

Miofibromas cutáneos de pene

Cuauhtémoc Benjamín Sánchez Reyes,* Fernando Cano García,** Luis Alfonso Díaz Fosado,*** Fabián Sánchez Sagástegui****

RESUMEN

Las tumoraciones del pene son raras en la edad pediátrica; aun más el miofibroma de pene. Describimos el caso en un niño de dos años de edad con dos nódulos asintomáticos en la región ventral que se detectaron al primer año de vida. Se tomó una biopsia escisional de las dos lesiones de aspecto fibroso. El estudio histopatológico reveló dermis profunda con neoplasia mesenquimatosa benigna y patrón nodular, con bordes mal definidos, no encapsulada, separada de la epidermis por un segmento de dermis reticular sin alteraciones; los haces de miofibroblastos alargados fueron positivos para vimentina y actina. Durante el seguimiento de 24 meses, el paciente se ha mantenido asintomático, sin evidencia de nuevas lesiones. Los miofibromas solitarios son una neoplasia benigna rara que hasta el momento sólo puede ser diagnosticada mediante el estudio histopatológico. La escisión de la lesión es a menudo curativa. Se debe continuar con el seguimiento por el riesgo de recidiva. El miofibroma se debe incluir en el diagnóstico diferencial de las tumoraciones en pene. Para nuestro conocimiento, éste es el quinto caso con miofibroma del pene, pero el primer caso con dos miofibromas.

Palabras clave: Miofibroma, miofibromatosis infantil, pene.

Nivel de evidencia: IV

Cutaneous myofibroma of the glans penis

ABSTRACT

Penile tumors are rare in children; penile myofibroma is even rarer. We describe the case of a two-year-old Caucasian male with two asymptomatic nodules detected in the ventral penile region. An excisional biopsy was performed of both fibrous lesions. The histopathology report indicated deep dermis with benign mesenchymal neoplasm and nodular pattern, with ill-defined borders, unencapsulated, separated from the epidermis by a segment of unaltered reticular dermis; the arrays of elongated myofibroblasts were positive for vimentin and actin. After 24 months of follow-up, the patient has remained asymptomatic, with no evidence of new lesions. Solitary myofibromas are a rare benign neoplasm which can only be diagnosed by histopathology. Excision of the lesion is often curative. It must be continually monitored to rule out the risk of recurrence. Myofibroma should be included in the differential diagnosis of penile tumors. To our knowledge, this is the fifth case of penile myofibroma, but the first one with the presence of two myofibromas.

Key words: Myofibroma, infantile myofibromatosis, penis.

Level of evidence: IV

INTRODUCCIÓN

Las tumoraciones de pene son infrecuentes en la edad pediátrica; el miofibroma cutáneo de pene es aun más raro. La miofibromatosis infantil (MI) es una tumoración fibrosa, benigna y rara, caracterizada por el desarrollo de nódulos que pueden localizarse en la piel, músculos estriados, huesos y vísceras, lo que ofrece un amplio espectro de síntomas clínicos. Puede ser congénita o desarrollarse en los primeros meses de vida, presentándose en un 90% de los casos antes de los dos años de edad; su etiología aún es desconocida.^{1,2}

Fue descrita por Stout y Murray en 1942, quienes la denominaron «hemangiopericitoma».³ Posteriormente, en 1951, Williams y Schrum la llamaron «fi-

* Médico residente de Cirugía Pediátrica, Instituto Nacional de Pediatría.
** Médico residente de Patología Oncológica, Fundación Clínica Médica Sur.
*** Médico adscrito al Departamento de Anestesiología Pediátrica, Instituto Nacional de Pediatría.
**** Médico adscrito al Servicio de Urología Pediátrica, Instituto Nacional de Pediatría.

Recibido para publicación: 28/11/2016. Aceptado: 23/05/2017.

Correspondencia: Dr. Fabián Sánchez Sagástegui

Servicio de Urología, Instituto Nacional de Pediatría.
Insurgentes Sur Núm. 3700, Letra C, Col. Insurgentes Cuicuilco, 04530,
Del. Coyoacán, Ciudad de México. Tel. 55 10840900, ext. 1272
E-mail: fsanchez_sagastegui@hotmail.com

Abreviatura:

MI = Miofibromatosis infantil.

Este artículo puede ser consultado en versión completa en:
<http://www.medicgraphic.com/analesmedicos>

brosarcoma» o «fibromatosis congénita», y en 1981, Chung y Enzinger la nombraron «miofibromatosis infantil» en lugar de «fibromatosis congénita generalizada», con base en los hallazgos realizados por microscopia, estableciendo la estirpe celular y señalando el pronóstico en función de la localización y afectación. Finalmente, en 1989, Smith y sus colaboradores dieron el término de «miofibroma» refiriéndose a lesiones únicas y «miofibromatosis» a lesiones múltiples, que fueron aceptados por la Organización Mundial de la Salud.^{1,2,4}

Los miofibromas de la infancia pueden ser solitarios, multicéntricos o generalizados; involucran tejidos blandos, huesos u órganos abdominales. Hasta el 75% de los pacientes afectados presentarán una lesión única, que es más frecuente a nivel cutáneo (tejidos blandos). En caso de presentar lesiones múltiples, se denominará MI, por lo que se debe evaluar si existe afectación visceral debido al alto porcentaje de mortalidad.⁵ A continuación, se presenta el caso de un lactante con dos lesiones sólidas, no dolorosas, situadas en la región ventral del pene, con 12 meses de evolución.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Masculino de dos años de edad, que inició su padecimiento al año de edad con dos masas en la cara

ventral del pene. Estas lesiones presentaron un crecimiento en un periodo de 23 meses. A la exploración física se observaron dos tumoraciones de 2 x 1 cm. y 2 x 2 cm., cubiertas por piel la cual es similar al resto del cuerpo del pene, de consistencia sólida, no dolorosas, móviles, de bordes bien delimitados (*Figura 1*). Se realizó biopsia escisional de las dos lesiones en un solo bloque; esta incluyó la fascia de Buck, que se mantenía adherida a las tumoraciones, macroscópicamente las lesiones presentaban un aspecto fibroso, induradas y de color nacarado.

El informe histopatológico describió epidermis sin alteraciones patológicas; en la dermis profunda se identificó una neoplasia mesenquimatosa benigna con patrón nodular, de bordes mal definidos, no encapsulada, aislada de la epidermis por un segmento de dermis reticular sin alteraciones (*Figura 2*). En una de las dos tumoraciones se reportó con extensión positiva a uno de los bordes quirúrgicos. Durante el seguimiento de 24 meses, el paciente se ha mantenido asintomático, con buena evolución postquirúrgica, sin evidencia de nuevas lesiones en el pene.

DISCUSIÓN

Los miofibromas de la infancia son más frecuentes en el sexo masculino, con una relación 2:1 H:M.⁶ Su etiología e incidencia aún son desconocidas; al parecer,



Figura 1.

Fotos clínicas de las tumoraciones en el pene; resección y resultado postquirúrgico.

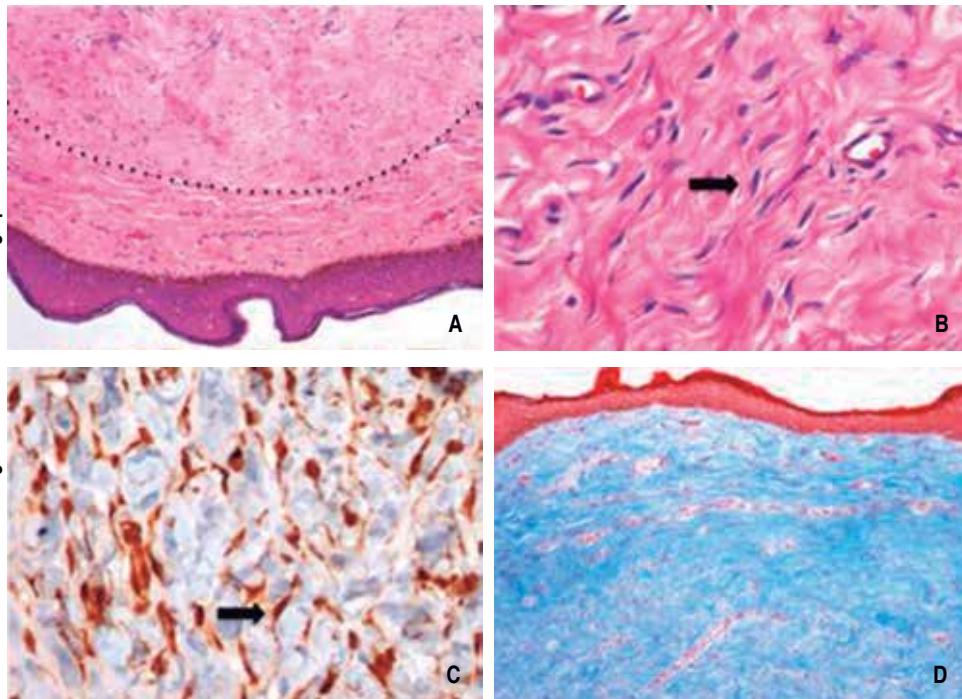


Figura 2.

Cortes histopatológicos e inmunohistoquímica del miofibroma. **A)** La línea punteada delimita el borde inferior del miofibroma no encapsulado, aislado de la epidermis por un segmento de dermis reticular. **B)** A mayor aumento, se observó que los haces cortos eran mal definidos y entrecruzados, mientras que los haces de miofibroblastos alargados eran fusiformes, con vasos capilares de paredes delgadas. La flecha indica un miofibroblasto alargado fusiforme. **C)** La flecha indica un miofibroblasto positivo para vimentina y actina. **D)** La tinción de Masson muestra en color azul los haces gruesos de colágena que forman parte de la neoplasia, entre los miofibroblastos.

tienen un patrón familiar, autosómico dominante de penetrancia reducida. Son más frecuentes las lesiones solitarias.^{7,8} Pese a ser una enfermedad de baja incidencia, se considera como el tumor fibroso más frecuente en la etapa neonatal y primera infancia.²

Existen tres patrones de presentación clínica:

Solitario. Caracterizado por ser una lesión única que afecta la piel y/o los músculos de la cabeza, cuello o tronco; es la forma más común de presentación: 50-75% de los casos.

Multicéntrica. Ocurre en 25 a 50% de los casos y se divide en:

Multicéntrica múltiple sin afectación visceral. Con lesiones en la piel y músculos.

Multicéntrica múltiple con afectación visceral. Con lesiones múltiples de la piel, músculos, huesos, pulmones, corazón y aparato gastrointestinal.^{1,2}

La forma habitual de presentación de los miofibromas solitarios es la de un nódulo subcutáneo, o bien, una lesión indolora en dermis, firme a la palpación, de color violáceo a rosáceo; su más frecuente ubicación es la cabeza, cuello y tronco, pero se han descrito casos aislados en genitales y, extremadamente raros, a nivel visceral.⁵ La forma multicéntrica afecta más comúnmente la piel, tejido celular subcutáneo,

músculo, hueso (predominantemente cráneo), con o sin afectación visceral (corazón, pulmón, riñón y aparato digestivo), y raramente, el sistema nervioso central.^{7,9} Las manifestaciones de la forma multicéntrica visceral o generalizada serán con base en el órgano afectado y su extensión. La forma generalizada está asociada con afección visceral y se encuentra en 39% de los casos de miofibromatosis multicéntrica, que habitualmente tiene mal pronóstico y alcanza una mortalidad de 76% debido a complicaciones cardio-pulmonares y gastrointestinales.^{1,10}

Los estudios radiológicos son de utilidad para evaluar la extensión de la enfermedad, así como determinar la existencia de progresión o recurrencia.²

El diagnóstico diferencial del miofibroma incluye neurofibroma, hemangioma, neuroblastoma metástatico, leucemia y sarcomas (fibrosarcoma infantil); fascitis nodular, hamartoma de músculo liso, leiomoma cutáneo, dermatomiofibroma, schwannoma plexiforme, mixoma de vaina nerviosa, fibromatosis peneana (enfermedad de La Peyronie), tumor fibrohistiocítico, histiocitosis de las células de Langerhans, tumor miofibroblástico inflamatorio, tumores desmoides o epidermoides. Por tal motivo, el estudio histopatológico es parte fundamental del diagnóstico definitivo; en él se encuentra una proliferación de células formadoras de colágeno, de formas ovoides o ahusadas, entrelazadas con áreas centrales vascula-

res que muestran características inmunohistoquímicas y electrónicas intermedias entre fibroblastos y células de músculo liso.

Las células en el miofibroma se agrupan en forma de nódulos, alternando áreas hipercelulares con otras hipocelulares que pueden tener necrosis central con o sin calcificación y, generalmente, con un patrón muy característico similar al hemangiopericitoma. Algunos autores consideran que el hemangiopericitoma y la miofibromatosis son una misma entidad patológica, pero en estadios diferentes de maduración. Pueden estar bien circunscritas o infiltrar tejidos vecinos de manera digitiforme. En nuestro caso se reportó en una de las tumoraciones con bordes quirúrgicos positivos. Las determinaciones inmunohistoquímicas en el fenotipo miofibroblástico mostrarán positividad para vimentina y actina, que se encuentra presente en músculo liso, mientras que los marcadores vasculares (S100 y CD34) serán negativos.^{2,6}

En general, los miofibromas de tejidos blandos y óseo tienen buen pronóstico, por ser de carácter benigno; con frecuencia se recomienda un tratamiento conservador, con evaluación periódica hasta la regresión espontánea, la cual es secundaria a la apoptosis masiva en uno o dos años, específicamente para la lesión solitaria, e incluso para las lesiones multicéntricas que no tienen compromiso visceral. Sin embargo, el tratamiento quirúrgico mediante la escisión completa debe intentarse para lesiones solitarias que no presentaron involución, para detectar malignidad, o bien, si hay órganos vitales involucrados, en sitios de riesgo o sintomáticos. En caso de presentar una resección incompleta, algunas publicaciones sugieren realizar posteriormente una nueva escisión, ya que en cinco a 10% se puede presentar recidiva en el caso de lesión solitaria.^{7,11} Otras modalidades de tratamiento que se pueden utilizar en lesiones sintomáticas, irresecables o generalizadas son el interferón alfa, radioterapia, uso de glucocorticoides o la quimioterapia convencional (vincristina, actinomicina D y ciclofosfamida, metotrexato).^{1,2}

Los tumores de los genitales son extremadamente raros; aún más el miofibroma de pene, del cual se han descrito cuatro casos en la literatura: dos se localizaron en el glande, uno en la región penoescrotal y otro en el prepucio dorsal. Al incluir nuestro caso, 80% de los miofibromas de pene publicados se presentaron antes de los dos años de edad. Para nuestro conocimiento, no existe otro informe en la literatura sobre la aparición de dos miofibromas en el pene.

Las lesiones en nuestro paciente se clasificaron como múltiples sin compromiso visceral, ya que se encontraban delimitadas a una sola región y no se extendían a órganos abdominales ni torácicos o huesos. A pesar de que el informe histopatológico indicó extensión a uno de los bordes, se optó por un tratamiento conservador con vigilancia, sin presencia de recidiva a nivel de pene durante el seguimiento de 24 meses.

CONCLUSIONES

Existe poca evidencia debido a los escasos casos publicados, lo que condiciona que no haya guías de práctica clínica; sin embargo, podemos concluir que la escisión de la lesión es a menudo curativa en la presentación solitaria o múltiple sin afectación visceral. Sugerimos realizar estudios de extensión con la finalidad de descartar afectación visceral o recidivas, ya que la presencia de múltiples lesiones modifica el pronóstico y tratamiento. El miofibroma debe ser incluido en el diagnóstico diferencial de las tumoraciones en el pene.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gopal M, Chahal G, Al-Rifai Z, Eradi B, Ninan G, Nour S. Infantile myofibromatosis. *Pediatr Surg Int.* 2008; 24 (3): 287-291.
2. Fasola-Maccari ML, Manfrin L, Galluzzo ML, Scrigni AV. Miofibromatosis infantil: reporte de un caso y revisión de la literatura. *Bol Med Hosp Infant Mex.* 2011; 68 (4): 296-301.
3. Stout AP, Murray MR. Hemangiopericytoma: a vascular tumor featuring Zimmermann's pericytes. *Ann Surg.* 1942; 116 (1): 26-33.
4. Chung EB, Enzinger FM. Infantile myofibromatosis. *Cancer.* 1981; 48 (8): 1807-1818.
5. Rao MV, Polcari I, Barkan GA, Hatch DA. Penile myofibroma occurring in a dorsal hood prepuce. *Urology.* 2011; 77 (3): 726-727.
6. Val-Bernal JF, Garijo MF. Solitary cutaneous myofibroma of the glans penis. *Am J Dermatopathol.* 1996; 18 (3): 317-321.
7. Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F, eds. *World Health Organization Classification of Tumors. Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone.* Lyon, France: IARC Press; 2002. pp. 59-61. Disponible en: <http://www.iarc.fr/en/publications/pdfs-online/pat-gen/bb5/BB5.pdf>
8. Roggli VL, Kim HS, Hawkins E. Congenital generalized fibromatosis with visceral involvement. A case report. *Cancer.* 1980; 45 (5): 954-960.
9. Brill PW, Yandow DR, Langer LO, Breed AL, Laxova R, Gilbert EF. Congenital generalized fibromatosis. Case report and literature review. *Pediatr Radiol.* 1982; 12 (6): 269-278.
10. Wiswell TE, Davis J, Cunningham BE, Solenberger R, Thomas PJ. Infantile myofibromatosis: the most common fibrous tumor of infancy. *J Pediatr Surg.* 1988; 23 (4): 315-318.
11. Eisner BH, McAleer SJ, Gargollo PC, Perez-Atayde A, Diamond DA, Elder JS. Pediatric penile tumors of mesenchymal origin. *Urology.* 2006; 68 (6): 1327-1330