

IMÁGENES EN PEDIATRÍA

Miofibromatosis musculoesquelética multicéntrica

Multifocal musculoskeletal myofibromatosis

F. Vieira* y D. Rocha

Servicio de Radiología, Hospital de Braga, Braga, Portugal

Recién nacido a término ingresado en la Unidad de Neonatología por múltiples nódulos de consistencia dura en tronco, abdomen y extremidades.

La ecografía de tejidos blandos reveló nódulos dispersos iso/hipoecoicos, el mayor en el brazo izquierdo con cerca de 2 cm, con paredes gruesas y degeneración quística central (fig. 1). La tomografía computarizada mostró múltiples

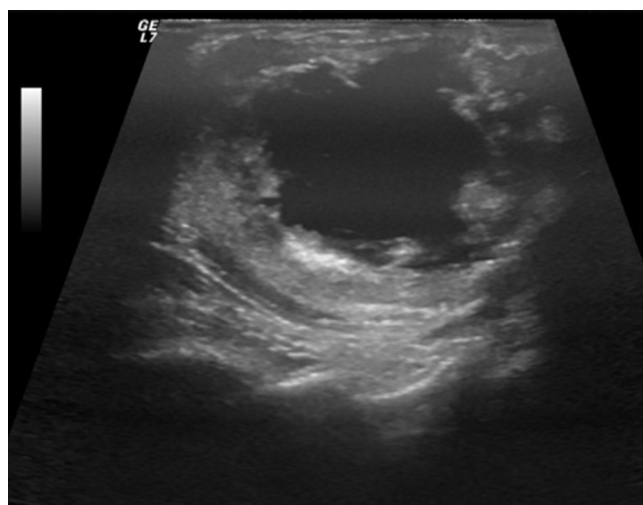


Figura 1 Ecografía de tejidos blandos en la que se observa nódulo con paredes gruesas y degeneración quística central en el brazo.

lesiones nodulares diseminadas, un poco más hipodensas que el músculo, en localización intra-muscular/subcutánea (fig. 2). En la resonancia magnética los nódulos eran hipointensos en T1 e hiperintensos en T2 (fig. 3). Se realizó biopsia de un nódulo que confirmó el diagnóstico de miofibromatosis.

La miofibromatosis es una enfermedad rara, con patogénesis desconocida, en la mayoría de los casos es esporádica¹. Es más prevalente en niños menores de 2 años. Histológicamente se caracteriza por la presencia de músculo liso y fibroblastos.

En la forma solitaria se identifica una sola lesión (miofibroma), que generalmente se desarrolla en la piel, los

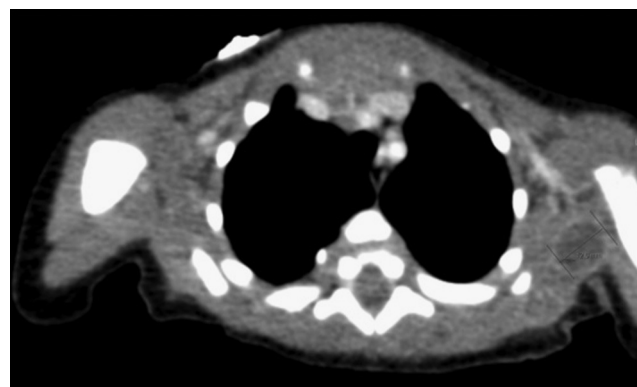


Figura 2 Tomografía computarizada torácica en el plano axial en la que se aprecia uno de los varios nódulos hipodensos dispersos por todo el cuerpo.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: f_g.v@msn.com (F. Vieira).

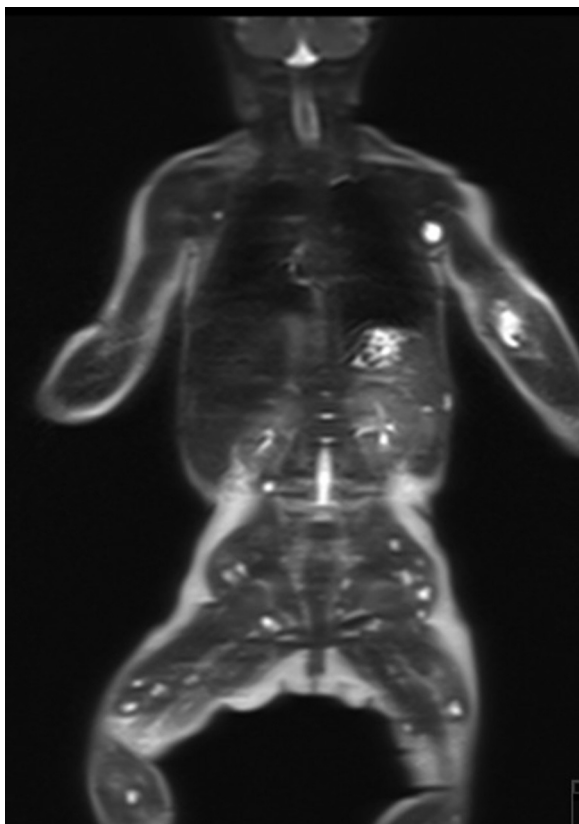


Figura 3 Resonancia magnética en el plano coronal y ponderación T2 en la que se observa que los nódulos son hiperintensos.

tejidos blandos y el hueso. En la forma generalizada existen múltiples lesiones en los tejidos blandos y, además, puede haber afectación visceral, que incluye el pulmón, el corazón, el tracto gastrointestinal y el páncreas¹. La identificación de afectación visceral es un indicador pronóstico importante, el 75% de los pacientes con afectación visceral mueren de la enfermedad^{2,3}.

Para los pacientes sin afectación visceral se recomienda observación, y para aquellos con afectación visceral se puede recomendar la quimioterapia³.

Bibliografía

1. Stout AP. Juvenile fibromatosis. *Cancer*. 1954;7:953–78.
2. Koujok K, Ruiz RE, Hernández RJ. Myofibromatosis: Imaging characteristics. *Pediatr Radiol*. 2005;35:374–80.
3. Azzam R, Abboud M, Muwakkit S, Khoury N, Saab R. First-line therapy of generalized infantile myofibromatosis with low-dose vinblastine and methotrexate. *Pediatr Blood Cancer*. 2009;52:308.