

M.J. Pérez del Río, M.F. Fresno Forcelledo,
D. Peláez Mata*, A. Herrero Zapatero

An Esp Pediatr 1996;45:187-188.

Hamartoma fibroso de la infancia. Estudio inmunohistoquímico de un nuevo caso

Introducción

El hamartoma fibroso de la infancia (HFI), fue descrito por Reye en 1956 con el nombre de tumor fibromatoso subdérmico de la primera infancia, siendo Enzinger en 1965 quien le dio su nombre definitivo⁽¹⁾. Se trata de una proliferación fibrosa mal circunscrita que afecta a dermis e hipodermis, ocurriendo entre el nacimiento y el primer año de vida. Predomina, al igual que la mayoría de los tumores fibrosos infantiles, en el sexo masculino y su localización prioritaria es en la axila⁽²⁾.

Caso clínico

Se trata de una niña de quince meses de edad, sin antecedentes de interés. Está correctamente vacunada, incluyendo BCG. A los diez meses de vida sus padres notan un nódulo axilar izquierdo de 1,5 x 1 cm., superficial y duro, no adherido a planos profundos, no doloroso y sin signos inflamatorios. Al observarse discreto aumento de tamaño y consistencia en controles posteriores, se realiza ecografía de la lesión. Con la sospecha de becegeítis se decide toma de biopsia bajo anestesia general.

Macroscópicamente, no se reconocía ninguna estructura nodular en el material remitido, estando éste constituido por fragmentos blanquecinos y de consistencia blanda, con unas medidas en conjunto de 1,8x1,2 cm.

El estudio histológico mostró una proliferación no encapsulada, con un patrón de crecimiento vagamente organoide, constituida por trabéculas de colágeno con células fusiformes de tipo fibroblasto (Fig. 1). Estas trabéculas separan masas de tejido adiposo maduro e islotes de células pequeñas redondas de aspecto mesenquimal inmaduro, inmersas en una matriz mixoide con abundantes capilares (Fig. 2).

Para el estudio inmunohistoquímico utilizamos los siguientes anticuerpos monoclonales: vimentina (Biogenex. Concentración 1:300), anticuerpo contra determinados filamentos intermedios presentes en las células mesenquimales; α -actina (Dako. Concentración 1:50) y desmina (Dako. Concentración 1:100), que reaccionan contra antígenos musculares, así como Mib-1 (Immunotech. Concentración 1:50) para el estudio de su índice de proliferación celular.

Servicio de Anatomía Patológica. Servicio de Cirugía Infantil*. Hospital Central de Asturias. Universidad de Oviedo. C/Celestino Villamil s/n. 33006 Oviedo

Correspondencia: M.J. Pérez del Río. Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Central de Asturias. Hospital Covadonga. C/ Celestino Villamil s/n. 33006 Oviedo

Recibido: Septiembre 1995

Aceptado: Febrero 1995

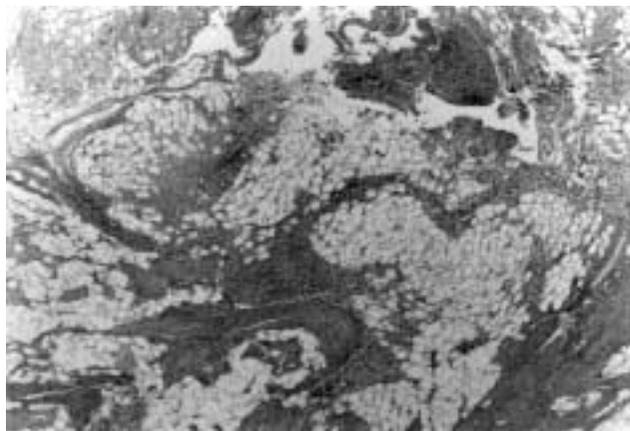


Figura 1. Hamartoma fibroso de la infancia. Patrón organoide característico, constituido por trabéculas fibrosas, separando tejido adiposo maduro e islotes de células mesenquimales. H/E 25x.

En nuestro caso, encontramos positividad para Vimentina únicamente en las células pequeñas mesenquimales, mientras que las células fusiformes fueron positivas para Actina, mostrando una positividad débil para Desmina. El índice de proliferación celular, valorado de forma semicuantitativa, fue de menos del 10%, tanto en los islotes de células inmaduras como en las células fibroblásticas.

Discusión

Los tumores fibrosos de la infancia son aquellos que se producen en este período de tiempo, sin presentar equivalencia en la vida adulta. Además, estas lesiones tienen predilección por determinados períodos de la edad infantil, pudiendo, según algunos autores, separar de entre ellas un grupo que se limitaría a la edad neonatal⁽¹⁾. Entre ellos se encuentra el HFI. Este raro tumor tiene predilección por los varones y se localiza principalmente en la región axilar⁽²⁾. Su presentación clínica no es característica y su pronóstico es excelente, curando tras la extirpación quirúrgica de la lesión.

La importancia del reconocimiento de esta tumoración radica en su posible confusión con otras entidades de peor pronóstico; dentro del grupo de los tumores fibrosos infantiles, hay que diferenciarlo, por un lado, de la fibromatosis infantil⁽³⁾; ésta es una tumoración solitaria en la mayoría de los casos, que

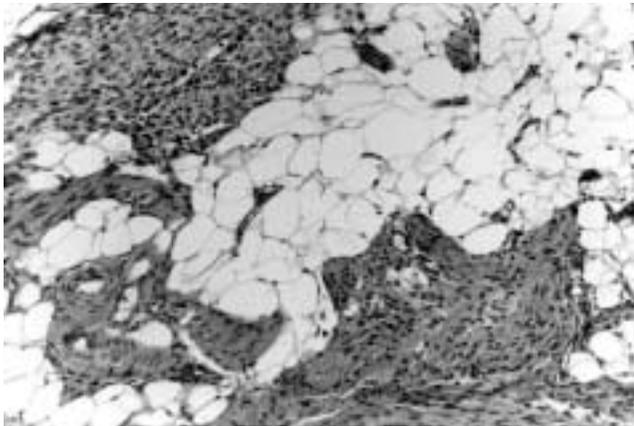


Figura 2. Hamartoma fibroso de la infancia. Asociación típica de elementos fibrosos y adiposos maduros. H/E 100x.

puede ser dolorosa y que, al contrario que el HFI siempre afecta al plano muscular subyacente, incluso con destrucción local. Otro tumor del que es importante diferenciarlo es el fibrosarcoma infantil, también llamado fibromatosis agresiva infantil⁽¹⁾. Este se presenta como una masa única de tamaño mayor que el HFI, localizada en tronco o extremidades y necesita, una vez diagnosticado, tratamiento más agresivo que el tumor que nos ocupa. Pero si clínicamente puede haber confusión, el distintivo aspecto histológico del HFI hace sencillo su reconocimiento. Es característico su patrón organoide y sus tres elementos constitutivos: trabéculas de colágeno con elementos fusocelulares y grupos de tejido adiposo maduro, además de células inmaduras inmersas en una matriz mucoide^(3,4). La proporción de estos tres componentes es variable según los casos.

Fuera del grupo de las fibromatosis de la infancia, el HFI puede ser confundido con otros cuadros, dependiendo de la localización de cada caso; por ejemplo, los HFI descritos a nivel genital pueden asemejarse al rhabdomyosarcoma embrionario, un tumor que ocurre en niños mayores⁽³⁾. En nuestro caso en concreto, la localización axilar hace preciso diferenciarlo fundamentalmente de adenopatías, debidas en su mayor parte a procesos infecciosos e inmunoalérgicos; en este grupo, la vacunación antituberculosa produce complicaciones específicas, incluidas lesiones fibrosas, debidas al efecto directo de *Mycobacterium bovis*, y adenopatías⁽⁵⁾, que fue el diagnóstico de sospecha con el que se remitió a nuestro Servicio.

La histogénesis del HFI ha sido muy discutida. Mientras Reye, en su trabajo original, lo considera un proceso reactivo, para otros autores⁽⁶⁾ constituye un verdadero tumor, siendo para la mayoría una lesión hamartomatosa. Los hallazgos inmunohistoquímicos y ultraestructurales más recientes apoyan esta última teoría; así, se han documentado células mesenquimales, fibroblastos, adipocitos, vasos sanguíneos y miofibroblastos en la tumoración^(2,7,8). Todos estos forman parte del tejido dérmico e hipodérmico en el que asientan los HFI, lo que nos conduce a la definición clásica de hamartoma. En nuestro caso, la positividad de las células inmaduras de los islotes para vimentina apoya su origen mesenquimal aunque no lo confirma, dada la inespecificidad del anticuerpo; de igual forma, la positividad para actina y desmina en las células fusiformes sugiere que se traten de miofibroblastos, lo cual es aceptado por numerosos autores^(3,7). Se discute el papel que estos miofibroblastos juegan, ya que mientras algunos asumen que estas células pueden ser componentes normales de diversos tejidos, otros creen que tienen carácter neoplásico.

En resumen, el HFI es un raro tumor benigno, cuyo conocimiento es imprescindible para evitar confundirlo con otros procesos de mayor agresividad o de diferente tratamiento; su diagnóstico definitivo es únicamente posible tras su estudio histológico.

Bibliografía

- 1 Enzinger FM, Weiss SW. Soft tissue tumors. 3rd ed. St. Louis. Mosby Co, 1995;231-268.
- 2 Rey López A, Redondo Martínez E, Dargallo Carbonell G. Hamartoma fibroso de la infancia: estudio de 3 casos, uno de ellos con lesiones múltiples. *An Esp Pediatr* 1991;**34**:455-458.
- 3 Popek EJ, Montgomery EA, Fourcroy JL. Fibrous hamartoma of infancy in genital region: findings in 15 cases. *J Urol* 1994;**152**:990-993.
- 4 Groisman G, Kerner H. A case of fibrous hamartoma of infancy in the scrotum including immunohistochemical findings. *J Urol* 1990;**144**:340-341.
- 5 Pérez B, Torrelo A, Santonja C, Zambrano A. Becegeítis. *Actas Dermosifiliogr* 1994;**85**:646-648.
- 6 Aberer E, Mainitz M, Entacher U, Gebhart W. Fibrous hamartoma of infancy. Infantile subcutaneous myofibroblastoma. *Dermatologica* 1988;**176**:46-51.
- 7 Groisman G, Lichtig C. Fibrous hamartoma of infancy: an immunohistochemical and ultrastructural study. *Hum Pathol* 1991;**22**:914-918.
- 8 Greco MA, Schinella RA, Vuletin JC. Fibrous hamartoma of infancy: an ultrastructural study. *Hum Pathol* 1984;**15**:717-723.