

## CASOS CLÍNICOS

# Hamartoma fibroso de la infancia: reporte de un caso

## *Fibrous hamartoma of infancy: case report*

Felipe Velásquez<sup>1</sup>, Franco Doimi<sup>2</sup>, Sonia Pereira<sup>3</sup>.

### RESUMEN

El hamartoma fibroso de la infancia es un tumor benigno raro que puede aparecer durante los dos primeros años de vida. Este tumor afecta principalmente tronco, axilas y miembros superiores. El tratamiento es la escisión local del tumor. Reportamos el caso de un recién nacido a término con una tumoración en pierna izquierda. Luego de la biopsia la histología reveló la presencia de tejido fibroso y mesenquimal. Fue diagnosticado de hamartoma fibroso de la infancia

**Palabras clave:** Hamartoma fibroso; Infancia.

### SUMMARY

Fibrous hamartoma of infancy is a rare, benign mesenchymal tumour that appears during the first two years of life. This tumour affects mainly the axilla, trunk and upper extremities. Complete local excision is the treatment. We report the case of a newborn who presented a congenital tumour in his left leg. After biopsy, histology showed the presence of fibrous and mesenchymal tissue. Fibrous hamartoma of infancy was diagnosed.

**Key words:** Fibrous hamartoma; Infancy.

## INTRODUCCIÓN

El hamartoma fibroso de la infancia es un tumor benigno raro que fue descrito por Reye en 1956 con el nombre de tumor fibromatoso subdermal de la infancia<sup>1</sup>. De los seis casos presentado solo dos fueron congénitos. Enzinger en 1965 propuso el término de hamartoma fibroso de la infancia, el cual perdura hasta la actualidad<sup>2</sup>. Reportamos el siguiente caso neonatal y discutimos los hallazgos clínicos e histopatológicos.

## REPORTE DE CASO

Neonato varón de diez días de nacido por parto eutócico, peso al nacer 2900g, llanto inmediato, que presenta desde el nacimiento una lesión tumoral en miembro inferior izquierdo que crece muy rápido y que impide movimientos del miembro, por lo que padres lo llevan a la consulta.

Al examen físico se evidenció un tumor redondeado (lobulado) en muslo izquierdo de 5cm de diámetro, único, de superficie irregular de consistencia algo dura con áreas eritematosas e hipercrómicas, y de bordes irregulares y no adherido a planos profundos (**Fotografía 1**).

<sup>1</sup> Médico Asistente del Servicio de Dermatología del Instituto Nacional de Salud del Niño.

<sup>2</sup> Médico Asistente del Departamento de Patología del Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas.

<sup>3</sup> Médico Asistente del Servicio de Anatomía Patológica del Instituto Nacional de Salud del Niño.



Fotografía 1. Tumoración lobulada, en muslo izquierdo, de tono rojizo con áreas hiperpigmentadas.

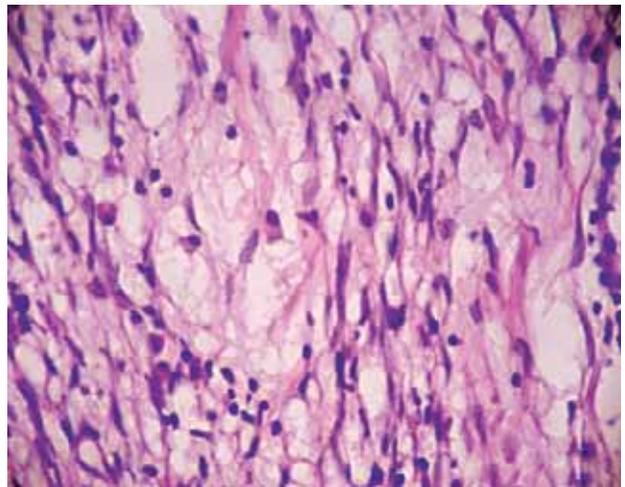
Se realizó un examen de ecografía doppler de partes blandas la cual fue informada como lesión con poca vascularización e imágenes hipo e hiperecoicas compatibles con hemangioma y linfangioma. Los resultados del hemograma y estudio de los factores de coagulación estuvieron dentro de los límites normales. Se le realizó una biopsia y el estudio anatomopatológico fue informado como tumor histiocitoide de mediano grado de malignidad, por lo que la muestra fue enviada al Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas, de donde fue remitido un informe.



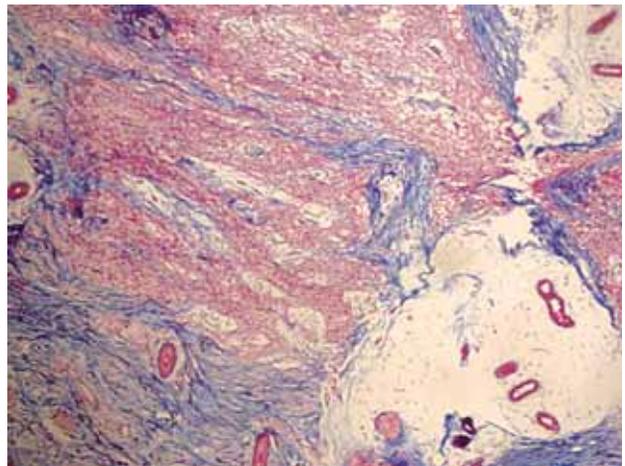
Fotografía 2. Proliferación de tejido conectivo con presencia de células fusocelulares. HE 10x

En las secciones evaluadas se identificó proliferación de trabéculas de tejido fibroconectivo que se entrecruzaban entre sí compuestas por células de tamaño intermedio fusocelulares no identificándose mitosis, necrosis o pleomorfismo (criterios de malignidad) (**Fotografía 2**); también se identificó áreas de tejido mixoide compuesto por células de aspecto estrellado con matriz basofílica, también se observó tejido adiposo "atrapado" entre los componentes antes descritos (**Fotografía 3**). En la coloración histoquímica tricrómica de Masson se pudo identificar las áreas de colágeno en el hamartoma (**Fotografía 4**).

Se hizo el diagnóstico entonces de hamartoma fibroso de la infancia. Durante la evolución (dos meses después) se evidenció la misma tumoración del color de la piel y en su superficie pelos terminales (**Fotografía 5**). Se envió al servicio de cirugía pediátrica para el tratamiento definitivo de exéresis.



Fotografía 3. Células de aspecto estrellado con matriz basofílica y tejido adiposo "atrapado". HE 40x



Fotografía 4. Presencia de colágeno (Tricrómica de Masson). 20x.



Fotografía 5. Tumoración de color de la piel con pelos terminales en su superficie

## DISCUSIÓN

Solo entre el 10% al 25% de los hamartomas fibrosos de la infancia suelen ocurrir congénitamente<sup>3</sup> como en nuestro caso. Hay un predominio por el sexo masculino, con una relación hombre/mujer de 2 a 1, sin asociación hereditaria o como parte de algún síndrome<sup>4</sup>. Usualmente es solitario y las áreas que más afecta son el tronco (axilas), región sacra, escroto y raras veces extremidades inferiores<sup>5,6</sup>, como nuestro paciente que debuta con lesión en muslo izquierdo y ha sido reportado solo en 1%<sup>7</sup>. Clínicamente se presenta como una gran masa subcutánea que varía de tamaño (0.5cm a 10cm),

que al inicio puede iniciarse como un nódulo que crece rápidamente, como nuestro paciente, sin causar síntomas pero que en el caso presentado limitaba la movilidad<sup>3,8</sup>. Además es solitario, firme, móvil y usualmente no está adherido a planos profundos<sup>6</sup>. En algunos casos se ha reportado cambios en la piel adyacente como hiperpigmentación<sup>7,9</sup> e incremento del pelo<sup>10,11</sup>, cambios reportados en nuestro paciente. Dentro de los exámenes de imagen que se recomiendan está la ecografía doppler que usualmente describe imágenes mixtas que pueden confundirse con hemangiomas y/o linfangiomas, como fue informado en la ecografía doppler del paciente<sup>5</sup>. El principal diagnóstico diferencial en neonatos es con lesiones vasculares (hemangiomas, malformaciones), lesiones fibromatosas (miofibromatosis infantil) o fibrosarcoma infantil. No hay evidencia de transformación maligna en la evolución natural de la lesión<sup>3</sup>, pero tampoco hay evidencia de regresión espontánea. Muchas veces el estudio histopatológico es lo que nos da el diagnóstico final como en nuestro caso<sup>5,7</sup>. Los criterios diagnósticos son la presencia, variable, de estos tres componentes<sup>3</sup>: a) bandas densas bien definidas, uniformes, de tejido fibroso que se ramifica, ondea y se proyecta en la grasa subcutánea; b) mesénquima primitivo dispuesto en cestos, arremolinados concéntricos o en bandas; y c) tejido graso maduro mezclado con los otros componentes.

El tratamiento de elección es la cirugía radical<sup>3,5,12,13</sup>. La frecuencia de recurrencia es baja, del 12% al 15%<sup>5,7</sup>.

Finalmente, muchos autores proponen que el término de hamartoma debería cambiarse al término original acuñado por Reye, tumor fibromatoso infantil subdermal, el cual se adecua a lo cambios histopatológicos descritos<sup>3,5</sup>.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- REYE RDK. A considration of certain "subdermal fibrous tumors" of infancy. *J Pathol*. 1956;72:149-54.
- ENZINGER FM. Fibrous hamartoma of infancy. *Cancer*. 1965;18:241-8.
- DICKEY GE, SOTELO-AVILA C. Fibrous hamartoma of infancy: current review. *Pediatr Dev Pathol*. 1998;2:236-43.
- LAKSHMINARAYANAN R, KONIA T, WELBORN J. Fibrous hamartoma of infancy. A case report with associated cytogenetic findings. *Arch Pathol Lab Med*. 2005;129(4):520-2.
- CARRETO 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;54:800-3.
- ARIONI C, BELLINI C, ODDONE M, FRANCESCO MR, SCOPESE F, NOZZA P, et al. Congenital fibrous hamartoma of the knee. *Pediatr Radiol*. 2006;36:453-5.
- SOTELO-AVILA C, BALE PM. Subdermal fibrous hamartoma of infancy: pathology of 40 cases and differential diagnosis. *Pediatr Pathol*. 1994;14:39-52.
- COFFIN CM. Fibroblastic-myofibroblastic tumors. En: Coffin CM, Dehner LP, O'Shea PA, editors. *Pediatric soft tissue tumors: a clinical, pathological, and therapeutic approach*. Baltimore: Williams & Wilkins;1997. p.236-243.
- LOYER EM, SHABB NS, MAHON TG, EFTEKHARI F. Fibrous hamartoma of infancy: MR-pathologic correlation. *J Comput Assist Tomogr*. 1992;16:311-3.
- DE ANDA G, VINAS A, POUS M, PAZOS DE DI MATTEO L, VIGNALE R. Hamartoma fibroso de la infancia. *Med Cutan Ibero Lat Am*. 1990;18:175-7.
- SCOTT DM, PEÑA JR, OMURA EF. Fibrous hamartoma of infancy. *J Am Acad Dermatol*. 1999;41:857-9.
- CHANDRA A, SUDHA A, ARBIND S. Fibrous hamartoma of infancy: a case report. *Acta Dermatol Venereol*. 2004;85:276-7.
- EICH G, HOFFEL JC, TSCHÄPPELER H, GASSNER I, WILLI U. Fibrous tumors in children: imaging features of a heterogeneous group of disorders. *Pediatr Radiol*. 1998;28:500-9.