

Hamartoma fibroso infantil en la mano

Paola Maritza Zamora Muñoz,* Ángel Cruz Miranda,* Carlos Alejandro Vega Nájera**

RESUMEN

Los tumores de tejidos blandos en los niños pueden ser inflamatorios, reactivos o neoplásicos. Los tumores benignos son más frecuentes en la población pediátrica que en adultos. La presentación de estos tumores generalmente es poco específica y los principios diagnósticos, de exploración física, de imagen y patología ayudan a establecer el diagnóstico.

Palabras clave: Hamartoma fibroso infantil.

Nivel de evidencia: IV

Fibrous hamartoma of infancy in the hand

ABSTRACT

The etiology of the soft tissue tumors in children could be inflammatory, reactive or neoplastic. Benign tumors in children are more frequent than in adults. The presentation of benign tumors in children is usually less specific. The principles of diagnosis in tumors, physical assessment, imaging, and pathology help to determine the diagnosis. We present the case of a fibrous hamartoma in infancy in a less frequent site.

Key words: Fibrous hamartoma in infancy.

Level of evidence: IV

INTRODUCCIÓN

Los tumores de tejidos blandos en los niños representan un grupo heterogéneo de lesiones. La masa en estudio puede ser de origen congénito, traumático, inflamatorio, neoplasia benigna o maligna. La historia clínica es esencial para establecer un diagnóstico preliminar. Después de completar la historia clínica, el examen físico y la evaluación radiológica puede delimitarse un diagnóstico preliminar. Las Guías de la *American Academy of Orthopaedic Surgeon* para el estudio de los tumores de tejidos blandos en los niños están bien definidas y se invita al lector a consultar la publicación original.¹

El hamartoma fibroso infantil es un tumor benigno de la dermis que ocurre frecuentemente en el primer año de la vida.^{2,3} Sus tres características histológicas principales son: presencia de tejido con fibrocolágena, células mesenquimales y tejido graso. Su presentación clínica es inespecífica como una masa subcutánea solitaria que puede simular cualquier lesión benigna o maligna. Menos de 25% de los casos se detectan al nacimiento y su crecimiento puede ser acelerado durante el primer año de vida, predomina en los niños en una relación 2.4:1 con respecto a las niñas de la misma edad.²

PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente masculino de tres años de edad, sin ningún antecedente de importancia para su padecimiento actual, que acude a consulta por presentar aumento de volumen de dos meses de evolución localizado en la zona palmar de la articulación interfalángica proximal del dedo índice izquierdo, no dolorosa, que limita la flexión de la articulación.

En la exploración física presentaba una masa subcutánea, sin alteraciones en la pigmentación de la piel local, no dolorosa y con actitud de flexión de 20 grados en la articulación interfalángica proximal.

* Ortopedia y Traumatología, Centro Médico ABC Santa Fe.

** Residente de segundo año de Ortopedia y Traumatología, Centro Médico ABC.

Recibido para publicación: 28/01/2017. Aceptado: 08/03/2017.

Correspondencia: Paola Maritza Zamora Muñoz
Av. Carlos Graef Fernández Núm. 154, Consultorio 402,
Col. Tlaxala Santa Fe, Del. Cuajimalpa, 05300, Ciudad de México.
Tel: 16647193
E-mail: paolazamoram@yahoo.com.mx

Este artículo puede ser consultado en versión completa en:
<http://www.medigraphic.com/analesmedicos>

**Figura 1.**

Fotografía clínica del dedo índice con aumento de volumen e imagen radiográfica en proyecciones anteroposterior y lateral.

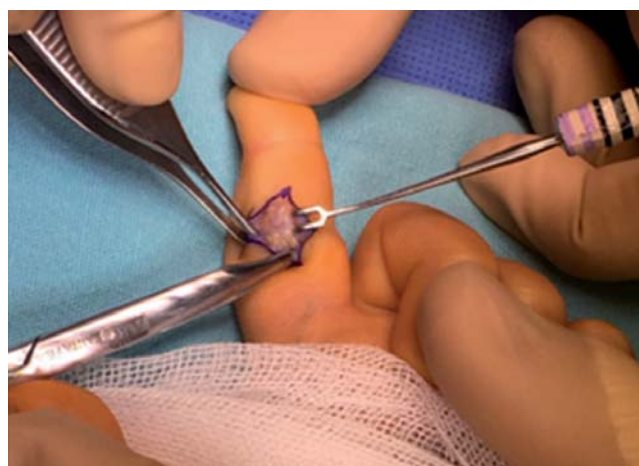
En la radiografía simple de mano se observa aumento de volumen en los tejidos blandos del índice a nivel de la articulación interfalángica próxima y presencia de masa redondeada de aproximadamente 7×6 mm (*Figura 1*).

Se decidió realizar la resección marginal abierta en la que se detectó una tumoración de $9 \times 2 \times 1$ mm, delimitada de características macroscópicas con predominio de tejido graso, con localización en la vaina sinovial (*Figura 2*). La pieza se envió a estudio patológico y fue reportada como proliferación mesenquimatosa sin atipia que ocupa la dermis reticular compuesta por células fusiformes en estroma de colágena, células ovoides dispuestas en módulos mal definidos y pequeños lóbulos de tejido adiposo. No se observó atipia significativa, actividad mitótica, necrosis, calcificaciones, cuerpos de inclusión, ni componente inflamatorio o de células gigantes.

La lesión se asocia a filetes nerviosos con degeneración mixoide y a receptores sensoriales hiperplásicos, localizado en la dermis de células fusiformes en estroma de colágena, lóbulos de tejido graso y sin características de calcificación, actividad mitótica, necrosis, cuerpos de inclusión ni presencia de células gigantes, por lo que la conclusión del reporte fue hamartoma fibroso infantil con inclusión de filetes nerviosos (*Figura 3*).

DISCUSIÓN

El hamartoma fibroso infantil fue originalmente descrito por Reye en 1956 y en 1965 Enzinger describió en una serie de 30 pacientes las características que actualmente definen el hamartoma fibroso infantil. Aproximadamente 70% de los casos se localizaron en

**Figura 2.** Imagen intraoperatoria de la masa previo a su resección.

la parte superior del cuerpo, en particular en la región axilar.³⁻⁵

El estudio de las tumoraciones subcutáneas de los tejidos blandos que se presentan en los niños e infantes incluye diferentes entidades clínicas y patológicas, la mayoría de ellas son benignas, pero debido a su poca frecuencia representan un reto diagnóstico. En una serie de nueve pacientes con hamartoma fibroso infantil las localizaciones más comunes fueron en la región glútea, axila, hombro espalda, pubis y escroto.⁶

El tratamiento de elección en el hamartoma fibroso infantil es la resección completa y los casos de recurrencia calculada es de 10 a 15%,³ se producen por una resección primaria incompleta. Si bien el hamartoma fibroso infantil tiene un curso benigno sin progresión maligna reportada, la falta de trata-

miento y su comportamiento de crecimiento puede dar lugar al desarrollo de masas de tamaño variable, incluso sin compromiso de estructuras vecinas y de hecho facilitan su resección completa en pacientes hasta los 10 años de edad.⁷

Los diagnósticos diferenciales en este paciente pueden considerarse por localización como lipofibromatosis (que es más frecuente en las manos y pies),^{4,5} por estudio histopatológico como fibromatosis digital infantil y fibroma aponeurótico calcificante y como entidades a considerar fuera

de la edad del paciente de este reporte de caso: hemangioma y tumor de células gigantes de la vaina tendinosa.⁵

Aunque la presentación en la mano sólo se ha asociado a una entidad con compresión del nervio mediano, la localización en los dedos no ha sido bien documentada ni descrita. En el paciente de este reporte la presencia de filetes nerviosos en la histopatología nos obliga a considerar entidades como el hamartoma fibrolipomatoso⁸ que tiene predilección por el nervio mediano provocando compresión y síntomas del túnel del carpo, por lo que la resección de la masa ocupante y la liberación del túnel del carpo son el tratamiento adecuado. Adicionalmente cabe señalar que los pacientes con hamartoma lipofibromatoso pueden presentar también macrodactilia en una condición llamada macrodistrofia lipomatosa.⁹

Debido a las diferentes características que puede tener el hamartoma fibroso infantil, debe existir una estrecha colaboración entre el cirujano y el patólogo para considerar la presencia de esta entidad poco frecuente y evitar un mal diagnóstico.

Otras localizaciones de interés del hamartoma fibroso en el sistema musculoesquelético reportadas en la literatura son el nervio mediano, el nervio peroneo y la columna.¹⁰

CONCLUSIÓN

El hamartoma fibroso infantil es un tumor benigno de la dermis, poco común y de localización anecdótica en la mano, su diagnóstico preciso implica una estrecha correlación clinicopatológica. El tratamiento de elección es la resección quirúrgica del tumor. En este paciente la masa provocaba una alteración en la función de la articulación, por lo que la resección fue necesaria. Es un caso poco frecuente y para realizar un abordaje sistematizado y preciso en el estudio de esta patología se requiere aplicar las guías de manejo de tumores de tejidos blandos en los niños.

Agradecimientos

Agradecemos los comentarios y las imágenes proporcionadas por el Departamento de Patología Quirúrgica del Centro Médico ABC y en especial al Dr. Jesús Javier Baquera Heredia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Aflatoon K, Aboulafia AJ, McCarthy EF, Frassica FJ, Levine AM. Pediatric soft-tissue tumors. *J Am Acad Orthop Surg.* 2003; 11 (5): 332-343.

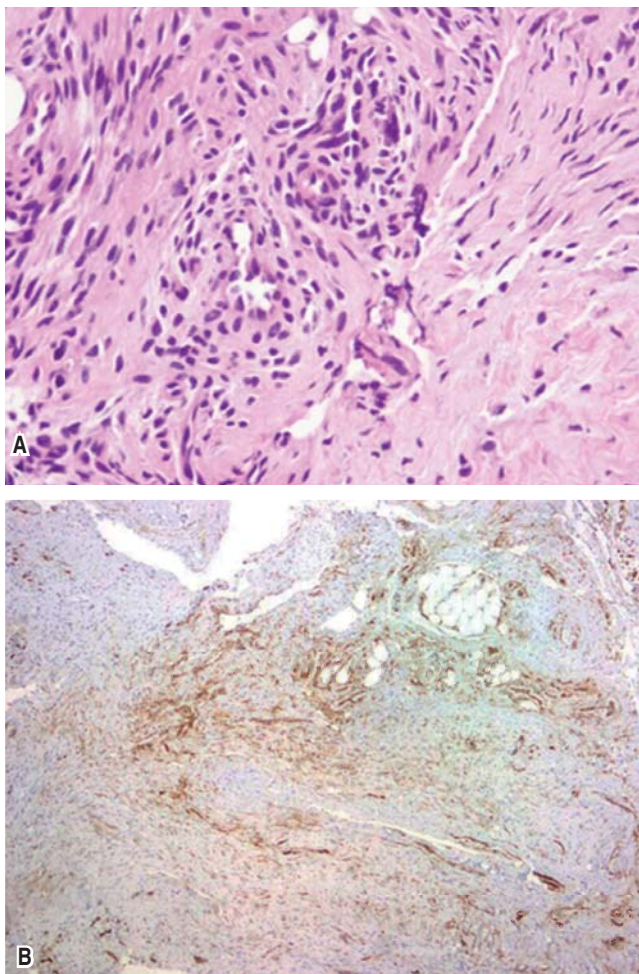


Figura 3. Imágenes de los cortes histológicos. **A.** La imagen muestra los tres componentes fundamentales de la lesión: **a.** El componente de tejido adiposo, representado por los glóbulos claros a las 12 del horario. **b.** El componente mesenquimal de células poligonales en lóbulos ubicados al centro de la microfotografía. **c.** El componente de células fusiformes situado en la periferia de la imagen. Todo lo anterior en estroma de colágena, sin atipia, sin mitosis y sin necrosis. (Hematoxilina y eosina, 400x). **B.** La inmunorreactión a CD34 es positiva en el componente fusocelular (200x).

2. Vinayak R, Kumar S, Vhandana S, Trivedi P. Fibrous hamartoma of the infancy. *Indian Dermatol J.* 2011; 2: 25-27.
3. Eire P, Gonzalez-Carrero J. Cutaneous changes in fibrous hamartoma of infancy. *Indian Dermatol J.* 2013; 58 (2): 160.
4. Netscher D, Baumhotlz MA, Popek E, Schneider AM. Non-malignant fibrosing tumors in the pediatric hand: a clinicopathologic case review. *Hand.* 2009; 4: 2-11.
5. Thacker M. Pediatric soft-tissue tumors of the extremities. *Current Orthopaedic Practice* 2013; 24 (3): 230-238.
6. Kang G, Suh Y, Han J, Kwon G, Lee SK, Seo J. Fibrous hamartoma of infancy: an experience in a single institute. *J Korean Surg Soc.* 2011; 81: 61-65.
7. Efem SE. Clinicopathological features of untreated fibrous hamartoma of infancy. *J Clin Pathol.* 1993;46 (6): 522-524.
8. Sirinoglu H, Sönmez A, Aydin S, Numanoglu A. Lipofibromatous hamartoma of the median nerve. *Ann Plast Surg.* 2010; 65: 174-176
9. Bisceglia M, Vigilante E, Ben-Dor D. Neural lipofibromatous hamartoma. A report of two cases. *Adv Anat Pathol.* 2007; 14(1): 46-52.
10. Shunsuke Y, Katzutoshi H, Nagashima K, Yoshinobu I. Spinal fibrous hamartoma of infancy: Case report. *Neurosurgery.* 2004; 55 (3): 728-731.