



Archivos Españoles de Urología

ISSN: 0004-0614

urologia@arch-espanoles-de-urologia.es

Editorial Iniestares S.A.

España

Hermida Pérez, José Alberto; Ochoa Montes de Oca, Johannes; Ochoa Urdangararain, Otto; Bastian Manso, Luis; Morell Molina, Ernesto

Miofibromatosis infantil. Su relación con el aparato genitourinario. Presentación de un caso y revisión de la literatura

Archivos Españoles de Urología, vol. 60, núm. 5, junio, 2007, pp. 571-576

Editorial Iniestares S.A.

Madrid, España

Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=181013937011>

- Cómo citar el artículo
- Número completo
- Más información del artículo
- Página de la revista en redalyc.org

redalyc.org

Sistema de Información Científica

Red de Revistas Científicas de América Latina, el Caribe, España y Portugal

Proyecto académico sin fines de lucro, desarrollado bajo la iniciativa de acceso abierto

A pesar de las nuevas opciones de tratamiento utilizadas (inmunológico). La cirugía sigue siendo la principal arma terapéutica. Su seguimiento continuado y regular nos permite detectar y tratar a tiempo cualquier eventualidad que pueda aparecer (recidiva local ó sistémica).

## BIBLIOGRAFÍA y LECTURAS RECOMENDADAS (\*lectura de interés y \*\* lectura fundamental)

- \*\*1. MEDINA LÓPEZ, R.A.; CONGRAGADO RUIZ, C.B.; CAMPOY MARTINEZ, P. y cols.: "Càncer renal: Anàlisis descriptivo de una serie de 267 casos intervenidos". Arch. Esp. Urol., 54: 423, 2001.
- \*\*2. FERNANDEZ MENA, F.J.; MORENO TORRES, C.: "Càncer renal". Arch. Esp. Urol., 54: 541, 2001.
- \*3. PARKER, S.L.; TONG, T.; BOLDEN, S. y cols.: "Cancer statistics 1997". CA Cancer J. Clin., 47: 5, 1997.
4. INTERNATIONAL AGENCY FOR RESEARCH ON CANCER AND INTERNATIONAL ASSOCIATION OF CANCER REGISTRIES.: "Cancer Incidence in Five Continents". Ed. IARC (WHO). Lyon, 1990.
5. LJUNGBER, G.B.; ALAMDARI, F.I.; HOLBERG, G. y cols.: "La nefrectomía radical es todavía preferible en el tratamiento del carcinoma de células renales localizado". Eur. Urol. (Ed. Española), 4: 245, 1999.
6. FERGANY, A.F.; HAFEZ, K.S.W.; NOVICK, A.C.: "Long-term results of nephron sparing surgery for localized renal cell carcinoma: 10-year follow-up". J. Urol., 163: 442, 2000.
- \*7. MARTÍNEZ-PIÑEIRO, J. A.; LOPEZ TELLO, J.; MARTÍNEZ-PIÑEIRO, L. y cols.: "Cirugía conservadora de parénquima en neoplasias renales". Actas Urol. Esp., 24: 94, 2000.
8. RUIZ CERDA, J.L.; JIMENEZ CRUZ, J.F.: "Diagnóstico y tratamiento de la recidiva y enfermedad metastásica de adenocarcinoma renal". Jimenez Cruz, J.F. y cols. Diagnóstico y tratamiento de las recidivas en los tumores urológicos. Pgs 1-22. Ed. Grupo Aula Médica, Madrid, 1996.
- \*\*9. GIBERTI, C.; ONETO, F.; MORTORANA, G. y cols.: "Nefrectomía radical en el carcinoma renal: resultados a largo plazo y factores pronósticos de una serie de 328 casos". Eur. Urol. (Ed. Española), 4: 390, 1997.
- \*10. KINOCHI, T.; MASAYUKI, M.; SHIGERU, S. y cols.: "Incidence rate of satellite tumors in renal cell carcinoma". Cancer, 86: 2331, 1999.
11. CITTERIO, G.; BERTUZZI, A.; TRESOLDI, M. y cols.: "Factores pronósticos de la supervivencia en el carcinoma renal metastásico: análisis retrospectivo de 109 pacientes consecutivos". Eur. Urol. (ed. española), 5: 121, 1998.
12. TSUI, K.; SHVARTS, O.; SMITH, R.B. y cols.: "Renal cell carcinoma: prognostic significance of incidentally detected tumors". J. Urol., 163: 426, 2000.
14. VILLAVICENCIO, H.: "Protocolos del Grupo Uro-Oncológico de la Asociación Española de Urología". Pags 139-146. ENE Ediciones, Madrid, 1996.
15. LLANES, L.; LUJAN, M.; DE PAZ, L. y cols.: "Análisis epidemiológico del cáncer renal en una población española (1992-1998)". Actas Esp. Urol. Suplemento, 22: 103, 1998.
16. MOUDONI, S.M.; TAZI-MOKHA, K.; LRHORFI, M.H. y cols.: "Renal cancer in adults. Review of 68 cases". Ann. Urol. (Paris), 33: 395, 1999.
17. FILIPAS, D.; SPIX, C.; SHULTZ-LAMPEL, D. y cols.: "Pilot study on early diagnosis of renal cell carcinoma by sonography". Radiologie, 39: 350, 1999.
18. SMITH, S.J.; BOSNIAK, M.A.; MEGIBOW, A.J. y cols.: "Renal cell carcinoma: earlier discovery and increased detection". Radiology, 170: 637, 1989.
19. BOS, S.D.; MELLEMA, C.T.; MENSINK, H.J.: "Increase in incidental renal cell carcinoma in the northern part of the Netherlands". Eur. Urol., 37: 267, 2000.

## Casos Clínicos

Arch. Esp. Urol., 60, 5 (571-576), 2007

## MIOFIBROMATOSIS INFANTIL. SU RELACIÓN CON EL APARATO GENITOURINARIO. PRESENTACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA.

José Alberto Hermida Pérez<sup>1</sup>, Johannes Ochoa Montes de Oca<sup>2</sup>, Otto Ochoa Urdangarain<sup>3</sup>, Luis Bastian Manso<sup>4</sup> y Ernesto Morell Molina<sup>5</sup>.

<sup>1</sup>Especialista en Urología, Universidad de Camagüey, Cuba. Servicio de Urgencias de Los Llanos de Aridane. Sta Cruz de Tenerife, España.

<sup>2</sup>Doctor en Medicina. Instituto Superior de Ciencias Médicas. Camagüey, Cuba.

<sup>3</sup>Especialista de Segundo Grado en Urología Hospital Provincial Docente, "Manuel Ascunce Domenech", Camagüey, Cuba.

<sup>4</sup>Especialista en Anatomía Patológica, Hospital Pediátrico de Camagüey.

<sup>5</sup>Especialista en Urología, Hospital Provincial Docente "Manuel Ascunce Domenech". Camagüey, Cuba.

**Resumen.-** OBJETIVO: Presentar un caso de miofibromatosis infantil de localización visceral y hacer una revisión de la literatura.

Correspondencia

José Alberto Hermida Pérez  
Avda. Carlos Francisco Lorenzo Navarro, 56 - 3ºA  
38760 Los Llanos de Aridane  
Tenerife. (España).  
hermidana@yahoo.es

Trabajo recibido: 27 de julio 2006.

**MÉTODO/RESULTADOS:** Niña de 11 años, blanca, ingresa por tumoración abdominal, pérdida de peso y falta de apetito. Examen físico: palidez cutáneo-mucosa, tumoración palpable flanco abdominal derecho de 8-10cm, bordes definidos, consistencia firme y no dolorosa, que pasa la línea media. Analítica sanguínea: hemoglobina 90 mg/lit, VSG 130 mm/1 hora. Rx de tórax y Survey óseo normales, Rx abdomen simple: calcificaciones intratumorales, Urografía Intravenosa (UIV): ligero desplazamiento del riñón derecho, no infiltración. Ecografía: masa sólida, ecogénica, en flanco abdominal derecho por encima y hacia el polo inferior del riñón derecho, de 11cm de diámetro. Se decide tratamiento quirúrgico por posible Neuroblastoma, en acto operatorio se observan varias tumoraciones en el meso del colon transverso, la mayor de 7cm, las que son resecadas y extirpadas. Macroscópicamente: tumoraciones de aspecto blanquecino, aparente buena delimitación, al corte consistencia firme, aspecto arremolinado y calcificaciones focales. Microscópicamente: tumoración constituida por una proliferación de células de carácter fibroblástico, con características en algunas áreas semejantes a las células musculares lisas. Diagnóstico: miofibromatosis.

**CONCLUSIONES:** La miofibromatosis infantil es más común entre el nacimiento y los dos años de edad, es el tumor fibroso más frecuente en la infancia, aunque puede aparecer a cualquier edad. Etiología incierta, pero algunos estudios implican a los estrógenos en su patogenia. La clínica depende de la localización y extensión de las lesiones y la edad de presentación. El pronóstico es bueno, si no hay daño visceral, pudiendo haber regresión espontánea, aunque la miofibromatosis congénita generalizada tiene alta mortalidad, sobre todo en los primeros meses de vida, debido a su naturaleza localmente destructiva, obstrucción de órganos vitales, retraso en el crecimiento o infección. Desde el punto de vista urológico puede haber infiltración de órganos genitourinarios (riñón, cuerpo esponjoso) y asociación con anomalías urológicas. En los estudios ultraestructurales e inmunohistoquímicos el tumor está constituido por miofibroblastos, mostrando receptores de estrógenos y marcadores positivos mesenquimatosos y de músculo: vimentina y actina músculoespecífica. Se recomienda seguimiento estricto de los pacientes con miofibromatosis congénita para evitar o diagnosticar precozmente posibles complicaciones que pudieran poner en peligro la vida del paciente (Survey óseo, UIV, ecografía abdominal-pélvica, ecocardiografía, TAC tórax-abdominal y biopsia). El tratamiento de elección es el quirúrgico, con exéresis amplias para evitar posibles recidivas.

**Summary.-** **OBJECTIVE:** To present a case of infantile myofibromatosis of visceral location and a review of the literature.

**METHOD/RESULTS:** We report the case of an 11-year-old Caucasian girl hospitalized for abdominal tumorous mass, weight loss and lack of appetite. Physical examination showed: cutaneous-mucous paleness and a painless, palpable tumorous mass of 8-10cm in the right abdominal flank, of firm consistency with defined edges and extending past the midline. Blood test showed hemoglobin 90 mg/l and erythrocyte sedimentation rate of 130 mm/hour. Chest x-ray and bone study were normal, while abdominal x-ray showed intratumorous calcification, intravenous urography showed light displace downwards and outwards of the right kidney. Ultrasound showed a solid echogenic mass with a diameter of 11cm in the right abdominal flank, above and extending towards the lower portion of the right kidney. Surgical treatment for possible neuroblastoma was initiated, during which various tumorous growths were observed in the mesocolon, the largest measuring 7cm, which were removed. Macroscopic examination showed whitish well-defined tumorous growths of firm consistency, with focal calcifications. Microscopic examination showed a proliferation of fibroblastic type cells, with some areas having smooth muscle cell characteristics. Diagnosis was myofibromatosis.

**CONCLUSIONS:** Infantile myofibromatosis is the most common fibrous disorder of infancy and childhood, more commonly found between birth and two years of age, may also appear later in life. Etiology is unclear, but certain studies report estrogen involvement in its pathogenesis. Clinical symptoms depend on the location and extension of the lesion and age at presentation. Spontaneous relapse may occur. Prognosis is good in the absence of visceral damage, although generalized congenital myofibromatosis with visceral damage is associated with high mortality, especially in the first months of life, due to its destructive capacity, obstruction of vital organs, growth inhibition or infection. Urologic concerns include possible infiltration of genito-urinary organs (kidney, corpus spongiosum) and its association with urologic abnormalities. Ultrastructural and immunohistochemical studies show that the tumor is composed of myofibroblasts, with estrogen receptors, displaying vimentin and smooth muscle actin immunoreactivity.

Strict follow up is recommended in patients with congenital myofibromatosis to avoid or detect possible complications that may be life-threatening (Bone survey, abdominal-pelvic ultrasound, echocardiogram, chest-abdominal CT and biopsy). The treatment of choice is surgical removal, with extensive excision to avoid possible relapse.

**Palabras clave:** Miofibromatosis infantil. Localización visceral.

**Keywords:** Infant myofibromatosis. Visceral location.

## INTRODUCCIÓN

La miofibromatosis infantil forma parte de un grupo heterogéneo de fibromatosis de la infancia caracterizadas por la proliferación de miofibroblastos, siendo de presentación clínica escasamente expresiva para el diagnóstico y la apariencia histológica que, en ocasiones, puede simular un sarcoma (1). Fue previamente descrita como "fibromatosis generalizada congénita", término introducido por Stout en 1954 (2) y fue propuesto para un grupo de entidades que tienen en común las siguientes características: proliferación de fibroblastos bien diferenciados, crecimiento infiltrativo, presencia de una cantidad variable de colágeno entre las células proliferantes, ausencia de los caracteres citológicos de malignidad y comportamiento clínico caracterizado por recidivas locales a repetición, pero sin la capacidad de producir metástasis a distancia.

Chung y Enzinger (1981) (3) emplearon por vez primera la denominación de miofibromatosis infantil, describiendo las características clínico-patológicas del cuadro. Wisewall y cols. (1988) (4) han realizado una amplia revisión sobre esta patología, planteando que clínicamente se puede clasificar en tres grupos: miofibromatosis solitaria, miofibromatosis múltiple sin afectación visceral y miofibromatosis generalizada con afectación cutánea y visceral.

La miofibromatosis representa un grupo de lesiones proliferativas no neoplásicas que comprende un 12% de los tumores de partes blandas identificados en la población pediátrica (5). A pesar de que es más común entre el nacimiento y los dos años de edad, constituyendo el tumor fibroso más frecuente en la infancia (4), puede aparecer en la edad prepuberal (6), e incluso existen casos descritos en adultos (7).

La miofibromatosis infantil tiene diversas formas de presentación y localizaciones y se han publicado diversos casos clínicos. Las localizaciones más frecuentes y también de mejor pronóstico son las lesiones cutáneas aisladas, que se sitúan en cabeza y cuello, siendo la afectación dérmica o subcutánea la más común. Las lesiones viscerales se asocian a una morbilidad y mortalidad importantes, sobre todo en los primeros meses de vida, las complicaciones se producen por afectación local de un órgano vital (obstrucción, compresión, etc.), infecciones o retraso en el crecimiento secundario a nódulos óseos o musculares múltiples. El sistema cardiopulmonar y el aparato gastrointestinal se ven involucrados con frecuencia. En la localización ósea los huesos craneales suelen ser los más afectados, y puede producirse compresión cerebral, o de estructuras faciales, y complicaciones nerviosas por nódulos localizados en el canal medular (1).

Se ha descrito la miofibromatosis sistémica en un lactante con múltiples lesiones cutáneas en región central parietooccipital, región lateral derecha del cuello, axila

izquierda y derecha, hipocondrio izquierdo y tercera falange del dedo índice de la mano derecha, que con el tiempo desarrolló lesiones óseas y en órganos internos, presentando dificultad respiratoria por parálisis diafragmática que requirió ingreso en Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) (8). En las localizaciones viscerales los órganos más frecuentemente afectados son el corazón, localizada en el endocardio, los pulmones y sistema gastrointestinal, se ha publicado miofibromatosis infantil en un recién nacido en parada cardio-respiratoria (PCR) con múltiples nódulos en piel y lesiones en serosa de intestino delgado, grueso y estómago en la autopsia, localizada en el recto, diagnosticada por biopsia rectal en hueso y músculo, miofibromatosis retroperitoneal congénita generalizada en un recién nacido pretérmino que presentó una masa retroperitoneal con infiltración de páncreas, riñones, glándulas suprarrenales e hígado, el que falleció a las 24 horas de nacido, miofibromatosis pulmonar, como una placa ulcerada, miofibromatosis infantil de localización mandibular, y múltiples casos de localización digital (4, 5).

En el Aparato Genitourinario se ha descrito la miofibromatosis localizada en el riñón (9, 10), en el cuerpo esponjoso del glande del pene (11) y se ha asociado la miofibromatosis infantil a malformaciones congénitas como la hipoplasia renal izquierda en un neonato varón (12).

La etiología de la miofibromatosis es incierta pero algunos estudios sugieren que los estrógenos juegan un papel importante en la patogenia del tumor ya que se ha demostrado experimentalmente en animales que los estrógenos inducen tumores semejantes a la miofibromatosis, también se ha informado de casos en los que las células tumorales expresaron reactividad para receptores de estrógenos en los núcleos de casi el 90% de las mismas, lo cual puede tener gran valor para la instauración de una terapia antiestrogénica con el objetivo de inducir regresión tumoral (13).

Se han descrito casos familiares, generalmente con herencia autosómica dominante y hay ejemplos de casos de miofibromatosis congénita de carácter autosómico recesivo y dominante aunque no ha sido identificado el gen responsable, si bien ya se habla de una posible delección del cromosoma 6 (q12; q15) y una traslocación desbalanceada de los cromosomas 9 al 16, resultando una monosomía del cromosoma 9 y trisomía 16 (14).

El tratamiento de elección es el quirúrgico, realizándose exéresis amplias para evitar posibles recidivas, en ocasiones se requiere cirugía para extirpar los tumores obstructivos o localmente destructivos. Los resultados son buenos salvo en raros casos donde hay recidivas y requieren exéresis repetidas, también se han probado otros tratamientos como radioterapia, inyección de corticoides o quimioterapia, en casos agresivos, pero el éxito de estos métodos ha sido limitado (15).

El pronóstico es bueno en los pacientes que no tienen daño visceral ya que puede haber regresión espontánea, mientras que la miofibromatosis congénita generalizada con daño visceral tiene una alta mortalidad como consecuencia de obstrucción e infiltración de órganos vitales, pudiendo producir afectación sistémica e importantes complicaciones e incluso ser causa de muerte, sobre todo en los primeros meses de vida, estas complicaciones se deben a su naturaleza localmente destructiva, obstrucción de órganos vitales, retraso en el crecimiento o infección (8)

Presentamos un caso de una niña de 11 años con una miofibromatosis de localización visceral.

## CASO CLÍNICO

Niña de 11 años de edad, raza blanca, antecedentes de salud anterior. Ingresó al notar sus padres un aumento de volumen abdominal desde hace aproximadamente 12 días, acompañado de pérdida de peso y falta de apetito. Al examen físico las mucosas están pálidas, palpándose en el flanco abdominal derecho una tumoración de 8-10cm, de bordes definidos, consistencia firme y no dolorosa, que pasa la línea media abdominal, los exámenes de rutina demuestran una hemoglobina de 90mg/lit y una eritrosedimentación (VSG) de 130mm/1 hora. El Rx de tórax es normal, así como el Survey óseo, en el Rx de abdomen simple detectamos calcificaciones en la tumoración, en la UIV los riñones son de tamaño normal, buena eliminación renal bilateral, no dilatación de las vías excretoras sólo se aprecia ligero desplazamiento del riñón derecho hacia abajo y afuera por la tumoración y en la ecografía se observa una masa sólida, ecogénica, situada en flanco abdominal derecho por encima y hacia el polo inferior del riñón derecho, pero sin infiltrarlo, de 11cm de diámetro. Se decide tratamiento quirúrgico con el diagnóstico preoperatorio de Neuroblastoma, previa reposición hemática por transfusión. En el acto operatorio se observan varias tumoraciones en el meso del colon transversal, la mayor de 7cm, las que fueron resecadas y extirpadas en su totalidad. En el examen macroscópico de la pieza quirúrgica se observan unas tumoraciones de aspecto blanquecino, de aparente buena delimitación, al corte una consistencia firme y de aspecto arremolinado, con calcificaciones focales. El estudio microscópico demostró que la tumoración intestinal estaba constituida por una proliferación de células de carácter fibroblástico, con características en algunas áreas semejantes a las células musculares lisas, focos de calcificación y de necrosis, siendo el diagnóstico histopatológico de una miofibromatosis.

## DISCUSIÓN

La clasificación de la fibromatosis ha sido muy discutida y basada en aspectos tales como la localización e histo-

logía de las lesiones, edad de presentación y comportamiento biológico. Las variantes aparentemente limitadas a la niñez son: la fibromatosis digital recurrente infantil, la fibromatosis coli, la fibromatosis hialínica múltiple, el hamartoma fibroso de la infancia, el fibroma aponeurótico juvenil y la fibromatosis congénita, esta última inicialmente descrita con el término de fibromatosis congénita generalizada, en la actualidad se prefiere denominarla miofibromatosis infantil (3) ya que no siempre es congénita. Puede aparecer en la edad prepuberal (6), lo que coincide con nuestra paciente que tenía 11 años.

Desde el punto de vista de las manifestaciones clínicas, estas dependen de la localización y extensión de las lesiones, así como la edad de presentación. Nuestra paciente, de 11 años de edad, debutó con una masa abdominal palpable y anemia, al ser intervenida quirúrgicamente presentó varias tumoraciones en el meso del colon transversal, la mayor de 7cm, las que fueron extirpadas. En el estudio anatomopatológico de la pieza quirúrgica aparecen células con características intermedias entre el fibroblasto y la célula muscular lisa denominadas miofibroblastos, estos hallazgos clínicos y anatomopatológicos coinciden con los de otros autores como Bélanger Quintana y cols. (2001) (8), los que describen un caso de miofibromatosis infantil sistémica en un lactante, planteando que la miofibromatosis infantil se caracteriza por la presencia de nódulos fibrosos en el tejido hipodérmico, que pueden ser únicos o múltiples y suelen regresar en el curso de unos 2 años (lo que probablemente sucedió en nuestra paciente), aunque en ocasiones requieren la extirpación quirúrgica; como en general su pronóstico es excelente no se le suele prestar demasiada atención, pero en ocasiones no afectan exclusivamente la piel y aparecen también en el músculo, el hueso y las vísceras, esta última fue la localización de nuestra enferma (meso del colon transversal), histológicamente en dicho paciente las muestras contenían nódulos hipodérmicos compuestos por células centrales de aspecto fibroblástico y abundantes estructuras vasculares rodeadas de células alargadas dispuestas en fascículos con cierto hábito hacia diferenciación muscular. Otros autores como Durán M. A y cols. (2002) (9) también plantean que la miofibromatosis infantil es un tumor congénito caracterizado por células con propiedades funcionales y anatómicas de fibroblastos y de células de músculo liso, estos autores detectan en el análisis por inmunohistoquímica del tumor, receptores de estrógenos y marcadores positivos mesenquimatosos y de músculo: vimentina y actina músculoespecífica, los antígenos de proliferación celular PCNA y Ki 67, así como los antígenos de regulación de la apoptosis BAX, BCL-2, BCL-X, la proteína P53 y el receptor de crecimiento epidérmico (EGFR), resultaron negativos. La forma de presentación solitaria ocurre en el 75% de los casos y es más común en el sexo masculino con predilección de tejidos blandos de la cabeza, el cuello y tronco y la forma multicéntrica representa el 25% con predominio en tejidos blandos, huesos y vísceras y es más frecuente en el sexo femenino, hallazgos estos que se ajustan a

nuestra paciente (9). Los estudios ultraestructurales y de inmunohistoquímica indican que estas células son miofibroblastos y otros creen que se trata de una diferenciación de musculatura lisa, además se ha sugerido que estos tumores representan distintos estadios madurativos de una misma entidad compartida con el fibrosarcoma congénito y el hemangiopericitoma congénito y se plantea que es una proliferación benigna, probablemente hamartomatosa. No son infrecuentes los focos de necrosis, calcificación (presentes en nuestra paciente) e incluso osificación (4).

De las tres formas clínicas descritas por Wisewall y cols. (1988) (4), nuestra paciente podría pertenecer al grupo de miofibromatosis generalizada con afectación cutánea y visceral, lo que con la particularidad de regresión de las lesiones cutáneas. Otros autores refieren que clínicamente esta entidad puede presentarse de dos formas: a) como lesión solitaria localizada frecuentemente en piel, músculo o tejido subcutáneo y más frecuentes en las niñas (3), b) como lesiones múltiples (forma multicéntrica) habitualmente localizadas en hueso, tejidos blandos y, a veces, con afectación visceral asociada, casi siempre en pulmones, miocardio y tracto gastrointestinal, que suelen mostrar preferencia por el sexo masculino (3).

En nuestra paciente no observamos localización en partes blandas, ni en estructuras óseas, quizás por regresión espontánea de las lesiones situadas en estas regiones anatómicas, se dice que la involución tumoral es uno de los fenómenos más sobresalientes de la miofibromatosis congénita generalizada y que los mecanismos propuestos son atribuibles a la capacidad de contracción de las células donde intervienen miofilamentos asociados a uniones intercelulares (16) y otro mecanismo propuesto de regresión tumoral es la apoptosis masiva (17).

Se recomienda un seguimiento de todos los pacientes con miofibromatosis congénita para evitar o diagnosticar precozmente posibles complicaciones que pudieran incluso poner en peligro la vida del paciente (8), por eso ante todo niño con sospecha clínica de miofibromatosis se debe realizar: estudio de extensión para descartar afectación visceral que incluya: estudio radiológico de esqueleto y tórax, ecografía abdomino-pélvica, ecocardiografía, TAC tóraco-abdominal, así como biopsia de las lesiones, para la confirmación histopatológica, la que mostrará rasgos de células musculares lisas y fibroblastos (1).

Se ha sugerido una relación histogenética común entre la miofibromatosis infantil, el fibrosarcoma congénito y el hemangiopericitoma congénito, considerados como un espectro histológico continuo que comparten un patrón hemangiopericitomatoide.

Desde el punto de vista urológico debemos tener presente que, aunque con poca frecuencia, se han descrito casos de miofibromatosis infantil con infiltración de órganos genitourinarios como el riñón (9, 10), el cuerpo

esponjoso y el glándula (11), así como la asociación a otras anomalías como la hipoplasia renal (12).

El diagnóstico diferencial de esta entidad debemos hacerlo con otros tumores mesenquimatosos como son: hamartoma fibroso de la infancia, fibromatosis digital infantil, tumor fibrohistiocítico plexiforme, fibromatosis hialina juvenil, fibroblastoma de células gigantes, así como de los neurofibromas, dermatofibromas, leiomiomas, hemangiomas profundos, neuroblastomas metastáticos (entidad esta que se tuvo en cuenta en nuestra paciente), hemangiopericitomas, de procesos más infrecuentes como los sarcomas de tejidos blandos y dentro de estos el sarcoma miofibroblástico, que tiene un curso agresivo, en contraste con el comportamiento de la miofibromatosis, que si no existe afectación visceral, es benigno y autolimitado, pudiendo incluso regresar espontáneamente (17).

## **BIBLIOGRAFÍA y LECTURAS RECOMENDADAS (\*lectura de interés y \*\*lectura fundamental)**

1. PINEDO, F.; ÁLVAREZ FERNENDEZ, J.G.; DHIMES, P. y cols.: "Miofibromatosis infantil. Descripción de un caso". IV-CVHAP, PÖSTER-E-109, 2001.
- \*\*2. STOUT, A.P.: "Juvenile fibromatosis". *Cancer*, 7: 953, 1954.
3. CHUNG, E.B.; ENZINGER, F.M.: "Infantile myofibromatosis". *Cancer*, 48: 1807, 1981.
- \*\*4. WISEWALL, T.E.; DAVIS, J.; CUNNINGHAM, B.E. y cols.: "Infantile myofibromatosis: The most common fibrous tumor of infancy". *J. Pediatric Surg.*, 23: 315, 1988.
5. COFFIN C.M.; DEHNER, L.P.: "Fibroblastic-myofibroblastic tumors in children and adolescents: A clinicopathologic study of 108 examples in 103 patients". *Pediatric Pathol.*, 11: 569, 1991.
6. BECK, J.C.; DEVANEY, K.O.; WEATHERLY, R.A. y cols.: "Pediatric myofibromatosis of the head and neck". *Arch. Otolaryngol Head Neck Surg.*, 125: 39, 1999.
7. DAIMARU, Y.; HASHIMOTO H.; ENJOJI, M.: "Myofibromatosis in adults (Adult counter part of infantile myofibromatosis)". *Am. J. Surg. Pathol.*, 13: 859, 1989.
- \*8. BÉLANGUER QUINTANA, A.; APARICIO MEIX, J.M.; CUEVAS SANTOS, J. y cols.: "Miofibromatosis infantil sistémica en un lactante. Anales de Pediatría, 55: 83, 2001.
- \*9. DURÁN, M.A.; VELAZQUES, G.: "Miofibromatosis retroperitoneal congenital generalizada". *Bol. Med. Hosp. Inf. Mex.*, 59: 246, 2002.
- \*10. KASARAGOD, A.B.; LUCIA, M.S.; LUM, G.M. y cols.: "Solitary renal myofibromatosis: an unusual cause of infantile hypertension". *Pediatrics*, 103: 66, 1999.
- \*11. FETSCH, J.F.; BRINSKO, R.W.; DAVIS, C.J. Jr. y cols.: "A distinctive myointimal proliferation ("myointimoma") involving the corpus spongiosum of the glands penis: a clinicopathology and immunohistochemical analysis of 10 cases". *Am. J. Surg. Pathol.*, 24: 1524, 2000.

- \*12. MICHEL, M.; NINAME, J.; CLAUS, D. y cols.: "Major malformation in a case of infantile myofibromatosis". Eur. J. Pediatr., 149: 251, 1990.
13. NADEL, E.M.: "Histopathology of strogen-induced tumors in guinea pigs". J. Nat. Cancer, 10: 1043, 1950.
14. JENNINGS, T.A.; DURAY, P.H.; COLLINS F.S. y cols.: "Infantile myofibromatosis. Evidence for an autosomal-dominant disorders". Am. J.Surg. Pathol., 8: 529, 1984.
15. JOHNSON, G.L.; BAISDEN, B.L.; FISHMAN, E.K.: "Infantile myofibromatosis". Skeletal Radiol., 26: 611, 1997.
16. BENJAMÍN, S.P.; MERCER, R.D.; HAWK, W.A.: "Myofibroblastic contraction in spontaneous regresión of multiple congenital mesenchymal hamartomas". Cancer, 40: 2343, 1977.
17. FUKASAWA, Y.; ISHINKURA, H.; TAKADA, A. y cols.: "Massive apoptosis in infantile myofibromatosis: a putative mechanism of tumor regresión". Am. J. Pathol., 144: 480, 1994.

## Casos Clínicos

Arch. Esp. Urol., 60, 5 (576-579), 2007

### **METÁSTASIS GANGLIONAR TARDÍA DE CARCINOMA DE CÉLULAS RENALES. APORTACIÓN DE UN CASO.**

José Miguel Giménez Bachs, Juan Gabriel Lorenzo Romero, José María Pastor Guzmán, María José Donate Moreno, Héctor Pastor Navarro, Pedro Carrión López, Antonio Santiago Salinas Sánchez y Julio Antonio Virseda Rodríguez.

Servicio de Urología. Complejo Hospitalario Universitario de Albacete. Albacete. España.

**Resumen.-** **OBJETIVO:** Presentar un caso de metástasis tardía por carcinoma de células renales tratado con cirugía radical.

**MÉTODO/RESULTADOS:** Paciente intervenido de nefrectomía radical y linfadenectomía por tumor renal que 6 años después de la cirugía, en un control rutinario presentó metástasis a nivel ganglionar regional. Tras tratamiento con inmunoterapia, que se suspendió por intolerancia, se decidió cirugía de la masa adenopática metastásica.

**CONCLUSIÓN:** El cáncer renal constituye un tumor imprevisible en cuanto a su comportamiento, de manera que puede metastatizar en cualquier momento de su evolución, incluso tras cirugía radical y tras varios años libres de enfermedad. La cirugía de las metástasis del cáncer renal constituyen una opción terapéutica con buenos resultados a largo plazo, cuando éstas son únicas y accesibles a la cirugía.

**Palabras clave:** Carcinoma de células renales. Metástasis. Recidiva tardía. Cirugía.

**Summary.-** **OBJECTIVE:** To report one case of late metastasis of a clear cell carcinoma treated by radical surgery.

**METHODS/RESULTS:** Patient with history of radical nephrectomy and lymphadenectomy six years before presenting with regional lymph node metastasis in a follow-up diagnostic test. After treatment with immunotherapy, stopped because of intolerance, surgery of the metastatic lymph node mass was decided.

**CONCLUSIONS:** Renal cancer is an unpredictable tumor in terms of oncological behaviour, so that it may metastasize any time in its evolution, even after radical surgery and several years free of disease. Surgery for the metastases of renal cancer is a good therapeutic option, with good long-term results, when they are isolated and accessible to surgery.

**Keywords:** Renal cell carcinoma. Metastasis. Late relapse. Surgery.

## Correspondencia

José Miguel Giménez Bachs  
C/ Mayor, 46. 2ºB.  
02001 Albacete. (España).  
gbjosem@sescam.jccm.es

Trabajo recibido: 27 de septiembre 2006.

### **INTRODUCCIÓN**

Una de las características que definen la historia natural del carcinoma de células renales (CCR) es la gran variabilidad de su comportamiento.<sup>(1)</sup> La capacidad de metastatización de estos tumores es independiente del tamaño tumoral, son neoplasias que tienen tendencia a la multifocalidad o presencia de nódulos satélites <sup>(2)</sup> y