



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO**

FACULTAD DE MEDICINA
DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN
SECRETARÍA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRÍA

MIOFIBROMAS CUTÁNEOS DE PENE
"TÍTULO DE TESIS"

TESIS

PARA OBTENER EL TÍTULO DE
ESPECIALISTA EN PEDIATRÍA

PRESENTA:

DR. CUAUHEMOC BENJAMIN SANCHEZ REYES

TUTOR:

DR. FABIAN SANCHEZ SAGASTEGUI





Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



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.

MIOFIBROMAS CUTANEOS DE PENE



DR. ALEJANDRO SERRANO SIERRA
PROFESOR TITULAR DEL CURSO DE ESPECIALIZACION EN
PEDIATRIA



DR. JOSE N. REYNES MANZUR
DIRECTOR DE ENSEÑANZA



DR. MANUEL ENRIQUE FLORES LANDERO
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE PRE Y POSGRADO



DR. FABIAN SANCHEZ SAGASTEGUI
TUTOR DE TESIS

Índice

1. Resumen.....	4
2. Abstracto.....	5
3. Introducción.....	6
4. Objetivos	7
5. Presentación de caso.....	8
6. Discusión.....	9
7. Conclusiones	12
8. Bibliografía.....	13
9. Leyendas.....	14
10. Imágenes.....	15

Resumen

Las tumoraciones del pene son raras en la edad pediátrica; aún más el miofibroma de pene. Describimos el caso en un niño de 2 años de edad con dos nódulos asintomáticos en la región ventral, las cuales se detectaron al primer el año de vida. Se tomó una biopsia escisional de las dos lesiones de aspecto fibroso. El estudio histopatológico reveló dermis profunda con neoplasia mesenquimatosa benigna y patrón nodular, con bordes mal definidos, no encapsulada, separada de la epidermis por un segmento de dermis reticular sin alteraciones; los haces de miofibroblastos alargados fueron positivos para vimentina y actina.

Durante el seguimiento de 24 meses, el paciente se ha mantenido asintomático, sin evidencia de nuevas lesiones.

Los miofibromas solitarios son una neoplasia benigna rara que hasta el momento sólo puede ser diagnosticada mediante el estudio histopatológico. La escisión de la lesión es a menudo curativa. Se debe continuar con el seguimiento por el riesgo de recidiva. El miofibroma se debe de incluir en el diagnóstico diferencial de las tumoraciones en pene. Para nuestro conocimiento este es el quinto caso con miofibroma del pene, pero el primer caso con dos miofibromas.

Abstract

Penile tumors are rare in children; penile myofibroma is even rarer. We describe the case of a two years old caucasian male with 2 asymptomatic nodules detected in the ventral penile region. An excisional biopsy was performed of both lesions, being fibrous. The histopathology report indicated deep dermis with benign mesenchymal neoplasm and nodular pattern of ill-defined borders, unencapsulated separated from the epidermis by a segment unaltered of reticular dermis; the arrays of elongated myofibroblasts were positive for vimentin and actin.

After 24 months of follow-up, the patient has remained asymptomatic, with no evidence of new lesions. Solitary myofibromas are a rare benign neoplasm which can only be diagnosed by histopathology. Excision of the lesion is often curative. It must be continually monitored to rule out the risk of recurrence. Myofibroma should be included in the differential diagnosis of penile tumors. To our knowledge this is the fifth case of penile myofibroma, but the first one with the presence of two myofibromas.

Introducción

Las tumoraciones de pene son infrecuentes en la edad pediátrica; el miofibroma cutáneo de pene es aún más raro. La Miofibromatosis infantil (MI) es una tumoración fibrosa, benigna y rara, caracterizada por el desarrollo de nódulos que pueden localizarse en la piel, músculos estriados, huesos y en vísceras, lo que ofrece un amplio espectro de síntomas clínicos. Puede ser congénita o desarrollarse en los primeros meses de vida, presentándose en un 90% de los casos antes de los dos años de edad; su etiología aún es desconocida.^{1,2}

Fue descrita por Stout y Murray en 1942 quienes la denominaron como hemangiopericitoma.³ Posteriormente, en 1951 Williams y Schrum la denominaron como fibrosarcoma o fibromatosis congénita y en 1981 Chung y Enzinger la llamaron miofibromatosis infantil en lugar de fibromatosis congénita generalizada, en base a los hallazgos encontrados por microscopia, estableciendo la estirpe celular y señalando el pronóstico en función de la localización y afectación. Finalmente, en 1989 Smith y sus colaboradores dieron el término de “miofibroma” refiriéndose a lesiones únicas y “miofibromatosis” a lesiones múltiples, que fueron, que fueron aceptados por la Organización Mundial de la Salud.^{1,2,4}

Los miofibromas de la infancia pueden ser solitarios, multicéntricos o generalizados; involucran tejidos blandos, huesos u órganos abdominales. Hasta el 75% de los pacientes afectados presentaran una lesión única, siendo más frecuente a nivel cutáneo (tejidos blandos). En caso de presentar lesiones múltiples se denominará MI, por lo que se debe evaluar si existe afectación visceral debido al alto porcentaje de mortalidad.⁵ A continuación, se presenta el caso de un lactante con dos lesiones sólidas, no dolorosas situadas en la región ventral del pene, con 12 meses de evolución.

Objetivo General

Conocer la presentación clínica de los Miofibromas cutáneos del pene en la población pediátrica.

Objetivos Específicos

1. Realizar una revisión de la literatura de los pacientes con Miofibroma cutáneo de pene reportados en la literatura
2. Describir los diferentes presentaciones de la patología Miofibromatosis infantil
3. Reportar el tratamiento quirúrgico realizado en este paciente y su evolución en un periodo de 24 meses

Presentación del Caso

Masculino de dos años de edad, que inició su padecimiento al año de edad con dos masas en la cara ventral del pene. Estas lesiones presentaron un crecimiento en un periodo de 23 meses. A la exploración física se observaron dos tumoraciones de 2 x 1cm y 2 x 2cm, cubiertas por la piel la cual es similar al resto del cuerpo del pene, de consistencia sólida, no dolorosas móviles, de bordes bien delimitados (Figura 1). Se realizó biopsia escisional de las dos lesiones en un solo bloque; ésta incluyó la fascia de Buck que se mantenía adherida a las tumoraciones, macroscópicamente las lesiones presentaban un aspecto fibroso, induradas y de color nacarado.

El informe histopatológico describió epidermis sin alteraciones patológicas; en la dermis profunda se identificó una neoplasia mesenquimatosa benigna con patrón nodular de bordes mal definidos, no encapsulada aislada de la epidermis por un segmento de dermis reticular sin alteraciones (Figura 2). A mayor aumento se observó que los haces cortos fueron mal definidos y entrecruzados, mientras que los haces de miofibroblastos alargados son fusiformes, con vasos capilares de paredes delgadas (Figura 2b). Los haces largos fueron positivos para vimentina y actina (Figura 2c). Con la tinción de Masson se observaron de color azul los haces gruesos de colágena que forma parte de la neoplasia, que se encuentra entre los miofibroblastos (Figura 2d). Durante el seguimiento de 24 meses, el paciente se ha mantenido asintomático, con buena evolución postquirúrgica, sin evidencia de nuevas lesiones en el pene.

Discusión

Los miofibromas de la infancia son más frecuentes en el sexo masculino con una relación 2:1 H:M.⁶ Su etiología e incidencia aún es desconocida, al parecer con un patrón familiar, autosómico dominante de penetrancia reducida. Son más frecuentes las lesiones solitarias.^{7,8} Pese a ser una enfermedad de baja incidencia, se considera como el tumor fibroso más frecuente en la etapa neonatal y primera infancia.²

Existen tres patrones de presentación clínica:

Solitario. Caracterizada por ser una lesión única que afecta la piel y/o los músculos de la cabeza, el cuello o el tronco; es la forma más común de presentación: 50 - 75% de los casos.

Múlticéntrica. Ocurre en 25 a 50% de los casos y se divide en:

Múlticéntrica múltiple sin afectación visceral. Con lesiones en la piel, músculos.

Múlticéntrica múltiple con afectación visceral. Con lesiones múltiples de la piel, músculos, huesos, pulmones, corazón y aparato gastrointestinal.^{1,2}

La forma habitual de presentación de los miofibromas solitarios es la de un módulo subcutáneo o bien una lesión indolora en dermis, firme a la palpación, de color violáceo a rosáceo, su más frecuente ubicación es la cabeza, cuello y tronco, pero se han descrito casos aislados en genitales y extremadamente raro a nivel visceral.⁵ La forma multicéntrica afecta más comúnmente piel, tejido celular subcutáneo, músculo, hueso (predominantemente cráneo) con o sin afectación visceral (corazón, pulmón, riñón y aparato digestivo) y raramente en sistema nervioso central.^{7,9} Las manifestaciones de la forma multicéntrica visceral o generalizada serán en base al órgano afectado y su extensión.

La forma generalizada está asociada con afección visceral y se encuentra en 39% de los casos de miofibromatosis multicéntrica, que habitualmente tiene mal pronóstico alcanzando una mortalidad de 76% debido a complicaciones cardiopulmonares o gastrointestinales. ^{1,10}

Los estudios radiológicos son de utilidad para evaluar la extensión de la enfermedad, así como determinar la existencia de progresión o recurrencia. ²

El diagnóstico diferencial del miofibroma incluye: neurofibroma, hemangioma, neuroblastoma metastásico, leucemia y sarcomas (fibrosarcoma infantil), fascitis nodular, hamartoma de músculo liso, leiomioma cutáneo, dermatomiofibroma, schwannoma plexiforme, mixoma de vaina nerviosa, fibromatosis peneana (Enfermedad de La Peyronie), tumor fibrohistiocítico, histiocitosis de las células de Langerhans, tumor miofibroblástico inflamatorio, tumores desmoides o epidermoides. Por tal motivo, el estudio histopatológico es parte fundamental para realizar el diagnóstico definitivo, encontrando una proliferación de células formadoras de colágeno, de formas ovoides o ahusadas, entrelazadas con áreas centrales vasculares que muestran características inmunohistoquímicas y electrónicas intermedias entre fibroblastos y células de músculo liso.

Las células en el miofibroma se agrupan en forma de nódulos, alternando áreas hipercelulares con otras hipocelulares que pueden tener necrosis central con o sin calcificación y generalmente con un patrón muy característico similar al hemangiopericitoma. Algunos autores consideran que el hemangiopericitoma y la miofibromatosis son una misma entidad patológica, pero en estadios diferentes de madura-

ción. Pueden estar bien circunscritas o infiltrar tejidos vecinos de manera digitiforme. En nuestro caso se reportó en una de las tumoraciones, bordes quirúrgicos positivos.

Las determinaciones inmunohistoquímicas en el fenotipo miofibroblástico, mostraran positividad para vimentina y actina que se encuentra presente en músculo liso, mientras que los marcadores vasculares (S100 y CD34) serán negativos.^{2,6}

En general los miofibromas de tejidos blandos y óseo tienen buen pronóstico por ser de carácter benigno y frecuentemente se recomienda tratamiento conservador con evaluación periódica hasta la regresión espontánea, la cual es secundaria a la apoptosis masiva en uno o dos años, específicamente para la lesión solitaria e incluso para las lesiones multicéntrica que no tienen compromiso visceral. Sin embargo, el tratamiento quirúrgico mediante la escisión completa debe de intentarse para lesiones solitarias que no presentaron involución, detectar malignidad o bien si hay órganos vitales involucrados, en sitios de riesgo o sintomáticos. En caso de presentar una resección incompleta algunas publicaciones sugieren realizar posteriormente una nueva escisión ya que en 5 a 10% se puede presentar recidiva en el caso de lesión solitaria.^{7,11} Otras modalidades de tratamientos que se pueden utilizar en lesiones sintomáticas, irresecables o generalizadas son el interferón alfa, radioterapia, uso de glucocorticoides o la quimioterapia convencional (vincristina, actinomicina D y ciclofosfamida, metrotexate).^{1,2}

Los tumores de los genitales son extremadamente raros; aún más el miofibroma de pene, del cual se han descrito cuatro casos en la literatura: dos se localizaron en glande, uno en región penoescrotal y otro en el prepucio dorsal. Al incluir nuestro caso, 80% de los miofibromas de pene se presentaron antes de los dos años de edad. Para nuestro conocimiento, no existe informe en la literatura sobre la aparición dos miofibromas en

pene. Las lesiones en nuestro paciente se clasificaron como múltiples sin compromiso visceral, ya que se encuentra delimitado a una sola región y no se extiende a órganos

abdominales, ni torácicos o huesos. A pesar de que el informe histopatológico indicó extensión a uno de los bordes, se optó por tratamiento conservador con vigilancia, sin presencia de recidiva durante el seguimiento de 24 meses.

Conclusiones

Existe poca evidencia debido a los escasos casos publicados, lo que condiciona que no existan guías de práctica clínica; sin embargo, podemos concluir que la escisión de la lesión es a menudo curativa en la presentación solitaria o múltiple sin afectación visceral. Sugerimos realizar estudios de extensión con la finalidad de descartar afectación visceral o recidivas, ya que la presencia de múltiples lesiones modifica el pronóstico y tratamiento. El miofibroma debe ser incluido en el diagnóstico diferencial de las tumores en el pene.

Bibliografía

- 1.-Gopal M, Chahal G, Al-Rifai Z, Eradi B, Ninan G, Nour S. Infantile myofibromatosis. *Pediatr Surg Int.* 2008; 24: 287-291.
- 2.- Fasola Maccari ML, Manfrin L, Galluzo ML, Vilma Scrigni A. Miofibromatosis infantil: reporte de un caso y revisión en la literature. *Bol Med Hosp Infant Mex.* 2011; 68(4): 296-301.
- 3.-Stout AP, Murray MR. Hemangiopericytoma: a vascular tumor featuring Zimmermann's pericytes. *Ann Surg.* 1942; 116:26-33.
- 4.-Chung EB, Enzinger FM. Infantil myofibromatosis. *Cancer.* 1981;48:1807-18.
- 5.-Rao MV, Polcari I, Barkan GA, Hatch DA. Penile Myofibroma occurring in a dorsal hood Prepuce. *Urology.* 2011; 77(3): 726-727.
- 6.-Val-Bernal JF, Garijo MF. Solitary cutaneous myofibroma of the glans penis. *Am J Dermatopathol.* 1996; 18: 317-321.
- 7.-Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F, eds. World Health Organization Classification of Tumors. Pathology and Genetics of Tumors of Soft Tissue and Bone. Lyon: IARC Press; 2002. pp. 59-61.
- 8.-Rogli V, Kim H, Hawkins E. Congenital generalized fibromatosis with visceral involvement a case report. *Cancer.*1980; 45: 954-960.
- 9.-Brill PW, Yandow DR, et al. Congenial generalized fibromatosis: a case report and literature review. *Pediatr Radiol.*1982; 12: 269-278.
- 10.-Wiswell TE, Davis J, Cunningham BE et al. Infantil myofibromatosis: the most common fibrous tumor of infancy. *J Pediatr Surg.*1988; 23(4): 314-318.

11.-Eisner BH, McAller SJ, Gargollo PC, et al. Pediatric penile tumors of mesenchymal origin. *Urology*. 2006; 68: 1327-1330.

Leyendas

Figura 1. Fotos clínicas de las tumoraciones en pene, resección y resultado postquirúrgico

Figura 2. Cortes histopatológicos e inmunohistoquímica del miofibroma. a) La línea punteada delimita el borde inferior del miofibroma no encapsulado aislado de la epidermis por un segmento de dermis reticular. b) La flecha indica un miofibroblasto alargado fusiforme. c) La flecha indica un miofibroblasto positivo para vimentina y actina. d) Tinción de Masson muestra en color azul los haces gruesos de colágena, entre los miofibroblastos.

Imágenes

Figura 1.

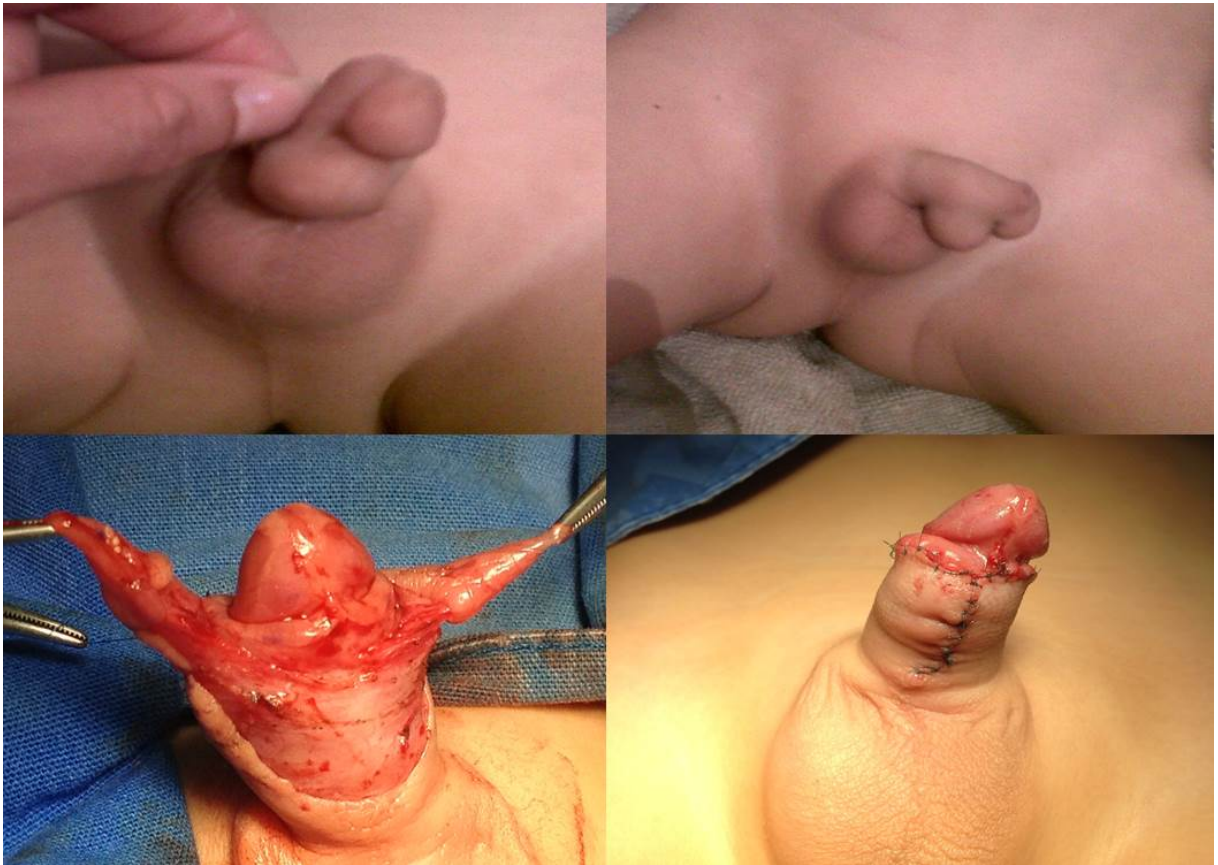


Figura 2.

