

# TUMOR MIOFIBROBLÁSTICO INFLAMATÓRIO - RELATO DE UMA SÉRIE DE CASOS DE UMA ÚNICA INSTITUIÇÃO

Luis Fernando Menezes, Marília Fornaciari Grabois, Sima Esther Ferman

Serviço de Oncologia Pediátrica do Instituto Nacional de Câncer

## INTRODUÇÃO

Tumores miofibroblásticos inflamatórios (TMI) são neoplasias mesenquimais de malignidade intermediária e extremamente raros, frequentemente localizados nos pulmões e abdome. A maioria dos casos tem curso benigno, mas podem ser localmente invasivos e tem algum risco de metástases (5%). A cirurgia é a base do tratamento em doença localizada, e em doença avançada pode ser usada a quimioterapia sistêmica e mais recentemente terapia-alvo tem sido uma possibilidade em casos de rearranjo ALK (Anaplastic Lymphoma Kinase).

## METODOLOGIA

Estudo retrospectivo com análise de prontuários de oito pacientes com diagnóstico de TMI, com idade entre 0 a 15 anos, assistidos em hospital terciário, no período de 2009 a 2022. Variáveis do estudo: idade ao diagnóstico, local de acometimento primário do tumor, presença de metástases ao diagnóstico, tratamentos recebidos, presença de complicações, recaídas e/ou metástases durante o tratamento, e os desfechos clínicos. Para classificação de grupo clínico/cirúrgico foi utilizado o *Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS) grouping system*, que avalia a extensão do tumor após a abordagem cirúrgica inicial: grupo I—ressecção completa (R0), grupo II—ressecção com doença residual microscópica (R1), grupo III—doença residual macroscópica (R2) ou biópsia (doença irresssecável).

## RESULTADOS

TABELA 1. PERFIL CLÍNICO EPIDEMIOLÓGICO DA POPULAÇÃO

Caso	Idade (anos)	Sintomas iniciais	Tempo para o diagnóstico (dias)	Localização	Tamanho (cm)	Volume Tumoral (cc)	ALK
1	0,8	Sangramento digestivo	18	Estômago - Corpo gástrico	14x10,5x6,0	461	Pos.
2	7,9	Dor abdominal	49	Pelve	7,0x3,5x2,7	35	Pos.
3	9,3	Massa Localizada	59	Cervical / Tireóide	3,7x3,6x3,0	21	Neg.
4	15,8	Dispneia	80	Traquéia	1,5x1,8x1,3	1,8	Pos.
5	10,0	Massa Localizada	93	Mucosa Oral	4x3x1,5	28	Neg.
8	2,1	Massa Localizada	365	Submandibular/Parótida	2,5x2,5x1,5	5	Neg.
7	9,3	Pneumonia de repetição	212	Pulmão esquerdo	7,1x7,2x5,8	155	Neg.
8	8,3	Febre + Dispneia	234	Mediastino posterior	11,3x7,9x5,7	266	Pos.

Legendas: Pos. - Positivo; Neg. - Negativo; SED – sem evidência de doença.

TABELA 2. MODALIDADES DE TRATAMENTO

Caso	Cirurgia Primária	Re-Excisão primária	Grupo IRS	Seguimento
1	SIM	NÃO	I	SED
2	SIM	NÃO	I	SED
3	SIM	NÃO	I	SED
4	SIM	NÃO	I	SED
5	SIM	NÃO	I	SED
8	SIM	NÃO	I	SED
7	SIM	NÃO	I	SED
8	SIM	SIM	I	SED

Legendas: IRS – Intergroup Rhabdomyosarcoma Study grouping system; SED – sem evidência de doença.

## DISCUSSÃO

- População de estudo – 8 casos
- Mediana de idade ao diagnóstico – 8,8 anos (0,8 – 15,8 anos)
- Mediana do tempo de Sintomas – 3 meses (18 dias- 1 ano)
- Mediana de volume tumoral – 32cc (1,8 – 461)
- ALK positivo na Imunohistoquímica – 50% (n=4)
- Todos os pacientes tratados com cirurgia. Apenas 1 caso necessitou de uma reabordagem para ampliação de margens
- Nesta coorte não houve a necessidade de quimioterapia ou radioterapia
- Todos os pacientes encontram-se vivos após uma mediana de seguimento de 17 meses (1,1 – 83 meses)

## CONCLUSÃO

Nessa coorte todos os casos apresentavam doença localizada e alcançaram excelente controle local com a cirurgia primária, sem necessidade de tratamento complementar, com bom prognóstico.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Cantera JE, Alfaro MP, Rafart DC, Zalazar R, Muruzabal MM, Barquín PG, Pérez IV. Inflammatory myofibroblastic tumours: a pictorial review. *Insights Imaging*. 2015 Feb;6(1):85-96. doi: 10.1007/s13244-014-0370-0. Epub 2014 Dec 18. PMID: 25519466; PMCID: PMC4330239.
2. Gros L, Dei Tos AP, Jones RL, Digkila A. Inflammatory Myofibroblastic Tumour: State of the Art. *Cancers (Basel)*. 2022 Jul 27;14(15):3662. doi: 10.3390/cancers14153662. PMID: 35954326; PMCID: PMC9367282.
3. Siemion K., Reszec-Gielazyn J., Kisluk J., Roszkowiak L., Zak J., Korzynska A. What do we know about inflammatory myofibroblastic tumors?—A systematic review. *Adv. Med. Sci.* 2022;67:129–138. doi: 10.1016/j.advms.2022.02.002.
4. Coffin C.M., Hornick J.L., Fletcher C.D. Inflammatory myofibroblastic tumor: Comparison of clinicopathologic, histologic, and immunohistochemical features including ALK expression in atypical and aggressive cases. *Am. J. Surg. Pathol.* 2007;31:509–520. doi: 10.1097/01.pas.0000213393.57322.c7