



UNIVERSIDAD NACIONAL  
AUTÓNOMA DE  
MÉXICO

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA  
DE MÉXICO

FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO  
E INVESTIGACIÓN

HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

FRECUENCIA DE TUMORES FIBROBLÁSTICOS Y MIOFIBROBLÁSTICOS DE  
1997 A 2012 EN EL HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO FEDERICO GÓMEZ

TESIS

Para obtener el título de:

Médico Especialista en Patología Pediátrica

Presenta:

Dr. Jonatan Daniel Carrasco Casillas



Tutores de Tesis:

Dr. Carlos Serrano Bello.

Dr. Stanislaw Sadowinski-Pine.

México D.F 2014





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.

## TUTORES DE TESIS



---

Dr. Carlos Serrano Bello

Anatomopatólogo pediatra adscrito al Departamento de Patología  
Hospital Infantil de México Federico Gómez



---

Dr. Stanislaw Sadowinski-Pine

Jefe del Departamento de Patología  
Hospital Infantil de México Federico Gómez

## ÍNDICE GENERAL

1.- Índice general.....	3
2.- Antecedentes.....	4
3.- Marco teórico.....	6
4.- Planteamiento del problema.....	25
5.- Justificación.....	25
6.- Objetivos.....	26
8.- Métodos.....	26
9.-Plan de análisis estadístico.....	27
10.- Descripción de variables.....	27
11.- Cronograma.....	27
12.- Resultados.....	28
13.- Limitaciones del estudio.....	35
14.- Discusión.....	35
15.- Conclusiones.....	36
14.- Referencias.....	37

## ANTECEDENTES

Las lesiones neoplásicas infantiles tiene cada vez más importancia en el ámbito de la pediatría; entre otras razones por ser la segunda causa de mortalidad en la infancia. La posibilidad de detectar alteraciones genéticas y moleculares en las células tumorales puede permitir individualizar el riesgo de los pacientes y, en consecuencia, utilizar tratamientos igual de efectivos pero menos tóxicos<sup>1</sup>.

Aunque en los últimos años hemos asistido a un avance espectacular en la supervivencia de neoplasias infantiles y son pocas las especialidades que han conseguido unos logros semejantes, es probable que hayamos comenzado una nueva era en la investigación y tratamiento de los tumores infantiles<sup>1</sup>.

Las lesiones fibroblásticas y miofibroblásticas en edad pediátrica son un grupo heterogéneo caracterizadas por un rápido crecimiento de células fibroblásticas o miofibroblásticas con grado variable de celularidad, producción de colágeno y maduración<sup>1</sup>. Representan el 12% de todos los tumores de tejidos blandos en las primeras dos décadas de la vida<sup>2</sup> y se dividen principalmente en dos grupos: las que morfológicamente son similares a las que se ven en adultos y las que se ocurren principalmente en niños<sup>1</sup>. Estas lesiones abarcan desde proliferaciones reactivas hasta neoplasias con amplio potencial maligno<sup>1</sup>. Presentan una marcada variación en la edad de presentación, pudiendo ser congénitas o formar parte de algún síndrome. Las neoplasias con componente fibroso se encuentran con mayor frecuencia en niños menores de 1 año y de estas el 72% corresponden a las lesiones fibroblásticas y miofibroblásticas<sup>2</sup>. Las lesiones fibroblásticas y miofibroblásticas corresponden al 4% de las neoplasias congénitas.

Desde el punto de vista histológico, algunas series revisadas indican que el diagnóstico no es siempre sencillo entre los distintos sarcomas de partes blandas, encontrándose similitudes entre la miofibromatosis infantil, el hemangiopericitoma y el fibrosarcoma congénito, y suponiéndoles un origen histogenético común<sup>4</sup>.

Dadas las similitudes existentes entre estos tumores que incluyen fundamentalmente la localización anatómica superficial, la edad de presentación y algunas semejanzas histológicas, y teniendo en cuenta el alto grado de recidiva local que presenta el fibrosarcoma congénito, es fundamental que ante la aparición de una tumoración sólida de partes blandas en un neonato, debe asegurarse el diagnóstico histológico para completar el tratamiento quirúrgico adecuado, que por otra parte, es el único posible. Cualquier abordaje conservador por error diagnóstico conlleva la recidiva inmediata y cirugía más agresiva en el recién nacido<sup>4</sup>.

Hay limitadas series concernientes de estos tumores en la literatura<sup>2,3</sup>, siendo escaso el análisis estadístico sobre la frecuencia de las lesiones fibroblásticas y miofibroblásticas en nuestro país y nula la casuística en el Hospital Infantil de México Federico Gómez.

## MARCO TEÓRICO

El Fibroblasto es una célula que reside en el tejido conectivo encargada de sintetizar y mantener la matriz extracelular. Estas células proporcionan estructura al estroma y juegan un papel muy importante en la reparación tisular. Se derivan de células primitivas mesenquimales y pluripotenciales. Los miofibroblastos se reconocieron originalmente mediante microscopía electrónica compartiendo con los fibroblastos un retículo endoplásmico prominente, un aparato de Golgi con gránulos de secreción de colágeno y ausencia de membrana basal, pero a la vez, se distinguen de ellos por miofilamentos periféricos, fibronexus (con fibronectina; no con membrana basal), uniones intercelulares tipo gap, la expresión de fibras de estrés de AML- $\alpha$ , la expresión del extradominio-A (ED-A) de la fibronectina (que requiere la presencia de TGF- $\beta$  y de tensión mecánica) y la síntesis aumentada de varias proteínas de matriz extracelular y factores de crecimiento<sup>4</sup> (Figura 1).

Los miofibroblastos producen la contracción como consecuencia de contactos intercelulares, de conexiones entre los microfilamentos contráctiles y la matriz extracelular (fibronexus) y a las fuerzas de tracción. La característica esencial de los miofibroblastos es el establecimiento de una red de fibras de estrés rica en AML- $\alpha$ <sup>4</sup>.

Las lesiones fibroblásticas y miofibroblásticas se caracterizan por ausencia de potencial metastásico y un crecimiento infiltrativo lo que resulta en recurrencia local frecuente. Actualmente existe controversia sobre la clasificación de las mismas, existiendo innumerables listados con diversos agrupamientos que van desde lesiones reactivas hasta procesos neoplásicos benignos, de bajo potencial maligno y malignos (cuadro A)<sup>5</sup>. Así mismo se encuentran diversas nomenclaturas que simplemente las agrupan como un complejo de lesiones de origen fibroblástico y miofibroblástico<sup>4,6,7</sup> (cuadro B y C).

**CUADRO A. Clasificación histológica de las neoplasias fibroblásticas y miofibroblásticas. World Health Organization Classification of Tumours**

Benignas	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Fascitis nodular.</li> <li>- Fascitis proliferativa.</li> <li>- Miositis proliferante.</li> <li>- Miositis osificante.</li> <li>- Fascitis isquémica.</li> <li>- Elastofibroma.</li> <li>- Hamartoma fibroso de la infancia.</li> <li>- Miofibroma/Miofibromatosis.</li> <li>- Fibromatosis colli.</li> <li>- Fibromatosis hialina juvenil.</li> <li>- Fibromatosis de cuerpos de inclusión.</li> <li>- Fibroma de la vaina tendinosa.</li> <li>- Fibroblastoma desmoplásico.</li> <li>- Miofibroblastoma tipo mamario.</li> <li>- Fibroma aponeurótico calcificante.</li> <li>- Angiomiofibroblastoma.</li> <li>- Angiofibroma celular.</li> <li>- Fibroma tipo nucal.</li> <li>- Fibroma de Gardner.</li> <li>- Tumor fibroso calcificante.</li> <li>- Angiofibroma de células gigantes.</li> </ul>
Intermedias (localmente agresivas)	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Fibromatosis solitaria (plantar/palmar)</li> <li>- Fibromatosis tipo desmoide.</li> <li>- Lipofibromatosis.</li> </ul>
Intermedias (raramente metastatizan)	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Tumor fibroso solitario.</li> <li>- Tumor miofibroblástico inflamatorio.</li> <li>- Sarcoma miofibroblástico de bajo grado.</li> <li>- Fibrosarcoma infantil.</li> <li>- Sarcoma fibroblástico.</li> </ul>
Malignas	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Fibrosarcoma del adulto.</li> <li>- Mixofibrosarcoma.</li> <li>- Sarcoma fibromixóide de bajo grado.</li> <li>- Tumor</li> <li>- Fibrosarcoma epitelióide esclerosante.</li> </ul>



Entre las fibromatosis que afectan primariamente a los niños están la fibromatosis colli, lipofibromatosis, fibroma aponeurítico calcificante, fibromatosis de cuerpos de inclusión, miofibroma y miofibromatosis. Las fibromatosis superficiales en niños (fibroma aponeurítico calcificante, lipofibromatosis, fibromatosis de cuerpos de inclusión, fibromatosis plantar) (figura 2 y 3) son lesiones típicamente pequeñas y de crecimiento lento, siendo diagnosticadas clínicamente por su localización y apariencia clínica<sup>4,6</sup>. Ejemplos de fibromatosis profundas son la fibromatosis colli, miofibroma y miofibromatosis o la fibromatosis tipo desmoides. Estas usualmente son de gran tamaño y a menudo de crecimiento acelerado. De igual manera, el diagnóstico se puede inferir por la localización, edad y características clínicas, sin embargo, ciertas lesiones como la fibromatosis tipo desmoides tienen manifestaciones clínicas inespecíficas<sup>7</sup>.

El tratamiento de las fibromatosis va del manejo conservador hasta la resección quirúrgica de la lesión y está determinada por el diagnóstico específico y la extensión de la lesión. La recurrencia local es común después de la resección quirúrgica debido a su crecimiento altamente infiltrativo<sup>5</sup>.

---

**CUADRO B. Neoplasias fibroblásticas y miofibroblásticas. (K.T hway et all. Pediatric Fibroblastic and Myofibroblastic Lesions; Adv Anat Pathol 2012;19:54–65) Modificada.**

**Fibromatosis / Fibromatosis desmoide agresiva.**

<b>Lesiones fibromatosis –like</b>	<ul style="list-style-type: none"><li>- Fibromatosis digital juvenil</li><li>- Fibromatosis hialina juvenil /hialinosis sistémica infantil.</li><li>- Fibromatosis gingival.</li><li>- Fibroma aponeurótico calcificante.</li><li>- Fibromatosis colli.</li><li>- Hamartoma fibroso de la infancia.</li><li>- Tumor fibroso calcificante.</li><li>- Lipofibromatosis.</li><li>- Nasoangiofibroma.</li><li>- Fibroma asociado a Gardner.</li><li>- Fibrodisplasia osificante progresiva.</li></ul>
------------------------------------	---

**Miofibroma / miofibromatosis.**

**Miofibrosarcoma de bajo grado**

- |   |
|---|
| <ul style="list-style-type: none"><li>- Tumor miofibroblástico inflamatorio.</li><li>- Dermatofibrosarcoma protuberans.</li><li>- Fibroblastoma de células gigantes.</li><li>- Fibrosarcoma infantil y congénito.</li><li>- Fibrosarcoma de tipo adulto.</li><li>- Sarcoma fibromixioide de bajo grado.</li></ul> |
|---|
- 

**CUADRO C. Neoplasias fibroblásticas y miofibroblásticas. (Miettinen Markku, Modern Soft tissue Pathology tumors and non-neoplastic conditions, 2010, 9-10: 255- 307) Modificada.**

**Proliferaciones fibroblásticas y miofibroblásticas benignas en edad pediátrica.**

- |  |
|--|
| <ul style="list-style-type: none"><li>- Fascitis craneal.</li><li>- Fibromatosis colli.</li><li>- Polipo umbilical fibroso.</li><li>- Fibromatosis gingival.</li><li>- Tumor fibroso calcificante.</li><li>- Fibroma digital infantil.</li><li>- Fibroma aponeurótico calcificante.</li><li>- Lipofibromatosis.</li><li>- Fibromatosis difusa infantil.</li><li>- Fibroma de Gardner.</li><li>- Nasoangiofibroma.</li><li>- Hamartoma fibroso de la infancia.</li><li>- Miofibroma y miofibromatosis.</li><li>- Síndrome de Proteus.</li></ul> |
|--|

**Proliferaciones fibroblásticas y miofibroblásticas benignas en edad pediátrica con variable potencial biológico.**

- |  |
|--|
| <ul style="list-style-type: none"><li>- Neurotecoma.</li><li>- Tumor fibrohistiocítico plexiforme.</li><li>- Histiocitoma fibroso angiomatoide.</li><li>- Tumor miofibroblástico inflamatorio.</li><li>- Fibrosarcoma infantil. (Fibrosarcoma congénito)</li></ul> |
|--|
-

A continuación se describirán las características principales de algunas de ellas:

**Fascitis craneal:** es una lesión tipo fascitis nodular que se presenta en la piel cabelluda de niños asociada típicamente a cambios líticos del cráneo en el sitio de la lesión. Se presenta como un tumor en cara o en piel cabelluda de crecimiento rápido, usualmente antes de los 2 años, siendo esta condición en la mayoría de los casos congénita<sup>8</sup>.

La lesión puede llegar a atravesar el cráneo y extenderse a la dura y leptomeninges. La naturaleza autolimitada de esta lesión permite que el tratamiento sea con excisión local. Miden entre 1 a 3cm, lesiones de más de 5cm deben hacer sospechar otras entidades como fibromatosis desmides o miofibroma<sup>8</sup>.

Histológicamente se compone de fibroblastos y miofibroblastos dispuestos en haces cortos e irregulares en una matriz mixoide, acompañados de espículas óseas residuales. Se observan hasta 5 mitosis por 10 campos a seco fuerte<sup>8,9,10</sup>.

**Hamartoma fibroso de la infancia** (figura 4 y 5): es más frecuente durante los dos primeros años de la vida, presentándose como un pequeño tumor superficial de crecimiento rápido. Es más frecuente dos a tres veces en hombres y afecta con mayor frecuencia la región axilar y la parte superior de tronco<sup>8</sup>.

Macroscópicamente es mal delimitado, de aspecto adiposo y de menos de 5cm. Microscópicamente tiene un componente trifásico formado por fascículos de fibroblastos bien diferenciados, adipocitos maduros y zonas mixoides de aspecto indiferenciado con células redondas a estelares. No hay mitosis ni necrosis<sup>9,10</sup>.

Se trata con excisión, siendo rara las recurrencias cuando se extirpa completamente<sup>8,9,10</sup>.

**Miofibroma/ Miofibromatosis (figura 6 y 7).** La miofibromatosis infantil es una patología poco frecuente pero bien documentada, que se caracteriza por una proliferación mesenquimal<sup>8,9,10,11</sup>,

Desde un punto de vista meramente clínico, en 1965 Kauffman y Stout agruparon sus casos en dos categorías: una forma múltiple, con lesiones restringidas a piel, tejidos

blandos y hueso; y una generalizada, donde además hay afectación visceral. Existe también una forma solitaria o única que fue reconocida hasta fines de la década de los setenta del recién siglo pasado. Sin embargo, Chung y Enzinger, quienes conjuntaron la serie con el mayor número de casos, encontraron que la forma solitaria es la más común; a ellos se debe la denominación de miofibromatosis infantil. La etiología aún no ha sido determinada, sin embargo, desde 1961 se conocen casos con un factor hereditario predisponente; a la fecha se limitan a diez familias,<sup>5</sup> en las que los patrones de herencia incidieron de manera distinta. Se han encontrado anomalías cromosómicas numéricas (trisomía cr17)<sup>8,9,10,11,12</sup>.

Los sitios más comunes de afectación en la forma multicéntrica, además de las partes blandas y hueso, son pulmones, corazón y tubo digestivo. Los tumores generalmente están presentes al nacimiento y son identificados durante el primer año de la vida. Sin embargo, 20 % de las lesiones solitarias, la mayoría en piel, músculo o partes blandas, aparecen en individuos de más edad (figura 8). En la mayoría de las lesiones multicéntricas hay regresión espontánea, sin embargo, pueden aparecer nuevas lesiones en la niñez e incluso en la edad adulta; por lo general están limitadas a las partes blandas. Bajo circunstancia todavía no identificadas, el curso de la miofibromatosis infantil es agresivo, con proliferación continua y sobrecrecimiento de los nódulos cutáneos. Los tumores pueden variar en tamaño de 0.5 a 7 cm, ser de 1 a 100<sup>8,9,10,11</sup>.

La histología es característica: hay células fusiformes, rojizas, con citoplasma eosinófilo, dispuestas en manojos cortos bien delimitados, en tanto que en las porciones centrales frecuentemente dan la apariencia de células menos diferenciadas colocadas alrededor de espacios vasculares con un patrón parecido al del hemangiopericitoma. Más de la mitad de estos tumores están presentes al nacimiento, tendiendo a la regresión espontánea. El curso de la enfermedad dependen del número y localización de las lesiones<sup>8,9,10,11,12</sup>.

Tradicionalmente la miofibromatosis infantil ha sido manejada sólo con la resección quirúrgica, pero dependiendo del sitio, la extensión y el tipo de resección, los porcentajes de recidiva se informan de 20 a 100 %. La mayoría de los pacientes en los que se observan recurrencias sobrellevan múltiples intervenciones quirúrgicas en vano

afán de extirpar el tumor, y en casos extremos se llega incluso a la amputación si la tumoración se ubica en una de las extremidades. En las últimas dos décadas, los informes en la literatura han sugerido que la radioterapia podría llegar a controlar las recidivas, lo que no pudimos ratificar en nuestro caso (figura 9). Es difícil justificar la administración de agentes quimioterápicos anticancerosos a pacientes con proliferación no maligna de tejido fibroso como la miofibromatosis infantil, debido a que las células involucradas son histológicamente benignas y porque se desconoce su eficacia<sup>11,12</sup>.

**Fibroma aponeurótico calcificante** (figura 10): se presenta como una masa tumoral de crecimiento lento, indolora que se presenta en pies y manos. La mayoría se presenta entre los ocho y catorce años, aunque puede afectar niños más pequeños y adultos mayores<sup>8,9</sup>.

Son lesiones de menos de 3cm que emergen alrededor de tendones, musculo esquelético o tejido adiposo. Al corte son de aspecto arenoso, parcialmente calcificados y apariencia fibrosa<sup>8,10</sup>.

Histológicamente se caracterizan por un infiltrado de fibroblastos maduros rodeando pequeños focos calcificados y de matriz de aspecto condroide. Los fibroblastos alrededor de estos focos tienen un aspecto más epiteliode. Las mitosis son infrecuentes y la necrosis y el pleomorfismo están ausentes. Se han reportados contados casos de progresión a sarcoma (figura 11)<sup>8,9,10</sup>.

Comúnmente recurre y requiere amplias excisiones<sup>10</sup>.

**Fibromatosis tipo desmoides**: comparte la misma morfología pero con diferente presentación según su localización. Clásicamente se divide en<sup>10</sup>:

Tumor desmoides abdominal: originada de las estructuras musculaponeurticas de la pared abdominal, con mayor frecuencia en mujeres jóvenes durante el embarazo o en los primeros meses después del parto.

Tumor desmoides extraabdominal: de predominio en extremidades (sobretudo en región pélvica y deltoides), pared torácica y cabeza y cuello, afectando con mayor frecuencia a adultos jóvenes. En niños se observan más en cabeza y cuello, siendo más celulares y agresivos.

Tumor desmoides intraabdominal: localizándose en retroperitoneo, pelvis y mesenterio en adultos jóvenes. Tienden a ser asintomáticos hasta que llegan a tener grandes tamaños (más de 10cm) produciendo síntomas relacionados a obstrucción de los órganos vecinos.

La mayoría son solitarios, firmes y de bordes infiltrantes. Miden entre 5 a 10cm de eje mayor y al corte tienen un aspecto fascicular, algunos con cambios quísticos o mixoides.

Histológicamente se componen de una proliferación fascicular de fibroblastos y miofibroblastos la cual presenta mitosis, en ausencia de mitosis atípicas y pleomorfismo. Característicamente tiene bordes infiltrantes, rodeando las fibras musculares dejándolas atrapadas de aspecto atrófico y regenerativo y con agregados linfoides. Se observan también degeneración mixoide y focos de metaplasia y calcificaciones son raras<sup>8,9,10</sup>.

Si bien no tienen potencial metastásico, tienen una alta frecuencia de recurrencia local con un frecuencia del 50% en casos ampliamente resecados, por lo que se recomienda radioterapia en los márgenes.

**Pólipo fibromatosos umbilical:** ocurre cerca del ombligo, casi exclusivamente en hombres (90%) y la mitad se diagnostican antes de los ocho meses de edad y puede representar un proceso reparativo a normal de un remanente del conducto onfalomesentérico. Se compone de tejido fibrocolagénico o fibromixoide paucicelular<sup>8,9,10</sup>.

**Fibroma digital infantil:** también conocido como fibroma digital recurrente o fibromatosis con cuerpos de inclusión. Es una fibromatosis superficial de lactantes y preescolares, en ambos sexos, sobre la superficie extensora del segundo al quinto dedos. Algunas de estas lesiones son congénitas o múltiples.

Se presenta como un nódulo que puede tener una superficie eritematosa que clínicamente puede semejar un proceso infeccioso. La recurrencia es común si la resección es incompleta.

Histológicamente involucra dermis e hipodermis a veces extendiéndose hasta la fascia y se compone de fascículos entrecruzados de fibroblastos y miofibroblastos en un

fondo colagenoso quedando atrapados conductos eccrinos. La presencia de inclusiones citoplasmáticas perinucleares, redondas y eosinofílicas<sup>8,9,10</sup>.

**Fibromatosis colli (figura 12):** La descripción por vez primera en 1826 por Heusinger de la presencia de un tumor del músculo esternocleidomastoideo despertó a posterior el interés sobre las repercusiones en estos pacientes, así como la búsqueda de factores que pudiesen influir en la aparición de esta patología. Existen reportes en diferentes partes sobre la incidencia de esta patología, se estima que oscila de 3 a 19 por 1,000 recién nacidos<sup>8</sup>.

La Fibromatosis Colli, conocida también como tortícolis muscular congénita es una lesión benigna poco frecuente del músculo esternocleidomastoideo, que se presenta en el neonato y lactante menor, caracterizado por una tumoración localizada en un lado del cuello, con ligero predominio por el lado derecho producida por una oclusión venosa que ocasiona fibrosis del músculo, secundaria a traumatismo durante el parto, por el uso de fórceps o por partos podálicos<sup>8,9,10</sup>.

Durante el examen clínico se logra palpar una masa sólida, firme, no dolorosa en topografía del músculo. La afectación unilateral del músculo obliga al recién nacido o lactante a inclinar la cabeza hacia el lado afectado. Por el examen clínico puede ser confundida con otras masas del cuello de origen congénito como el higroma quístico, linfadenitis, hematoma, absceso u otras masas tumorales como el rabdomiosarcoma o fibrosarcoma. Los estudios de imagen no son de gran valor, el ultrasonido muestra hiperecogenicidad alrededor de la masa<sup>8,9,10</sup>.

Cuando el tumor se escinde en una etapa temprana, este consiste en una pequeña masa de tejido firme, en promedio de 1-2cm de diámetro (figura 17). La superficie de corte es de color gris-blanco y brillante y se mezcla imperceptiblemente con el músculo esquelético circundante. El examen microscópico revela el reemplazo parcial del músculo esternocleidomastoideo por una proliferación fibroblástica difusa de la celularidad variable<sup>8,9,10</sup>.

Dispersos en toda la lesión hay fibras residuales musculares que han sido sometidos a la atrofia o degeneración con edema, pérdida de estrías cruzadas, y la proliferación de los núcleos del sarcolema. Las lesiones de más larga duración muestran típicamente menos celularidad y más colágeno del estroma, pero no parece haber una correlación entre el cuadro histológico y la edad del paciente (figura 13). Aunque depósitos de hemosiderina están presentes en algunos casos, nunca son una característica prominente. A diferencia de miositis fibrosante, no hay infiltrado inflamatorio, a diferencia de la fibrodisplasia osificante progresiva, no hay malformaciones asociadas de las manos o los pies<sup>8,9,10</sup>.

El tratamiento consiste en ejercicios de fisioterapia y no es quirúrgico. La mayoría de estos pacientes tienen una evolución satisfactoria y se estima que el 80% de los casos se resuelven espontáneamente y casos raros terminan en estudio anatomopatológico por biopsia<sup>8,9,10</sup>.

**Fibrosarcoma infantil.** Esta neoplasia también es mejor conocida como fibrosarcoma congénito. A pesar de que el rhabdomyosarcoma es el sarcoma más frecuente en la edad pediátrica, en el primer año de la vida la incidencia del fibrosarcoma congénito es mucho más alta. Presenta una proliferación fibroblástica, con alto grado de celularidad, reminiscencia del fibrosarcoma tipo adulto<sup>8,9,10</sup>.

El 50% de los mismos se diagnostican en los tres primeros meses de vida y muchos de ellos están presentes al nacimiento en el 30% al 40%. Las localizaciones más frecuentes son las extremidades, teniendo un alto índice de recidiva local, siendo sin embargo muy raras las metástasis a distancia; de tal forma que algunos autores cuestionan la inclusión de estos tumores dentro de la categoría de fibrosarcoma congénito cuando se encuentran metástasis<sup>8,9,10</sup>.

El tronco y la región de la cabeza y el cuello más raramente pueden estar involucrados. La piel a menudo se encuentra enrojecida o ulcerada. Se han encontrado alteraciones cromosómicas numéricas que afectan a los cromosomas 8, 11, 17 y 20; así como translocación t(12;15)(p13;q26) que involucra los genes NTRK3 y ETV6

Dentro de las características macroscópicas de la lesión se observa bien delimitada, lobulada que mide de 5 a 15 cm de diámetro, que al corte presenta una superficie de aspecto carnoso de color gris, con áreas de hemorragia y con áreas mixoides.



Microscópicamente se observa densamente celular, con haces en un patrón arremolinado de células fusiformes, el citoplasma de estas células está mal definido y tiene una producción de colágeno variable, donde se encuentran abundantes mitosis, sin observar atipia o pleomorfismo marcado (figura 14); asociado a linfocitos y que presenta bordes infiltrantes<sup>8,9,10</sup>.

Los diagnósticos diferenciales de la lesión son el fibrosarcoma convencional o de tipo adulto, sarcoma sinovial (variante monofásico), hemangiopericitoma infantil, rhabdomyosarcoma de células fusiformes y miofibromatosis<sup>8,9,10</sup>.

El pronóstico de esta lesión es variables, ya que las recurrencias locales están entre el 5% al 50% de los casos. Las metástasis se observan en menos del 10% de los casos. El tratamiento consiste en escisión completa de la lesión con o sin quimioterapia adyuvante<sup>8,9,10</sup>.

**Nasoangiofibroma (figura 15):** El angiofibroma nasofaríngeo juvenil es un tumor vascular benigno localmente invasivo con gran tendencia a persistir y recurrir. Afecta sobre todo a varones jóvenes entre 12 y 25 años. Su frecuencia va del 0.05 al 5% en los tumores de cabeza y cuello. Es un tumor en la fosa nasal, fuertemente vascularizado de consistencia firme, no encapsulado, liso y cubierto con una mucosa también vascularizada esto le da su coloración roja. Puede ser de dos tipos:

- 1) Compacto, con una base de implantación amplia y sólida, de una sola pieza.
- 2) Racimoso, es el más frecuente; tiene prolongaciones múltiples, pediculadas en todas direcciones.

Los síntomas principales son obstrucción nasal, inicialmente unilateral; posteriormente puede ser bilateral y constante; epistaxis, sobre todo unilateral y recurrente. Otras manifestaciones se deben a la extensión del tumor a otras estructuras: rinolalia, trastornos del olfato, rinorrea, hipoacusia por afección de la trompa de Eustaquio, deformidades septales, faciales y del paladar; manifestaciones oculares como proptosis, disminución de la agudeza visual, diplopia, reducción del campo visual, parálisis de los pares craneales III, IV y VI y amaurosis.

No se conoce la naturaleza exacta y la histiogénesis del ANJ. Los primeros estudios histológicos se basaron en el componente fibroso y sugirieron un origen de fibrocartílago,

periostio o fascia embrionarios. Posteriormente se dio más importancia al componente vascular. Liang y cols. revisaron 25 tumores desde el punto de vista histológico, y concluyeron que el nasoangiofibroma es un hamartoma vascular o una proliferación vascular reactiva y la fibrosis del tumor parece deberse a un proceso de reparación. El tumor se origina en la pared posterolateral del techo nasal, donde la apófisis esfenoidal del hueso palatino se une al ala horizontal del vómer y a la raíz de la apófisis pterigoides del esfenoides. Esta unión forma el borde superior del foramen esfenopalatino. Desde aquí, el tumor crece medialmente hacia el área de menor resistencia, la cavidad nasal y la nasofaringe, que hace que se amplíe el foramen esfenopalatino por erosión del hueso detrás de él. El crecimiento anterior afecta el borde posterosuperior del antro maxilar. El tratamiento es mediante resección quirúrgica, sin embargo esto es difícil ya que la lesión es muy vascularizada y los pacientes presentan una alta mortalidad.

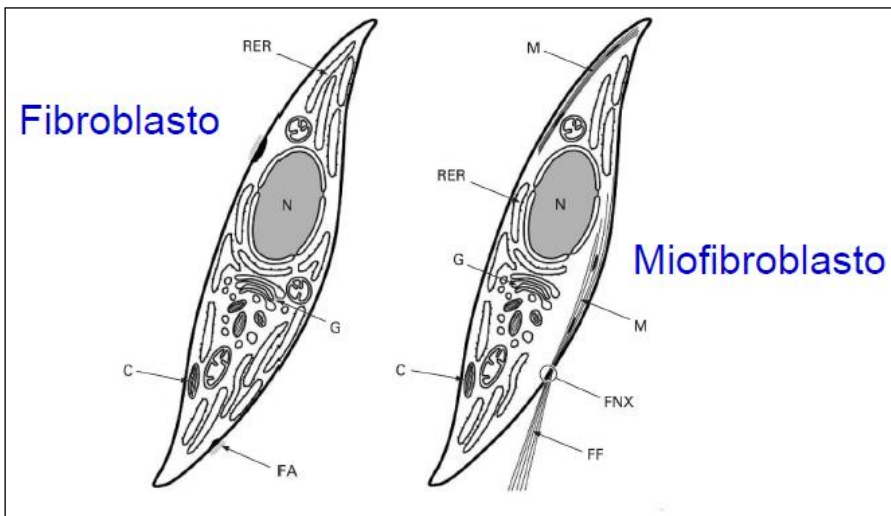


FIG 1. Miofibroblasto y fibroblasto. Esquema y características celulares.

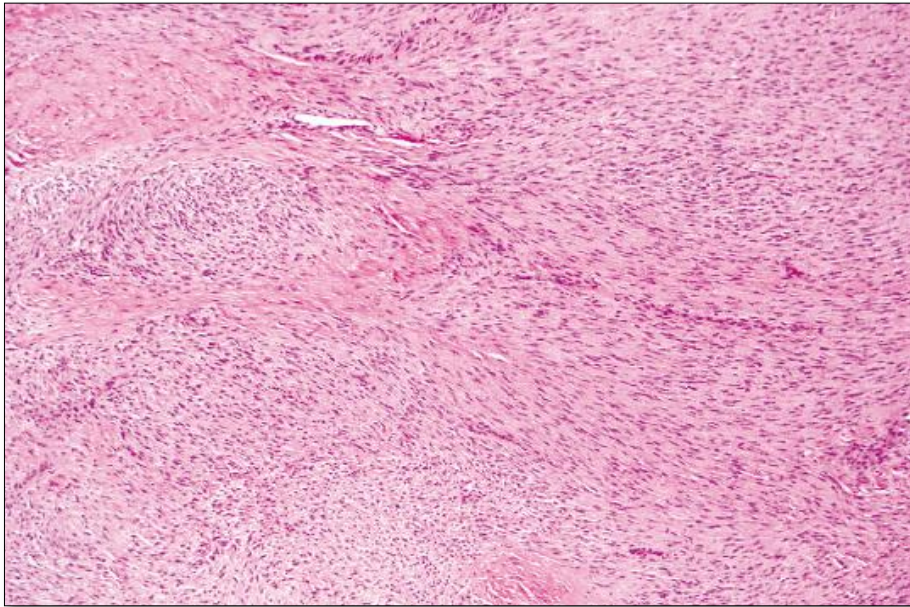


FIG 2. Fibromatosis plantar. Compuesto por fascículos paralelos de fibroblastos delgados separados por cantidades variables de colágeno. Microscopía óptica de luz, tinción H&E 10X

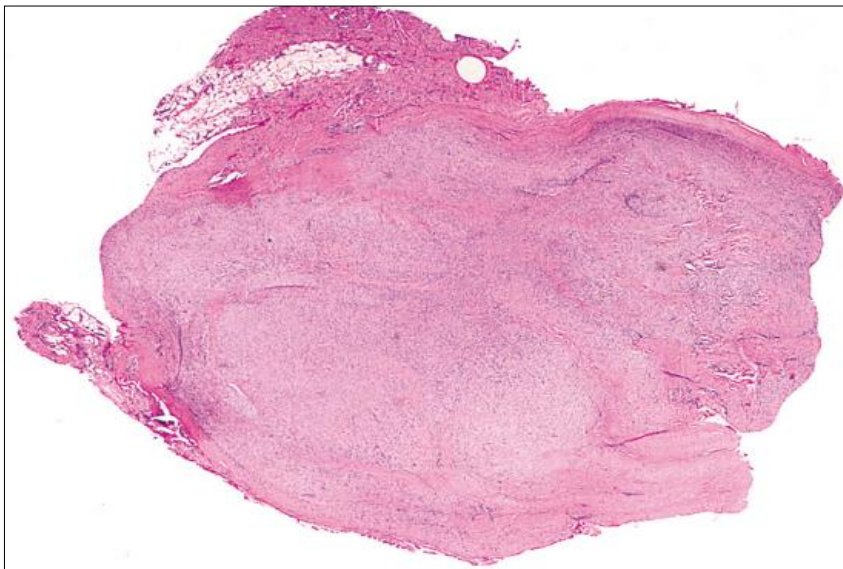


FIG 3. Fibromatosis plantar. Se observa un patrón de crecimiento nodular típico. Microscopía óptica de luz, tinción H&E 4X

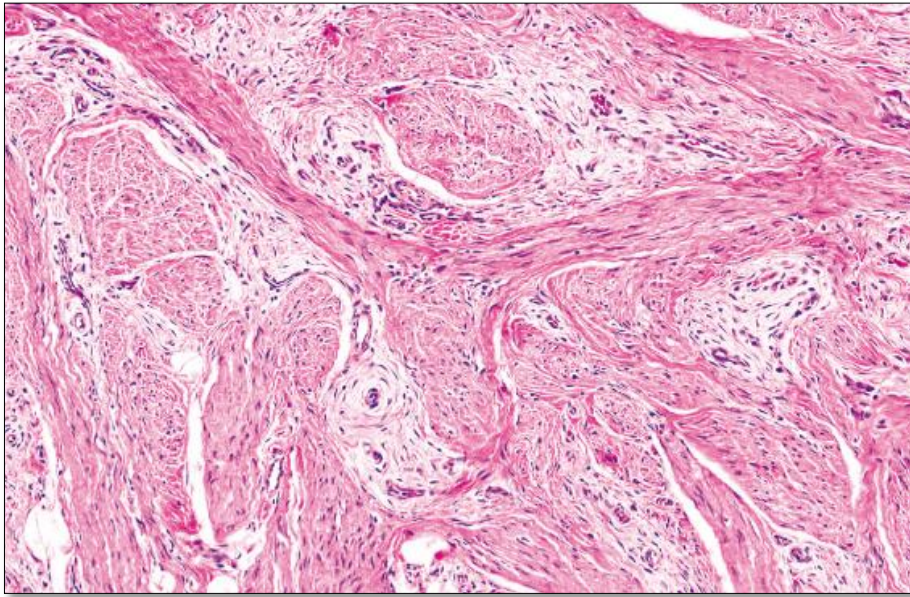


FIG 4. Hamartoma fibroso de la infancia. Se observan trabéculas fibrosas intercaladas con zonas mixoides. Microscopía óptica de luz, tinción H&E 10X

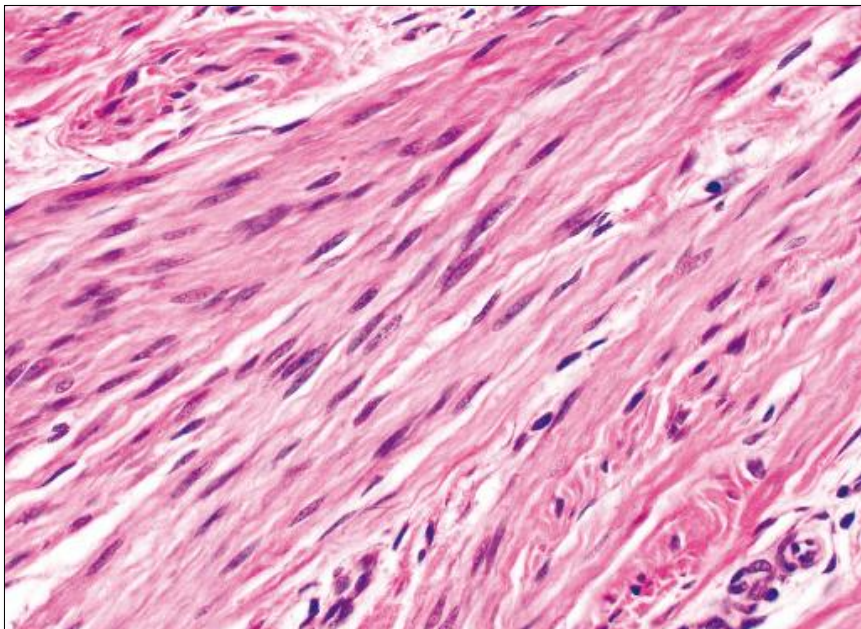


FIG 5. Hamartoma fibroso de la infancia. Detalle de células fusiformes en trabéculas fibrosas. Microscopía óptica de luz, tinción H&E 40X

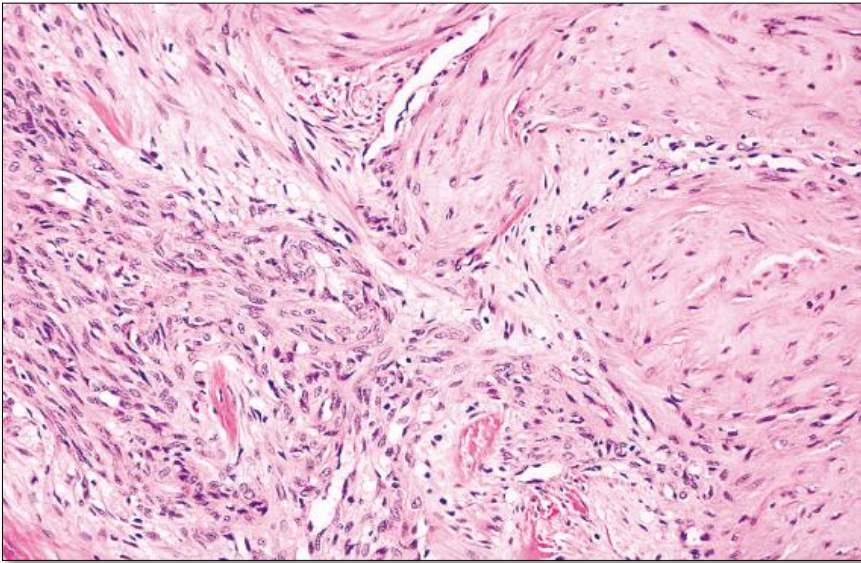


FIG 6. Miofibromatosis infantil de tipo solitaria. Se observan haces gruesos de células fusiformes mioides con citoplasma eosinófilo. Microscopía óptica de luz, tinción H&E 40X

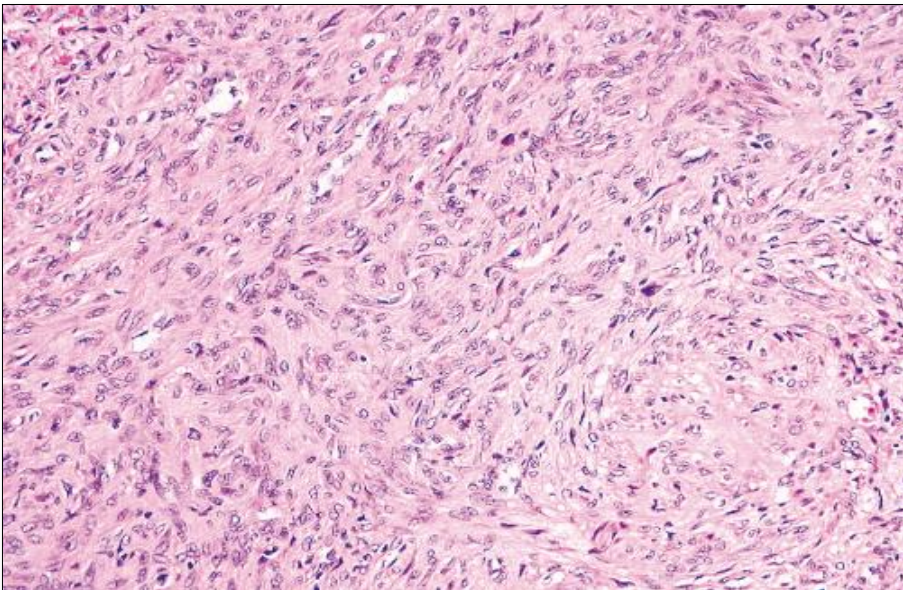


FIG 7. Miofibromatosis infantil. Existe proliferación de células ovoides sin atipia citológica. Microscopía óptica de luz, tinción H&E 40X



FIG 8. Paciente con una tumoración en el cuello, con diagnóstico clínico de miofibromatosis.



FIG 9. Miofibromatosis infantil. Los miofibroblastos presentan material condensado filamentososo (flecha). Microscopia electrónica de transmisión.

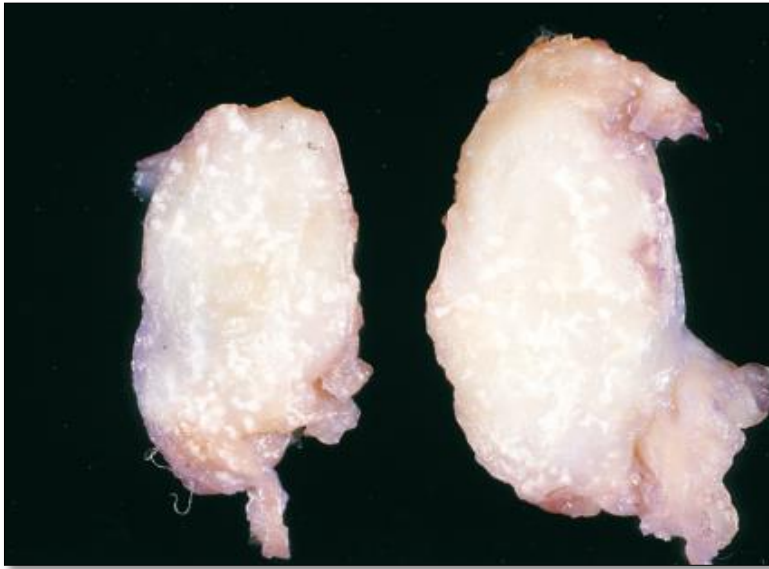


FIG 10. Fibroma aponeurótico calcificante. Lesión en niño de 4 años de edad. Fotografía macroscópica en donde se observa superficie de corte heterogénea de color blanco-gris con áreas de color amarillo que corresponden a calcificación.

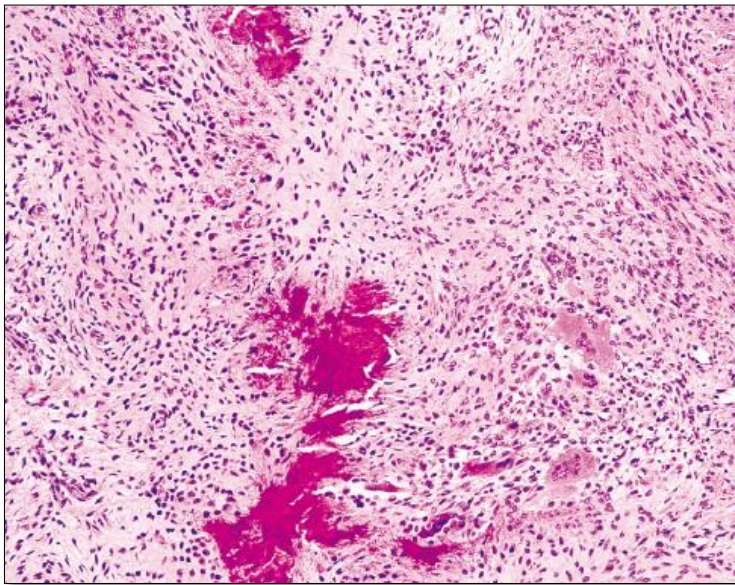


FIG 11. Fibroma aponeurótico calcificante. Se observan células gigantes multinucleadas adyacentes a un área de calcificación. Microscopía óptica de luz, tinción H&E 10X

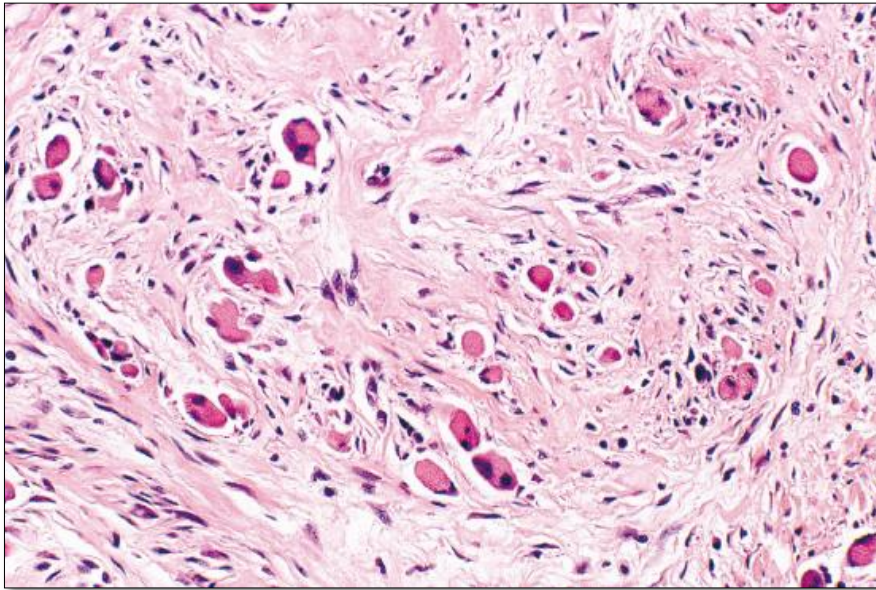


FIG 12. Fibromatosis colli. Separación de las fibras musculares atróficas por tejido fibroso denso. Microscopía óptica de luz, tinción H&E 10X



FIG. 13. Fibromatosis colli.



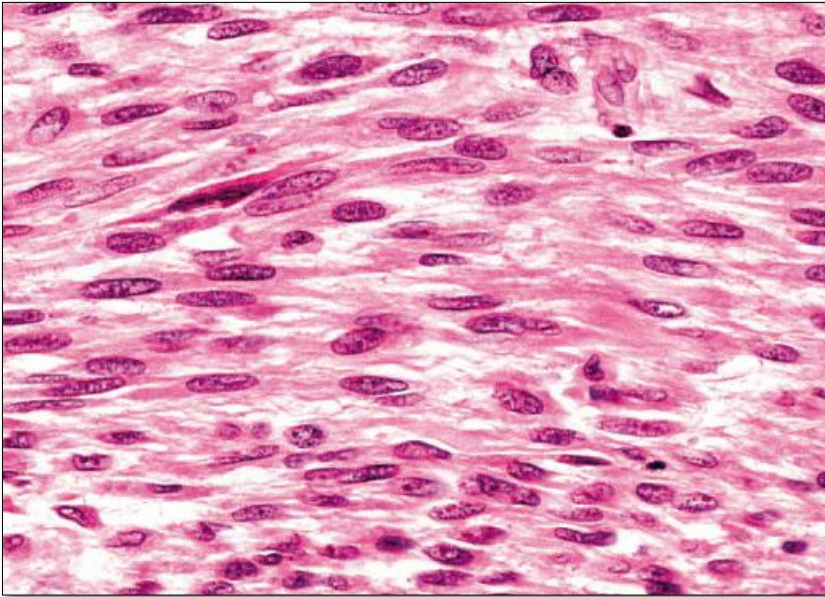


FIG 14. Fibrosarcoma infantil. Compuesto por células uniformes fusiformes con citoplasma eosinófilo pálido. Microscopía óptica de luz, tinción H&E 40X

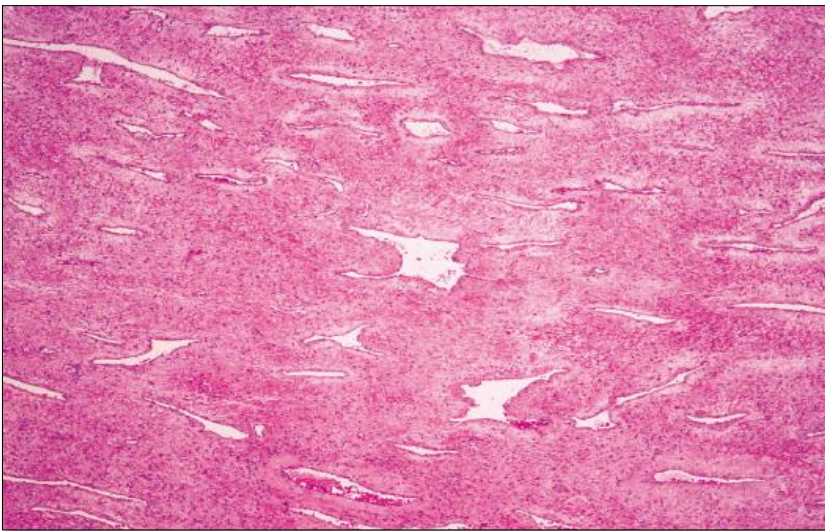


FIG 15. Angiofibroma nasofaríngeo. Consiste en tejido denso fibrocolagenizado entre mezclado por canales vasculares de diferente calibre. Microscopía óptica de luz, tinción H&E 10X

## PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

El Hospital Infantil de México Federico Gómez es uno de los hospitales de concentración más grandes a nivel nacional; al cual acude población heterogénea de diversas regiones tanto del Distrito Federal como del resto del país; por ello, contiene un amplio registro de casos sobre lesiones fibroblásticas y miofibroblásticas en diversas regiones del cuerpo humano, con un elevado número en los tejidos blandos. Por lo tanto en el presente trabajo, se pretende determinar la frecuencia de las mismas y subclasificarla por género, edad de presentación y localización en el Hospital Infantil de México Federico Gómez y realizar una comparación con lo reportado en la literatura, tomando en cuenta las edades pediátricas generales (cuadro D).

<b>CUADRO D. Edades pediátricas</b>	
<b>Recién nacido</b>	0-28 días
<b>Lactante menor</b>	29 días – 12 meses
<b>Lactante mayor</b>	12 meses – 24 meses
<b>Pre-escolar</b>	2 años a 5 años
<b>Escolar</b>	6 años a 11 años
<b>Adolescente</b>	12 años a 18 años

## JUSTIFICACIÓN.

Al ser el Hospital Infantil de México Federico Gómez uno de los centros hospitalarios más grandes a nivel nacional, con una población heterogénea proveniente de varios estados de la República, es posible obtener datos representativos del país; que es importante para la epidemiología de estas lesiones en edad pediátrica ya que no se cuentan con una frecuencia nacional propia del hospital.

## OBJETIVOS

1. Identificar la frecuencia de las lesiones fibroblásticas y miofibroblásticas en pacientes del Hospital Infantil de México Federico Gómez en un período de 16 años (1999 al 2012).
2. Con base en los datos obtenidos, crear una estadística interna de este centro hospitalario.
3. Estudiar la frecuencia de acuerdo con el género, edad de presentación y localización de las lesiones fibroblásticas y miofibroblásticas en edad pediátrica en un período de 16 años en el Hospital Infantil de México Federico Gómez.
4. Comparar los datos obtenidos de dicho estudio con las estadísticas reportadas en la literatura ya existente.

## MÉTODOS

De los archivos de la Unidad de Patología del Hospital Infantil de México Federico Gómez se revisaron los registros de Patología Quirúrgica en un periodo de 16 años.

Se seleccionaron todos los casos con diagnóstico de lesiones fibroblásticas y miofibroblásticas. Se tomó en consideración las clasificaciones de la OMS, Enzinger y Markku Miettinen así como Khin Thway .

De los casos seleccionados anteriormente, se investigaron tanto en el archivo de patología quirúrgica como en los expedientes clínicos: género, edad de presentación y localización. Los datos fueron capturados en el programa Excel con el siguiente orden: número de biopsia, diagnóstico histopatológico, edad, género, localización y número de expediente.

Se obtuvo estadística descriptiva de variables como edad, género, localización y tipo de tumor. Se excluyeron los pacientes que no contaron con estos datos y se

promediaron solo aquellos que sí los tuvieron. Se realizaron tablas y gráficas en las que se concentró la información, así como un análisis comparativo de los resultados obtenidos con la literatura existente.

## PLAN DE ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Es un estudio descriptivo, transversal y retrospectivo.

## DESCRIPCIÓN DE VARIABLES

Variable	Tipo
Tipo de tumor	Cualitativa
Edad	Cuantitativa discreta
Sexo	Cualitativo
Localización	Cualitativo

## CRONOGRAMA

Actividad	Junio- Diciembre 2012	Enero-Mayo 2013	Junio-julio 2013
Recolección de casos	*****		
Clasificación de casos y revisión de datos clínicos.		*****	
Análisis estadístico y conclusiones			*****

## RESULTADOS

Se llevó a cabo la revisión en los archivos del Departamento de Patología de los últimos 16 años de los casos de lesiones fibroblásticas y miofibroblásticas en pacientes del Hospital Infantil de México Federico Gómez. De los 37,075 estudios histopatológicos realizados en este lapso de tiempo, se encontraron un total de 155 casos con una distribución más o menos uniforme a través de los años, lo cual corresponde al 0.41% de las biopsias revisadas en dicho periodo. (Tabla 1 y Grafico 1).

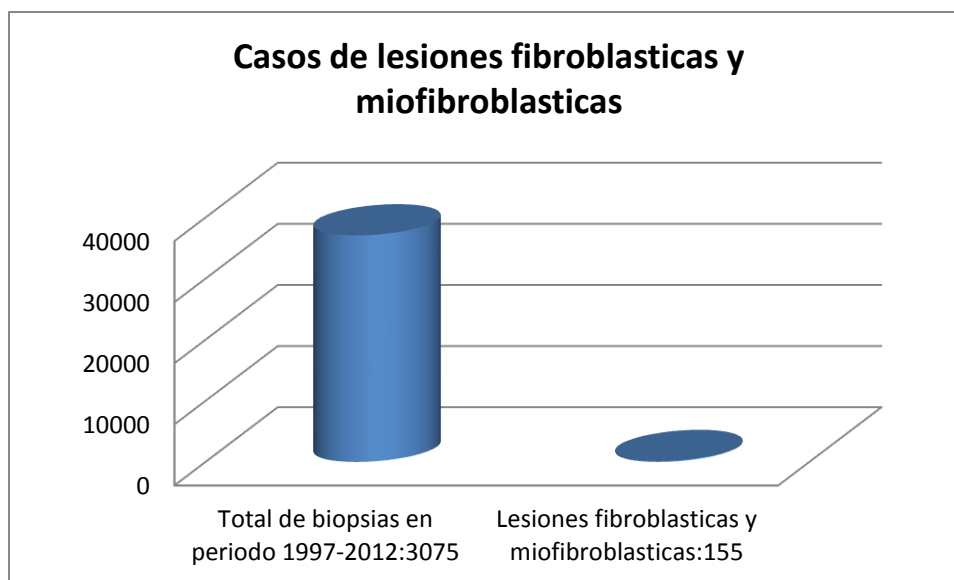


Grafico 1. Número de casos de lesiones fibroblásticas y miofibroblásticas en el periodo del 1997 al 2012. Hospital Infantil de México Federico Gómez.

**Tabla 1. Casuística**

Biopsias	No. De casos
<b>Total</b>	37075
<b>Lesiones fibroblásticas y miofibroblásticas</b>	155
	<b>0.744%</b>

Se registra el número de casos, encontrándose que en el año 2008 fue en el que más casos de lesiones fibroblásticas y miofibroblásticas existieron (Gráfica 2 y tabla 2).

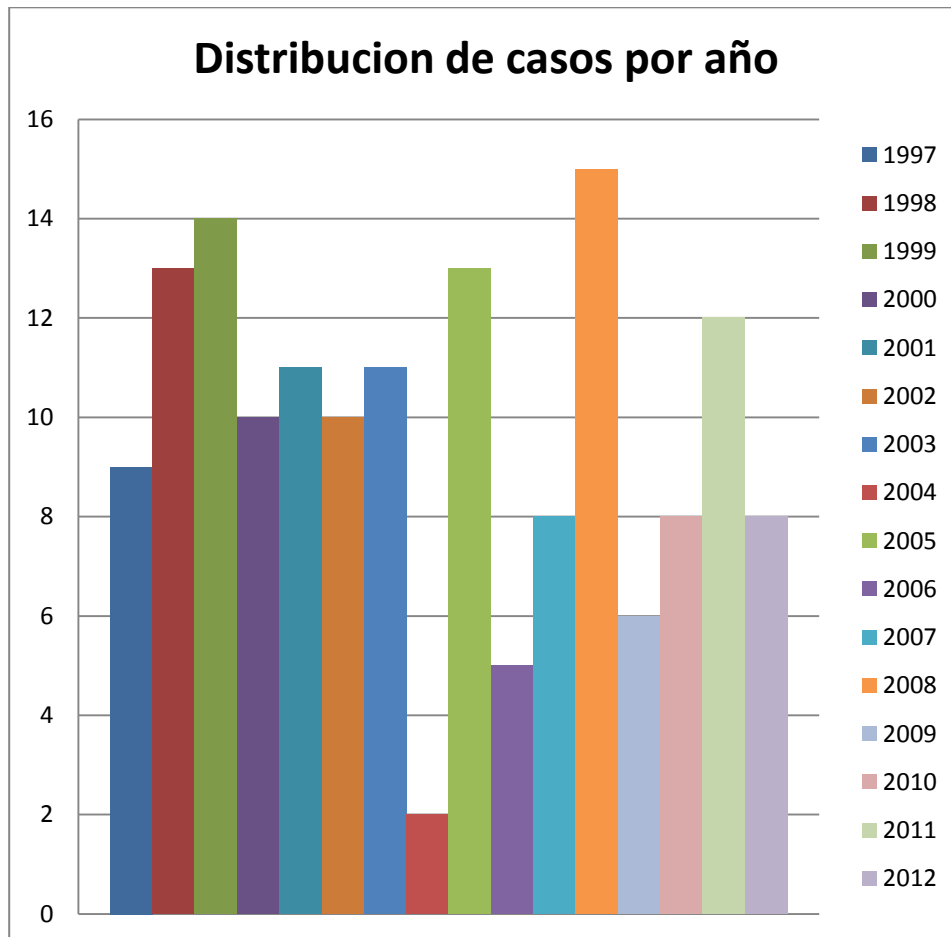


Gráfico 2. Distribución de número de casos de lesiones fibroblásticas y miofibroblásticas por año en el periodo del 1997 al 2012. Hospital Infantil de México Federico Gómez.

**Tabla 2. Distribucion por año**

1997	9
1998	13
1999	14
2000	10
2001	11
2002	10
2003	11
2004	2
2005	13
2006	5
2007	8
2008	15
2009	6
2010	8
2011	12
2012	8
<b>Total</b>	<b>155</b>

De estos 155 casos, los que se observaron en niños representan el 71% del total; mientras que el 29% fueron mujeres. (Gráfico 3 y tabla 3)

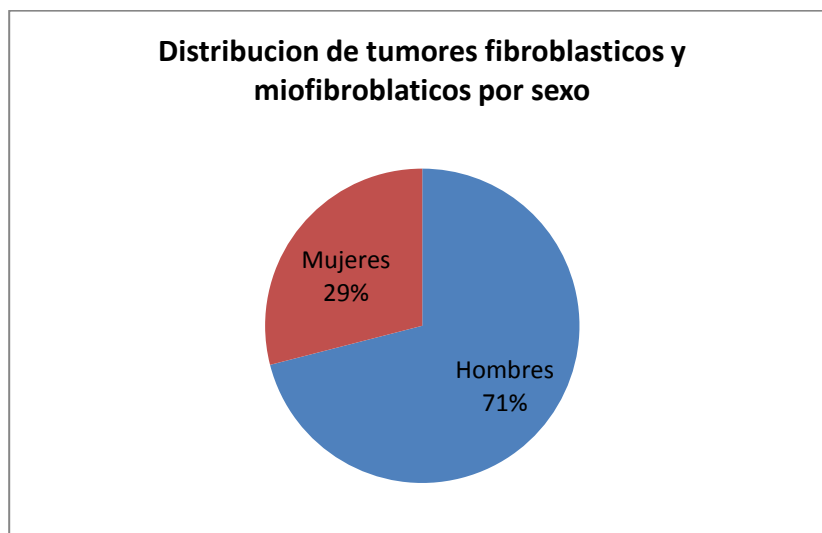


Gráfico 3. Distribución por género de lesiones fibroblásticas y miofibroblásticas en el periodo del 1997 al 2012. Hospital Infantil de México Federico Gómez.

**Tabla 3. Distribución por sexo**

<b>Hombres</b>	110
<b>Mujeres</b>	42

En el grafico 4 se observa la distribución por sexo con respecto a las entidades registradas (tabla 4).

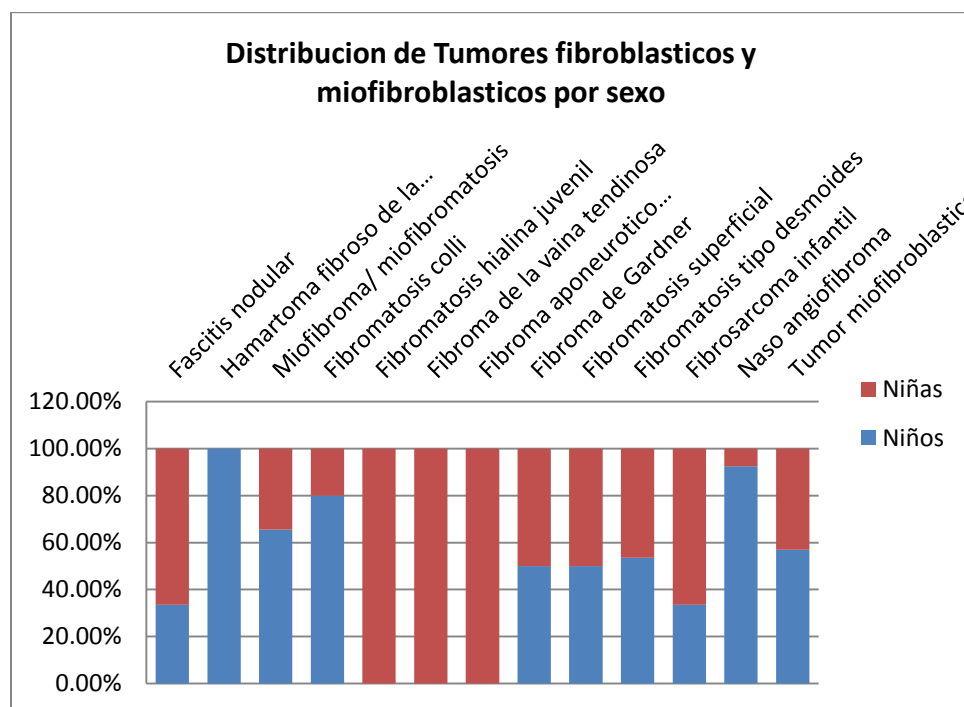


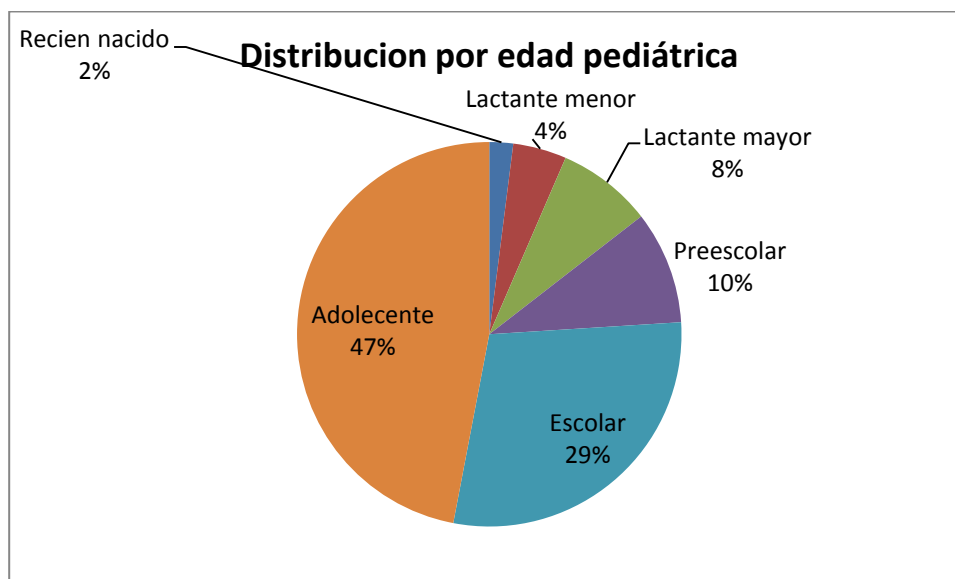
Gráfico 4. Distribución por género de lesiones fibroblásticas y miofibroblásticas en el periodo del 1997 al 2012. Hospital Infantil de México Federico Gómez.



**Tabla 4. Distribución por género y tipo de tumor**

	<b>Niños</b>	<b>Niñas</b>
<b>Fascitis nodular</b>	1	2
<b>Hamartoma fibroso de la infancia</b>	2	0
<b>Miofibroma/miofibromatosis</b>	21	11
<b>Fibromatosis colli</b>	4	1
<b>Fibromatosis hialina juvenil</b>	0	1
<b>Fibroma de la vaina tendinosa</b>	0	1
<b>Fibroma aponeurotico calcificante</b>	0	1
<b>Fibroma de Gardner</b>	1	1
<b>Fibromatosis superficial</b>	1	1
<b>Fibromatosis tipo desmoides</b>	8	7
<b>Fibrosarcoma infantil</b>	1	2
<b>Nasoangiofibroma</b>	62	5
<b>Tumor miofibroblástico inflamatorio</b>	9	12
<b>Total</b>	110	45

En la gráfica 5 se observa la distribución por edad, donde los picos para este tipo de lesiones se observan con mucho más frecuencia en la adolescencia, que es donde se concentra el 47% del total de los casos (Tabla 5).

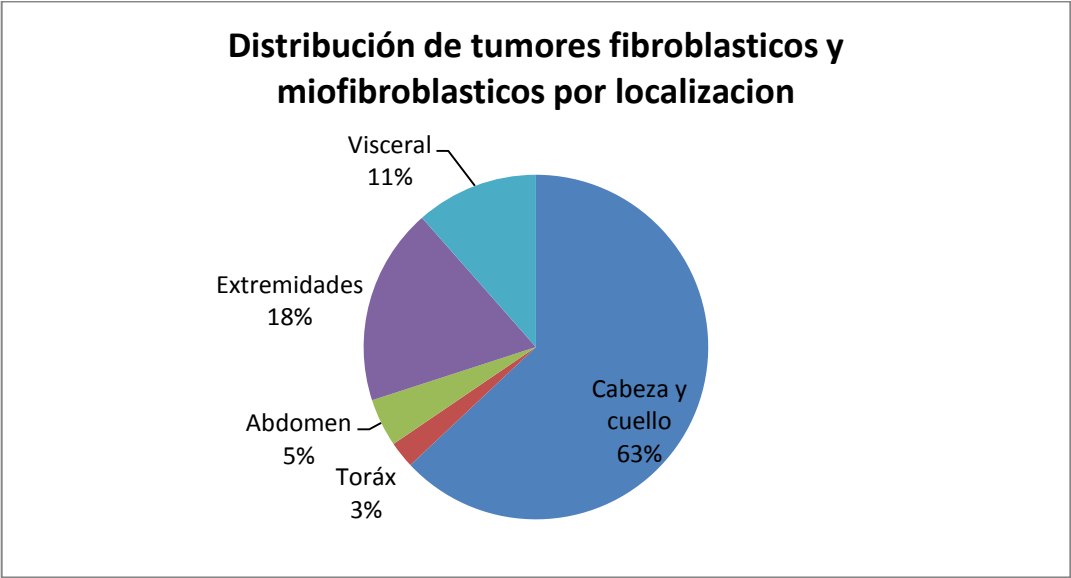


Grafica 5. Distribución por edad de presentación de lesiones fibroblásticas y miofibroblásticas en el periodo del 1997 al 2012. Hospital Infantil de México Federico Gómez.

Tabla 5. Distribución de lesiones fibroblásticas y miofibroblásticas de acuerdo a edad.

Edad	No. de casos	%
<b>Recién nacido</b>	3	2
<b>Lactante menor</b>	7	4.5
<b>Lactante mayor</b>	12	8
<b>Pre-escolar</b>	15	9.5
<b>Escolar</b>	45	29
<b>Adolescente</b>	73	47
Total: 155		100

Por localización, el área que con mayor frecuencia se localizaron los tumores fibroblásticos/miofibroblásticos fue cabeza y cuello (63%), la menos afectada fue el tórax (2.5%) (Gráfica 6 y tabla 6).



Grafica 6. Distribución por localización de las lesiones fibroblásticas y miofibroblásticas por año en el periodo del 1997 al 2012. Hospital Infantil de México Federico Gómez.

<b>Cabeza y cuello</b>	98
<b>Tórax</b>	4
<b>Abdomen</b>	7
<b>Extremidades</b>	28
<b>Órganos toracoabdominales</b>	18
<b>Total</b>	155

## LIMITACIONES DE ESTUDIO

Se incluyeron todos los casos que tuvieron los diagnósticos histopatológicos antes mencionados, con una escala dicotómica: presente o ausente.

Se eliminaron todos aquellos casos en los que no se encontró el expediente clínico, que los datos clínicos no estuvieron consignados de manera explícita, casos consignados como material de revisión, o aquellos diagnósticos que no entraban dentro de las clasificaciones de tumores fibroblásticos/miofibroblásticos antes mencionadas, así como los casos relacionados con recidivas.

## DISCUSION

En nuestro estudio frecuencia de los tumores fibroblásticos y miofibroblástico es inversamente proporcional a la edad, siendo menos frecuente en el recién nacido y más frecuente en la adolescencia, como se ha reportado en otras series <sup>(2)</sup>.

En cuanto a la frecuencia con respecto al sexo, se vieron más afectados los niños, esto en relación con que el nasoangiofibroma fue la lesión con mayor incidencia y esta se presenta virtualmente en el sexo masculino.

Con respecto a la localización el área más afectada fue cabeza y cuello, seguida por los por las extremidades, mientras en la literatura se reporta como las extremidades las zonas más afectadas seguidas de la pared abdominal <sup>(3,5)</sup>.

## CONCLUSIONES

Este grupo de enfermedades tienen un comportamiento biológico muy variable el cual abarca desde lesiones de lento crecimiento sin recidiva hasta lesiones altamente agresivas por lo que conocer la incidencia en el Hospital Infantil de México Federico Gómez y su distribución por edad, sexo y localización permite que exista un mejor abordaje diagnóstico y por lo tanto un mejor tratamiento.

De los tumores fibroblásticos y miofibroblásticos tratados en este hospital el nasofibrofibroma ocupa del primer lugar seguido es el miofibroma/ miofibromatosis y en tercer lugar el tumor miofibroblástico inflamatorio, lo cual implica un amplio espectro de comportamiento biológico.

En cuanto a la localización, la más frecuente fue cabeza y cuello, una zona que llega a ser problemática para el control quirúrgico de la enfermedad, seguido de los órganos toracoabdominales, la cual implica alteraciones en los órganos afectados.

Es por eso indispensable un estudio más exhaustivo de estas neoplasias, para entender mejor su comportamiento biológico, y entender mejor su histogénesis y los procesos genéticos que intervienen en su desarrollo.

## 10. REFERENCIAS

1. Thway K, Fisher C, Thway Kand. Pediatric Fibroblastic and Myofibroblastic Lesions. *Adv Anat Pathol*. 2012;19:54–65
2. Kacar a, paker i, orhan d. Fibroblastic and myofibroblastic tumors: a multicenter Documentation and Review of the Literature. *Turkish J Pathol.*; 28:24-30
3. Coffin CM, Boccon-Gibod L: Proliferations fibroblastiques et myofibroblastiques de l'enfance et de l'adolescence. *Ann Pathol* 2004, 24:605-620
4. EydenB, Banerjee S, Shenjere P. The myofibroblastic and its tumors. *JClin Pathol* 2009;62:236-249.
5. Murphey M, Ruble C, Tyszko S. Musculoskeletal Fibromatoses: Radiologic-Pathologic Correlation1 *RadioGraphics* 2009; 29:2143–2176
6. Miettinen M. Modern soft tissue pathology: tumors and non neoplastic. 2010. Cambriegt. 255-307.
7. Weiss S. Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors, 5th ed. Mosby. 2008. 375-432.
8. Folpe A, Inwards C. Bone and soft tissue pathology (a volume in the series foundations in diagnostic pathology). 2010. Saunders. 45-99.
9. Fletcher C.D.M., Unni K.K., Mertens F. World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone. IARC Press: Lyon 2002
10. Rosai J. *Rosai and Ackerman's Surgical Pathology*. Editorial Mosby, 9° edición. China 2004. P. 892-894.

11. Pelluard-Nehmé F, Coatleven F, Carles D, Alberti EM, Briex M, Dallay D.  
Multicentric infantile myofibromatosis: two perinatal cases. *Eur J Pediatr*  
2007;166:997-1001
12. K.T hway et all. Pediatric Fibroblastic and Myofibroblastic Lesions; *Adv Anat Pathol*  
2012;19:54–65

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO.  
FACULTAD DE MEDICINA  
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO  
HOSPITAL INFANTIL DE MÉXICO "FEDERICO GOMEZ"  
DEPARTAMENTO DE ANATOMÍA PATOLÓGICA.

México D.F. 2014