

TUMOR MIOFIBROBLÁSTICO: UNA ENTIDAD RARA, A UNA EDAD DE PRESENTACIÓN NEONATAL AÚN MÁS RARA. PRESENTACIÓN DE CASO

Myofibroblastic Tumor: A Rare Entity and Even More Rare Age of Presentation. A Case Report

Catalina Wilches¹
Martha Vargas²



Palabras clave (DeCS)

Miofibroblastos
Procesos neoplásicos
Recién nacido
Traumatismos abdominales

Key words (MeSH)

Myofibroblasts
Neoplastic processes
Infant, newborn
Abdominal injuries

Resumen

Se expone el caso de un neonato, a quien durante el examen físico se le palpa una masa en el hipocondrio izquierdo. Le realizan ecografía abdominal con hallazgo de una masa de probable origen suprarrenal; la resonancia magnética (RM) muestra una masa dependiente del mesenterio. En cirugía se observa importante adhesión a los órganos vecinos, se le realiza biopsia con resultado de tumor miofibroblástico. Este tumor hace parte del grupo heterogéneo de lesiones formadoras de masa llamado pseudotumor inflamatorio, el cual se define como una neoplasia fibroblástica/miofibroblástica, con potencial biológico intermedio, de mayor ocurrencia en niños. Dada la baja frecuencia de aparición en edad neonatal, se realiza una revisión de la literatura acerca de su etiología, diagnóstico y tratamiento.

Summary

We present the case of a neonate, who upon physical examination a mass is palpated in the left hypochondrium, Abdominal ultrasound is performed with finding of a mass of probable adrenal origin; magnetic resonance imaging (MRI) shows a mass dependent on the mesentery. In surgery, important adhesion to neighboring organs is observed; biopsy is performed with the result of myofibroblastic tumor. This tumor is part of the heterogeneous group of mass-forming lesions called inflammatory pseudotumor, which is defined as a fibroblastic/myofibroblastic neoplasm, with intermediate biological potential, of greater occurrence in children. Given the low frequency of appearance in neonatal age, a review of the literature about its aetiology, diagnosis and treatment is carried out.

Introducción

El tumor miofibroblástico hace parte del grupo heterogéneo llamado *pseudotumor inflamatorio*, es una verdadera neoplasia dadas sus características clínicas, patológicas y moleculares. Según la OMS, es una neoplasia fibroblástica/miofibroblástica con potencial biológico intermedio. Se localiza predominantemente

en los tejidos blandos viscerales, con recurrencia local y son raras las metástasis (1). Está compuesto por células miofibroblásticas en huso, acompañadas por un infiltrado inflamatorio de células plasmáticas, linfocitos y eosinófilos.

Su etiología no está bien definida, pero puede estar asociado a trauma o infecciones, el diagnóstico

¹Médica radióloga. Clínica Reina Sofía. Organización Sanitas Internacional. Bogotá, Colombia.

²Médica residente de Radiología. Fundación Universitaria Sanitas. Bogotá, Colombia.

definitivo es histopatológico, ALK (por sus iniciales en inglés de *anaplastic lymphoma kinase*) ayuda a establecer el diagnóstico, ya que por imágenes no se puede diferenciar el pseudotumor inflamatorio del tumor miofibroblástico. El tratamiento definitivo es la resección quirúrgica completa, aunque en algunos casos esta entidad tiene regresión espontánea, por lo cual existe la discusión por parte de algunos autores acerca del probable manejo conservador.

Caso clínico

Paciente neonato pretérmino, producto de embarazo gemelar, parto por cesárea sin complicaciones, al examen físico se encuentra masa en el hipocondrio izquierdo, se le realiza ecografía abdominal con hallazgo de masa que inicialmente se sospechó era de origen en la glándula suprarrenal (figura 1). Posteriormente, se le realiza resonancia magnética (RM) para caracterizar mejor la lesión, con resultado de masa dependiente del mesenterio (figuras 2, 3 y 4). En cirugía se encuentra una masa con importante adhesión a órganos adyacentes. Por esta razón se realiza únicamente biopsia y se inicia manejo farmacológico. En la tomografía (TC) de control tomada un mes después se observa importante aumento en el tamaño de la masa que ocupa prácticamente todo el abdomen (figura 5). El paciente fallece poco tiempo después del control.

Discusión

El tumor miofibroblástico es una entidad que se agrupa dentro de los pseudotumores inflamatorios, es poco frecuente, especialmente en edad neonatal y de difícil diagnóstico por su presentación clínica, en imágenes y por sus componentes histológicos variables (1-5).

Recientemente se ha encontrado asociación con anomalías cromosómicas, como traslocaciones en el brazo largo del cromosoma 2 y en el brazo corto del cromosoma 9 (6) y aberraciones citogenéticas, tales como el gen ALK (*anaplastic lymphoma kinase*) (7,8), mutación p53 y expresión MDM2, lo cual podría, posteriormente, reconocerse como una lesión neoplásica específica o un verdadero tumor (2,3,9-11).

Por consiguiente, la teoría de origen más aceptada es una respuesta inflamatoria exagerada posterior a un trauma localizado. En segundo lugar, se propone la infección como antecedente, la cual se causa con mayor frecuencia por micobacterias, virus de Epstein-Barr, *Actinomyces* y *Mycoplasma*. Se han demostrado otras asociaciones con *Mycobacterium avium*-complejo intracelular, *Corynebacterium equi*, *Escherichia coli*, *Klebsiella*, *Bacillus sphaericus*, *Pseudomonas*, *Helicobacter pylori*, *Coxiella burnetii* e incluso VIH (6,9,12). La etiología infecciosa es soportada por el papel de las citosinas, principalmente la interleucina 6 (IL-6), de la que se ha descrito una posible aproximación terapéutica específica (9).

El tumor miofibroblástico puede aparecer en cualquier grupo de edad, pero es más frecuente en las primeras dos décadas de la vida con un promedio de edad al diagnóstico de 10 años, sin diferencia significativa entre los dos sexos (1,2,13,14). Las lesiones tumorales son únicas, pero pueden ser múltiples hasta en el 5 % de los casos.

Se manifiesta clínicamente con signos y síntomas constitucionales dependiendo del sitio de origen y del efecto de masa sobre los órganos vecinos, los cuales se relacionan en la tabla 1 según su porcentaje de frecuencia.

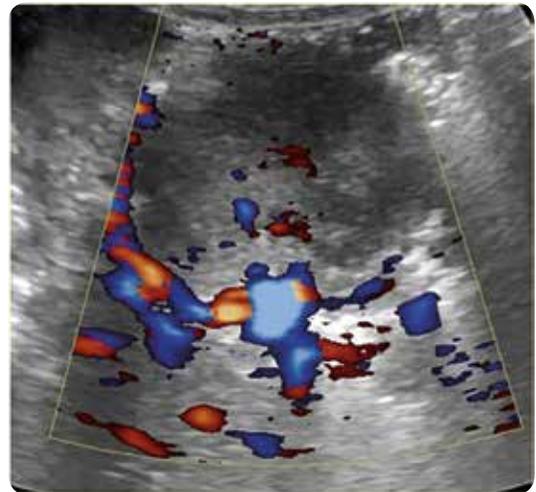


Figura 1. Ecografía de abdomen total, escala de grises, modo B. Masa probablemente dependiente de la glándula suprarrenal izquierda, de aspecto sólido, ecogenicidad heterogénea, contornos definidos, con flujo de predominio periférico posterior a la aplicación de Doppler color.

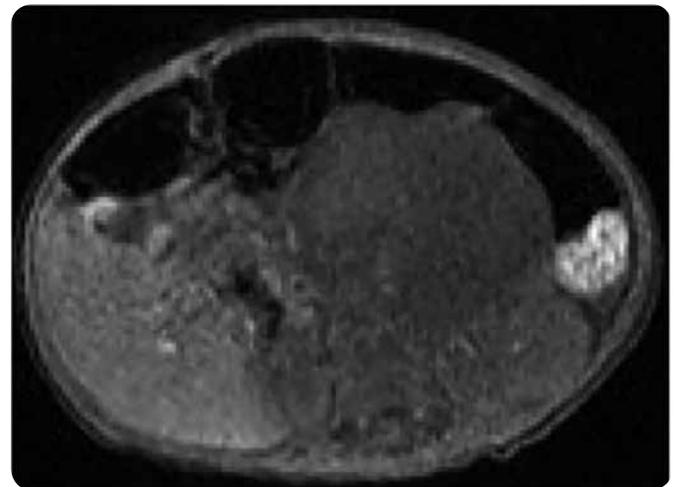


Figura 2. RM abdominal, secuencia con información T1 simple axial: masa localizada en el mesenterio, ovalada, de baja señal, y contornos bien definidos.

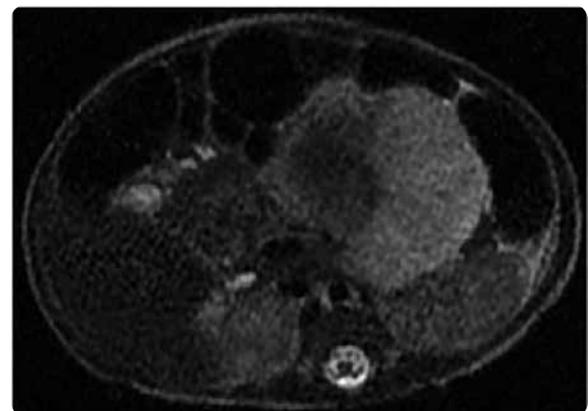


Figura 3. RM abdominal secuencia con información T2 axial: masa ovalada localizada en el mesenterio, bien definida, de señal predominantemente alta con áreas de baja señal por probable necrosis.

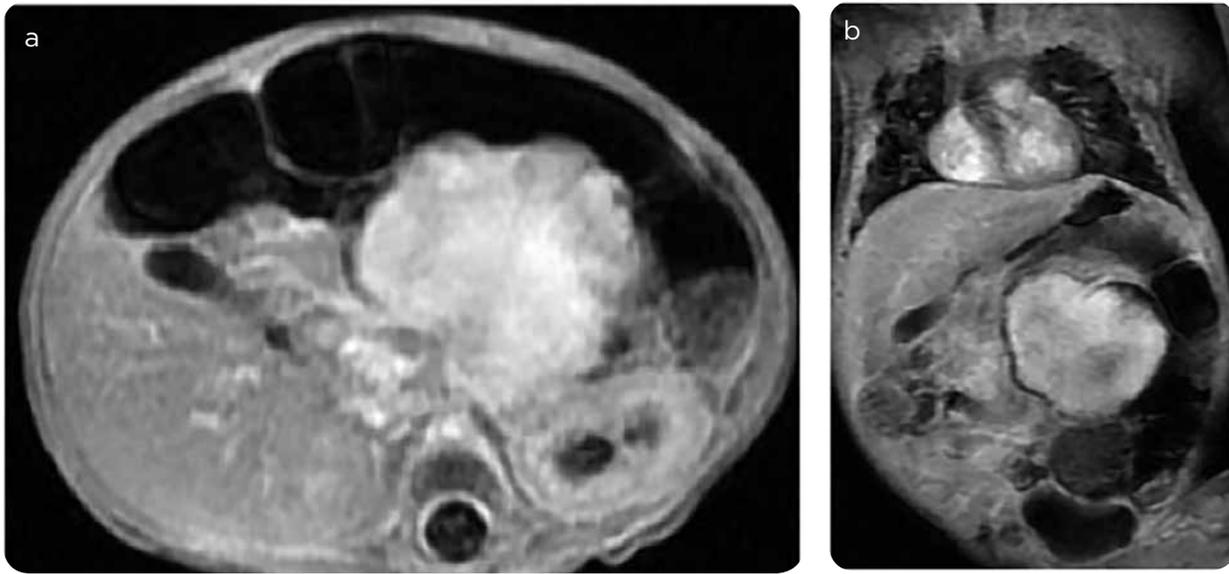


Figura 4. RM de abdomen. a) Secuencia con información T1, axial, con medio de contraste, b) Secuencia con información T1, coronal, con medio de contraste. Se identifica masa ovalada, de contornos bien definidos, localizada en el mesenterio, con importante realce posterior a la aplicación del medio de contraste.

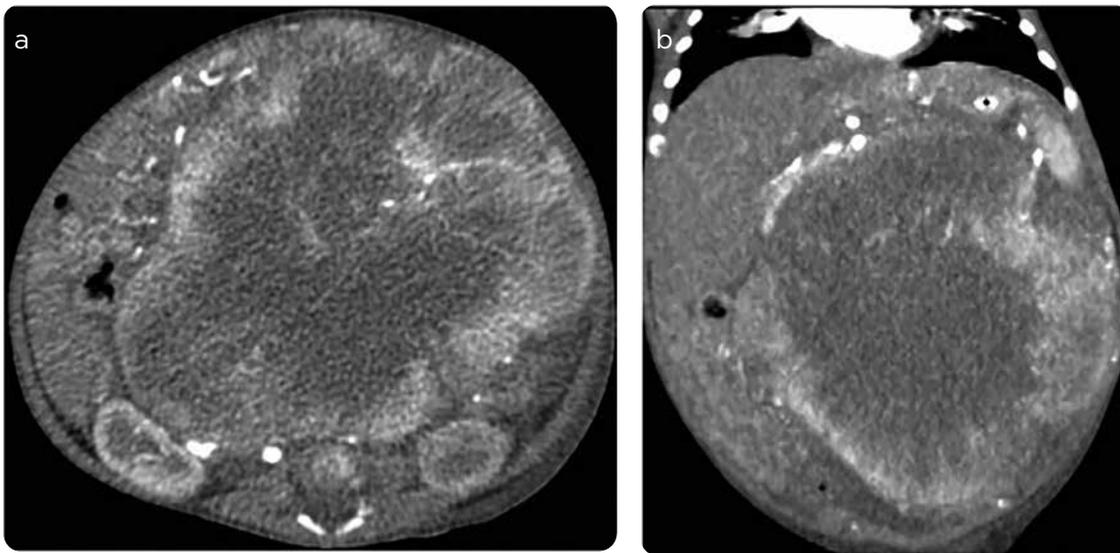


Figura 5. TC de abdomen con medio de contraste, de control un mes después de la toma de la biopsia. a) Axial. b) Coronal. Masa con realce periférico posterior a la administración del medio de contraste, con importante aumento de tamaño que ocupa casi la totalidad del abdomen, áreas de baja señal en su interior sin realce del medio de contraste por necrosis, desplazamiento de órganos sólidos hacia la periferia abdominal

Tabla 1. Signos y síntomas del tumor miofibroblástico

Signos y síntomas sistémicos	Porcentaje
Dolor abdominal	58,1
Fiebre	45,2
Pérdida de peso	22,6
Pérdida de apetito	12,9
Náusea y vómito	12,9

Fuente: Jun-Jie y colaboradores (3).

Los resultados de laboratorio pueden indicar leucocitosis (34,6 %) y trombocitosis, anemia microcítica, función hepática anormal (30,8 %), proteína C reactiva y velocidad de sedimentación globular elevada (19,2 %) que resuelven generalmente después de la resección quirúrgica.

Otros hallazgos son hipoalbuminemia, marcadores tumorales elevados y anemia. Sin embargo, entre el 15 y el 40 % de los casos pueden ser asintomáticos (1,3,4,6).

Al examen físico se encuentra, en la mayoría de los casos —como en el aquí descrito—, una masa sólida, palpable, única, localizada en cualquier sitio de la cavidad abdominal.

Si bien la RM es la modalidad de elección para evaluar estas lesiones, no se considera el método de imagen de primera línea. El ultrasonido abdominal se considera el examen inicial por su alta disponibilidad y bajo costo. En el caso expuesto, el uso adicional del Doppler color agregó información útil para el diagnóstico (1).

En las imágenes de TC abdominal el tejido fibroso es isodenso al músculo y después de la aplicación del medio de contraste se observan una gran variedad de patrones de realce, incluyendo realce tardío del componente fibrótico de la lesión, aunque en un 10-25 % de los casos se puede presentar como una masa heterogénea y calcificada (1,6).

En las imágenes de RM, en las secuencias con información T1, el tejido fibroso se manifiesta con media o baja intensidad y en secuencias con información T2 la intensidad es marcadamente baja, con realce tardío e intenso y con patrón homogéneo o heterogéneo (1,15). Sin embargo, en estadios tempranos, cuando predomina el patrón inflamatorio más que el fibroso, en la secuencia con información T2 se puede observar con alta señal. Otra característica es que no muestra restricción a la difusión, esto depende de la celularidad de la lesión.

El tratamiento de elección es la resección quirúrgica completa del tumor con posterior diagnóstico histopatológico; sin embargo, en el caso expuesto, debido al grado de invasión de los órganos vecinos solo se realizó biopsia intraoperatoria (3,6). Otros autores sugieren el manejo conservador mediante el uso de radioterapia, quimioterapia, AINES (inhibidores de COX-2) como terapia adyuvante, pero no hay consenso acerca de la efectividad de estos tratamientos los cuales se han empleado para los casos que son irsecables (6,10,16,17). Una nueva opción terapéutica para el tumor miofibroblástico es el crizotinib, un inhibidor de ALK (1).

Cuando la resección no es completa puede haber recidiva usualmente durante el primer año (6,18). Los casos de recurrencia están relacionados con varios factores dentro de los cuales se incluyen aneuploidía, la cual, en un 75 % de los casos presenta transformación maligna (3), atipia y células ganglionares (19,20).

Las metástasis a distancia son raras, ocurren en menos del 5 % de los casos y se han asociado a varios factores, como la multifocalidad, la localización intraperitoneal y la infiltración a estructuras adyacentes. Los sitios más comunes de metástasis son pulmón, cerebro, hígado y hueso (1,10).

Se han descrito casos de regresión espontánea del tumor, sobre todo los que se localizan en el hígado (3,21-23).

Dentro de los diagnósticos diferenciales en la edad neonatal y del lactante se encuentran, en orden de frecuencia, pseudotumor inflamatorio, miofibromatosis infantil, fibrosarcoma, granulomatosis, sarcoidosis, histiocitosis de células de Langerhans, nefroma mesoblástico, tumor de Wilms, riñones poliquisticos, quiste de duplicación intestinal, quiste mesentérico, quiste esplénico, neuroblastoma, linfangioma y teratoma, entre otros (1,23,24).

Conclusiones

El tumor miofibroblástico es una entidad que se clasifica dentro de los pseudotumores inflamatorios, puede presentarse en cualquier edad, pero es más frecuente en las primeras dos décadas de la vida, con un

promedio de edad al diagnóstico de 10 años. Por lo anterior, el caso expuesto de edad neonatal es menos frecuente. Según la OMS, es una neoplasia fibroblástica/miofibroblástica con potencial biológico intermedio. Se localiza predominantemente en los tejidos blandos viscerales y es de difícil diagnóstico, debido a su variabilidad tanto en la presentación clínica como en imágenes. El tratamiento es la resección quirúrgica completa del tumor con posterior diagnóstico histopatológico. Cuando la resección no es completa puede recidivar generalmente durante el primer año. Las metástasis a distancia son raras, ocurren en menos del 5 % de los casos, los sitios más comunes son pulmón, cerebro, hígado y hueso.

Referencias

- Lai LM, McCarville MB, Kirby P, Kao SC, Moritani T, Clark E, et al. Shedding light on inflammatory pseudotumor in children: spotlight on inflammatory myofibroblastic tumor. *Pediatr Radiol*. 2015;45(12):1738-52.
- Young King E, Kyu Lee I, Suk Lee Y, Yang N, Jin Chung D, Yim K, Il Kim J, Taek Oh S. Inflammatory myofibroblastic tumor in colon. *J Korean Surg Society*. 2012;82:45-49.
- Jun-Jie Z, Jia-Qian L, Yong F, Xiao-Dong G, Ping S, Kun-Tang S, Jing Q, Yi-Hong S, Xin-Yu Q. Intra-abdominal inflammatory myofibroblastic tumor: Spontaneous regression. *World J Gastroenterol*. 2014;20(37):13625-31.
- Fragoso Ac, Eloy C, Esteveao- Costa J, Campos M, Farinha N, Lopes JM. Abdominal inflammatory myofibroblastic tumor a clinicopathologic study with reappraisal of biologic behavior. *J Pediatr Surg*. 2011;46:2076-82.
- Kim HY, Moon SB, Jung SE, Lee SC, Park KW, Kim WK. Abdominal inflammatory myofibroblastic tumor in children. *J Korean Assoc Pediatr Surg*. 2008;14:153-63.
- Osnaya H, Zaragoza T, Escoto J, Mondragón M, Sánchez R. Tumor miofibroblástico inflamatorio (pseudotumor inflamatorio) ocasionando abdomen agudo. *Rev Chilena de Cirugía*. 2014;66(3):264-8.
- Kang TW, Kim SH, Jang KM, Choi D, Choi JY, Park inflammatory C.K. myofibroblastic tumours of the liver: Gadoteric acid-enhanced and diffusionweighted MRI findings with 18F-FDG PET/CT and clinical significance of regression on follow-up. *Clin Radiol*. 2014;69:509-18.
- Vassiliadis T, Vougiouklis N, Patsiaoura K, Mpoumpouris A, Nikolaidis N, Giouleme O, Evgenidis N. Inflammatory pseudotumor of the liver successfully treated with nonsteroidal anti-inflammatory drugs: a challenge diagnosis for one not so rare entity. *Eur J Gastroenterol Hepatol*. 2007;19:1016-20.
- Hursit A, Gülden D, Türkay S, Safiye A, Ragip O, İrfan K, Aytac K, Canan V. Turkish J Cancer. 2002;32(1):28-31.
- Soo-Hong K, Yong C, Hae K. Two cases of infantile intra-abdominal inflammatory myofibroblastic tumor. *Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr*. 2014(2):116-20.
- Coffin CM, Hornick JL, Fletcher CD. Inflammatory myofibroblastic tumor: comparison of clinicopathologic, histologic, and immunohistochemical features including ALK expression in atypical and aggressive cases. *Am J Surg Pathol*. 2007;31:509-20.
- Vechio GM, Amico P, Grasso G, Vasquez E, La Greca G, Magro G. Post-traumatic inflammatory pseudotumor of the breast with atypical morphological features: A potential diagnostic pitfall. Report of a case and a critical review of the literature. *Pathol Res Pract*. 2011;207:322-6.
- Xiao Y, Zhou S, Ma C, Luo J, Zhu H, Tang F. Radiological and histopathological features of hepatic inflammatory myofibroblastic tumour: Analysis of 10 cases. *Clin Radiol*. 2013;68(11): 1114-20.
- Bertocchini A, Lo Zupone C, Callea F, Gennari F, Serra A, Monti L, et al. Unresectable multifocal omental and peritoneal inflammatory myofibroblastic tumor in a child: revisiting the role of adjuvant therapy. *J Pediatr Surg*. 2011;46:e17-21.
- Medina-Achirica C, Gutiérrez C, Gómez J, Gutiérrez C, López M, Gil Q, y cols. Pseudotumor inflamatorio multicéntrico. *Cir Esp*. 2007;81:150-2.
- Narla L, Newman B, Spottswood S, Narla S, Kolli R. Inflammatory pseudotumor. *Radiographics*. 2003;23:719-29.
- Saleem MI, Ben-Hamida MA, Barret AM, Bunn SK, Huntley L, Wood KM, Yelbuz TM. Lower abdominal inflammatory myofibroblastic tumor- an unusual presentation- a case report and brief literature review. *Eur J Pediatr*. 2007;166:679-83.
- Gleason BC, Hornick JL. Inflammatory myofibroblastic tumours: where are we now? *J Clin Pathol*. 2008;61:428-37.
- López-Tomassetti Fernández EM, Luis HD, Malagón AM, González IA, Pallares AC. Recurrence of inflammatory pseudotumor in the distal bile duct: lessons learned from a single case and reported cases. *World J Gastroenterol*. 2006;12:3938-43.
- Mattei P, Barnaby K. Rapid regression of duodenal inflammatory myofibroblastic tumor after intravenous ketorolac: case report and review of the literature. *J Pediatr Surg*. 2008;43:1196-9.
- Motoyuku M, Oida Y, Morikawa G, Hoshikawa T, Nakamura T, Tajima T, Mukai M, Otsuka H, Akieda K, Hirabayashi K, Makuuchi H, Inokuchi S. Inflammatory pseudotumor of the liver. Case report and review of literature. *Tokai J Exp Clin Med*. 2008;33:70-4.

22. Karnak I, Senocak M, Ciftci A, Caglar M, Bingöl-Kologlu M, Tanyel F, et al. Inflammatory miofibroblastic tumor in children: diagnosis and treatment. *J Pediatr Surg.* 2001;36:908-12.
23. Müller C, Bernig T, Barthlen W. Multifocal inflammatory myofibroblastic tumor in the abdomen. *J Biomed Graph Comput.* 2014;4(1):42-6.
24. Kirks DR, Merten DF, Grossman H, Bowie JD. Distribution of abdominal masses in neonate by organ system. *Radiol Clin North Am.* 1981;19:527-545.

Correspondencia

Catalina Wilches
Carrera 21 # 127-03
catalinawilches@yahoo.com

Recibido para evaluación: 28 de abril de 2018

Aceptado para publicación: 10 de noviembre de 2018