

## Tumor Miofibroblástico Inflamatorio del Hígado: Reporte de un Caso

### Inflammatory Myofibroblastic Tumor of the Liver: A Case Report

Javier Antonio Reyes-  
Quan<sup>1\*</sup>, Elmys Vannesa  
Altamirano<sup>1</sup>, Juan Francisco  
Ayestas<sup>2</sup> and Laparoscópica  
Avanzada<sup>3</sup>

#### Resumen

**Antecedentes:** Los tumores miofibroblásticos constituyen un grupo de tumores mesenquimatosos que afectan predominantemente niños y adultos jóvenes. Su diagnóstico plantea un verdadero reto debido a que sus síntomas son poco específicos al igual que los hallazgos en estudios de imagen. El diagnóstico definitivo se realiza mediante hallazgos histopatológicos característicos de estos tumores. El tratamiento aceptado para este tipo de tumores es la resección completa del mismo.

**Descripción del caso:** Se presenta paciente femenina de 21 años de edad con historia de dolor abdominal de 1 año de evolución localizado en epigastrio, acompañado de fiebre, astenia, adinamia y pérdida de peso. Los exámenes de laboratorio mostraban anemia microcítica y trombocitosis. La tomografía computarizada mostró una tumoración quística heterogénea en lóbulo hepático izquierdo. Se realizó una laparotomía exploratoria encontrando una lesión quística en segmentos hepáticos II y III la cual se resecó sin complicaciones. El estudio histopatológico reportó un tumor miofibroblástico inflamatorio.

**Conclusiones:** Los tumores miofibroblásticos son entidades difíciles de diagnosticar. Para su tratamiento debe considerarse siempre la resección radical con seguimiento posterior debido a su potencial de recurrencia.

**Palabras clave:** Tumor miofibroblástico inflamatorio; Hígado; Inflamatorio

- 1 Residente de tercer año Posgrado de Cirugía General, Hospital Escuela Universitario, Tegucigalpa, Honduras
- 2 Médico especialista en Cirugía General, Subespecialista en Cirugía Laparoscópica Avanzada, Honduras
- 3 Alta especialidad en Cirugía Hepatopancreatobiliar, Hospital Escuela Universitario, Tegucigalpa, Honduras

#### \*Correspondencia:

Javier Antonio Reyes Quan

✉ jareq\_9@hotmail.com

#### Abstract

**Background:** Myofibroblastic inflammatory tumors are a group of mesenchymatous tumors that have predilection for children and young adults. It's diagnose represents a challenge due to the unspecific symptoms and image studies findings. The definitive diagnose is given by characteristic histopathological findings. The complete tumor resection is the accepted treatment.

**Case Presentation:** A 21 year old woman with previous history of one year of abdominal pain, localized on the epigastrium, accompanied with fever, asthenia, adynamia and weight loss. Laboratory exams showed microcytic anemia and thrombocytosis. The computerized tomography showed a cystic heterogeneous tumor on the left hepatic lobe. Patient underwent a laparotomy finding a cystic tumor on hepatic segments II and III, surgical resection was made with any complications. The histopathological study reported a myofibroblastic inflammatory tumor.

**Conclusiones:** Myofibroblastic inflammatory tumors are entities difficult to diagnose. A radical resection should be considered for its treatment with patient follow up due to its potential recurrence.

**Keywords:** Inflammatory myofibroblastic tumor; Liver; Inflammatory

**Fecha de recepción:** July 23, 2021, **Fecha de aceptación:** August 03, 2021, **Fecha de publicación:** August 10, 2021

## Introducción

Los tumores miofibroblásticos inflamatorios constituyen un grupo de tumores mesenquimatosos raros que afectan predominantemente niños y adultos jóvenes, mostrando ligera predilección por el sexo masculino [1,2]. Descritos por primera vez en el pulmón, hoy se conoce que pueden afectar cualquier región del cuerpo [3-5] Se desconoce el mecanismo exacto por el cual se desarrollan dichos tumores, pero se ha postulado que podrían formarse debido a una respuesta inmunológica ante infecciones, trauma y radiación [3,6-8]. Son considerados tumores benignos con comportamiento biológico intermedio capaces de recidivar y en algunas ocasiones dar metástasis a distancia [6].

Su presentación clínica es variable de acuerdo a su sitio de origen. A menudo los pacientes presentan síntomas inespecíficos como dolor abdominal, fiebre y pérdida de peso [1,2]. Los hallazgos en estudios de imagen tanto en ultrasonido como en la tomografía computarizada también son muy variables. Debido a esto, el diagnóstico se basa principalmente en los hallazgos histopatológicos que puede presentarse pueden con tres patrones: patrón mixoide/vascular, patrón con células fusiformes y un patrón hipocelular fibroso, todos con grados variables de infiltrados inflamatorios principalmente de células plasmocíticas y linfocitos [6,7].

El tratamiento principalmente se basa en la resección quirúrgica cuando es posible, además se han utilizado inmunomoduladores, quimioterapia y radioterapia [6,8,9]. Debido a su potencial de presentar recidivas, el seguimiento a largo plazo debe ser obligatorio [9].

## Presentación del caso

Se presenta caso de paciente femenina de 21 años de edad con historia de presentar dolor abdominal de 1 año de evolución, localizado en epigastrio, de tipo continuo, intensidad leve a moderada, atenuado parcialmente con analgésicos, sin exacerbantes, además afirmando astenia, adinamia y pérdida de peso involuntaria, aproximadamente 45 kg en el último año. Paciente con antecedentes patológicos de asma bronquial controlada y síndrome anémico, manejado desde hace 3 meses por el servicio de hematología sin tener diagnóstico etiológico. Al examen físico paciente luce crónicamente enferma, con palidez mucocutánea, abdomen plano, se palpa masa en epigastrio en plano profundo de aproximadamente 12 cms de diámetro, de bordes regulares, consistencia firme, poco móvil, poco dolorosa a la palpación. No se encuentran nódulos ni adenopatías.

Dentro de los exámenes de gabinete se encuentra con anemia microcítica hipocrómica y trombocitosis. Las pruebas hepáticas se encontraban dentro de parámetros normales al igual que los marcadores Alfaetoproteína y CA19-9. (Ver tabla I) Se realizó una tomografía abdominal contrastada que mostraba masa quística heterogénea que dependía del lóbulo hepático izquierdo. (Ver figura I)

La paciente fue sometida a una laparotomía exploratoria encontrando una tumoración en segmentos hepáticos II y III, de aspecto quístico, de aproximadamente 13x13 centímetros, violácea, de bordes regulares. (Ver figura II) Se realizó resección no anatómica de ambos segmentos con márgenes de 1 centímetro de la lesión. (Ver figura III) El estudio histopatológico encontró hallazgos compatibles con un tumor miofibroblástico inflamatorio. Los márgenes se encontraban libres de neoplasia. La paciente fue egresada al quinto día posterior a la cirugía.

## Discusión

El tumor miofibroblástico inflamatorio fue descrito por primera vez en el pulmón, inicialmente se pensaba que era una regeneración inflamatoria y no un proceso neoplásico [1,10]. Anteriormente el tumor miofibroblástico inflamatorio se incluía en un grupo de tumores no neoplásicos conocido como pseudotumores inflamatorios. Sin embargo en las últimas dos décadas, algunos estudios han demostrado ciertas distinciones clínicas, patológicas y moleculares que lo diferencian de ese grupo [6].

La Organización Mundial de la Salud (OMS) lo define como un tumor mesenquimatoso compuesto de una proliferación miofibroblástica, con abundante citoplasma eosinofílico, mezclado con infiltración de células plasmocíticas, linfocíticas y eosinófilos [7,11,12]. Actualmente se consideran tumores benignos con comportamiento biológico intermedio, debido a su tendencia a recidivar y en algunos casos excepcionales presentar metástasis [6].

El tumor miofibroblástico inflamatorio es un tumor bastante raro cuya incidencia exacta no ha sido documentada. En términos demográficos, el tumor parece ser más común en hombres que en mujeres (1.5:1) [2]. Tiene predilección por niños y adultos jóvenes, aunque se puede presentar a cualquier edad.1 Aun no se ha establecido la etiología exacta de estos tumores. Se ha sugerido participación de una respuesta inmunológica a agentes infecciosos, trauma, y radiación [3,6-8]. A nivel molecular se ha descrito una alteración en la degradación del ARN mensajero

Tabla 1. Exámenes de Laboratorio al Ingreso.

Hemograma	Resultados	Valor de referencia*
Hemoglobina	7,9g/dL	12-18g/dL
Hematocrito	29,4%	37-52%
VCM	70.3fL	80-99 fL
HCM	19,0pg	27-31pg
Plaquetas	904 000/μL	130 000-400 000/μL
Leucocitos	10 580/μL	5 200-12 400/ μL
Química Sanguínea y marcadores tumorales		
AST	11 U/L	15-37 U/L
ALT	15 U/L	12-78 U/L
Bilirrubinas totales	0.4mg/dL	0.2-1.0 mg/dL
CA19-9	14.8 U/mL	0-33 U/mL
AFP	2.2ng/mL	0-7 ng/mL

VCM volumen corpuscular medio, HCM Hemoglobina corpuscular media, AST aspartato aminotransferasa, ALT Alanino aminotransferasa.  
\*Valores de referencia predeterminados por el laboratorio

Tabla 2. Reportes de casos.

Autor	Edad/Genero	Localización	Signos/síntomas	Laboratorio	Tratamiento recibido
Filips A <i>et al</i> <sup>2</sup> 2020	32 <sup>a</sup> / F	Hígado	Fatiga Dolor abdominal en cuadrante superior Fiebre	Leucocitosis PCR elevada Transaminasas levemente elevadas	Resección quirúrgica
Bjelovic M <i>et al</i> <sup>14</sup> 2013	43 <sup>a</sup> / F	Estómago	Dolor epigástrico Nauseas Pirosis	No descritos	Gastrectomía subtotal con reconstrucción en Y de Roux
Oeconomopoulou A <i>et al</i> <sup>15</sup> 2016	6 <sup>a</sup> / M	Intestino delgado	Dolor abdominal Fiebre Vómito	Hemoglobina normal Leucocitosis PCR elevada	Resección quirúrgica
Ersoy T <i>et al</i> <sup>8</sup> 2016	60 <sup>a</sup> / M	Hígado	Pérdida de peso Intolerancia a la vía oral Masa abdominal palpable	No descritos	Yeyunostomía*
Groenveld R <i>et al</i> <sup>9</sup> 2014	28 <sup>a</sup> / F	Mesenterio	Dolor Abdominal Pérdida de peso Fiebre	No descritos	Resección quirúrgica

F femenina, M masculino, PCR proteína C reactiva.

\*Tumor irreseccable, se derivó al servicio de oncología para manejo médico. F femenina, M masculino, PCR proteína C reactiva.

\*Tumor irreseccable, se derivó al servicio de oncología para manejo médico.

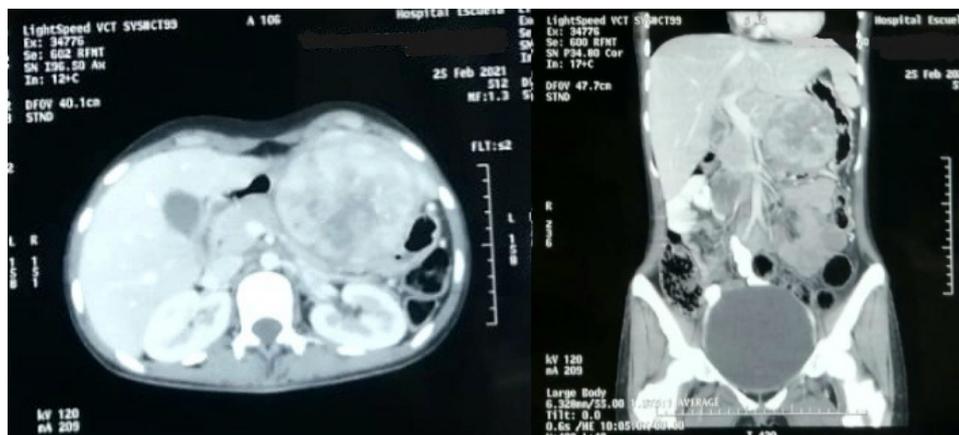


Figura 1 Tomografía abdominal contrastada en su corte axial y coronal que muestran tumoración quística heterogénea que depende del lóbulo hepático izquierdo (fechas blancas).



**Figura 2** Pieza extraída incluye segmentos hepáticos II y III.



**Figura 3** Resección hepática no anatómica del segmento II y III completada.

mediada por mutación terminadora (NMD) que contribuye a la infiltración de células inflamatorias característica de estos tumores [13].

Dentro de los sitios de localización más comunes reportados en la literatura se encuentran el pulmón, cavidad abdominal, la cabeza y cuello, aunque pueden presentarse en cualquier parte del cuerpo [3-5]. La sintomatología es variable y a menudo inespecífica, va depender de la localización del tumor. La mayoría de información de la literatura viene de publicaciones de casos. (Ver tabla II) Algunos pacientes pueden presentarse asintomáticos con un tumor diagnosticado incidentalmente [2]. Cuando son de localización abdominal, pueden presentarse con una masa y síntomas inespecíficos que incluyen: dolor abdominal vago, pérdida de peso, sudoración nocturna y fiebre [1,2,10]. Otros hallazgos pueden incluir ictericia obstructiva, hepatomegalia, esplenomegalia e hipertensión portal [14-16]. Cerca del 15-30% de los pacientes presentan síndrome constitucional [1].

En los estudios de laboratorio, puede encontrarse leucocitosis, anemia microcítica asociada a trombocitosis, hipergammaglobulinemia y velocidad de eritrosedimentación elevada [1-3,6]. En los casos de tumores hepáticos las enzimas hepáticas se pueden encontrar ligeramente elevadas. Los

marcadores tumorales como Alfafetoproteína (AFP) y antígeno carcinoembrionario (CEA) no se van a encontrar elevados [6]. En los estudios ultrasonográficos el tumor suele verse predominantemente hipoecogénico, aunque se han descrito lesiones hiperecogénicas complejas [2,16].

Los hallazgos en la tomografía computarizada son variables. Suele observarse una masa heterogénea bien definida con grados variables de realce al medio de contraste. Aunque también se puede presentar sin realce del medio de contraste. La ausencia de características específicas debido a la variabilidad de composición histológica dificulta el diagnóstico y diferenciación de otras lesiones, incluyendo tumores malignos, utilizando únicamente estudios de imagen [16].

La biopsia por aspiración de aguja fina no siempre es capaz de realizar el diagnóstico debido a la presencia de múltiples tipos de células inflamatorias. El diagnóstico más exacto se logra mediante la resección completa del tumor. Se requiere la identificación de ciertas características histopatológicas [7]. Los hallazgos histopatológicos pueden incluir tres patrones: patrón mixoide/vascular, patrón con células fusiformes y un patrón hipocelular fibroso, todos con grados variables de infiltrados inflamatorios principalmente de células plasmocíticas y linfocitos [6,7]. El

diagnóstico diferencial incluye linfoma, sarcoma de partes blandas, enfermedad metastásica y tumores fibrosos benignos.<sup>9</sup>

Su diagnóstico preoperatorio supone un verdadero reto debido a que no existen hallazgos clínicos, laboratoriales o de imagen patognomónicos de la enfermedad, esto a su vez dificulta el plan terapéutico. El tratamiento de elección es la resección quirúrgica completa siempre que sea posible [6,8,9]. Se han utilizado con éxito terapias adyuvantes como inmunomoduladores (ciclosporina A), quimioterapia (metotrexate, azatiopurina, ciclofosfamida, entre otros) y radioterapia [6,9]. A pesar que el tratamiento quirúrgico la mayor parte de veces logra ser curativo, se debe realizar seguimiento a largo plazo debido a su potencial de recurrencia [9].

Aún existe mucho por estudiar sobre este tipo de tumores, en especial sobre etiología, factores de riesgo, y pruebas diagnósticas. En pacientes jóvenes, con tumoraciones de tejidos blandos de aspecto radiológico benigno, a pesar de su poca frecuencia, se debe tener en mente el tumor miofibroblástico inflamatorio. Se debe intentar siempre realizar la resección completa del tumor para lograr un procedimiento curativo y a su vez realizar el diagnóstico diferencial de otras patologías.

## Contribuciones

Todos los autores contribuyeron en igual medida en el estudio del caso, así como en recolección de la información relacionada con la publicación.

## Referencias

- Gleason BC, Hornick JL (2008) Inflammatory myofibroblastic tumours: where are we now? *J Clin Pathol* 61: 428-37.
- Filips A, Maurer MH, Montani M, Beldi G, Lachenmayer A (2020) Inflammatory myofibroblastic tumor of the liver: A case report and review of literature. *World J Hepatol* 12: 170-83.
- Nagarajan S, Jayabose S, McBride W, Prasad I, Tanjavur V, et al. (2013) Inflammatory Myofibroblastic Tumor of the Liver in Children. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 57: 277-80.
- Khalil S, Ghafoor T, Raja AKF (2020) Inflammatory Myofibroblastic Tumor: A rare presentation and an effective treatment with Crizotinib. *Case Rep Oncol Med* 20: 1-6.
- Lopez-Nunez O, John I, Panasiti RN, Ranganathan S, Santoro L, et al. (2020) Infantile inflammatory myofibroblastic tumors: clinicopathological and molecular characterization of 12 cases. *Mod Pathol* 33: 576-90.
- Elpek G (2014) Inflammatory myofibroblastic tumor of the liver: A diagnostic challenge. *J Clin Transl Hepatol* 2: 53-7.
- Na Y, Park S (2018) Inflammatory myofibroblastic tumor of the pleura with adjacent chest wall invasion and metastasis to the kidney: a case report. *J Med Case Reports* 12: 253.
- Ersoy M, Temel T, Meric Ozgenel S, Tastekin F (2016) Abdominal inflammatory myofibroblastic tumor: A Rare Case. *Euroasian J Hepato-Gastroenterol* 6: 183-5.
- Groenveld RL, Raber MH, Oosterhof-Berkas R, Eijken E, Klaase JM (2014) Abdominal Inflammatory Myofibroblastic Tumor. *Case Rep Gastroenterol* 8: 67-71.
- Siraj F, Kaur M, Dalal V, Sonam J (2017) Inflammatory myofibroblastic tumor of the breast mimicking malignancy in an elderly male. *Ochsner Journal* 17: 277-9.
- Fu G, Xu C, Yao N, Gu J, Jiang H, et al. (2019) Inflammatory myofibroblastic tumor: A demographic, clinical and therapeutic study of 92 cases. *Math Biosci Eng* 16: 6794-804.
- Camela F, Gallucci M, di Palmo E, Cazzato S, Lima M, et al. (2018) Pulmonary Inflammatory Myofibroblastic Tumor in Children: A Case Report and Brief Review of Literature. *Front Pediatr* 6: 35.
- Lu J, Plank T-D, Su F, Shi X, Liu C, et al. (2016) The nonsense-mediated RNA decay pathway is disrupted in inflammatory myofibroblastic tumors. *J Clin Invest* 126: 3058-62.
- Bjelovic M, Micev M, Spica B, Babic T, Gunjic D, et al. (2013) Primary inflammatory myofibroblastic tumor of the stomach in an adult woman: a case report and review of the literature. *World J Surg Oncol* 11: 35.
- Oeconomopoulou A, de Verney Y, Kanavaki K, Stefanaki K, Pavlakis K (2016) Inflammatory myofibroblastic tumor of the small intestine mimicking acute appendicitis: A case report and review of the literature. *J Med Case Reports* 10: 100.
- Chang SD, Scali EP, Abrahams Z, Tha S, Yoshida EM (2014) Inflammatory pseudotumor of the liver: A rare case of recurrence following surgical resection. *J Radiol Case Rep* 8: 23-30.