

**RELATO DE CASO**

DOI: 10.55825/RECET.SBU.0161

## TUMOR MIOFIBROBLÁSTICO INFLAMATÓRIO PARATESTICULAR: RELATO DE CASO E REVISÃO DA LITERATURA

VICTOR KENITI GOMES NISHIYAMA (1), SAMUEL SAIOVICI (1), CAMILA RIBEIRO DE ARRUDA MONTEIRO (1), LUCAS STRUFALDI NUNES (1), LUIZ FELIPE MUNHOZ PICHE (1)

*1 Departamento de Urologia Pediátrica do Hospital São Paulo. Preceptor da residência médica de Urologia no Hospital Edmundo Vasconcelos.*

### RESUMO

**INTRODUÇÃO:** Tumor miofibroblástico inflamatório (TMI) do trato geniturinário é uma entidade rara composto por um infiltrado inflamatório misto e de células fusiformes.

Objetivo deste trabalho foi relatar um caso TMI de origem escrotal paratesticular incluindo diagnóstico, manejo cirúrgico e revisão da literatura.

**APRESENTAÇÃO DO CASO:** homem de 46 anos com uma massa escrotal, extratesticular à direita, indolor, de consistência sólida. À ultrassonografia, lesão sólida e hipervascularizada, lateral ao cordão espermático. Na ressonância magnética, identificou-se lesão sólida, de aspecto fusiforme, sem infiltração cutânea. Foi submetido à ressecção cirúrgica por via inguinal com preservação do testículo e cordão espermático. Após 8 meses de seguimento, não houve recidiva da doença.

**CONCLUSÃO:** excisão cirúrgica tem sido o tratamento de escolha associada à vigilância de rotina com seguimento clínico, considerando que o TMI tem potencial de malignidade incerta.

**Palavras-chave:** miofibroblasto, tumor, sistema geniturinário, relato de casos

## INTRODUÇÃO

Os tumores paratesticulares são entidades raras e se referem às neoplasias localizadas no epidídimo, cordão espermático e estruturas adjacentes extratesticulares no interior do escroto [1].

O tumor miofibroblástico inflamatório (TMI) é uma neoplasia rara benigna e pouco descrita na literatura. Já foram relatados casos em diversos órgãos, principalmente no pulmão. É conhecido por outros nomes como pseudotumor inflamatório e tumor miofibroblástico atípico, composto por um infiltrado inflamatório misto de células plasmáticas e fusiformes em variadas proporções [2]. O TMI compreende 6% das lesões paratesticulares e são observadas em qualquer idade, com pico de incidência entre os 20 e 40 anos [3]. Em função de sua benignidade, a orquiectomia parcial (“testis-sparing surgery”) tem sido o tratamento preferencial com o intuito de preservar a fertilidade. Entretanto, diferenciar o TMI de outras neoplasias malignas é com base nos achados clínicos e de imagem é desafiador. Inclusive alguns casos de orquiectomia radical já foram relatados [4].

O objetivo deste trabalho é descrever um caso de TMI paratesticular tratado com orquiectomia parcial, além de abranger o diagnóstico, conduta cirúrgica e dificuldade no diagnóstico anatomopatológico, bem como uma revisão da literatura pertinente, justificando-se pela raridade da patologia.

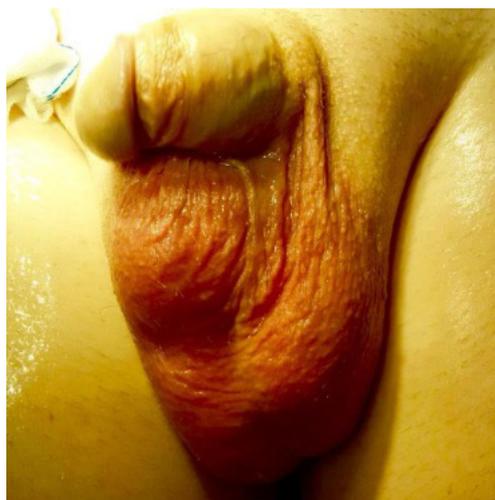
## INFORMAÇÕES DO PACIENTE

Paciente do sexo masculino, 46 anos, previamente hígido, sem vícios, notou abaulamento em região inguinoescrotal direita há 6 meses, com aumento progressivo, sem relação com esforço. Negava febre, hematúria ou dor. Tinha como único antecedente cirúrgico uma vasectomia há 18 anos, sem outras comorbidades.

## Achados clínicos

Ao exame físico, foi identificado massa extratesticular com aparente envolvimento do cordão espermático, de consistência sólida, medindo aproximadamente 8,5 cm (Figura 1).

Figura 1: Massa escrotal à direita.



## Cronologia

Paciente realizou investigação diagnóstica por 1 mês, quando foi submetido à cirurgia com congelação e definição do diagnóstico etiológico. Permaneceu em seguimento por ao menos 8 meses, sem sinais de recidiva da doença.

## Diagnóstico

O tumor, quando escrotal, pode ser clinicamente indistinguível do testículo, epidídimo ou cordão espermático, necessitando de investigação com exames complementares. Os diagnósticos diferenciais são tumor testicular, carcinoma adenomatóide, sarcoma paratesticular e adenocarcinoma de epidídimo [5].

Portanto, inicialmente, realizou-se uma ultrassonografia que evidenciou uma lesão paratesticular, sólida, hipervascularizada e lateral ao cordão (Figura 2). Após, realizou-

-se ressonância magnética a qual caracterizou uma lesão expansiva paratesticular à direita, sem infiltração cutânea (Figura 3).

### Intervenção terapêutica

Após 1 mês de investigação, o paciente foi submetido à ressecção cirúrgica da lesão paratesticular por via inguinal (com clampeamento do pedículo espermático antes da abordagem do tumor) e exteriorização do cordão, tumor e testículo pela referida via. Durante o intraoperatório, o tumor não envolvia o cordão espermático ou testículo (Fi-

gura 4). Realizou-se a biópsia de congelação, mostrando tumor de aspecto fusocelular. Em função deste aspecto, optou-se por ressecção completa do tumor com preservação do testículo e cordão espermático.

O resultado anatomopatológico da peça cirúrgica identificou uma formação nodular constituída por proliferação difusa de células estreladas e alongadas, núcleos ovoides e leve hiper cromasia (Figura 5). Além disso, visualizou-se agregado de infiltrado linfocitário e plasmocitário com grande número de mastócitos. Não se observaram figuras de

Figura 2: Imagem de ultrassonografia evidenciando a massa paratesticular.

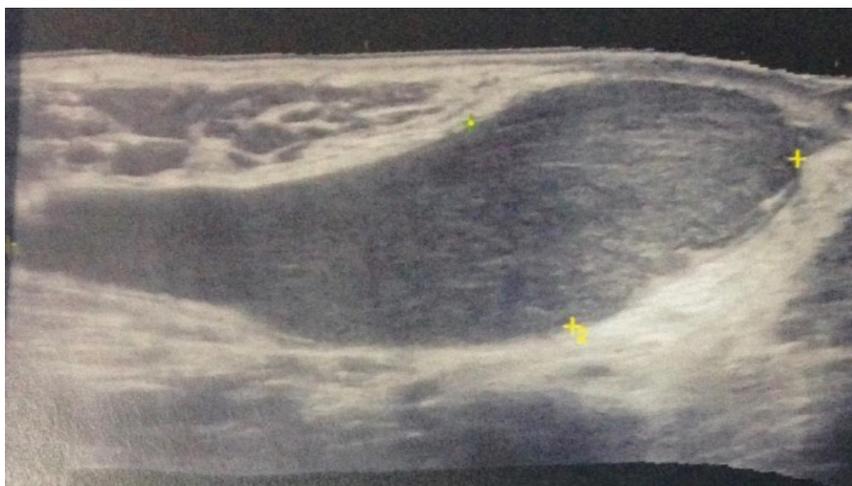


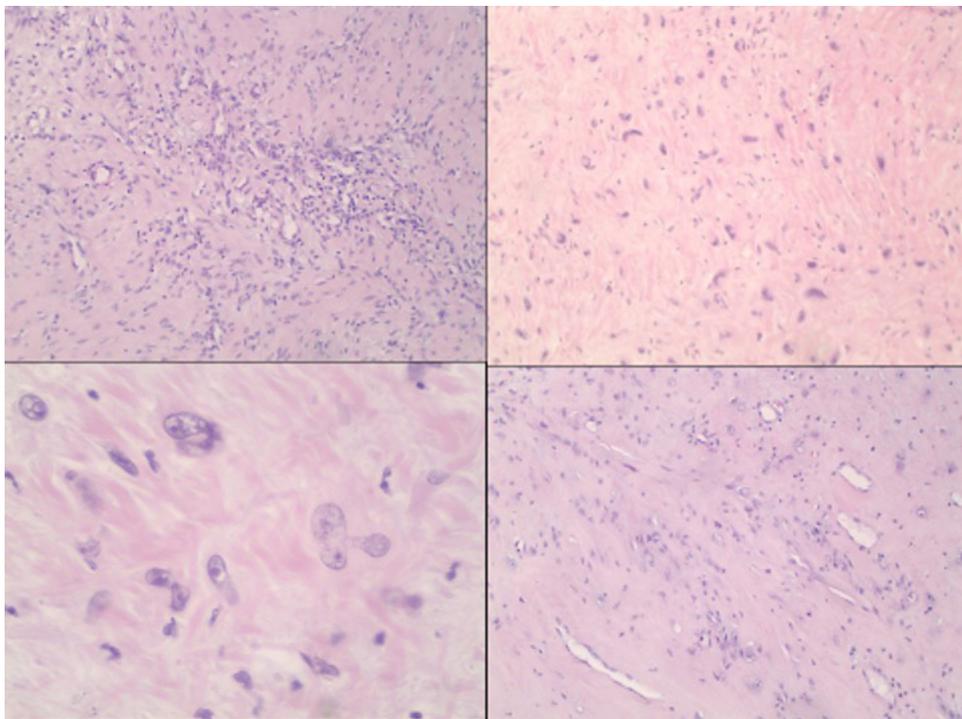
Figura 3: Imagem de ressonância magnética evidenciando a massa sólida (seta), lateral ao cordão espermático direito.



Figura 4: Aspecto intraoperatório da lesão, sem envolvimento do cordão espermático ou testículo.



Figura 5: Avaliação histológica por coloração hematoxilina e eosina, evidenciando a proliferação de células fusiformes com estroma mixóide com células inflamatórias, núcleos pleomórficos e perda do arranjo hialino do estroma.



mitose. Realizou-se também complementação com exame imuno-histoquímico que confirmou o diagnóstico, com padrão morfológico de moderada celularidade do tipo fusocelular curta, sem formação de feixes longos e com estroma mixóide, associado a vasos com paredes focalmente escleróticas e capilares. Expressão difusa de EMA, além de CD34 e receptores hormonais focais. Deste modo, definiu-se o diagnóstico de TMI paratesticular.

### Acompanhamento e desfechos

Durante seguimento clínico, após 8 meses de pós-operatório, o paciente apresentou boa evolução clínica, sem orquialgias no local da manipulação cirúrgica, sem sinais de recidiva da doença e sem necessidade de qualquer outra medida terapêutica complementar.

## DISCUSSÃO

O pseudotumor inflamatório é raro, sendo descrito pela primeira vez no trato geniturinário em 1980 por Roth na bexiga em um homem de 32 anos. A seguir, Proppe descreveu uma entidade chamada de “nódulo pós-operatório de células fusiformes” no trato genital de 4 homens e 4 mulheres entre 4 semanas e 4 meses após instrumentação cirúrgica. O termo tumor miofibroblástico inflamatório foi descrito pela primeira vez em 1990 por Pettinato [2].

O local mais comum de acometimento do trato geniturinário é a bexiga, apesar de haver descrição de acometimento nos rins, uretra, próstata e ureter [2]. A maioria dos pacientes acometidos são adultos, porém há relatos de ocorrência em crianças e adolescentes. Há uma predominância no sexo masculino, na proporção de 2:1 a 3:1[2]. Este tipo de tumor está associado ao tabagismo e à instrumentação cirúrgica prévia (como na vasectomia descrita em nosso caso). A fisiopatologia do tumor miofibroblástico inflamatório ainda não é bem conhecida, sendo várias teorias propostas, entre elas infecciosa devi-

do à característica da lesão com infiltrado inflamatório, além de vários microrganismos já terem sido identificados, como *Bacterioides corrodens*, *Klebsiella pneumoniae*, *Corynebacterium equi*, *Escherichia coli* e o vírus *Epstein-barr*, detectado em 40-60% dos tumores em baço e fígado. Outros autores postulam a origem como sendo autoimune [2].

As características patológicas do TMI são: predominância de células miofibroblásticas e células fusiformes fibroblásticas, uma matriz mixóide ou colagenosa e células inflamatórias, principalmente células plasmáticas e linfócitos além de ocasionalmente eosinófilos [5]. Na imuno-histoquímica, há reação para vimentina (95-100%), desmina (5-80%), actina de músculo liso (48-100%) e, raramente, se cora para MyoD1 e miogenina, que são marcadores de músculo esquelético. Em aproximadamente 50% dos casos há painel imuno-histoquímico positivo para ALK (*Anaplastica Lymphoma Kinase*). Estudos genéticos recentes detectaram anormalidades cariotípicas no TMI, com cerca de 50-60% dos casos apresentando aberração genética no braço curto do cromossomo 2, região p21-p23, especificamente no rearranjo envolvendo gene ALK, sustentando o conceito de que o TMI é uma neoplasia.

Clinicamente, os pacientes podem se apresentar com febre, sudorese noturnas, perda de peso ou parâmetros laboratoriais alterados como anemia e leucocitose. Entretanto, os pacientes com TMI em trato geniturinário normalmente são assintomáticos, comumente referindo massa palpável de duração variável.

Várias opções de tratamento têm sido propostas em outros lugares que não trato geniturinário incluindo quimioterapia convencional, incluído metotrexato, ou inibidores de tirosina quinase [5]. A excisão cirúrgica tem sido o tratamento de escolha tanto para a exérese completa da lesão, quanto para identificar o tipo histológico, além de excluir malignidade [1]. O potencial de metástase e recorrências ainda não está claro, acredita-se

que a recorrência seja de 23 a 37% nos tumores intra-abdominais e retroperitoneais [5].

O caso apresentado comportou-se do ponto de vista clínico exatamente como descrito na literatura, salientando-se a preservação do cordão espermático e testículo.

Além disso, destacamos a relevância em se discutir o diagnóstico diferencial de tumores paratesticulares, assim como a sua dificuldade diagnóstica, necessitando de análise de imuno-histoquímica para sua definição etiológica; e a importância de alinhar expectativas com paciente com o intuito de orientar o monitoramento clínico, risco de recidiva ou metástase, apesar do prognóstico favorável.

#### **Perspectivas do paciente:**

Nossa equipe explicou sobre o tumor primário (TMI paratesticular) e alinou expectativas com o paciente, de tal forma que permaneceu extremamente satisfeito com o procedimento e manteve-se disposto a manter o seguimento oncológico.

#### **CONFLITO DE INTERESSE**

Nenhum declarado.

#### **AUTOR CORRESPONDENTE**

**Dr. Samuel Saiovici**

*Hospital Edmundo Vasconcelos*

*R. Borges Lagoa - Vila Clementino*

*04038-906 - São Paulo, SP - Brasil*

*Telefone: (11) 2070-4148*

*E-mail: saiovici.samuel@gmail.com*

#### **REFERÊNCIAS**

1. Purnomo S, Afriansyah A, Mirza H, Seno DH, Purnomo N, Siregar MAR. A rare case report of paratesticular spindle cell tumor: Inflammatory myofibroblastic tumor. *Int J Surg Case Rep* 2023;106:108235. <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2023.108235>.
2. Cheng L, Foster SR, MacLennan GT, Lopez-Beltran A, Zhang S, Montironi R. Inflammatory Myofibroblastic Tumors of the Genitourinary Tract—Single Entity or Continuum? *Journal of Urology* 2008;180:1235–40. <https://doi.org/10.1016/j.juro.2008.06.049>.
3. Kodama H, Hatakeyama S, Matsumoto T, Tanaka T, Horiguchi H, Kubota Y, et al. A Case of Fibrous Pseudotumor in the Scrotum: Challenge for Diagnosis and Testicular Preservation. *Case Rep Urol* 2018;2018:1–4. <https://doi.org/10.1155/2018/6904827>.
4. Subik MK, Gordetsky J, Yao JL, di Sant'Agnese PA, Miyamoto H. Frozen section assessment in testicular and paratesticular lesions suspicious for malignancy: its role in preventing unnecessary orchiectomy. *Hum Pathol* 2012;43:1514–9. <https://doi.org/10.1016/j.humpath.2011.11.013>.
5. 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;67:129–38. <https://doi.org/10.1016/j.advms.2022.02.002>.

**Submissão em:**

06/2024

**Aceito para publicação em:**

12/2024