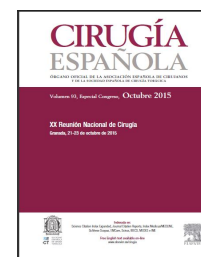




Cirugía Española

www.elsevier.es/cirugia



P-452 - TUMOR MIOFIBROBLÁSTICO INFLAMATORIO; CAUSA ATÍPICA DE MASA ABDOMINAL DE CRECIMIENTO RÁPIDO

Real Noval, Héctor; del Castillo Criado, Álvaro; Martín Rivas, Berta; González Noriega, Mónica Encarnación

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander.

Resumen

Objetivos: El tumor miofibroblástico inflamatorio (TMI) es una entidad rara cuya etiología no está identificada. Afecta predominantemente a niños y la localización más frecuente es en el pulmón., aunque se han descrito casos a otros niveles, incluyendo el retroperitoneo.

Caso clínico: Varón de 34 años que acude a Urgencias por de dolor en hemiabdomen izquierdo y aumento del perímetro abdominal de 6 días de evolución. En la exploración destaca la palpación de masa desde el reborde costal hasta la fosa iliaca izquierda, dolorosa a la palpación pero sin reacción peritoneal. El resto de la exploración anodina. En el TAC, se visualiza masa dependiente del margen izquierdo de la raíz del mesenterio y cola de páncreas, heterogénea, con áreas quísticas y sólidas. Líquido libre a nivel perihepático, periesplénico y pelvis. Durante la cirugía se extirpa completamente una masa que engloba cola de páncreas y bazo y ocupa desde parrilla costal hasta cresta iliaca, con signo de sangrado en su interior. La AP se informa como TMI siendo una masa compuesta por fibroblastos con atipias y gran componente inflamatorio con polimorfonucleares y células plasmáticas. Índice proliferativo bajo. La inmunohistoquímica muestra expresión de vimentina, CD34 y MDM2. El estudio FISH para detectar reordenamientos de ALK es negativo. Se realiza una resección r0 sin complicaciones y 2 años después el paciente está libre de enfermedad en la TAC de control.

Discusión: Tumor formado por miofibroblastos, células plasmáticas e infiltrados inflamatorios de leucocitos, de ahí que hay quien defienda un origen inflamatorio, apoyado en la asociación a VEB, HHV8 y al aumento de IL6 en plasma. Un tercio de los casos pulmonares tienen un antecedente de infección respiratorio. Sin embargo la hipótesis más defendida es un origen neofornativo dada la constancia en la mutación 2p23 donde radica el gen AKL que codifica una quinasa que también se encuentra mutada en formas de cáncer no microcítico de pulmón o en linfomas. Además, aunque histológicamente sea benigno, su crecimiento invasivo y la capacidad aunque rara de producir metástasis, le confieren cierto grado de malignidad. En fases iniciales suelen ser asintomáticos, la clínica más frecuente es la masa abdominal asociada a dolor, la fiebre por liberación de citoquinas y la anemia por sangrado intratumoral. El único tratamiento efectivo es la cirugía, la resección completa augura la supervivencia del paciente. El TMI no responde a quimioterapia, radioterapia o corticoides y en casos en los que la cirugía no es factible por los órganos invadidos, se está utilizando crizotinib, un inhibidor de la quinasa AKL. Aunque es una entidad rara y poco conocida, el TMI debe ser tenido en cuenta en el diagnóstico diferencial de las masas retroperitoneales debido a

su buen pronóstico tras la cirugía siendo necesario un seguimiento prolongado en el tiempo dado que se han descrito recidivas locorreregionales hasta 11 años después de la exéresis del tumor.