

# Infantile Myofibromatose bei einem Neugeborenen

S. Bittmann, F. Dönmez, A. Winkler, C. Krüger  
Kinderklinik, St. Franziskus-Hospital Ahlen  
(Chefarzt: Dr. C. Krüger)



HOSPITAL  
Ahlen

## Einleitung

Die infantile Myofibromatose ist eine sehr seltene mesenchymal-fibromatöse Erkrankung des Neugeborenen- und Säuglingsalters, bei der einzelne oder multiple Knötchen in den subkutanen Weichteilen und selten in inneren Organen auftreten. Diese Knoten können auch post-natal neu entstehen. Die Ätiologie ist unklar. Die Diagnose wird durch Biopsie gesichert. Bildgebende Verfahren können bei Diagnostik und Verlaufskontrollen wichtige Hinweise geben. Eine spontane Regression wird häufig beobachtet. Die Prognose ist in den Fällen ohne viszerale Beteiligung gut. Mit viszeraler Beteiligung liegt die Mortalität bei 75%.



Abb. 1 und 2: Multiple Knötchen im Bereich des Rückens

## Fallbericht

Ein weibliches Neugeborenes wurde als 3. Kind gesunder Eltern (leere Familienanamnese) mit multiplen Knötchen (Durchmesser bis 1,5 cm) in den subkutanen Weichteilen ohne den Nachweis einer Beteiligung viszeraler Organe zum Termin geboren. Die ätiologische Genese wurde nach Entfernung von zwei Knoten unterhalb der Skapula histologisch gesichert, und in der Sonografie konnten typische Veränderungen mit einer dicken äußeren Wand und einem partiell anechogenen Zentrum dargestellt werden. Obwohl die Zahl der Knötchen über die Zeit abnahm, kam es durch die Lokalisation von Knoten in der Nähe des linken Hüftgelenkes und des rechten Ellenbogens zu Kontrakturen, welche eine konservative orthopädische Behandlung erforderlich machten. Bei Verlaufskontrollen ist eine Beteiligung innerer Organe nach wie vor nicht nachweisbar, die Entwicklung des Kindes verläuft altersentsprechend. In regelmäßigen Abständen wird das Kind in unserer Kinderklinik nachuntersucht.



Abb. 3: Hüftgelenkskontraktur, Extensions-, Flexions- und Rotations-einschränkung

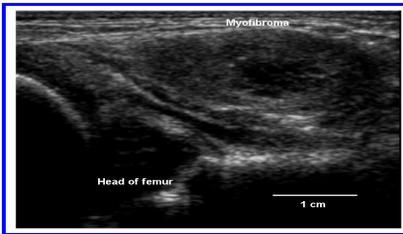


Abb. 4: Sonographie des linken Hüftgelenkes: Echoarmer Knoten nahe des linken Hüftgelenkes, 2x1 cm Durchmesser, in Muskelgewebe eingebettet, kein Kontakt zum linken Hüftgelenk

Abb. 5: Histologie: Myofibroblasten, biphasische Architektur, keine Zellatypien (Hämatoxylin-Eosin-Färbung)

## Schlußfolgerung

Die infantile Myofibromatose ist eine sehr seltene kongenitale Erkrankung, die in der Regel gutartig verläuft, aber je nach Lokalisation der Knoten operative Maßnahmen erforderlich machen kann. Eine Beteiligung der inneren Organe ist prognostisch schlecht.

## Literatur

- Narchi H. Infantile myofibromatosis. International Pediatrics 2001; 16: 238-39  
Chung EB, Enzinger FM. Infantile myofibromatosis. Cancer 1981; 48: 1807-18  
Schrodt BJ, Callen JP. A case of congenital multiple myofibromatosis developing in an infant. Pediatrics 1999; 104: 113-5  
Behar PM, Albritton FD, Muller S, Todd NW. Multicentric infantile myofibromatosis. Int J Pediatr Otorhinolaryngol 1998; 45: 249-254  
Koujok K, Ruiz RE, Hernandez RJ. Myofibromatosis: imaging characteristics. Pediatr Radiol 2005; 35: 374-80