

HAMARTOMA FIBROSO DE LA INFANCIA

HOSPITAL PEDIATRICO PROVINCIAL DOCENTE
"DOCTOR EDUARDO AGRAMONTE PIÑA", CAMAGUEY

Dr. Luis Bastián Manso, Dr. David Páez Campoy**
y Dra. Norma Peláez González****

Se presenta un paciente con un aumento de volumen de la región axilar, interpretado clínicamente como un lipoma, y cuyo aspecto microscópico era patognomónico de un hamartoma fibroso de la infancia. Se revisa la literatura médica y se hace énfasis en los aspectos anatomoclínicos principales de esta entidad, que por su rareza puede omitirse en el diagnóstico clínico y anatomopatológico de las lesiones pseudotumorales de partes blandas en el niño.

INTRODUCCION

El hamartoma fibroso de la infancia es una lesión subcutánea, generalmente única y relativamente rara, que se observa casi exclusivamente durante los 2 primeros años de vida y a veces desde el nacimiento, con predominio en varones.

Fue notificada por primera vez en 1956 con el nombre de tumor fibromatoso subdérmico de la infancia¹ y no es hasta 1965 en que se designa como hamartoma fibroso,² al estudiarse un mayor número de pacientes con esta afección de partes blandas.

PRESENTACION DEL CASO

Paciente masculino de 2 años, que es traído a la consulta de cirugía, porque la madre le notó hace 2 ó 3 meses una "pelotica" en la región axilar derecha que ha crecido poco en todo este lapso. Al examen físico se palpa una tumoración de 3 por 2 cm, movable, de consistencia elástica firme sin

* Especialista de I Grado en Anatomía Patológica. Asistente.

** Especialista de I Grado en Cirugía Pediátrica. Jefe del Servicio de Cirugía.

*** Especialista de I Grado en Cirugía Pediátrica. Instructora.

apreciarse alteraciones en la piel de la axila. El resto del examen físico y los complementarios resultaron normales. La impresión diagnóstica fue la de un lipoma; es operado a los 10 días.

El acto quirúrgico permite observar el color de la tumoración como blanquecino amarillento, sin cápsula y con una consistencia elástica. El estudio microscópico presentaba 3 tipos diferentes de tejidos, con un patrón organoide: a) fibroso denso dispuesto en bandas; b) otro que recuerda al mesénquima primitivo y por lo general de gran celularidad y que tienen las células un estroma mixoide vascularizado; su forma es oval redondeada o estrellada y dispuestas en remolinos de contornos redondeados; c) tejido adiposo maduro (figuras 1, 2 y 3). No existían figuras de mitosis atípicas ni atipias celulares en ninguno de los cortes examinados microscópicamente y se apreciaron áreas de transición, donde existía un tejido colágeno denso (figura 4) lo que hace menos evidente el patrón organoide descrito.

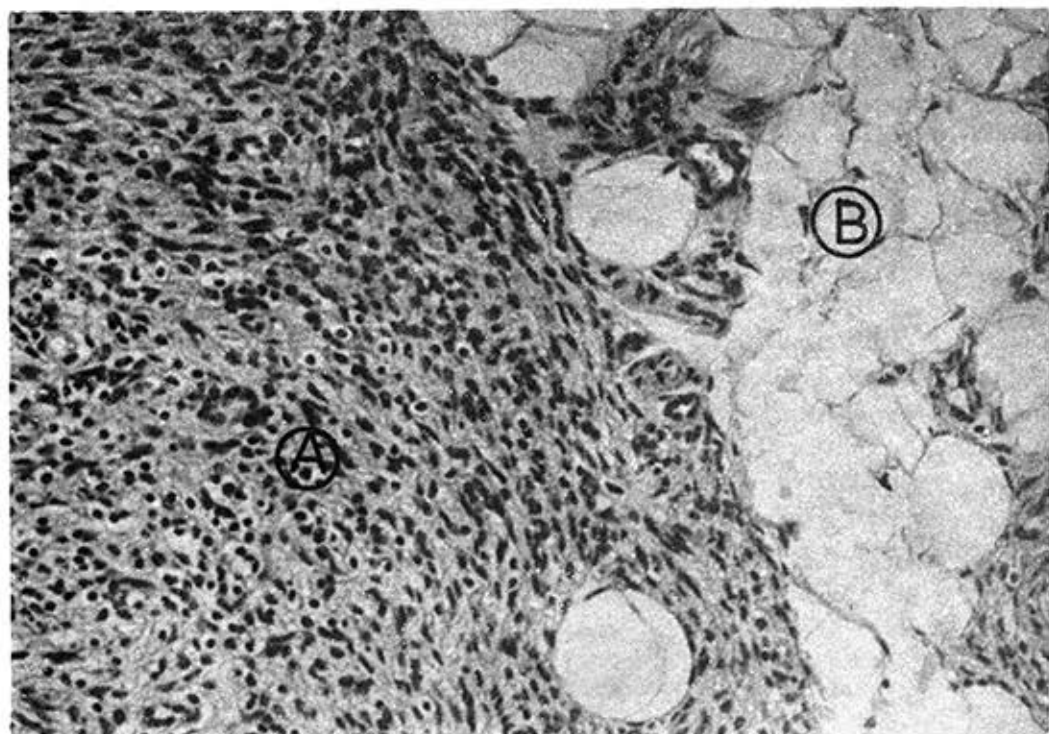


FIGURA 1. Se observa en A islotes de células inmaduras con una matriz mixoide y dispuestas en remolinos de contornos redondeados. En B el tejido adiposo.

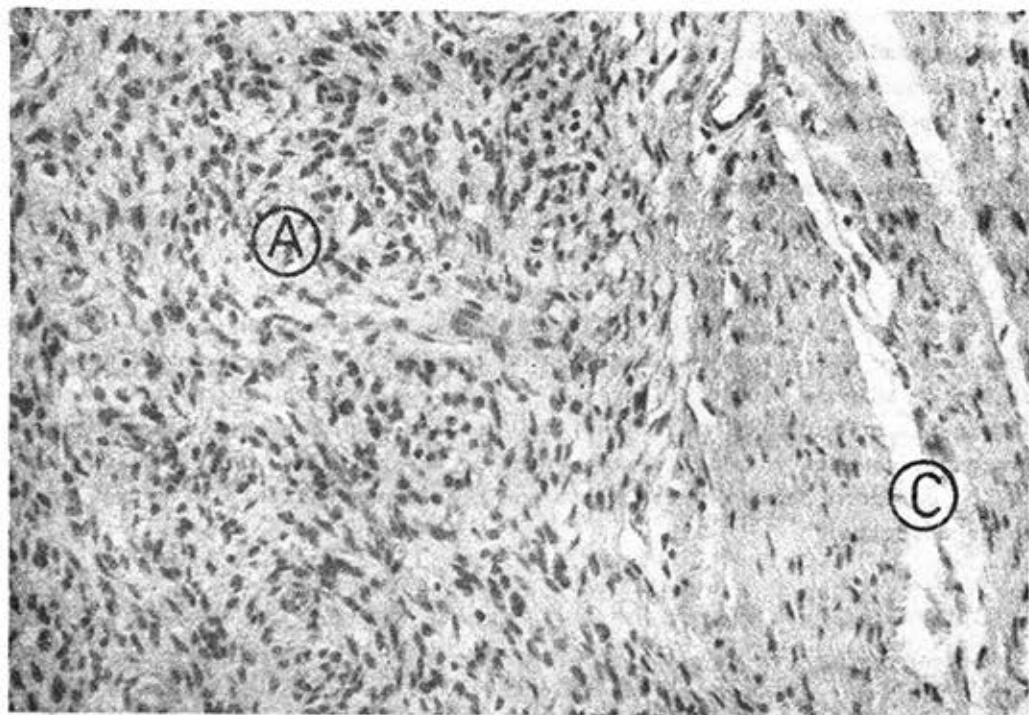


FIGURA 2. Se muestra en A el componente de células inmaduras y en C las bandas de tejido fibroso.

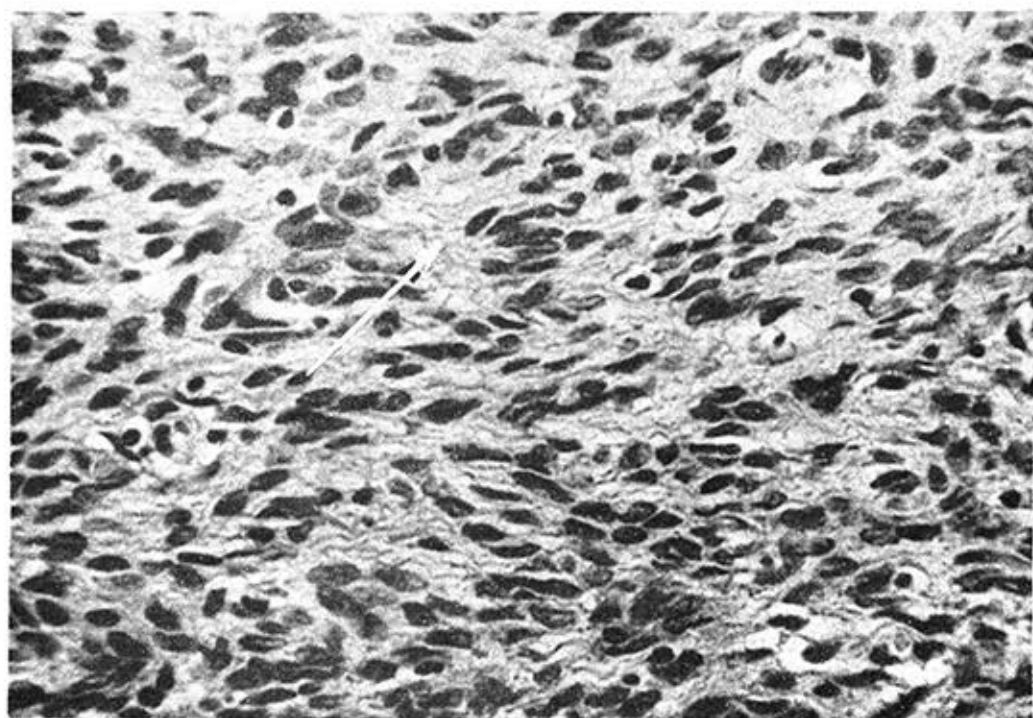


FIGURA 3. La flecha señala la matriz mixoide descrita entre las áreas que recuerdan al tejido mesenquimatoso.

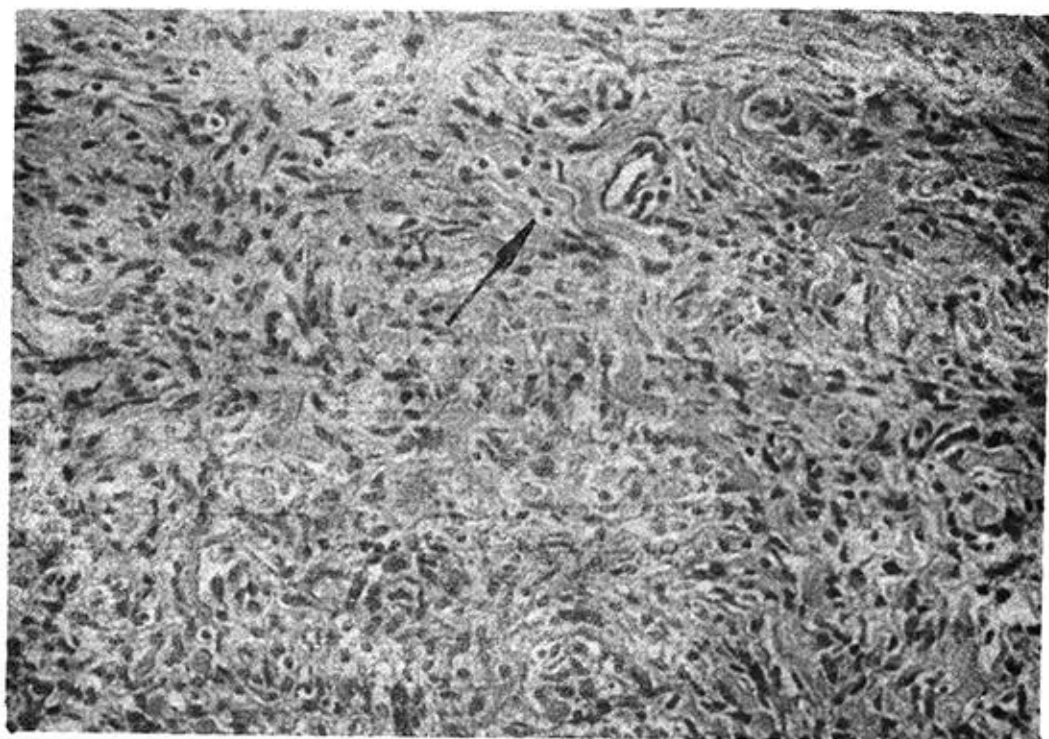


FIGURA 4. En este corte microscópico la matriz se convierte en fibrosa densa con aspecto ondulado (flecha) y es menos evidente el patrón organoide característico.

COMENTARIO

Las localizaciones más comunes del hamartoma fibroso son la región del hombro,³ parte superior del brazo y la axila,² si bien se ha notificado en el pie,³ región perianal,⁴ pared torácica y escroto,⁵ cuero cabelludo,⁶ ingle y región glútea y orofaringe.⁷ El tamaño por lo general, no excede los 10 cm; la consistencia es elástica o firme y el color blanquecino grisáceo o amarillento, en dependencia de la mayor o menor cantidad de tejido adiposo y fibroso. La falta de encapsulación determina que el tejido adiposo de la lesión se delimite mal en ocasiones, de la grasa del tejido celular subcutáneo; pero no es frecuente la adherencia a la fascia o la invasión muscular, lo cual explica su movilidad al examen físico.²

El diagnóstico es eminentemente anatomopatológico y antes de su reconocimiento había sido diagnosticado como un fibrolipoma, fibrohistiocitoma, mesenquimoma benigno, fibrosarcoma, rhabdomyosarcoma, neurofibrosarcoma, leiomyosarcoma, probablemente el diagnóstico erróneo de malignidad fue motivado² por las áreas hipercelulares que recuerdan al mesénquima primitivo.

Algunos lo clasifican como una variante de fibromatosis infantil,⁸ pero sin modificar la nomenclatura de hamartoma fibroso, pues los estudios con

microscopia electrónica^{5,6} corroboran la naturaleza hamartomatosa de esta proliferación celular que recapitula estadios del desarrollo del tejido conectivo⁵ y niegan además, su origen neural.⁶

El tratamiento quirúrgico adecuado evita las recidivas locales que son raras.²

SUMMARY

This paper deals with the case of a patient presenting increased volume of the axillary region, interpreted as a lipoma, and whose microscopic aspect was pathognomonic of a fibrous hamartoma of the infancy. The medical literature is reviewed and emphasis is made on main anatomoclinical aspects of this entity, which on account to its uncommonness may be omitted in the clinical and anatomopathologic diagnosis of soft tissue pseudotumorous lesions in the child.

RESUME

Il s'agit d'un malade qui présente un accroissement du volume de la région axillaire, interprété cliniquement comme un lipome, et dont l'aspect microscopique était pathognomonique d'un hamartome fibreux infantile. La littérature médicale est revue en mettant l'accent sur les principaux aspects anatomo-cliniques de cette entité qui, étant donné sa rareté, peut être exclue dans le diagnostic clinique et anatomopathologique des lésions pseudotumorales des parties molles chez l'enfant.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. REYE, R. D. K.: A consideration of certain subdermal "fibromatous tumors" of infancy. J Pathol 72: 149, 1956.
2. ENZINGER, F. M.: Fibrous hamartoma of infancy. Cancer 18: 241, 1965.
3. ROBBINS, L. B.; S. HOFFMAN; S. KAHN: Fibrous hamartoma of infancy. Plast Reconstr Surg 46: 197, 1970.
4. ALBUKERK, J. ET AL.: A case of fibrous hamartoma of infancy. J Pediatr Surg 14: 80, 1979.
5. ALBA GRECO, M.; R. A. SHINELLA; J. C. VULETIN: Fibrous hamartoma of infancy: an ultrastructural study. Hum Pathol 15: 717, 1984.
6. MARK, M. ET AL.: Fibrous hamartoma of infancy. Hum Pathol 13: 586, 1982.
7. BAARSMA, E. A.: Juvenile fibrous hamartoma of the pharynx. J Laryngol Otol 93: 75, 1979.
8. MACKENZIE, D. H.: The fibromatoses: a clinicopathological concept. Br Med J 4: 277, 1972.

Recibido: 19 de octubre de 1987. Aprobado: 28 de diciembre de 1987.
Dr. Luis Bastián Manso. Cristo No. 10, Camagüey 70100, Cuba.