Reporte de caso

Rev. Asoc. Colomb. Dermatol. Cir. Dematol.
ISSN l 1657-0448 / E-issn 2590-843x

Fibroqueratoma periungueal en la edad pediátrica

Laura Corominas[1]; Ana Fernández-Ansorena[2]

CC BY NC SA

RESUMEN

El fibroqueratoma periungueal adquirido es un tumor fibroepitelial benigno, con escasa incidencia a nivel del pie. Es una masa carnosa cubierta de piel hiperpigmentada con hiperqueratosis en su porción distal, de consistencia firme e indurada y tamaño variable, que oscila entre los 3 y los 15 mm de diámetro.

Presentamos el caso de un varón de 6 años, con una tumoración de 0,4 × 0,5 cm, dolorosa, compatible con fibroqueratoma periungueal adquirido a nivel del hallux. Dada la edad del paciente, hay que realizar diagnóstico diferencial con tumor de Köenen.

Tras la resección quirúrgica según técnica de colgajo en bandera, el estudio histopatológico confirma la sospecha clínica.

El fibroqueratoma periungueal adquirido es una entidad clínica e histológica bien definida y muy característica, cuyo diagnóstico puede realizarse con toda certeza y su tratamiento definitivo se llevará a cabo por medio de la escisión definitiva de la lesión.

Palabras Clave: Fibroma periungueal adquirido; Fibroma periungueal; Tumor de Köenen.

1. Médico cirujano ortopédico infantil. Médico adjunto, Servicio de Ortopedia Infantil, Hospital Sant Joan de Deu, España. ORCID: https://orcid.org/0000-0002-4485-7001
2. Médico cirujano ortopédico infantil. Médico adjunto, Servicio de Ortopedia Infantil, Hospital Universitari Son Espases, Palma de Mallorca, España. ORCID: https://orcid.org/0000-0002-0898-1232

Correspondencia: ; **email:** laura@corominas.eu

Recibido*: 17/1/2024;* **aceptado***: 23/1/2024;* **publicado***: 25/06/2024*

Cómo citar: Corominas L, Fernández-Ansorena A. Fibroqueratoma periungueal en la edad pediátrica. Rev. Asoc. Colomb. Dermatol. Cir. Dematol. 2024;32(2):203-210.

DOI: https://doi.org/10.29176/2590843X.1918

Financiación: No han existido fuentes de financiación.

Conflictos de interés: ninguno

PERIUNGUAL FIBROKERATOMA IN PEDIATRIC PATIENTS

SUMMARY

The acquired periungual fibrokeratoma is a benign fibroepithelial tumor, which rarely occurs on the foot. It typically presents as a fleshy mass covered with hyperpigmented skin and hyperkeratosis in its distal portion. The lesion exhibits a firm, indurated consistency and varies in size, ranging from 3 to 15 mm in diameter.

We describe the case of a 6-year-old male who presented with a painful tumor measuring 0.4 × 0.5 cm on the hallux, consistent with acquired fibrokeratoma. Given the patient's age, a differential diagnosis should include Köenen's tumor.

Following surgical resection using the flag flap technique, histopathological examination confirmed the clinical suspicion. Acquired periungual fibrokeratoma is a distinct clinical and histological entity, enabling confident. Definitive treatment involves complete excision of the lesion.

Key Words: Acquired periungual fibrokeratoma; Köenen tumor; Periungual fibroma.

INTRODUCCIÓN

El fibroqueratoma, también conocido como f*ibroqueratoma digital adquirido* (FDA), es un raro tumor benigno de estirpe fibrosa [1]. Se presenta como un nódulo, pequeño, solitario y firme en los dedos de las manos o de los pies [2, 3].

Suele aparecer en varones de edad media. El caso que se presenta corresponde al de un niño de 6 años. Caso clínico de un menor edad descrito hasta el momento, tras haber repasado exhaustivamente la bibliografía y haber consultado la revisión múltiple de 124 pacientes presentada en 2017 por Yi-Chiun Tsai y colaboradores[4], donde el paciente más joven era de 11 años.

La importancia de este caso radica en el conocimiento de la lesión, ya que, dada la edad del paciente, es obligatorio realizar pruebas complementarias que descarten una esclerosis tuberosa, donde el tumor de Köenen es la variante del fibroma digital adquirido típico, indiferenciable histológicamente del FDA.

CASO CLÍNICO

Se presenta el caso de un varón de 6 años que acude a la consulta externa de nuestro servicio de ortopedia y traumatología infantil por presentar, desde hace tres años, una tumoración digitiforme, rosada, firme al tacto, de unos 0,4 × 0,5 cm, en el primer dedo del pie izquierdo (**Figura 1**). Dicha lesión se asentaba por debajo del eponiquio, aunque por encima de la lámina ungueal.

El pediatra del centro de salud lo había estado tratando con tratamiento para las verrugas, y al ver que no mejoraba, lo derivó a traumatología. El paciente no recordaba antecedentes de traumatismo. Ante la sospecha clínica de fibroqueratoma digital adquirido y dada la edad del paciente, es obligatorio realizar más pruebas complementarias. Se descarta patología cardíaca, epiléptica, la presencia de manifestaciones de angiofibromas en la cara y de máculas hipocrómicas múltiples en el tronco. Se realizó también radiografía del dedo para descartar lesión ósea o neoformaciones óseas de la falange. El paciente no presenta retraso metal.

Bajo anestesia general e isquemia en muslo, se procedió a realizar una doble incisión perpendicular, según técnica en bandera, con levantamiento del pliegue proximal, que expuso toda la tumoración y permitió la disección y resección total de la lesión (**Figura 2**).

Durante este procedimiento se tuvo especial cuidado de no lesionar la matriz. Una vez resecado, se recolocó el colgajo y se suturó con nylon 4/0. La sutura se dispuso en la parte externa del colgajo para evitar la necrosis cutánea. Se realizó cura con povidona yodada y se cubrió con tul graso, gasas y un vendaje compresivo del antepié.

Figura 1. Tumoración digitiforme en lamina ungueal.

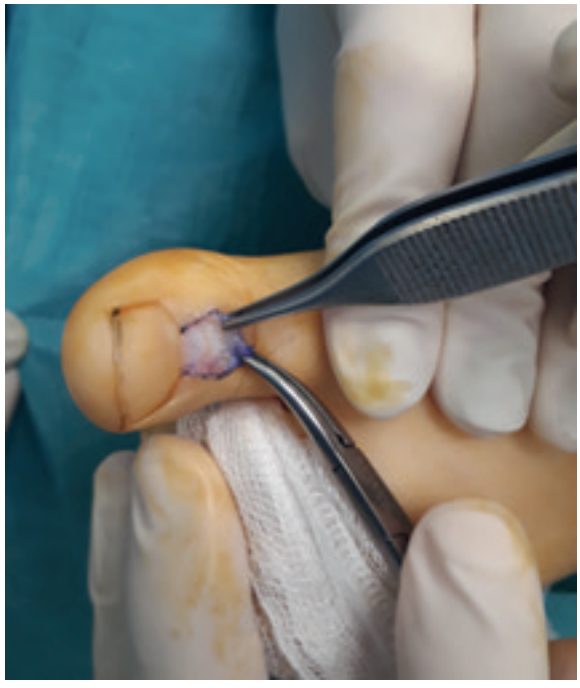

Figura 2. Disección modo bandera para la exéresis de la lesión.

El estudio histológico mostró un fragmento cutáneo con hiperqueratosis, papilomatosis, ligera acantosis irregular y tejido conectivo subyacente de aspecto esclerótico con fibroblastos, algunos estrellados dispuestos de forma dispersa. No se observó atipia ni signos de malignidad. Diagnóstico compatible con fibroqueratoma digital (**Figura 3**).

En el seguimiento, el paciente no mostró distrofia ungueal ni recidiva de la lesión.

DISCUSIÓN

El fibroqueratoma digital adquirido fue descrito por primera vez por Bart en 1968 [5] y se caracteriza por presentar una proyección hiperqueratósica sobreelevada rodeada de un collarete epidérmico [6]. Más tarde, Pinkus y colaboradores [7] lo denominaron *fibroqueratoma acral*, por su frecuente localización en las palmas y las plantas, que puede presentarse a nivel periungueal y afectar la uña.

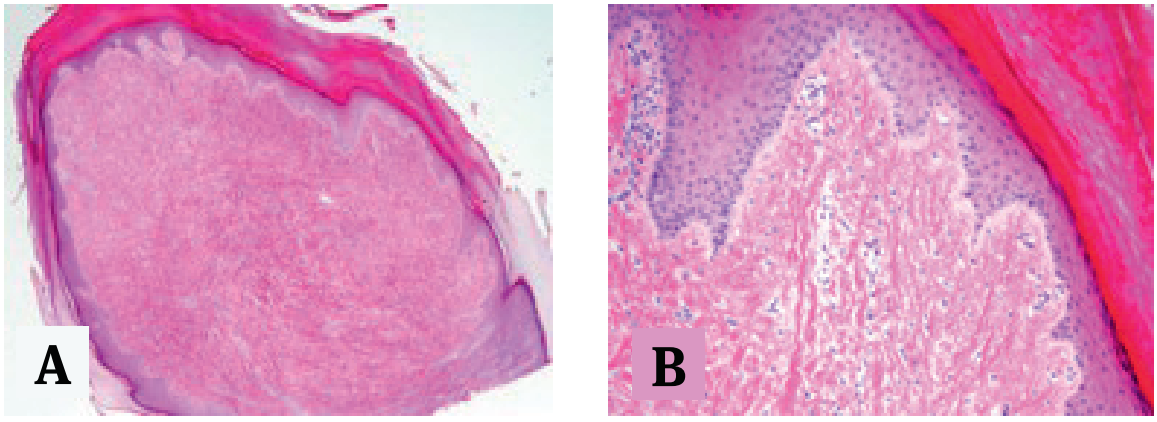

Figura 3. A y B. Histopatología compatible con fibroqueratoma digital.

Se desconoce su etiología [8]. Se caracteriza por ser un tumor benigno, poco frecuente, situado en las zonas acrales. Puede desarrollarse después de un traumatismo en dicha zona, es más frecuente en adultos de edad media y afecta más a hombres que a mujeres [9]. Kint y colaboradores [10] describieron que la incidencia es mayor en hombres, con una proporción de 29:21. Generalmente, tiene un tamaño inferior a 1 cm [11] y, excepcionalmente, se han descrito fibroqueratomas gigantes [12-15].

Estos tumores son proliferaciones típicas periungueales; se describen como protrusiones solitarias, firmes, del color de la piel, rodeadas de collarete hiperqueratósico, que se desarrollan por debajo del repliegue ungueal proximal o descansan sobre la base de la matriz[6].

Cuando son múltiples, se disponen en semicírculo en la base de la uña [16]. Pueden ser asintomáticos o dolorosos si se localizan en las zonas de presión. Si su crecimiento causa una presión excesiva a nivel de la matriz ungueal, puede dar como resultado depresiones longitudinales en la uña, o bien, si se localizan por debajo, pueden destruirla [17-19].

El término *adquirido* [20] puede dar lugar a errores, pues se cree que hay algún factor que precipita la aparición del tumor, cuando la etiología de este tumor continúa siendo desconocida. Hare y Smith [6] propusieron un traumatismo como factor desencadenante, mientras que Nemeth y Penney [21] describen la existencia del factor XIIIa positivo en las células dendríticas. Este factor desempeña un papel importante en la regulación de la

síntesis de colágeno. Suh y colaboradores [22] demostraron el incremento de la positividad del factor XIIIa en la dermis de las células dendríticas en fibroqueratomas, debido a que un pequeño traumatismo estimula la producción del factor que conduce la síntesis de colágeno [23, 24].

Kint y colaboradores [25] realizaron una división de los fibroqueratomas adquiridos periungueales basándose en la apariencia, según tuviesen forma redondeada o una apariencia de dedo. Hwang y colaboradores [20] aumentaron la clasificación describiendo cuatro subtipos más, según tuviesen forma en varilla, aplanada, en cúpula o ramificado; los más frecuentes fueron en cúpula, como en el caso que nos ocupa.

Los fibroqueratomas ungueales adquiridos deben considerarse en el diagnóstico diferencial de los tumores periungueales con un surco ungueal longitudinal. Se cree que el surco se debe al fibroqueratoma que se origina en la parte inferior del pliegue proximal de la uña y que comprime la matriz de esta [9].

Yasuki [26], en el año 1985, realizó una apreciación en la clínica del fibroma periungueal, haciendo diferenciación entre el fibroma periungueal adquirido tipo I (cuando envuelve la lámina ungueal) y el fibroma periungueal adquirido tipo II (cuando la región que aborda es solo la región periungueal).

Desde el punto de vista histológico, se observan, generalmente, dos partes distintas: un segmento distal estrecho formado por fibras de colágeno laxo y rico en vasos sanguíneos, y una zona proximal formada por haces de colágeno denso, orientados en el eje del tumor, menos rico en capilares [27].

Su diagnóstico definitivo se realiza gracias a la histopatología, que muestra una epidermis hiperqueratósica y acantosis acentuada, con redes de crestas interpapilares engrosadas y a menudo ramificadas. El centro de la lesión está integrado por haces de colágeno espesos y entrelazados, orientados en el eje vertical. Se ven fibras elásticas, pero son escasas y delgadas, los vasos elongados y dilatados y no se observan cuerpos de inclusión[27].

El diagnóstico diferencial más frecuente (**Tabla 1**), en caso de que se localice en las plantas de los pies, debe realizarse con la verruga vulgar [28], pero solo puede confundirse clínicamente, ya que la histopatología del fibroqueratoma adquirido es característica, con los cuerpos de inclusión a nivel del estrato granuloso. Así mismo, hay que realizar diagnóstico diferencial con el poroma ecrino. El poroma ecrino del aparato ungueal es un tumor solitario, rosado, blando, de crecimiento lento, de 0,5 a 2 cm de diámetro. Se origina en el hiponiquio o en la piel de la zona dorsal o plantar, es típicamente superficial, protuberante o sésil, aunque puede crecer hacia adentro. Es un tumor que surge o está unido a la epidermis y se prolonga a la dermis, donde se observan, además, células cuboidales y conductos entre estas [29].

Debe realizarse diagnóstico diferencial con el granuloma piógeno, ya que es una lesión frecuente en la infancia y suele afectar a los pliegues ungueales o localizarse a nivel subungueal; sin embargo, es una lesión tumoral carnosa que sangra con gran facilidad [7, 30].

También ha de hacerse diagnóstico diferencial con la fibromatosis digital infantil, que es una entidad poco frecuente, caracterizada por una o varias lesiones nodulares, fibrosas, cupuliformes y, a menudo, múltiples, desarrolladas a nivel del dorso de las falanges distales de las manos y los pies, excepto en el *hallux*. Pueden estar presentes al nacimiento o desarrollarse durante la infancia. La uña puede quedar deformada o levantada, pero no es destruida [29, 30].

Por último, también debe llevarse a cabo el diagnóstico diferencial con los tumores de Koënen, que constituyen uno de los signos mayores de la esclerosis tuberosa y se encuentran en un 50% de los pacientes con esta enfermedad. Son proliferaciones típicas periungueales que causan trastornos en la uña. Al estar asociado a esclerosis tuberosa, debe descartarse la presencia de múltiples lesiones dermatológicas, como angiofibromas o manchas parcheadas hipocrómicas [31].

En recién nacidos y niños, su presencia a nivel periungueal determina la evaluación corporal total para descartar el fibroma periungueal de Köenen de la esclerosis tuberosa [32].

Entidad	Clínica	Histopatología
Fibroqueratoma digital adquirido	Trauma previo. Varones mayores de 30 años. Tumor con collarete en su base y petequias en su extremo distal.	Epitelio acantósico e hiperqueratósico. Eje conectivo vascular con haces de colágeno gruesos dispuestos verticalmente, en continuidad con el tejido conectivo subyacente.
Verruga	Sin collarete epidérmico. Vasos trombosados en su superficie.	Acantosis. Cuerpos de inclusión. Hiperqueratosis. Coilocitosis.
Fibromas periungueales o tumor de Köenen	Localización periungueal. Representaría una forma atenuada de esclerosis tuberosa.	Indistinguible del FDA.
Poroma ecrino	En plantas o cara lateral de los pies. En adultos.	Células cuboides y ductos correspondientes a la glándula sudorípara ecrina.
Granuloma piógeno	Antecedente de traumatismo. Tumoración rojiza y con tendencia a sangrar.	Atrofia cutánea y debajo, neoformación de vasos sanguíneos con disposición lobulada y reacción inflamatoria.

Tabla 1. Diagnóstico diferencial del fibroqueratoma digital adquirido (FDA)

En el paciente que relatamos, se descartan todas estas patologías dermatológicas asociadas, así como los problemas cardíacos.

En pacientes en edad pediátrica, ante la presencia de una tumoración compatible con FDA, siempre hay que tener en mente la esclerosis tuberosa o enfermedad de Pringle-Bourneville [33, 34].

Los fibroqueratomas periungueales adquiridos no regresan espontáneamente y requieren exéresis quirúrgica [34].

El tratamiento de elección de estos tumores es siempre quirúrgico, en donde se dispone de varias técnicas quirúrgicas para su resección, dependiendo de si se asientan por encima o por debajo de la lámina ungueal. Si la lesión se encuentra por debajo, debe realizarse exéresis

parcial o total de la uña. Sin embargo, las lesiones que se encuentran arriba de la uña pueden eliminarse mediante rasurado, seguido de fenolización [35] o vaporización con láser de dióxido de carbono [36]. No obstante, el método más usado es la resección quirúrgica, en la que se levanta el pliegue proximal de la uña mediante la técnica de *colgajo en bandera* [35]. Durante el procedimiento, la matriz germinal debe preservarse mediante una disección cuidadosa a lo largo de la superficie inferior del tumor y este debe extirparse completamente con su inserción basal. Debe eliminarse todo el tumor respetando las células germinales de la matriz ungueal [10, 37-39].

La cirugía de los tumores periungueales es complicada por el riesgo potencial de ocasionar distrofia irreversible de la uña. Para minimizar el riesgo de recurrencia, recomendamos una elevación cuidadosa de la placa ungueal y retracción del pliegue proximal de la uña para exponer todo el tumor y la matriz de la uña circundante, evitando lesiones adicionales a la matriz ungueal [11, 38, 40]. La recidiva es excepcional, si la exéresis es completa [32].

REFERENCIAS

1. Verallo VV. Acquired digital fibrokeratomas. Br J Dermatol 1968;80(11):730-6. https://doi.org/10.1111/j.1365-2133.1968.tb11934.x
2. Cahn RL. Acquired periungual fibrokeratoma. A rare benign tumorpreviously described as the garlic-clove fibroma. Arch Dermatol. 1977;113(11):1564-8. https://doi.org/10.1001/archderm.113.11.1564
3. Hare PJ, Smith PA. Acquired (digital) fibrokeratoma. Br J Dermatol. 1969;81(9):667-70. https://doi.org/10.1111/j.1365-2133.1969.tb16205.x
4. Tsai YC, Hsiao PF, Wu YH. Anatomical distribution and outcome of surgical excision offibrokeratoma – a clinical analysis of 124 cases. Int J Dermatol. 2017;56(3):337-40. https://doi.org/10.1111/ijd.13455
5. Bart RS, Andrade R, Kopf AW, Leider M. Acquired digital fibrokeratomas. Arch Dermatol. 1968;97(2):120-9.
6. Colomb D, Vittori F, Chabeau G. Aspect de fibrokeratome digital avec déformation unguéale post-traumatique. Bull Soc Franç Derm Syph. 1971;81:134-8.
7. Altman D, Gringer J, Faria D. Acquired Digital Fibrokeratoma. Cutis. 1994;54(2):93-4.
8. Rodríguez Acar MC, Yoshida Y, et al. Fibroqueratoma adquirido. Rev Dermatol Pascua. 2001;10(3):151-4.
9. López D, López L, Barriuso M, Álvarez-Calderón O, Fornos B. Fibroqueratoma periungueal adquirido: tratamiento quirúrgico. Rev Int Ciencias Podol. 2007;1(2):47-53.
10. Kint A, Baran R, De Keyser H. Acquired (digital) fibrokeratoma. J Am Acad Dermatol. 1985;12(5 Pt 1):816-21. https://doi.org/10.1016/s0190-9622(85)70101-6
11. Lee CY, Lee KY, Kim KH, Kim YH. Total excision of acquired periungual fibrokeratoma using bilateral proximal nail foldoblique incision for preserving nail matrix. Dermatol Surg. 2010;36(1):139-41. https://doi.org/10.1111/j.1524-4725.2009.01368.x
12. Lu YY, Lu CC, Wu CH. Giant digital fibrokeratoma of the finger. Int J Dermatol. 2014;53(3):e205-e207. https://doi.org/10.1111/ijd.12130
13. Zakopoulou N, Bokotas C, Frangoulis M, Karypidis D, Hatziolou E, Papadopoulos O. Giant tumour ofthe heel: acquired fibrokeratoma. Clin Exp Dermatol. 2009;34(5):605-6. https://doi.org/10.1111/j.1365-2230.2009.03238.x
14. Choi JH, Jung SY, Chun JS, Seo J, Lee D, Hwang S, et al. Giant acquired digitalfibrokeratoma occurring on the left great toe. Ann Dermatol. 2011;23(1):64-66. https://doi.org/10.5021/ad.2011.23.1.64
15. Kakurai M, Yamada T, Kiyosawa T, Ohtsuki M, Nakagawa H. Giant acquired digital fibrokeratoma. J Am Acad Dermatol. 2003;48(5 Suppl):S67-8. https://doi.org/10.1067/mjd.2003.153
16. Moriue T, Yoneda K, Moriue J, Nakai K, Kubota Y. Multibranched Acquired Periungual Fibrokeratoma. JAMA Dermatol. 2014;150(4):456-7. https://doi.org/10.1001/jamadermatol.2013.6631
17. Abdou A, Ourhroui M, Amarouch H, El Moussaoui N, Hassam B. [Subungueal hyperkeratosis revealed a nail fibrokeratoma]. Presse Med. 2016;45(6 Pt 1):597-8. https://doi.org/10.1016/j.lpm.2015.09.026
18. Cogrel O. [Shave excision of an acral fibrokeratoma of the proximal nail matrix associated with a subungual exostosis of the thumb]. Ann Dermatol Ve-

nereol. 2016;143(5):407-8. https://doi.org/10.1016/j.annder.2016.03.009

19. Askour M, Kissou A, Hassam B. [Unusual localisation of acquired digital fibrokératoma]. Presse Med. 2016;45(6 Pt 1):608-10. https://doi.org/10.1016/j.lpm.2016.03.013

20. Hwang S, Kim M, Cho BK, Park HJ. Clinical characteristics of acquired ungual fibrokeratoma. Indian J Dermatol Venereol Leprol. 2017;83(3):337-43. https://doi.org/10.4103/0378-6323.193611

21. Nemeth AJ, Penneys NS. Factor XIIIa is expressed byfibroblasts in fibrovascular tumors. J Cutan Pathol. 1989;16(5):266-71. https://doi.org/10.1111/j.1600-0560.1989.tb00050.x

22. Suh HS, Ryu B, Choi JH, Sung KJ, Koh JK. A case of acquired digital fibrokeratoma: immunohistochemical stain with anti-factor XIIIa antibody. Korean J Dermatol. 1994;32:1131-5.

23. Cerio R, Griffiths CE, Cooper KD, Nickoloff BJ, Headington JT. Characterization of factor XIIIa positive dermal dendritic cells in normal and inflamed skin. Br J Dermatol. 1989;121(4):421-31. https://doi.org/10.1111/j.1365-2133.1989.tb15509.x

24. Cerio R, Spaull J, Oliver GF, Jones WE. A study of factor XIIIa and MAC 387 immunolabeling in normal and pathological skin. Am J Dermatopathol. 1990;12(3):221-33. https://doi.org/10.1097/00000372-199006000-00002

25. Kint A, Baran R. Histopathologic study of Koenen tumors. Arethey different from acquired digital fibrokeratoma? J Am Acad Dermatol. 1988;18(2 Pt 1):369-72. https://doi.org/10.1016/s0190-9622(88)70054-7

26. Yasuki Y. Acquired periungual fibrokeratoma; A proposal for classification of periungual fibrous lesions. J Dermatol. 1985;12(4):349-56. https://doi.org/10.1111/j.1346-8138.1985.tb02853.x

27. Chin FE, McCarthy DJ. The cytological and biochemical implications of periungual fibroma. J Foot Surg. 1992;31(5):486-97.

28. López D, Cortizas I, Abal C, Barriuso M, Sánchez X, López L. El fibroma periungueal: diagnóstico diferencial. Rev Andaluza Podol. 2004;33:6-9.

29. Urbina FG, et al. Diagnóstico: fibroqueratoma digital adquirido. Dermatología. 1993;9:35-8.

30. Vinson RP, Angeloni VL. Acquired digital fibrokeratoma. Am Fam Physician. 1995;52(59:1365-7.

31. Ruiz Villaverde R, Blasco Melguizo j, Martín Sánchez m, Naranjo Sintes R. Esclerosis tuberosa. Enfermedad de Pringle Bourneville. Actas Dermosifiliogr. 2002;93(1):1-7.

32. Lo Presti J, Carbia S, Marrero M. Fibroqueratoma digital adquirido. Arch Argent Dermatol. 2010;60:115-7.

33. Baran R, Dawber RPR, Haneke E, Tosti A, Bristow I (editores). A text atlas of nail disorders. Techniques in investigation and diagnosis. 3.ª edición. Londres: Martin Dunitz; 2003. p. 132-5.

34. Berger RS, Spielvogel RL. Dermal papule on a distal digit. Acquired digital fibrokeratoma. Arch Dermatol. 1988;124(10):1559-60, 1562-3. https://doi.org/10.1001/archderm.124.10.1559b

35. Mazaira M, del Pozo Losada J, Fernández-Jorge B, Fernández-Torres R, Martínez W, Fonseca E. Shave and phenolization of periungual fibromas, Koenen's, tumors, in a patient with tuberous sclerosis. Dermatol Surg. 2008;34(1):111-3. https://doi.org/10.1111/j.1524-4725.2007.34024.x

36. Berlin AL, Billick RC. Use of CO2 laser in the treatment of periungual fibromas associated with tuberous sclerosis. Dermatol Surg. 2002;28(5):434-6. https://doi.org/10.1046/j.1524-4725.2002.01233.x

37. Vázquez-Doval FJ. Cirugía de la región ungueal. En: Atlas de enfermedades de las uñas. Barcelona: ESMONpharma; 2008. p.112-3.

38. Saito S, Ishikawa K. Acquired periungual fibrokeratoma with accessory germinal matrix. J Hand Surg Br. 2002;27(6):549-55. https://doi.org/10.1054/jhsb.2002.0837

39. Carlson RM, Lloyd KM, Campbell TE. Acquired periungual fibrokeratoma: a case report. Cutis. 2007;80(2):137-40.

40. Yélamos O, Alegre M, Garcé s JR, Puig L. Periungual acral fibrokeratoma: Surgical excision using a banner flap. Actas Dermosifiliogr. 2013;104(9):830-2. https://doi.org/10.1016/j.ad.2012.10.001