



Tumor miofibroblástico inflamatorio, causa infrecuente de masa abdominal en pediatría. A propósito de un caso.

Elena Rivera Sánchez, Encarnación Villar Quesada, Elena Villatoro Leiva, Carmen Moya Martínez, Laura Morales Ojeda, Ana González Espín. UGC Oncohematología Infantil. Complejo Hospitalario de Jaén

INTRODUCCIÓN

El tumor miofibroblástico inflamatorio es una neoplasia benigna infrecuente en la edad infantil, sin embargo, está clasificado dentro de aquellos tumores miofibroblásticos de **comportamiento biológico intermedio** por su capacidad de invasión local, recurrencia, así como metástasis a distancia, siendo esto último, bastante infrecuente.

CLÍNICA

Puede localizarse a cualquier nivel, aunque destaca en frecuencia a nivel **pulmonar, mesentérico o en el epiplón**. En función de la misma, la clínica variará desde formas asintomáticas hasta síntomas sistémicos y/o constitucionales.

DIAGNÓSTICO

El diagnóstico definitivo es **histológico**, siendo fundamental identificar la **positividad para ALK-1** de cara a la probabilidad de tratamiento farmacológico.

CASO CLÍNICO

Mujer. 7 meses

MOTIVO DE CONSULTA: Vómitos de semanas de evolución + pérdida de apetito.

ECOGRAFÍA ABDOMINAL: gran tumoración de 8 cm en flanco derecho de aspecto mesentérico, que no dependía de hígado ni riñón derecho, con alguna lesión nodular satélite de menor tamaño.

MARCADORES TUMORALES (A- FETOPROTEÍNA Y B- HCG) Y

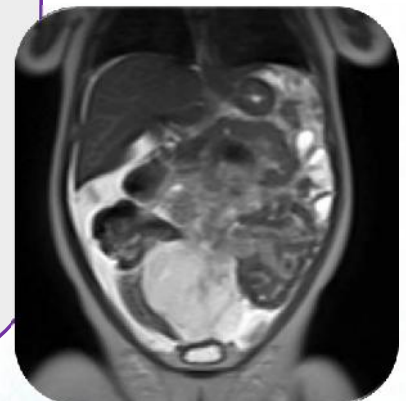
CATECOLAMINAS: Negativos.

RMN ABDOMINAL: lesión ocupante de espacio de probable origen intraperitoneal de 6 x 5x 7 cm de elevada intensidad en T2 sin aparente infiltración de órganos, que comprimía uréter derecho provocando uterohidronefrosis grado II.

DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO : Extirpación quirúrgica de la misma.

ESTUDIO ANATOMOPATOLÓGICO: compatible con **tumor miofibroblástico inflamatorio**. Inmunohistoquímica: **positividad para ALK1**, desmina y citoqueratina 8/18.

ESTUDIO DE EXTENSIÓN: Ausencia de metástasis a distancia.



CONCLUSIONES

- En general, el tumor miofibroblástico tiene un **COMPORTAMIENTO BENIGNO** y la **CIRUGÍA ES CURATIVA** en la mayoría de los casos cuando la resección es completa.
- En relación al abordaje terapéutico es fundamental analizar la **LOCALIZACIÓN**, la **POSITIVIDAD PARA ALK**, **COMPORTAMIENTO** y **POSIBILIDAD DE RESECCIÓN** quirúrgica.
- Estos pacientes requieren un seguimiento periódico, dado la **PROBABILIDAD DE RECIDIVA** en un porcentaje no despreciable de los casos.