

Nódulo congénito en un recién nacido

Congenital nodule in a newborn

Laura Cantú Parra¹, Noelia Marabini², Leticia Tennerini³ y Cristóbal Parra⁴

¹ Jefa de Residentes de Dermatología

² Médica Dermatóloga

³ Jefa, Servicio de Dermatología

⁴ Médico Dermatólogo, Maestro de la Dermatología, Profesor Emérito, Universidad Nacional de Cuyo Hospital Luis C. Lagomaggiore, Mendoza, Argentina

Contacto de la autora: Laura Cantú Parra

E-mail: lauracantuparra@gmail.com

Fecha de trabajo recibido: 2/11/2020

Fecha de trabajo aceptado: 11/6/2021

Conflicto de interés: los autores declaran que no existe conflicto de interés.

Dermatol. Argent. 2020, 27 (2): 81-82

CASO CLÍNICO

Corresponde a un varón recién nacido, de 37,5 semanas de edad gestacional, con peso adecuado, producto de un parto vaginal, sin antecedentes perinatólogicos ni familiares de relevancia. El servicio de Neonatología solicitó la interconsulta a nuestro servicio porque el paciente presentaba una lesión tumoral cutánea congénita. En el examen físico, se observó una tumoración única del color de la piel, localizada en la zona temporal izquierda, de 2 × 2 cm de diámetro. A la palpación era móvil, tenía consistencia duroelástica y no cambiaba ante los aumentos de presión. Sus rasgos faciales eran normales y no se hallaron otras alteraciones en la inspección (Foto 1). Entre los diagnósticos diferenciales, se consideraron hemangioma profundo, miofibroma, leiomioma y tumores malignos como sarcoma (fibrosarcoma y rhabdomyosarcoma). Se solicitó una ecografía de partes blandas, donde se observó una masa sólida y heterogénea, de 2 × 2 cm, con aumento de la vascularización periférica, sin comunicación con las estructuras intracraneales. Se realizó una biopsia incisional, que informó la presencia de una lesión no capsulada en la dermis (Foto 2), compuesta por células fusiformes y otras redondeadas, agrupadas en fascículos

los separados por finos haces de colágeno (Foto 3). La inmunohistoquímica fue positiva para alfa-actina de músculo liso y vimentina, y negativa para desmina y S-100. A fin de evaluar la presencia de lesiones similares en los órganos internos, se solicitó la realización de un ecocardiograma, una radiografía de tórax y una ecografía abdominal, que no mostraron alteraciones



FOTO 1: Lesión tumoral congénita en la región temporal izquierda.

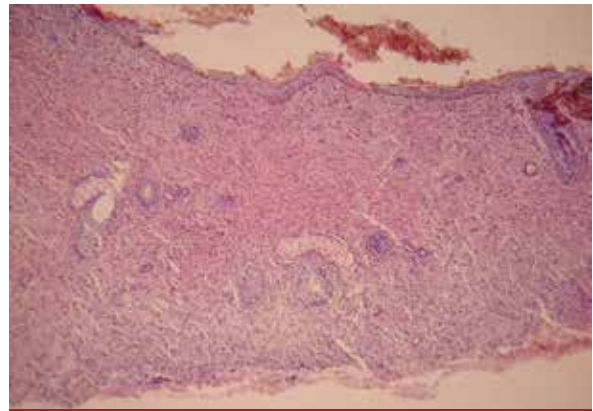


FOTO 2: Se observan una epidermis atrófica, aplanada y una lesión no capsulada en la dermis (HyE, 40X).

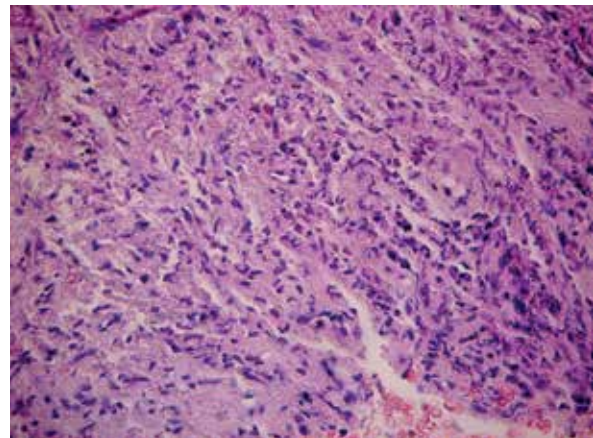


FOTO 3: Tumor compuesto por células fusiformes y redondeadas, agrupadas en fascículos separados por finos haces de colágeno (HyE, 200X).

patológicas. Se efectuó seguimiento clínico trimestral, junto con el servicio de Pediatría, en el cual se evidenció una disminución progresiva del tamaño del tumor. A los 15 meses de vida, la lesión involucionó totalmente y dejó una leve atrofia cutánea en la zona. El paciente lleva 3 años en seguimiento por nuestro servicio, sin recidiva ni aparición de nuevas lesiones.

DIAGNÓSTICO

Miofibromatosis infantil solitaria congénita.

COMENTARIOS

La miofibromatosis infantil (MI) es una patología caracterizada por la presencia de tumores benignos, únicos o múltiples, de origen miofibroblástico. Afectan la piel y otros tejidos blandos, huesos u órganos internos¹. Es el tumor mesenquimático más frecuente en la infancia y suele aparecer desde el nacimiento o a edades tempranas^{2,3}.

Existen tres formas de presentación clínica: MI solitaria, MI multicéntrica sin afectación visceral y MI multicéntrica con afectación visceral.

La forma solitaria es la más frecuente (50-75%). Suele presentarse como un nódulo único, firme, bien circunscrito, indoloro, con una fase inicial de crecimiento rápido⁴. También puede ulcerarse, ser pediculado o semejarse a un hemangioma. Se localiza en la cabeza, el cuello o el tronco y tiene preferencia por los tejidos blandos como piel, grasa o músculo^{2,5}. Solo en el 5% de los casos compromete el tejido óseo⁵. Tiene predilección por el sexo masculino y en el 50% de los casos es congénita, datos que coinciden con los del paciente analizado^{1,3}.

La forma multicéntrica es menos frecuente (25-50%)⁴. La afectación visceral es el factor de mal pronóstico más importante, ya que los tumores pueden invadir estructuras, alterar su función y desarrollo, o generar un efecto de masa con la compresión de los órganos vecinos^{2,5}.

La etiología de la MI es incierta. La mayoría son esporádicas y las formas familiares pueden presentar una herencia autosómica dominante o recesiva². Se describieron múltiples mutaciones, como en el receptor del factor de crecimiento derivado de plaquetas

(PDGFRB), que promueve el crecimiento de células mesenquimáticas y en el gen *NOTCH3*, involucrado en la diferenciación celular. Esto sugiere una heterogeneidad genética^{5,6}.

La biopsia confirma el diagnóstico, ya que clínicamente pueden ser similares a hemangiomas profundos, neurofibroma, leiomioma, sarcoma (fibrosarcoma y rhabdomyosarcoma) y neuroblastoma metastásico¹. En el estudio histopatológico, se pueden observar nódulos bien delimitados en la dermis profunda y el tejido celular subcutáneo, que pueden infiltrar el músculo esquelético y el hueso. La MI presenta un patrón bifásico característico, constituido por áreas fusocelulares periféricas y zonas internas con patrón hemangiopericitoide³. La inmunohistoquímica es positiva para vimentina y alfa-actina de músculo liso y negativa para desmina y S-100, característica de las células miofibroblásticas².

Ante el diagnóstico de MI, se debe descartar una afectación visceral o sistémica mediante electrocardiograma, radiografía torácica, serie ósea, ecografía cardíaca y abdominal, o tomografía computada toracoabdominal^{3,6}. Algunos autores prefieren reservar estudios complejos como la TC para pacientes con alta sospecha de compromiso visceral⁷.

El tratamiento de la forma solitaria consiste en mantener una conducta expectante, siempre que las dimensiones del tumor y su localización no comprometan estructuras vitales. La apoptosis masiva de las células tumorales puede provocar la regresión espontánea en aproximadamente 1 o 2 años^{1,2,8}. La forma multicéntrica requiere cirugía, quimioterapia o ambas². Se debe realizar el seguimiento por el riesgo de recurrencia, que llega a ser de hasta un 5% en la forma solitaria⁴.

La MI es una enfermedad rara que debe considerarse dentro del diagnóstico diferencial de los tumores cutáneos de la infancia temprana. La forma solitaria suele tener un buen pronóstico y autoinvolucionar, por lo que se sugiere evitar las intervenciones quirúrgicas innecesarias.

Agradecimiento

A la Dra. Alicia Carolina Innocenti Badano, por sus valiosos aportes en este caso clínico.

BIBLIOGRAFÍA

1. Larralde M, Hoffner MV, Boggio P, Abad ME, et al. Infantile Myofibromatosis: report of nine patients. *Pediatr Dermatol*. 2010;27:29-33.
2. Lasso Betancor CE, Vázquez Rueda F, Vargas Cruz V, Ayala Montoro J, et al. Miofibroma infantil solitario congénito. Presentación de dos casos. *Cir Pediatr*. 2011;24:184-187.
3. Álvarez Fernández JG, Pinedo Moraleda F, Gómez de la Fuente E, Rodríguez Vázquez M, et al. Miofibromatosis infantil solitaria. *Actas Dermosifiliogr*. 2002;93:401-403.
4. Maccari MLF, Manfrin L, Galluzzo ML, Scignini AV. Miofibromatosis infantil: reporte de un caso y revisión en la literatura. *Bol Med Hosp Infant Mex*. 2011;68:296-301.
5. Larralde M, Ferrari B, Martínez JP, Barbieri MAF, et al. Infantile myofibromatosis. *An Bras Dermatol*. 2017;92:854-857.
6. Mashiah J, Hadj-Rabia S, Domp Martin A, Harroche A, et al. Infantile myofibromatosis: A series of 28 cases. *J Am Acad Dermatol*. 2014;71:264-270.
7. Beck JC, Devaney KO, Weatherly RA, Koopmann CF, et al. Pediatric myofibromatosis of the head and neck. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg*. 1999;125:39-44.
8. Kikuchi K, Abe R, Shinkuma S, Katsuga K, et al. Spontaneous remission of solitary-type infantile myofibromatosis. *Case Rep Dermatol*. 2011;3:181-185.