

UC Davis

Dermatology Online Journal

Title

Fibromatosis digital infantil de presentación atípica

Permalink

<https://escholarship.org/uc/item/5qf6j58x>

Journal

Dermatology Online Journal, 20(2)

Authors

Bernat Garcia, Josefa
Fuentes Prosper, Amparo
Marti Ibor, Encarna
et al.

Publication Date

2014

DOI

10.5070/D3202021551

Copyright Information

Copyright 2014 by the author(s). This work is made available under the terms of a Creative Commons Attribution-NonCommercial-NoDerivatives License, available at <https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>

Peer reviewed

Photo Vignette

Fibromatosis digital infantil de presentación atípica

Josefa Bernat García¹, Amparo Fuertes Prosper¹, Encarna Marti Ibor², Amparo Marquina Vila¹

Dermatology Online Journal 20 (2): 17

¹Servicio Dermatología Hospital Universitario Doctor Peset de Valencia.

²Servicio de Anatomía Patológica Hospital Universitario Doctor Peset de Valencia.

Correspondence:

Josefa Bernat García.

e-mail: josefabernat@hotmail.com

Teléfono: 686460197

Servicio Dermatología Hospital Universitario Doctor Peset de Valencia.

Abstract

Infantile digital fibromatosis is a rare benign fibro/myofibroblastic proliferation that almost only occurs on the fingers and toes. It is characterized by bright, round, intracytoplasmic, eosinophilic inclusions. We present a case of infantile digital fibromatosis in a 6-years-old child.

Keywords: fibromatosis, digital, cuerpos de inclusión

Resumen

La Fibromatosis digital infantil es una proliferación fibro / miofibroblástica benigna rara que casi siempre se presenta en los dedos de las manos y los pies. Se caracteriza por la presencia de unas inclusiones brillantes, redondas y eosinófilas intracitoplasmáticas. Presentamos un caso de fibromatosis infantil digital en un niño de 6 años de edad.

Case synopsis



Figura 1. Lesiones nodulares eritematovioláceas en mano derecha

Presentamos el caso de un niño de 6 años de edad que presentaba dos lesiones subcutáneas de rápido crecimiento en su mano derecha: una en pulpejo del dedo anular y otra en la palma de la mano. Los padres referían antecedente traumático previo a la aparición de las mismas hacía unas semanas (caída casual con apoyo palmar). Se trataba de dos lesiones subepidérmicas induradas, eritematovioláceas, solo dolorosas a la palpación, de menos de 2 cm de diámetro (figura 1). Se solicitó una RM donde se objetivaron dos tumoraciones en localización subcutánea a modo de masas nodulares de contornos bien definidos que se extendían en profundidad hasta contactar con los tendones flexores. Se tomó biopsia de una de las lesiones y se solicitó un estudio de extensión (radiografía de tórax, serie ósea, ecografía abdominal y ecocardiografía) que no mostró alteraciones. En la biopsia se objetivó una proliferación celular compuesta por fascículos entrelazados de células fusiformes con inclusiones eosinófilas yuxtancleares aisladas que se teñían de color rojo púrpura con tricrómico de Masson (figura 2 y 3). La inmunohistoquímica mostró positividad para actina alfa de músculo liso y vimentina y negatividad para S100, EMA, CD34 y FXIIIa. Las lesiones fueron extirpadas por parte de Traumatología con resolución completa y sin secuelas ni recidivas durante casi un año de seguimiento.

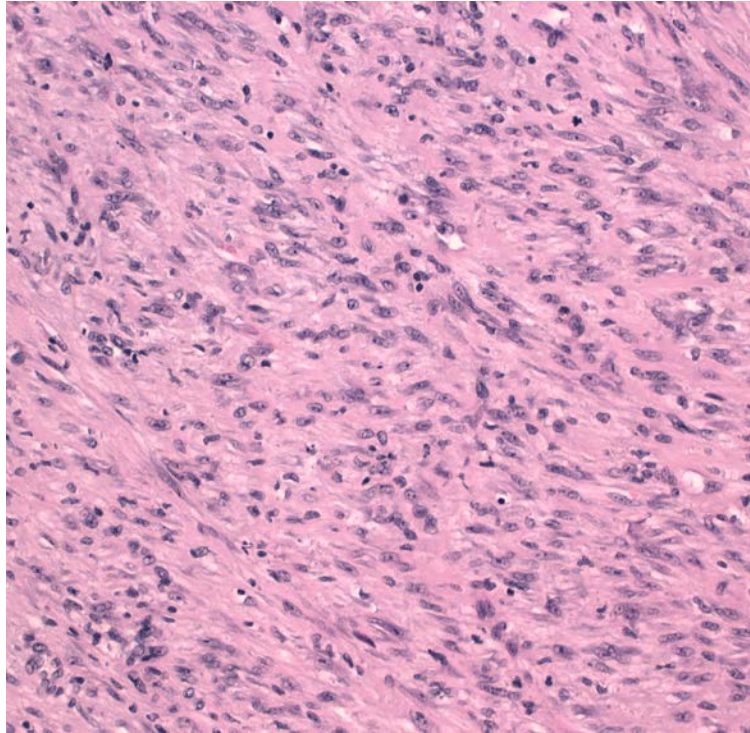


Figura 2. Proliferación de células fusiformes en dermis agrupadas en fascículos separados por haces de colágeno

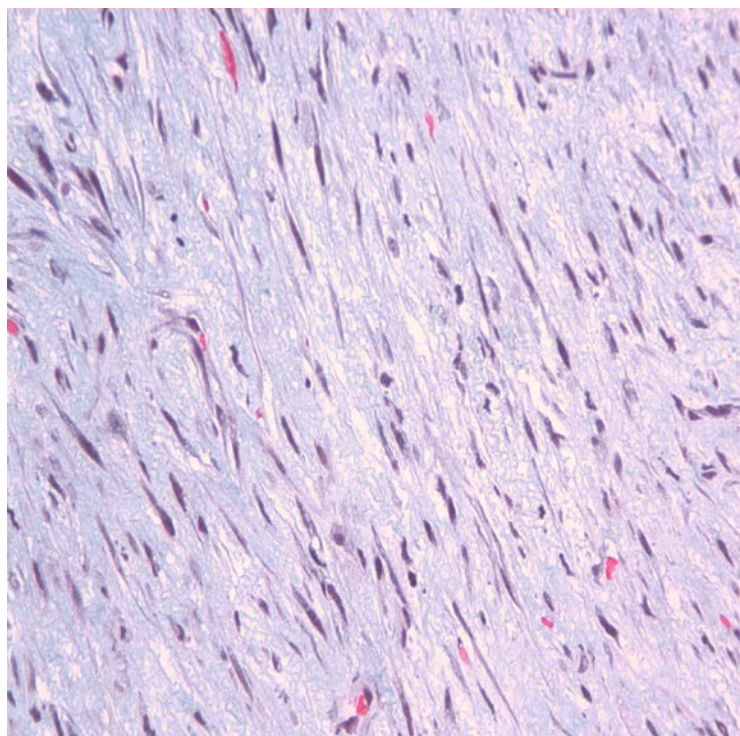


Figura 3. A mayor aumento observamos la presencia de escasos cuerpos de inclusión paranucleares

Discussion

La fibromatosis digital infantil fue descrita originalmente por Reye en 1965 bajo la denominación de “tumor fibroso digital recurrente de la infancia” [1].

En la mayoría de los casos se trata de lesiones solitarias, que se localizan preferentemente en las áreas distales de los dedos de las manos y los pies [2]. La lesión aparece como un nódulo hemisférico, asintomático, de consistencia firme y cubierto por piel de coloración normal o ligeramente eritematosa.

En general, aparecen durante la infancia, en la mayoría de los casos se desarrollan durante el primer año de vida, aunque en el 30% de los casos pueden estar ya presentes en el momento del nacimiento [3].

En algunos casos se ha descrito un antecedente traumático previo al desarrollo de las lesiones [4]. Las lesiones son asintomáticas, pero en los casos de lesiones múltiples pueden dificultar la movilidad articular o causar deformidades digitales.

Desde el punto de vista histopatológico, las lesiones cutáneas de la fibromatosis digital infantil aparecen constituidas por nódulos bien circunscritos, aunque no encapsulados, que ocupan la dermis profunda y/o el tejido celular subcutáneo. Estos nódulos están constituidos por una proliferación uniforme de fibroblastos y miofibroblastos agrupados en fascículos separados por haces de colágeno. El hallazgo más característico lo constituye la presencia de unos cuerpos de inclusión de morfología esférica y coloración eosinófila, que aparecen dentro del citoplasma y en localización paranuclear, de 3 a 15 μm de diámetro, en muchas de las células fusiformes. Estos cuerpos de inclusión se observan mejor con la tinción de hematoxilina fosfotúngstica, que los tiñe de color rojo vinoso, o con el tricómico de Masson, que los tiñe de color rojo púrpura [5, 6]. Su significado es desconocido, aunque se había postulado una etiología viral de los mismos, actualmente esta hipótesis se ha descartado [7,8]. La mayoría de autores aceptan que se trata de una acumulación de fibras de actina.

El patrón inmunohistoquímico de la lesión evidencia positividad para vimentina y menos intensa para actina.

El pronóstico de las lesiones solitarias es bueno, y en general permanecen estables, habiéndose descrito incluso casos de regresión espontánea, por lo que una vez establecido el diagnóstico puede adoptarse una actitud expectante [9]. Sin embargo, en los casos de lesiones de gran tamaño, crecimiento progresivo, o de lesiones múltiples que puedan afectar la movilidad articular y producir deformidades, se recomienda su extirpación quirúrgica. Las recidivas son frecuentes, sobre todo después de una extirpación quirúrgica incompleta [5].

En nuestro caso por la localización de las lesiones, adyacentes a los tendones, decidimos su exéresis quirúrgica.

Conclusion

En resumen, describimos un caso de fibromatosis digital infantil de presentación atípica tanto por su apariencia clínica (normalmente se presentan como lesiones nodulares exofíticas) como por su localización (si bien una lesión se localiza en una zona típica como es la región distal de los dedos, la presentación en zona palmar es más inusual). A nivel histológico si bien en esta entidad los cuerpos de inclusión aparecen en muchas de las células fusiformes, en nuestro caso fueron más bien aislados. Remarcar la importancia de conocer las claves del diagnóstico histopatológico de estas entidades porque hallazgos de aparente malignidad histológica pueden interpretarse erróneamente y dar lugar a tratamientos agresivos, muchas veces innecesarios, en pacientes de corta edad.

References

1. Reye RD. Recurring digital fibrous tumors of childhood. *Arch Pathol.* 1965;80:228-31. [PMID:14322942]
2. Santa Cruz DJ, Reiner CB. Recurrent digital fibroma of childhood. *J Cutan Pathol.* 1978;5:339-46. [PMID:744805]
3. Falco NA, Upton J. Infantile digital fibromas. *J Hand Surg Am.* 1995;20:1014-20. [PMID:8583050]
4. Miyamoto T, Mihara M, Hagari Y, Shimao S, Nakahara T, Kimura M. Posttraumatic occurrence of infantile digital fibromatosis. A histologic and electron microscopic study. *Arch Dermatol.* 1986;122:915-8. [PMID:3740876]
5. Requena L. Fibromatosis digital infantil. Aula Médica. En: Tumores cutáneos de partes blandas. Madrid; 2012.p.247-50.
6. Requena C, Requena L. Histopatología de las fibromatosis infantiles. *Piel.* 2002;17:323-9.
7. Zhu WY, Xia MY, Huang YF, Leonardi C, Penneys NS. Infantile digital fibromatosis: ultrastructural human papillomavirus and herpes simplex virus DNA observation. *Pediatr Dermatol.* 1991;8:137-9. [PMID:1656415]
8. Blanes M, Betlloch I, Botella R, Peiró FM. Painless nodules on the fingers of a 4-year-old boy. *Actas Dermosifiliogr.* 2005;96:325-7. [PMID:16476399]
9. Niamba P, Léauté-Labrèze C, Boralevi F, Lepreux S, Chamaillard M, Vergnes P, et al. Further documentation of spontaneous regression of infantile digital fibromatosis. *Pediatr Dermatol.* 2007;24:280-4. [PMID:17542881]