

**History:**

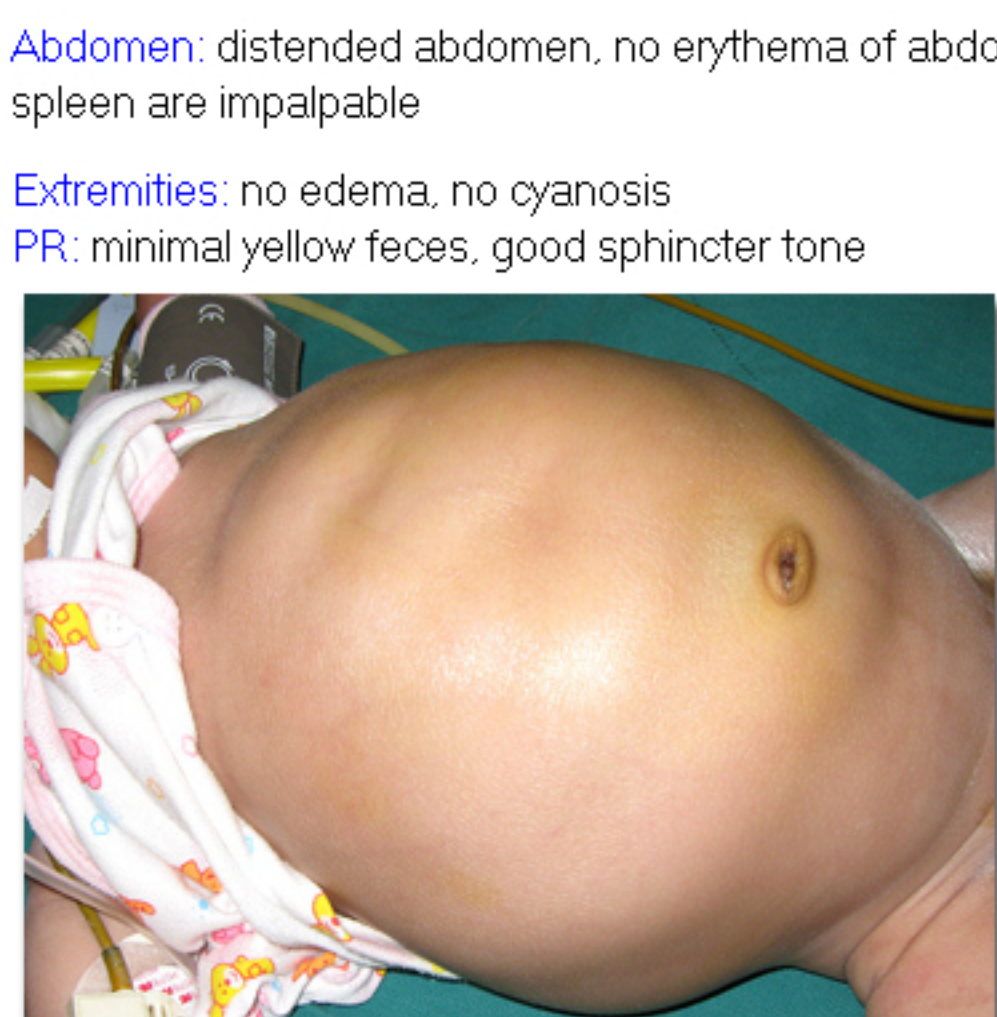
ผู้ป่วยเด็กชายไทย อายุ 2 เดือน มีอาการ ท้องโต อาเจียนมากขึ้น 3วันก่อนมาโรงพยาบาล  
**ประวัติปัจจุบัน:** อายุ 11วันมีอาการอาเจียนเป็นน้ำสีเหลือง อ้วกพาดำแล้วอาการดีขึ้น ถ่ายอุจจาระปกติวันละ 2ครั้ง ไม่มีไข้  
 1สัปดาห์ก่อนมา รพ. มีอาการท้องโตมากขึ้น อาเจียนหลังดูดนมทุกครั้ง ลักษณะเป็นน้ำสีเหลือง ถ่ายได้ทุกวัน  
 2วันก่อนมา รพ. มีอาการอาเจียนมากขึ้นลักษณะเป็นน้ำสีเหลืองเช่นเดิม ท้องโตมากขึ้น อุจจาระได้น้อยลง ดูดนมได้ แต่อาเจียนออกมาหมด จึงมา รพ.

**Past history:**  
 Term GA 39 Wk คลอด V/E ที่ รพ. ขอนแก่น BW 3,500gm APGAR 10,10 ไม่มี complication หลังคลอด D/C พร้อมมารดา ถ่ายขี้เทาในวันแรกหลังคลอด  
 เริ่มให้กินอาหารเสริมแล้วตั้งแต่อายุ 1 เดือน  
 วัคซีน: ได้รับวัคซีนแรกคลอดแล้ว

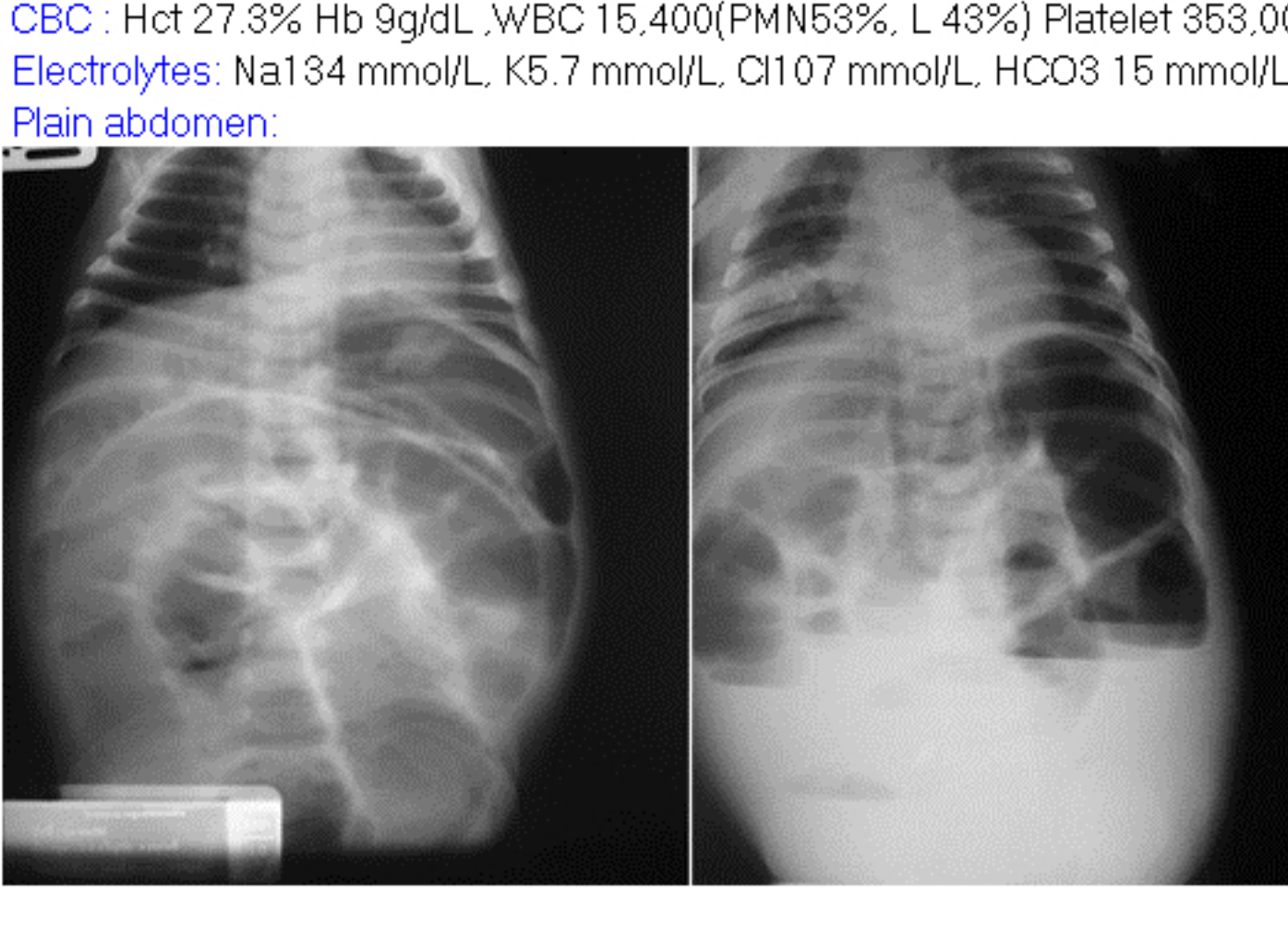
**Physical examination:**  
 GA: A Thai boy ,irritable but active, abdominal distension, BW 5 kg  
 VS: BT 37 C, Pulse 130/min, BP 96/54 mmHg, RR 40/min  
 HEENT: not pale,no jaundice, active,mild dry lips,dry tongue.pharynx and tonsils are not injected  
 RS: normal chest contour,symmetrical chest movement, normal breath sound, no adventitious sound  
 CVS: no active precordium, normal S1S2 no murmur

**Abdomen:** distended abdomen, no erythema of abdominal wall, visible bowel loop, decrease bowel sound, no palpable mass.liver and spleen are impalpable

**Extremities:** no edema, no cyanosis  
**PR:** minimal yellow feces, good sphincter tone



**Basic investigations:**  
 CBC : Hct 27.3% Hb 9g/dL ,WBC 15,400(PMN53%, L 43%) Platelet 353,000  
 Electrolytes: Na134 mmol/L, K5.7 mmol/L, Cl107 mmol/L, HCO3 15 mmol/L  
**Plain abdomen:**



Marked dilatation of some small bowel and large bowel

**Clinical course:**  
 ...24-26/01/50: activeดี ดูดนมได้ดี ไม่มีอาเจียน ไม่มีไข้ rectal irrigation ด้วย NSS ถ่ายออกดี  
 ...27/01/50: หลังfeed แล้วมีท้องอืดมากขึ้น จึงNPO, OG ต่อ suction replace OG content ด้วย Acetar  
 .....FU Electrolyte: Na139 K4.8 Cl111 HCO3 17.1  
 ...28/01/50-04/02/50: ท้องอืดดีขึ้นเป็นพัก ให้เริ่ม liquid diet มีท้องอืดและอาเจียนเป็นพักๆ ท้องอืดมากขึ้นจึง NPO และส่ง investigation film เพิ่มเติม

**Further Investigations: Barium enema**



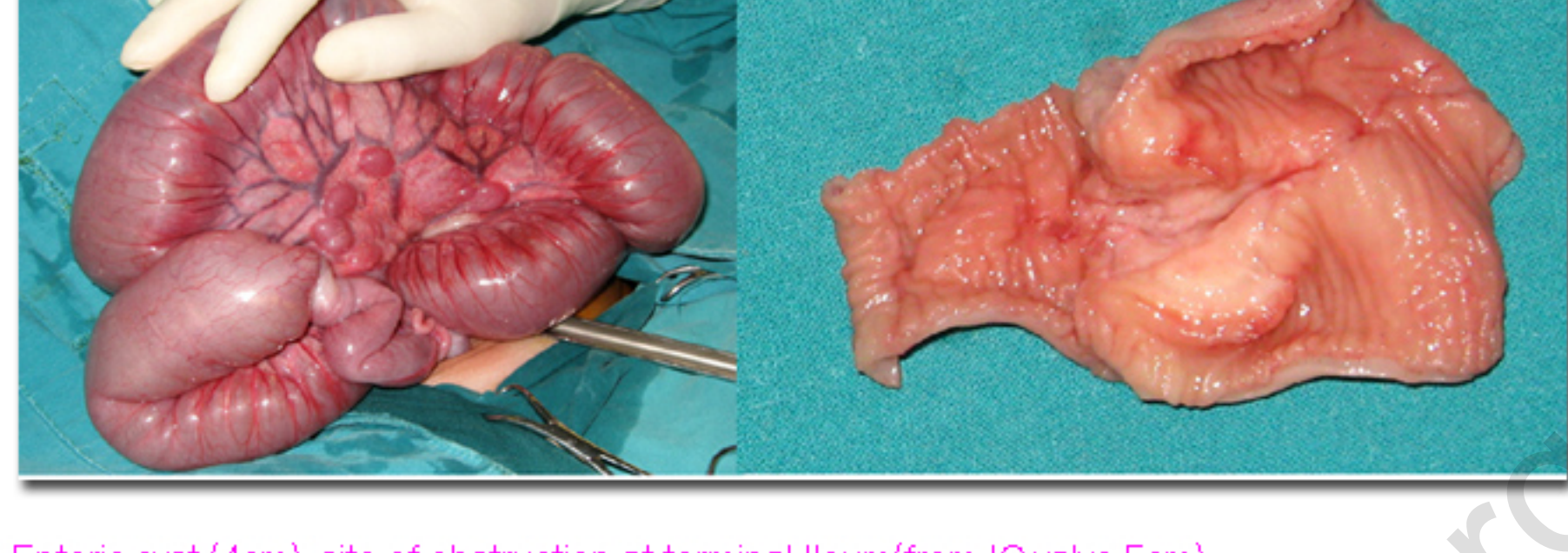
No definite evidence of transitional zone which suggested Hirschsprung's disease is demonstrated. However, diffuse dilatation of small bowel more than large bowel are detected, low small bowel obstruction can not be excluded.

**Long GI study:**

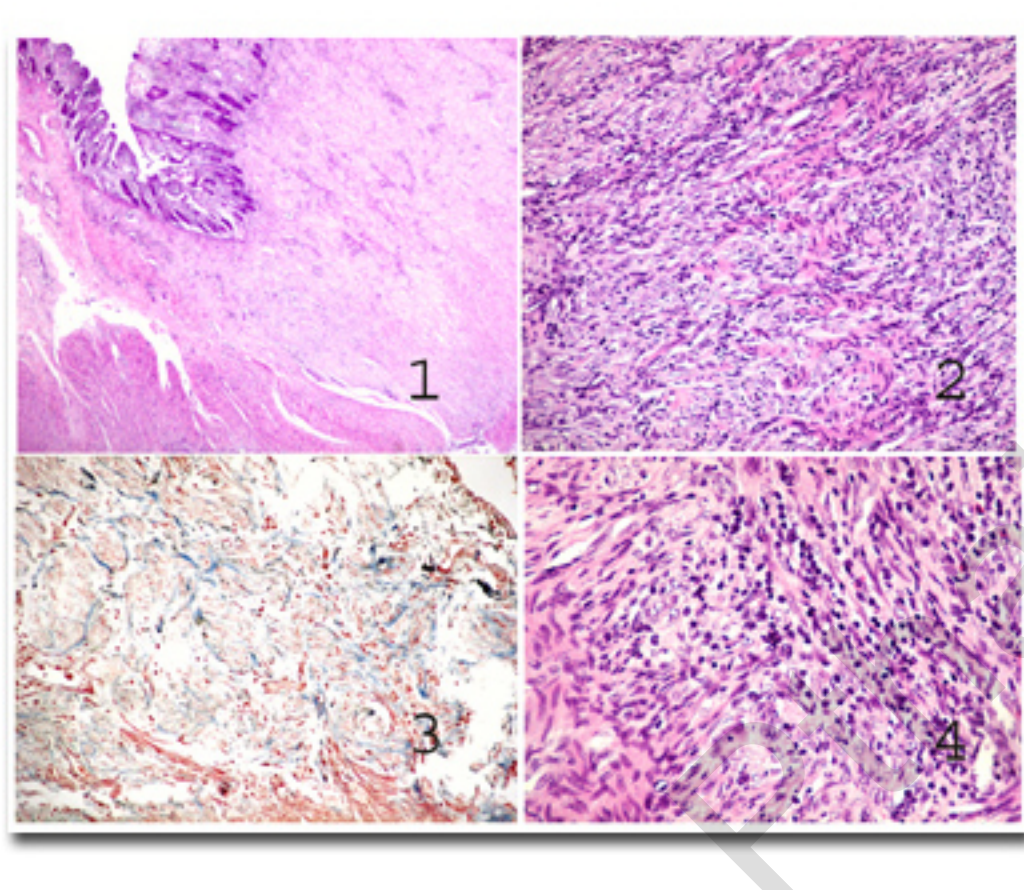
Dilate stomach with gastroesophageal reflux. The DJ-junction is within normal position. Dilatation of jejunum and small bowel are observed nearly entire abdomen.

Imp: Small bowel obstruction is possible, level of obstruction cannot definite identify.

**Operation**



Enteric cyst (4cm), site of obstruction at terminal Ileum(from IC valve 5cm)



**Pathology**

**Pathologic description:**

- 1- Thickening of the intestinal wall by proliferation of myofibroblastic cells in the lamina propria, submucosa,muscular wall and serosa.( H & E 40)
- 2- Higher magnification of Fig 1 ( H & E 200)
- 3- Masson Trichrome stain demonstrates blue color of fibrous component and red color of muscle fiber ( H & E 200)
- 4- Dispersing in the myofibroblastic bundles are lymphocytes,plasma cells and few eosinophils. ( H & E 400)

**Pathological diagnosis: Inflammatory myofibroblastic tumor**

**Clinical course (post-operation):**

- >>On ventilator support X 3 days
- >>Post operative fever at day3—> Pneumonia
- >>NPO X 7 days
- >>Start TPN
- >>Step feeding รับfeed ได้ดี ไม่มีอาเจียน อุจจาระปกติ

**Final diagnosis:**

**Inflammatory myofibroblastic tumor**

**Inflammatory myofibroblastic tumor**

**Soft tissue tumors in Pediatrics:**

- >>Tumor of vascular 29%
- >>Neurogenic 15%
- >>Myogenic (striated muscle) 14%
- >>Fibroblastic-Myofibroblastic tumors 12%

**Spectrum of Fibroblastic/Myofibroblastic tumors:**

Table 1: Tumors of Fibroblastic and Myofibroblastic Origin in Children and Adolescents
Infantile Fibrosarcoma (uncommon)
Myofibroma/Myofibromatosis (common, includes "infantile hemangiopericytoma")
Peicytic Tumor with (7,12) (rare, most likely will be classified with myopericytoma)*
Inclusion Body Fibromatosis (rare)
Fibrous Hamartoma of Infancy (rare)
Desmoid (uncommon)
Fibromatosis Coli (uncommon)
Gardner Fibroma (uncommon)
<b>Inflammatory Myofibroblastic Tumor (uncommon)</b>
Nodular Fasciitis (uncommon)
Calcifying Aponeurotic Fibroma (rare)
Calcifying Fibrous Tumor (rare)
Juvenile Hyaline Fibromatosis (rare)
Lipofibromatosis (rare)
Solitary Fibrous Tumor (rare, includes "adult hemangiopericytoma")

\*= recently described entity with features mimicking hemangiopericytoma-like myofibroma

**Inflammatory Myofibroblastic Tumor**

**Other names:**

- >>Atypical fibromyxoid tumor
- >>Pseudosarcomatous fibromyxoid tumor
- >>Plasma cell granuloma
- >>Pseudosarcomatous myofibrotic proliferation
- >>Inflammatory pseudotumor

**Unknown etiology**

- >>Immunologic response to infectious or non infectious agent
- >>True neoplasm
- >>50-60% of cases —>2p23 rearrangement involving ALK gene
- >>Associated with
  - .....Previous abdominal surgery
  - .....Lung infections
  - .....Campylobacter jejuni infection

**Most common sites :** lung, small and large bowel mesentery,

mediastinum, retroperitoneum

**Clinical:** non specific, depend on location

**Pathology**

>>>Spindle cell proliferation with myofibroblastic differentiation with a collagen stroma and chronic inflammatory infiltrate of lymphocytes ,eosinophils and plasma cells

>>>Histological pattern  
 Nodular fasciitis-like  
 Fibrous histiocytoma like  
 Desmoid or scar tissue type

**Diagnosis :** based on histological findings

**Treatment :** surgical Excision

Recurrent is common, within 1 year of the time of initial surgery

Adjuvant therapy has limited application

**Prognosis:**

Tumor related deaths (< 10% of cases)—> local invasion  
 Long term F/U is necessary to detect local recurrence and confirm the benign nature of tumor  
 —> clinically and radiologically mimics malignant tumor esp. sarcoma