



**UNIVERSIDAD NACIONAL
AUTÓNOMA DE MÉXICO**
FACULTAD DE MEDICINA
División de Estudios de Posgrado e Investigación

SECRETARÍA DE SALUD

HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

**“TUMOR MIOFIBROBLÁSTICO INFLAMATORIO EN EL ÁREA
OTORRINOLARINGOLÓGICA EN LA EDAD PEDIÁTRICA.
EXPERIENCIA EN EL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO
GÓMEZ.”**

Tesis que para obtener el Título de
Especialista en:

OTORRINOLARINGOLOGÍA PEDIÁTRICA

Presenta

MARICARMEN PEÑALOZA CÁRDENAS

Asesor de Tesis: Dr. Hiram Álvarez Neri

Asesor Metodológico: Dra. Gabriela Tercero Quintanilla



MEXICO, D.F. FEBRERO DE 2013.



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

ÍNDICE

AGRADECIMIENTOS	4
I. MARCO TEÓRICO	5
1. Antecedentes	5
• Historia	5
• Factores etiológicos	8
• Epidemiología	9
• Localización	9
• Cuadro clínico	10
• Diagnóstico	13
• Diagnóstico diferencial	13
• Tratamiento	14
• Recurrencia y metástasis	15
2. Planteamiento del problema	16
3. Justificación	17
4. Objetivos	19
II. METODOLOGÍA	20
1. Tipo de estudio	20
2. Diseño del estudio	20
3. Población	20
4. Criterios de Inclusión	20
5. Criterios de Exclusión	21
6. Muestreo	21
7. Variables de estudio	21
8. Descripción general del estudio	23
9. Análisis estadístico	23
10. Aspectos éticos	24
III. RESULTADOS	25
IV. DISCUSIÓN	45
V. CONCLUSIONES	50
VI. BIBLIOGRAFÍA	51
VII. ANEXOS	54

Agradecimientos

A mis padres:

Por creer en mí. Por su incansable e incondicional apoyo.

Por permitirme siempre alcanzar mis sueños.

A mi hermano Iván:

Por estar siempre a mi lado y ayudarme en absolutamente todo.

A mis maestros: Dr. De la Torre, Dr. Álvarez, Dra. Álvarez, Dr. Aguilar:

Por su confianza, su paciencia y sus enseñanzas.

A la Dra. Gaby Tercero:

Por su valiosa y generosa ayuda.

A los pacientes del Hospital Infantil de México Federico Gómez

Emiliano:

Gracias por iluminar mi vida.

*POR UN IDEAL:
SE AMA, SE VIVE, SE TRIUNFA*

I. MARCO TEÓRICO

1. Antecedentes:

Los tumores fibroblásticos y miofibroblásticos de la infancia se clasifican de acuerdo a la edad, la histología y el comportamiento biológico. Estas lesiones son particulares en la infancia y, en general, no tienen contraparte en el adulto. Sus características microscópicas inusuales no reflejan con exactitud su comportamiento biológico y pueden ser confundidas con patrones malignos que llevan a tratamientos excesivos e innecesarios. (1, 2)

Los tumores miofibroblásticos inflamatorios (TMI) son tumores fibroblásticos raros que ocurren principalmente en las vísceras y tejidos blandos de niños y adultos jóvenes; tienen un potencial biológico intermedio pero, generalmente, un curso clínico benigno, sin embargo existe evidencia de una alta propensión a recidivar, lo que los hace problemas clínicos relevantes. La Organización Mundial de la Salud los ha definido como una entidad clínica distintiva con características clínicas, patológicas y moleculares propias. (1, 3-5)

HISTORIA

El tumor miofibroblástico inflamatorio fue descrito inicialmente en 1937. (3) Brunn en 1939 y Umiker y colaboradores en 1954 acuñaron el término de pseudotumor inflamatorio por su habilidad tanto clínica como radiológica de imitar una lesión

maligna. (6). Desde entonces y debido a su etiología desconocida y su variabilidad celular ha sido descrito en la literatura con una gran variedad de términos que se utilizan de manera indistinta, lo que ha llevado a confusión a través del tiempo y a diversas dificultades para la revisión de la literatura. Berardi y colaboradores encontraron más de 19 denominaciones, entre los que destacan: granuloma de células plasmáticas, pseudotumor inflamatorio, xantogranuloma, histiocitoma, proliferación miofibrohistiocítica inflamatoria, xantoma, fibroxantoma, xantoma fibroso, pseudotumor xantomatoso, complejo histiocitoma-células plasmáticas, plasmocitoma, granuloma solitario de mastocitos, fibrosarcoma inflamatorio, tumor fibromixioide atípico, tumor pseudosarcomatoso. (3, 6-9)

El término de tumor miofibroblástico inflamatorio fue utilizado por primera vez en 1990 por Pettinato y colaboradores que reportaron 20 casos de granulomas de células plasmáticas en los que encontraron que los miofibroblastos eran el tipo celular principal. (10)

Los tumores fibroblásticos y miofibroblásticos representan un grupo grande de lesiones entre los tumores mesenquimatosos. Los de cabeza y cuello son numerosos y afectan a niños y adultos. Pueden ser benignos no recidivantes, benignos recidivantes, de bajo grado de malignidad o claramente malignos. **(Cuadro 1) (2)**

Cuadro 1 Clasificación de las lesiones fibroblásticas y miofibroblásticas de cabeza y cuello

<p align="center">LESIONES BENIGNAS QUE NO RECIDIVAN</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Fascitis nodular y lesiones similares. • Tumor de aspecto hemangiopericitario (glomangiopericitoma) de las vías nasosinusales. • Fibromatosis coli.
<p align="center">LESIONES BENIGNAS QUE PUEDEN RECIDIVAR PERO SIN METÁSTASIS</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Fibrosis profunda de tipo desmoide. • Fibroma asociado al síndrome de Gardner. • Lipofibromatosis. • Miofibroma y miofibromatosis. • Angiofibroma nasofaríngeo.
<p align="center">LESIONES DE BAJO GRADO DE MALIGNIDAD QUE RECIDIVAN PERO CON METÁSTASIS POCO FRECUENTES (<10%)</p>	<ul style="list-style-type: none"> • <i>Tumor miofibroblástico inflamatorio.</i> • Tumor fibroso solitario. • Sarcoma miofibroblástico de bajo grado de malignidad. • Fibrosarcoma infantil.
<p align="center">LESIONES MALIGNAS QUE RECIDIVAN Y DAN METÁSTASIS (>10%)</p>	<ul style="list-style-type: none"> • Fibrosarcoma de tipo adulto. • Sarcoma sinovial • Sarcoma fibromixoide de bajo grado de malignidad. • Fibrosarcoma epiteloide esclerosante. • Sarcoma indiferenciado con células fusiformes y pleomorfas.

Estos tumores cuando se localizan en la región de la cabeza y el cuello presentan tres tipos de dificultades: en el diagnóstico, en la evaluación del potencial evolutivo y en el tratamiento. Las dificultades diagnósticas están dadas, principalmente, por el reconocimiento de su carácter benigno o maligno. La ruta diagnóstica debe basarse en la presentación clínica (edad, sexo, antecedentes, localización) y el estudio histopatológico.

La inmunohistoquímica y/o biología molecular son valiosos complementos para el diagnóstico y en ocasiones, determinantes. Evaluar la agresividad de un tumor es un ejercicio complejo, ciertas lesiones pueden tener una evolución maligna en el escenario de un patrón histológico seguro y otras tienen una evolución favorable a pesar del aspecto histológico sugestivo. Las dificultades del tratamiento están esencialmente asociadas a la localización de las lesiones. La resección quirúrgica amplia y completa de grandes tumores es, a menudo, difícil de conseguir en la cabeza y el cuello. (1, 2)

FACTORES ETIOLÓGICOS

Los factores etiológicos responsables del desarrollo de los TMI no están claramente establecidos. Algunos investigadores sostienen la teoría de que representan una reacción inflamatoria secundaria a agentes infecciosos o no infecciosos. Se han reportado asociaciones con *Mycobacterium avium intracellulare*, *Corynebacterium equi*, *Campylobacter jejuni*, *Bacillus sphaericus*, *Coxiella burnetti*, Ebstein-Barr virus, *Echerichia coli*. (3, 8) Los agentes no infecciosos que están involucrados son tabaquismo, traumas menores, cirugías, factores genéticos y padecimientos autoinmunes. Se ha sugerido que mediadores inflamatorios como citocinas e interleucina 1 son liberadas en respuesta a algún agente causando proliferación de fibroblastos y extravasación de infiltrado celular polimorfo a los espacios extracelulares. (3, 4, 9, 11)

Otra corriente afirma que se trata de neoplasias verdaderas, de comportamiento biológico intermedio, que recurren localmente y que rara vez metastatizan. Este concepto se ha reforzado por el descubrimiento de aberraciones citogenéticas como translocaciones cromosomales que involucran al brazo corto del cromosoma 23, sitio del gen ALK (Anaplastic Lymphoma Kinase) cuya expresión se ha asociado a comportamientos clínicos y biológicos diferentes de los tumores miofibroblásticos inflamatorios. (3, 4, 9-13)

EPIDEMIOLOGÍA

Estas lesiones afectan principalmente a niños y adultos jóvenes (menores de 40 años), aunque el rango de edad es muy amplio. No hay predilección de ninguno de los sexos; sin embargo hay reportes que en la región de la cabeza y cuello predominan en el sexo masculino; el 50% de los casos en la edad pediátrica se originan del pulmón y del árbol traqueo bronquial. (8, 14)

LOCALIZACIÓN

Los tumores miofibroblásticos inflamatorios se pueden presentar prácticamente en cualquier parte del organismo; los sitios en que se ha reportado con mayor frecuencia es: pulmón, órbita, hígado, tractos gastrointestinal y genitourinario, cavidad abdominal, tejidos blandos. En la región de la cabeza y el cuello: en la

cavidad oral (lengua, paladar duro, encías, mucosa oral, maxilar superior y mandíbula), las glándulas salivales, la nariz y senos paranasales, el hueso temporal, la vía aereodigestiva superior y el sistema nervioso central; Son tumores extremadamente raros en el área otorrinolaringológica. (7, 12, 15-17)

CUADRO CLÍNICO

La presentación clínica de estas lesiones está determinada por el sitio de origen y el efecto de masa que producen; se pueden presentar como masas induradas, no dolorosas, o zonas de inflamación localizadas de poco tiempo de evolución y con síntomas asociados específicos a la zona. Los que se presentan en la vía aéreo-digestiva superior presentan síntomas inespecíficos como estridor, disnea, disfagia, sibilancia, hemoptisis, tos crónica y dolor torácico. Un porcentaje bajo de pacientes puede presentar síntomas y signos sistémicos, también inespecíficos, como fiebre, pérdida de peso, falla en el crecimiento, debilidad, vómito, escalofríos, ictericia, anemia, trombocitosis, hipergamaglobulinemia y velocidad de sedimentación globular elevada. (8, 9, 12, 14)

El curso clínico de la enfermedad es muy diverso, va desde una lesión completamente benigna y resecable que no recurre, hasta una enfermedad maligna, recurrente y metastásica con desenlaces fatales.

Se ha descrito que los tumores miofibroblásticos inflamatorios pueden estar relacionados o asociados a desórdenes inflamatorios sistémicos, enfermedades autoinmunes o neoplasias. (13)

CARACTERÍSTICAS HISTOLÓGICAS

Macroscópicamente los tumores miofibroblásticos inflamatorios se presentan como lesiones nodulares blanco amarillentas, bien circunscritas, no encapsuladas, polipoides o pediculadas, de consistencia firme, que en ocasiones pueden ser multinodulares. En raras ocasiones pueden presentar áreas de necrosis o hemorragia focal. El tamaño promedio de las lesiones extrapulmonares es de 6 cm (rango de 1 a 17 cm), mientras que las lesiones pulmonares miden en promedio 3 cm (rango de 1 a 36 cm). (8, 9)

Histológicamente este tipo de tumores se componen de células fusiformes miofibroblásticas mesenquimatosas acompañadas de un infiltrado inflamatorio de células plasmáticas, linfocitos, eosinófilos e histiocitos en diversas proporciones. Estas células tienen un núcleo oval a redondeado con cromatina fina y nucléolos característicos con un citoplasma rosado abundante. El tamaño y forma de estos miofibroblastos varía en las diferentes lesiones, pero, distintivamente, el grado de pleomorfismo está en el rango de la benignidad. Las células están suspendidas en un estroma mixoide, fibroso o fibrilar. La tasa de mitosis es característicamente baja, usualmente menos de 2 mitosis por campo de alto poder. (4, 9, 10, 12)

Se han descrito 3 patrones histológicos distintos:

a). El patrón mixoide-vascular caracterizado por células fusiformes o redondeadas dispuestas sueltamente en un fondo edematoso mixoide, con numerosos vasos sanguíneos, con un infiltrado inflamatorio que recuerda al tejido de granulación, la fascitis nodular y otros procesos reactivos.

b). El patrón de células fusiformes compacto que consiste en una proliferación de células fusiformes, fasciculares, entrelazadas con áreas mixoides y colagenizadas variables, acompañadas de un infiltrado inflamatorio característico con inflamación difusa, pequeños agregados de células plasmáticas o nódulos linfoides que recuerda a la fibromatosis, histiocitoma fibroso y neoplasias de músculo liso.

c). El patrón fibroso hipocelular caracterizado por placas de colágeno, inflamación difusa y baja celularidad con linfocitos y células plasmáticas atrapadas en una matriz eosinófila densa que recuerda un proceso cicatrizal o al tumor desmoide.

(9, 11)

En el terreno de la inmunohistoquímica, los TMI son positivos para vimentina en 89 a 99% de los casos, para la actina de músculo liso y actina de músculo específica en un 92 y 89% de los casos respectivamente. También pueden ser positivos, aunque menos frecuentemente, para desmina (69%), citoqueratina (36%), KP-1 (24%), CD 68 (19%) y CD 30 (6%). Son negativos para miogenina, mioglobina, CD 34, CD 117 y proteína S100. (7, 9, 11)

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico de los tumores miofibroblásticos inflamatorios debería ser un diagnóstico de exclusión. Es de suma importancia su reconocimiento preoperatorio para evitar resecciones radicales, radioterapia y quimioterapia, lo que hace obligada la toma de biopsias. (3, 6, 15)

En lo que se refiere a los estudios de imagen, tanto el ultrasonido, como la tomografía y la resonancia magnética permiten definir la lesión de manera adecuada, sin embargo no son específicos. El ultrasonido muestra patrones variables de ecogenicidad con márgenes bien definidos. Se puede demostrar una vascularidad prominente con el doppler. La tomografía computada con medio de contraste muestra homo o heterogenicidad, e hipo, iso o hiperdensidad. La resonancia magnética muestra lesiones hipointensas en T1 y T2 con un realce marcado con el gadolinio. (11, 18) **(Figura 1)**

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico diferencial debe hacerse con carcinoma de células fusiformes, histiocitoma fibroso, histiocitoma fibroso maligno, fibrosarcoma, fascitis nodular, tumores miogénicos, miofibroblastoma, rhabdomiosarcoma, leiomiosarcoma, tumor maligno de vaina de nervio periférico, fibromatosis, fibromatosis infantil congénita, y linfoma. (3, 6, 7, 9,)



Figura 1 Corte sagital de tomografía computada en la que se observa la presencia de una masa a nivel de hipofaringe y laringe (flecha), heterogénea, de bordes bien definidos y que compromete por completo la luz de la vía aérea.

TRATAMIENTO

El tratamiento sugerido por muchos autores es la resección quirúrgica completa con el objetivo de lograr una resolución pronta, evitar las recurrencias y evitar, asimismo, el daño potencial de la quimio y radioterapia. En la región de la cabeza y el cuello, las resecciones quirúrgicas amplias no siempre están indicadas por el riesgo potencial de lesionar estructuras vitales. (9, 12, 15) El tratamiento con esteroides, en localizaciones fuera de la órbita, se ha reportado con éxito por algunos autores, lo han recomendado como terapia única, como tratamiento previo

a la cirugía, y en casos de cirugía conservadora como tratamiento posterior. No existe hasta el momento regímenes bien establecidos y probados; los resultados no son consistentes por lo que no se recomienda como una terapia estándar. (4, 6, 17) También existen reportes con resultados favorables con tratamientos a base de antiinflamatorios no esteroideos, específicamente con los inhibidores de la ciclooxigenasa 2 que actúan inhibiendo la proliferación fibroblástica, endotelial y vascular. Otras modalidades de terapia adyuvante incluyen la quimioterapia con medicamentos como ciclosporina, metrotexate, azatioprina y ciclofosfamida. Los resultados son controversiales y la mayoría de las veces, tanto la quimioterapia como la radioterapia se manejan como opción en aquellos tumores que muestran un comportamiento biológico agresivo (recurrentes, metastásicos o irresecables). (3, 4, 6)

RECURRENCIA Y METÁSTASIS

La tasa de recurrencia, en localizaciones extra- pulmonares, se ha reportado en entre 15 y 37% y está en relación a la localización, la resecabilidad y la multinodularidad de la lesión. (3, 6, 9, 10, 12)

Las metástasis son raras en los tumores miofibroblásticos inflamatorios, con reportes en la literatura de 5 a 8%. Los sitios de predilección son pulmón, cerebro, hígado y hueso. (6, 9, 12)

2. Planteamiento del problema

Los tumores miofibroblásticos inflamatorios son tumores fibroblásticos raros que tienen un comportamiento biológico intermedio, pero generalmente un curso clínico benigno. Los que se presentan en el área otorrinolaringológica son señaladamente raros, además de ser casos aislados y altamente complejos, tanto para su diagnóstico, como su resolución terapéutica. No existen reportes que destaquen los problemas médico-quirúrgicos de estos tumores en población mexicana.

3. Justificación

Los tumores miofibroblásticos inflamatorios son lesiones poco frecuentes cuyo comportamiento biológico fluctúa en un espectro clínico que va de lesiones benignas, no recurrentes y totalmente resecables hasta lesiones claramente malignas, altamente recidivantes e irresecables. Los que se presentan en el área otorrinolaringológica son particularmente raros, lo que ha originado que exista poca información en la literatura, siendo la mayor parte, reportes de casos aislados.

En la región de la cabeza y el cuello, y en particular en el área otorrinolaringológica, representan una serie de retos para el médico. En el ámbito del diagnóstico es necesario un alto índice de sospecha debido a que la sintomatología tanto regional como sistémica es, la mayor parte de las veces, inespecífica; lo que ocasiona que los pacientes reciban diversos tratamientos antes de que la enfermedad sea diagnosticada. En este sentido, se hace obligada la toma de biopsias para la confirmación histológica y los estudios de imagen que permiten delimitar la extensión de la enfermedad. En el ámbito del tratamiento, las dificultades están dadas por la complejidad anatómica y funcional de la región que muchas veces no permite la realización de resecciones quirúrgicas extensas y los resultados con tratamientos médicos complementarios no han sido consistentes. El tercer reto para quien trata este padecimiento es el reconocimiento del comportamiento biológico del tumor para evitar, en lo posible, tratamientos con

quimioterapia y/o radioterapia que resulten excesivos y para identificar oportunamente las recurrencias.

4. Objetivos:

- Describir la presentación clínica del tumor miofibroblástico inflamatorio en el área otorrinolaringológica en pacientes pediátricos.
- Describir las estrategias para el diagnóstico.
- Describir las modalidades de tratamiento utilizadas, incluyendo el tipo de abordaje quirúrgico y el empleo de tratamientos complementarios.
- Describir la presencia de metástasis así como de recurrencias.

II. METODOLOGÍA

1. Tipo de Estudio

Observacional, descriptivo, retrospectivo y transversal.

2. Diseño del estudio:

Serie de casos

3. Población

Pacientes pediátricos, hombres y mujeres con el diagnóstico de tumor miofibroblástico inflamatorio en cabeza y cuello que fueron atendidos en el servicio de Otorrinolaringología del Hospital Infantil de México Federico Gómez entre el 1º de enero de 2002 y el 31 de diciembre de 2011 (10 años).

4. Criterios de Inclusión

Pacientes pediátricos de ambos sexos, con diagnóstico histopatológico de tumor miofibroblástico inflamatorio, en el área de cabeza y cuello.

5. Criterios de Exclusión

Pacientes con tumor miofibroblástico inflamatorio fuera del área otorrinolaringológica.

Pacientes con expedientes clínicos incompletos para los fines del estudio.

6. Muestreo

No probabilístico de casos consecutivos.

7. Variables de estudio

Edad. Se define como el tiempo que ha vivido el paciente desde su nacimiento al momento del diagnóstico. Tipo de variable: cuantitativa discreta. Categoría: años y meses.

Sexo. Condición orgánica que permite distinguir al macho de la hembra en los seres humanos. Tipo de variable: cualitativa nominal. Categoría: hombre y mujer.

Localización del tumor. Ubicación. Determinación del sitio anatómico donde se encuentra el tumor. Tipo de variable: cualitativa, nominal. Categoría: traqueal, laríngeo, nasal, orofaríngeo, hipofaríngeo, ótico y palatino.

Estudios de imagen. Método diagnóstico radiológico. Tipo de variable: cualitativa, nominal. Categoría: solicitado o no solicitado.

Abordaje quirúrgico. Se define como el procedimiento quirúrgico mediante el cual un órgano o una parte del mismo quedan expuestos. Tipo de variable: Cualitativa, nominal. Categoría: Laringoscopia directa, transcervical, transoral y mastoidectomía.

Estudio histopatológico. Se define como el análisis de tejidos realizado al microscopio para establecer un diagnóstico definitivo de una enfermedad. Tipo de variable: cualitativa, nominal. Categoría: tumor miofibroblástico inflamatorio benigno o maligno.

Inmunohistoquímica. Grupo de técnicas de inmunotinción que permiten demostrar una variedad de antígenos presentes en las células o tejidos utilizando anticuerpos marcados. Tipo de variable: cualitativa nominal. Categoría: realizada o no realizada.

Metástasis. Se define como el proceso por el que las células tumorales se diseminan hacia localizaciones distantes del organismo. Tipo de variable: cualitativa, nominal. Categoría: presente o no presente.

Tratamiento complementario. Conjunto de acciones terapéuticas agregadas al tratamiento de elección inicial que se ponen en práctica para la curación de la enfermedad. Tipo de variable: cualitativa, nominal. Categoría: medicamentos

antiinflamatorios no esteroideos, medicamentos antiinflamatorios esteroideos, quimioterapia y radioterapia.

Recurrencias. Se define como la aparición repetida de signos y síntomas de una enfermedad después de remisión o latencia. Tipo de variable: cualitativa, nominal. Categoría: presente o no presente.

Tiempo de seguimiento. Período de tiempo que transcurre desde que el paciente recibe el tratamiento hasta la fecha del último control. Tipo de variable: cuantitativa, discreta. Categoría: días y meses.

8. Descripción general del estudio:

Se revisaron los reportes de estudios histopatológicos en el archivo del Departamento de Patología para identificar aquellos con diagnóstico de tumor miofibroblástico inflamatorio. Posteriormente se revisaron los expedientes clínicos en el Departamento de Bioestadística y Archivo Clínico para la recolección de datos de los pacientes: sexo, edad, localización del tumor, cuadro clínico, estudios de imagen, tipo de abordaje quirúrgico, reporte histopatológico, tinciones de inmunohistoquímica, tratamientos complementarios, presencia de metástasis, recurrencias y el tiempo de seguimiento. (**Anexo 1**)

9. Análisis Estadístico:

Estadística descriptiva de la muestra.

10. Aspectos Éticos:

Al ser un estudio retrospectivo se considera una investigación sin riesgo. Motivo por el cual no se necesita carta de consentimiento informado de participación.

III. RESULTADOS

Se revisaron un total de 23,531 reportes de Patología del 1º de enero del 2002 al 31 de diciembre del 2011. Se encontraron un total de 28 reportes de tumor miofibroblástico inflamatorio (**Tabla 1**); 13 en la región de la cabeza y el cuello, 5 de los cuales se presentaron en el área otorrinolaringológica. (**Tabla 2**)

Edad y sexo de los pacientes con tumor miofibroblástico inflamatorio localizados en el área otorrinolaringológica:

3 mujeres

2 hombres

Rango de edad: 2 a 13 años.

Localización del tumor de los pacientes con tumor miofibroblástico inflamatorio localizados en el área otorrinolaringológica::

Vía aéreo-digestiva superior: (n=4)

Laringotraqueal	1
Orofaringe	1
Hipofaringe	1
Paladar duro	1

Cavidad de oído medio: (n=1)

Tabla 1 Pacientes con diagnóstico histopatológico de tumor miofibroblástico inflamatorio localizados en el área otorrinolaringológica durante el período de estudio.

No.	Sexo	Edad	Localización	No.	Sexo	Edad	Localización
1	M	7 años	Hígado	15	F	3 años	Caja timpánica
2	F	6 años	Seno maxilar Derecho	16	F	4 años	Muslo derecho
3	M	7 años	Subescapular derecho	17	M	9 años	Techo de órbita derecha
4	M	7 meses	Fosa nasal *	18	F	8 años	Labio inferior
5	M	13 años	Carrillo Izquierdo	19	M	4 años	Abdomen
6	M	10 años	Hígado	20	F	5 años	Abdomen
7	M	9 años	Inguinopélvico	21	M	14 años	Tórax izquierdo
8	M	13 años	Estómago	22	M	13 años	Conjuntiva
9	M	1 año	Región temporal	23	M	2 años	Paladar
10	F	11 año	Hígado	24	F	13 años	Laringotraqueal
11	M	1 año	Mesenterio	25	M	12 años	Hígado
12	M	13 años	Peritoneo	26	M	13 años	Retrofaringe
13	M	11 años	Orbita derecha	27	F	5 años	Amígdala derecha
14	M	13 años	Fosa Nasal Izquierdo **	28	F	13 años	Maxilar superior derecho

* Reporte histopatológico de pieza quirúrgica: Hamartoma condromesenquimal

** Reporte histopatológico de pieza quirúrgica: Nasoangiofibroma juvenil

Tabla 2 Pacientes con tumor miofibroblástico inflamatorio en el área otorrinolaringológica durante el periodo de estudio.

No.	Edad	Sexo	Localización	Biopsia Inicial	Abordaje Quirúrgico	Reporte Histopatológico	Inmunohistoquímica	Metástasis	Tratamiento Complementario	Recurrencias	Tiempo de seguimiento
1	13 años	Fem	Laringotraquea	No	Transcervical, resección cricotracheal, resección del tumor y reconstrucción laringotraqueal.	Tumor miofibroblástico inflamatorio	Actina de músculo liso: negativa ALK-1: Negativa Desmina: Negativa Colágeno IV: Negativa CD 3: Positiva CD 20: Positiva	No	Meloxicam 7.5 mg/día por dos meses	No	18 meses
2	5 años	Fem	Amígdala derecha	No	Amigdalectomía	Tumor miofibroblástico inflamatorio Amígdala con hiperplasia folicular linfoide	No	No	No	No	12 meses
3	13 años	Masc	Surpoglótis	No	Laringoscopia directa (Abordaje Limitado)	Tumor miofibroblástico inflamatorio	No	No	No	Persistencia de la lesión 40%	11 meses
4	4 años	Fem	Caja Timpánica	No	Mastoidectomía	Tumor miofibroblástico inflamatorio	No	No	No	No (se perdió del seguimiento)	15 días
5	2 años	Masc	Paladar duro	No	Excisión	Tumor miofibroblástico inflamatorio	Actina de músculo específica: positiva. Desmina: positiva. Vimentina: positiva	No	Dexametasona 0.5 mg/kg/día	Local	1 mes. Paciente finado por complicaciones de LMA

Signos y síntomas:

Los síntomas reportados por los pacientes fueron disnea progresiva (n=2) disfagia (n=1), odinofagia (n=1), estridor intermitente y sibilancias (n=1), tos en accesos (n=1). El paciente con la patología en el oído debutó con un cuadro de otomastoiditis aguda y el paciente con la lesión en el paladar se manifestó por la presencia de una úlcera de bordes necróticos asintomática. (**Tabla 3**) Ninguno de los pacientes presentó signos o síntomas sistémicos. Dos pacientes tenían enfermedad subyacente, un paciente con artritis reumatoide juvenil y un paciente con leucemia mieloblástica aguda.

Tabla 3. Síntomas manifestados por los pacientes con tumor miofibroblástico inflamatorio

Disnea progresiva	2
Disfagia	1
Odinofagia	1
Estridor intermitente	1
Sibilancias	1
Tos en accesos	1
Otalgia	1
Inflamación retroauricular con calor y rubor local	1
Úlcera asintomática	1

Diagnóstico:

Como parte del abordaje diagnóstico se realizaron los siguientes estudios de estudios de imagen: tomografía computada (n=5) e imágenes de resonancia magnética (n=2) en forma preoperatoria. También se realizaron laringoscopia directa diagnóstica y endoscopia videoasistida en tres pacientes. Cabe señalar que en ninguno de los pacientes se sospechó la presencia de un tumor miofibroblástico inflamatorio como diagnóstico presuncional. En 3 pacientes se concluyó, hasta ese momento, la presencia de una lesión tumoral. No se realizó biopsia debido a que la localización anatómica no lo permitía. Al paciente con síntomas otológicos se le hizo el diagnóstico de otomastoiditis aguda. En el paciente con la lesión en el paladar se sospechó la presencia de una micosis invasiva ya que se trataba de un paciente inmunocomprometido por una enfermedad linfoproliferativa en tratamiento con quimioterapia.

Tratamiento:

El tratamiento primario elegido fue la resección quirúrgica en cuatro pacientes, el tipo de abordaje estuvo determinado por el sitio de origen del tumor, al paciente con el tumor en la región laringotraqueal se le realizó resección por un abordaje transcervical anterior y resección cricotraqueal; al paciente con el tumor dependiente de la amígdala se realizó amigdalectomía para biopsia excisional; el paciente con el tumor en la región de la hipofaringe y la supraglotis presentaba

anquilosis cervical y temporomandibular bilateral con limitación importante para la apertura bucal como secuelas de artritis reumatoide juvenil, por lo que se le tuvo que realizar, en un primer tiempo operatorio una traqueostomía de urgencia ante la imposibilidad de intubarlo orotraquealmente. En un segundo tiempo quirúrgico se le realizó la resección del tumor por laringoscopia directa, para lo que previamente se tuvo que practicar una coronoidectomía y condilectomía bilateral que permitiera la apertura bucal del niño. Al paciente diagnosticado con otomastoiditis aguda se le realizó mastoidectomía simple. El tejido obtenido de la mastoides y la cavidad de oído medio se envió a estudio histopatológico. En el paciente con sospecha de micosis se le realizó una biopsia incisional.

Estudio histopatológico y de inmunohistoquímica:

El estudio histopatológico reveló la presencia de un tumor miofibroblástico inflamatorio en todos los pacientes. Se realizaron tinciones de inmunohistoquímica en dos de ellos presentando positividad para actina específica de músculo liso, desmina y vimentina en un paciente y para CD3 y CD20 en el otro paciente.

Tratamiento complementario:

Se utilizó tratamiento médico complementario en dos pacientes:

A un paciente se le administró un inhibidor selectivo de la ciclooxigenasa 2 (meloxicam 7.5 mg al día) por dos meses y a otro paciente se le administró dexametasona 0.5 mg/kg/día por 15 días.

Metástasis y recurrencias:

Ningún paciente presentó metástasis ni recurrencias durante el tiempo de seguimiento. Un paciente presentó persistencia del tumor por resección quirúrgica incompleta por las dificultades anatómicas y técnicas derivadas de las secuelas de su artritis reumatoide.

Tiempo de seguimiento:

El tiempo de seguimiento fue de 15 días a 18 meses. A la paciente con la resección de la tumoración laringotraqueal se le realizaron periódicamente nasofibrolaringoscopias flexibles, laringoscopias directas y tomografía computada de cuello.

Al paciente con persistencia tumoral se le realizó una nasofibrolaringoscopia flexible a los 4 meses de la resección y posteriormente tomografía computada de cuello a los 5 y 10 meses de la resección. Ante la permanencia obligada de la cánula de traqueostomía, que resolvía el problema obstructivo y la naturaleza

benigna de la tumoración se decidió no realizar una nueva resección quirúrgica y valorar su evolución ulterior.

PRESENTACIÓN DE CASOS

Caso 1

Paciente femenino de 13 años de edad sin antecedentes personales de importancia. Inicia 6 meses previos con disfonía progresiva constante, disnea progresiva inicialmente de grandes esfuerzos y posteriormente de medianos esfuerzos que se exacerbaba con el ejercicio, tos seca en accesos disneizante, no cianosante, estridor bifásico intermitente y sibilancias. Recibió múltiples tratamiento a base de antibiótico, antiinflamatorios no esteroideos y esteroideos, mucolíticos, broncodilatadores y esteroides inhalados sin mejoría, por lo que se le realizó una nasofibrolaringoscopia flexible en donde se descubrió una masa en región subglótica redondeada de aspecto liso y rosado que comprometía la luz de la vía aérea en aproximadamente 40%. Se le realizó una tomografía computada de laringe y tráquea en la que se observa una masa dependiente de la pared posterior de la tráquea, con compromiso del lumen traqueal y desplazamiento en sentido contralateral del esófago, sin realce con la administración del medio de contraste. La resonancia magnética mostró, en la secuencia T1, una lesión lobulada retrotraqueal con involucro de la luz desde C3-C4 hasta T1, isointensa y con discreto realce heterogéneo tras la administración de gadolinio. (**Figura 2**). Se

realizó laringoscopia directa diagnóstica encontrando en el espacio subglótico una masa en la pared posterior que se extiende hasta los dos tercios superiores de la tráquea con obstrucción de su luz en un 50%, lobulada, cubierta de mucosa de aspecto normal. Se realizó extirpación quirúrgica de la lesión mediante un abordaje transcervical anterior con resección cricotraqueal (cricoides y 2 anillos traqueales) para exponer la lesión, que se encontraba por debajo de la traqueo y por delante del esófago, sin infiltrarlos, resecándose la tumoración en la porción retrotraqueal en 100% y de la porción laríngea en un 90% por compromiso de las cuerdas vocales. Se realizó anastomosis tirotraqueal y traqueostomía egresando al 13º día de su ingreso sin complicaciones. El análisis histopatológico reportó tumor miofibroblástico inflamatorio. Ganglios linfáticos con hiperplasia sinusal reactiva. Tinciones de inmunohistoquímica: Actina de músculo liso negativa, ALK-1 negativa, desmina negativa, colágena IV negativa, CD 3 positiva en 30% de los linfocitos, CD 20 positiva en 70% de los linfocitos.

El seguimiento a 18 meses con laringoscopias directas y nasofibrolaringoscopias flexibles con paresia de la cuerda vocal derecha en tratamiento foniátrico, que posteriormente se recuperó totalmente; imágenes por resonancia magnética y tomografía computada de control sin evidencia de recurrencia tumoral. (**Figura 3**)

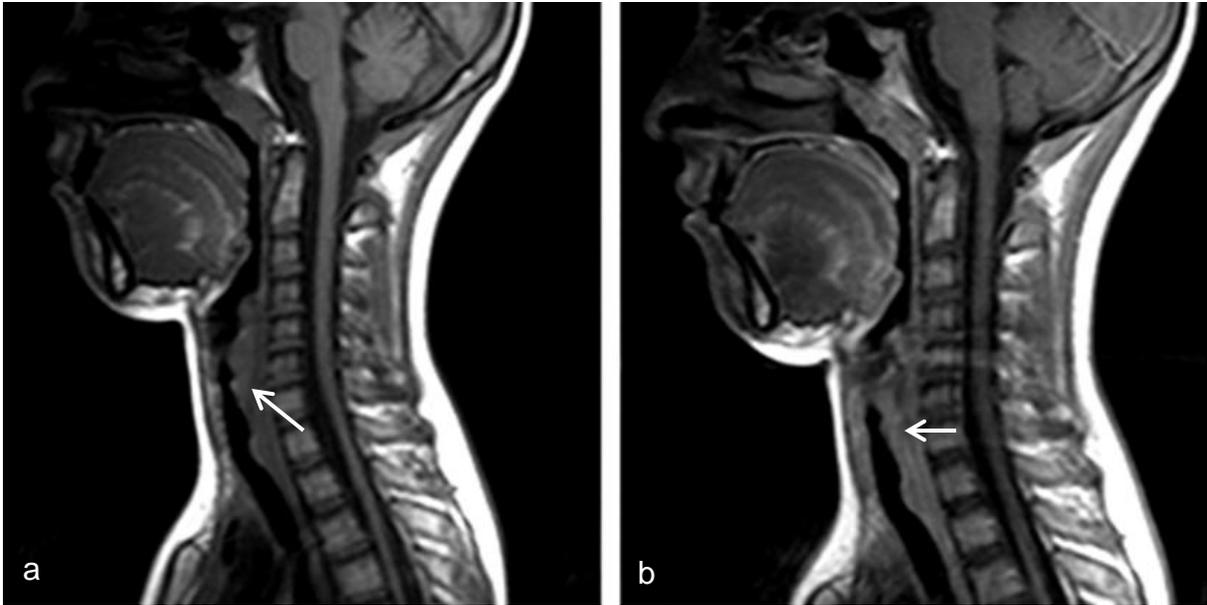


Figura 2 Imagen por resonancia magnética preoperatoria, cortes sagitales.
a). T1 Lesión retrotraqueal, desde C3 hasta T1, lobulada, isointensa, homogénea con obstrucción importante de la luz de la tráquea (flecha).
b). Tras la administración de gadolinio ligero reforzamiento heterogéneo (flecha).

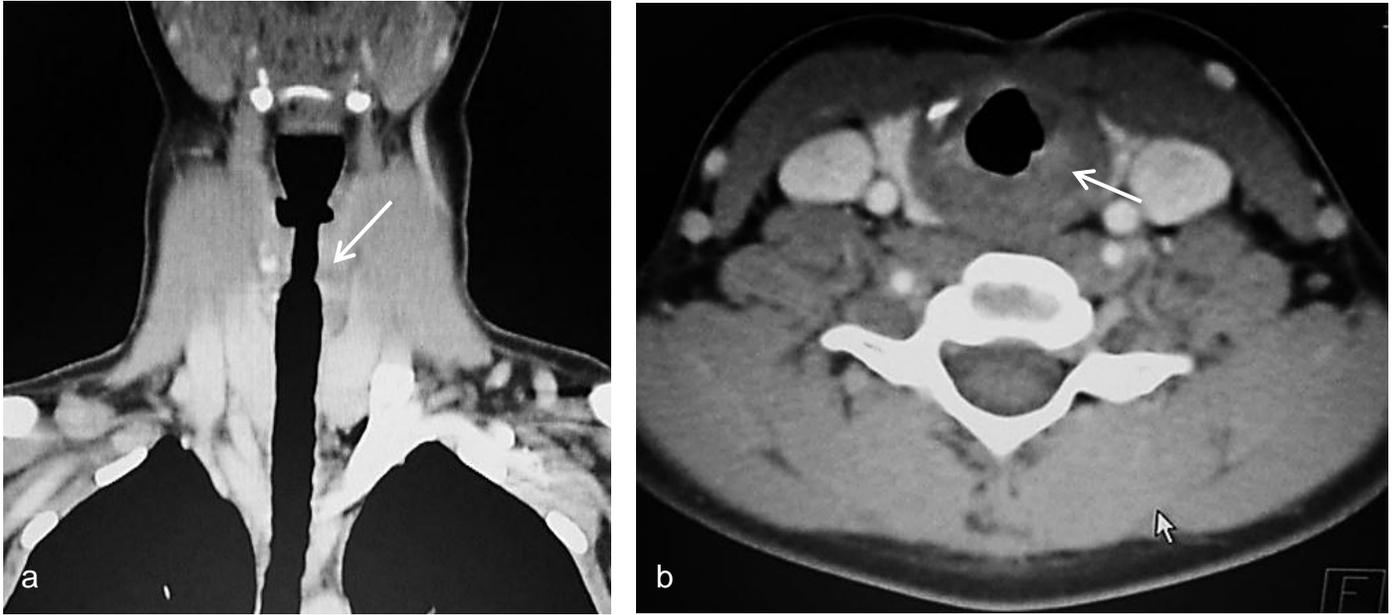


Figura 3 Tomografía computada de control a 10 meses de la resección.

- a). Reconstrucción coronal en donde se observa sitio de anastomosis de buen calibre (flecha), sin evidencia de enfermedad recidivante.
- b). Corte axial con medio de contraste en donde se observa discreto engrosamiento en el área de la anastomosis sin evidencia de recidiva.

Caso 2

Paciente femenino de 5 años de edad, sin antecedentes personales de importancia, presentó odinofagia durante un cuadro de varicela no complicada, en la exploración física se encontró un tejido exofítico de neoformación en orofaringe dependiente de amígdala derecha. La tomografía demostró una tumoración por arriba de la glotis, de bordes bien delimitados, homogénea, sin reforzamiento con el medio de contraste y al parecer dependiente de la pared posterolateral de la faringe. (**Figura 4**). Se realizó amigdalectomía para biopsia excisional de la lesión encontrándose durante la cirugía una lesión dependiente de polo superior amigdalino de consistencia firme, pediculado con mucosa de aspecto normal.

(Figura 5) El reporte del análisis histopatológico: tumor miofibroblástico inflamatorio con tejido de granulación. Amígdala derecha con hiperplasia folicular linfoide. No se realizó inmunohistoquímica. La evolución postquirúrgica fue adecuada, en el seguimiento a 10 meses sin evidencia clínica de recidiva tumoral.

(Figura 6)



Figura 4 Tomografía computada de cuello sin medio de contraste preoperatoria a). reconstrucción coronal y b) corte axial, en donde se observa masa isodensa, homogénea de bordes bien delimitados dependiente de la pared lateral faríngea. (Flecha). Amígdala derecha: doble asterisco. Amígdala izquierda: asterisco. Epiglotis: flecha punteada.

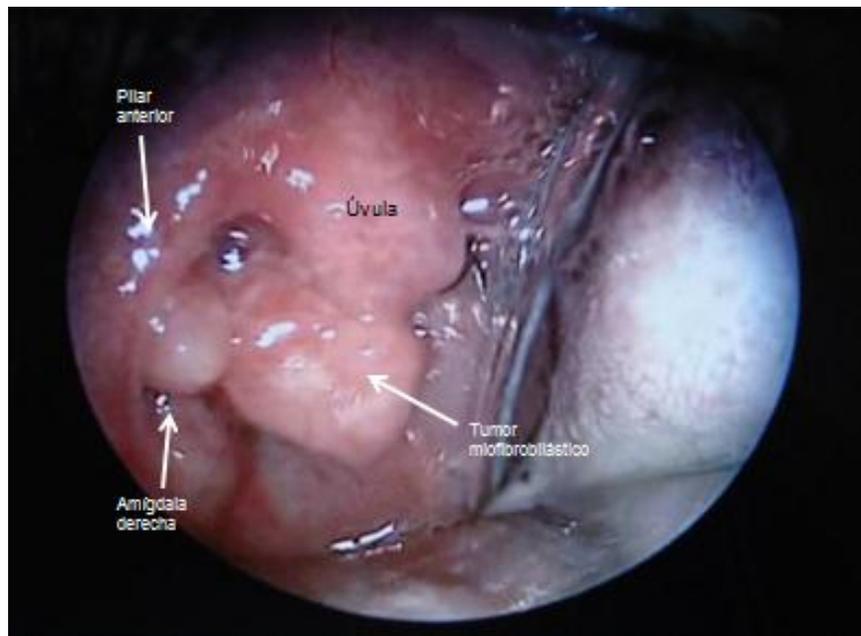


Figura 5 Fotografía quirúrgica en donde se observa el tumor dependiente de la amígdala derecha.



Figura 6 Fotografía clínica a 4 meses de la resección. Sitio de la resección (flecha)

Caso 3

Paciente masculino de 13 años de edad portador de artritis reumatoide juvenil diagnosticada a los 2 años y medio, de difícil control, con deformidad torácica y anquilosis de ambas articulaciones temporomandibulares que limita completamente la apertura bucal, así como de la columna vertebral cervical como secuelas. **(Figura 7)** Historia de disfagia y disnea lentamente progresivas de 18 meses de evolución, en una tomografía de tórax que se realizó como parte del abordaje diagnóstico se encontró una masa en región retrofaríngea heterogénea, sin reforzamiento con el medio de contraste y con compromiso importante de la luz de la vía aérea. **(Figura 8)** En la resonancia magnética se encontró una lesión a nivel de la glotis y subglotis, heterogénea, probablemente sólida, sin reforzamiento, sin compromiso de estructuras adyacentes, de 52 x 37 x 24 mm en sus mayores dimensiones.



Figura 7 Fotografía clínica del paciente. Deformidad torácica, anquilosis cervical y de las articulaciones temporomandibulares.

Se intentó realizar una intubación nasotraqueal para realizar una traqueostomía electiva como primer paso para su exéresis quirúrgica, que no fue posible por las dimensiones de la lesión, por lo que se realizó una traqueostomía de urgencia. A continuación se realizó una laringoscopia directa y la resección de la lesión, previa coronoidectomía y condilectomía bilateral practicadas por el cirujano maxilofacial; con los siguientes hallazgos transoperatorios: exposición quirúrgica parcial por apertura bucal limitada, masa redondeada blanda depresible, en región supraglótica, con obstrucción de la luz de la vía aérea en un 90%. El reporte de histopatología fue de tumor miofibroblástico inflamatorio, mucosa de nasofaringe con ulceración focal e inflamación crónica inespecífica.

Tres meses después de la cirugía se programó para laringoscopia directa de seguimiento la cual no fue posible realizar por recurrencia de la anquilosis temporomandibular y trismus del paciente, se realizó nasofibrolaringoscopia flexible encontrando una masa en hipofaringe de aspecto liso, que ocupa el 40% del espacio, cuerdas vocales móviles, 100% visibles. Ante la permanencia obligada de la cánula de traqueostomía y la naturaleza benigna de la tumoración se decidió no realizar una nueva resección quirúrgica. El seguimiento tomográfico 5 y 10 meses después de la resección con evidencia de una lesión de características semejantes al primer reporte y con máximas dimensiones de 39 x 13 mm y de 44 x 12 mm respectivamente. (**Figura 9**) El paciente actualmente continúa en seguimiento, con artritis reumatoide juvenil no controlada. Sin crecimiento de la lesión tumoral.

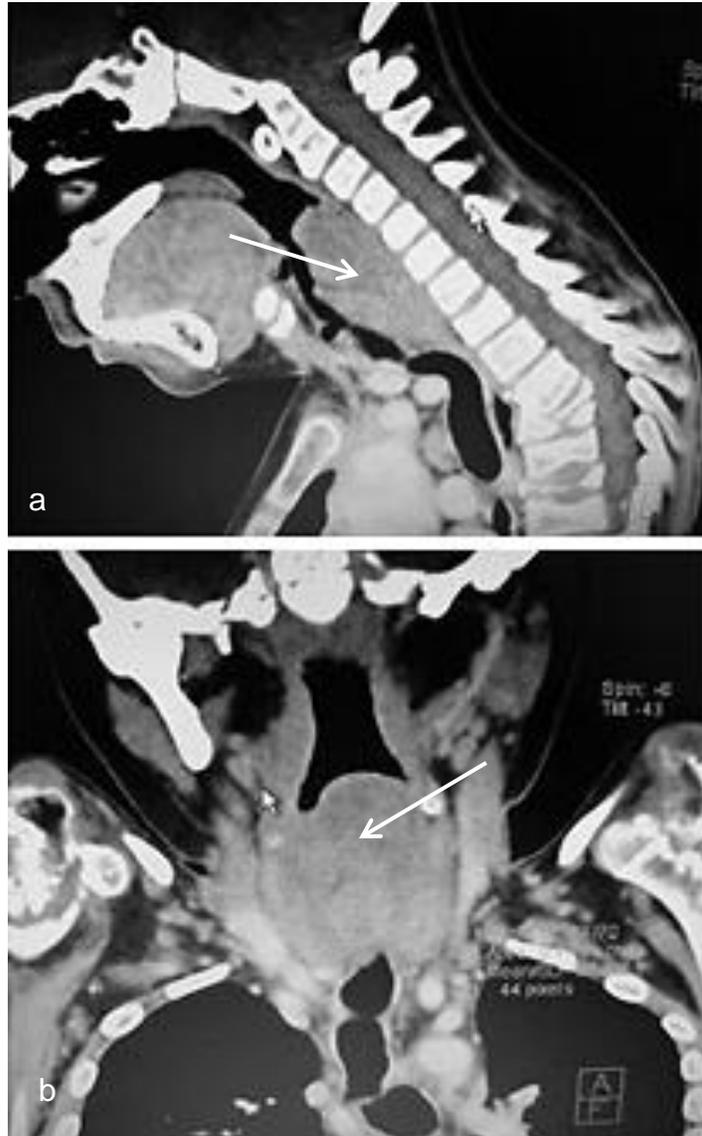


Figura 8 Tomografía de tórax preoperatoria.

a). Corte sagital en donde se observa una masa homogénea, isodensa, de bordes bien definidos (flecha) que se extiende desde la hipofaringe hasta la laringe. Compromiso importante de la luz de la vía aérea.

b). Corte de reconstrucción coronal en donde se observa lesión de las mismas características, con efecto de masa y obstrucción completa de la luz de la vía aérea.

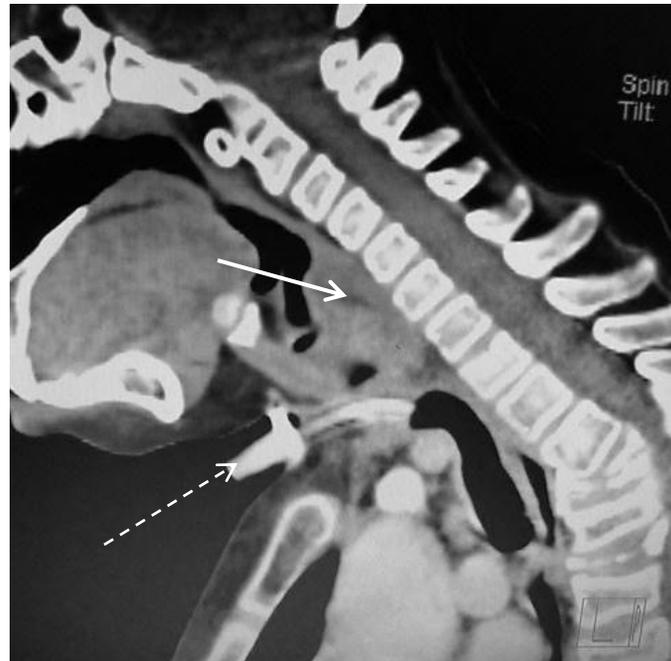
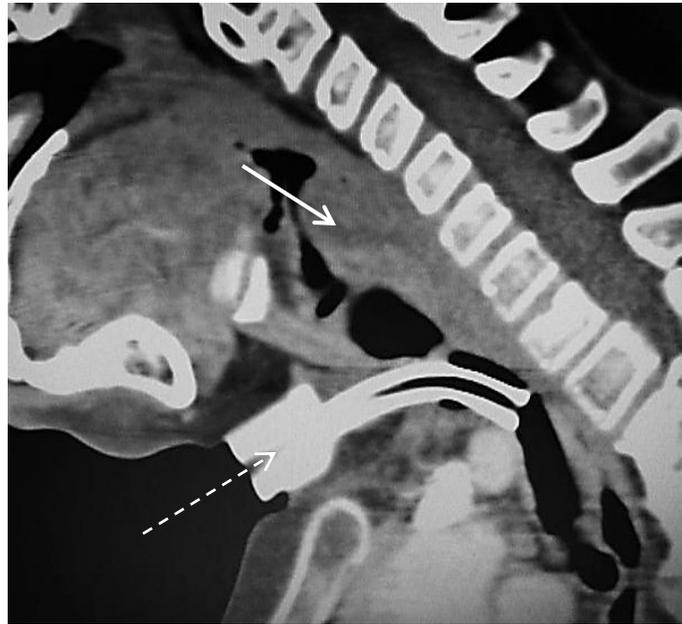


Figura 9 Tomografía computada de cuello cortes sagitales de control posquirúrgico a 5 meses (ARRIBA) y a 10 meses (ABAJO) de la resección. En donde se observa el tumor con características muy semejantes a las imágenes preoperatorias, de menor tamaño pero con compromiso importante de la luz de la vía aérea (Flecha). Cánula de traqueostomía (Flecha punteada).

Caso 4

Femenina de 3 años de edad previamente sana. Inició 8 días previos a su ingreso con otalgia derecha progresiva, aumento de volumen retroauricular doloroso a la palpación, fluctuante, con rubor y calor local, sin otorrea, que se corroboraron a la exploración física. La tomografía reveló la presencia de una densidad de tejidos blandos que ocupaba la totalidad de la mastoides y la cavidad de oído medio, sin aparente lisis ósea. Se programó para mastoidectomía simple y drenaje de absceso retroauricular con los siguientes hallazgos quirúrgicos: abundante tejido de granulación en mastoides, caja timpánica y *aditus*. Patología reportó tumor miofibroblástico inflamatorio, no se realizó inmunohistoquímica. En el cultivo se aisló *Streptococcus pneumoniae*. Acudió a su primera revisión postquirúrgica y retiro de puntos y se perdió del seguimiento.

Caso 5

Paciente masculino de 2 años de edad referido a la Institución con sospecha de un síndrome mieloproliferativo el cual fue confirmado, diagnóstico de leucemia mieloide aguda M6, iniciándose quimioterapia para inducción a la remisión. Mes y medio después el paciente presentó una lesión ulcerada en el paladar duro, misma que fue sometida a toma de biopsia con reporte histopatológico de tumor miofibroblástico inflamatorio, tinciones de inmunohistoquímica: actina de músculo específica positiva, desmina positiva, vimentina positiva. La evolución del paciente

no fue favorable, presentó complicaciones derivadas de la patología de base: sepsis grave, coagulación intravascular diseminada, aspergilosis pulmonar, síndrome de piel escaldada. La úlcera del paladar aumentó de tamaño, presentando además lisis ósea importante. El paciente falleció de una hemorragia pulmonar masiva y sepsis, antes de cualquier intento de tipo quirúrgico de la lesión.

IV. DISCUSIÓN

Desde su primera descripción en el pulmón hecha por Brunn en 1939, el tumor miofibroblástico inflamatorio ha sido descrito prácticamente en todo el organismo.

(3) Los sitios en que se ha reportado con mayor frecuencia son el pulmón (20 a 50% de los tumores benignos de la vía aérea inferior en los niños son tumores miofibroblásticos inflamatorios), la órbita (6% de todos los tumores orbitarios, tercer tumor más frecuente) (5, 17), mesenterio (uno de los sitios extrapulmonares más comunes), hígado, tractos gastrointestinal y genitourinario, cavidad abdominal y tejidos blandos. En la región de la cabeza y el cuello, exceptuando la órbita, son tumores poco frecuentes que se pueden presentar en la cavidad oral, las glándulas salivales, la nariz y senos paranasales, el hueso temporal, la vía aéreo-digestiva superior, la fosa infratemporal, los tejidos blandos y el sistema nervioso central. (3, 7, 17).

Se realizó una búsqueda de la literatura publicada sobre el tema en los últimos 10 años en la base de datos del National Library of Medicine PubMed On Line (<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/>) (20) con las siguientes palabras clave: *tumor miofibroblástico inflamatorio* y *cabeza y cuello*. Se encontraron 44 citas, de las cuales solo 14 hacen referencia a la región de la cabeza y el cuello en población pediátrica.

En nuestro reporte se presenta el caso de una paciente con tumor miofibroblástico inflamatorio proveniente de la amígdala cuya única manifestación fue odinofagia durante un cuadro de varicela y que fue sometida a amigdalectomía para biopsia excisional del tumor, sin recidiva de la lesión. Se encontraron únicamente tres reportes en la literatura: Luo y colaboradores reportaron el caso de un tumor miofibroblástico inflamatorio de amígdala izquierda en un adulto con historia de aumento de volumen progresivo localizado en la amígdala. Se le realizó amigdalectomía para resección tumoral como única modalidad terapéutica. (13) García y colaboradores reportaron el caso también de un adulto de tumor miofibroblástico inflamatorio de amígdala izquierda, manifestada por odinofagia, trismus, febrícula y otalgia; la tomografía reveló una masa en amígdala y pared faríngea lateral con involucro del espacio parafaríngeo y las estructuras adyacentes. Se realizó resección quirúrgica extensa y se administró tratamiento con esteroides por 6 meses con evolución favorable del cuadro. (21). Magill y colaboradores reportaron en 2010 el caso de una paciente con odinofagia de 10 días de evolución con una zona ulcerada en el polo superior de la amígdala derecha y cuya biopsia reportó tumor miofibroblástico inflamatorio. Se realizó resección con láser de CO₂. (22)

No encontramos reportes de tumor miofibroblástico en amígdalas en la población pediátrica, por lo que este caso pudiera ser el primero encontrado de tumor miofibroblástico inflamatorio amigdalino.

Existen también reportes anecdóticos de tumor miofibroblástico inflamatorio en el oído y la mastoides. En pacientes pediátricos, Lee y colaboradores reportaron el caso de un niña de 7 años con historia de hipoacusia en la que se sospechó la presencia de una otitis media serosa, como hallazgo durante la miringotomía se encontró la presencia de una masa en el oído medio la cual fue resecada mediante timpanomastoidectomía de muro bajo sin recidiva. (23) Curry y King reportaron el caso de un tumor miofibroblástico inflamatorio en el oído interno en un paciente de 2 años con historia de otalgia, vértigo intermitente y parálisis facial fluctuante. El estudio de imagen evidenció una lesión expansiva y erosión de la cápsula ótica. Se resecó mediante una laberintectomía. (24) Existe el reporte de un tumor miofibroblástico inflamatorio como hallazgo incidental en el escenario de un cuadro de otitis media crónica (25) y en la porción timpánica del nervio facial en un paciente con antecedente de parálisis facial refractaria a tratamiento (26). El paciente que presentamos en nuestra serie se manifestó y trató como un cuadro de otomastoiditis aguda. En todos los casos reportados de tumor miofibroblástico inflamatorio en oído, incluido el nuestro, el hallazgo ha sido incidental, lo que hace extraordinariamente difícil sospechar el diagnóstico.

La vía aérea superior es la región otorrinolaringológica en la que existen más reportes en la literatura tanto en niños como en adultos, aunque se presentan también como casos aislados. La manifestación clínica más frecuente con la que debutan este tipo de lesiones es la sintomatología obstructiva respiratoria de severidad variable que muchas veces es confundida con manifestaciones de

asma. El abordaje diagnóstico para este tipo de lesiones es a través de estudios de imagen o mediante la realización de laringoscopias o broncoscopias, que en muchas ocasiones se emplean también para la toma de biopsias y/o resección de los tumores. (6-9, 14, 16)

Rodríguez y Taylor reportaron un paciente de 2 años previamente sano con historia de ronquido y episodios de apnea. La exploración endoscópica reveló la presencia de una masa polipoide dependiente del aritenoides derecho que no permitía visualizar completamente la cuerda y banda del mismo lado. Mediante microcirugía laríngea se realizó resección parcial de la lesión, respetando el pliegue ariepiglótico que se encontraba infiltrado. El diagnóstico histopatológico fue tumor miofibroblástico inflamatorio. El paciente presentó recurrencia del tumor con mayor involucro de las zonas adyacentes por lo que realizaron laringectomía parcial supraglótica que fue resolutoria (7). Venizelos y Papatomas (9) y De Palma y Loizzi (8) reportaron 2 casos de tumor miofibroblástico inflamatorio de tráquea en pacientes adolescentes que presentaban una historia de disnea progresiva y estridor. En ambos casos se realizó broncoscopia en donde se observó la presencia de una lesión polipoide en la pared traqueal. En el primer caso se realizó resección por endoscopia con resolución de la enfermedad sin recurrencia. Se le administró tratamiento con esteroides en el postoperatorio. En el segundo caso el paciente fue sometido a múltiples broncoscopias para resección por múltiples recidivas y finalmente se realizó resección y reconstrucción traqueal posterior a lo cual el paciente no tuvo recurrencias. De los pacientes con tumor

miofibroblástico inflamatorio que comprometían la vía aérea en nuestro reporte, el síntoma principal fue la obstrucción progresiva de la vía aérea superior. El abordaje diagnóstico fue con estudios de imagen y la realización de endoscopia videoasistida, pero, no de biopsia.

A un paciente se le realizó resección cricotraqueal mediante un abordaje externo y al otro se le abordó mediante cirugía endolaríngea. El primer paciente no presentó recidiva y el segundo paciente presentó persistencia de la lesión que se ha mantenido estable durante el seguimiento.

Se ha descrito que los tumores miofibroblásticos inflamatorios pueden estar relacionados o asociados a desórdenes inflamatorios sistémicos, enfermedades autoinmunes o neoplasias. (13). De los 5 casos expuestos en el presente reporte uno se asoció a artritis reumatoide juvenil y otro se presentó en el escenario de una enfermedad maligna subyacente (leucemia mieloide).

Ninguno de los pacientes reportados en la literatura y ninguno de los reportados en el presente estudio presentaron metástasis a distancia. El factor más importante para la recurrencia o persistencia de las lesiones, es la resección quirúrgica incompleta, que en el caso de la cabeza y el cuello se presentan por las dificultades anatómicas propias de la región. (27)

V. CONCLUSIONES

1. Los tumores miofibroblásticos inflamatorios son lesiones poco frecuentes, con un potencial biológico intermedio pero, generalmente, con un curso clínico benigno ya que rara vez presentan invasión local, metástasis a distancia y transformación maligna.
2. Los que se presentan en el área otorrinolaringológica son particularmente raros, y altamente complejos, tanto para su diagnóstico, como para su resolución terapéutica.
3. Un diagnóstico histológico apropiado preoperatoriamente o intraoperatoriamente es de suma importancia para evitar cirugías mutilantes.
4. El tratamiento de elección de estos tumores es la resección quirúrgica completa para evitar las recurrencias y los tratamientos basados en quimioterapia o radioterapia, indicados únicamente ante la presencia de enfermedad maligna o de tumores que se consideran irresecables.
5. Se debe tener un seguimiento meticuloso y frecuente de los pacientes para identificar y tratar oportunamente las recurrencias y posibles transformaciones malignas.

VI. BIBLIOGRAFÍA

1. Kacar A. y col: Childhood fibroblastic and myofibroblastic tumors: A multicenter documentation and review of the literature. *Turk J Pathol* 2012, 28(1): 24-30.
2. Saïji E. y col: Tumeurs fibroblastiques et myofibroblastiques de la tete et du cou. *Annales de Pathologie* 2009, 29:335-346.
3. Karnak I. y col: Inflammatory myofibroblastic tumor in children: diagnosis and treatment. *J Ped Surg* 2001, 36(6): 908-912.
4. Idrees M. y col: Inflammatory myofibroblastic tumor of larynx: a benign lesion with variable morphological spectrum. *Ann Diag Path* 2007, 11: 433-439.
5. Barnett B. y col: Pediatric Tracheal and endobronchial tumors. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2011, 137(9): 925-929.
6. Browne M. y col: Inflammatory myofibroblastic tumor (inflammatory pseudotumor) of the neck infiltrating the trachea. *J Ped. Surg* 2004, 39(10): E36.
7. Rodriguez M. y col: Inflammatory myofibroblastic tumor of the larynx in a 2-year-old male. *ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec* 2005, 67: 101-105.
8. De Palma A. y col: Surgical Treatment of a rare case of tracheal inflammatory pseudotumor in pediatric age. *Inter Thorac Cardiovasc Surg* 2009, 9: 1035-1037.
9. Venizelos I. y col: Pediatric inflammatory myofibroblastic tumor of the trachea. *Ped Pulmonol* 2008, 43: 831-835.
10. Theunisse H., Van Den Hoogen F. Airway obstruction due to inflammatory myofibroblastic tumour of the posterior pharyngeal wall. *J Laringol Otol* 2001, 125: 655-659.
11. Palaskar S. y col: Inflammatory myofibroblastic tumor. *Contemp Clinical Dent* 2011, 2(4): 274-277.

12. Coffin Ch. y col: Inflammatory myofibroblastic tumor. Comparision of clinicopathologic, histologic, and immunohistochemical features including ALK expression in atypical and aggressive cases. Am J Surg Pathol 2007, 131(4): 509-520.
13. Luo Y.. y col: Etiology analysis and computed tomography imaging of a tonsillar inflammatory myofibroblastic tumor: report of an immunocompetent patient and brief review. Head Neck Oncol 2012, 4(4): 1-5.
14. Reza M. y col: Inflammatory myofibroblastic tumor of the trachea. Pediatr Surg Int 2011, 27: 895-897.
15. Ma L. y col: Is radical surgery necessary to head and neck inflammatory myofibroblastic tumor (IMT) in children? Childs Nerv Syst 2009, 25: 285-291.
16. Uchida D. y col: Inflammatory myofibroblastic tumor in the airway of a child. Ann Thorac Surg 2009, 87: 610-613.
17. Graefe H. y col: Inflammatory pseudotumor of the hypopharynx: clinical diagnosis, immunohistochemical findings and treatment of this rare disease. In vivo 2008, 22: 817-820.
18. Bin S. y col: Imaging findings of head and neck inflammatory pseudotumor. AJR 2009, 193: 1180-1181.
19. Amin M. y col: Inflammatory myofibroblastic tumor of the nose and paranasal sinuses masquerading as a malignancy. ENT Journal 2012, 91(5): e1-e4.
20. National Library of Medicine PubMed On Line (<http://www.ncbi.nlm.nih.gov/>)
21. García F. y col: Seudotumor inflamatorio de amígdala. Acta Otorrinolaringol Esp 2012, 63(1): 62-64.
22. Magill J. y col: Inflammatory myofibroblastic tumour of the tonsil: case report and literature review. J Laryngol Otol 2010, 124(10): 1123-1125.

23. Lee D. y col: Inflammatory pseudotumor in the middle ear cavity. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2008, 72(10): 1569-1572.
24. Curry J. y col: Inflammatory pseudotumor of the inner ear: are computed tomography changes pathognomonic?. *Laryngoscope* 2010, 120(6): 1252-1255.
25. Cho K. y col: A case of an inflammatory myofibroblastic tumor of the mastoid presenting with chronic suppurative otitis media. *Auris Nasus Larynx* 2007, 34(4): 523-526.
26. Lee R. y col: Inflammatory pseudotumor of the middle ear masquerading as Bell's palsy. *Am J Otolaryngol* 2007, 28(6): 423-426.
27. Ong H. y col: Head and neck inflammatory tumor (IMT): evaluation of clinicopathologic and prognostic features. *Oral Oncol* 2012, 48(2):141-148.

VII. ANEXOS

Anexo 1. Hoja de recolección de datos.

Número	1	2	3	4	5
Sexo					
Edad					
Localización					
Signos y síntomas					
TAC					
IRM					
Abordaje quirúrgico					
Hallazgos quirúrgicos					
Reporte histopatológico. No. de biopsia.					
Inmunohistoquímica					
Tratamiento complementario					
Metástasis					
Recurrencias					
Tiempo de seguimiento					
Imágenes de seguimiento					

