

## Tumor miofibroblástico inflamatório da vesícula biliar: relato de caso

### Inflammatory myofibroblastic tumor of the gallbladder: case report

JOÃO KLEBER DE ALMEIDA GENTILE<sup>1</sup>, DENIS FEITOSA RUIZ<sup>1</sup>, ANDRÉ DE MORICZ<sup>2</sup> E RODRIGO ALTENFELDER SILVA<sup>3</sup>

#### RESUMO

**Introdução:** Tumor miofibroblástico inflamatório (TMI) é um tumor benigno, não metastizante, que ocorre por proliferação de miofibroblastos com potencial para infiltração e recorrência local, sendo o TMI primário da vesícula biliar é uma entidade rara. **Relato de Caso:** Relatamos um caso de um homem de 62 anos, que realizou colecistectomia por colecistite aguda. O exame histopatológico revelou um tumor miofibroblástico inflamatório da vesícula biliar com marcadores positivos para vimentina, actina de músculo liso, desmina, CD68, CD34, CD45, ALK-1 e KI-67. **Conclusão:** Tumores miofibroblásticos inflamatórios de vesícula biliar podem simular quadro de colecistite aguda. O método terapêutico deve ser a ressecção cirúrgica para evitar recorrência local. O diagnóstico pré-operatório é difícil e deve-se ter alto índice de suspeição mesmo em pacientes sem achados radiológicos.

**Unitermos:** Vesícula Biliar, Neoplasias da Vesícula Biliar, Tumor Miofibroblástico Inflamatório.

#### SUMMARY

**Background:** Inflammatory myofibroblastic tumor (IMT) is a nonmetastasizing benign tumor that occurs by proliferation of myofibroblasts with a potential for infiltration and local recurrence is the primary IMT gallbladder is a rare entity. Case Report: We report a case of a 62 year-old man, who performed cholecystectomy for acute cholecystitis. The histopathology examination revealed an inflammatory

myofibroblastic tumor of the gallbladder with positive markers for vimentin, smooth muscle actin, desmin, CD68, CD34, CD45, ALK-1 and KI-67. **Conclusion:** Inflammatory myofibroblastic tumor of gallbladder can mimic acute cholecystitis. The therapeutic method should be surgical resection to avoid recurrence site. The preoperative diagnosis is difficult and should have a high index of suspicion in patients without radiological findings.

**Keywords:** Gallbladder, Gallbladder Neoplasms, Inflammatory Myofibroblastic Tumor.

#### INTRODUÇÃO

Tumores miofibroblásticos inflamatórios (TMI), também conhecidos como pseudotumores inflamatórios, são tumores benignos raros<sup>1</sup>. Sua etiologia ainda não é bem definida, sendo constituído de células fusiformes e tecido fibroso com aglomerado linfocítico, células plasmáticas, imunoblastos e histiócitos em relação variável<sup>2</sup>.

Os TMI são mais comuns na infância, podendo acometer qualquer parte do corpo, sendo mais frequente nos pulmões e intra-abdominal; o local mais comum é o fígado, seguido pelo estômago, intestino delgado, baço e mesentérico. A vesícula biliar é sitio bastante raro de TMI, com poucos casos descritos na literatura.

Relatamos um caso de um TMI descoberto incidentalmente após colecistectomia por colecistopatia crônica calculosa sintomática.

1. Médico Residente do Serviço de Cirurgia Geral - Programa Avançado da Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo (ISCMSP). 2. Médico Assistente do Departamento de Cirurgia Geral da Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo (ISCMSP). 3. Médico Assistente do Departamento de Cirurgia Geral da Irmandade da Santa Casa de Misericórdia de São Paulo (ISCMSP). **Endereço de correspondência:** Santa Casa de Misericórdia de São Paulo - Departamento de Cirurgia Geral - Rua Doutor Cesário Motta Junior, 112 - Santa Cecília - CEP 01221-900 - São Paulo - SP/e-mail: joakleber@gmail.com **Recebido em:** 22/06/2014. **Aprovado em:** 29/06/2014.

## RELATO DE CASO

Um paciente do sexo masculino de 62 anos procurou atendimento com queixas de dor em cólica em hipocôndrio direito, náuseas e piora com a alimentação há aproximadamente cinco meses. Apresentava antecedente de hipertensão arterial sistêmica controlada com anti-hipertensivos e dieta.

Ao exame, o paciente apresentava dor discreta em hipocôndrio direito e palpação profunda, com sinais de colecistite aguda.

Paciente apresentava uma ultrassonografia de abdome com vesícula biliar distendida e tomografia de abdome demonstrando múltiplos cálculos de até 13 mm, impactados no infundíbulo e paredes espessadas de 8 mm de espessura, com dilatação intra e extra-hepática com colédoco extra-pancreático de 10 mm.

Feito o diagnóstico de colecistite aguda litíase, foi indicado colecistectomia convencional e colangiografia intraoperatória que não evidenciou cálculos no colédoco. O procedimento cirúrgico procedeu sem intercorrências.

A exploração cirúrgica evidenciou poucas aderências entre a vesícula e tecidos adjacentes. Após dissecação das aderências, o triângulo de Calot foi dissecado com identificação e ligadura da artéria cística e ducto cístico sem intercorrências, no qual o infundíbulo causava compressão sobre o colédoco distal (síndrome de Mirizzi tipo I).

A vesícula biliar foi excisada e enviada para análise histopatológica. Paciente evoluiu bem recebendo alta no 3º pós-operatório sem queixas.

O exame histopatológico da peça cirúrgica apresentava proliferação de células fusiformes e epitelioides sem atipias, desorganizadas em toda a espessura da parede da vesícula até o infundíbulo com presença de infiltrado linfoplasmocitário, vasos neoformados e raras células gigantes.

O processo inflamatório coincidia com as margens de ressecção cirúrgica (leito hepático).

O quadro histológico era compatível com tumor miofibroblástico inflamatório da vesícula biliar (TMI-VB), sendo realizado o estudo imunohistoquímico complementar.

A pesquisa imunohistoquímica revelou imuno-expressão positiva de vimentina, actina de músculo liso, desmina, CD68, CD34, CD45, ALK-1 e KI-67 (até 3%) e negativo para AE1/AE3, CK7, CK20, Proteína S100, CKIT (CD117) e hepatocyte.

## DISCUSSÃO

Tumores miofibroblásticos inflamatórios (TMI) são tumores benignos raros de etiologia desconhecida. Característica específica é a presença de miofibroblastos com capacidade de imitar malignidade.

O exame histopatológico revela a presença predominante de linfócitos, células plasmáticas e histiócitos entre as células fusiformes e tecido fibroso<sup>3</sup>.

O TMI foi descrito primeiramente por Brunn, entretanto detalhes da patologia foram descritos por Umiker e Iverson em 1954<sup>4</sup>. Duas teorias foram apresentadas para explicar a etiopatogenia do TMI: a primeira é uma resposta anormal do hospedeiro ao dano tecidual pelo processo inflamatório contínuo, e a segunda ocorre pela desordem da resposta imunológica<sup>5</sup>.

Os TMI são tumores benignos sem capacidade de metastizar, no entanto é conhecido por infiltrar tecidos adjacentes devido sua proliferação, portanto, conhecidos por recorrência local após ressecção do tumor<sup>6</sup>.

Os TMI podem ocorrer em qualquer órgão, sendo mais frequentes nos pulmões. No entanto, podem ocorrer no sistema nervoso, mediastino, órgãos intra-abdominais e retroperitônio. O órgão mais frequentemente envolvido no abdome é o fígado enquanto o envolvimento da vesícula biliar é muito raro. O conhecimento atual sobre esta entidade é baseado apenas em relatos de casos na literatura<sup>7</sup>.

O quadro clínico em casos de TMI depende do local de envolvimento, na vesícula biliar pode ocorrer colecistite aguda, cólica biliar, icterícia obstrutiva e colangite nos casos com extensão para os ductos biliares.

Não há marcadores tumorais específicos para TMI, podendo apenas os marcadores inflamatórios elevados assim como nos casos de colecistite aguda. A tomografia computadorizada também não apresenta sinais diretos de TMI podendo ocorrer massas homogêneas, necrose e calcificações difusas<sup>8</sup>.

Nosso caso apresentava sinais de colecistite aguda e moderada dilatação biliar intra e extra-hepática devido à compressão da vesícula no colédoco distal, sendo os valores laboratoriais desse caso de acordo com outros casos da literatura.

A imunohistoquímica revela actina de músculo liso, CD68 e vimentina positivos no exame histopatológico e proteína S100 negativo quase na totalidade dos casos de TMI coincidindo com o caso relatado.

A cirurgia é o único tratamento curativo para o TMI, uma vez que esses tumores são resistentes à radioterapia e quimioterapia e, em alguns casos, parece ter havido aumento tumoral após essas terapêuticas.

Sempre que possível, a cirurgia deve ressecar o tumor na totalidade, sempre evitando a disseminação peritoneal da doença. O procedimento cirúrgico realizado baseado no diagnóstico de colecistite aguda, entretanto foi realizado ressecção tumoral com margens negativas. O acompanhamento do paciente ambulatorialmente não evidenciou recidiva tumoral após oito meses de seguimento.

Paciente com alto índice de suspeição para tumores de vesícula biliar, mesmo que inflamatórios, se beneficiam de biópsia percutânea por agulha fina guiada por ultrassom pré-operatória para planejamento cirúrgico. Das *et al.*, em uma série, avaliaram 55 pacientes com diagnóstico radiológico observando malignidade em 40 pacientes<sup>9</sup>. Complicações do procedimento como dor abdominal (4,5%), peritonite biliar (1-6%) e disseminação peritoneal do tumor podem ocorrer após punção<sup>10</sup>.

## CONCLUSÃO

Tumores miofibroblásticos inflamatórios de vesícula biliar podem simular quadro de colecistite aguda. O método terapêutico deve ser a ressecção cirúrgica para evitar recorrência local. O diagnóstico pré-operatório é difícil e deve-se ter alto índice de suspeição mesmo em pacientes sem achados radiológicos.

## REFERÊNCIAS

1. Pettinato G, Manivel JC, De Rosa N, Dehner LP. Inflammatory myofibroblastic tumor (plasma cell granuloma). Clinicopathologic study of 20 cases with immunohistochemical and ultrastructural observations. *Am J Clin Pathol* 1990;94:538-46.
2. Sawant S, Kasturi L, Amin A. Inflammatory myofibroblastic tumour. *Indian J Pediatr* 2002;69:1001-2.
3. Sawant S, Kasturi L, Amin A. Inflammatory myofibroblastic tumour. *Indian J Pediatr* 2002;69:1001-2.
4. Ikeda H, Oka T, Imafuku I, Yamada S, Yamada H, Fujiwara K, et al. A case of inflammatory pseudotumour of the gallbladder and bile duct. *Am J Gastroenterol* 1990;85:203-6.
5. Fletcher CD. Myofibroblastic tumours: an update. *Verh Dtsch Ges Pathol* 1998;82:75-82.
6. Coffin CM, Watterson J, Priest JR, Dehner LP. Extrapulmonary inflammatory myofibroblastic tumor (inflammatory pseudotumor). A clinicopathologic and immunohistochemical study of 84 cases. *Am J Surg Pathol* 1995;19:859-72.
7. Karahan OI, İşin S, Baykara M, Co kun A. Case report: Inflammatory pseudotumor of the liver with target-like appearance. *Tani Girisim Radyol* 2003;9:75-7.
8. Narla LD, Newman B, Spottswood SS, Narla S, Kolli R. Inflammatory pseudotumor. *Radiographics* 2003;23:719-29.
9. Das DK, Tripathi RP, Bhambhani S, Chachra KL, Sodhani P, Malhotra V. Ultrasound-guided fine-needle aspiration cytology diagnosis of gallbladder lesions: a study of 82 cases. *Diagn Cytopathol* 1998;18:258-64.
10. Wu LM, Jiang XX, Gu HY, Xu X, Zhang W, Lin LH, et al. Endoscopic ultrasound-guided fine-needle aspiration biopsy in the evaluation of bile duct strictures and gallbladder masses: a systematic review and meta-analysis. *Eur J Gastroenterol Hepatol* 2011;23:113-20.