

Casos de interés quirúrgicos

Tumor miofibroblástico inflamatorio abdominal. Reporte de caso

[Abdominal inflammatory myofibroblastic tumor. Case report]

Iván Díaz<sup>1</sup>, Marco Achurra<sup>2</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Cirugía Oncológica, Instituto Oncológico Nacional, Panamá, Rep. de Panamá;

<sup>2</sup>Servicio de Cirugía General, Hospital Regional Rafael Hernández, Panamá, Rep. de Panamá;

**Palabras Claves**

sarcoma de tejidos blandos, neoplasias abdominales, colectomía, quimioterapia de linfoma anaplásico.

**Keywords:**

soft tissue sarcoma, abdominal neoplasm, colectomy, anaplastic lymphoma kinase.

**Correspondencia**

Iván Alberto Díaz Dubarrán  
ivanmd29@gmail.com

**Recibido**

28 de agosto de 2022

**Aceptado**

25 de noviembre de 2022

**Publicado**

17 de enero de 2023

**Uso y reproducción**

Publicación de libre uso individual, no comercial. Prohibida la distribución para otros usos sin el consentimiento del editorial.

**Aspectos bioéticos**

Los autores declaran no existir conflicto de interés asociado a este manuscrito y la obtención de consentimiento informado de los pacientes.

**Financiamiento**

Los autores declaran no haber recibido financiamiento externo para este trabajo.

**Resumen**

**Introducción:** Los tumores miofibroblásticos inflamatorios son una entidad poco frecuente cuyo comportamiento biológico y etiología son inciertos. El abdomen es el sitio extrapulmonar más frecuente y la inmunoreactividad a ALK apoya el diagnóstico definitivo. El tratamiento suele ser la resección quirúrgica con seguimiento estrecho por probabilidad de recidiva. **Objetivo y Caso:** Reporte de caso de masculino de 32 años con tumor miofibroblástico inflamatorio abdominal de 9.6 centímetros de diámetro, ALK positivo, tratado mediante colectomía derecha y anastomosis íleo-cólica. **Discusión:** Los tumores miofibroblásticos inflamatorios intraabdominales se caracterizan por debutar con síntomas en base a la localización anatómica. El abordaje quirúrgico es la primera elección y no existe un consenso sobre el manejo sistémico en el escenario adyuvante. El re-arreglo de ALK en un 50-70% juega un papel fundamental en la terapia dirigida. **Conclusión:** La terapia definitiva de los tumores miofibroblásticos inflamatorios a nivel abdominal es la cirugía radical por la probabilidad de recidiva local y el estudio de ALK debe ser parte del abordaje diagnóstico histopatológico de los tumores con células alargadas y diferenciación de músculo liso.

**Abstract**

**Introduction:** Inflammatory myofibroblastic tumors are a rare entity whose biological behavior and etiology are uncertain. The abdomen is the most frequent extrapulmonary site and ALK immunoreactivity supports the definitive diagnosis. Treatment is usually surgical resection with close follow-up due to the probability of recurrence. **Objective and Case:** Case report of a 32-year-old male with an abdominal inflammatory myofibroblastic myofibroblastic tumor 9.6 centimeters in diameter, ALK positive, treated by right colectomy and ileo-colic anastomosis. **Discussion:** Intra-abdominal inflammatory myofibroblastic myofibroblastic tumors are characterized by anatomical localization of symptoms. Surgical approach is the first choice and there is no consensus on systemic management in the adjuvant setting. ALK rearrangement in 50-70% plays a pivotal role in targeted therapy. **Conclusion:** The definitive therapy for inflammatory myofibroblastic tumors at the abdominal level is radical surgery because of the probability of local recurrence and ALK study should be part of the histopathological diagnostic approach for tumors with elongated cells and smooth muscle differentiation.

INTRODUCCIÓN

Los tumores miofibroblásticos inflamatorios, previamente conocidos como “pseudotumores inflamatorios” son neoplasias poco frecuentes reportadas en un rango de 100 a 200 casos por año, que afectan en su mayoría a niños, adolescentes y adultos jóvenes. Manifiesta una tendencia a predominio en mujeres 4:1 y un comportamiento biológico incierto [1]. La etiología es desconocida, pero se aso-

cia a factores tipo traumatismo, cirugías previas, infecciones crónicas o re-arreglos genéticos; La sintomatología suele ser no característica e involucrar pérdida de peso y fiebre asociado a anemia hipocrómica, trombocitosis e hipergammaglobulinemia [2]. En la literatura se describen como tumores de composición variable que incluyen células alargadas miofibroblásticas proliferativas en conjunto

con infiltrado inflamatorio de linfocitos, células plasmáticas y eosinófilos. Los 3 principales subtipos son: fibromi-  
xioide, patrón proliferativo y patrón esclerosante [3].

La lesión suele involucrar órganos viscerales y/o tejidos blandos siendo la ubicación más frecuente el parénquima pulmonar seguido de la localización intraabdominal como sitio más frecuente extrapulmonar [3].

Avances moleculares recientes sugieren una patogénesis neoplásica con marcadores positivos de músculo liso como SMA y desmina. La inmunoreactividad a la quinasa de linfoma anaplásico o ALK se observa en un 35-60% de los casos lo que define el diagnóstico definitivo [3].

Presentamos un reporte de caso de un paciente joven con un tumor miofibroblástico inflamatorio abdominal describiendo sus características clínicas, radiológicas e histopatológicas tratado mediante resección radical.

epigastrio hasta el flanco e hipocondrio derecho. La consistencia era indurada y con pobre delimitación de sus bordes. No se consignó otro hallazgo relevante en el resto de la evaluación clínica. Destacaba una hemoglobina basal de 5.7 g/l que requirió hospitalización.

Se realizó una tomografía computada de tórax, abdomen y pelvis contrastada para estadificación que demostró una masa poli lobulada de 9.6 x 8.9 centímetros en el flanco derecho con pobre plano de separación con el colon transverso que, a su vez, demuestra engrosamiento concéntrico de su pared (Figura 1A y 1C). Dicha masa se asocia con una compresión de la vena cava inferior y cuarta porción duodenal sin datos de infiltración (Figura 1B).

Los ganglios regionales hacia el colon derecho muestran un eje corto máximo de 1 centímetro. No hay datos de nódulos pulmonares ni sospecha de enfermedad hepática diseminada.

## CASO CLÍNICO

Masculino de 32 años que acudió con sintomatología de astenia, adinamia, fiebre intermitente y dolor abdominal difuso pobremente localizado asociado a pérdida de peso progresiva no intencionada de 40 libras en 6 meses de evolución. Sin antecedentes médico-quirúrgicos relevantes ni patología heredo-familiar. Negó utilización de alcohol, tabaco o drogas.

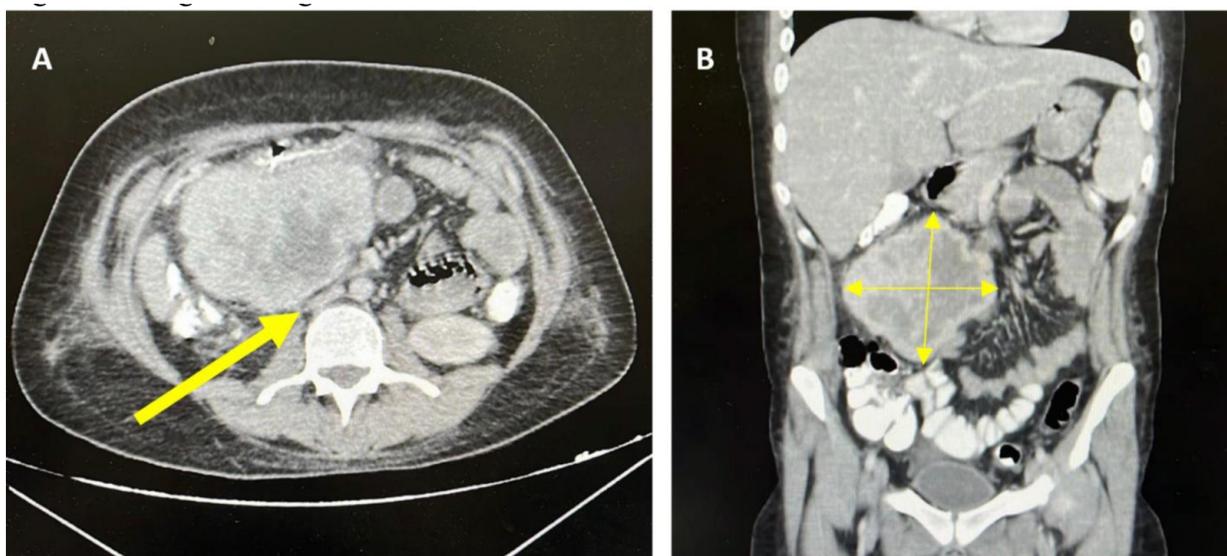
El examen físico reveló un paciente con síndrome anémico y masa palpable dolorosa que se extendía desde el

Se documentó una biopsia percutánea transabdominal guiada por tomografía computada que reportó a nivel histopatológico, una proliferación mesenquimal de potencial maligno incierta sugestivo de tumor miofibroblástico inflamatorio. Con perfil de inmunohistoquímica SMA.

### Abordaje quirúrgico

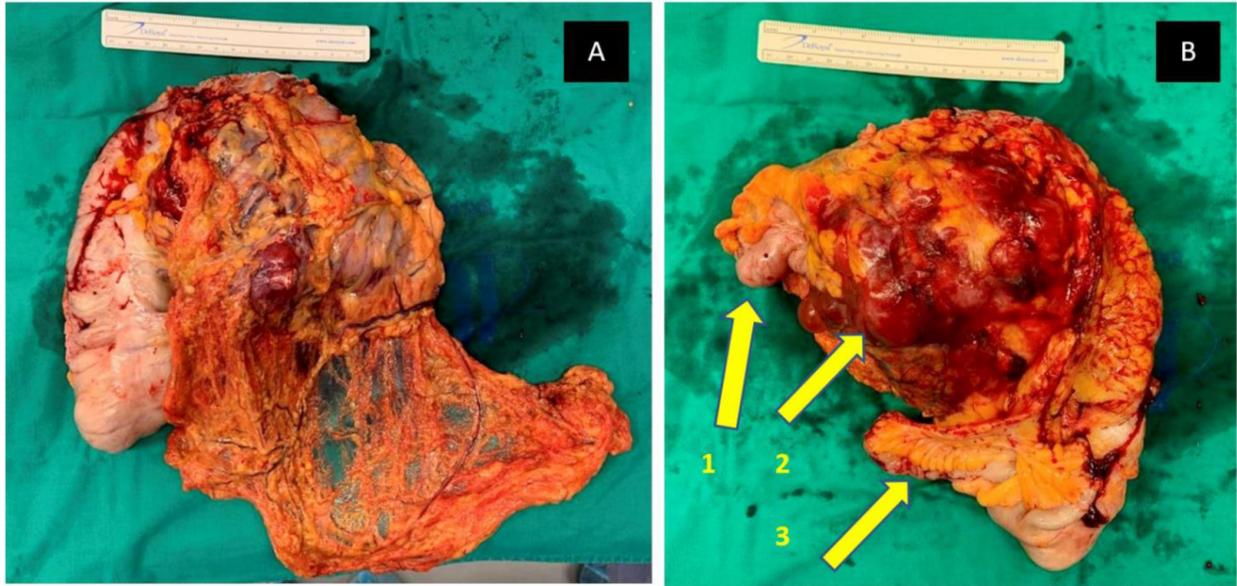
Previa optimización intrahospitalaria del estado anémico y nutricional fue llevado al quirófano donde mediante abordaje abierto convencional tipo laparotomía exploratoria, se documentó una cavidad sin datos de enfermedad peritoneal diseminada.

Figura 1. Imagen tomográfica de lesión intraabdominal.



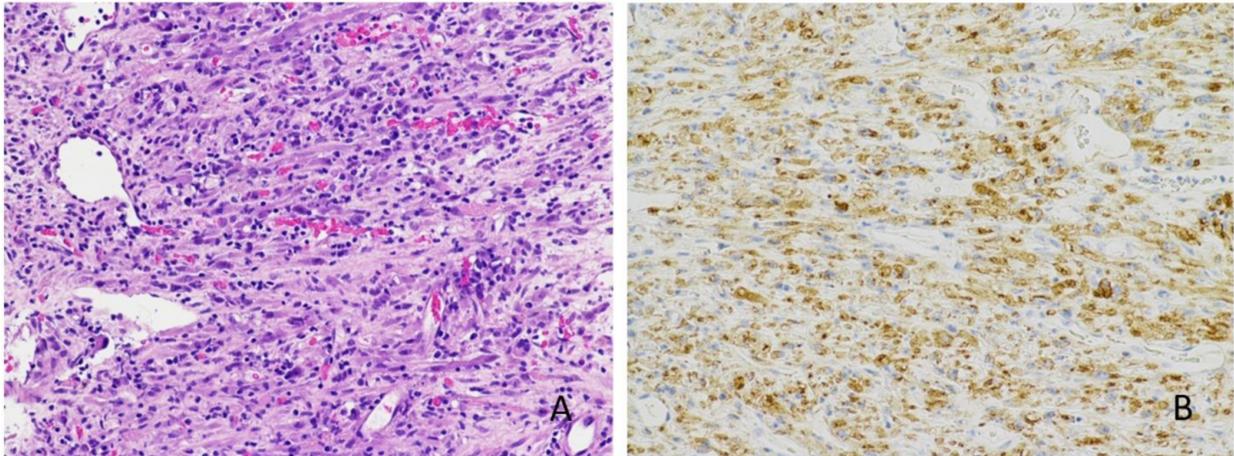
1A) Corte axial: Representando la compresión extrínseca de la vena cava inferior con flecha; 1B) Corte coronal: Tumoración de 9.6 x 8.9 centímetros hacia flanco derecho sobre raíz de mesenterio.

Figura 2. Pieza quirúrgica.



2A) Visión frontal donde destaca el epiplón mayor, colon derecho y colon transverso junto con masa polilobulada de 10 centímetros; 2B) Vista posterior representando 1 – Colon transverso, 2 - Lesión dependiente de colon derecho con infiltración macroscópica y 3 - Apéndice cecal.

Figura 3. Anatomía patológica.



3A) Tinción de hematoxilina-eosina; 3B) Inmunohistoquímica positiva de ALK.

Se localizó la masa en relación con la clínica y estudios de imagen previos, procediendo a la liberación del ligamento gastro-cólico y línea de Told derecha. Sin criterios de irreseabilidad, se realizó una colectomía derecha con ligadura alta de los vasos cólicos derechos e íleo-cólicos junto con la linfadenectomía regional correspondiente (Figura 2A y 2B).

Se completó la intervención con una anastomosis primaria íleo-cólica de transverso.

No hubo complicaciones mayores intraoperatorias y el paciente cursó un postoperatorio favorable con egreso al 3er día de hospitalización tolerando la vía oral.

Reporte de Patología (Figura 3A y 3B):

- Tumor miofibroblástico inflamatorio.
- Masa multifocal de 11 centímetros en diámetro máximo.
- Nódulo satélite de 1 centímetro en mesocolon derecho.
- Margen de resección retroperitoneal marginal al tumor.
- Márgenes longitudinales sin evidencia tumoral.
- 0 de 12 ganglios linfáticos positivos por enfermedad.
- Re-arreglo ALK positivo.

A 6 meses de la intervención quirúrgica, paciente con mejor estado general, adecuado control de hemoglobina y sin datos de recurrencia loco-regional.

## DISCUSIÓN

Los tumores miofibroblásticos inflamatorios son parte de neoplasias de tejido blando con un componente celular mixto e inicialmente conocidos como pseudotumores inflamatorios por su capacidad de mimetizar el comportamiento de tumores malignos. Su biología tumoral en la actualidad se considerada de comportamiento intermedio con una tendencia a 25% de recurrencia local y menos de 5% de enfermedad metastásica a distancia en distintas cohortes de casos [4].

Macroscópicamente suelen tener características gelatinosa o firme y de coloración blanca-grisácea en su superficie. El patrón mixoide posee una forma nodular con tejido de granulación y estroma edematoso con vasos sanguíneos. En el patrón celular alargado es característica la proliferación celular de fascículos en un estroma tipo colágeno. Por último, el patrón hipo celular asemeja una fibromatosis desmoide o cicatriz con abundantes células inflamatorias [5].

El diagnóstico definitivo se basa en las variables histopatológicas de los 3 subtipos definidos y la inmunohistoquímica mediante el uso de vimentina, actina de músculo liso o SMA, desmina y actina de músculo específica con negatividad a S-100, CD117 y miogénica [6].

La quinasa de linfoma anaplásico o ALK, cuyo locus se encuentra en el cromosoma 2p23 tiene un papel relevante en el desarrollo de este tipo de tumores. El re-arreglo de este gen puede producir la codificación el receptor de tirosina-quinasa en su forma activada. Entre un 50-70% de los tumores miofibroblásticos inflamatorios presentan positividad a esta alteración como fue demostrado en este caso y se asocia a pacientes jóvenes. Los estudios de secuenciación han permitido identificar otras alteraciones como las fusiones genéticas en ROS-1, RET, PDGFR beta y NTRK [7].

A nivel abdominal, solo existen reportes de caso que representan el manejo actual y el diagnóstico diferencial abarca entidades que afectan la zona mesentérica como linfomas, sarcomas, tumores del estroma gastrointestinal, tumores desmoides y neuroendocrinos. Múltiples sitios de afectación intraabdominal han sido descritos en la literatura. El rango de diámetro tumoral reportado va de 6 a 20 centímetros con tasa de recurrencia variable [8].

La presentación clínica suele ser variable y el diagnóstico usualmente se realiza ante la presencia de tumoraciones avanzadas asociado a síntomas locales por efecto de masa. La apariencia por estudio de imagen suele ser mixta, con un realce homogéneo en la parte sólida del tumor con márgenes bien definidos; A su vez, puede presentar componente graso o calcificado. El síndrome constitucional se puede observar en un 15 - 30% de los pacientes caracterizado por fiebre, malestar general y pérdida de peso significativa. Los laboratorios que podemos obser-

var son: anemia microcítica, velocidad de eritrosedimentación elevada, gammapatía policlonal y trombocitosis reactiva. Estos signos y síntomas se asocian a la sobreproducción de IL-1 e IL-6 [9].

El abordaje terapéutico primario consiste en la resección oncológica completa cuyo objetivo es el diagnóstico y tratamiento definitivo de la enfermedad. No hay un tratamiento sistémico estándar y la expresión del re-arreglo en ALK ha permitido amplificar el uso de terapia genética dirigida, así como la aplicación de Crizotinib como inhibidor de ALK con una tasa de respuesta favorable [9-10]. Las características asociadas a peor pronóstico son: el sexo femenino, localización abdominopélvica, expresión de p53, aneuploidía y ALK negativo; La probabilidad de recurrencia se asocia significativamente a tumores multilobulados y resecciones incompletas [10].

Este trabajo destaca la importancia de describir un cuadro clínico de una entidad rara con un abordaje quirúrgico completo y la utilidad de la inmunohistoquímica en diferenciar este subtipo histológico tumoral, así como de su beneficio en guiar un potencial manejo sistémico.

## CONCLUSIONES

El tratamiento definitivo de los tumores miofibroblásticos inflamatorios abdominales es la cirugía radical por la probabilidad de recidiva local y el estudio ALK debe formar parte del abordaje histopatológico diagnóstico de los tumores con células fusiformes y diferenciación de músculo liso.

## REFERENCIAS

- [1] Alawad, M., Dehghani, A., Levitan, D., & Cruickshank, K. (2020). Abdominal Inflammatory Myofibroblastic Tumor: Minimal Inflammatory Infiltrate and Diffuse Immunoreactivity for Caldesmon are Potential Diagnostic Pitfalls. *American Journal of Clinical Pathology*, 154(Supplement\_1), S58–S59.
- [2] Martínez Navarro, G., Pérez Chamorro, M., Veiga Canuto, D., Juan Ribelles, A., & Fernández Navarro, J. M. (2021). Casuística de tumor miofibroblástico inflamatorio en centro terciario. *Anales de Pediatría*, 95(5), 364–366.
- [3] Groeneveld, R. L., Groeneveld, R. L., Raber, M. H., Oosterhof-Berktaş, R., Eijken, E., & Klaase, J. M. (2014). Abdominal Inflammatory Myofibroblastic Tumor. *Case Rep Gastroenterol*, 8, 67–71.
- [4] Mirshemirani, A., Tabari, A. K., Sadeghian, N., Shariat-Torbaghan, S., Pourafkari, M., & Mohajerzadeh, L. (2011). Abdominal Inflammatory Myofibroblastic Tumor: Report on Four Cases and Review of Literature.

- ture. *Iranian Journal of Pediatrics*, 21(4), 543.
- [5] Koyuncuer, A. (2014). Inflammatory myofibroblastic tumor of the small-bowel mesentery: A case report of nonspecific clinical presentation and a review of the literature. *International Journal of Surgery Case Reports*, 5(12), 1214.
- [6] Casanova, M., Brennan, B., Alaggio, R., Kelsey, A., Orbach, D., van Noesel, M. M., Corradini, N., Minard-Colin, V., Zanetti, I., Bisogno, G., Gallego, S., Merks, J. H. M., De Salvo, G. L., & Ferrari, A. (2020). Inflammatory myofibroblastic tumor: The experience of the European pediatric Soft Tissue Sarcoma Study Group (EpSSG). *European Journal of Cancer (Oxford, England: 1990)*, 127, 123–129.
- [7] Fu, G., Xu, C., Yao, N., Gu, J., Jiang, H., Han, X., Fu, G., Xu, C., Yao, N., Gu, J., Jiang, H., & Han, X. (2019). Inflammatory myofibroblastic tumor: A demographic, clinical and therapeutic study of 92 cases. *Mathematical Biosciences and Engineering* 2019 6:6794, 16(6), 6794–6804.
- [8] Inadomi, K., Kumagai, H., Takayoshi, K., Ariyama, H., Kusaba, H., Nishie, A., Yamamoto, H., Takase, K., Tanaka, M., Sagara, K., Okumura, Y., Nio, K., Nakano, M., Arita, S., Oda, Y., Akashi, K., & Baba, E. (2015). Successful combination chemotherapy for metastatic inflammatory myofibroblastic tumor: A case report. *Oncology Letters*, 10(5), 2981.
- [9] Wang, Z., Zhao, X., Li, K., Yao, W., Dong, K., Xiao, X., & Zheng, S. (2016). Analysis of clinical features and outcomes for inflammatory myofibroblastic tumors in China: 11 years of experience at a single center. *Pediatric Surgery International*, 32(3), 239–243.
- [10] Zhao, J. J., Ling, J. Q., Fang, Y., Gao, X. D., Shu, P., Shen, K. T., Qin, J., Sun, Y. H., & Qin, X. Y. (2014). Intra-abdominal inflammatory myofibroblastic tumor: Spontaneous regression. *World Journal of Gastroenterology: WJG*, 20(37), 13625.