



P-641 - TUMOR MIOFIBROBLÁSTICO INFLAMATORIO. A PROPÓSITO DE UN CASO

Polanco Pérez, Lucía; García-Plata Polo, Esther; de la Plaza Galindo, Marí; González Prado, Cristina; Muñoz Plaza, Nerea; Otero Rondón, Michelle; Casaval Cornejo, Luis; Álvarez Rico, Miguel A

Hospital Universitario de Burgos, Burgos.

Resumen

Introducción: El tumor miofibroblástico inflamatorio (TMI) es una rara lesión benigna de etiología desconocida. La importancia de esta entidad reside en que hasta un 18% puede presentar una transformación maligna.

Caso clínico: Adolescente de 16 años, sin antecedentes médicos o quirúrgicos de interés, que acude a urgencias por dolor abdominal localizado en mesogastrio, asociado a fiebre termometrada de 38,5 °C. En la exploración, llama la atención dolor selectivo en mesogastrio, palpándose un efecto masa a ese nivel. Analíticamente destaca una PCR de 139 mg/L, sin otros hallazgos. En el estudio radiológico con TAC abdominal se visualiza una colección de contornos bien definidos, de aproximadamente 4 × 7,5 × 6,1 cm localizada en mesogastrio, con contenido hiperdenso y de pared fina captante, sin calcificaciones en su espesor, no lográndose establecer clara independencia intestinal, asociando cambios inflamatorios de la grasa de la vecindad; además de existir líquido libre intraperitoneal de moderada cuantía. Se amplía estudio mediante una RM donde se confirman los resultados del TAC abdominal, localizando la lesión en la raíz del mesenterio, sin evidenciar extensión intraintestinal. La colonoscopia nos descartó una neoplasia de dependencia colónica. Los marcadores tumorales fueron negativos. Con estos hallazgos y ante el amplio diagnóstico diferencial, se propone intervención quirúrgica mediante laparotomía exploradora. Durante el acto quirúrgico, se observa una tumoración sólida con cápsula bien vascularizada, de aproximadamente 8 cm en la raíz del mesenterio del yeyuno, en la vecindad del colon transverso, pero sin llegar a infiltrarlo. Ante estos hallazgos, se decide realizar una resección de dicha lesión. La paciente presentó buena evolución posquirúrgica, siendo dada de alta al 6º día posoperatorio. El resultado anatomo-patológico informa de alteraciones histológicas compatibles con tumor mesenquimal de grado bajo/intermedio con extensa necrosis central, que sugiere como mayor probabilidad un tumor miofibroblástico inflamatorio. El estudio inmunohistoquímico demostró negatividad para ALK. Desde entonces, la paciente se ha mantenido asintomática, con respuesta radiológica completa, evidenciada con TAC abdominal de control a los 6 meses de la intervención.

Discusión: El TMI es una neoplasia mesenquimal muy infrecuente, constituida por una proliferación de células fusocelulares con un componente inflamatorio variable. Es considerada como una neoplasia benigna, pero con un potencial de transformación maligna de 8-18%. Es más frecuente en niños y adultos jóvenes, siendo la localización más frecuente a nivel pulmonar. Entre 14-18% su localización es a nivel abdominal, la segunda más frecuente, siendo el mesenterio el órgano más afecto. Su presentación clínica es bastante inespecífica, estando determinada por el sitio anatómico afectado. Su diagnóstico definitivo es histológico.

Los estudios genéticos demuestran positividad para traslocación del gen ALK hasta en el 50% de los casos. Su manejo dependerá de su localización, expresión de ALK y potencial de resecabilidad, siendo la cirugía conservadora suficiente en la mayoría de los casos. El tratamiento con inhibidores de la ALK parece tener resultados alentadores. El TMI debe ser considerado en cualquier niño que presente una tumoración abdominal, no obstante, en ninguno de los casos reportados en la literatura ni en nuestro caso, se pensó en este tipo de neoplasia como primera sospecha clínica.