

CASOS PARA EL DIAGNÓSTICO

Tumor congénito de aspecto vascular

I. Cervigón, L.M. Torres y Á. Palomo

Servicio de Dermatología. Hospital Nuestra Señora del Prado. Talavera de la Reina. Toledo. España.

Historia clínica

Una niña recién nacida fue valorada en el Servicio de Dermatología por presentar una tumoración en la fosa antecubital derecha, que le impedía la extensión completa del brazo.

Exploración física

Se observaba un nódulo, eritematoso, no ulcerado, de consistencia fibrosa, adherido a planos profundos y de 2 cm de diámetro (fig. 1). No presentaba otras lesiones similares, ni se palpaban visceromegalias.

Otras pruebas complementarias

La paciente fue derivada al Servicio de Pediatría para su evaluación general y despistaje de lesiones internas. Se realizaron pruebas radiológicas que incluyeron radiología simple, ecografía y tomografía axial computarizada, sin encontrar signos de afectación ósea ni visceral.

Histopatología

El estudio histológico mostraba, en la dermis superficial y profunda, una proliferación de células fusiformes sin atipia nuclear, que se agrupaban en bandas y fascículos, rodeando estructuras vasculares de pared delgada (fig. 2). Con técnicas de inmunohistoquímica se demostró positividad para vimentina y actina alfa de músculo liso, y negatividad para S100, mioglobina, citoqueratinas y desmina.

¿Cuál es su diagnóstico?

Correspondencia:
Iván Cervigón González.
Servicio de Dermatología.
Hospital Nuestra Señora del Prado.
Carretera de Madrid, km 114.
45600 Talavera de la Reina. Toledo. España.
icervigon@sescam.jccm.es

Aceptado el 11 de septiembre de 2007.



Figura 1.

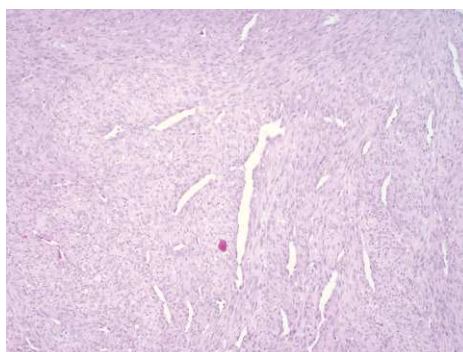


Figura 2.
Hematoxilina-eosina, $\times 100$.



Figura 3.

Diagnóstico

Miofibromatosis solitaria infantil.

Tratamiento y evolución

Se decidió mantener una actitud expectante, con revisiones periódicas de la paciente. El tumor fue regresando hasta su resolución completa en 4 años, sin secuelas y dejando libre la movilidad del brazo (fig. 3).

Comentario

La miofibromatosis infantil es un proceso tumoral benigno, típico de la infancia¹. Existen 4 variantes: solitaria infantil, multicéntrica con y sin afectación visceral y solitaria del adulto². Las lesiones se localizan en dermis e hipodermis, aunque en ocasiones alcanzan el músculo y el hueso; más del 30 % de las formas multicéntricas tienen afectación visceral².

Aunque la miofibromatosis infantil representa el tumor fibroso más frecuente de la infancia, tiene una incidencia escasa². El 80 % de los casos son congénitos o comienzan en los dos primeros años de vida, siendo raros en la infancia tardía o en la edad adulta².

Se trata de una enfermedad de etiología desconocida. La mayoría de los casos son esporádicos, aunque se han descrito patrones de herencia autosómica dominante o recesiva en algunos pacientes³.

La morfología clínica de las lesiones consiste en placas, nódulos o masas, solitarios o múltiples, de 0,5 a 5 cm, no dolorosos, de consistencia firme, que rara vez se ulceran o sangran y que pueden tener un aspecto queloideo o vascular². Los tumores que afectan a tejidos blandos regresan espontáneamente en uno o dos años, probablemente debido a fenómenos de apoptosis masiva y necrosis². Las formas del adulto, sin embargo, no involucionan espontáneamente⁴.

Histológicamente se observa un nódulo dérmico bien delimitado con una apariencia bifásica². En la periferia se encuentran abundantes células fusiformes agrupadas en fascículos cortos. Estas células no tienen atipias nucleares, aunque pueden presentar mitosis ocasionales, y expresan

actina alfa de músculo liso y vimentina, siendo negativas para S100, citoqueratinas y desmina². Con microscopía electrónica se comprueba que son miofibroblastos con capacidad contráctil. En la zona central se observan estructuras vasculares con luces irregulares y patrón hemangiopericitóide.

El diagnóstico diferencial debe plantearse con tumores como el leiomioma, leiomiosarcoma, neurofibroma, metástasis de neuroblastoma, fibroma desmoplásico, fibrosarcoma y hemangiopericitoma².

Respecto al tratamiento puede plantearse una actitud conservadora y expectante en las formas solitarias y multicéntricas sin afectación de órganos internos². No obstante, es de vital importancia un seguimiento estrecho de los pacientes, incluso en las formas solitarias, para descartar la aparición posterior de nuevas lesiones cutáneas, óseas o viscerales. La cirugía es el tratamiento de elección en formas solitarias agresivas o localizadas en sitios comprometidos, así como en la miofibromatosis que afecta los órganos internos². En lesiones no resecables, o que recurren tras la cirugía, puede intentarse un tratamiento con interferón o quimioterapia².

El pronóstico de las lesiones solitarias y múltiples sin afectación visceral es excelente, ya que los tumores regresan espontáneamente, aunque existen recidivas². Las miofibromatosis con compromiso de los órganos internos tienen, sin embargo, una mortalidad elevada que supera el 70 %².

Conflicto de intereses

Declaramos no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Chung EB, Enzinger FM. Infantile myofibromatosis. *Cancer*. 1981;48:1807-18.
2. Álvarez JG, Pinedo F, Gómez E, Rodríguez M, Vicente FJ, Sols M, et al. Miofibromatosis infantil solitaria. *Actas Dermosifiliogr*. 2002;93:401-3.
3. Zand DJ, Huff D, Everman D, Russell K, Saitta S, McDonald-McGinn D, et al. Autosomal dominant inheritance of infantile myofibromatosis. *Am J Med Genetics*. 2004;126:261-6.
4. Piqué E, Palacios S, Requena L. Miofibroma cutáneo del adulto. *Actas Dermosifiliogr*. 2002;93:393-6.