



FIBROMATOSIS COLLI. A PROPÓSITO DE UN CASO DE LESIÓN CERVICAL EN EL NEONATO

Anely Florido Rubiera¹. 0000-0001-6736-5934

Yeniffer Cárdenas Llerena² 0000-0001-9432-6930

Liana Burgois Leonar³ 0009-0003-8557-8476

¹Especialista en primer grado de Imagenología. Hospital Materno Provincial José Ramón López Tabranes. Matanzas. Cuba.

²Especialista en primer grado de Imagenología. Hospital Materno Provincial Jose Ramón López Tabranes. Matanzas. Cuba.

³Especialista en MGI. Residente de segundo año de Imagenología. Hospital Clínico Quirúrgico Faustino Pérez Hernández. Matanzas. Cuba.

*Autor por correspondencia: anely4556@gmail.com

Resumen

Introducción: Las lesiones cervicales son un motivo de consulta frecuente en la infancia, la mayor parte de ellas corresponden a aumentos de volùmen y generalmente con características de benignidad. ⁽¹⁾ La Fibromatosis Colli (FC) es una enfermedad benigna poco frecuente, constituye una forma única de fibromatosis perinatal que resulta en el desarrollo de una masa dura en el músculo esternocleidomastoideo (ECM) del recién nacido teniendo una incidencia de 0,4% en 1,3% de los nacidos vivos. ^(2,3,4,5,6,7,8) Es la causa más común de masas cervicales perinatales y actualmente se clasifica como un tumor miofibroblástico benigno según la clasificación de la OMS 2020. ⁽⁹⁾ Esta lesión se desarrolla en las primeras cuatro semanas de vida y se asocia con torticulis en aproximadamente el 20 % de los casos y es la causa más común de torticulis congénita. ^(5,6,9,10,11) En el 75% es unilateral, afectando más el lado derecho en tres cuartas partes de los casos y se presenta con una frecuencia significativamente mayor en los varones que en las hembras, con una proporción hombre: mujer de entre 1,5 y 2,3:1. ^(2,4,5,6,9,12) La lesión bilateral es rara y solo se han informado cinco en la literatura. ^(6, 7, 8) Aunque



la etiología exacta no se conoce , en más del 50% de los casos se pueden asociar antecedentes de malposición de la cabeza fetal intrauterina, parto complicado y traumatismo al nacer aunque estas dos últimas han perdido fuerza recientemente y los estudios muestran que se notifican hasta en el 25% de casos en el útero independientemente del método de parto, a pesar de esto sigue siendo la principal hipótesis alternativa en la cual los autores teorizan que la fibrosis y el posterior acortamiento del músculo esternocleidomastoideo puede ocurrir después de una hemorragia.^(8,9,12,13,14) Suele tener una resolución espontánea entre 4-8 meses aunque en el 80% de los casos la patología se resuelve en dos años. El tratamiento se basa en la fisioterapia y debe iniciarse de forma precoz para asegurar un mejor resultado, por lo general solo requiere de intervención quirúrgica cuando tienen un diagnóstico tardío.^(7,8,9,10) La ecografía es la modalidad de imagen preferida con una sensibilidad del 100% siendo económica, accesible y no invasiva, además de que es útil para excluir afecciones consideradas en el diagnóstico diferencial.^(5,13) Las complicaciones más comunes son Torticollis Muscular Congénita (TMC) que se presenta en el 10-20% de los recién nacidos con FC y plagiocefalia que se presenta hasta en el 64-90% de los recién nacidos con TMC.^(6,11) El presente trabajo tiene como **Objetivo** caracterizar clínica y ecográficamente un caso de Fibromatosis Colli en un neonato.

PALABRAS CLAVES: Perinatal, Fibromatosis Colli, Torticollis Muscular, Ecografía

CASO CLÍNICO

Neonato masculino de 28 días de nacido, producto de un parto por cesárea a las 37 semanas de gestación con un peso al nacer de 2150 gramos que desde el segundo trimestre hasta el final del embarazo estuvo en presentación podálica. Es remitido a nuestro centro por tumoración cervical derecha, afebril, sin otra sintomatología. La madre del neonato de 29 años de edad, primípara, no otros APP de interés. Al examen físico se constata ligera desviación de la cabeza hacia el lado derecho y tumoración cervical ipsilateral dura, móvil de aproximadamente 1cm de diámetro sin signos flogísticos en la piel subyacente que impresiona dependiente del músculo esternocleidomastoideo. Se le indica Ultrasonido de cuello mostrándose un aumento de volumen a nivel de tercio medio y distal del músculo



esternocleidomastoideo derecho, sólido, heterogéneo predominantemente hipoecogénico con respecto al resto del músculo, de contornos bien definidos, morfología fusiforme con vascularización central y periférica de 11x18x30 mm. No adenopatías asociadas ni cambios del TCS y la piel subyacente. Esternocleidomastoideo izquierdo de tamaño, morfología y ecogenicidad normal. No otras alteraciones cervicales.

DISCUSIÓN

La Fibromatosis Colli es una entidad rara benigna que se observa en recién nacido y lactante con una frecuencia de 0,4%. Se caracteriza por una hinchazón localizada del músculo esternocleidomastoideo, que se presenta como una masa cervical asociada o no a la restricción del movimiento del cuello que aparece entre dos a cuatro u ocho semanas del nacimiento con una edad promedio de 24 días. ^(2,4,10,12) Al examen físico se palpa aumento de volumen, de crecimiento lento, rara vez es bilateral y se presenta el 75% de los casos a la derecha y hay un predominio masculino. ⁽¹²⁾ En la literatura consultada el sexo masculino fue el más afectado como en nuestro caso, excepto en tres artículos donde los pacientes fueron del sexo femenino. ^(2,4,12) Sólo se reportó un paciente con afectación bilateral (raro) ⁽⁷⁾, no obstante la presentación clínica de esta entidad en este caso se localizó del lado derecho, y siendo la edad de presentación similar a lo descrito en las bibliografías consultadas. Aproximadamente el 20% se asocia a torticulis que causa una inclinación ipsilateral de la cabeza y la rotación contralateral de la cara y el mentón. Se cree que entre el 6 y 20% de los lactantes afectados tendrán anomalías musculoesqueléticas asociadas como asimetría facial y displasia de cadera. ⁽¹²⁾ En el caso que presentamos, el neonato presentaba una ligera desviación de la cabeza hacia el lado derecho, pero no afectaba la movilidad del cuello y se descartó la asociación de otras anomalías. En cuanto a la etiología, hay asociación estrecha con el trauma al momento del nacimiento (parto de nalgas, fórceps). La literatura parece apoyar esta teoría, proponiendo que el desgarramiento del músculo esternocleidomastoideo presenta acortamiento congénito durante el parto, resultando formas de hematomas y subsecuente fibrosis. Este proceso finalmente conduce a la deposición de colágeno y migración fibroblástica alrededor de las fibras musculares individuales, que luego sufren atrofia. Otras teorías incluyen



oclusión venosa, hemorragia intramuscular, la infección explicando que produce una reducción del flujo sanguíneo del esternocleidomastoideo por un trombo séptico, y la malposición intrauterina donde se plantea la hipótesis que la lesión es el resultado de un daño selectivo del ECM en la posición de la cabeza fetal en el útero, dicha lesión da lugar al síndrome compartimental secundario y a la consiguiente necrosis por presión y fibrosis dentro del músculo.^(2,3,4,12) En el paciente del caso presentado, teniendo en cuenta los antecedentes perinatales, se podría llegar a asociar que el mecanismo fisiopatológico para el desarrollo de la entidad fue el trauma durante la vida intrauterina por la presentación que presentó durante casi todo el embarazo. El parto traumático y la malposición intrauterina podálica son las causas más frecuentes reportadas en la literatura, por lo que nuestro trabajo apoya la teoría de que este último factor constituye un riesgo de predisposición para que se produzca la FC. La ecografía es el método diagnóstico de elección con una sensibilidad del 100%, es un estándar de oro en la FC, evitando la utilización de métodos más costosos o incluso complejos que requieran algún tipo de contraste o radiación innecesaria para el recién nacido. En la ultrasonografía se observa la fibrosis o afectación del músculo esternocleidomastoideo en todos los casos que presentan esta patología.⁽¹²⁾ La movilidad sincrónica con el ECM confirma su relación con el músculo y proporciona más certeza al diagnóstico, típicamente muestra un engrosamiento elipsoide o fusiforme del ECM, los márgenes suelen ser bien definidos.^(3,10) La ecografía con Doppler Color se puede utilizar para describir la forma de una onda de alta resistencia⁽²⁾, en el examen doppler color se observan vasos arteriales, vasos venosos periféricos y manchas intraparenquimatosas esporádicas.⁽¹³⁾ En la fase aguda se ve señales de flujo sanguíneo dentro o alrededor de la lesión en forma de bastón y cordón que puede estar asociado a la rica red de capilares dentro del tejido de granulación reactivo; en estadio tardío no se aprecian señales significativas de flujo sanguíneo lo que puede estar asociado con la organización del tejido de granulación, el aumento de la fibrosis y la reducción del número de vasos sanguíneos, lo que sugiere que el Doppler puede determinar la etapa de la enfermedad y la extensión de la fibrosis. En la etapa temprana hay engrosamiento local del músculo y ecos débiles o desiguales. En la etapa tardía el ECM afectado se vuelve grueso o delgado y hay aumentos difusos en las señales de eco o señales hiperecoicas similares a cordones dentro de



la capa muscular indicando fibrosis significativa y se debe ofrecer cirugía en vez de fisioterapia incluso si el paciente tiene menos de 1 año por lo que los hallazgos ecográficos guían las decisiones de tratamiento ⁽¹⁴⁾, en lo que coincidimos totalmente dado que en nuestro caso nos permitió determinar por la forma de presentación del aumento de volumen y la vascularización de disposición central y periférica que estábamos ante la fase aguda de dicha entidad. En caso de no ser concluyente la ecografía se deben realizar otros estudios como la TC donde se observará una masa isodensa dentro del músculo, este estudio no se realiza con frecuencia en esta entidad teniendo en cuenta que somete a gran radiación ionizante al recién nacido. La RM muestra un pseudotumor isointenso al músculo en T1, hiperintensa en T2, con una señal de difusión variable y un anillo periférico de realce grueso después de la administración del contraste, es importante considerar el contexto clínico general al realizar un diagnóstico definitivo por RM, este estudio es también útil para confirmar la ausencia de cualquier compresión de las vías respiratorias o vascular eliminando así otros diferenciales. ^(4,10) No obstante no creemos que la RM ni la TC deba formar parte de la práctica habitual para el diagnóstico de FC. Se pueden utilizar otros medios diagnósticos como la citología por aspiración con aguja fina. La biopsia sigue siendo el último recurso para los casos de difícil diagnóstico. ⁽²⁾ Todos los autores consultados coinciden en que con un examen físico cuidadoso junto con la ecografía se puede realizar diagnóstico de esta entidad en la mayoría de los casos. La historia natural de la FC es la regresión espontánea en el primer año de vida. El tratamiento es principalmente conservador, que consiste en la observación y la fisioterapia, esta se indica como la primera línea de tratamiento dirigida a realizar estiramiento cervical, fortalecimiento del tronco y del cuello. Existe una fuerte evidencia de que la intervención de fisioterapia temprana es más efectiva que la intervención iniciada más tarde. ⁽¹³⁾ Un estudio reveló que casi el 95% de los bebés que tenían limitaciones mínimas experimentaron una mayor movilidad después de someterse a un programa de estimulación activa en el hogar de cuatro semanas. Además aproximadamente el 91% de los infantes con limitaciones más significativas informaron resultados positivos después de tres sesiones de fisioterapia durante un periodo de tres a cuatro meses. ⁽⁴⁾ Incluso sin tratamiento la FC suele remitir espontáneamente en cuatro a ocho meses. De un 80 a un 90% resuelven con la fisioterapia. ^(9,15) La cirugía está indicada en caso de



persistencia de más de un año o en caso de asimetría craneofacial. La toxina botulínica es otra opción de tratamiento. ^(2,3) El pronóstico de los niños diagnosticados y tratados es peor cuando son mayores de un año de acuerdo a toda la literatura consultada. Nos parece importante señalar que puede existir confusión con la nomenclatura de esta entidad en las distintas literaturas, los términos tumor esternocleidomastoideo de la infancia, torticulis congénita y TMC son todos utilizados por distintos autores para referirse a la FC, pero se debe tener en cuenta que la Torticulis Congénita no siempre es secundaria a una Fibromatosis Colli, así como que la FC no siempre va a estar asociada a torticulis lo que puede ser objeto de confusión, por lo que estamos de acuerdo con Sabounji SM et al, que estos términos deberían abandonarse.

Consideramos que la principal limitación del estudio consiste en que no se pudo realizar un seguimiento ecográfico para ver la evolución que presentaba dicha lesión. Coincidimos con lo planteado por Holguín ML et al, en que es necesario realizar un examen físico a todo recién nacido, con el propósito de evaluar y detectar alteraciones del movimiento y masa del cuello, la gran mayoría de médicos se concentra en la búsqueda de otras alteraciones o defectos congénitos retrasando la detección del diagnóstico de FC y la posibilidad de instaurar medidas terapéuticas tempranas altamente efectivas en el primer mes.

CONCLUSIONES

El diagnóstico de FC debe considerarse en todo recién nacido o lactante que presente una tumefacción cervical localizada en el trayecto del ECM, especialmente cuando hay antecedentes de trauma obstétrico. La ecografía constituye la regla de oro para el diagnóstico de esta entidad con una sensibilidad del 100%, la RM puede ser útil en casos dudosos. La fisioterapia debe ser la primera línea de tratamiento antes del año de vida para lograr una mejor evolución. El conocimiento de esta entidad permitirá un diagnóstico temprano, no realizar intervenciones terapéuticas innecesarias y evitar complicaciones invalidantes indeseadas.



REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Mota I, Romera N, García V. Lesiones cervicales pediátricas: estudio mediante ecografía. Seram. [Internet]. 2019 [Consultado el 7 de julio del 2024]. <https://piper.espacio-seram.com>
2. Al-Rashidi N. Fibromatosis colli o pseudotumor del músculo esternocleidomastoideo, una rara inflamación del cuello infantil. Braz J Otorhinolaryngol. [Internet]. 2022 [Consultado el 10 de julio del 2024]; 88(3):481-483. doi: 10.1016/j.bjorl.2020.12.003
3. Sabounji SM, Gueye D, Fall M, Ndour O, Ngom G. Fibromatosis Colli: alrededor de 26 casos. J Indian Assoc Pediatr Surg. [Internet]. 2022 [Consultado el 10 de julio del 2024]; 27(5):534-536. doi: 10.4103/jiaps.jiaps_174_21
4. Aljahdali NF, Alolah AA, Alghamdi AA, Alharthi FF, Aljaziri NJ. Fibromatosis Colli: informe de un caso. Cureus. [Internet]. 2023 [Consultado el 10 de julio del 2024]; 15(10):e47308. doi: 10.7759/cureus.47308
5. Valentino K, Tothy AS. Fibromatosis Colli: reporte de un caso. Adv Emerg Nurs J. [Internet]. 2020 [Consultado el 4 de junio del 2024]; 42(1): 13-16. doi: 10.1097/TME.0000000000000285
6. Rousslang LK, Rooks EA, Smith AC, Wood JR. Fibromatosis Colli que conduce a plagiocefalia posicional con correlación ecográfica y anatómica macroscópica. BMJ Case Rep. [Internet]. 2021 [Consultado el 4 de junio del 2024]; 14(1):e239236. doi: 10.1136/bcr-2020-239236
7. Durnford L, Patel MSE, Khamar R, Khurram R. Pseudotumores esternocleidomastoideos bilaterales: informe de un caso y revisión de la literatura. Radiol Case Rep. [Internet]. 2021 [Consultado el 1 de julio del 2024]; 16(4):964-967. doi: 10.1016/j.radcr.2021.02.001. Erratum in: Radiol Case Rep. 2022 Nov 25; 18(2):733-734. doi: 10.1016/j.radcr.2022.10.052
8. Maithani T, Mamgain A, Pandey AK, Hernot S, Arora K. El impacto de la corrección quirúrgica en el cambio de las dimensiones morfométricas de las deformidades craneofaciales y la asimetría facial en la torticulis muscular congénita: la perspectiva de un otorrinolaringólogo. Indian J Otolaryngol Head Neck Surg. [Internet]. 2022 [Consultado el 1 de julio del 2024]; 74(Suppl 3): 5569-5576. doi: 10.1007/s12070-021-02921-1
9. Saliba T, Preziosi M, Simoni P, De Leucio A. Fibromatosis Colli: descripción detallada de sus características en la Resonancia Magnética y revisión de la literatura. J Belg Soc Radiol. [Internet]. 2024 [Consultado el 15 de junio del 2024]; 108(1):51. doi: 10.5334/jbsr.3270
10. Nasri S, Afilal I, Missaoui Z, et al. Fibromatosis Colli: Reporte de un caso. Radiol Case Rep. [Internet]. 2021 [Consultado el 1 de junio del 2024]; 17(3):693-695. doi: 10.1016/j.radcr.2021.12.009



11. Kim MW, Kim DY, Lee DW et al. Concurrencia de torticulis muscular congénita y torticulis congénita debida a otras anomalías: Informe de dos casos. *Front Pediatr.* [Internet]. 2021[Consultado el 10 de julio del 2024] ; 9:709616. doi: 10.3389/fped.2021.709616
12. Holguín ML, Medina SB, García L, Camargo CC. Fibromatosis Colli. *Revista Médica Risaralda.* [Internet]. 2021 [Consultado el 1 de junio del 2024]. doi: 10.22517/25395203.24941
13. Caprio MG, Di Serafino M, Pontillo G et al. Ecografía de cuello pediátrica: un ensayo ilustrado. *J Ultrasound.* [Internet]. 2019 [Consultado el 10 de julio del 2024]; 22(2): 215-226. doi: 10.1007/s40477-018-0317-2. Epub 2018 Sep 5. Erratum in: *J Ultrasound.* 2019 Mar;22(1):107. doi:10.1007/s40477-018-0328-z
14. Wang L, Zhang L, Tang Y, Qiu L. El valor de la ecografía Doppler color y de alta frecuencia en el diagnóstico de la torticulis muscular congénita. *BMC Musculoskelet Disord.* [Internet]. 2012 [Consultado el 10 de julio del 2024] ; 13:209. doi: 10.1186/1471-2474-13-209
15. Lengane NI, Some MJM, Tall M, et al. La fibromatosis colli: un tumor cervical raro de la infancia. *Pan Afr Med J.* [Internet]. 2020 [Consultado el 10 de julio del 2024] ; 37:370. French. doi: 10.11604/pamj.2020.37.370.24635

Conflicto de intereses:

Los autores no refieren conflictos de intereses

ANEXOS

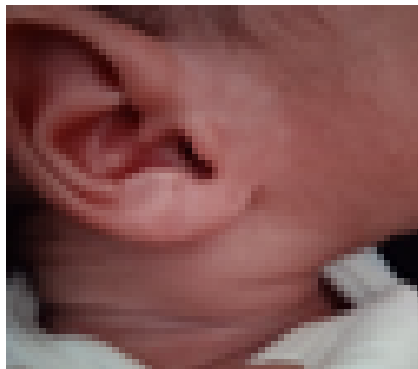


Fig1:
Tumoración
cervical derecha



Fig 1.2: Corte longitudinal de ambos músculos ECM observándose aumento de volumen de morfología fusiforme de tercio medio y distal del músculo esternocleidomastoideo derecho de contornos bien definidos.



Fig 1.3: Corte longitudinal del músculo ECM derecho observándose a nivel del área aumentada de volumen la presencia de vascularización central y periférica.