

## Tumor miofibroblástico inflamatorio gástrico en un niño de ocho años de edad

Dr. Secundino López-Ibarra,\* Dr. Carlos Calderón-Elvir,\*\* Dr. Daniel Carrasco-Daza,\*\*\*  
Dra. Valeria Ocampo-Roosens\*\*\*\*

### RESUMEN

**Antecedentes.** El tumor miofibroblástico inflamatorio (TMI) es una neoplasia benigna, infrecuente y de difícil diagnóstico. Se presenta en distintos órganos. Su sintomatología es diversa, incluso, el paciente puede ser asintomático. La localización más frecuente es el pulmón. El TMI gástrico es excepcional en niños.

**Presentación del caso.** Niño de ocho años de edad; durante la exploración del paciente se palpó un tumor en el epigastrio de 4 x 4 cm y anemia. Los estudios radiológicos simples, ultrasonido (US) y tomografía axial computada (TAC) permitieron sospechar un linfoma. Se realizó biopsia por aspiración con aguja delgada (BAAD), pero el material obtenido fue inadecuado para hacer el diagnóstico histopatológico. Se decidió operar. Se encontró un tumor gástrico, blanco-rosado, infiltrante, de dimensión mayor que la encontrada en la palpación, medía 8 x 10 cm. Se tomó biopsia en cuña. El diagnóstico histopatológico fue de TMI. Una endoscopia mostró invasión tumoral a la mucosa gástrica. Se realizó una segunda laparotomía y se resecó totalmente el tumor mediante una gastrectomía parcial (30%). A siete años de seguimiento el paciente se encuentra asintomático y el ultrasonido abdominal de control no mostró alteraciones.

**Conclusiones.** Pensar en esta neoplasia puede evitar intervenciones quirúrgicas radicales, así como la aplicación de radioterapia, quimioterapia o ambas, innecesarias. En la mayoría de los casos, el tratamiento con cirugía conservadora es suficiente.

**Palabras clave:** Tumor miofibroblástico inflamatorio, biopsia, endoscopia, gastrectomía, ultrasonido abdominal.

### ABSTRACT

**Background.** Myofibroblastic inflammatory tumor is a benign, unusual tumor and very difficult to diagnose. Symptoms may vary; and some patients may be asymptomatic. The most common location is in the lungs. Gastric myofibroblastic inflammatory tumors are exceptional in children.

**Case report.** An eight year-old boy presented with an epigastric tumor, measuring 4 x 4 cm by examination and anemia. Based on radiographic studies, ultrasound and CT scan of the abdomen, a tentative diagnose of lymphoma was made. A fine needle aspiration biopsy was performed but the material obtained was inadequate for a histopathologic diagnosis. A laparotomy was performed. An epigastric, white and infiltrating tumor was found, which measure was bigger than the one found at examination, 8 x 10 cm. An incisional biopsy was performed. The histopathological diagnosis was myofibroblastic inflammatory tumor. An upper digestive tract endoscopy was done, which showed gastric mucosa invasion by the tumor. A second laparotomy was done and a total resection of the tumor was obtained by means of a partial gastrectomy (30% of the stomach). Seven years later the patient is asymptomatic and the abdominal ultrasound is normal.

**Conclusions.** Having in mind this type of tumor may avoid unnecessary radical surgical procedures as well as the needless chemo and/or radiotherapy. In most patients, conservative surgery is an adequate treatment.

**Key words:** Myofibroblastic inflammatory tumor, biopsy, upper gastrointestinal tract endoscopy, gastrectomy.

\* Cirujano Oncólogo Pediatra. Servicio de Cirugía y Anestesia. Hospital del Niño Morelense (HNM). Servicio de Pediatría. Hospital de Alta Especialidad "Centenario de La Revolución Mexicana". ISSSTE

\*\* Cirujano Oncólogo Pediatra

\*\*\* Patólogo Pediatra. Departamento de Patología. Instituto Nacional de Pediatría

\*\*\*\* Patóloga Pediatra. Servicio de Patología. Hospital del Niño Morelense.

Cuernavaca, Morelos. CP 62170

E-mail: secundinooncoqx@yahoo.com.mx

Recibido: julio, 2011. Aceptado: octubre, 2011.

Este artículo debe citarse como: López-Ibarra S, Calderón-Elvir C, Carrasco-Daza D, Ocampo-Roosens V. Tumor miofibroblástico inflamatorio gástrico en un niño de ocho años de edad. Acta Pediatr Mex 2011;32(6):332-336.

Los tumores abdominales de los niños constituyen un amplio espectro de lesiones benignas y malignas. Las neoplasias causantes de sangrado de tubo digestivo alto (STDA) son infrecuentes. El tumor miofibroblástico inflamatorio (TMI) es benigno, raro y difícil de diagnosticar.<sup>1</sup> Puede presentarse en diferentes órganos. La sintomatología es variable, incluso, puede ser asintomático. La localización más frecuente es la pulmonar, seguida por la abdominal;<sup>2</sup> sin embargo, es excepcional en el estómago. El TMI ha cambiado de nombre a través del tiempo.<sup>3</sup> Por su aspecto macroscópico, su invasión local agresiva y su recurrencia, se le ha diagnosticado erróneamente como sarcoma. Es importante realizar el diagnóstico diferencial para evitar intervenciones quirúrgicas radicales, radioterapia, quimioterapia o ambas, innecesarias. La cirugía conservadora es el tratamiento de elección, en la gran mayoría de los casos.<sup>4,5</sup>

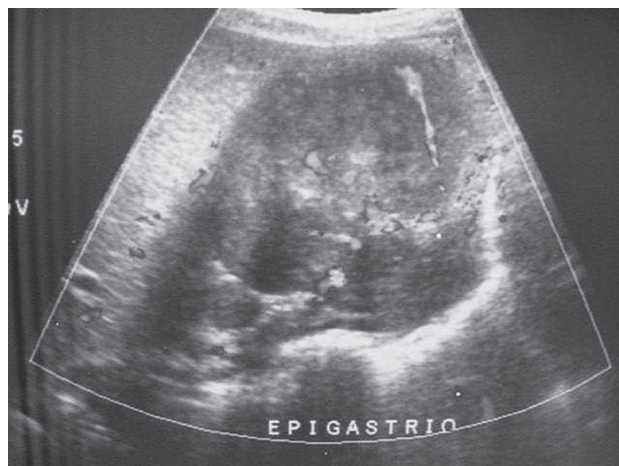
## PRESENTACIÓN DEL CASO

Niño de ocho años de edad, previamente sano, enviado a este hospital con diagnóstico de anemia hemolítica autoinmune y tumor abdominal. Inició su padecimiento 45 días antes con palidez, astenia, adinamia, hiporexia, fiebre y pérdida de peso. A la exploración mostró palidez, soplo ocular y cardíaco, taquicardia e ingurgitación yugular. En abdomen había hepatomegalia de 2 cm y tumor epigástrico, mal delimitado, de 4 x 4 cm, sólido, móvil y doloroso.

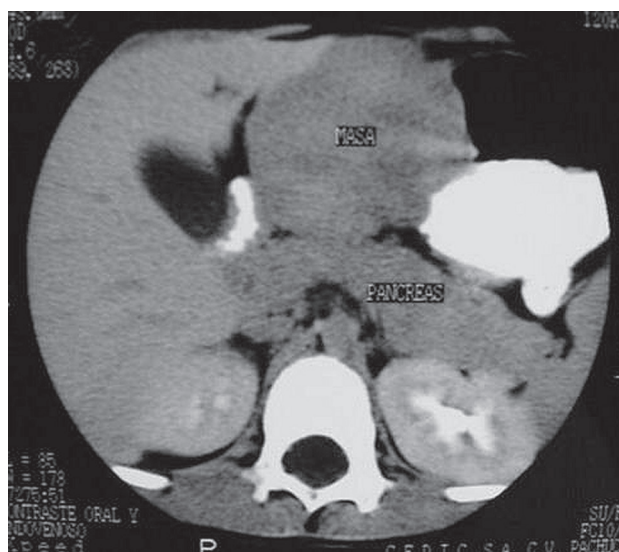
Exámenes de laboratorio. Hemoglobina, (Hb) 3.7 g/dL; hematócrito, 12.5%; reticulocitos, 12%; leucocitos, 14,200 (24% linfocitos, 8% monocitos, 68% segmentados), plaquetas, 705,000/mm<sup>3</sup>; Coombs negativo, grupo sanguíneo B+. Se le transfundió sangre y se realizaron aspirado de médula ósea y ferrocínética, con resultados normales; Hb de control 10.3 g/dL.

Una RX simple de abdomen, fue normal. El ultrasonido (US) mostró un tumor de 5.2 x 4.5 cm (Figura 1), sólido, en el epigastrio, situado entre el hígado y el estómago; poco vascularizado. La tomografía (TAC) mostró el tumor sólido, en el mismo sitio, anterior al páncreas, bien delimitado, que comprimía el estómago, no se reforzaba con el medio de contraste (Figura 2).

El diagnóstico presunto fue linfoma abdominal. Se tomó una biopsia por aspiración con aguja fina (BAAD) guiada por US, pero el material obtenido resultó insuficiente.

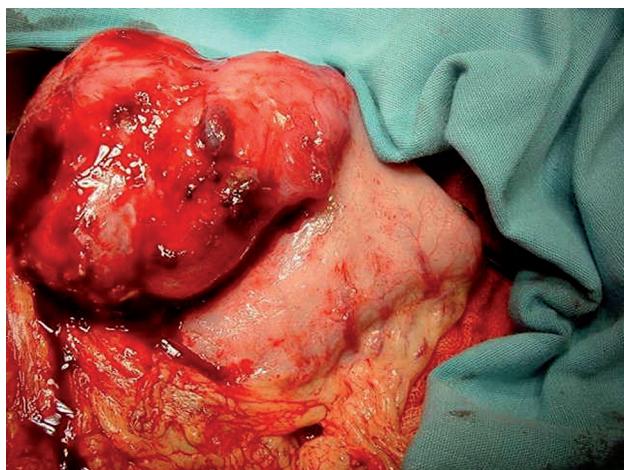


**Figura 1.** US abdominal. Tumor sólido, epigástrico, entre hígado y estómago, poco vascularizado, de 5.2 x 4.5 cm

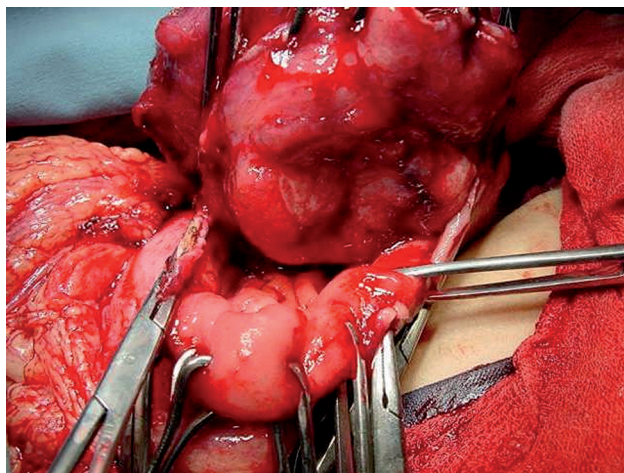


**Figura 2.** TAC con medio de contraste oral e intravenoso. Tumor sólido intraperitoneal, entre el estómago y el hígado, bien delimitado, anterior al páncreas. Comprime el estómago, no muestra reforzamiento con el medio de contraste.

Se decidió operar al paciente; al realizar una laparotomía se halló un tumor sólido, en la cara anterior del cuerpo gástrico, adyacente a la curvatura menor, que medía 8 x 10 cm, era de color blanco-rosado, lobulado, delimitado, liso, de bordes regulares. Se tomó una biopsia incisional ante la sospecha de un linfoma. Con tinciones convencionales y de inmunohistoquímica el diagnóstico histopatológico fue TMI.



**Figura 3.** Imagen transoperatoria. Tumor sólido en el cuerpo gástrico, adyacente a la curvatura menor. Mide 8 x 10 cm, es de color blanco-rosado, lobulado, bien delimitado, liso y de bordes regulares.



**Figura 4.** Fotografía transoperatoria. Infiltración del tumor al interior del estómago. La mucosa gástrica está ulcerada.

En el postoperatorio volvió a aparecer anemia con Hb de 5.3 g/dL. Se le transfundió nuevamente. Se realizó una endoscopia gástrica, se halló sangre digerida en el estómago y datos de gastritis. Se vio el tumor sobre la curvatura menor que ocupaba 35% de la cavidad, con mucosa desnuda de 4 cm de circunferencia y bordes eritematosos. El examen de sangre oculta en heces (SOH) fue positivo. Se realizó una segunda laparotomía dos semanas después de la primera, al confirmar el diagnóstico por medio del estudio de patología; la indicación en estos tumores es la resección completa.

El 70% del tumor era extrínseco y el 30% ocupaba la cavidad gástrica. Al corte era friable y se vio que ulceraba la mucosa (Figuras 3 y 4). Se resecó por completo efectuando una gastrectomía del 30%. Se confirmó el diagnóstico histopatológico previo. Se ha vigilado al paciente por siete años, está asintomático. Un ultrasonido abdominal de control fue normal.

## ANÁLISIS

La etiología del TMI es incierta. Se cree que puede haber factores predisponentes: cirugías previas, traumatismos, infecciones, reacciones inmunológicas, esteroides y radioterapia.<sup>1,3,6</sup> Se ha diagnosticado antes, después y simultáneamente con neoplasias malignas.<sup>2,6-8</sup>

Se le conoce como tumor miofibroblástico inflamatorio, pseudotumor inflamatorio, pseudotumor inflamatorio celular, granuloma de células plasmáticas, fibroxantoma, histiocitoma, fibrosarcoma inflamatorio, hamartoma linfoide, pseudotumor xantomatoso y proliferación miofibroblástica pseudosarcomatosa.<sup>3,6</sup>

Puede presentarse en cualquier grupo de edad. En adultos, predomina durante la tercera década de la vida. En niños, durante la primera y segunda; con igual distribución por género. Por lo general, es una neoplasia única. Sólo en 5% de los casos, es múltiple.<sup>2,4,6</sup>

En la mayoría de los casos, los exámenes de laboratorio muestran anemia hipocrómica microcítica, reticulocitosis, trombocitosis, hiperglobulinemia, leucocitosis y elevación de la velocidad de sedimentación globular (VSG), alteraciones más frecuentes cuando el TMI se localiza en el abdomen, comparado con los tumores pulmonares.<sup>1-4,6-13</sup> Se cree que es un tumor secretor de inmunoglobulinas (Ig).<sup>3,4,6,9,10</sup> En nuestro paciente no se determinaron VSG y niveles de Ig.

En la literatura que revisamos, no hay informes de pacientes con niveles tan bajos de Hb (3.7 y 5.3 g/dL), como en nuestro paciente. La depleción de hierro se atribuye a la inflamación y sangrado crónicos. En este caso, creemos que la etiología de la anemia fue la invasión del tumor a la mucosa gástrica causante de sangrado.

Los hallazgos radiológicos más frecuentes, aunque inespecíficos, son: tumor sólido, homogéneo, sin calcificaciones. Pocos TMI son heterogéneos, con necrosis, hemorragia o ambos problemas; tienen calcificaciones en 10 a 25% de los casos.<sup>2,4,6,9-12</sup>



El TMI puede localizarse en diversos sitios, incluso en el cerebro o en la vejiga. Es el tumor sólido benigno más común en el pulmón de niños menores de 16 años de edad. El abdomen ocupa el segundo lugar de presentación, intra o extraperitoneal.<sup>7</sup> El mesenterio es el sitio más afectado, seguido por el hígado, la vejiga y el estómago. Los sitios menos frecuentes son el ovario, el útero, el bazo y el páncreas.<sup>2,6,8-12</sup>

Cuando el TMI se localiza en el abdomen, los síntomas más frecuentes son dolor y manifestaciones sistémicas: fiebre, pérdida de peso, anorexia de evolución crónica.<sup>1,4,6,7,9-13</sup> Algunos pacientes tienen disfagia,<sup>10</sup> oclusión intestinal<sup>4</sup>, constipación<sup>3,4</sup> o rectorragia.<sup>7</sup> El niño en nuestro caso no tuvo síntomas gastrointestinales. El 15 a 40% de los pacientes con TMI es asintomático.<sup>2,6,8,10</sup>

De 1970 a 1984 se habían informado en la literatura, cinco casos de TMI gástrico, uno de ellos con adenocarcinoma simultáneo, todos en adultos, sin STDA y algunos sin invasión a la mucosa.<sup>8,14</sup> En los últimos 20 años, se han descrito alrededor de diez casos de TMI gástrico en niños.<sup>4,6,10-12,15-17</sup> En la mayoría de los casos, la gastrectomía parcial fue suficiente como tratamiento curativo. Sin embargo, cuando hay extensión del tumor a órganos vecinos, se debe resecarlos en forma parcial o completa.<sup>10-12</sup> Cuando el TMI en hígado es irresecable, se hace necesario un trasplante.<sup>6,18</sup>

El diagnóstico diferencial del TMI gástrico se realiza con tumor estromal (GIST), linfoma, tuberculosis, teratoma, adenocarcinoma, hamartoma, neuroblastoma y rhabdomyosarcoma.<sup>15,19</sup> Es importante señalar que, en ninguno de los casos revisados en la literatura, se pensó en TMI, ni antes, ni durante la cirugía. El diagnóstico fue histopatológico.

Una vez resecado el tumor, desaparecen la sintomatología y las alteraciones en los exámenes de laboratorio. Cuando la resección es incompleta, puede haber recidiva (18 a 37%), meses o años más tarde. La mayoría de las recidivas ocurre durante el primer año.<sup>2,20</sup> En tal caso, al igual que en los tumores irresecables, los tratamientos alternos han sido radioterapia, quimioterapia, esteroides e inmunosupresores, con resultados cuestionables.<sup>4,6,7,10,21-24</sup> La resección completa es curativa; sin embargo, la historia natural de esta neoplasia varía, desde involución espontánea, hasta progresión a sarcoma.<sup>2,5,6,10,20,22,23</sup>

Histológicamente el TMI está formado por proliferación de miofibroblastos, fibroblastos e histiocitos<sup>2,4,6</sup>. Es

un verdadero tumor y a pesar de su naturaleza benigna, se puede considerar como un seudosarcoma más que como un seudotumor.<sup>4</sup> Los estudios citogenéticos han mostrado translocaciones entre el brazo largo del cromosoma 2 y el brazo corto del cromosoma 9, que hace suponer que los factores genéticos son relevantes en la génesis de estas neoplasias.<sup>25</sup>

La BAAD no es de utilidad en este tumor porque es necesario examinar varias zonas del mismo. Pocos casos en la literatura con este estudio han dado el diagnóstico de TMI. El diagnóstico erróneo conduce a decisiones terapéuticas inadecuadas.<sup>5,11,19</sup>

Con este trabajo, proponemos incluir al TMI en el diagnóstico diferencial de tumor abdominal, dolor y manifestaciones sistémicas, en la edad pediátrica. Lo anterior, apoyado con estudios radiológicos que revelen una neoplasia sólida, homogénea y bien delimitada; más las alteraciones en los exámenes de laboratorio descritas. Sugerimos solicitar biopsia incisional transoperatoria para evitar, dentro de lo posible, reoperaciones y pérdida de tiempo.

#### REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Ciftci AO, Akcören Z, Tanyel FC, Senocak ME, Caglar M, Hicsönmez A. Inflammatory pseudotumor causing intestinal obstruction: diagnostic and therapeutic aspects. *J Pediatr Surg* 1988;33:1843-45.
2. Pettinato G, Manivel JC, De Rosa N, Dehner LP. Inflammatory myofibroblastic tumor (plasma cell granuloma). Clinicopathologic study of 20 cases by immunohistochemical and ultrastructural observations. *Am J Clin Pathol* 1990;94:538-46.
3. Souid AK, Ziemba MC, Dubansky AS, Mazur M, Oliphant M, Thomas FD, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor in children. *Cancer* 1993;72:2042-48.
4. Tang TT, Segura AD, Oechler HW, Harb JM, Adair SE, Gregg DC, et al. Inflammatory myofibrohistiocytic proliferation simulating sarcoma in children. *Cancer* 1990;65:1626-34.
5. Hedlund GL, Navoy JF, Galliani CA, Johnson Jr WH. Aggressive manifestations of inflammatory pulmonary pseudotumor in children. *Pediatr Radiol* 1999;29:112-6.
6. Coffin CM, Watterson J, Priest JR, Dehner LP. Extrapulmonary inflammatory myofibroblastic tumor (inflammatory pseudotumor). A clinicopathologic and immunohistochemical study of 84 cases. *Am J Surg Pathol* 1995;19:859-72.
7. Jimenez JM, Amin MP, Leonidas JC, Peña A. Extraperitoneal abdominopelvic inflammatory pseudotumor: report of four cases. *Pediatr Radiol* 1997;27:170-4.
8. Tada T, Wakabayashi T, Kishimoto H. Plasma cell granuloma of the stomach. A report of a case associated with gastric cancer. *Cancer* 1984;54:541-4.
9. Day DL, Sane S, Dehner LP. Inflammatory pseudotumor of the mesentery and small intestine. *Pediatr Radiol* 1986;16:210-15.

10. Karnak I, Senocak ME, Ciftci AO, Caglar M, Bingöl-Kologlu M, Tanyel FC, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor in children: diagnosis and treatment. *J Pediatr Surg* 2001;36:908-12.
11. Pollono DG, Tomarchio S, Cacciavillano W, Otero L, Marti C, Curci V, Ibañez O y cols. Tumor miofibroblástico inflamatorio de localización abdominal en pediatría. A propósito de 4 casos. *Rev de Cir Infantil* (1,2,3,4) 2008;97-102.
12. Kim SJ, Kim WS, Cheon JE, Shin SM, Youn BJ, Kim IO, et al. Inflammatory myofibroblastic tumors of the abdomen as mimickers of malignancy: imaging features in nine children. *AJR* 2009;193:1419-24.
13. Isaacson P, Buchanan R, Mepham BI. Plasma cell granuloma of the stomach. *Human Path* 1978;9:355-8.
14. Soga J, Saito K, Suzuki N, Sakai T. Plasma cell granuloma of the stomach. A report of a case and review of the literature. *Cancer* 1970;25:618-25.
15. Cho MY, Min YK, Kim NR, Cho SJ, Kim HK, Lee KC et al. Fever of unknown origin as a presentation of gastric inflammatory myofibroblastic tumor in a two-year-old boy. *J Korean Med Sci* 2002;17:699-703.
16. Aprodu G, Mihaila D, Filip F, Munteanu V. Gastric myofibroblastic inflammatory tumor in a 4-year old female. *J Pediatr Surg Specialties* 2008; 2:1-23.
17. El Behery MM. Primary gastric tumors in infancy and childhood. *Saudi Med J* 2003;24:541-5.
18. Kim HB, Maller E, Redd D, Hebra A, Davidoff A, Buzby M et al. Orthotopic liver transplantation for inflammatory myofibroblastic tumor of the liver hilum. *J Pediatr Surg* 1996;31:840-2.
19. Scott L, Blair G, Taylor G, Dimmick J, Fraser G. Inflammatory pseudotumors in children. *J Pediatr Surg* 1988;23:755-8.
20. Lazure T, Ferlicot S, Gauthier F, Doz F, Couturier J, Fabre M, Bedossa P. Gastric inflammatory myofibroblastic tumor in children: an unpredictable course. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2002;34:319-22.
21. Imperato JP, Folkman J, Sagerman RH, Cassady JR. Treatment of plasma cell granuloma of the lung with radiation therapy. A report of two cases and review of the literature. *Cancer* 1986;57:2127-9.
22. Doski JJ, Priebe Jr CJ, Driessnack M, Smith T, Kane P, Romero J. Corticosteroids in the management of unresected plasma cell granuloma (Inflammatory Pseudotumor) of the lung. *J Pediatr Surg* 1991;26:1064-6.
23. Hoover SV, Granston AS, Koch DF, Hudson TR. Plasma cell granuloma of the lung, response to radiation therapy. *Cancer* 1977;39:123-5.
24. Donner LR, Trompler RA, White RR. Progression of inflammatory myofibroblastic tumor (inflammatory pseudotumor) of soft tissue into sarcoma after several recurrences. *Hum Pathol* 1996;27:1095-8.
25. Treissman SP, Gillis DA, Lee CL, Giacomantonio M, Resch L. Omental-mesenteric inflammatory pseudotumor. Cytogenetic demonstration of genetic changes and monoclonality in one tumor. *Cancer* 1994;73:1433-7.