

Fibromatosis Digital Infantil

Fibromatosis Digital Infantil

Verónica Molina Vélez
Paula Mejía Zapata
Diego Espinosa Arango
Alejandro Vélez Hoyos



Figura 1. Nódulo en cara lateral del pié izquierdo

RESUMEN

Se refiere un caso de fibromatosis digital infantil en un niño de tres años de edad, con lesiones nodulares en el pié izquierdo. El examen histológico reveló el tumor con cuerpos de inclusión citoplasmáticos característicos de esta entidad. Las lesiones tumorales habían presentado recidiva luego de resección quirúrgica .

Palabras clave: Fibromatosis digital infantil, recurrencia quirúrgica, inmunohistoquímica.

HISTORIA CLÍNICA

Paciente de sexo masculino, de tres años de edad, con lesiones nodulares, firmes, no dolorosas, color piel y

eritematosas, de 26 meses de evolución, en la cara lateral del pié izquierdo y en la base de implantación del cuarto artejo del mismo pié, 20 mm y 8 mm de diámetro, respectivamente (Figura 1). La mayor había sido reseçada al año y medio de edad y había reaparecido hace tres meses junto con otra lesión en el pliegue proximal de la uña del quinto dedo del pié izquierdo.

Se realizó biopsia de la lesión mayor e histológicamente se observó un tumor conformado por células fusiformes organizadas en borlas y entremezcladas con abundantes fibras de colágeno, que ocupaban todo el espesor de la dermis. Se hallaron cuerpos de inclusión citoplasmáticas dentro de las células, con la coloración de Hematoxilina-Eosina y tricrómico de Masson, donde dichas inclusiones adquirieron una coloración rojo brillante. Además de coloraciones para vimentina, desmina que fueron positivas (Figura 2), confirmando el origen a partir de miofibroblastos de las células tumorales.

COMENTARIOS

La fibromatosis juvenil es un grupo de desórdenes que se presentan en la infancia y están caracterizados por una actividad proliferativa de fibroblastos con tendencia a las recidivas pero no a la metástasis, que las diferencia de los fibrosarcomas. Dentro de este grupo se encuentra la fibromatosis digital infantil, la cual es una entidad benigna, rara, descrita originalmente por el doctor Reye en 1965(1). Corresponde

Verónica Molina Vélez, Residente II de Dermatología UPB, Medellín, Colombia.

Paula Mejía Zapata, Residente III de Dermatología UPB. Diego Espinosa Arango, Dermatólogo, Universidad de Quito, Ecuador, colaborador UPB.

Alejandro Vélez Hoyos, Docente de Patología UPB, Clínica Universitaria Bolivariana.

Correspondencia: Verónica Molina Vélez, Clínica Universitaria Bolivariana, teléfono-Fax: 4415900, calle 78B No. 72 A- 109, Medellín, Colombia.

Fibromatosis Digital Infantil

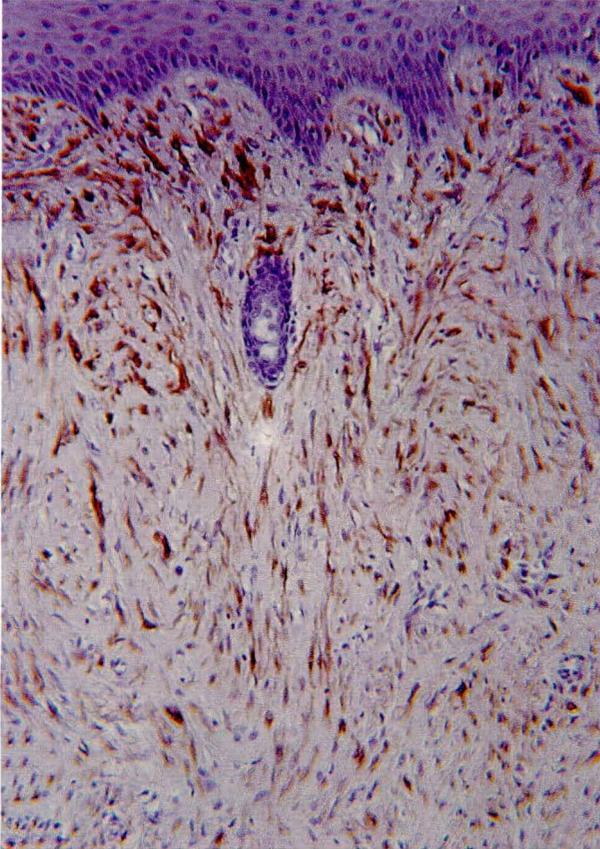


Figura 2. Células fusiformes mezcladas con fibras de colágeno

a una proliferación nodular dérmica de tejido fibroso que se presenta en niños de ambos sexos por igual, desde el nacimiento o en los primeros años de vida (80 – 90%), existiendo reportes de casos en adolescentes y adultos pero la mayoría con localización en sitios diferentes a los dígitos (2,3). Compromete el dorso y la cara lateral de los dedos, afectando mas frecuentemente los de las manos que los de los pies, siendo el segundo dígito comúnmente el menos afectado y el pulgar y el primer artejo del pie respetados. Son lesiones de crecimiento lento y pueden adherirse a tejidos profundos, llegando incluso a producir deformidad del dígito.

Clínicamente se manifiestan como una o varias pápulas o nódulos firmes de color piel o rosados, de pocos milímetros a dos centímetros. Las recurrencias son frecuentes (60-75%) y pueden ser múltiples y presentarse durante varios años, aunque usualmente puede observarse la regresión espontánea de las lesiones en varios años.⁴

A la microscopía de luz se observa una proliferación de células fusiformes que se extienden desde la capa basal de la epidermis hacia el tejido celular subcutáneo, envolviendo anexos y remplazando completamente la dermis. Las células están dispuestas de forma ordenada, o conformando borlas entremezclándose en varios ángulos. El diagnóstico es fácilmente hecho por el reconocimiento de cuerpos de inclusión eosinofílicos intracitoplasmáticos, que no se presentan en otras fibromatosis y que corresponden a paquetes de material granular y fibrilar no adheridos a la membrana, conformados en parte por actina.⁵ Estos cuerpos de inclusión muestran propiedades de marcación similares a las de las fibras musculares, apareciendo rosadas a la coloración de hematoxilina eosina, rojas brillantes con tricrómico de Masson, violeta con ácido hematoxilínico fosfotúngstico y amarillas o naranjadas con Van Gieson.

Estudios ultraestructurales indican que la fibromatosis digital adquirida está compuesta principalmente por miofibroblastos y los estudios de inmunohistoquímica con actina, miosina, actomiosin y vimentina confirman este origen.⁵

El tratamiento de esta entidad es conservador, teniendo en cuenta su tendencia a la regresión espontánea y el hecho de que no presenta metástasis o diseminación. La resección quirúrgica está indicada para el diagnóstico, preservar la función y evitar contracturas.

SUMMARY

A 3 year-old boy with violaceous nodules lesions on the extensor surface of the digits of toe, with recurrence after local excision. The clinical and histological features were compatible with a diagnosis of infantile digital fibromatosis.

Key words: infantile digital fibromatosis, tendency to recur, immunohistochemical.

BIBLIOGRAFÍA

1. Reye RDK. Recurring digital fibrous tumors of childhood. Arch Pathol 1965; 80:22-231.
2. Sarma DP, Hoffman EO. Infantile digital fibroma-like tumor in adult. Arch Dermatol 1980; 116:578.
3. Philip H. Cooper. Fibrous proliferations of infancy and childhood. J Cutan Pathol 1992; 19:257-267.
4. Ishii N et al. A case of infantile digital fibromatosis showing spontaneous regression. Br J Dermatol 1989; 121:129-133.
5. Yun K. Infantile digital fibromatosis. Immunohistochemical and ultrastructural observations of cytoplasmic inclusions. Cancer 1988; 61:500-507.