

Miofibromatose Infantil como causa de dispneia do recém-nascido

Martins Pereira, S.¹; Abreu, L²; Pinheiro, L²; Rodrigues, B.¹; Dias, L.¹

1- Serviço de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial, Hospital de Braga

2- Serviço de Pediatria, Hospital de Braga

Introdução: O estridor no recém-nascido pode ter várias etiologias, incluindo neoplásica. A miofibromatose é descrita como a causa mais comum de tumores fibrosos na infância, apresentando, no entanto, incidência extremamente rara. É caracterizada por nódulos subcutâneos localizados na cabeça, pescoço e tronco.

Caso Clínico

☐ Sexo feminino, 6 meses

☐ Logo após o nascimento: estridor, tiragem supraesternal, hipoxemia e formação nodular de cerca de 3 cm no braço esquerdo

☐ D3 de vida: várias formações nodulares no tronco e membros inferiores (Fig. 2)

☐ Ex. Objectivo ORL: Rinoscopia anterior sem alterações; Nasofibrolaringoscopia (Fig. 1): Sem estenose coanal; ligeira hipertrofia de adenóides; tumefacções na região das aritnóides, edema da região interaritrnóideia e retrocricóideia, que não permite a observação da 1/2 posterior da glote. Paralisia das cordas vocais em posição paramediana.

☐ TC (Fig. 3) e RMN (Fig. 4, 5 e 6) cérvico- tóraco-abdominal que confirmou a presença das várias lesões, incluindo na prega ariepiglótica esquerda, espaço mastigador, parafaríngeo, submandibular e pré-laríngeo, e sulco traqueo-esofágico esquerdo

☐ Biópsia de nódulo subcutâneo: miofibromatose

☐ Traqueostomizada aos 2 meses de vida por manter estridor com episódios de cianose e dificuldade de alimentação.

☐ Actualmente, alimentada por SNG por manter dificuldade de deglutição.

Conclusão: A miofibromatose infantil é considerada benigna e o prognóstico é excelente uma vez que, geralmente, as lesões têm uma regressão espontânea. Uma avaliação imagiológica de todo o corpo assim como follow-up adequado é necessário dada a tendência de recidiva local. No caso descrito, a doente mantém seguimento na neonatologia, ORL e Oncologia. Processos neoplásicos devem ser tidos em conta no diagnóstico diferencial do estridor do recém-nascido.

Bibliografia:

- Rickers, J.; Baerentzen, S et all; "Stridor in a newborn caused by infantile myofibromatosis – A case review"; International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology Extra 5 (2010) 124-125

- Abollia, R; Alsawan, R. et al; " Serious life threatening upper airway obstruction in congenital generalized myofibromatosis", The Egyptian Journal of Medical Human Genetics (2012) 13, 359 - 361

Fig. 1 – Nasofibrolaringoscopia com tumefacções na região das aritnóides e paralisia das cordas vocais



Fig. 2 - Formações nodulares no tronco



Figura 3 – TC: Lesão nodular na prega ariepiglótica esquerda

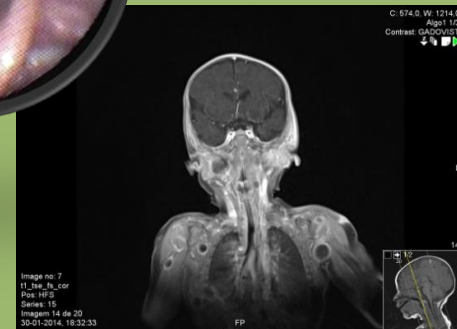


Fig. 4 – RMN: Várias lesões nodulares nos membros superiores e tronco, espaço parafaríngeo e mastigador



Fig. 5 – RMN: Várias lesões nodulares nos membros superiores e tronco, espaço parafaríngeo



Fig. 6 –RMN: Após contraste, demonstrando a captação das lesões