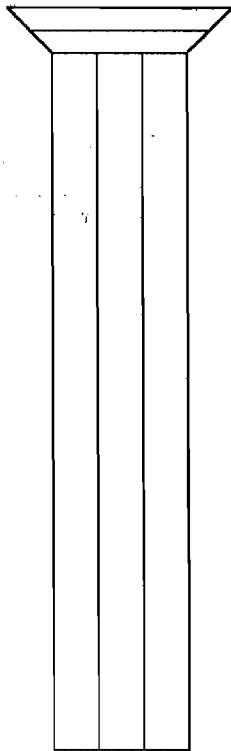


11210

6HOSPITAL DEL NIÑO
"DR. RODOLFO NIETO PADRON"
INSTITUCIÓN DE ASISTENCIA, ENSEÑANZA E INVESTIGACION
SECRETARIA DE SALUD EN EL ESTADO
UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO



PUBLICACIÓN

PARA OBTENER EL TITULO DE:

MEDICO ESPECIALISTA EN
CIRUGÍA PEDIATRICA

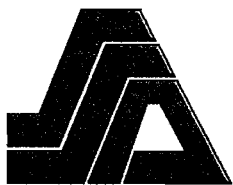
TITULO.:

FIBROMATOSIS HIALINA JUVENIL

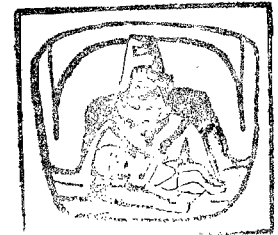
ALUMNO: DR. JORGE EDUARDO MADRIÑAN RIVAS

ASESOR: DR. LUIS GOMEZ VALENCIA

HOSPITAL DEL NIÑO
DEPARTAMENTO DE ENSEÑANZA



0351269



Av. Cr. G. Méndez M. No. 2832
C. P. 86100 Villahermosa, Tab

Villahermosa, Tab, Noviembre de 2001



Universidad Nacional
Autónoma de México

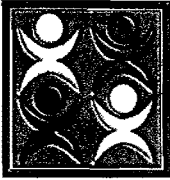


UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.



**6HOSPITAL DEL NIÑO
"DR. RODOLFO NIETO PADRON"
INSTITUCIÓN DE ASISTENCIA, ENSEÑANZA E INVESTIGACION
SECRETARIA DE SALUD EN EL ESTADO
UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO**

PUBLICACIÓN

PARA OBTENER EL TITULO DE:

**MEDICO ESPECIALISTA EN
CIRUGÍA PEDIATRICA**

TITULO.:

FIBROMATOSIS HIALINA JUVENIL



ALUMNO: DR. JORGE EDUARDO MADRIÑAN RIVAS



Villahermosa, Tab, Noviembre de 2001



Hospital del Niño " Dr. Rodolfo Nieto Padrón "

INSTITUCIÓN DE SERVICIOS MEDICOS, ENSEÑANZA E INVESTIGACIÓN

GOBIERNO DEL ESTADO DE TABASCO

AV. GREGORIO MÉNDEZ MAGAÑA NO. 2832, COL. TAMULTE, C.P. 86150

TÉL: 3 51-10-55 3 51-10-90 Y FAX: 3 51-10-78

NOVIEMBRE 13 DE 2001

ASUNTO: *Publicación de Artículo para obtener el Título de Cirujano Pediatra.*

DR. HUGO ARECHIGA URTUZUASTEGUI
JEFE DE LA DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO
E INVESTIGACION DE LA FACULTAD DE MEDICINA (UNAM)
MEXICO, D.F.

AT'N. DR. PELAYO VILAR PUIG
JEFE DE LA SUBDIVISION DE ESPECIALIZACIONES MEDICAS
FACULTAD DE MEDICINA DE LA DIVISION DE ESTUDIOS
DE POSGRADO E INVESTIGACION (UNAM)

A través de este conducto comunicamos a ustedes, la Publicación del Artículo con el Título "**FIBROMATOSIS HIALINA JUVENIL**" publicado por el **DR. JORGE EDUARDO MADRIÑAN RIVAS**, por lo que se autoriza para los fines y trámites correspondientes para la Titulación en la Especialidad de **CIRUGIA PEDIATRICA**, ante esa Universidad Nacional Autónoma de México.

Aprovechamos la ocasión de enviarles un afectuoso saludo y quedamos a sus apreciables órdenes.

ATENTAMENTE

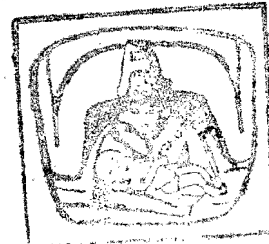

DR. DAVID E. BARAJAS IZQUIERDO
DIRECTOR GENERAL
HOSPITAL DEL NIÑO "DR. R.N.P."


M.enC. JOSÉ MANUEL DÍAZ GÓMEZ
JEFE DE ENSEÑANZA E INVESTIGACION
HOSPITAL DEL NIÑO "DR. R.N.P."


DR. ARTURO MONTALVO MARÍN
PROFESOR TITULAR DEL CURSO


DR. LUIS GÓMEZ VALENCIA
ASESOR DE TESIS

HOSPITAL DEL NIÑO
DEPARTAMENTO DE ENSEÑANZA



Av. Cril. G. Méndez M. No. 2832
C. P. 86100 Villahermosa, Tab

Fibromatosis hialina juvenil

Dr. Luis Gómez-Valencia¹, Dra. Patricia Ulloa-Patiño², Dr. David Pablo Bulnes-Mendizabal²,
Dr. Jorge Eduardo Madriñan-Rivas³, Dr. Wilber Ademar Tuyub-Domínguez³, Dr. Antonio Osuna-Huerta⁴



BOLETÍN MÉDICO *del* **Hospital Infantil** *de* **México**

Fibromatosis hialina juvenil

Dr. Luis Gómez-Valencia¹, Dra. Patricia Ulloa-Patiño², Dr. David Pablo Bulnes-Mendizabal³,
Dr. Jorge Eduardo Madriñan-Rivas³, Dr. Wilber Ademar Tuyub-Domínguez³, Dr. Antonio Osuna-Huerta⁴

¹Servicio de Genética, ²Servicio de Patología, ³Servicio de Cirugía Pediátrica, ⁴Servicio de Infectología Pediátrica,
Hospital del Niño Dr. Rodolfo Nieto Padrón, Villahermosa, Tabasco, México.

Resumen

Introducción. La fibromatosis hialina juvenil es un raro trastorno del tejido conectivo que se hereda en forma autosómica recesiva y que se caracteriza por la presencia de nódulos cutáneos múltiples, hipertrofia gingival, contracturas articulares y lesiones osteolíticas.

Caso clínico. Niña de 8 años de edad, con manifestaciones clínicas de tumores cutáneos múltiples, contracturas articulares e hipertrofia gingival. Sin antecedentes de consanguinidad, ni de padecimiento similar en otros miembros de la familia. Desde los 2 meses de vida la paciente presentó rigidez articular y presencia de gránulos en región perianal, siendo intervenida quirúrgicamente en más de 4 ocasiones de resección de tumores subcutáneos en varias partes del cuerpo. En los cortes realizados de estas tumora- ciones se observó composición por tejido denso homogéneo de aspecto hialino, fibrosado y formando ban- das irregulares. Histológicamente con extensas zonas de colágena amorfa, acidófilas, dentro de las cuales se observaban algunos cordones de fibroblastos.

Conclusión. La sospecha de este padecimiento debe hacerse desde las primeras semanas de vida, con el objetivo de establecer un diagnóstico oportuno y brindar la asesoría genética en forma temprana.

Palabras clave. Fibromatosis hialina juvenil; malformación anal; hipertrofia gingival; contractura articu- lar; lesiones osteolíticas.

Solicitud de sobretiros: Dr. Luis Gómez-Valencia, Servicio de Genética,
Hospital del Niño Dr. Rodolfo Nieto Padrón, Av. Gregorio Méndez
No. 2832, Col. Tamulté, C. P. 86100, Villahermosa, Tabasco, México.

Fecha de recepción: 21-08-2000.

Fecha de aprobación: 14-11-2000.

Introducción

La fibromatosis hialina juvenil (FHJ) es un raro trastorno del tejido conectivo que se hereda en forma autosómica recesiva, y que se caracteriza fundamentalmente por la presencia de nódulos cutáneos múltiples, hipertrofia gingival, contracturas articulares y lesiones osteolíticas.¹

Por lo general el padecimiento inicia durante los primeros meses de vida con la aparición de nódulos en la región posterior del cuello y del área perianal, mientras que la hipertrofia gingival puede aparecer después de los seis meses de la vida. Después del año y medio de edad, los nódulos aparecen con mayor frecuencia, ya sea de manera espontánea o como consecuencia de un traumatismo, de tal manera que para los 15 años de edad los pacientes tienen una extensa deformidad con limitación de sus movimientos.² Aproximadamente se han reportado 40 casos con este padecimiento.

El objetivo de este trabajo es informar un nuevo caso con esta enfermedad, y señalar las entidades clínicas con las que se tenga que hacer el diagnóstico diferencial.

Presentación del caso clínico

Femenina de siete años de edad, originaria y residente de Centla, Tabasco, México, producto de la primera gesta, de padres jóvenes, madre de 19 años de edad y padre de 29 años al nacimiento de la proposita, no consanguíneos y sin antecedentes de padecimiento similar en otros miembros de la familia. Desarrollo del embarazo normal, de término, parto aparentemente normal atendido en institución de salud por facultativo, lloró y respiró en los primeros minutos, con peso al nacimiento de 2 200 g. Inició su padecimiento a los dos meses de vida, cuando los padres notaron limitación en movimientos de flexión y extensión de articulaciones de cadera y rodillas. A los 12 meses de edad se le diagnosticó granulomatosis perianal que dificultaba la defecación, siendo intervenida quirúrgicamente para resear los mismos. Un año más tarde se realizó plastia anal y cerclaje por

recidiva de los granulomas en región anal. A los dos años de edad inició con pequeños nódulos en todo el cuerpo, mismos que fueron aumentando de tamaño y número, así como deformaciones en extremidades superiores e inferiores.

A la exploración física se apreció peso de 26 kg, talla de 105 cm, edad aparente menor a la real, consciente, hidratada, en posición de sedestación obligada. Cráneo de configuración no usual, con presencia de tres masas tumorales fijas, dolorosas, con áreas ulceradas y salida de material viscoso amarillento, fétidas, localizadas en región occipital, aproximadamente de 6 x 5 cm, dificultando la posición del cráneo en decúbito dorsal. Presentaba dos cicatrices en cada región parietal, secundarias a resección de fibromas. En estos mismos sitios se observaron nódulos recidivantes de 1 x 1 cm aproximadamente (Fig. 1); frente estrecha, fisuras palpebrales oblicuas, epicanto, puente nasal aplanado con aumento de tamaño del lóbulo nasal, el cual se debía a presencia de nodulación de 2 x 2 cm, con aspecto de "nariz de payaso" (Fig. 2), neoformaciones múltiples en región perinasal y en la base de región posterior del cuello, de aspecto



Figura 1. Área parietal en donde se aprecia nódulo recidivante. Obsérvese el nódulo en pabellón auricular.

verrugoso, blanquecinos, de aproximados 0.3 x 0.3 mm, hipertrofia gingival y micrognatia, pabellones auriculares de implantación baja, con hélix lobulado a consecuencia de nódulos de tamaños variables (Fig. 3). Cuello corto y ancho en su región posterior, con implantación baja de pelo. A la auscultación de tórax con ruidos cardiacos rítmicos, observándose pequeñas masas tumorales de

distribución diseminada en regiones anterior y posterior.

Los miembros con limitación a los movimientos de extensión, contracturados, con masas tumorales en región de hombros, codos, articulaciones interfalángicas y en las palmas de las manos. En la rodilla izquierda presentaba área de necrosis, fétida, con salida de secreción viscosa, amarillenta; en ambos pies se observaron también nodulaciones localizadas en las articulaciones de los ortijos, y en la región plantar, lo que le imposibilitaba la bipedestación (Figs. 4 y 5). En región perianal se encontraron neoformaciones similares a las encontradas en la región perinasal y de la base del cuello.

Los estudios de rutina consistentes en química sanguínea, coproparasitoscópicos y examen general de orina, resultaron normales; la biometría hemática con leucocitosis. Las determinaciones de proteínas totales, antiestreptolisina y proteína C reactiva fueron normales; perfil tiroideo normal. El cariotipo en linfocitos de sangre periférica mostró un complemento cromosómico normal, 46, XX. Radiológicamente con osteopenia generalizada, observándose imágenes nodulares subcutáneas bien delimitadas y de tamaño variable. La tomografía axial computada de cráneo mostró incremento de dimensiones del cuarto ventrículo. Se le resecaron dos masas tumorales de la región parietal del cráneo, midiendo la mayor 6 x 6 x 5 cm.



Figura 2. Nódulo en lóbulo nasal. Se observa también nodulaciones en ambos pabellones auriculares; el del lado izquierdo provoca flexión del pabellón auricular.

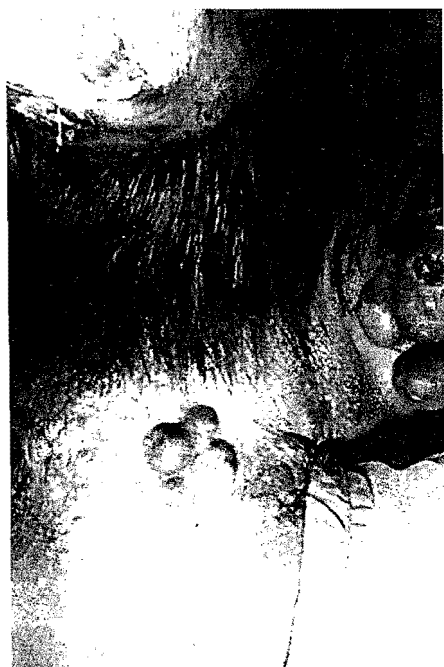


Figura 3. Nódulos en región posterior del cuello, asociados a granulaciones blanquecinas que se extienden a región superior y posterior del tórax.

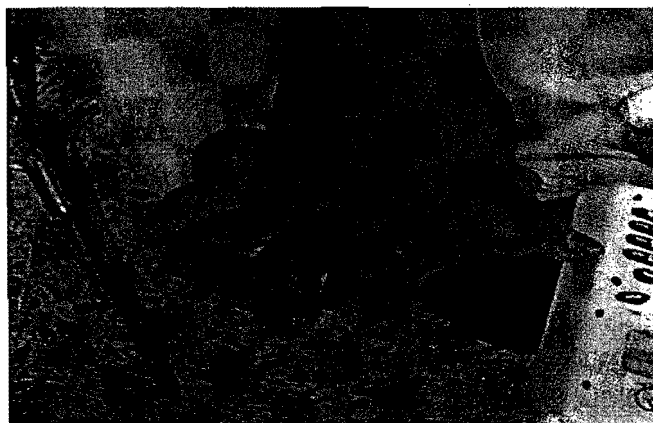


Figura 4. Se observan nodulaciones en manos, lo que dificulta la prensión palmar.



Figura 5. Se observan nodulaciones en pies, lo que dificulta la deambulación.



Figura 6. Corte de un tumor de región parietal. Se observa la distribución irregular del componente fibroso trabeculado, así como pequeñas áreas de hemorragia.

En los cortes realizados, estas masas se observaron subcutáneas, estando compuestas por tejido denso homogéneo de aspecto hialino, algo translúcido con pequeñas zonas de calcificación. En menor cantidad había tejido fibroso arremolinado, entremezclado y formando bandas irregulares tendientes a separar nódulos de tejido hialino. Sólo se observaron unas pocas zonas hemorrágicas de distribución irregular (Fig. 6). En ambos tumores la piel presentaba extensas zonas de ulceración y supuración. Al estudio histológico los tumores

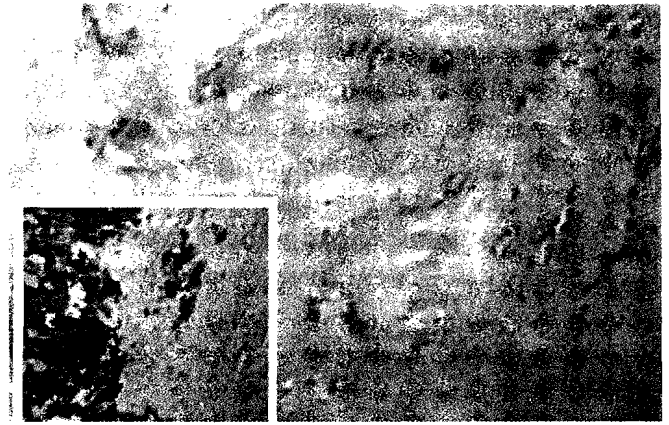


Figura 7. Histología del tumor. Extensas zonas de colágena amorfa acidófila en la que se encuentran algunos cordones de fibroblastos. En el recuadro se aprecia calcificación distrófica.

subcutáneos se observaron mal delimitados, compuestos por colágena densa homogénea y hialina, a veces formando gruesos haces acidófilos. Entre esta matriz fibrosa se identificaron algunos grupos de fibroblastos formando cordones o trabéculas por lo general cortas y delgadas, de distribución irregular. Estos fibroblastos no presentaron atipias ni actividad mitótica y se observaron frecuentemente rodeados por una halo. Destacaba también la existencia de extensas áreas pobremente celulares constituidas sólo por colágena acidófila densa y amorfa, carente de fibras elásticas. En estas zonas se encontró el mayor número de calcificaciones distróficas. Se descartó la existencia de material amiloide, y no se demostraron elementos neurogénicos (Fig. 7).

Discusión

Kaddoura y Mufarrij,¹ mencionan que la primera comunicación de esta entidad fue hecha por Murray en 1873, al reportar tres casos peculiares de molusco fibroso en niños. La FHJ es una rara enfermedad del tejido conectivo, caracterizada clínicamente por nódulos cutáneos múltiples, hipertrofia gingival, contracturas articulares y lesiones osteolíticas;^{1,2} las manifestaciones clínicas más aparentes son la presencia de tumoraciones múltiples, de tamaño variable, y con distribución diseminada.

Esta es una entidad distinta a la enfermedad de Von Recklinghausen, el síndrome de Winchester y la fibromatosis congénita generalizada, que pueden diferenciarse fácilmente de la FHJ. En la enfermedad de Von Recklinghausen las nodulaciones inician en la infancia tardía y edad adulta, son deslizables, blandos y a veces pedunculados, además de que se asocia con manchas café con leche.³ En el síndrome de Winchester se observa estatura corta, contracturas articulares, opacidad corneal y osteoporosis generalizada,⁴ y la fibromatosis congénita generalizada presenta nódulos subcutáneos de distribución generalizada, presentes desde el momento del nacimiento.⁵ Mancini y col.⁶ destacan la importancia en el diagnóstico diferencial del síndrome de hialinosis sistémica infantil, caracterizado por la presencia de pápulas en la cara y región perianal, así como hipertrofia gingival, pero sin contracturas articulares. Sin embargo, desde el punto de vista del examen histológico de la piel existe depósito hialino en dermis, anormalidad de fibroblastos y cambios bioquímicos en mucopolisacáridos similar a lo encontrado en la FHJ, por tal motivo el autor sugiere una causa común para ambos desórdenes. Penttinen y col.⁷ describieron el caso de un niño de diez años de edad quien, además de los datos clínicos de FHJ, presentaba envejecimiento prematuro, maduración ósea retardada, osteólisis con braquidactilia, sordera sensorineural y hormona estimulante del tiroides (TSH) elevada. El diagnóstico definitivo de la FHJ requiere del análisis histopatológico. El examen microscópico de las lesiones de la piel muestra abundante material hialino, amorfo y homogéneo en los espacios extracelulares. La matriz contiene numerosas células fibroblastoides con citoplasma eosinófilo, núcleos ovales y halo pericitoplásmico. La microscopía electrónica revela hipertrofia del aparato de Golgi y dilatación del retículo endoplásmico rugoso. Por inmunohistoquímica se obtiene positividad a la sustancia hialina para los tipos I y III de la colágena, pero es negativa para los tipos II y IV de la colágena.^{1,8-11}

Esta entidad es genéticamente determinada con patrón de herencia autosómica recesiva, y evidencias de consanguinidad y de varios hermanos afectados en la misma familia.^{9,12,13}

Campbell y Garrity¹⁴ señalan la existencia de dos formas de presentación de esta enfermedad, la forma solitaria, que es la más común y de mejor pronóstico, y la forma multicéntrica de peor pronóstico. Coffin y Dehner¹⁵ al revisar 900 muestras tumorales de niños y adolescentes, encontraron que 95% de ellas correspondían a fibromatosis de varios subtipos, siendo la más frecuente la miofibromatosis infantil de tipo agresiva (19%), habiendo sido diagnosticadas casi en su totalidad durante el primer año de vida. En este mismo sentido, Thompson y col.¹⁶ y Barthel y Halsband,¹⁷ señalan que las fibromatosis agresivas son formas no encapsuladas, no metastizantes y con tendencia a la recurrencia en 70% de los casos. Kodet y col.¹⁸ en un estudio de 34 niños con fibromatosis encontraron que 38% del material analizado presentaba inclusiones citoplásmicas hialinas. En relación con las manifestaciones clínicas de la enfermedad, Schaller y col.¹⁹ las dividen en criterios clínicos mayores y menores; los tumores cutáneos múltiples y la hipertrofia gingival son consideradas criterios mayores, mientras que las contracturas, lesiones osteolíticas e historia familiar positiva a la enfermedad son criterios menores. La hipertrofia gingival suele aparecer durante los primeros meses de vida, así como también los pequeños nódulos blanquecinos en la base de la región posterior del cuello y del área perianal.^{2,19} Kaddoura y Mufarrij,¹ y Senzaki y col.⁸ hacen mención de las múltiples resecciones quirúrgicas de los tumores a lo largo de la vida de los pacientes, con localizaciones en cráneo, hombro y extremidades superiores, así mismo de las características ulcerativas de las lesiones. Nunziata y col.²⁰ señalan que el tratamiento quirúrgico en la resección de los nódulos y la limitación articular, mejoran el aspecto estético y funcional del individuo. Sin embargo, la recidiva de los tumores, particularmente en niños y adolescentes, obliga al tratamiento con radioterapia en

un tercio de los casos, con las consecuentes secuelas malignas secundarias.²¹ Los datos radiológicos en la FHJ no son específicos, pudiendo presentarse lesiones osteolíticas extensas^{22,23} en ocasiones con masas paravertebrales agresivas, con involucreción medular (T1 y T2).²⁴⁻³⁰

El caso aquí presentado es clínica y radiológicamente sugerente de FHJ, cuyas manifestaciones clínicas fueron notadas a partir de los dos meses de vida, iniciando con rigidez de articulaciones mayores y aparición de gránulos en región perianal, los cuales fueron progresivos y que requirieron intervenciones quirúrgicas en más de cuatro oca-

siones de resección de tumores en cráneo y región perianal, mostrando recidivas en corto tiempo. No se encontró antecedentes de consanguinidad entre los padres, ni de padecimiento similar en otros miembros de la familia. El estudio histológico de los tumores resecados mostraron extensas áreas con escasas células, constituidas sólo por colágena acidófila densa y amorfa, carente de fibras elásticas. Se concluye que la sospecha de este padecimiento debe hacerse desde las primeras semanas de vida, con el objetivo de establecer un diagnóstico oportuno y poder brindar la asesoría genética lo más temprano posible.

A CASE OF JUVENILE HYALINE FIBROMATOSIS

Introduction. Juvenile hyaline fibromatosis (JHF) is a rare, autosomic recessive, connective tissue disorder characterized by multiple subcutaneous nodules, gingival hypertrophy, osteolytic lesions, and articular contractures.

Case report. An 8 years old female presented with a history of multiple subcutaneous nodules, articular contractures, and gingival hypertrophy since 2 months of life. Familial history and consanguinity were negative. Tumors, from different regions were resected several times. Dense hyaline fibrous tissue forming irregular bands with extensive amorphous collagen zones, fibroblasts and calcifications were observed in the histopathological study.

Conclusion. JHF should be suspected in the first weeks of life, in order to establish an early diagnosis and to offer opportune genetic counseling.

Key words. Juvenile hyaline fibromatosis.

Referencias

1. Kaddoura IL, Mufarrij AA. Juvenile hyaline fibromatosis: a 47 years follow-up. *Can J Plast Surg* 1999; 7: 123-8.
2. Schaller M, Stengel RS, Sollberg S, Kind P. Juvenile hyaline fibromatosis. *Hautarzt* 1997; 48: 253-7.
3. Vickochil D. The neurofibromatosis type I gene. *Ann Rev Neurosci* 1993; 15: 183-5.
4. Winter RM. Winchester's syndrome. *J Med Genet* 1989; 26: 772-5.
5. Venencie PY, Bigel P, Desgruelles C. Infantile myofibromatosis report of two cases in one family. *Br J Dermatol* 1987; 117: 255-9.
6. Mancini GM, Stojanov L, Willemsen R. Juvenile hyaline fibromatosis: clinical heterogeneity in three patients. *Dermatology* 1999; 198: 18-25.
7. Penttinen M, Niemi KM, Vinkka PH, Johansson R, Aula P. New progeroid disorder. *Am J Med Genet* 1997; 69: 182-7.
8. Senzaki H, Kiyozuka Y, Uemura Y, Shikata N, Ueda S, Tsubura A. Juvenile hyaline fibromatosis: a report of two unrelated adult sibling cases and a literature review. *Pathol Int* 1998; 48: 230-6.
9. Katagiri K, Takasaki S, Fujiwara S, Kayashima K, Ono T, Shinkai H. Purification and structural analysis of extra cellular matrix of a skin tumor from a patient with juvenile hyaline fibromatosis. *J Dermatol Sci* 1996; 13: 37-48.

10. Winik BC, Boente MC, Asial R. Juvenile hyaline fibromatosis: ultrastructural study. *Am J Dermatopathol* 1998; 20: 373-8.
11. Adamicov'a K, Fetisovov'a Z, Mellov'a Y. Juvenile hyaline fibromatosis. *Bratisl Lek Listy* 1998; 99: 587-96.
12. Haddad J, Dandach A, Gebran S, Rhayel L, Aftimos G. Juvenile hyaline fibromatosis. *Arch Pediatr* 1997; 4: 1200-3.
13. Adamicov'a K, Fetisovov'a Z, Mellov'a Y, Statelov'a D, Hutka Z. Microstructure of subcutaneous lesions in juvenile hyaline fibromatosis. *Cesk Patol* 1998; 34: 99-104.
14. Campbell RJ, Garrity JA. Juvenile fibromatosis of the orbit; a case report with review of the literature. *Br J Ophthalmol* 1991; 75: 313-6.
15. Coffin CM, Dehner LP. Fibroblastic-myofibroblastic tumors in children and adolescents: a clinicopathologic study of 108 examples in 103 patients. *Pediatr Pathol* 1991; 11: 569-88.
16. Thompson DH, Khan A, Gonzalez C, Auclair P. Juvenile aggressive fibromatosis: report of three cases and review of the literature. *Ear Nose Throat J* 1991; 70: 462-8.
17. Barthel M, Halsband H. Aggressive fibromatosis in childhood. *Langenbecks Arch Chir Supp Kongressbd* 1996; 113: 1108-11.
18. Kodet R, Stejskal J, Smelhaus V. Fibromatosis and related disorders in childhood. *Cesk Pathol* 1992; 28: 218-29.
19. Schaller M, Stengel RS, Sollberg S, Kind P. Juvenile hyaline fibromatosis. *Hautarzt* 1997; 48: 253-7.
20. Nunziata RA, de Sanctis N, Caracciolo G, Capobianco A, Monaco R, Ferbo U, et al. Juvenile hyaline fibromatosis: a case report. *J Pediatr Orthop* 1998; 7: 235-8.
21. Schmidt BF, Koscielniak E, Pilz T, Treuner J. Radiation therapy in juvenile aggressive fibromatosis. *Klin Padiatr* 1999; 211: 296-9.
22. Breton P, Souch'ere B, Bancel B, Freidel M. A case of aggressive juvenile fibromatosis of the mandible. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 1997; 98: 272-4.
23. Eich GF, Hoeffel JC, Tsch"appler H, Gassner I, Willi UV. Fibrous tumours in children: imaging features of a heterogeneous group of disorders. *Pediatr Radiol* 1998; 28: 500-9.
24. Ko SF, Ng SH, Hsiao CC, Hsieh CS, Lin JW, Huang CC, et al. Juvenile fibromatosis of the posterior mediastinum with intraspinal extension. *AJNR Am J Neuroradiol* 1996; 17: 522-4.
25. Piattelli A, Scarano A, Di Bellucci A, Matarasso S. Juvenile hyaline fibromatosis of gingiva. A case report. *J Periodontol* 1996; 67: 451-3.
26. Breier F, Fang-kircher S, Wolff K, Jurecka W. Juvenile hyaline fibromatosis: impaired collagen metabolism in human skin fibroblasts. *Arch Dis Child* 1997; 77: 436-40.
27. Norman B, Soni N, Madden N. Anaesthesia and juvenile hyaline fibromatosis. *Br J Anaesth* 1996; 76: 163-6.
28. Ishii E, Hayashida Y, Torii Y. Difuse fibromatosis on the scalp in infancy: a variant of juvenile hyaline fibromatosis. *Acta Paediatr Jpn* 1997; 39: 466-71.
29. De Santis D. Fibromatosis of the mandible. Case report and review of previous publications. *Br J Oral Maxillofac Surg* 1998; 36: 384-8.
30. Hutchinson I. Juvenile systemic hyalinosis. A rare cause of gingival hypertrophy: a case report. *Int J Paediatr Dent* 1996; 6: 39-43.

Síndrome hipereosinofílico. Una causa rara de insuficiencia mitral grave en pediatría

Dr. Julio Roberto Erdmenger-Orellana¹, Dr. Lorenzo Reyes-de la Cruz¹,
Dr. Gonzalo Espinosa-Islas¹, Dr. Alexis Arévalo-Salas¹, Dr. Stanislaw Sadowinski-Pine²,
Dra. Teresa Ayometzi³, Dr. Alfredo Vizcaíno-Alarcón¹

Departamentos de ¹Cardiología, ²Patología y ³Hematología, Hospital Infantil de México Federico Gómez, México, D. F., México.

Resumen

Introducción. El síndrome hipereosinofílico (SHE) es un desorden leucoproliferativo caracterizado por sobreproducción sostenida de eosinófilos sin causa definida. Es característico de la enfermedad la afección de diferentes órganos incluyendo el corazón. Es una entidad rara en adultos y aún más en edad pediátrica.

Caso clínico. Masculino de 6 años de edad con SHE y cardiopatía adquirida caracterizada por insuficiencia mitral grave secundaria a fibrosis de la valva posterior. El diagnóstico se realizó por ecocardiografía y se corroboró por biopsia miocárdica. En espera de recambio de válvula mitral el paciente falleció secundario a insuficiencia cardiaca grave.

Conclusión. En este paciente el ecocardiograma permitió el adecuado diagnóstico de la lesión cardiaca, siendo la imagen muy característica, que por experiencia no se ha visto en otros tipos de miocardiopatías. Dada la poca frecuencia de esta entidad la biopsia miocárdica sigue estando indicada para confirmar y estadificar la lesión.

Palabras clave. Síndrome hipereosinofílico; fibrosis miocárdica; insuficiencia mitral.

Solicitud de sobretiros: Dr. Julio R. Erdmenger, Depto. de Cardiología, Hospital Infantil de México Federico Gómez, Dr. Márquez 162, Col. Doctores, Deleg. Cuauhtémoc, C. P. 06720, México, D. F., México.
Fecha de recepción: 05-09-2000.
Fecha de aprobación: 14-11-2000.