

M.J. Vilches Martín, A.I. Rodríguez
Becerra, J. De Abajo Rodríguez,
R. Ruiz- Mateos Quirós*

An Esp Pediatr 1999;51:397-398.

Introducción

El hamartoma fibroso de la infancia (HFI) es una lesión fibroproliferativa de partes blandas, benigna e infrecuente, que suele aparecer en los dos primeros años de vida⁽¹⁻⁷⁾.

Supone el 5% de los tumores miofibroblásticos de la infancia, entidad a la que pertenecen también la fibromatosis desmoide, el fibroblastoma de células gigantes y el fibroma aponeurótico^(3,4,8), y menos del 2% de los tumores de tejido blando del primer año de vida.

Se presenta como una masa subcutánea (en dermis profunda o hipodermis), indurada, bien delimitada, adherida a planos profundos y normalmente solitaria^(1,6,9). Su localización habitual es la mitad superior del cuerpo, especialmente en región axilar, seguida de extremidades superiores^(2,3,6).

Su diagnóstico suele realizarse tras la extirpación quirúrgica, que es el tratamiento de elección^(1,2,4,9-11).

Fue definido inicialmente por Reye en 1956, quien lo etiquetó como tumor fibromatoso subdérmico de la infancia, pero Enzinger, nueve años después, al describir 30 casos, le dio el nombre actual^(3-5,7,11,12).

Caso clínico

Recién nacido de ocho días de vida, sin antecedentes familiares ni personales de interés, que consulta por notar sus padres, cinco días antes, una tumoración localizada en rodilla derecha.

La exploración física fue normal, salvo dicha masa localizada en cara interna de rodilla derecha, que se extendía a hueso poplíteo y a cara interna de muslo, de tamaño 2x3cm de diámetro, de consistencia dura, no dolorosa, adherida a planos profundos y sin aspecto inflamatorio.

Los exámenes complementarios: analítica básica, placa de tórax y ecografía abdominal) fueron normales. En la radiografía de miembros inferiores se observó un aumento de partes blandas en región lateral interna de rodilla derecha y en la TAC de dicha zona una masa ovoidea homogénea, bien definida, en inserción tibial del músculo sartorius, sin imagen de calcificación en su interior. En la PAAF (punción aspirado con aguja fina)

Hamartoma fibroso de la infancia. Presentación de un caso

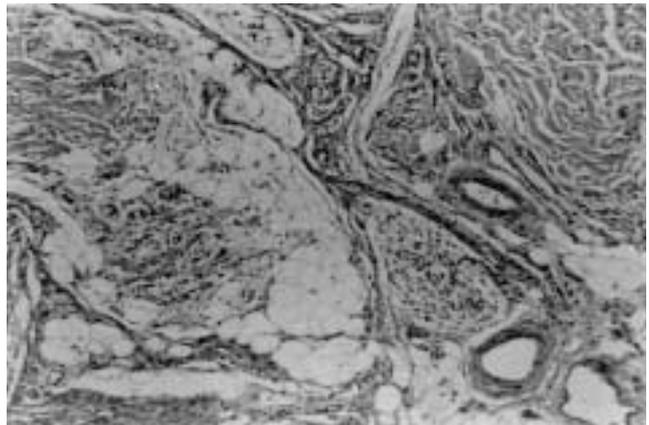


Figura 1. Hamartoma fibroso de la infancia mostrando trabéculas fibrosas separando nidos de tejido adiposo maduro y en su interior células fusiformes inmaduras de textura laxa. H.E.50x en el original.

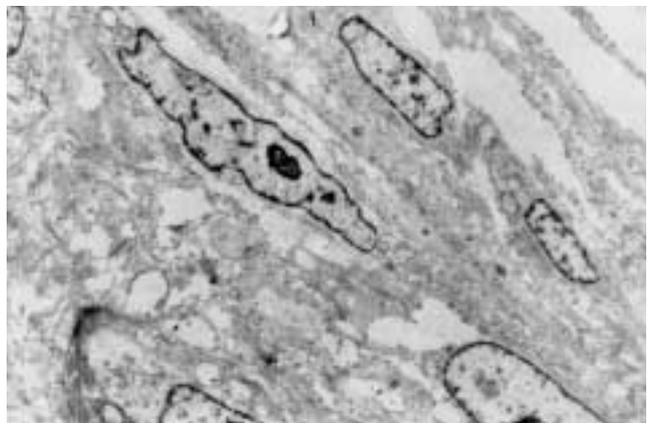


Figura 2. Células de extirpe fibroblástica con núcleo y citoplasma alargados. El citoplasma contiene abundante cantidad de retículo endoplásmico. Se ven fibras de colágeno en la parte izquierda de la foto. M.E.x 10.000 en el original.

existía un material formado por tejido conjuntivo y escaso exudado inflamatorio mixto.

Se practicó una exéresis completa de la tumoración, que reveló macroscópicamente un fragmento blanquecino, no encapsulado, de superficie papilar. El estudio histológico mostró los tres elementos característicos del HFI: tejido adiposo y fibroso maduro, con abundante colágeno, y tejido mesenquimal inmaduro (Figs. 1, 2).

Hospital Infantil Universitario y *Servicio de Anatomía Patológica
"Virgen del Rocío". Sevilla.
Correspondencia: C/ José Carreras, 3. Alcalá de Guadaíra. 41500 Sevilla.
Recibido: Enero 1999
Aceptado: Mayo 1999

El postoperatorio transcurrió sin incidencias y sin evidencias de recidiva tras dos años de seguimiento clínico.

Discusión

El HFI es una lesión fibrosa de partes blandas, de tipo benigno, característica de la primera infancia, con una media de aparición entre los 6 y 10 meses de edad⁽²⁻⁴⁾.

En el 75% de los casos son varones y el 90% aparecen en región axilar, hombros o brazos, siendo rara otras localizaciones. Un 10-20% son congénitos^(2,13,14).

En nuestro caso, el sexo y los hallazgos histológicos son característicos de HFI, sin embargo, la localización es bastante inusual, ya que existen pocos casos descritos en miembros inferiores, sobre todo en rodilla, y la edad de aparición también es poco frecuente con respecto a la media habitual. Probablemente la lesión estaba presente desde el nacimiento, pero pasó inadvertida dada la localización y el tamaño.

El diagnóstico definitivo, que se realiza tras la extirpación quirúrgica, se basa en el análisis anatomopatológico de la pieza. Macroscópicamente se presenta como una masa firme, de aspecto amarillo-blanquecino-grisáceo, de tamaño variable, generalmente entre 1 y 8 cm de diámetro y la mayoría no encapsulada^(2,6,9,12). Microscópicamente aparecen los tres tipos de tejidos en diferente proporción, ocupando las áreas mesenquimales inmaduras el 10-15% del total y el resto se reparte entre los otros dos componentes^(5,9,12,14). La presencia de estos focos inmaduros son de notable importancia, ya que pueden llevar al diagnóstico erróneo de tumoración maligna^(4,9,10).

El diagnóstico diferencial se plantea con otras entidades incluidas dentro de las fibromatosis (fibroma aponeurótico, fibromatosis desmoide....) además de con linfadenopatías, fibrosarcomas y lipomas, dependiendo del componente tisular predominante y de la localización^(3,4,11,12).

El tratamiento de elección es la exéresis local, que es curativa, sin precisar terapias añadidas^(1,2,9-11,14). Las recurrencias son escasas y se cifran en menos del 15%, siendo debidas la mayoría a exéresis incompleta. El pronóstico es excelente a largo plazo y ni siquiera las escasas recurrencias o las lesiones múltiples lo alteran^(2,6,9,11,12,14).

En conclusión, queremos insistir en considerar el HFI dentro del diagnóstico diferencial de masas subcutáneas infantiles, sobre todo en menores de dos años y en su fácil identificación, reconociendo los rasgos histológicos característicos.

Bibliografía

- 1 Baselga C, Lario A, López M.J et al. Hamartoma fibroso de pared costal: A propósito de un caso. *An Esp Pediatr* 1984; **20**:130-134.
- 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 Mayayo Artal E, Mestres Caldentey M, Baeta Capellera J, Olles Arroyo N. Hamartoma fibroso de la infancia, tumor de peculiar presentación a nivel escrotal. *An Esp Pediatr* 1986; **25**:136-138.
- 4 Popek E.J, Montgomery E.A, Fourcroy J.L. Fibrous Hamartoma of infancy in the genital region: findings in 15 cases. *J Urol* 1994; **152**:990-993.
- 5 Sotelo-Avila C, Bale P.M. Subdermal fibrous hamartoma of infancy: Pathology of 40 cases and differential diagnosis. *Pediatr Pathol* 1994; **14**:39-52.
- 6 Efem S.E.E, Ekpo M.D. Clinicopathological features of untreated fibrous hamartoma of infancy. *J Clin Pathol* 1993; **46**:522-524.
- 7 Michal M, Mukensnabl P, Chlumská A, Kodet R. Fibrous Hamartoma of infancy. A study of eight cases with immunohistochemical and electron microscopic findings 1992; **188**:1049-1053.
- 8 Coffin C.M, Dehner L.P. Fibroblastic-Myofibroblastic tumors in children and adolescent: A clinicopathologic study of 108 examples in 103 patients. *Pediatr Pathol* 1991; **11**:559-588.
- 9 Lee J, Girvan D, Armstrong R. Fibrous hamartoma of infancy. *J Pediatr Surg* 1988; **23**:759-761.
- 10 Eppley B, Harruff R, Shanb M, Sadove M. Case Report. Fibrous hamartoma of scalp in infancy. *Plast Reconstr Surg* 1994; **94**:195-197.
- 11 Loyer E, Shabb N, Mahon T, Eftekhari F. Case Report. Fibrous hamartoma of infancy: M-R pathologic correlation. *J Comput Assist Tomogr* 1992; **16**:311-313.
- 12 Paller A, González-Crussi F, Sherman J. *Fibrous hamartoma of infancy* 1989; **125**:88-91.
- 13 Barry L, Eppley, Richard Harruff, Munir Shah, Michael Sadove. Fibrous hamartoma of the scalp in infancy. *Plast Reconstr Surg* 1994; **94**:195-197.
- 14 Albukerk J, Wexler H, Dana M, Silverman J. Case Report. A case of fibrous hamartoma of infancy. *J Pediatr Surg* 1979; **14**:80-82.