

# Fibromatosis digital infantil congénita ulcerada, reporte de caso

*Ulcerated congenital digital child fibromatosis, case report*

**Magally Marianela Núñez<sup>1</sup>**

1. Médica dermatóloga, Hospital Dr. Gustavo Domínguez Zambrano, Ecuador.

## RESUMEN

La fibromatosis digital infantil es una proliferación dérmica nodular, benigna y asintomática, que rara vez se ulcera y frecuentemente recidiva. Generalmente, aparece en los primeros años de vida, aunque puede ser congénita en un tercio de los casos. Se localiza en el dorso o en la cara lateral de los dedos de las manos y, con menor frecuencia, en los pies.

Se describe el caso de un niño de siete meses de edad, con nódulos ulcerados en los dedos de la mano izquierda desde el nacimiento, que fue sometido a tratamiento quirúrgico, y tuvo una evolución clínica adecuada.

**PALABRAS CLAVE:** fibromatosis, falanges, infantil, cuerpos de inclusión, miofibroblastos.

## SUMMARY

Infantile digital fibromatosis is a nodular, benign, asymptomatic proliferation which is rarely ulcerated and frequently relapses. Usually it appears during the first years of life, although it may be congenital in a third of cases. It is located on the back or side face of the fingers, and less frequently in the feet.

The case of a 7-month-old child with ulcerated nodules on the left hand fingers from birth who underwent surgical treatment with adequate clinical course was described.

**KEY WORDS:** Fibromatosis, phalanges, infantile, inclusion bodies, miofibroblastos.

## INTRODUCCIÓN

La fibromatosis digital infantil, fibromatosis por cuerpos de inclusión o tumor de Reye <sup>(1)</sup>, es una proliferación fibro-miofibroblástica benigna rara <sup>(2)</sup>. Representa el 2,5 % de todos los casos de fibromatosis <sup>(3)</sup>, con alrededor de 250 casos reportados en todo el mundo <sup>(4)</sup>, y muestra tendencia a la recidiva aunque sin capacidad de metástasis <sup>(5)</sup>.

### Correspondencia:

Magally Marianela Núñez

### Email:

m2n2@hotmail.es

Recibido: 17/07/2016

Aceptado: 14/04/17

### Conflictos de interés:

No se reportan conflictos de interés.

### Financiación:

Ninguna.

La etiopatogenia de la enfermedad aún no ha sido plenamente aclarada; se ha planteado como hipótesis un defecto en la organización de los filamentos de actina en los miofibroblastos <sup>(4)</sup>. En un tercio de los casos, la lesión está presente desde el nacimiento mientras que, en el resto, se desarrolla durante el primer año de vida <sup>(3)</sup>; no obstante, existen informes en niños mayores y en adultos <sup>(4)</sup>.

Clínicamente, se caracteriza por la presencia de uno o más nódulos firmes de piel normocrómica o eritematosa, de superficie brillante, que miden entre 1 y 2 cm de diámetro <sup>(5)</sup>. Los nódulos aparecen en el dorso o en la cara lateral de los dedos de las manos, predominantemente en las falanges medias o distales de los tres últimos dedos, respetando el pulgar; y, con menor frecuencia, en los pies, exceptuando el arto (sic) <sup>(5)</sup>. En casos excepcionales, las lesiones pueden ulcerarse, o causar deterioro funcional o deformidad. Las lesiones fibromatosas tienden a crecer lentamente en el mes posterior a su aparición; luego crecen rápidamente durante el primer año y presentan involución espontánea en los siguientes uno a diez años (promedio de 2 a 3), sin dejar cicatriz <sup>(4)</sup>.

## CASO CLÍNICO

Se trata de un paciente de siete meses de edad, residente en Santo Domingo de los Tsáchilas (Ecuador), sin antecedentes personales ni familiares de importancia. Consultó por presentar lesiones digitales asintomáticas desde el nacimiento, de rápido crecimiento y

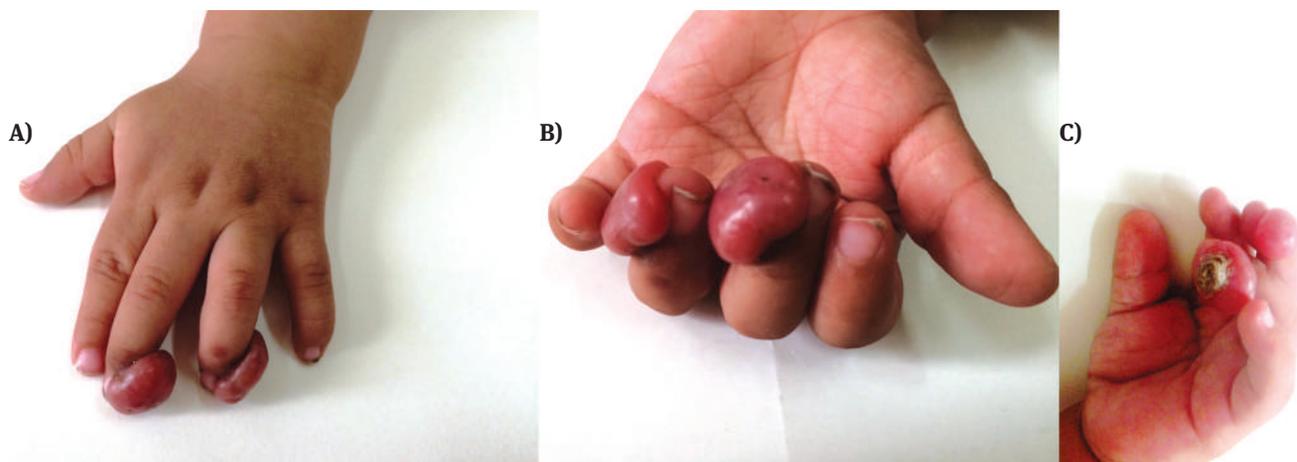
con ulceración recurrente.

En el examen físico se encontraron dos nódulos firmes de 1,5 cm de diámetro, aproximadamente, con superficie lisa y color normal, con áreas eritematosas y una costra adherente sobre uno de ellos. Las lesiones se asentaban sobre la cara dorso-lateral del tercer y el cuarto dedo de la mano izquierda, rodeando la falange distal y cubriendo parcialmente la placa ungular (**figura 1**).

Se obtuvo una radiografía antero-posterior de la mano izquierda, en la que se observaron dos imágenes hemisféricas exofíticas, dependientes de tejidos blandos, con radioopacidad levemente mayor que la de los tejidos blandos adyacentes del tercer y cuarto dedo y ausencia de compromiso óseo (**figura 2**). Para complementar el estudio diagnóstico, se efectuó una ecografía Doppler y se observaron imágenes hipocogénicas e hipovasculares, bien delimitadas en los tejidos blandos alrededor de la falange distal de ambos dedos.

El estudio histopatológico mostró una lesión exofítica revestida por epidermis, caracterizada por la presencia de células fusiformes, sin atipia citológica, que en algunos sectores adoptaban un patrón arremolinado con algunos cuerpos de inclusión que medían de 3 a 7  $\mu\text{m}$  (**figura 3**), confirmando el diagnóstico de fibromatosis digital infantil.

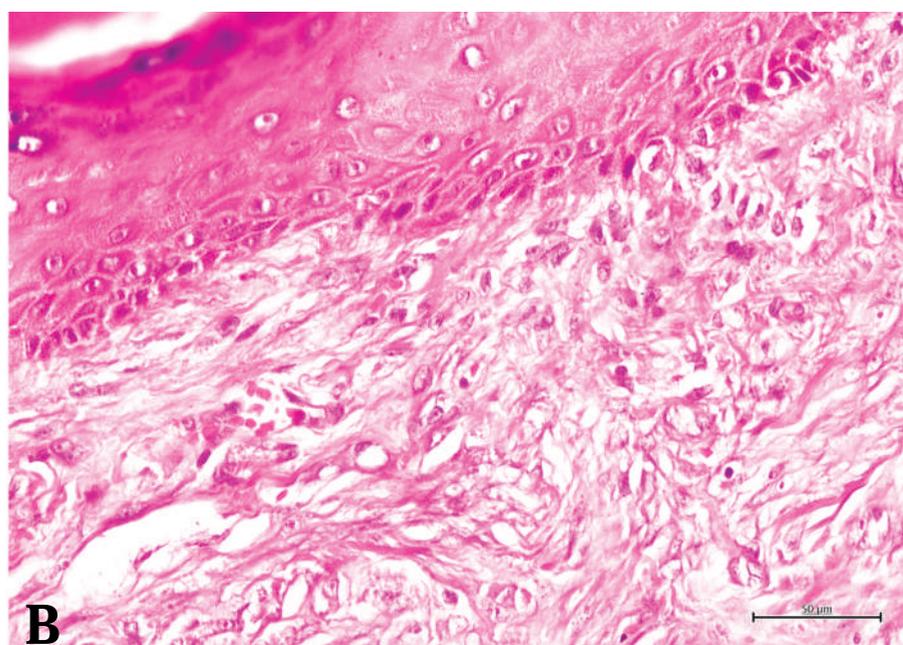
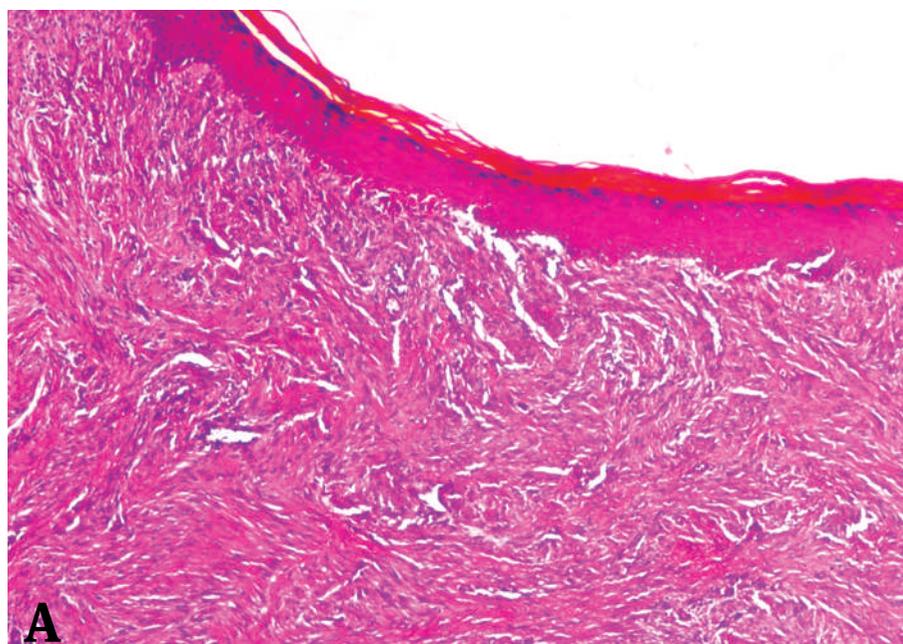
Se solicitó valoración por el Servicio de Cirugía Plástica para su resolución quirúrgica. Se practicó extirpación completa de los nódulos y aplicación de injerto de piel total. Tras un año de seguimiento, no se han presentado recidivas.



**Figura 1.** A) Nódulos de 14x10 mm y 17x14 mm en el extremo distal de tercer y cuarto dedo respectivamente de mano izquierda. B) Detalle de las lesiones. C) Ulceración en la superficie nodular del dedo anular.



**Figura 1.** Radiografía antero-posterior muestra dos imágenes hemisféricas, radiopacas en tercer y cuarto dedo, sin afectación ósea subyacente.



**Figura 3. A)** Células fusiformes con patrón arreclinado. Hematoxilina-eosina, 4X.  
**B)** Cuerpos de inclusión eosinofílicos aislados. Hematoxilina-eosina, 40X.

## DISCUSIÓN

Para confirmar el diagnóstico de fibromatosis digital infantil, se recomienda practicar una biopsia de piel, la cual muestra un entrelazado de fascículos de células fusiformes, haces de colágeno que forman un nódulo dérmico y característicos cuerpos de inclusión citoplásmicos eosinofílicos de localización perinuclear<sup>(6)</sup>. Algunos autores consideran que los cuerpos citoplásmicos de inclusión son patognomónicos de esta enfermedad<sup>(7)</sup>, pese a que se han encontrado en otras entidades histopatológicas, como en pólipos endocervicales atípicos y en tumores filodes de la glándula mamaria<sup>(8)</sup>. Sin embargo, la presencia de esta inclusión es muy característica y permite el diagnóstico diferencial histológico con otras fibromatosis<sup>(5)</sup>. El patrón inmunohistoquímico es positivo para vimentina, citoqueratina y desmina, y menos intenso para la actina específica de músculo, lo cual, junto con los estudios ultraestructurales, apuntan a un origen miofibroblástico de la lesión<sup>(2,5,6)</sup>.

El examen radiográfico revela una masa no calcificada de tejidos blandos, a menudo displasia ósea de la falange, pero rara vez erosión<sup>(6)</sup>.

La fibromatosis digital infantil, si bien se cataloga como una entidad de naturaleza benigna, se considera recidivante en el 60 % de los casos, aún después de la extirpación quirúrgica<sup>(6)</sup>, aunque la escisión amplia con un injerto de piel o colgajo local reduce esta probabilidad<sup>(7)</sup>. Se recomienda la cirugía si hay deterioro funcional<sup>(4)</sup>, pero, además, se deben considerar las consecuencias estéticas<sup>(8)</sup>, ya que solo el 12 % de los casos se resuelven espontáneamente<sup>(6,9)</sup> o después de la toma de la biopsia<sup>(10)</sup>.

Los esteroides tópicos no han mostrado producir ningún beneficio, aunque su aplicación intralesional puede resultar útil<sup>(6)</sup>. La criocirugía es un método alternativo, con excelentes resultados funcionales y estéticos<sup>(6,9)</sup>.

## CONCLUSIÓN

La fibromatosis digital infantil es un tumor raro de la primera infancia, con presentación clínica y hallazgos histopatológicos representativos, aunque su manejo aún es controversial. El tratamiento quirúrgico ha sido apoyado con anterioridad, pero se observan con frecuencia recidivas locales. En este caso, se optó por el tratamiento quirúrgico debido a la ulceración recurrente a pesar de la ausencia de afectación funcional con una reacción clínica favorable.

## REFERENCIAS

1. Romero N. Fibroma digital infantil: presentación de un caso. *An Fac Med.* 2011;72:79-1.
2. Bernat J, Fuertes A, Marti E, Marquina A. Fibromatosis digital infantil de presentación atípica. *Dermatol Online J.* 2014;20:17.
3. Botelho LFF, Matsushigue T, Enokihara MMSS, Nascimento MM, Vasconcellos MRA, Hirata SH. Case for diagnosis. *An Bras Dermatol.* 2012;87:493-4.
4. Emedicine from webmed; by Medscape. Fecha de consulta: 15 de diciembre de 2015. Disponible en: <http://emedicine.medscape.com/article/1057528-overview>.
5. Requena C, Requena L. Histopatología de las fibromatosis infantiles. *Piel.* 2002;17:323-9.
6. Bari A, Rahman S. Infantile digital fibromatosis: A rare fibrous tissue disorder of infancy and childhood. *Journal of Pakistan Association of Dermatologists.* 2006;16:177-9.
7. Netscher DT, Baumholtz MA, Popek E, Schneider AM. Non-malignant fibrosing tumors in the pediatric hand: A clinicopathologic case review. *Hand (NY).* 2009;4:2-11.
8. Failla V, Wauters O, Nikkels-Tassoudji N, Carlier A, André J, Nikkels AF. Congenital infantile digital fibromatosis: A case report and review of the literature. *Rare Tumors.* 2009;1:e47:146-7.
9. Guadagnini E, Durango A, Perich L. Fibromatosis digital infantil (reporte de un caso tratado con crioterapia). *Dermatología Venezolana.* 1995;33:135-7.
10. De León BB, Fernández VJM. Fibromatosis con cuerpos de inclusión. *An Med Asoc Med Hosp ABC.* 2004;49:147-50.