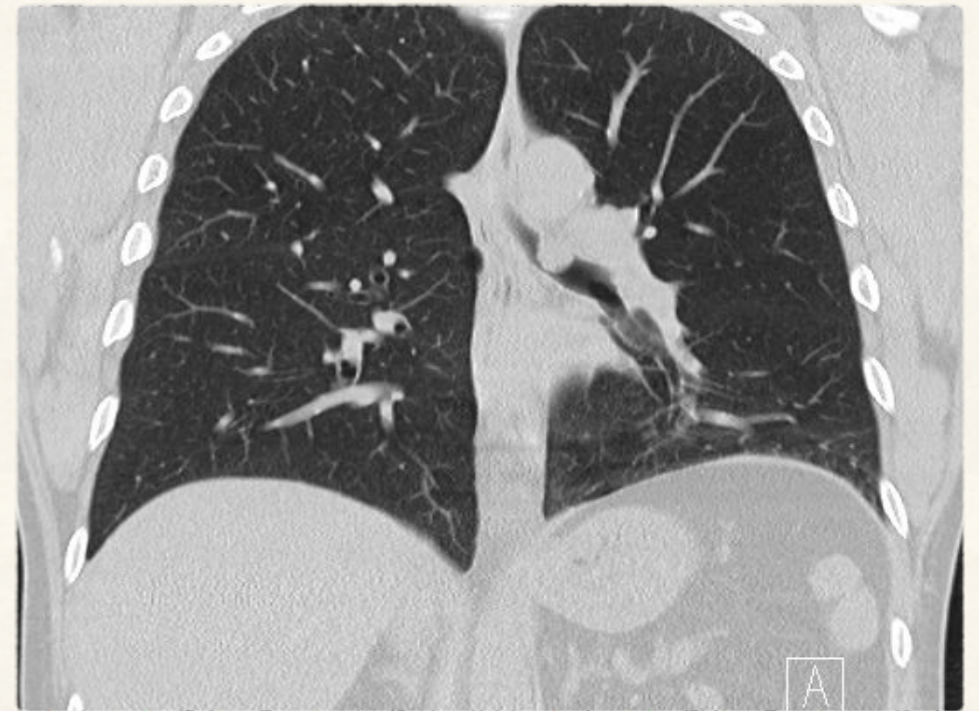
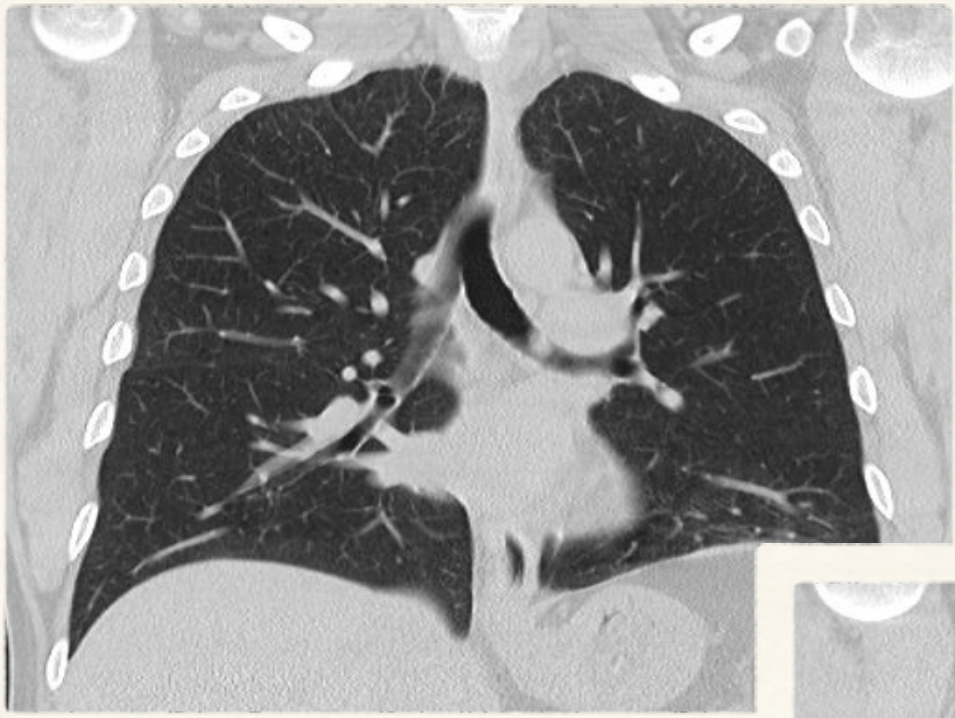


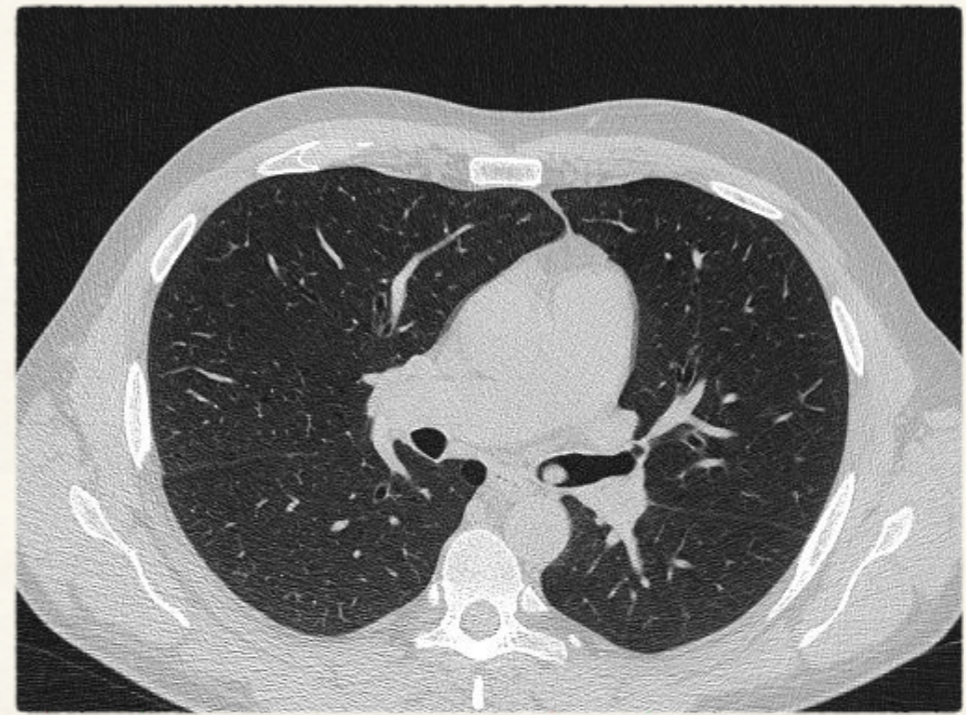
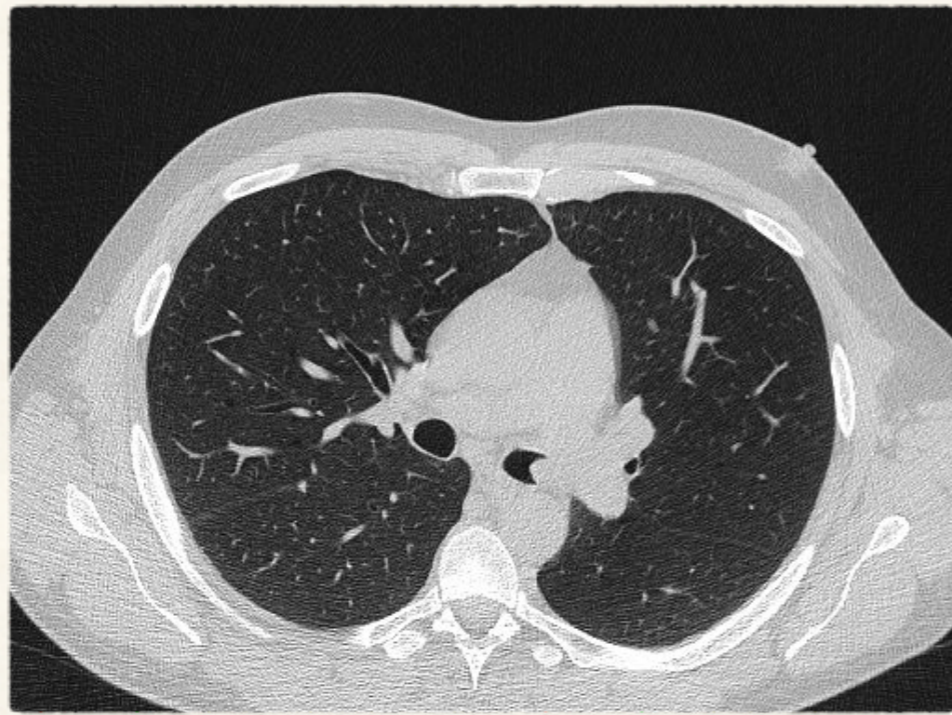
TUMOR MIOFIBROBLÀSTIC INFLAMMATORI ENDOBRONQUIAL

Vanessa Díaz-Ravetllat
R4 Cirugía Torácica
Hospital Clínic i Provincial de Barcelona

CAS CLÍNIC

- * Home 50 anys
- * Ex fumador (DA 60 pq/any)
- * Hemoptisi no quantificada → TAC toràcica (09.10):
bronquiectàsies discretes LLII. FBS: Normal.
- * Hemoptisis de repetició. → TAC toràcica (05.11):
NPS LII 6 mm.
- * Sibilàncies i sospita asma incipient (12.11): inicia Ventolin i Symbicort inh (sp)
- * TAC toràcica control (01.12): tumoració endobronquial (1.5 x 1 x 1 cm) a terç distal i paret superior de BPE (SUVmàx 7.5). NPS LII 6 mm estable. Signes discrets d'enfisema. FBS: tumoració hipervascularitzada, obstrucció 95% lumen. PAAF: no concloent.



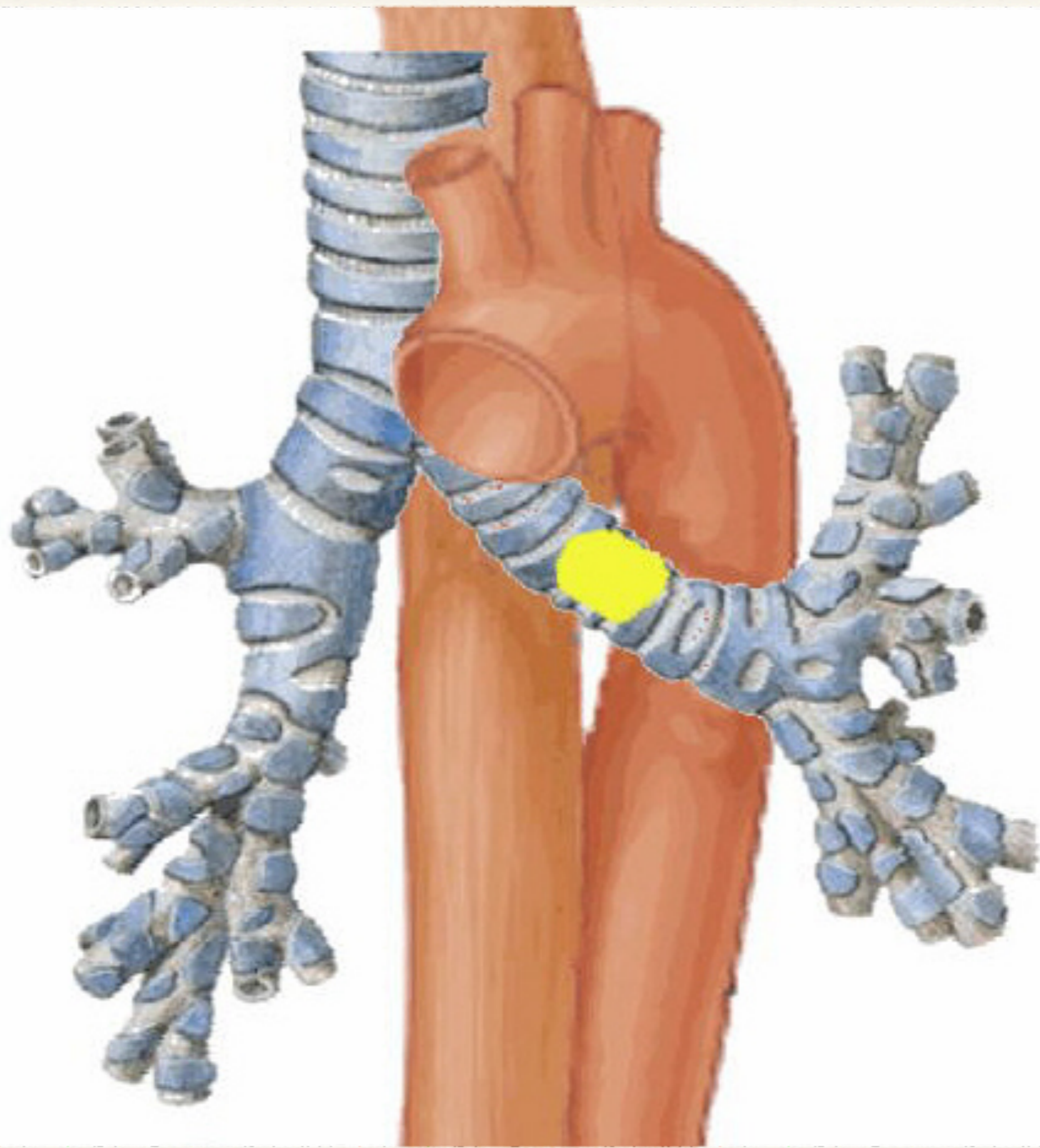


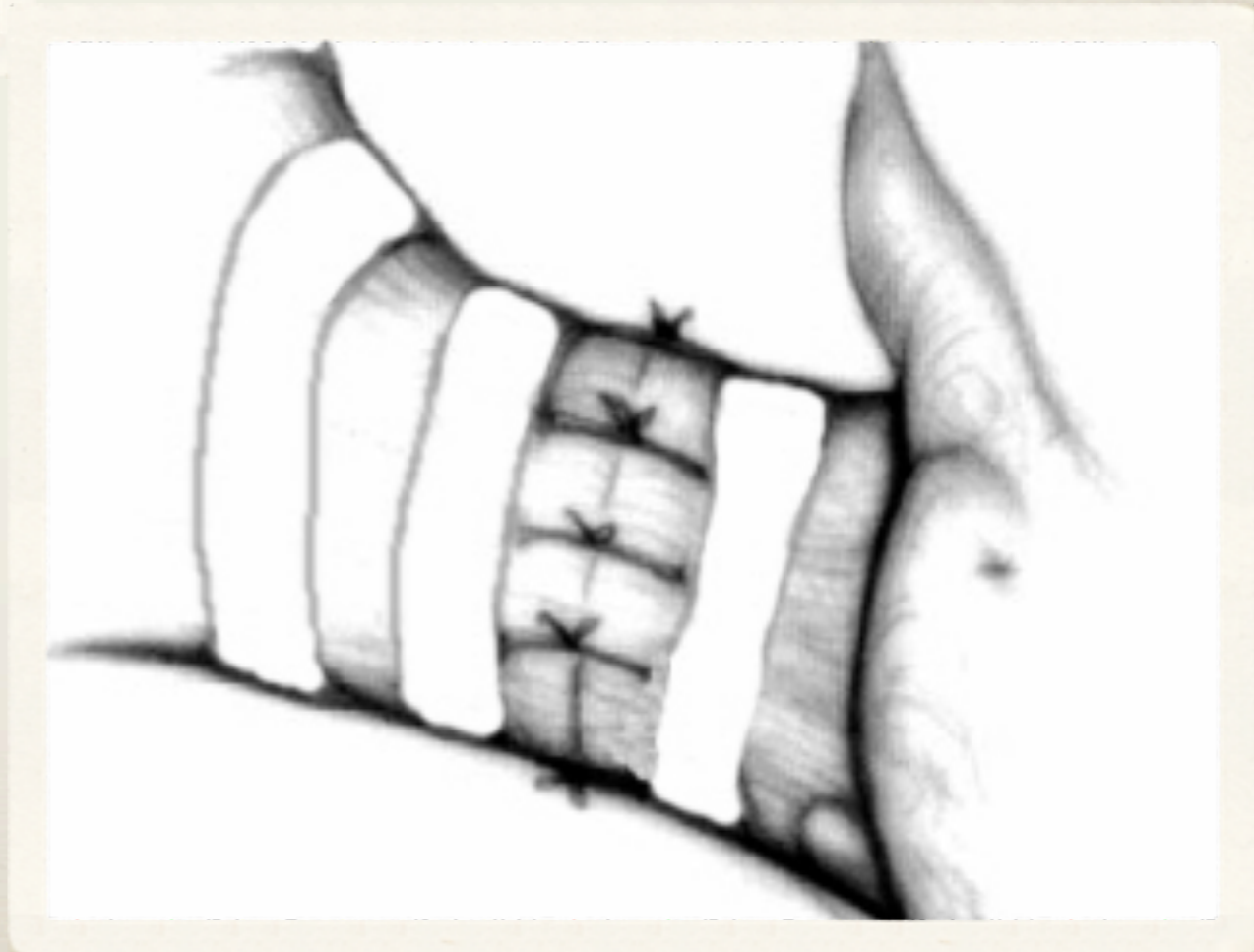
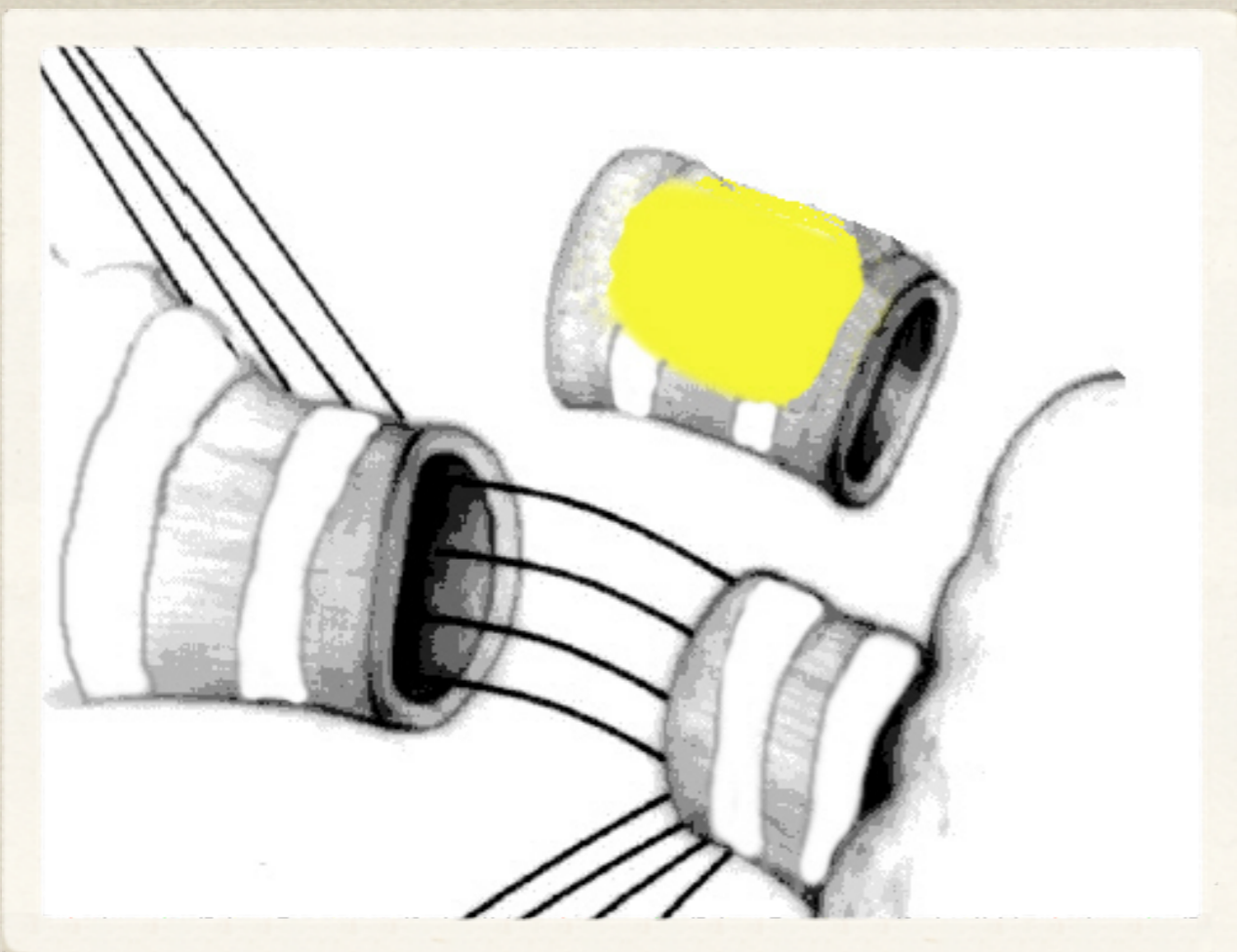
INTERVENCIÓ QUIRÚRGICA

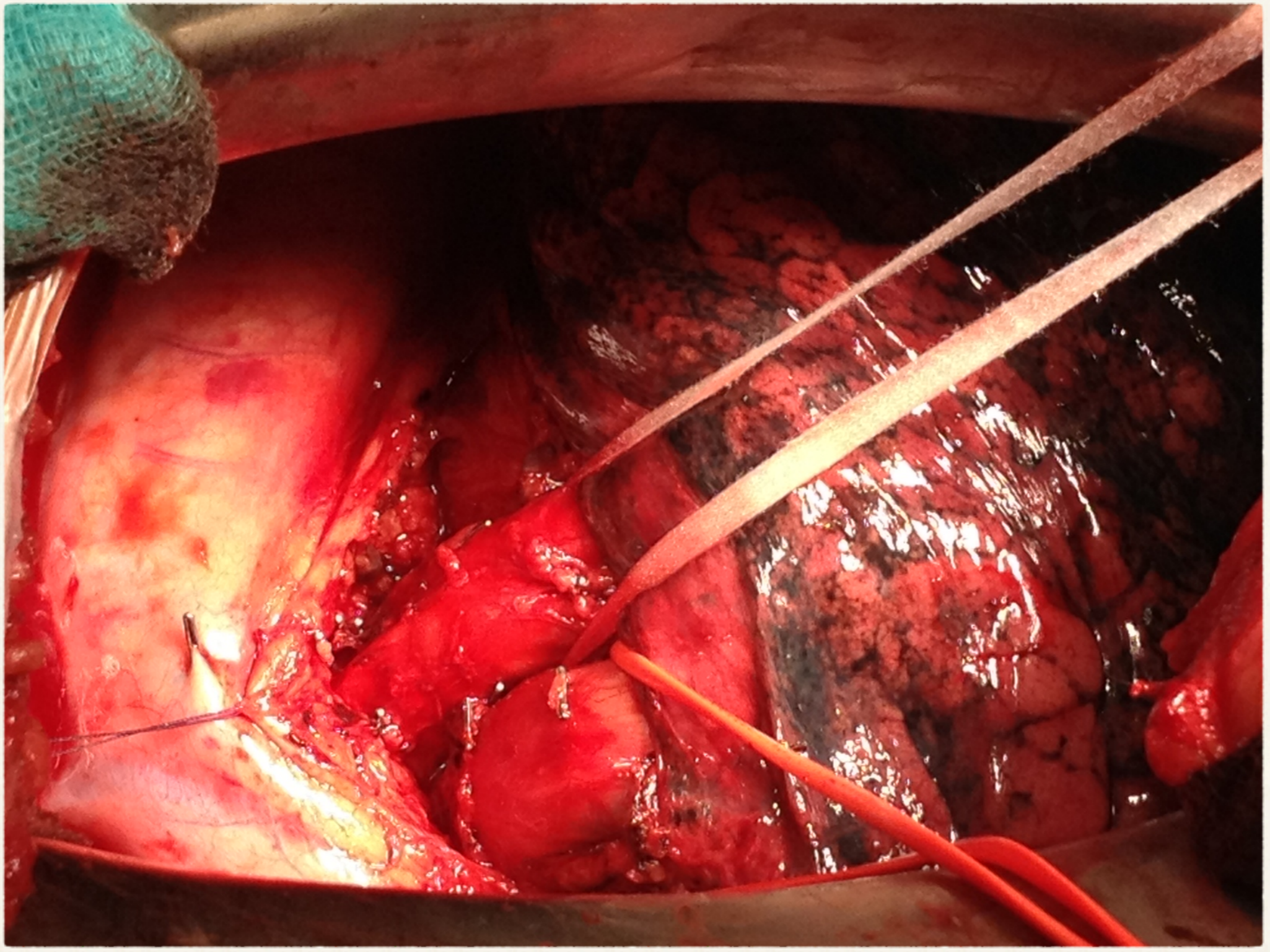
- * BRONCOSCÒPIA RÍGIDA
- * BRONCOTOMIA + RESECCIÓ EN MANIGUET BPE I ANASTOMOSI TÉRMINO-TERMINAL

BRONCOSCÒPIA RÍGIDA









POSTOPERATORI

- * Febrícula autolimitada. Cultius negatius.
- * Dolor mecànic. Optimizació analgèsica.
- * FBS control 7è DPO: anastomosi correcta.

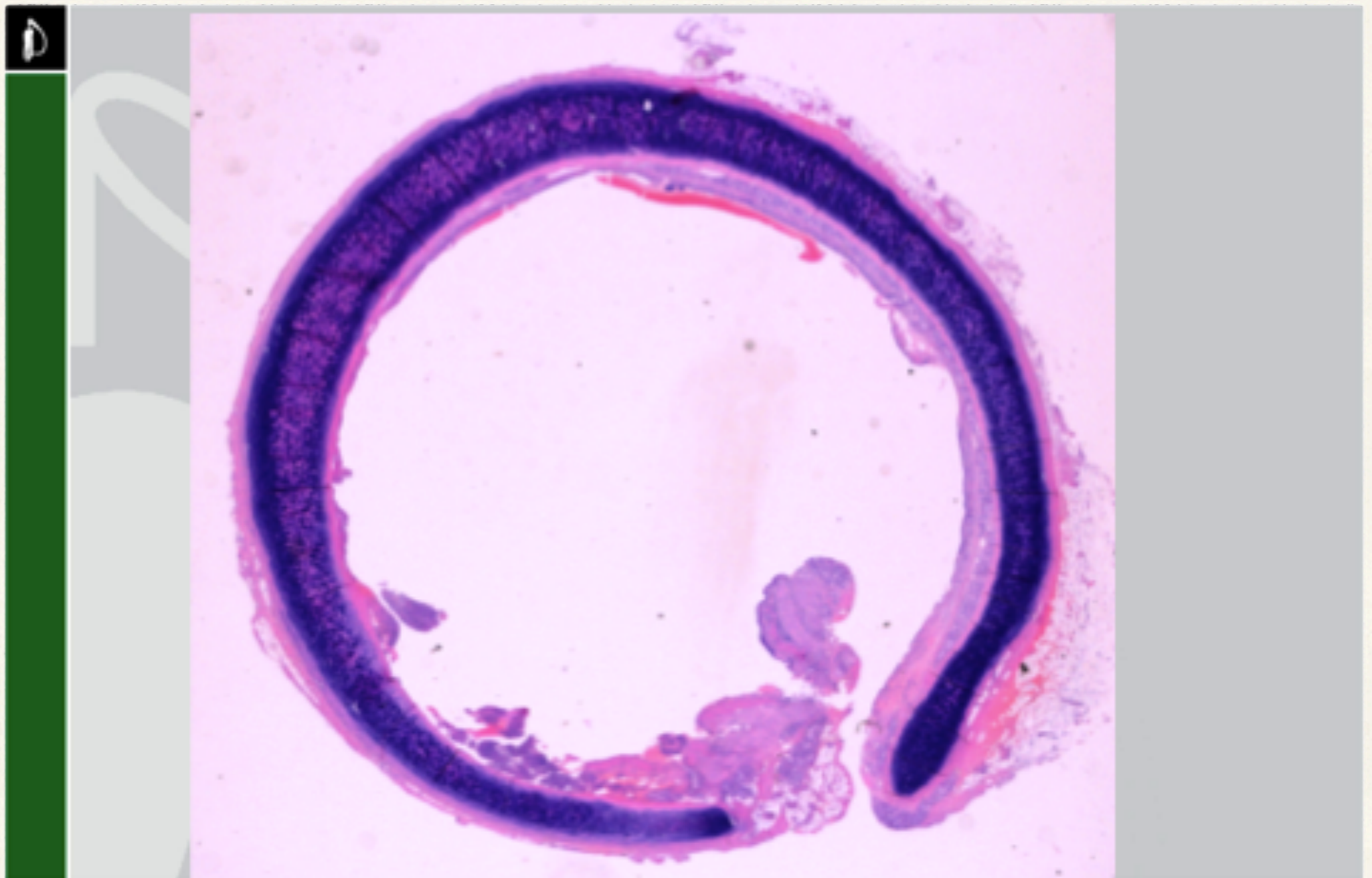
NAME
ID
1

AGE SEX 06/03/2012
10:01:43

COMMENT
Facility

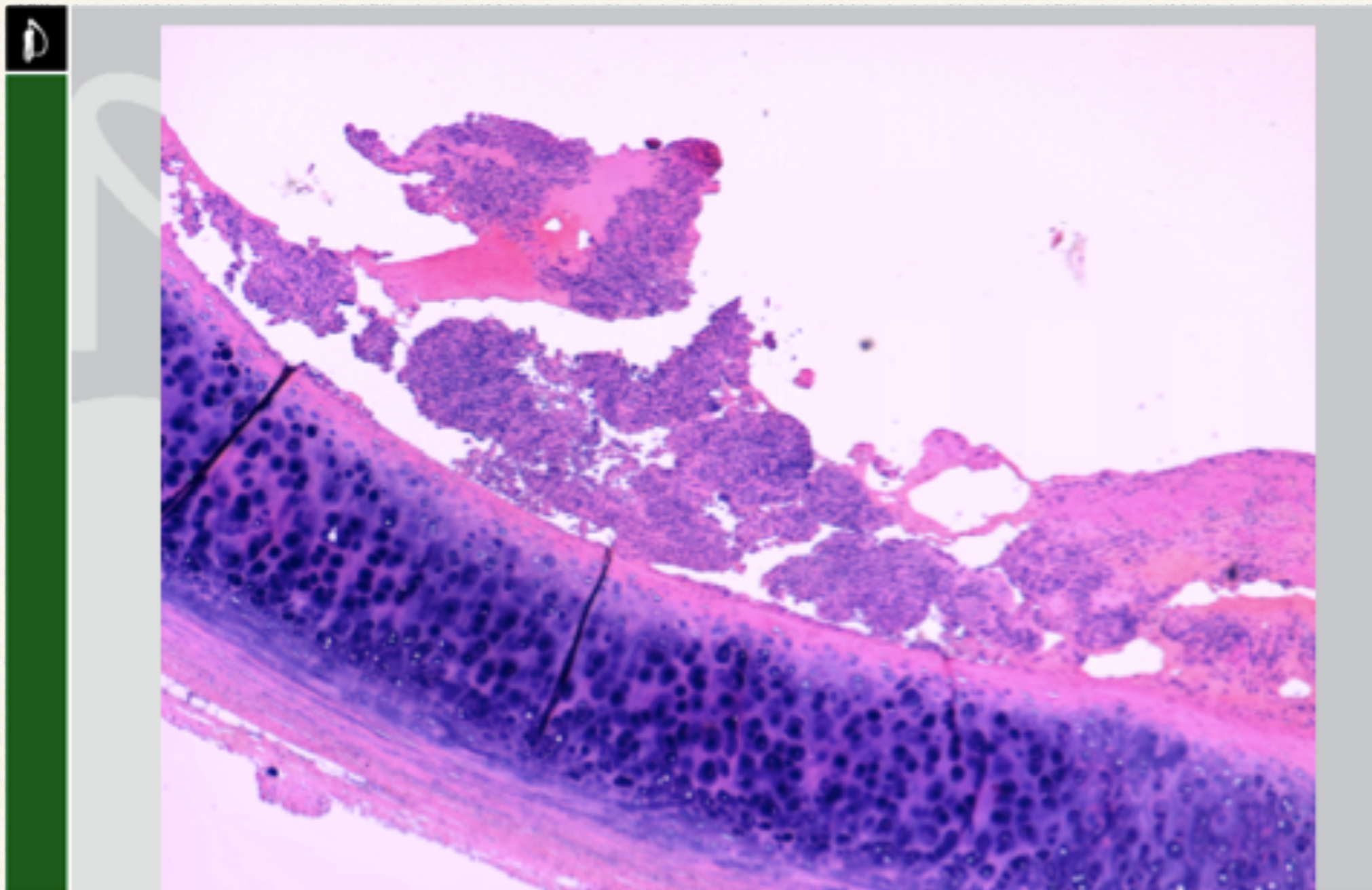
Dr :

ANATOMIA PATOLOÒGICA





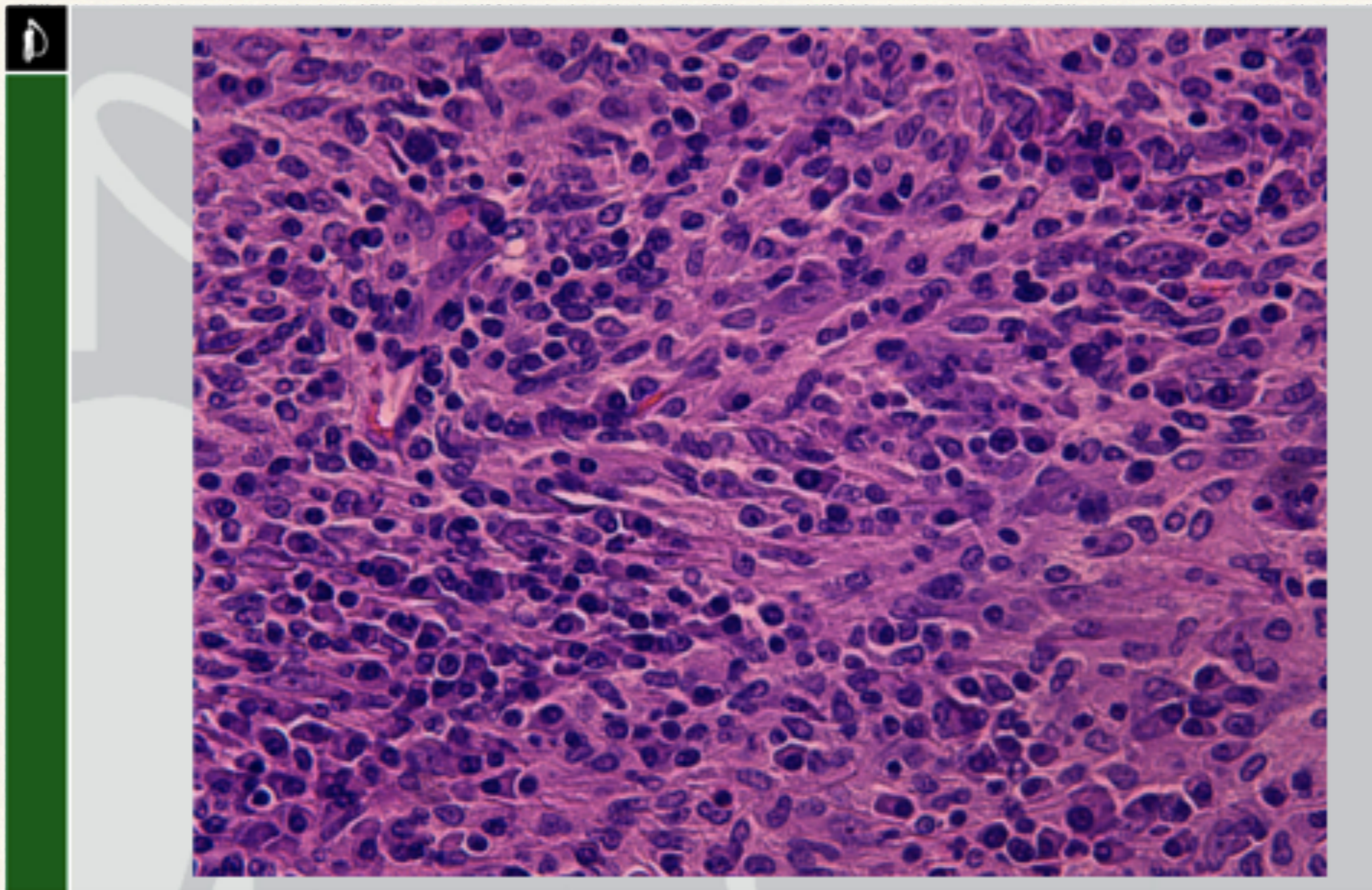
Tumor sòlido, polipoide bronquial

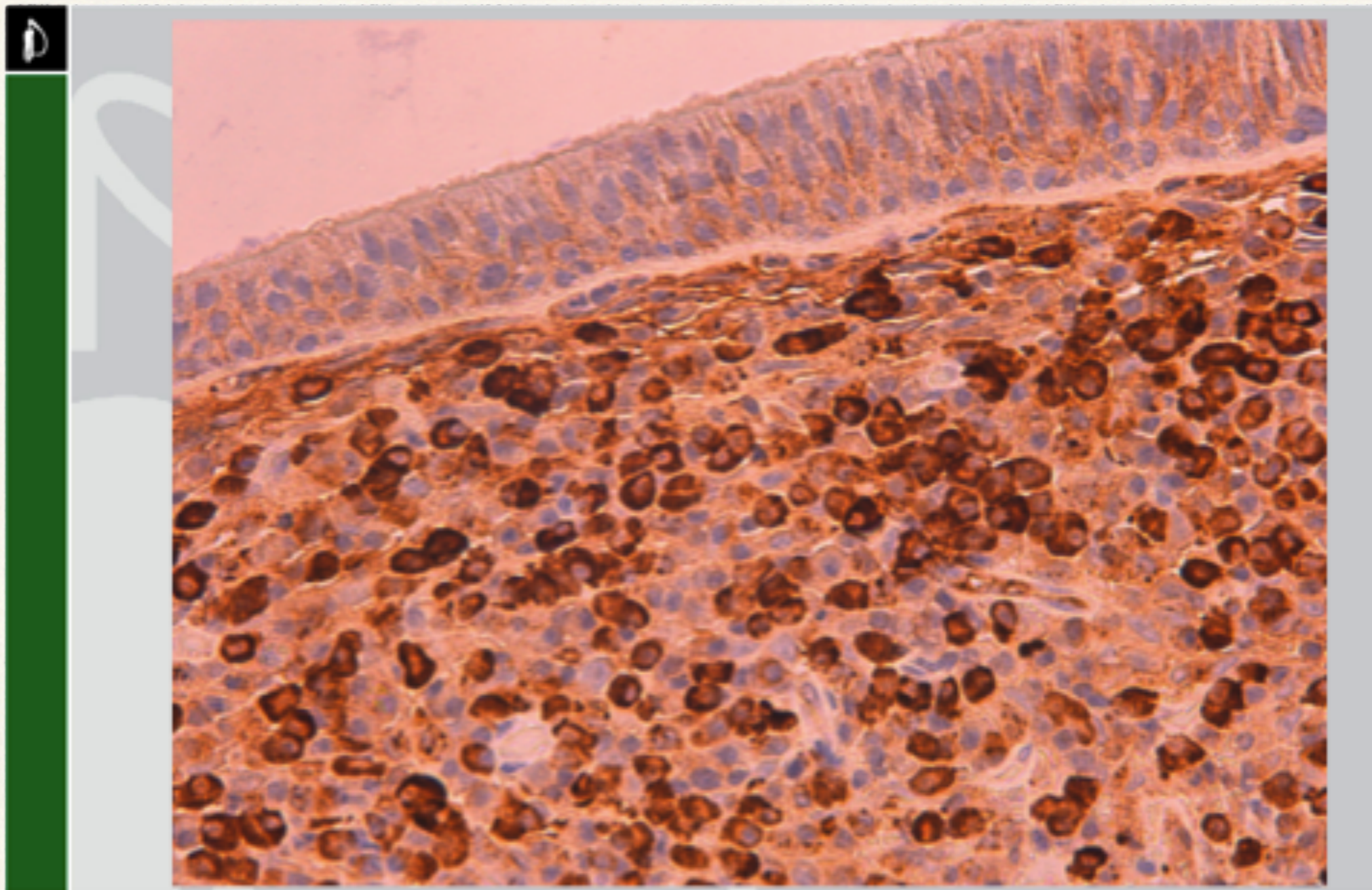


Base implantación



Imatges cedides per gentilesa de Dr. Ramírez

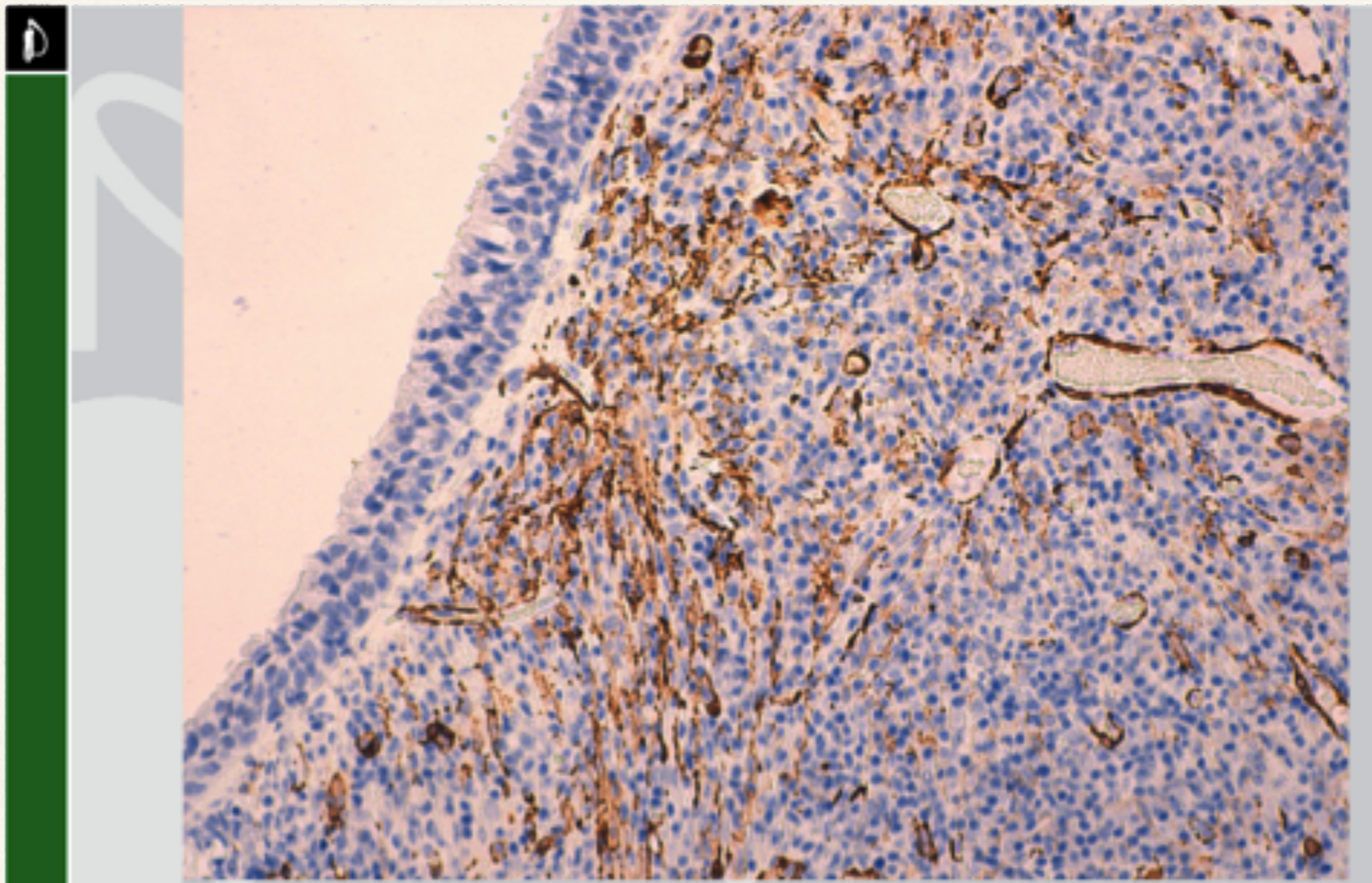




Cadenas ligeras de IG (lambda)



Imatges cedides per gentilesa de Dr. Ramírez



Actina

INTRODUCCIÓ

- * **Rar** (1,2,3,4,5,6,8,11)
- * Pediàtrics (2):
 - * Tumor **benigne pulmonar** més freq. en nens (1,14).
 - * Tumor **endobronquial mesenquimal** més freq. en nens (13)
 - * Més freq. >5 anys (1). 15% pacients 1-10 anys (3,4).
- * Adults joves:
 - * 60% pacients: **<40 anys** (3,4,17).
 - * Edat mitja: 30 anys (14,17)
- * Rang descrit: 7 mesos-77 anys (17)
- * No pred. gènere ni raça (2,3,4,14).

HISTOPATOLOGIA (I)

- * Diversos noms: etiopatogènesis desconeguda (3,4,5,8,II,I4)
 - * **GRANULOMA DE CÈL·LULES PLASMÀTIQUES**
 - * **HISTIOCITOMA FIBRÓS BENIGNE**
 - * Xantoma
 - * Xantofibroma
 - * Xantogranuloma
 - * Granuloma de cèl·lules mastocítiques solitari
 - * Fibrohistiocitoma
 - * Tumor postinflamatori
 - * Tumor miofibroblàstic pseudosarcomatós
 - * **PSEUDOTUMOR INFLAMATORI**

HISTOPATOLOGIA (II)

- * **Benigne**, mesenquimal (1,2,3,4,6,7,20).
- * Hipòtesi origen **inflamatori**
 - * Probable naturalesa **reactiva** (2,5,11,13).
 - * Associat a traumatisme, síndrome paraneoplàsic o altres reaccions inflamatòries (4).
 - * Creixement no regulat de cèl·lules inflamatòries (4).
 - * 1/3 pacients refereixen història d'**infecció pulmonar** (3).
 - * 28% pacients refereixen història d'infecció de vies respiratòries altes o pneumònia (4,14).
 - * TMI pulmonars associats a infeccions virals prèvies (**HHV8**) (13,14).

HISTOPATOLOGIA (III)

- * Lent creixement progressiu (1,2,6). Localment invasiu (3).
- * **5%** comportament **agressiu** (i pitjor pronòstic)
 - * Recidives múltiples
 - * Invasió paret toràcica, estructures mediastíniques, vasos, diafragma, pericardi, columna vertebral (1,4,14,15,20)
 - * Metàstasis a distància (cerebrals, pleurals) (4,20)
 - * Translocació del gen **ALK** a cromosoma 5 podria jugar un paper al desenvolupament de malignitat (13)

TMI PULMONAR

- * La **forma més frequent** (6,11,15,17).
- * <1% (0.04-1.2%) (4,20) dels tumors pulmonars (3).
- * NPS (més freq.) o massa única perifèrica (1-6 cm, mitja de 3 cm) de marges ben definits sbt. LLII (1,3,4,9,13,14,15,17)
- * Majoria **assimptomàtics**.
 - * Troballa incidental (4,17)
 - * Clínica (26-56%): dispnea (principal) (2), tos, hemoptisi, dolor toràcic, sibilàncies, febre, infeccions recurrents, bronquitis crònica, atelectàsia (1,3,4,15,16)
 - * Si estridor, urgència (obstrucció greu) (2)

TMI ENDOBRONQUIAL

- * **Poc freqüent** (3,4,5,6,7)
- * La **forma de TMI més simptomàtica**: permet diagnòstic precoç (3,4).
- * Incidència: 5-16% (1), <12% de tots TMI (3,4,17).
- * Descrits endotraqueals (2,17).
- * Recurrència local

ALTRES LOCALITZACIONS (2,17)

- * Cap i coll
- * Tronc
- * Extremitats
- * Estómac
- * Retroperitoneu
- * Mesenteri
- * Tracte gènito-urinari
- * Duramàter

DIAGNÒSTIC DIFERENCIAL ^(2,3)

- * Carcinoma de cèl·lules fusiformes
- * Fibrosarcoma
- * Neurofibroma
- * Fascitis nodular
- * Hemangioma escleròtic
- * Pseudolinfoma
- * Plasmocitoma
- * Granulomes infecciosos

DIAGNÒSTIC

- * **Difícil** (4).
- * Proves diagnòstiques preop. (TAC-PAAF, punció endoscòpica) poden però no solen confirmar diagnòstic (1,3,4,10).
- * Poden tenir elevada captació al **PET** (15):
 - * Prob. per intensa inflamació (18)
 - * Dd. tumors malignes
 - * El diagnòstic final només pot fer-se mitjançant AP.

TRACTAMENT (I)

- * Broncoscòpia rígida i Nd-YAG làser (2):
 - * Obtenir diagnòstic
 - * Resoldre obstrucció i controlar sagnat (20)
 - * Potencial recidiva (6)

TRACTAMENT (II)

* **Resecció quirúrgica completa** (marges lliures)

(1,3,4,15,17,19,20):

* Tractament d'**elecció**

* Extirpació tumoral

* Diagnòstic definitiu. Excloure malignitat (3,14).

* Evitar recurrència (2,3).

* Pronòstic a llarg plaç excel·lent (78-100% dps. 3.3 anys de seguiment) (1,3,4,13,17)

* Enucleació NPS no recomenada per recurrència (3).

* Resultats favorables amb **broncoplàstia** (3,15).

TRACTAMENT (III)

- * Corticoids, RDT i/o QT:
 - * Indicacions (3,4,14,20)
 - * Resecció incompleta
 - * Recidiva local
 - * Metàstasi
 - * Irresecabilitat, inoperabilitat.
 - * Descrits fracassos, exacerbació amb corticoids (19,20)

RECIDIVA

- * Dps. resecció incompleta (6,14,17)
- * A formes agressives (6)
- * Incidència:
 - * Intratoràcica: 5% (4).
 - * fins al 25% (casos amb múltiples lesions pulmonars bilaterals, resecció incompleta) (2,19).
- * VSG (velocidad de sedimentació eritrocitària): bon indicador actividad/recidiva (12).

CONCLUSIONS

- * Resecció completa és el tractament d'elecció
- * Plantejar diagnòstic diferencial

BIBLIOGRAFIA

- * 1. Jayne, D., B. Bridgewater, and R.A. Lawson, *Endobronchial inflammatory pseudotumour exacerbating asthma*. Postgrad Med J., 1997. 73(856): p. 98-9.
- * 2. Fuentes Valdés E. Un nuevo caso de pseudotumor inflamatorio de la tráquea. Revista Cubana de Cirugía. 2008;47:0-.
- * 3. Sanchez, P.G., et al., *Endobronchial inflammatory pseudotumor: a case report*. J Bras Pneumol., 2007. 33(4): p. 484-6.
- * 4. Sulu, E., et al., *A case of endobronchial inflammatory pseudotumor invading the mediastinum*. Tuberk Toraks., 2011. 59(1): p. 77-80.
- * 5. Takeda, S., et al., *Management and surgical resection for tracheobronchial tumors institutional experience with 12 patients*. Interact Cardiovasc Thorac Surg., 2007. 6(4): p. 484-9. Epub 2007 May 14.
- * 6. Benothman, H., et al., *[Inflammatory pseudotumor: a rare cause of proximal bronchial obstruction]*. Rev Pneumol Clin., 2006. 62(3): p. 183-6.
- * 7. Hajjar, W.A., M.H. Ashour, and A.C. Al-Rikabi, *Endobronchial inflammatory pseudotumor of the lung*. Saudi Med J., 2001. 22(4): p. 366-8.
- * 8. Fernandez Villar, A., et al., *[Pulmonary inflammatory pseudotumor: report of 2 cases and review of the literature]*. An Med Interna., 1997. 14(9): p. 469-72.
- * 9. Boman, F., et al., *[Inflammatory myofibroblastic tumor of the lung with endobronchial, infiltrating, multifocal and recurrent form]*. Ann Pathol., 1995. 15(3): p. 207-10.
- * 10. Oteo Dominguez, J.F., et al., *[Endobronchial inflammatory pseudotumor. A case report and review of the literature]*. Arch Bronconeumol., 1994. 30(1): p. 52-5.

BIBLIOGRAFIA

- * 11. Valera, A., et al., [*Inflammatory pseudotumor of the lung: presentation of 2 cases, one of them endobronchial*]. Rev Clin Esp., 1991. 189(9): p. 422-4.
- * 12. Yokomura, K., et al., [*Recurrence of inflammatory pseudotumor of the lung with endobronchial lesion after resection*]. Nihon Kokyuki Gakkai Zasshi., 2002. 40(2): p. 129-34.
- * 13. Pathology and Genetics of Tumours of the Lung, Pleura, Thymus and Heart. World Health Organization Classification of Tumours Edited by William D. Travis, Elizabeth Brambilla, H. Konrad Müller-Hermelink, Curtis C. Harris. 2004.
- * 14. General Thoracic Surgery. Thomas W. Shields, Joseph LoCicero, Ronald B. Ponn, Valerie W. Rusch. Lippincott Williams & Wilkins. 6th edition.
- * 15. Dua, S.G., et al., Fluoro-deoxy glucose-avid endobronchial inflammatory myofibroblastic tumor mimicking bronchial malignancy: report of a case. J Cancer Res Ther., 2011. 7(3): p. 340-3.
- * 16. Jindal, T., et al., Combination of (18)-FDG and (68)Ga-DOTATOC PET-CT to differentiate endobronchial carcinoids and inflammatory myofibroblastic tumors. J Postgrad Med., 2009. 55(4): p. 272-4.
- * 17. Kim, T.S., et al., Pulmonary inflammatory pseudotumor (inflammatory myofibroblastic tumor): CT features with pathologic correlation. J Comput Assist Tomogr., 2005. 29(5): p. 633-9.
- * 18. Jindal, T., A. Kumar, and R. Kumar, Inflammatory myofibroblastic tumour. Eur Respir J., 2010. 35(6): p. 1422-3; author reply 1423.
- * 19. Sacco, O., et al., "Atypical steroid response" in a pulmonary inflammatory myofibroblastic tumor. Pediatr Pulmonol., 2010. 45(7): p. 721-6.
- * 20. Thistlethwaite, P.A., et al., Surgical management of endobronchial inflammatory myofibroblastic tumors. Ann Thorac Surg., 2011. 91(2): p. 367-72.