

Hamartoma fibrolipomatoso congénito

M. Valdivielso-Ramos, M.Á. Martín, H. Álvarez, E. Chavarría, D. Velázquez, J.M. Hernanz
Servicio de Dermatología. Hospital «Infanta Leonor». Madrid

Resumen

El hamartoma fibrolipomatoso congénito precalcáneo es una entidad de la infancia de naturaleza benigna, que aparece en el nacimiento o unos meses después, en forma de una lesión nodular, unilateral o, más frecuentemente, bilateral y simétrica, en la parte posteromedial de los talones. Normalmente son lesiones asintomáticas y no se asocian otras alteraciones. Habitualmente no es necesario realizar ningún tratamiento.

©2011 Ediciones Mayo, S.A. Todos los derechos reservados.

Palabras clave

Hamartoma fibrolipomatoso congénito

Caso clínico

Niña de 4 años de edad, remitida a la consulta de dermatología pediátrica para la valoración de una tumoración en la cara interna del talón del pie derecho (figura 1). La lesión es asintomática, y los padres no saben precisar desde cuándo la presenta. No existen otros antecedentes personales ni familiares de interés.

En la exploración física se observaba un nódulo profundo de unos 2 cm de diámetro, mal delimitado, con la epidermis con-



Figura 1. Lesión nodular en la cara medial del talón derecho

Abstract

Title: Precalcaneal congenital fibrolipomatous hamartoma

The precalcaneal congenital fibrolipomatous hamartoma is a benign condition of infancy present at birth or appearing a few months later, as a solitary nodule, unilateral or most commonly bilateral and symmetrical in the medial posterior region of the heels. They are usually asymptomatic and not associated with any other alterations. Usually no treatment is required.

©2011 Ediciones Mayo, S.A. All rights reserved.

Keywords

Congenital fibrolipomatous hamartoma

servada, de consistencia firme y no adherido a los planos profundos. No se apreciaba ninguna lesión en el pie contralateral.

La ecografía de partes blandas reveló un engrosamiento del tejido celular subcutáneo.

Debido a que la lesión era unilateral y se desconocía el período evolutivo, se realizó una biopsia cutánea, en la que se observó un tejido adiposo maduro, no encapsulado, que ocupaba la dermis media y profunda, localizado entre los haces de colágeno, y compatible con una lipomatosis (figura 2).

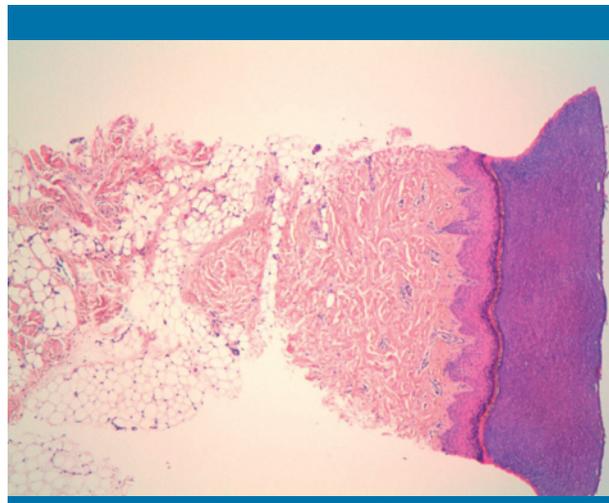


Figura 2. Tejido adiposo maduro, no encapsulado, que ocupa la dermis media y profunda, localizado entre los haces de colágeno

Se estableció el diagnóstico de hamartoma fibrolipomatoso congénito y se indicó la observación clínica de la lesión. El nódulo permanece estable tras un año de seguimiento, sin alteraciones funcionales asociadas.

Discusión

El hamartoma fibrolipomatoso congénito precalcáneo (HFPC) es una entidad de naturaleza benigna que generalmente aparece en el nacimiento o unos meses después. Ha recibido varios nombres en la literatura médica, como nódulos bilaterales adiposos congénitos, nódulos benignos anteromediales de la infancia o pápulas podálicas infantiles hipertróficas.

Su etiopatogenia es desconocida. Se ha sugerido una alteración idiopática en la involución del tejido subcutáneo plantar en los últimos meses del embarazo, así como un defecto de la fascia plantar. Otros autores apuntan la posibilidad de un mecanismo genético asociado, con una penetrancia y expresividad variables.

Desde el punto de vista clínico, se caracteriza por la aparición de nódulos solitarios, unilaterales o bilaterales, que aparecen en la región posteromedial de las plantas de los pies. Son blandos y del color de la piel normal. Suelen ser asintomáticos y no provocan molestias con la deambulación.

No se ha descrito la malignización de las lesiones ni su asociación con síndromes polimorfomatosos.

El diagnóstico se realiza a partir de la clínica de las lesiones. En los casos en que se indica la biopsia cutánea se aprecia un tejido maduro adiposo envuelto entre los haces de colágeno en la dermis profunda y la hipodermis, junto con vasos capilares prominentes. El tejido fibroso no está aumentado, y el tamaño y el número de las fibras nerviosas son normales.

La ecografía de partes blandas y el estudio Doppler pueden ayudar a descartar otros procesos vasculares o quísticos.

Normalmente las lesiones persisten en el tiempo, sin aumentar de tamaño, creciendo de forma paralela al desarrollo del paciente. Se ha descrito la desaparición de las lesiones a los 2-3 años de edad en algunos niños. Sólo de forma ocasional se ha publicado la aparición de molestias locales con la deambulación. En estos casos no se han producido recurrencias tras la extirpación quirúrgica. En la mayoría de los pacientes, al ser las lesiones completamente asintomáticas, se prefiere la actitud expectante y realizar un seguimiento periódico de ellas.

El diagnóstico diferencial fundamental debe realizarse con varias entidades que reproducen una clínica muy similar (tabla 1). La fibromatosis plantar juvenil se caracteriza por la aparición de lesiones nodulares plantares, normalmente unilaterales. Son lesiones asintomáticas que no están presentes en el nacimiento, suelen comenzar en la segunda o tercera década de la vida y tienden a ser más induradas que el HFPC.

TABLA 1

Diagnóstico diferencial del hamartoma fibrolipomatoso congénito precalcáneo

- Fibromatosis plantar juvenil
- Pápulas piezogénicas
- Nevo lipomatoso
- Lipomatosis simétrica benigna
- Nódulos calcificados
- Lipoblastoma

El estudio anatomopatológico permite realizar el diagnóstico de certeza, al observarse el tejido fibroso unido a la fascia plantar.

Las pápulas piezogénicas del adulto tienden a ser pequeñas y localizarse en la parte lateral del talón. Son lesiones inducidas por la presión, que causa la herniación del tejido graso en la dermis y sólo aparece cuando el individuo está de pie. Es frecuente que afecte a deportistas. En los niños estas pápulas se han descrito asociadas a los síndromes de Ehler-Danlos y de Prader-Willi.

El nevo lipomatoso suele localizarse en la región alta del muslo, y se caracteriza por la aparición de tejido maduro adiposo en la dermis.

La lipomatosis simétrica benigna se define por la presencia de depósitos masivos de grasa, normalmente localizados en la región del cuello y del hombro. En estos pacientes se aprecia en la biopsia un tejido graso normal, no encapsulado.

Los nódulos calcificados se han descrito en el periodo neonatal, y frecuentemente son dolorosos. Pueden producirse de forma idiopática, en pacientes con un equilibrio alterado del metabolismo calcio-fósforo, y tras alteraciones previas del tejido, como traumatismos repetidos, quemaduras o cicatrices quirúrgicas. El diagnóstico de confirmación se realiza al visualizar el calcio en las exploraciones complementarias.

El lipoblastoma es un tumor que suele manifestarse clínicamente como una masa subcutánea, de consistencia blanda y rápido crecimiento, que se localiza con mayor frecuencia en las extremidades. En el estudio histopatológico se aprecia una tumoración lobular, blanda y bien delimitada, que infiltra los tejidos adyacentes, y está formada por adipocitos, adipoblastos y células mesenquimales. El estudio genético ha demostrado una alteración en el cromosoma 8q 11-13.

Otras causas más infrecuentes incluyen los hemangiomas, los neurofibromas, los histiocitomas solitarios o el hamartoma fibrolipomatoso del nervio plantar.

Hemos presentado un caso de un hamartoma fibrolipomatoso congénito. Se trata de una entidad benigna que, en general, se diagnostica clínicamente. Suele ser asintomático y normalmente no requiere tratamiento.

Agradecimientos

Queremos agradecer a las Dras. Alejandra Tortoledo y Teresa Aramendi su inestimable colaboración en la realización de las fotos histológicas.

Bibliografía

- Corella F, Dalmau J, García Muret MP, Baselga E, Alomar A. Precalcaneal congenital fibrolipomatous hamartoma: a discussion of two cases. *Int J Dermatol.* 2007; 46: 947-949.
- Chiaradia G, Fiss RC, Silva CM, Kiszewski AE. Precalcaneal congenital fibrolipomatous hamartoma: report of 2 cases. *J Pediatr Surg.* 2011; 46: e11-12.
- Semadeni BL, Mainetti C, Itin P, Lautenschlager S. Precalcaneal congenital fibrolipomatous hamartomas: report of 3 additional cases and discussion of the differential diagnosis. *Dermatology.* 2009; 218: 260-264.
- Warren RB, Verbov JL, Ashworth M. Precalcaneal congenital fibrolipomatous hamartoma. *Pediatr Dermatol.* 2007; 24: 74-75.
- Young DE. Plantar congenital fibrolipomatous hamartomas. *Clin Exp Dermatol.* 2008; 34: 416-417.