
¿CUÁL ES SU DIAGNÓSTICO?

TUMOR LUMBAR DE CRECIMIENTO PROGRESIVO EN UN LACTANTE**Lumbar tumor of progressive growth in an infant**

Stella Maris Ibarra ¹, Nora Tito¹, Silvina Maglio², José Antonio Máximo.¹

¹Servicio de Dermatología Pediátrica Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez.

²Servicio de Anatomía Patológica Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez.

Contacto del autor: Stella Maris Ibarra.

Los Fortines 171. Villa Adelina. Buenos Aires, Argentina. CP 1607.

Email : smibarra03@gmail.com

Conflictos de interés: los autores declaran que no existen conflictos de interés.

Dermatol. Pediatr. Latinoam. (En línea). 2019; 14 (1):40 – 47.

Caso clínico

Niño de 8 meses de edad, derivado por su pediatra al servicio de Dermatología Pediátrica del Hospital de Niños Ricardo Gutiérrez por presentar un tumor en zona lumbar paravertebral izquierda, que fue observado por sus padres al mes de vida y fue creciendo en forma progresiva.

Al examen físico presentaba un tumor de consistencia firme de 3 por 4 cm de diámetro de bordes poco definidos, indoloro y con pelos en su superficie.

No presentaba antecedentes personales ni familiares de relevancia (Fotos 1 y 2).

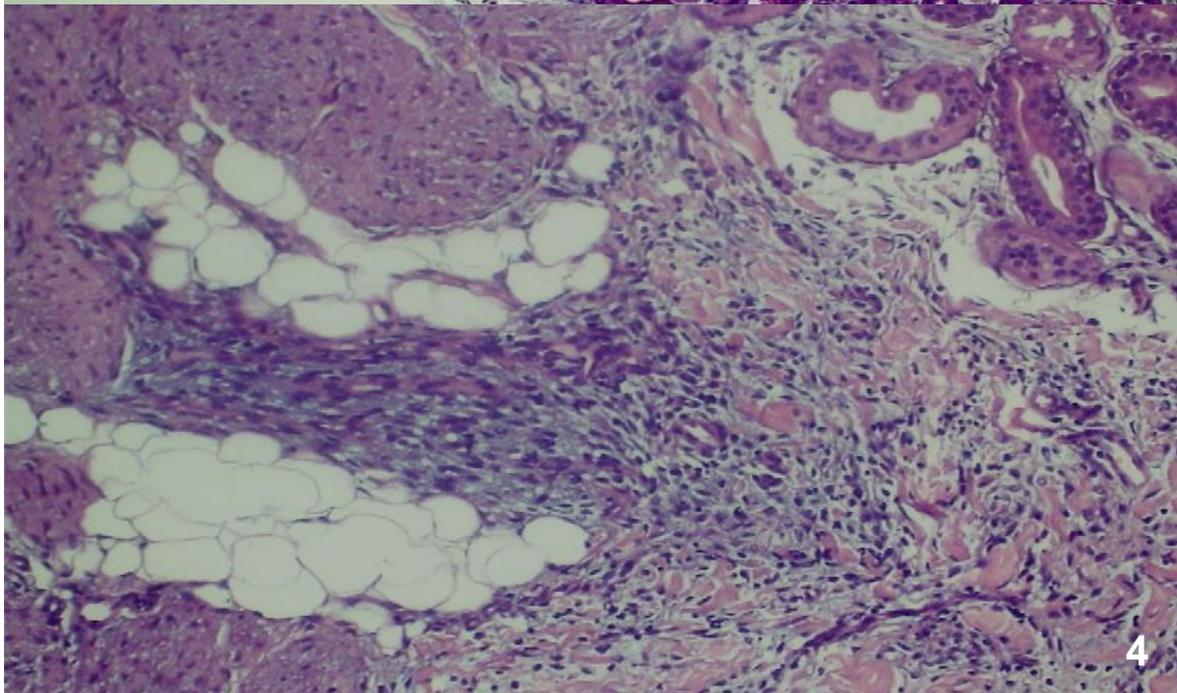
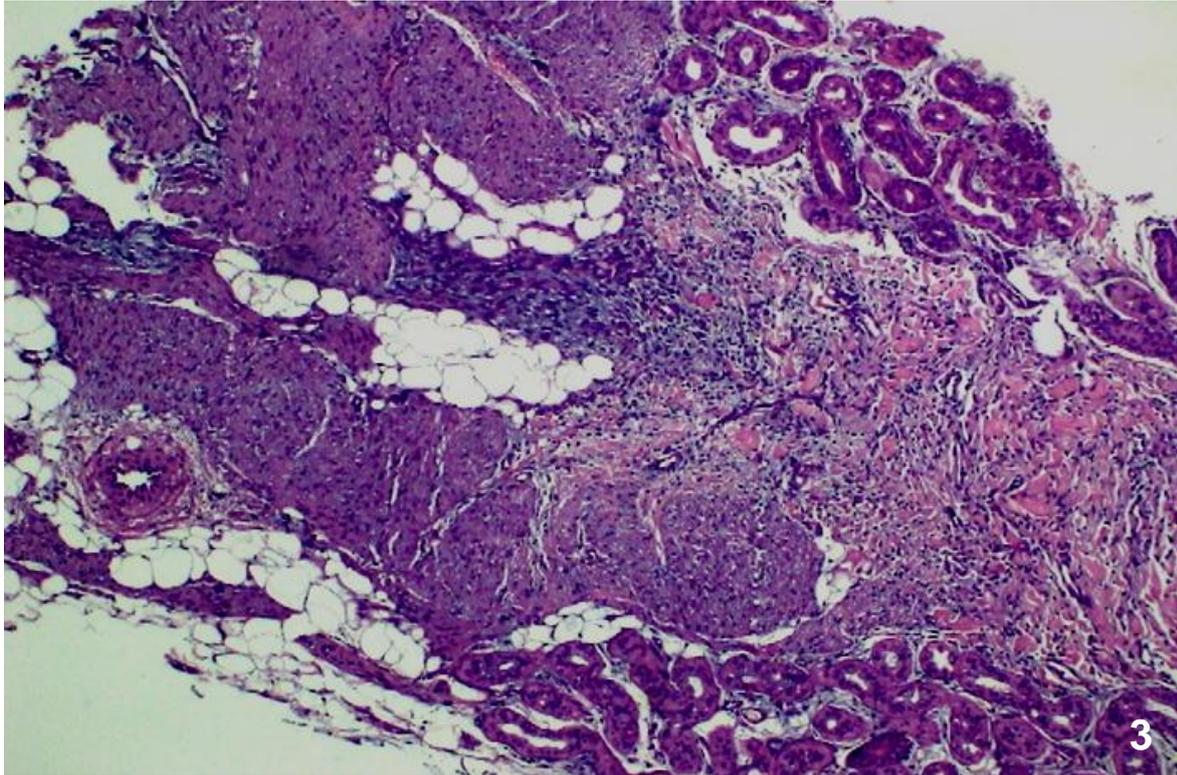
En los exámenes complementarios, la ecografía con Doppler color evidenció una formación heterogénea con áreas hipoeoicas de contornos no bien definidos de 19 x 49 mm. La ecografía con doppler mostró un pequeño vaso que llegaba hasta el tumor.

Por su localización cercana a la línea media se realizaron ecografías de cerebro y de región lumbosacra, las cuales fueron normales.

Se realizó una biopsia de piel por sacabocado, con estudio histopatológico de la lesión que mostró una formación tumoral constituida por tejido fibroblástico, tejido adiposo maduro y tejido mixoide que incluía células pequeñas de núcleos ovoides. Adyacente a la misma se observaba hiperplasia de glándulas ecrinas (Fotos 3 y 4).



FOTOS 1 y 2. Tumor lumbar paravertebral izquierdo.



FOTOS 3 y 4. Tejido fibroblástico, tejido adiposo maduro y tejido mixoide que incluye células pequeñas de núcleos ovoides. Adyacente a la misma se observa hiperplasia de glándulas ecrinas.

DIAGNÓSTICO

HAMARTOMA FIBROSO INFANTIL.

Se derivó el paciente a cirugía infantil para su resección.

DISCUSIÓN

El hamartoma fibroso infantil (HFI) es un tumor benigno de partes blandas, poco frecuente, que suele aparecer dentro de los dos primeros años de vida y generalmente es único.¹

Supone menos del 2% de los tumores blandos evidenciables del lactante y el 5% de los tumores miofibroblásticos.

Fue descrito inicialmente por Reye en 1956, como un tumor fibromatoso subdérmico de la infancia. Luego, Enzinger describió 30 casos y le dió el nombre actual HFI.¹

El 23% de los casos son congénitos y el 91% desarrollan antes del primer año de vida.² Su etiopatogenia sigue siendo desconocida. Sus características clínicas son las de un nódulo o tumor subcutáneo, indoloro, firme, entre 1 a 8 cm de diámetro pero fueron reportados casos de más de 10 cm.³⁻⁴ Esta descrito en algunos casos la presencia de pelos en su superficie y de hiperhidrosis.⁵⁻⁶

Las localizaciones más habituales del HFI son axila, hombro, brazos, región inguinal y tórax. Otras localizaciones no tan frecuentes son escroto, vulva, pie, cuero cabelludo, orbita, glúteos y periné. Es más frecuente en el sexo masculino con una distribución varón/mujer 2:1.⁷⁻⁹

Histológicamente el HFI es un tumor trifásico compuesto en proporción variable de tejido mesenquimatoso, tejido fibroso formado por fibro/miofibroblastos y tejido adiposo maduro sin atipia celular. La técnica de inmunohistoquímica es útil en aquellos casos en que la histología no es del todo concluyente, se puede identificar vimentina positiva en el componente fibroso y mesenquimatoso, actina positiva en el componente fibroso y proteína S100 positiva en el tejido adiposo.¹⁰⁻¹¹

Los hamartomas fibrosos infantiles presentan características comunes con ciertos sarcomas (fibrosarcoma infantil y sarcoma de Darier – Ferrand de bajo grado de malignidad) y la fibromatosis infantil. Para el diagnóstico diferencial con los sarcomas, la búsqueda de traslocaciones COL1A-PDGF por la transcripción de fusión de genes en FISH es útil cuando están disponibles en el laboratorio y modifican la conducta terapéutica y la vigilancia posterior.¹²

Los diagnósticos diferenciales a tener en cuenta son: pilomatrixoma, quiste epidermoide, histiocitoma fibroso angiomatoide de la infancia, tumor fibrohistiocitario plexiforme infantil, tumor fibroso digital recurrente, fibroma aponeurótico juvenil, fibromatosis hialina juvenil, fibromatosis palmo plantar, histiocitoma, leiomiomasarcoma, fibrosarcoma y el dermatofibrosarcoma de Darier – Ferrand.¹³⁻¹⁶

El tratamiento de elección es la cirugía. Su pronóstico es bueno, pero aquellos HFI que no son resecados continúan creciendo sin tener remisión espontánea. Luego de la extirpación las recidivas son muy infrecuentes, y cuando ocurren se debe a resecciones incompletas.¹⁷

CONCLUSIONES

El HFI es un tumor muy poco frecuente, que predomina en niños menores de dos años, existiendo muy pocos casos reportados en la bibliografía. Al tratarse de una gran masa subcutánea sugestiva de proceso maligno, siempre es necesario hacer el diagnóstico diferencial con procesos tumorales malignos. Tiene buen pronóstico, con la resección completa, las recidivas son excepcionales.

BIBLIOGRAFÍA

1. M.J. Vilches Martín, A.I. Rodríguez Becerra, J. De Abajo Rodríguez, R. Ruiz-Mateos Quirós. Hamartoma fibroso de la infancia. Presentación de un caso. *An Esp Pediatr* 1999; 55:397-398.
2. Dickey GE, Sotelo Avila C. Fibrous hamartoma of infancy: current review. *Pediatr Dev Pathol* 1999; 2: 236-43.
3. Efem S, Ekpo MD. Clinicopathological features of untreated fibrous hamartoma of infancy. *J Clin Pathol*.1993; 46:522–4.
4. Lee JT, Girvan DP, Armstrong RF. Fibrous hamartoma of infancy. *J Pediatr Surg*. 1988; 23:759–61.
5. F Eire p, Fojon JG. Cutaneous changes in fibrous hamartoma of infancy. *Indian J Dermatol*. 2013 Mar; 58(2):160.

6. Melnick L, Berger EM, Elenitsas R, Chachkin S, Treat JR. Fibrous hamartoma of infancy: A firm plaque presenting with hypertrichosis and hiperhidrosis. *Pediatr Dermatol.* 2015 Jul-Aug; 32(4):533-5.
7. Carretto E, Dall'igna P, Alaggio R, Siracusa F, Granata C, Ferrari A, et al. Fibrous hamartoma of infancy: An Italian multi-institutional experience. *J Am Acad Dermatol.* 2006; 54: 800.
8. Choi SH, Hwang JM, Kim N. Orbital fibrous hamartoma of infancy. *J AAPOS.* 2016 Feb; 20(1):68-9. Doi: 10. 1016/j.jaapos.2015.08.014.
9. Monajemzadeh M, Vasei M, Kalantari M, Montaser-Kouhsari L, Taleb S. Vulvar fibrous hamartoma of infancy: a rare case report and review of literatura. *J Low Genit Tract Dis.* 2013 Jan; 17(1):92-4.
10. Baena Ocampo L., Linares Gonzalez L.M., Marín – Arriaga N. Hamartoma fibroso de la infancia. Informe de un caso. *Ciruj* 2009; 77:487- 491.
11. Groisman G, Lichtig C. Fibrous hamartoma of infancy: An immunohistochemical and ultrastructural study. *Hum Pathol.* 1991;22:914–8.
12. Taieb A. y cols. *Dermatologie Néonatale.* Ed. Maloine. Chapitre 14, pag 278. 2009.
13. Greco MA, Schinella RA, Vuletin JC. Fibrous hamartoma of infancy: An ultrastructural study. *Hum Pathol.* 1984;15:71–23.
14. Yu G, Wang Y, Wang G, Zhang D, Sun Y. Fibrous hamartoma of infancy: a clinical pathological analysis of seventeen cases. *Int J Clin Exp Pathol.* 2015 Mar 1;8(3):3374-7.

15. Albuquerk J, Wexler H, Dana M, Silverman J. A case of fibrous hamartoma of infancy. *J Ped Surg.* 1979;14: 80–2.
16. Reigneau M. y cols .Hamartome Fibreux infantile 3 présentations cliniques atypiques. Ed. Elsevier Masson. *Annales de Dermatologie et Vénérologie Journées Dermatologiques de Paris 2015.* Livres des résumés. P095, pags 148.
17. Rohan S. Vinayak, Sumit Kumar, Sudhir Shandana, Priti Trivedi. Fibrous hamartoma of infancy. *Indian Dermatol online J.* 2011 Jan-jun; 2(1): 25-27.