

REPORTE DE CASO

Inflammatory myofibroblastic tumor in a pediatric patient. A case report from Bolivia

Tumor Miofibroblástico Inflamatorio en paciente pediátrico. A propósito de un caso en Bolivia

Giovanni Callizaya Macedo¹  , Jhossmar Cristians Auza-Santivañez²  , Ingrid Neysa Cabezas-Soliz²  ,
Martin Felix Fernando Alarcón Caba¹  , María Angela Murillo Alcázar³  , Mayra Estephany Atila Lujá¹  ,
, Ritdber Alfredo Quispe Sarmiento⁴  , Freddy Ednildon Bautista-Vanegas^{5,6}  

¹Hospital del Niño "Dr. Ovidio Aliaga Uría". Departamento de Cirugía Pediátrica. La Paz, Bolivia

²Ministerio de Salud y Deportes. Instituto Académico Científico Quispe-Cornejo. La Paz, Bolivia.

³Hospital del Niño "Dr. Ovidio Aliaga Uría". Unidad de Imagenología. La Paz, Bolivia.

⁴Hospital Daniel Bracamonte. Potosí, Bolivia.

⁵Kliniken Beelitz GmbH Neurologische Rehabilitationsklinik: Beelitz Heilstätten, Brandenburg, DE. Germany.

⁶Neurologisches Fachkrankenhaus für Bewegungsstörungen / Parkinson: Beelitz Heilstätten, Brandenburg, DE. Germany.

Citar como: Callizaya Macedo G, Auza-Santivañez JC, Cabezas-Soliz IN, Alarcón Caba MFF, Murillo Alcázar MA, Atila Lujá ME, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor in a pediatric patient. A case report from Bolivia. Nursing Depths Series. 2025; 4:374. <https://doi.org/10.56294/nds2025374>

Enviado: 19-12-2024

Revisado: 17-03-2025

Aceptado: 13-08-2025

Publicado: 14-08-2025

Editor: Dra. Mileydis Cruz Quevedo 

Autor para la correspondencia: Jhossmar Cristians Auza-Santivañez 

ABSTRACT

Inflammatory myofibroblastic tumor (IMT) is a distinctive neoplasm with limited metastatic potential. It is a rare disease in pediatrics, generally benign, although with possible progression to malignancy. We present the case of a 6-year-old female patient referred from a second-level hospital due to a clinical picture of large abdominal distension and a palpable abdominal mass. On admission, the patient presented slightly pale, hydrated mucous membranes, complained of abdominal discomfort, a distended abdomen, tender to superficial and deep palpation, with no peritoneal irritation. A giant abdominal mass was palpated occupying all quadrants of the abdomen, of hard consistency, tender to deep palpation, and hypoactive air sounds (AAR). An abdominal ultrasound was performed, which reported a retroperitoneal tumor lesion. Based on this finding, an abdominal and pelvic computed tomography (CT) scan with contrast was indicated, with the finding of a heterogeneous retroperitoneal tumor lesion likely related to neuroblastoma. Based on all the findings, the patient was admitted to the operating room for exploratory laparotomy and open biopsy. Transoperatively, a giant abdominal mass was revealed. Histopathological findings were consistent with inflammatory myofibroblastic tumor. The diagnosis was confirmed with immunohistochemistry. A comprehensive multidisciplinary evaluation was performed, and surgical intervention was initiated, with favorable outcomes. From a therapeutic perspective, complete surgical resection remains the mainstay of treatment, as it was in our clinical case, especially in localized and resectable lesions, as it is associated with a lower risk of recurrence. This clinical case highlights the inherent complexity of addressing IMT in pediatric patients, reinforcing the need for close collaboration between pediatricians, surgeons, imaging specialists, pathologists, and oncologists. Furthermore, due to the rarity of the disease in the pediatric population, further research and collective experience are needed to improve our understanding of IMT and refine treatment strategies for these cases.

Keywords: Inflammatory Myofibroblastic Tumor; Tumor Markers; Inflammatory Pseudotumor; Surgery.

RESUMEN

El tumor miofibroblástico inflamatorio (TMI) es una neoplasia distintiva con potencial metastásico limitado. Es una enfermedad poco frecuente en la edad pediátrica, en general benigna, aunque con posible evolución a malignidad. Se presenta el caso de un paciente de sexo femenino de 6 años de edad, referida de un hospital de segundo nivel por cuadro clínico de gran distensión abdominal y masa abdominal palpable. Al examen físico de ingreso, presenta mucosas ligeramente pálidas, hidratadas, refiere molestias abdominales, abdomen distendido, doloroso a la palpación superficial y profunda, no irritación peritoneal, se palpa masa abdominal gigante que ocupa todos los cuadrantes del abdomen, de consistencia dura, doloroso a la palpación profunda, Ruidos Hidroaéreos (RHA) hipoactivos. Se realiza ecografía abdominal la cual informa, lesión tumoral retroperitoneal, ante dicho hallazgo se indica tomografía axial computarizada TAC de abdomen y pelvis con contraste con el hallazgo de lesión tumoral heterogénea retroperitoneal en probable relación a neuroblastoma. Con todos los hallazgos se decide su ingreso a quirófano para laparotomía exploratoria y toma de biopsia a cielo abierto, en el transquirúrgico se evidencia masa abdominal gigante. Hallazgos histopatológicos compatibles con Tumor Miofibroblástico Inflamatorio, se corrobora el diagnóstico con estudio de inmunohistoquímica, se realiza una valoración integral y multidisciplinaria y se toma conducta quirúrgica con evolución favorable. Desde el punto de vista terapéutico, la resección quirúrgica completa sigue siendo el pilar del tratamiento como lo fue en nuestro caso clínico, especialmente en lesiones localizadas y resecables, ya que se asocia con un menor riesgo de recurrencia. Este caso clínico pone en evidencia la complejidad inherente al abordaje del TMI en pacientes pediátricos, reforzando la necesidad de una colaboración estrecha entre pediatras, cirujanos, imagenólogos, patólogos y oncólogos. Asimismo, debido a la rareza de la enfermedad entre la población pediátrica, se necesitan más investigaciones y experiencia colectiva para mejorar nuestro conocimiento de la TMI y refinar las estrategias de tratamiento para estos casos.

Palabras clave: Tumor Miofibroblástico Inflamatorio; Marcadores Tumorales; Pseudotumor Inflamatorio, Cirugía.

INTRODUCCIÓN

El tumor miofibroblástico inflamatorio (TMI) es una neoplasia distintiva con potencial metastásico limitado, caracterizada por la proliferación de células fusiformes fibroblásticas y miofibroblásticas, acompañada de un denso infiltrado inflamatorio compuesto principalmente por células plasmáticas, linfocitos y eosinófilos.⁽¹⁾ Es una enfermedad poco frecuente en la edad pediátrica, en general benigna, aunque con posible evolución a malignidad. El TMI es una neoplasia mesenquimal rara, que representa menos del 1 % de todos los tumores de tejidos blandos. Su prevalencia exacta es difícil de determinar debido a su rareza, heterogeneidad histológica y clasificación errónea histórica como un proceso reactivo o inflamatorio. Afecta predominantemente a niños y adultos jóvenes, pero se presenta en un amplio espectro de edad.^(2,3) Hay un ligero predominio femenino; sin embargo, la ubicación del tumor puede afectar tanto la edad de aparición como la distribución por género. Los IMT pueden presentarse en la cavidad abdominal (75 % de los casos), particularmente en el mesenterio, el epiplón mayor y el espacio retroperitoneal; así como en la cabeza y el cuello, los pulmones, la vejiga, el sistema nervioso central y el tracto genital femenino. Afectan principalmente a niños y adultos jóvenes.^(4,5) Las IMT gastrointestinales afectan predominantemente el intestino delgado y el colon, seguidos del estómago. Con menor frecuencia, afectan el esófago, el apéndice, el páncreas y el hígado.⁽⁶⁾

Una clasificación patológica precisa y una comprensión integral de la patogénesis molecular del TMI son cruciales para mejorar el tratamiento y el pronóstico de los pacientes.⁽⁷⁾ Actualmente, los TMI se clasifican como neoplasias raras de grado intermedio, que tienen una alta tasa de recurrencia después de la escisión y exhiben un potencial metastásico bajo. Sin embargo, el diagnóstico y el tratamiento siguen siendo complejos debido a su considerable heterogeneidad histológica y molecular.^(8,9,10,11,12) Se presenta el caso de un paciente pediátrico con esta compleja patología, se realiza una valoración integral y multidisciplinaria y se toma conducta quirúrgica con evolución favorable.

REPORTE DE CASO

Paciente de sexo femenino de 6 años de edad procedente de la región de los Yungas La Paz Bolivia, referida de un hospital de segundo nivel por cuadro clínico de gran distensión abdominal y masa abdominal palpable, además el familiar refiere que padece de estreñimiento. Al examen físico de ingreso, los hallazgos positivos, presenta mucosas ligeramente pálidas, hidratadas, refiere molestias abdominales, abdomen distendido, doloroso a la palpación superficial y profunda, no irritación peritoneal, se palpa masa abdominal gigante de

aproximadamente 15 x 10 cm de diámetro, que ocupa todos los cuadrantes del abdomen, de consistencia dura, doloroso a la palpación profunda, Ruidos Hidroaéreos (RHA) hipoactivos.

Se realiza ecografía abdominal la cual informa, lesión tumoral retroperitoneal que condiciona diafragma de situación alta por desplazamiento craneal de contenido peritoneal, que mide 17,2 x 15,9 x 10 cm con volumen de 1436 ml, que sugiere corresponder a probable Neuroblastoma, sin descartar otra patología, diafragma de situación alta por desplazamiento craneal de contenido peritoneal. Ante dicho hallazgo se indica tomografía axial computarizada TAC de abdomen y pelvis con contraste (figura 1) con el hallazgo de lesión tumoral heterogénea retroperitoneal en probable relación a neuroblastoma, que mide aproximadamente 19,4 x 9,8 x 16,4 cm (L x AP x T) con volumen de 1621 ml, conglomerado de adenopatías retroperitoneal en relación a secundarismo de primario conocido, ureterohidronefrosis derecha grado III-IV secundario a compresión extrínseca de lesión retroperitoneal.

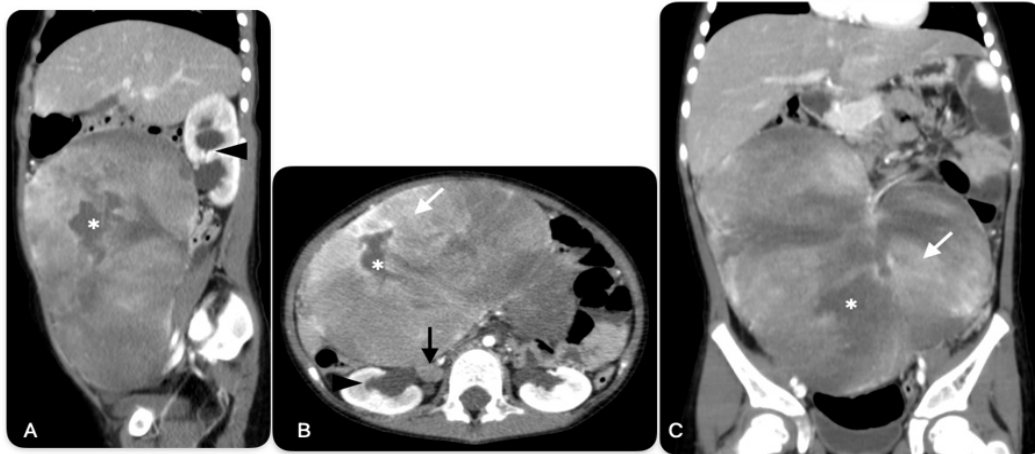


Figura 1. TAC abdomino-pélvica contrastada con reconstrucción multiplanar: A (Corte sagital), B (Corte axial) y C (Corte coronal) muestran gran masa retroperitoneal con efecto de masa local, heterogénea con áreas de necrosis (*) y reforzamiento intermedio al medio de contraste (flecha blanca) y heterogéneo en resto de la lesión, comprime uréteres condicionando Hidronefrosis derecha y ejerce efecto de masa local (cabeza de flecha negra). B. Existen sugerentes adenopatías secundarias (flecha negra).

Con todos los hallazgos se decide su ingreso a quirófano para laparotomía exploratoria y toma de biopsia a cielo abierto, en el transquirúrgico se evidencia masa abdominal gigante (figura 2), con componente tanto quístico como sólido, con neovascularizaciones.

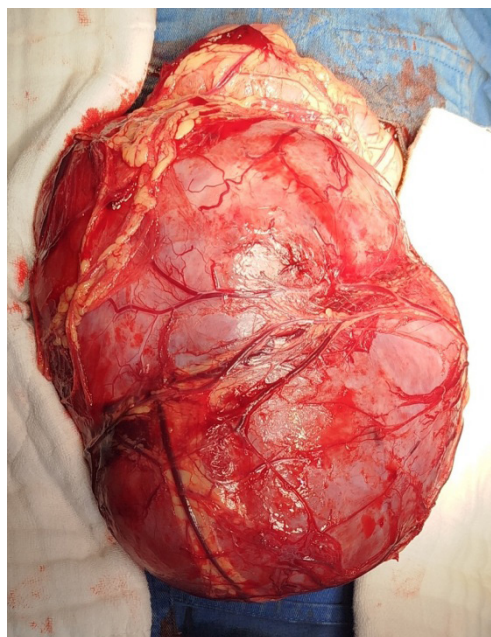


Figura 2. Se observa, masa tumoral encapsulada, lobulada, blanda, pardo grisáceo, que mide 19,5 x 15 x 10 cm. Al corte superficie de aspecto mixoide, con áreas de hemorragias

Se realiza toma de biopsia incisional, evidenciando sangrado en napa y abundante en el sitio de biopsia, se procede a realizar maniobras hemostáticas para contener el sangrado, al evidenciar que se mantiene el sangrado activo, realiza resección total del tumor, se amplía la incisión a supra e infraumbilical amplia, se realiza la resección total del tumor, además de resección parcial del omento mayor comprometido en la masa, apoyados con el uso de bisturí armónico en la cirugía.

El informe histopatológico evidencia en su descripción microscópica: Los cortes histológicos muestran una neoplasia hipocelular constituida por miofibroblastos de células fusadas paralelas con núcleos alargados, cromatina vesicular y nucléolos insinuados; algunas células tienen núcleos alargados con macronúcleos o cromatina, dispuestos en abundante estroma mixoide con presencia de células inflamatorias constituidas los linfocitos, plasmocitos, algunos neutrófilos e histiocitos, escasas figuras de mitosis, áreas de hemorragia y congestión vascular, periféricamente rodeadas por delgada cápsula fibroconectiva. Informa como conclusión: Hallazgos histopatológicos compatibles con Tumor Miofibroblástico Inflamatorio, se corrobora el diagnóstico con estudio de inmunohistoquímica.

DISCUSIÓN

El Tumor Miofibroblástico Inflamatorio (TMI) es una patología rara y poco frecuente que se agrupa dentro de los pseudotumores inflamatorios, se forma más comúnmente de 2 tipos de tejidos: las mucosas y el mesenterio, se presenta en cualquier grupo de edad con predominio en niños y adolescentes. Los síntomas clínicos del TMI suelen ser específicos de cada órgano. La tomografía axial computarizada (TAC) es el método diagnóstico más fiable. En nuestro caso se realizó una TAC antes de la operación de la niña de 6 años, lo que pudo orientar la formulación del plan quirúrgico. Los resultados de las pruebas de laboratorio varían considerablemente. El diagnóstico final aún depende de los resultados patológicos e inmunohistoquímicos. La presentación clínica esta en relación a la localización del tumor, en la mayoría de los casos es asintomática, un porcentaje de los casos puede cursar con manifestaciones generales como astenia, anorexia, pérdida de peso, fiebre y anemia microcítica e hipocrómica. Su diagnóstico en la variedad mesentérica es difícil, por su presentación clínica e imagenológica, además de sus características variables, como lo demuestra el presente caso clínico, donde el diagnóstico diferencial y sobre todo imagenológico evidenciaba otros tipos de tumores retroperitoneales e incluso los hallazgos trans quirúrgicos demostraron una gran masa abdominal con componentes quísticos y sólidos además de neovascularizaciones que impresionaban una neoplasia. El nuevo impacto tecnológico en Imagenología con técnicas de intervencionismo vascular y no vascular en la medicina, dispone una coadyuvancia en el tratamiento y manejo de este tipo de lesiones con embolización de arterias polares principales que nutren el tumor antes de su resección total. Las nuevas secuencias en resonancia magnética y el uso de gadolinio, contrasta nuevos hallazgos por diagnóstico por imágenes y complementa el estudio de benignidad y malignidad frente a este tipo de lesiones para su manejo adecuado.

El diagnóstico diferencial del TMI se hace con lesiones benignas como linfangiomas quísticos, granuloma de células gigantes, tumor fibroso solitario, mixoepitelioma, mixofibroma y con tumores malignos como neuroblastoma, teratomas, linfomas, sarcoma y rhabdomyosarcomas. La cirugía sigue siendo el tratamiento de elección, sin embargo, Zhao, et al presentaron dos casos de tumores miofibroblásticos inflamatorios intraabdominales irresecables que experimentaron regresión espontánea sin tratamiento quirúrgico. La resección quirúrgica total del tumor es el tratamiento quirúrgico de elección, ya que la resección quirúrgica completa es curativa, al resecar en su totalidad el tumor desaparece el efecto de masa en la cavidad abdominal desapareciendo toda la sintomatología y alteraciones. Se han reportado recidivas cuando la resección es incompleta.

En la literatura se menciona que en ninguno de los casos revisados se diagnosticó el tumor miofibroblástico inflamatorio, ni antes, ni durante la cirugía, el diagnóstico definitivo fue por anatomía patológica mediante estudio histopatológico más inmunohistoquímica.

CONCLUSIONES

El Tumor Miofibroblástico Inflamatorio (TMI) representa una entidad neoplásica rara en la edad pediátrica, con características clínicas, histopatológicas y moleculares que lo convierten en un desafío diagnóstico y terapéutico significativo. Su naturaleza intermedia, con bajo potencial metastásico pero alta tasa de recurrencia local, exige una evaluación integral y un enfoque multidisciplinario para su adecuada caracterización y manejo. El diagnóstico preciso del TMI requiere no solo de una evaluación morfológica detallada, sino también del uso sistemático de técnicas inmunohistoquímicas y estudios moleculares, especialmente aquellos dirigidos a la detección de reordenamientos genéticos como los del gen ALK, que tienen implicancias tanto pronósticas como terapéuticas lo cual se ve limitado en nuestro contexto. Desde el punto de vista terapéutico, la resección quirúrgica completa sigue siendo el pilar del tratamiento como lo fue en nuestro caso clínico, especialmente en lesiones localizadas y resecables, ya que se asocia con un menor riesgo de recurrencia. Este caso clínico pone en evidencia la complejidad inherente al abordaje del TMI en pacientes pediátricos, reforzando la necesidad de

una colaboración estrecha entre pediatras, cirujanos, imagenólogos, patólogos y oncólogos. Asimismo, debido a la rareza de la enfermedad entre la población pediátrica, se necesitan más investigaciones y experiencia colectiva para mejorar nuestro conocimiento de la TMI y refinar las estrategias de tratamiento para estos casos.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Yamamoto H. Inflammatory myofibroblastic tumour. En: The WHO Editorial Board E, editor. WHO classification of tumours of soft tissue and bone tumours, 5th ed. 5a ed. Lyon, France: IARC; 2020. p. 109-11.
2. Coffin CM, Hornick JL, Fletcher CDM. Inflammatory myofibroblastic tumor: comparison of clinicopathologic, histologic, and immunohistochemical features including ALK expression in atypical and aggressive cases. *Am J Surg Pathol*. 2007;31(4):509-20. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1097/01.pas.0000213393.57322.c7>
3. 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(8):859-72. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1097/00000478-199508000-00001>
4. Cassarino DS, Gardner J, Lucas D, Quick CM, Stallings-Archer K. Diagnostic pathology: Soft tissue tumors third ed. 3a ed. Vols. 88-99. Philadelphia: Elsevier - Health Sciences Division; 2019. 114-791
5. Mocellin S. Soft tissue tumors: A practical and comprehensive guide to sarcomas and benign neoplasms. Cham: Springer International Publishing; 2021.
6. Casanova M, Brennan B, Alaggio R, Kelsey A, Orbach D, van Noesel MM, et al. Inflammatory myofibroblastic tumor: The experience of the European pediatric Soft Tissue Sarcoma Study Group (EpSSG). *Eur J Cancer*. 2020; 127:123-9. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ejca.2019.12.021>
7. Armstrong V, Khazeni K, Rosenberg A, Swain SK, Moller M. Inflammatory pseudotumor secondary to urachal cyst: A challenging clinical case report. *Int J Surg Case Rep*. 2020; 66:360-4. <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijscr.2019.12.029>
8. Antonescu CR, Blay JY, Bovee JVG, Bridge JA, Cunha IW, Dei Tos AP, Flanagan AM, Fletcher CDM, Flope AL, Hornick JL, Mertens F, Miettinen M, Nielsen GP, Oda Y, Yoshida A. WHO classification of tumours of soft tissue and bone tumours, 5th ed. 5a ed. Vols. 2-4. Lyon, France: IARC; 2020.
9. Callizaya Macedo G, Auza-Santivañez JC, Vallejos Rejas DRE, Quispe Sarmiento RA, Flores Canaviri JJ, Suarez Laime LH. Giant multiloculated omental cyst in a pediatric patient. Case report and literature review. *Multidisciplinar (Montevideo)*. 2024; 2:88. <https://doi.org/10.62486/agmu202488>
10. Coffin CM, Hornick JL, Fletcher CDM. Inflammatory myofibroblastic tumor: comparison of clinicopathologic, histologic, and immunohistochemical features including ALK expression in atypical and aggressive cases. *Am J Surg Pathol*. 2007; 31(4):509-20.
11. Aguirre Cruz B, Auza-Santivañez JC, Vallejos-Rejas DRE, Mendoza-Contreras E, Quispe-Medrano V, Salazar Ortega BF, et al. Usefulness of Ultrasound in the diagnosis of Septic Arthritis: about a case. *AG Salud*. 2025; 3:192. <https://doi.org/10.62486/agsalud2025192>
12. Quisbert Vasquez HT, Auza-Santivañez JC, Moscoso Zurita G, Suarez Laime LH, Apaza Huanca B, Callizaya Macedo G. Choledochal cyst in a pediatric patient with Down syndrome, a diagnostic challenge. *SCT Proceedings in Interdisciplinary Insights and Innovations*. 2025; 3:379. <https://doi.org/10.56294/piii2025379>

FINANCIACIÓN

Los autores no recibieron financiación para la aplicación del presente estudio.

CONFLICTO DE INTERESES

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.

CONTRIBUCIÓN DE AUTORÍA

Conceptualización: Giovanni Callizaya Macedo, Jhossmar Cristians Auza-Santivañez.
Análisis formal: Giovanni Callizaya Macedo.

Investigación: Freddy Ednildon Bautista-Vanegas, Jhossmar Cristians Auza-Santivañez.

Metodología: Giovanni Callizaya Macedo.

Administración del proyecto: Ingrid Neysa Cabezas-Soliz, Giovanni Callizaya Macedo.

Supervisión: Giovanni Callizaya Macedo.

Visualización: Ritdber Alfredo Quispe Sarmiento.

Redacción - borrador original: Giovanni Callizaya Macedo, Jhossmar Cristians Auza-Santivañez, Ingrid Neysa Cabezas-Soliz, Martin Felix Fernando Alarcón Caba, María Angela Murillo Alcázar, Mayra Estephany Atila Lujá, Ritdber Alfredo Quispe Sarmiento, Freddy Ednildon Bautista-Vanegas.

Redacción - revisión y edición: Giovanni Callizaya Macedo, Jhossmar Cristians Auza-Santivañez, Ingrid Neysa Cabezas-Soliz, Martin Felix Fernando Alarcón Caba, María Angela Murillo Alcázar, Mayra Estephany Atila Lujá, Ritdber Alfredo Quispe Sarmiento, Freddy Ednildon Bautista-Vanegas.