

ANALES MEDICOS

Volumen **49**
Volume

Número **3**
Number

Julio-September **2004**
July-September

Artículo:

Fibromatosis con cuerpos de inclusión (fibromatosis digital infantil) en un niño

Derechos reservados, Copyright © 2004:
Asociación Médica del American British Cowdray Hospital, AC

**Otras secciones de
este sitio:**

-  **Índice de este número**
-  **Más revistas**
-  **Búsqueda**

***Others sections in
this web site:***

-  ***Contents of this number***
-  ***More journals***
-  ***Search***



medigraphic.com

Fibromatosis con cuerpos de inclusión (fibromatosis digital infantil) en un niño

Beatriz de León Bojorge,* Juan Manuel Fernández Vázquez**

RESUMEN

La fibromatosis con cuerpos de inclusión, también conocida como fibromatosis digital infantil, es una proliferación benigna de fibroblastos y miofibroblastos que se presenta típicamente en la superficie dorsal en dedos de manos y pies en niños pequeños. El nombre se debe a las inclusiones intracitoplásmicas que se encuentran en algunas de las células de la lesión. Es un tumor poco frecuente. El nódulo por lo común mide menos de 2 cm de diámetro; la recurrencia es de 50% aproximadamente; puede afectar más de un dedo en forma sincrónica o asincrónica y algunos de ellos pueden mostrar regresión espontánea. Presentamos el caso de un niño de 10 años de edad con un nódulo no doloroso en el dedo anular derecho, de 1.5 cm de diámetro, el cual fue extirpado mediante cirugía. El estudio histopatológico mostró una proliferación fusocelular en fascículos con cantidad variable de colágena extracelular. El dato diagnóstico fue la presencia de inclusiones citoplásmicas eosinófilas y esféricas que mostraron tinción variable con actina; la ultraestructura tuvo la típica apariencia granular y filamentosa de actina. Cuatro meses después desarrolló otro tumor en el dedo meñique de la mano derecha que también fue tratado quirúrgicamente. Este caso mostró la localización y evolución típicas de esta peculiar fibromatosis con cuerpos de inclusión en un niño.

Palabras clave: Fibromatosis, fibromatosis digital infantil, fibromatosis por cuerpos de inclusión, fibroma digital infantil, tumor de Reye.

ABSTRACT

Inclusion body fibromatosis, so-called infantile digital fibromatosis is a benign proliferation of fibroblastic and myofibroblastic cells that typically occur on the dorsal aspect of digits of hand and feet of young children. It is named for the intracytoplasmic inclusions that are detected in some of the lesional cells. It is a rare tumor, the nodule usually is less than 2.0 cm in diameter, local recurrence occurs in about 50% of cases. More than one digit may be affected synchronously and asynchronously, and some of them regress spontaneously. A ten-year-old boy was seen with a painless tumor on the right ring finger, measuring 1.5 cm, and it was surgically removed. The histopathological findings showed a spindle cells proliferation in fascicles associated with varying amounts of extracellular collagen. The diagnostic feature was the presence of intracytoplasmic, eosinophilic spherical inclusions with variable staining for actin, and the ultrastructure showed a granular and filamentous appearance, typical of actin filaments. Four months later the patient develop another tumor on the little finger of the right hand that was also surgically removed too. This patient showed the typical localization and evolution of this particular fibromatosis with inclusion body in a child.

Key words: Fibromatosis, infantile digital fibromatosis, inclusion body fibromatosis, infantile digital fibroma, Reye's tumor.

INTRODUCCIÓN

La primera descripción de esta fibromatosis con los característicos cuerpos de inclusión, así como la presentación clínica con lesiones nodulares en de-

dos de lactantes y con tendencia a recurrir, la hizo Reye en 1965.¹ La mayoría de los casos se presentan en los primeros tres años de edad y con mayor frecuencia durante el primer año de vida. Estos nódulos generalmente no exceden los 2 cm de diámetro, no son dolorosos, se presentan en la falange distal o media de los dedos de manos y pies; el dedo pulgar de la mano o el primer dedo del pie se ven afectados muy ocasionalmente.² Algunos informes refieren una presentación incluso desde el nacimiento (congénitos),³ otros la registran en niños de edad escolar y adolescentes,⁴ y ocasionalmente en adultos.⁵ La recurrencia puede alcanzar cifras de

* Departamento de Patología Quirúrgica, Centro Médico ABC.

** Departamento de Cirugía Ortopédica, Centro Médico ABC.

Recibido para publicación: 01/09/04. Aceptado para publicación: 16/09/04.

Correspondencia: Dra. Beatriz de León Bojorge
Centro Médico ABC, Departamento de Patología Quirúrgica
Sur 136 núm. 201, Col. Las Américas 01120 México, D.F.
Tel/fax: 5230-8171. E-mail: bdeleon@abchospital.com

hasta 50-60%. Aunque el segundo tumor por lo general se desarrolla en un dedo adyacente, con frecuencia aparece en el mismo sitio a las pocas semanas o meses después de la exéresis inicial. En algunos pacientes puede haber más de un nódulo, ya sea en forma sincrónica o asincrónica.⁶

Se han referidos algunos casos que presentaron regresión espontánea,⁷ como en tres niños de entre cuatro meses y tres años de edad, diagnosticados en el Instituto Nacional de Pediatría.⁸

Existen escasos informes sobre fibromatosis con cuerpos de inclusión (FCI) con presentación extradiagnóstica en adultos.^{9,10}

Aunque las inclusiones citoplásmicas caracterizan a este tipo de fibromatosis, no son exclusivas de esta enfermedad, ya que se han encontrado en otras entidades histopatológicas, como en un caso de pólipo endocervical atípico¹¹ y en otros dos con tumor filodentes de la glándula mamaria.¹²

Por todo esto, en la clasificación de tumores de partes blandas de la Organización Mundial de la Salud se prefiere designar a este tumor como fibromatosis con cuerpos de inclusión, que hace énfasis en las características histopatológicas, ya que la presentación clínica, aunque predominantemente es digital e infantil, puede tener variaciones en cuanto a la localización y a la edad.¹³

Se presenta el caso de un escolar con fibromatosis con cuerpos de inclusión en la falange distal del dedo anular derecho y que posteriormente desarrolló otro nódulo en el dedo meñique derecho.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de 10 años de edad, masculino, sin antecedentes patológicos hereditarios. Historia personal de hiperreactividad bronquial al contacto con polvos, tratada con broncodilatadores.

Fue enviado con un cirujano de mano por presentar un nódulo en el borde cubital de la falange distal del dedo anular derecho en los tejidos blandos. Era de consistencia firme, desplazable, con hipostesia y no doloroso. No se acompañaba de otra sintomatología.

Durante la cirugía se encontró un nódulo firme que involucraba al tejido fibroso dérmico y al li-

gamento de Landsmeer. Fue extirpado sin complicaciones.

Cuatro meses después presentó otro nódulo semejante, localizado en el dedo meñique derecho, que también fue extirpado. No presentó otras alteraciones. El paciente no ha mostrado otra recurrencia durante los cuatro años y seis meses de seguimiento.

Estudio histopatológico

El fragmento de la primera resección quirúrgica correspondió a tejido blanquecino, amorfo, de consistencia firme que midió 1.5 x 0.8 x 0.8 cm. Al corte, era blanquecino y homogéneo.

El estudio microscópico mostró un nódulo de bordes mal limitados, localizado en dermis y tejido subcutáneo, constituido por proceso proliferativo fusocelular con aspecto fibro y miofibroblástico de celularidad variable, sin atipias ni mitosis, pero con abundante colágena que destaca con la tinción de Masson (*Figura 1*). En el citoplasma de algunas de las células fusiformes se reconocieron inclusiones eosinófilas con la tinción de hematoxilina y eosina; medían de 3 a 8 micras de diámetro, que se tiñeron de color púrpura con la tinción de hematoxilina ácida fosfotúngstica y resultaron fusinofílicas con la tinción de Masson (*Figura 2*).

Se realizaron tinciones con inmunohistoquímica, las cuales fueron positivas para vimentina en todo el citoplasma de las células fusiformes; la actina mos-

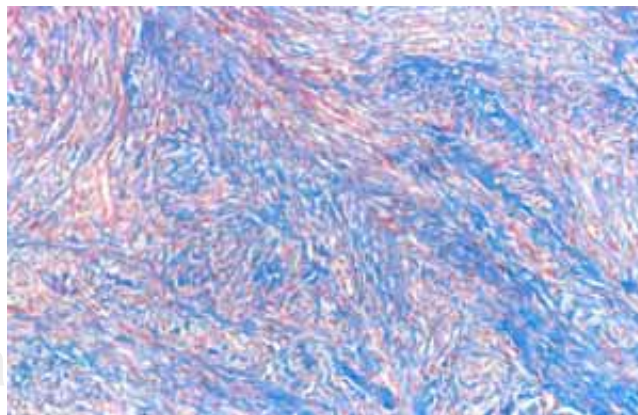


Figura 1. Microfotografía que muestra proliferación fusocelular: existe formación de haces acompañados de depósito irregular de colágena (Tinción de Masson, X100).

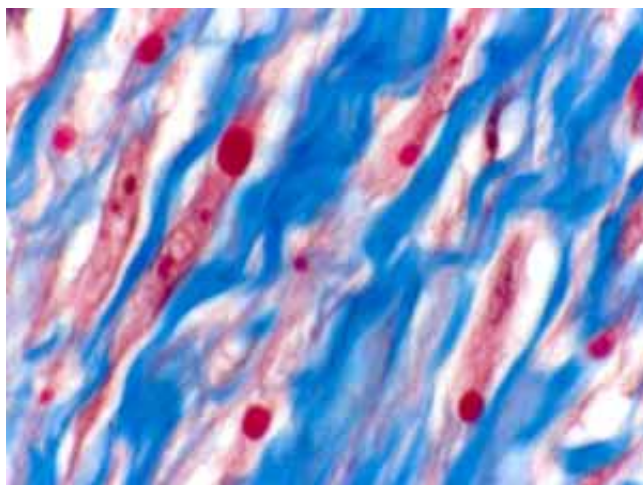


Figura 2. Microfotografía que muestra inclusiones redondas intracitoplásmicas y fusinofílicas con la tinción de Masson (X1,000).

tró positividad intensa en las inclusiones citoplásmicas (Figura 3).

La ultraestructura mostró que las células fusiformes presentaron morfología de fibroblasto y de miofibroblasto con inclusiones constituidas por filamentos intermedios nodulares, citoplásmicos paranucleares, que corroboran la presencia de actina (Figura 4).

Los hallazgos histopatológicos fueron característicos de la fibromatosis con cuerpos de inclusión.

El segundo fragmento, extirpado del dedo meñique derecho, midió 1.7 x 0.8 x 0.7 cm, y mostró las mismas alteraciones histológicas descritas en la lesión del dedo anular.

DISCUSIÓN

El tumor fibroso recurrente de los niños, denominación que Reye le asignó en 1965, ahora se conoce también con los nombres de tumor de Reye, fibromatosis digital infantil, fibroma digital infantil y fibromatosis con cuerpos de inclusión.¹³

Los tumores fibroblásticos/miofibroblásticos benignos en niños representan un grupo numeroso de lesiones mesenquimatosas, las cuales se dividen en dos grandes grupos: 1) lesiones similares a las que se presentan en adultos como la fascitis nodular, fibromatosis palmar o plantar, y fibromatosis abdominales o extraabdominales, y 2) lesiones fibrosas que

son peculiares de lactantes y niños, las cuales generalmente no tienen una contraparte clínica o morfológica en la vida adulta. Estas lesiones son raras. Las características histopatológicas poco usuales pueden representar un problema diagnóstico y comparten

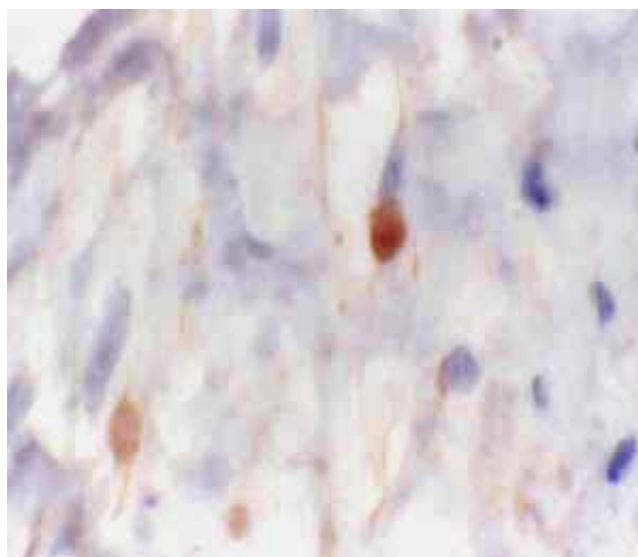


Figura 3. Microfotografía de inmunohistoquímica con tinción para actina que muestra positividad en las inclusiones citoplásmicas, y tinción focal en el citoplasma de algunos miofibroblastos (X1,000).

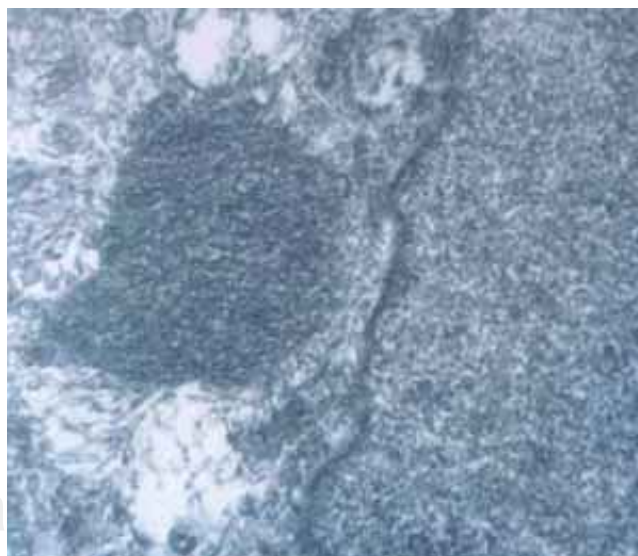


Figura 4. Fotografía con microscopía electrónica que muestra una inclusión citoplásmica paranuclear osmiofílica, filamentosa con aspecto característico de filamentos de actina (X20,000).

ciertas peculiaridades, como el que pueden ser múltiples, recurrentes y/o presentar regresión espontánea. Este último grupo incluye a la fibromatosis con cuerpos de inclusión, la miofibromatosis, la fibromatosis hialina y a la fibromatosis gingival.¹⁴

El fenómeno de la regresión ha sido estudiado desde el punto de vista histopatológico. Se ha observado una disminución de las inclusiones citoplasmáticas y, con el tiempo, la lesión se vuelve totalmente fibrótica.¹⁵

Se desconoce la etiopatogenia de la fibromatosis con cuerpos de inclusión y no hay evidencia de transmisión hereditaria. Solamente se ha mencionado al trauma como posibilidad que puede estimular el desarrollo de la lesión. En este sentido, existe el informe de un caso que ocurrió después de una cirugía para la reparación de una sindactilia.^{16,17}

Se han documentado más de 100 casos de fibromatosis con cuerpos de inclusión en la literatura, en los que se recomienda tratamiento quirúrgico limitado, lo suficiente para resolver el funcionamiento de la zona afectada. En forma excepcional, hay casos en los que la presencia de múltiples fibromatosis con cuerpos de inclusión ha causado deformidad en dedos con alteración grave de la función. Uno de los informes con mayor número de pacientes con fibromatosis con cuerpos de inclusión señala que 10% de los casos necesitó amputación parcial de varios dedos.⁶

La importancia diagnóstica de la fibromatosis con cuerpos de inclusión reside en el conocimiento de que es una lesión benigna. A pesar de que puede tener una presentación con múltiples nódulos, no es necesario extirparlos, a menos que funcionalmente ocasione problemas. Sin embargo, se debe recordar que inclusive puede haber regresión del tumor, ya sea en forma espontánea o después de una biopsia.^{2,6-8}

El presente caso reúne las típicas características clínicas, de evolución, histopatológicas, inmunohistoquímicas y ultraestructurales de fibromatosis con cuerpos de inclusión.

BIBLIOGRAFÍA

1. Reye RDK. Recurring digital fibrous tumor of childhood. *Arch Pathol* 1965; 80: 228-231.
2. Rimareix F, Bardot J, Andrac L, Vasse D, Galinier P, Magalon G. Infantile digital fibroma-report on eleven cases. *Eur J Pediatr Surg* 1997; 7: 345-348.
3. Kanwar AJ, Kaur S, Thami GP, Mohan H. Congenital infantile digital fibromatosis. *Pediatr Dermatol* 2002; 19: 370-371.
4. Sungur N, Kilinc H, Ozdemir R, Sensoz O, Ulusoy MG. Infantile digital fibromatosis: An unusual localization. *J Pediatr Surg* 2001; 36: 1587-1589.
5. Plusje LG, Bastiaens M, Chang A, Hogendoorn PC. Infantile-type digital fibromatosis tumour in an adult. *Br J Dermatol* 2000; 143: 1107-1108.
6. Dabney KW, MacEwen GD, Davis NE. Recurring digital fibrous tumor of childhood: Case report with long-term follow up and review of the literature. *J Pediatr Orthop* 1986; 6: 612-617.
7. Kawaguchi M, Mitsuhashi Y, Hozumi Y, Kondo S. A case of infantile digital fibromatosis with spontaneous regression. *J Dermatol* 1998; 25: 523-526.
8. Duran-McKinster C, Herrera M, Reyes-Mugica M, Ruiz-Maldonado R. Infantile digital fibromatosis: spontaneous regression in three cases. *Eur J Dermatol* 1993; 3: 3192-3194.
9. Viale G, Doglione C, Iuzzolino P, Bontempini L, Colombi R, Coggi G, Dell'Orto P. Infantile digital fibromatosis-like tumour (inclusion body fibromatosis) of adulthood: report of two cases with ultrastructural and immunocytochemical findings. *Histopathology* 1988; 12: 415-424.
10. Pettinato G, Manivel JC, Gould EW, Albores-Saavedra J. Inclusion body fibromatosis of the breast. Two cases with immunohistochemical and ultrastructural findings. *Am J Clin Pathol* 1994; 101: 714-718.
11. Yusoff KI, Spagnolo DV, Digwood KI. Atypical cervical polyp with intracytoplasmic inclusions. *Pathology* 1998; 30: 215-217.
12. Hiraoka N, Mukai M, Hosoda Y, Hata J. Phyllodes tumor of the breast containing intracytoplasmic bodies identical with infantile digital fibromatosis. *Am J Surg Pathol* 1994; 18: 506-511.
13. O'Connell (2002). Inclusion body fibromatosis. In: Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F. *WHO Classification of tumours. Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone*. Lyon: IARC Press, 64-65.
14. Baery J, Murphy JJ, Magee JF. Fibromatoses: Clinical and pathological features suggestive of recurrence. *J Pediatr Surg* 1999; 34: 1112-1114.
15. Hayashi T, Tsuda N, Cowdhury PR, Anami M, Kishikawa M, Iseki M, Kobayashi K. Infantile digital fibromatosis: A study of the development and regression of cytoplasmic inclusion bodies. *Modern Pathol* 1995; 8: 548-552.
16. Miyamoto T, Mihara H, Hagari Y, Shimao S, Nakahara T, Kimura M. Posttraumatic occurrence of infantile digital fibromatosis, a histologic and electron microscopic study. *Arch Dermatol* 1986; 122: 915-918.
17. Kawabata H, Masada K, Aoki Y. Infantile digital fibromatosis after web construction in syndactylia. *J Hand Surg (Am)* 1986; 11: 741-743.