

Caso clínico

Miofibromatosis infantil. Nuestra experiencia

Infantile myofibromatosis. Our experience

Dr. Guillermo Morales¹; Dra. Patricia Sommerfleck²; Dra. Patricia Bernaldez³

Abstract

Infantile myofibromatosis (IM) is a rare mesenchymal disorder but the most common fibrous tumor of childhood. There are three different forms of clinical presentation: solitary, multicentric without visceral involvement, and multicentric with visceral involvement. The solitary form is the most common, with lesions predominantly in the head and neck region. Approximately 90% of cases of MI presented before 2 years of age, and more than half of them are diagnosed at birth (1).

The etiology is unknown.

Children with solitary lesions or multicentric lesions without visceral involvement generally have a benign course. However, patients with visceral involvement have a 73% of mortality. The diagnosis is confirmed by histopathological examination and immunoreactivity tests.

Conservative surgery is recommended by most authors as primary therapy for all forms of MI, particularly when they involve vital structures (2). However, there are numerous reports of cases with spontaneous regression of the tumor, that's why some surgeons suggest expectantly treatment.

The prognosis of solitary lesions and multicentric without visceral involvement is excellent, with some cases of spontaneous regression.

We present five clinical cases of MI with location of head and neck region.

Key words: Infantile myofibromatosis (IM), head and neck tumors in children.

Resumen

La Miofibromatosis Infantil (MI) es un tumor que, aunque raro, es el más frecuente de los tumores fibrosos de la infancia. Se describen tres tipos de presentación: solitario, multicéntrico sin com-

promiso visceral y, multicéntrico con compromiso visceral. La forma solitaria es la más frecuente, con lesiones mayoritariamente en cabeza y cuello. Aproximadamente el 90% de los casos de MI aparece antes de los 2 años de edad, y más de la mitad de ellos ya son diagnosticados al momento del nacimiento (1).

La etiología es desconocida.

Los niños con lesiones solitarias o con lesiones multicéntricas sin compromiso visceral generalmente tienen un curso benigno. Sin embargo los pacientes con compromiso visceral tienen un 73% de mortalidad. El diagnóstico se confirma por anatomía patológica e inmunohistoquímica característica.

La cirugía conservadora es recomendada por la mayoría de los autores como tratamiento primario de todas las formas de MI, particularmente cuando envuelve estructuras vitales (2). Sin embargo, existen numerosos reportes de casos con regresión espontánea de la lesión, por lo cual algunos sugieren una conducta expectante.

El pronóstico de las lesiones solitarias y de las multicéntricas sin compromiso visceral es excelente, con algunos casos de regresión espontánea.

En este trabajo presentaremos una serie de 5 casos clínicos de MI con ubicación de las lesiones en cabeza y cuello.

Palabras clave: Miofibromatosis Infantil (MI), tumores cabeza y cuello en pediatría.

Introducción

La miofibromatosis fue descrita por primera vez en 1951 por Stout (3), quien usó el término "fibromatosis congénita generalizada". Era considerada una enfermedad rara y fatal.

En 1965 Kauffman y Stout (4) describieron la miofibromatosis con compromiso visceral, la cual tenía un mal pronóstico, diferenciándose de la forma sin compromiso visceral, con buen pronóstico.

En 1981, Chung plantea al miofibroblasto como célula de origen de este tipo de tumor, usando por

Servicio de Otorrinolaringología del Hospital de Pediatría SAMIC
"Prof. Dr. Juan P. Garrahan".

1. Médico Servicio de ORL Htal. J.P. Garrahan. Combate de los Pozos 1881 - CABA. Tel. 4308-4300. guillermomoraless32@hotmail.com

2. Médica Becaria Servicio de ORL Htal. J.P. Garrahan.

3. Jefa Servicio de ORL Htal. J.P. Garrahan.

primera vez el término “MI”, describiendo las tres formas clínicas de la patología (1).

Actualmente se prefiere usar el término de miofibroma (tres veces más frecuente) o miofibromatosis en función de que las lesiones sean únicas o múltiples.

La MI es una rara patología mesenquimática caracterizada por el crecimiento tumoral benigno de miofibroblastos. Es considerado el tumor fibroso más frecuente de la infancia (5). Representa el 10% de todos los tumores benignos de cabeza y cuello (6).

Se describen 3 tipos de presentaciones:

- Lesiones solitarias.
- Lesiones multicéntricas sin compromiso visceral.
- Lesiones multicéntricas con compromiso visceral.

Según un estudio de Stanford y Rogers la variante solitaria es la más frecuente (80%), con una relación masculino/femenino de 2,4/1 y aproximadamente la mitad de las lesiones aparecen en cabeza y cuello (7).

En la forma multicéntrica es frecuente encontrar lesiones en huesos y órganos (afectando principalmente aparato gastrointestinal, pulmonar y cardíaco) con mayor incidencia en la población femenina.

Aproximadamente el 90% de los casos de MI aparece antes de los 2 años de edad, y más de la mitad de ellos ya son diagnosticados al momento del nacimiento (1).

Histología

El diagnóstico de certeza de la MI se confirma por la histopatología. En la microscopía óptica se presentan lesiones con una disposición nodular, con un patrón de crecimiento característicamente bifásico, constituido en su porción más periférica por células de hábito fusiforme y de citoplasma eosinófilo, dispuestas en nódulos, pequeños haces o remolinos. Los núcleos muestran una disposición acigarrada, sin atipias. Algunas de estas áreas presentan una amplia hialinización. Inmunohistoquímicamente estas zonas son positivas para vimentina y actina pero no para desmina ni para proteína S100, apoyando por lo tanto su origen miofibroblástico.

Las áreas centrales están constituidas por células de hábito poligonal o redondeado, con núcleos de aspecto ligeramente más pleomórfico que su contrapartida periférica, adoptando un patrón vascular característico, tipo hemangiopericitoma, motivando en ocasiones un error diagnóstico. En algunos

casos se pueden observar en estas porciones centrales focos de hemorragia, degeneración quística, o necrosis coagulativa, a menudo acompañado por focos de calcificación. Periféricamente puede observarse un discreto infiltrado inflamatorio tipo crónico.

No existe correlación entre las lesiones observadas al microscopio y el pronóstico de la lesión. No hay casos reportados de degeneración maligna ni de metástasis (2) (8).

Etiología

La etiología de esta patología es desconocida, aunque existe cierta predisposición hereditaria, ya que fueron reportados casos en hermanos, primos y en sucesivas generaciones (9).

Clínica

Las lesiones solitarias están constituidas en su mayoría por nódulos cutáneos que se encuentran –habitualmente– en la dermis o la hipodermis, midiendo desde pocos milímetros a varios centímetros. Generalmente móviles, presentan una coloración violácea que puede remedar a un hemangioma. Las lesiones aisladas pueden encontrarse, además de en la piel, en huesos, así como en partes blandas y, más raramente, en vísceras. En pacientes afectados por lesiones múltiples, éstas presentan las mismas características que cuando se manifiestan en forma aislada.

Los niños con lesiones solitarias o con lesiones multicéntricas sin compromiso visceral, generalmente tienen un curso benigno. Sin embargo los pacientes con compromiso visceral tienen un 73% de mortalidad. La muerte por MI se debe generalmente a las complicaciones cardiopulmonares y gastrointestinales.

La cirugía conservadora es recomendada por la mayoría de los autores como tratamiento primario de todas las formas de MI, particularmente cuando envuelve estructuras vitales (2). En el caso de que se logre una remoción completa de la lesión, se evitará su recurrencia, con buen pronóstico (10).

Por otro lado la disección es difícil por ser lesiones no capsuladas, sin límites definidos con los tejidos adyacentes. La recurrencia reportada es de 25% (16-31%) y es mayor a 40% cuando hay resección incompleta. Se requiere seguimiento y en caso de recurrencia se puede intentar la reexcisión y –en algunos casos– pueden requerirse múltiples procedimientos quirúrgicos.

En los casos de lesiones solitarias de localización superficial y sin compromiso visceral (10-33%), ocurre regresión espontánea entre los 12 y los 24 meses del diagnóstico, por lo que se ha sugerido que lesiones que no afecten estructuras vitales o no demuestren un crecimiento rápido agresivo, sean manejadas conservadoramente, al menos al inicio.

La morbilidad de la cirugía depende del lugar y la extensión de la lesión. La tasa de recurrencias luego de la resección quirúrgica es entre el 10-31% y las recurrencias fueron reportadas hasta 8 a 15 años después de la resección de la lesión inicial. La radioterapia no representa una forma de tratamiento.

El tumor crece comprimiendo las estructuras vecinas, sin invadirlas, por lo cual la historia natural de esta patología es lenta y progresiva en la mayoría de los casos.

Nuestra casuística siempre ha correspondido a lesiones de localización solitaria. Un caso de nódulo subcutáneo en dorso nasal, dos casos de localización en región temporal y, por último, dos en senos paranasales. La presentación clínica es totalmente diferente según la región anatómica implicada, y consecuentemente, difieren rotundamente los diagnósticos diferenciales (DD) de cada uno de ellos.

Dentro de los DD encontramos: MI, fibrohistiocitoma, tumor dermoide, leiomioma, fibromatosis colli y tumor del esternocleidomastoideo, este último es la masa más común que se presenta en el período perinatal hasta los 2 primeros meses de vida (11). Se ha atribuido a trauma en el parto. Clínicamente se presenta como una lesión del músculo esternocleidomastoideo.

Presentación de casos clínicos

Se presentarán 5 casos clínicos de MI en cabeza y cuello, diagnosticados entre los años 2000 y 2004 en el Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Nacional de Pediatría SAMIC "Prof. Dr. Juan P. Garrahan". Cabe aclarar que nuestra intención es la de describir lo más detalladamente posible la signo-sintomatología de cada caso, y comentar la manera en que entendemos e interpretamos a cada paciente en particular.

CASO Nº 1:

Paciente de sexo femenino, de 4 años de edad, que consulta al Servicio de ORL del Hospital Nacional de Pediatría SAMIC "Prof. Dr. Juan P. Garrahan", por presentar tumoración en dorso nasal con trayecto fistuloso a piel. La niña había comenzado 45 días previos a la consulta con un edema en la

zona y se la medicó con cefalexina vía oral. A los 10 días la lesión evolucionó presentando supuración con fistulización a piel.

En el examen inicial se observó: lesión redondeada, sobreelevada, de aproximadamente 0,7 cm de diámetro en dorso nasal del lado izquierdo (fotos 2, 3, 4, 5). Se sospechó quiste dermoideo fistulizado (a pesar de que esta lesión es de origen congénito, suele pasar desapercibida durante años, hasta que comienzan los primeros síntomas). Por su fistulización (foto 1) con el fin de determinar su extensión, se solicitó TC (fotos 6, 7 y 8), en la que se observa que la lesión era poco profunda y que afectaba al tabique nasal en unos pocos milímetros. Se realizó la exéresis quirúrgica con un amplio margen y se envió material a anatomía patológica. Resultado: MI. Inmunohistoquímica confirma el diagnóstico.

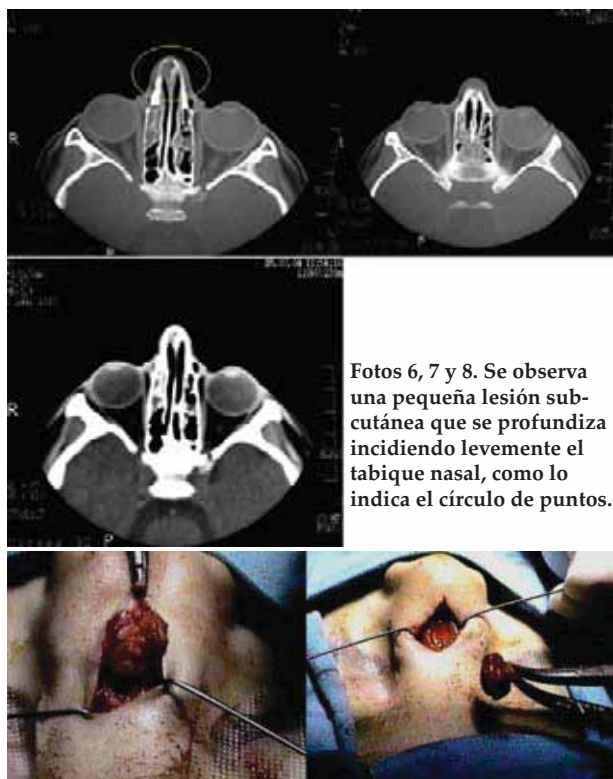
No se observó recidiva luego de 2 años de seguimiento.



Foto 1. Quiste dermoideo fistulizado (DD).



Fotos 2, 3, 4 y 5.



Fotos 6, 7 y 8. Se observa una pequeña lesión subcutánea que se profundiza incidiendo levemente el tabique nasal, como lo indica el círculo de puntos.

Cirugía Fotos 9 y 10.

CASO N° 2:

Paciente de sexo femenino de 8 meses de edad, derivada de la Provincia de Buenos Aires, por tumoración retroauricular derecha de 15 días de evolución, la cual según refiere la madre fue aumentando de tamaño a pesar del tratamiento antibiótico.

Al inicio presentó 3 días de fiebre. Recibió 5 dosis de ceftriaxona. En este caso se impone a priori el diagnóstico de mastoiditis de Friedrich von Bezold (1848-1928), que en ORL se define como colección purulenta subperióstica en punta de mastoides. En nuestra experiencia, el diagnóstico diferencial (DD) por frecuencia, correspondería al de histiocitosis de células de Langerhans, luego rabdomiosarcoma (RMS) y por último MI.

La paciente no presentaba antecedentes de otitis media aguda ni de otorrea, hasta ese momento.

Al ingreso a nuestro servicio la paciente se presentaba: afebril, con una tumoración retroaural derecha que desplazaba el pabellón auricular hacia adelante y abajo, de aproximadamente 5 cm de diámetro, levemente rubicundo, indoloro a la palpación, renitente, no fluctuante (fotos 1 y 2).

En la otomicroscopía se observó: oído izquierdo dentro de parámetros normales y oído derecho con

membrana timpánica levemente congestiva, algo despulida, sin contenido.

Ecografía: Este examen no fue solicitado por nuestro servicio. Imagen tipo quística con tabicamiento en su interior de 2 x 1 cm de diámetro, ubicada en la región retroauricular derecha, compatible con adenopatía.

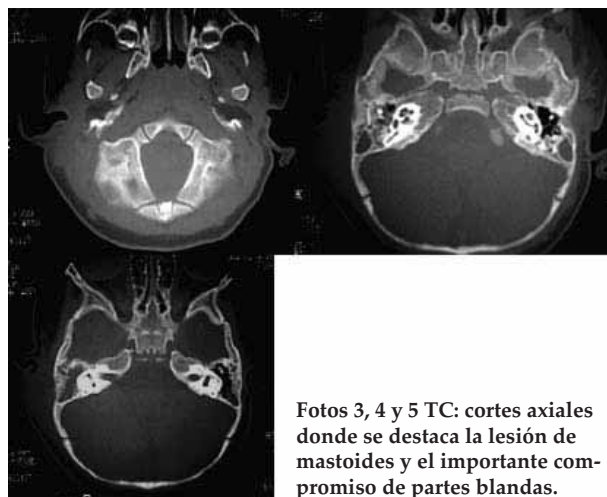
Solicitamos TC: donde se informó: "Velamiento de la región ático-antral derecha con erosión ósea y reacción inflamatoria retroauricular compatible con otomastoiditis".

Por considerar que la patología de este paciente no es infecciosa, decidimos su exploración quirúrgica. En el acto quirúrgico no encontramos colección purulenta; sí pudimos observar una formación de aspecto granulomatoso inespecífico, rojo parduzco. Se intentó su exéresis total, realizando curetaje de hueso circundante. Se envió material a anatomía patológica para su estudio. En diferido se confirma el diagnóstico de MI, con inmunohistoquímica característica.

Sin recidiva posterior.



Fotos 1 y 2 prequirúrgico.



Fotos 3, 4 y 5 TC: cortes axiales donde se destaca la lesión de mastoides y el importante compromiso de partes blandas.



Fotos 6, 7 y 8 TC: cortes coronales.

Foto 9. Postquirúrgico. Corrige posición del pabellón auricular.

CASO Nº 3:

Paciente de sexo femenino, de 8 meses de edad, que concurre al Servicio de ORL, presentando caída de la pared posterior del CAE y otorrea.

Se tomó muestra para cultivo por punción trans-timpánica (resultado: E. coli). No se observaron escamas.

Antecedentes: Otitis media aguda (OMA) izquierda a los 4 meses de edad y OMA supurada izquierda, complicada con mastoiditis y parálisis facial homolateral un mes atrás, que determinó su internación en otra institución. Se medicó con ceftriaxona y corticoterapia parenteral, con buena evolución clínica. A los 2 días de suspender la corticoterapia reapareció la tumefacción retroauricular. Debido a los antecedentes de OMA complicada, el primer diagnóstico presuntivo fue el de una nueva OMA complicada con absceso mastoideo y una fístula a conducto auditivo externo (fístula de Gelle (foto 5) pero, en esta oportunidad, la paciente no presentaba fiebre ni dolor. Otro DD posible en este tipo de lesión con destrucción ósea de oído medio, compromiso de partes blandas, afebril, sin dolor y en niños de primera infancia, es el de histiocitosis de células de Langerhans (fotos 6, 7 y 8).

Se solicitó TC (fotos 1, 2, 3 y 4). Se informó como "Imagen de resorción ósea en oído medio. Destrucción ósea de mastoides y hueso temporal. Masa densa de aspecto expansivo, que compromete caja de tímpano y mastoides, con signos de remodelación ósea en pared posterior y efracción ósea en pared externa, por donde impresiona volcarse hacia el exterior. Densificación de tejidos blandos en dicha región".



Fotos 1 y 2 TC: Corte coronal y sagital; en este corte se destaca la lesión que destruye la pared del conducto auditivo externo izquierdo (destacado con línea de puntos).

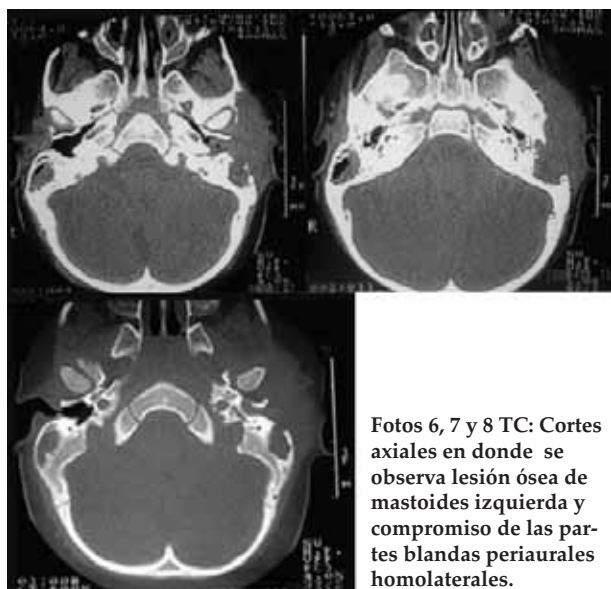


Foto 5 TC: Cortes axiales de absceso mastoideo de oído izquierdo, en la que se observa erosión ósea en la pared posterior de conducto auditivo externo (fístula de Gelle); como indica la flecha.

Se decide su exploración quirúrgica, realizándose mastoidectomía radical de oído izquierdo. Se extrae la mayor cantidad posible de tumor, sin poder lograr margen de seguridad por la infiltraron y el sangrado.

Se tomaron 2 biopsias por congelación, cuyos resultados fueron: 1) tejido conectivo. Luego del estudio del material enviado por diferido, con la inmunomarcación correspondiente, se diagnosticó: MI con compromiso de oído medio.

Concurrió a controles post-quirúrgicos sin evidencia de recaída local de la enfermedad.



Fotos 6, 7 y 8 TC: Cortes axiales en donde se observa lesión ósea de mastoides izquierda y compromiso de las partes blandas periaurales homolaterales.

Lesiones benignas:

- 1-Pseudotumorales óseas de senos maxilares.
- 3-Pólipo antro coanal.
- 2-Quiste odontógeno.
- 4-Mucocele.
- 5-Histiocitosis de células de Langerhans.

Lesiones malignas:

- 1- Rabdomiosarcoma.
- 2-Linfomas.
- 3-Tumor de seno endodérmico.
- 4-Condrosarcoma.
- 5-Neuroblastoma.

Se realizó exploración quirúrgica extensa, evitando lesionar el globo ocular y los arbotantes faciales, con toma de muestra para anatomía patológica. Se informó: MI por estudio diferido de la muestra.

Luego de 2 meses de seguimiento se observó recidiva tumoral, fotos 1, 2 y 3, con invasión de etmoi-

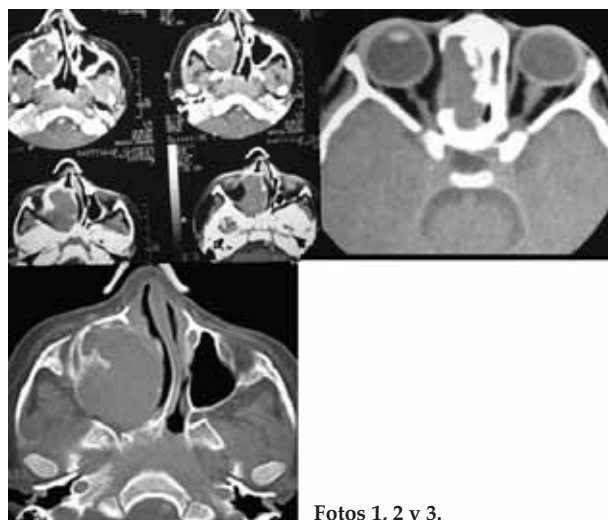
CASO N° 4

Paciente de sexo masculino, de 3 años de edad, derivado de Santiago del Estero por presentar asimetría facial y ojo "inmóvil" derecho. El niño presentaba como antecedente de relevancia conjuntivitis a repetición.

Al momento de la consulta se observa asimetría facial y tumoración en fosa nasal derecha.

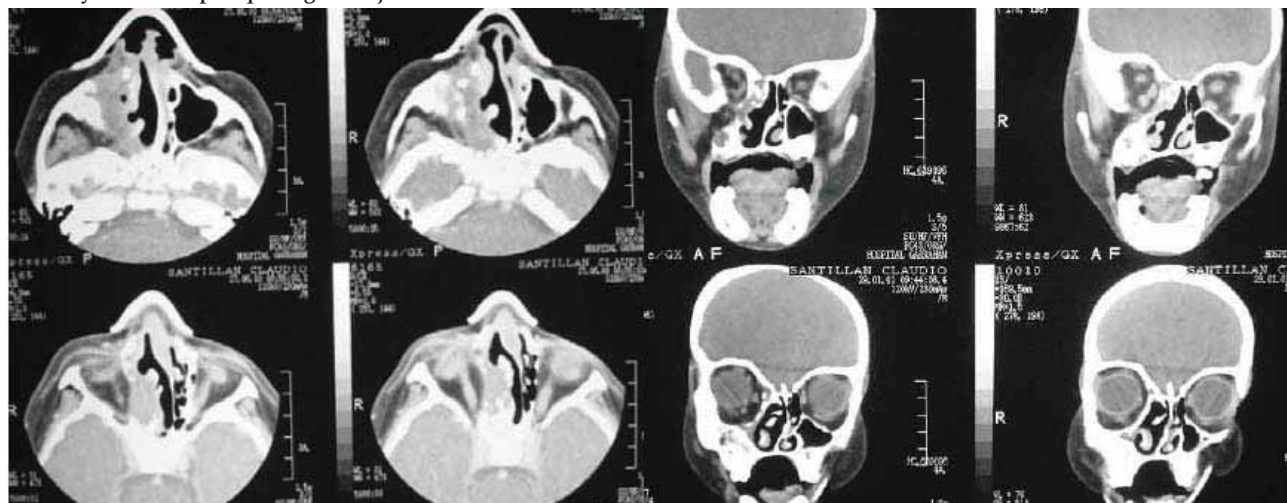
TC: "Proceso expansivo del hemimacizo facial derecho comprometiendo seno maxilar, etmoides y fosa nasal con osteólisis regional, extendiéndose a la hendidura esfenoidal sin evidencia de invasión orbitaria". Fotos 1, 2 y 3.

En niños, este tipo de proceso presenta una gran cantidad de diagnósticos diferenciales posibles:



Fotos 1, 2 y 3.

Fotos 4 y 5. Control postquirúrgico alejado.



des, esfenoides y posible invasión orbitaria. Se decide en ateneo interdisciplinario de base de cráneo: exéresis quirúrgica. Se realiza microcirugía mediante abordaje Caldwell-Luc modificado por Ermiro de Lima. Se comenzó con una antrotomía maxilar y a través de la misma progresamos hasta etmoides y luego hasta el seno esfenoidal; realizamos apertura orbitaria, sin evidencia de invasión de la misma.

Hemos tenido, anteriormente, la posibilidad de asistir al Dr. A. Terzian en este excelente abordaje quirúrgico en nuestro hospital, quien generosamente compartió sus conocimientos.

TC de control 5 años más tarde: secuelas de herida quirúrgica, imágenes de herida quirúrgica, sin evidencia de recidiva tumoral fotos 4 y 5.

CASO Nº 5

Paciente de sexo femenino, de 3 años de edad (fotos 1 y 2), que consultó por presentar una tumoración en ángulo interno del ojo izquierdo, la cual ocasionaba una proptosis homolateral. Como antecedentes, refería la madre una obstrucción lagrimal en ojo izquierdo de 1 año de evolución sin diagnóstico al momento.

En la primera consulta trae una TC (fotos 3, 4, 5, 6 y 7) con informe de: "Lesión expansiva con densidad de partes blandas y áreas puntiformes, hiperdensas (calcificaciones) en región etmoidal, fosa nasal y seno maxilar izquierdo. Este proceso erosiona la lámina papirácea y cara nasal de la órbita izquierda, comprimiendo y desplazando el globo ocular hacia la izquierda". Recordemos que la MI no es un proceso infiltrativo ni mucho menos productor de hueso, por lo tanto las imágenes de "áreas puntiformes, hiperdensas" del informe de la TC no corresponden a otra cosa que a restos de laminillas etmoidales, englobadas por el exuberante proceso expansivo tumoral. De todas formas este tipo de lesión nos recuerda, por un lado, a una patología de aspecto maligno de marcada agresividad, lo cual nos obliga a la intervención quirúrgica a la brevedad. En cambio, mirando con detenimiento la zona perteneciente a la lámina papirácea del etmoides, podemos interpretar que ésta se halla como si se la hubiera insuflado a manera de un globo, lo cual interpretaríamos como un signo de benignidad (es señalado con líneas de puntos en la TC, fotos 3, 4 y 5).

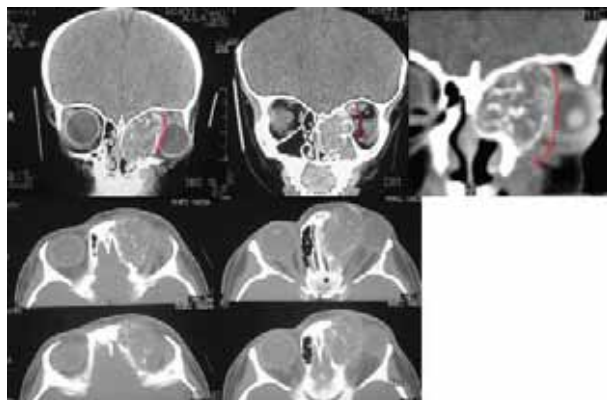
Además pudimos observar la extensa lesión que afectaba tanto a los senos paranasales, como así también el canto interno del ojo, provocando la proptosis y la desviación externa del globo ocular.

Examen oftalmológico: "limitación de la movilidad en abducción. Fondo de ojo sin particularidad". Es necesario recordar que este tipo de compresión orbitaria ocasiona, además de la deformación del globo ocular, la elongación del nervio óptico que puede causar amaurosis. Esto representa otro factor de importancia que obliga a realizar la intervención quirúrgica con carácter de urgente.

Se realizó exéresis quirúrgica del tumor, utilizando el mismo tipo de abordaje que en el caso anterior y en la biopsia por congelación se nos informó tumor de estirpe benigna. Se confirmó el diagnóstico definitivo de MI por estudio diferido anatomopatológico e inmunohistoquímico.



Fotos 1 y 2.



Fotos 3, 4, 5, 6 y 7.



Postquirúrgico Foto 8.

Discusión

La miofibromatosis Infantil es una patología muy poco frecuente. Sin embargo, es la lesión fibromatosa más frecuente de los tumores de cabeza y cuello en la infancia.

En nuestra serie no observamos pacientes con compromiso visceral.

Aunque la literatura indique que en las lesiones solitarias existe una mayor incidencia en el sexo masculino, en nuestra serie 2/5 pacientes fueron varones.

Según la literatura el 90% de los casos de miofibromatosis infantil aparece antes de los 2 años de edad, y más de la mitad de ellos ya son diagnosticados al momento del nacimiento. En los casos derivados a nuestro servicio dos pacientes fueron menores de un año de edad, dos tenían tres años y una paciente, cuatro años. A pesar de que la media de la edad está un poco por encima del promedio en la literatura, esto puede corresponder al retraso en el diagnóstico, dado que al interrogatorio la mayoría de los padres refieren antecedentes desde el nacimiento.

En cuanto al tratamiento, la cirugía conservadora es recomendada por la mayoría de los autores como tratamiento primario de todas las formas de MI.

Sin embargo existen numerosos reportes de casos con regresión espontánea de la lesión, por lo cual algunos autores sugieren una conducta expectante. En este punto nuestra discusión apunta a que hasta tanto no se tenga la confirmación por anatomía patológica e inmunohistoquímica, no podemos afirmar de qué estirpe tumoral se trata y por tal motivo se haría necesario -como mínimo- una biopsia. Por otro lado, las imágenes tomográficas en ningún caso son patognomónicas de esta patología, lo cual hace imposible diferenciar este tipo de lesiones de otras de aspecto similar, lo cual lleva a la intervención quirúrgica, en la cual el cirujano siempre intenta la exéresis de la mayor cantidad posible de la tumoración. Es por esta razón que la "conducta expectante" muchas veces no es aplicable, porque no hay diagnóstico de la patología y la confirmación diagnóstica implica siempre toma de muestra y, por lo tanto, una intervención quirúrgica.

Conclusión

La primera consideración a tener en cuenta es la existencia misma de esta patología, pues muchas veces no se la piensa para los posibles diagnósticos diferenciales. Luego debemos recordar que, a pesar que las lesiones pueden ser extensas y aun presentar áreas de destrucción óseas importantes, esto no

implica necesariamente que sea una tumoración maligna, hecho éste que nos lleva a recomendar la realización de un examen anatómo-patológico intraquirúrgico (congelación), con el fin de determinar su estirpe maligna o benigna y de esta forma decidir la extensión de la cirugía. De todas maneras, es aconsejable en niños no realizar cirugías que dejen grandes deformidades, ni en el primer acto quirúrgico lesionar el globo ocular y, mucho menos, su enucleación.

Bibliografía

1. E.B. Chung, F.M. Enzinger, *Infantile myofibromatosis*, *Cancer* 48 (1981) 1807-1818.
2. J.C. Beck, K.O. Devaney, R.A. Weatherly, C.F. Koopmann, M.M. Lesperance, *Pediatric myofibroblastosis of The Head and Neck Surg.* 125 (1999) 39-44.
3. A.P. Stout, *Juvenile fibromatosis*, *Cancer* 7 (1954) 953-978.
4. S.L. Kauffman, A.P. Stout, *Congenital mesenchymal tumors*, *Cancer* 18 (1965) 460-476.
5. C. Franzese, J. Carron, *Infantile myofibromatosis: unusual diagnosis in an older child*. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* (2005) 69, 865-868.
6. N. Loundon, T. Dedieuleveult, D. Ayache, G. Roger, P. Josset, E.N. Garabedian.
7. D. Stanford, M. Rogers, *Dermatological presentations of infantile myofibromatosis: a review of 27 cases*, *Aust. J. Derm.* 41 (2000) 156-161.
8. H. Tokano, N. Ishikawa, K. Kitamura, Y. Noguchi, *Solitary infantile myofibromatosis in the lateral orbit floor showing spontaneous regression*, *J. Laryngol. Otol.* 115 (2001) 419-421.
9. T. Wiswell, J. Davis, B. Cunningham, R. Solenberger, P. Thomas, *Infantile Myofibromatosis: the most common fibrous tumor of infancy*. *Journal of Pediatric Surgery Vol 23* Nº 4 (April) 1988 314-318.
10. Weber B et al. *Diagnosis and therapy of aggressive fibromatosis (extra-abdominal desmoid) in the head and neck area*. *Laryngorhinootologie* 1991;70(7):367-74.
11. Thomsen J, Koltai P. *Sternomastoid tumor of infancy*. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1989;98(12 Pt 1): 955-9.

Literatura recomendada por los autores

- J.A. Pielop, *Skin nodules in newborns and infants*, update on-line, September 2006. [http://www.utdol.com.lp.hscl.ufl.edu/online/content/topic.do? \(02.05.08\)](http://www.utdol.com.lp.hscl.ufl.edu/online/content/topic.do? (02.05.08)).
- R. Menéndez-Arzac, D. Valdez-Méndez, R. Landa, S. Guzmán, E. Cárdenas, A.M. Cano, *Solitary Infantile gastrointestinal myofibroma: case report*, *J. Pediatr. Surg.* 40(8) (2005) 1361-1363, doi:10.1016/j.jpedsurg.2005.05.031.
- Philomena Mufalli Behar; Ford D. Albritton; Susan Muller; N. Wendell Todd. *Multicentric infantile myofibromatosis*. *International Journal of pediatric Otorhinolaryngology* 45 (1998) 249-254.
- G. Josephson, S. Patel, L. Duckworth, J. Goldstein. *Infantile myofibroma of the nasal cavity; a case report and review of the literature*. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*. 74 (2010) 1452-1454.