

Revista Mexicana de Pediatría

Volumen **71**
Volume

Número **4**
Number




Julio-Agosto **2004**
July-August

Artículo:




Miofibromatosis infantil en un recién nacido

Derechos reservados, Copyright © 2004:
Sociedad Mexicana de Pediatría, AC

**Otras secciones de
este sitio:**

-  [Índice de este número](#)
-  [Más revistas](#)
-  [Búsqueda](#)

***Others sections in
this web site:***

-  [Contents of this number](#)
-  [More journals](#)
-  [Search](#)



www.medigraphic.com

Miofibromatosis infantil en un recién nacido

(Infantile myofibromatosis in a newborn)

Dalila Martínez Tamez,* Bárbara Cárdenas del Castillo,* Adriana Nieto Sanjuanero,* Isaías Rodríguez Balderrama*

RESUMEN

La miofibromatosis infantil forma parte de un grupo heterogéneo de fibromatosis presente dentro de los dos primeros años de vida siendo la cabeza, cuello y tronco las localizaciones más frecuentes. En este informe se presenta el caso de un recién nacido con una tumoración en el que se hizo este diagnóstico.

Palabras clave: Miofibromatosis, tumores neonatales, inmunohistoquímica.

SUMMARY

The infantile myofibromatosis belongs to a heterogeneous group of fibromatosis present in the first two years of life. In this report a case of a newborn with a head myofibromatosis tumor is presented.

Key words: Congenital myofibromatosis, neonatal tumors, histochemical diagnosis.

La miofibromatosis infantil es parte de un grupo heterogéneo de fibromatosis que se caracteriza por la proliferación benigna de miofibroblastos.¹ Se presenta en los dos primeros años de vida, y se localiza, principalmente, en la cabeza, el cuello o el tronco.^{3,4} Cuando se presenta en el periodo neonatal, la evolución suele ser favorable: los pacientes curan mediante la excisión de la tumoración. En esta comunicación se informa la experiencia clínica obtenida en un neonato afectado por este tipo de tumor, cuyo diagnóstico se hace mediante pruebas inmunohistoquímicas.⁵

PRESENTACIÓN DEL CASO

Recién nacido del sexo masculino nacido, de la segunda gesta, de parto gemelar (gemelo 2). Madre de 30 años con control prenatal. La ecografía obstétrica reporta lesión craneal no especificada. Nació por cesárea sin complicaciones. El gemelo 1 nació sin complicaciones: lloró y respiró al nacer y el puntaje de Apgar fue de 9 y 9. Tres minutos después se obtiene gemelo 2, el que lloró y res-

piró espontáneamente, con Apgar 8-9. A la exploración física de este neonato, como dato relevante, se observó tumoración en región fronto-parieto-temporal derecha de 13, 8 y 2 cm; presentaba áreas hemorrágicas (*Figura 1*), el resto de la exploración física, incluyendo la neurológica, fue normal.

El neonato se trasladó a la Unidad de Cuidados Intermedios Neonatales donde se inició su estudio. Sus exámenes de laboratorio, incluyendo biometría hemática y tiempos de coagulación fueron normales. El estudio radiológico del cráneo permite observar una lesión extracraneal derecha, sin datos de fracturas u otras alteraciones óseas.

La tomografía simple del cráneo mostró gran tumoración extracraneal y datos sugestivos de gran vascularidad; las estructuras de la línea media se encontraban preservadas: surcos, suturas, cisuras y sistema ventricular normal. Con el diagnóstico presuntivo de tumoración vascular *vs* epidermoide, se interviene para extirparlo. En la cirugía se encontró que la tumoración no involucraba el periostio, se extirpó el tumor y se envió a patología para su estudio. El reporte histopatológico e inmunoquímico (a base de CD34, s100 y vimentina) reportó miofibromatosis. El niño evolucionó satisfactoriamente, fue dado de alta y no ha tenido datos de recidiva, hasta la fecha (*Figura 2*).

* Servicio de Neonatología del Departamento de Pediatría del Hospital Universitario "Dr. José E. González" de la Facultad de Medicina de la Universidad Autónoma de Nuevo León.



Figura 1. Fotografía lateral de la tumoración.



Figura 2. Fotografía posquirúrgica mostrando el área donde se encuentra la tumoración.

DISCUSIÓN

Dada la particularidad, como en otros tumores, de que el diagnóstico definitivo de esta enfermedad tumoral es histopatológico y su tratamiento es quirúrgico, la discusión se centra en revisar lo que se sabe acerca de este problema.

La miofibromatosis infantil, antes llamada "miofibromatosis congénita", es parte de un grupo heterogéneo de fibromatosis que se presentan en la infancia; está caracterizada por la proliferación benigna de miofibroblastos de carácter hemartomatoso.¹ Fue descrita por Stout en 1954.²

Tal como se pudo confirmar en este neonato, está presente desde su nacimiento y generalmente se diagnostica en los niños menores de dos años. Este tumor fibroso es el más frecuente en la infancia;³ en la mayoría de los casos se presenta de manera solitaria, localizándose la lesión, con mayor frecuencia, en la cabeza, el cuello y el tronco.⁴ En algunos de estos enfermos las lesiones son múltiples, con afectación ósea y visceral; en tal caso el pronóstico es muy malo, con evolución fatal en la mayoría de los pacientes.

Cuando se diagnostica en el periodo neonatal, generalmente su pronóstico es favorable, aunque plantea la necesidad de hacer el diagnóstico diferencial con otras neoformaciones mesenquimatosas. El diagnóstico histopatológico se hace por pruebas inmunohistoquímicas: vimentina y actina de músculo liso, EMA, y s100.⁵ En este niño se reportó que su estudio fue positivo el CD34, s100 y vimentina.

Esta enfermedad suele ser benigna: los pacientes curan después de la extirpación de la tumoración, sin embargo aunque algunas veces, aun cuando los tumores son de gran

tamaño, pueden evolucionar hacia su regresión espontánea.⁶ En este caso su involución fue escasamente significativa, por lo que requirió ser resecado quirúrgicamente.

AGRADECIMIENTOS

Se agradece la ayuda prestada por los doctores Rogelio Rodríguez Bonito y Valdemar Abrego Moya en el diagnóstico y tratamiento de este niño.

Referencias

1. Morettin LB, Mueller E, Schreiber M. Generalized hamartomatosis (congenital generalized fibromatosis). *Am J Roentgenol Radium Ther Nucl Med* 1972; 114: 722-30.
2. Stout AP. Juvenile fibromatosis. *Cancer* 1954; 7: 953-58.
3. Wiswell TE, Davis J, Cunningham BE, Solenberger R, Thomas PJ. Infantile myofibromatosis: The most common fibrous tumor of infancy. *J Pediatric Surg* 1988; 23:315-18.
4. Stanford D, Rogers M. Dermatologic presentations of infantile myofibromatosis: a review of 27 cases. *Australas J Dermatol* 2000; 41: 156-61.
5. Mentzel T, Katenkamp D. Myofibroblastic tumors. Brief review of clinical aspects, diagnosis and differential diagnosis. *Pathology* 1998; 19: 176-86.
6. Gallego VM, Aguiar MA, Gonzalez E, Burgos LF. Miofibromatosis Infantil. *Actas Dermo-Sifiliogr* 1994; 85: 79- 83.

Correspondencia:

Dra. Dalila Martínez Tamez.
Servicio de Neonatología del Hospital
Universitario "Dr. José E. González"
de la Universidad Autónoma de
Nuevo León. Av. Francisco I.
Madero Pte. s/n y Av. Gonzalitos,
Col. Mitras Centro, 64460,
Monterrey, N.L. México.
Teléfono: 83-47-02-96 Fax: 83-47-02-96.