

Es un trastorno mesenquimal de la primera infancia que se caracteriza por la formación de tumores en la piel, músculo, vísceras, huesos y tejido subcutáneo.

Aunque es relativamente rara en general, representa el tumor fibroso más frecuente en la infancia.

La etiología de este trastorno es desconocida.

Puede presentarse como una forma solitaria o multicéntrica.

En la multicéntrica, el hueso está afectado con frecuencia, pero las lesiones óseas solitarias representan sólo el 10% de los casos.

Los hallazgos en las imágenes no son patognomónicas y el diagnóstico diferencial incluye generalmente el granuloma eosinófilo (histiocitosis de células de Langerhans), osteomielitis, metástasis, osteoblastoma, el quiste epidermoide, hemangioma, la displasia fibrosa, fibrosarcoma, y el meningioma.

El patrón histológico es típico, pero no hay diferencias histopatológicas entre las formas solitarias y multicéntricas.

Las lesiones solitarias suelen tener un pronóstico favorable, si se extirpan completamente, con una tasa de recurrencia del 10% (Merciadri y col., 2012).

Bibliografía

Merciadri, Paolo, Marco Pavanello, Paolo Nozza, Alessandro Consales, Giuseppe Marcello Ravegnani, Gianluca Piatelli, Carlo Gandolfo, and Armando Cama. 2011. "Solitary Infantile Myofibromatosis of the Cranial Vault: Case Report." *Child's Nervous System: ChNS: Official Journal of the International Society for Pediatric Neurosurgery* 27 (4) (April): 643-647. doi:10.1007/s00381-010-1382-9.

From:

<http://www.neurocirugiacontemporanea.com/> - **Neurocirugía Contemporánea ISSN 1988-2661**

Permanent link:

http://www.neurocirugiacontemporanea.com/doku.php?id=miofibromatosis_infantil

Last update: **2019/09/26 22:20**

