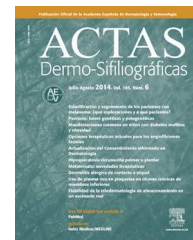




ACTAS Derma-Sifiliográficas

Full English text available at
www.actasdermo.org



CASOS PARA EL DIAGNÓSTICO

Lactante con tumoración subcutánea en el área genital



Infant with Subcutaneous Tumor in the Genital Area

Historia clínica

Presentamos el caso de una niña de 10 meses de edad que presentaba una tumoración subcutánea no dolorosa, en el pubis y en los labios mayores. La lesión no estaba presente en el momento del nacimiento; los padres la percibieron unas semanas antes de la consulta.

Exploración física

Clínicamente se trataba de una tumoración nodular subcutánea mal delimitada, de consistencia dura, localizada en el

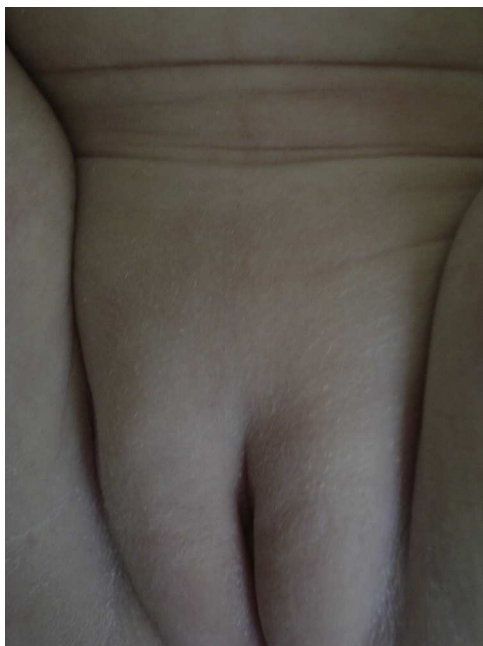


Figura 1

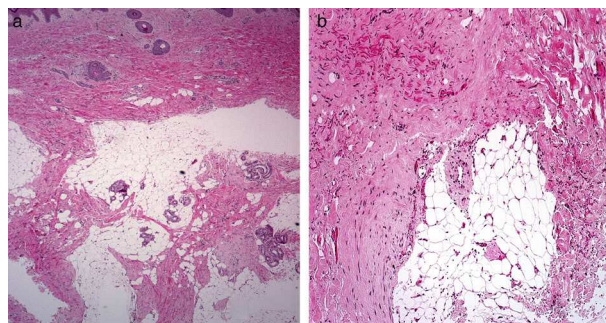


Figura 2 A. Hematoxilina-eosina $\times 40$. B. Hematoxilina-eosina $\times 100$.

área genital. La lesión era más palpable que visible (fig. 1). En el examen físico no se objetivaron más lesiones similares o patológicas en el resto del cuerpo. La niña presentaba un buen estado general y desarrollo correcto con respecto a su edad.

Histopatología

El examen histológico mostró una proliferación de tejido fibroso en la dermis profunda y en el tejido celular subcutáneo entremezclada con los lóbulos de tejido adiposo maduro. A mayor aumento observamos cómo el tejido fibroso se organizaba en bandas de fibrosis con moderado número de células fusiformes que tenían aspecto de fibroblastos inmaduros (figs. 2 A y B).

Pruebas complementarias

Se realizó una resonancia magnética pélvica que objetivó una tumoración en la vertiente anterior de ambos labios mayores y en el monte de Venus, predominante en el tejido celular subcutáneo sin realce tras la administración de contraste. El estudio de extensión (serie ósea, radiología de tórax, ecocardiograma y ecografía abdominal) no mostró otras alteraciones.

¿Cuál es su diagnóstico?

Diagnóstico

Lipofibromatosis.

Evolución y tratamiento

Por la localización y extensión de la lesión se decidió adoptar una actitud expectante. Al año del diagnóstico la lesión era menos perceptible, mostrando regresión espontánea, aunque seguía palpándose una leve induración en la zona del monte de Venus.

Comentario

La lipofibromatosis es una lesión benigna poco frecuente, que fue descrita por primera vez por Fetsch et al.¹ en el año 2000, y reconocida como un tumor fibroadiposo de la infancia independiente en la clasificación de la OMS en 2002².

Se trata de una lesión exclusivamente pediátrica. A veces aparece de manera congénita. Se presenta como una masa subcutánea mal delimitada de pocos centímetros, de crecimiento lento e indolora. Las localizaciones preferentes son las manos y los pies^{1,3}. La localización genital, como nuestro caso, es muy poco frecuente. Histológicamente la lesión consiste en una masa mal delimitada en la que alternan fascículos de tejido adiposo constituido por adipocitos maduros, con bandas de fibrosis constituidas por abundantes células fusiformes que tienen un aspecto de fibroblastos inmaduros. Estas bandas de fibrosis y células fusiformes reemplazan los septos de tejido conectivo de la hipodermis. El tejido adiposo puede ocupar más del 70% de la tumoración^{2,4}. En conjunto, la lesión recuerda al hamartoma fibroso de la infancia, excepto porque carece del componente de los islotes de células ovaladas inmaduras inmersas en un estroma mixoide. Las figuras de mitosis son escasas y no se observan células atípicas. En la interfase entre los fascículos de células fusiformes y los adipocitos maduros se pueden observar células intermedias con vacuolas lipídicas en su citoplasma^{1,5}.

Desde el punto de vista inmunohistoquímico las células fusiformes muestran positividad focal y variable para CD-34, bcl-2, proteína S-100, actina de músculo liso y EMA, y en algunos casos también para CD99. La desmina y la citoqueratina son negativas^{1,2,5,6}.

El diagnóstico diferencial de la lipofibromatosis incluye el hamartoma fibroso de la infancia, el fibroma aponeurótico calcificante, el lipoblastoma y el fibrolipoma.

El tumor está mal delimitado y las recurrencias son frecuentes, debido a la dificultad para realizar una extirpación quirúrgica completa, pero no se han descrito casos de metástasis ni transformación maligna.

La exéresis completa es el tratamiento de elección, especialmente si la intervención puede realizarse con una morbilidad mínima. Sin embargo, en los casos en que el compromiso funcional sea significativo tras una exéresis completa, la gestión de estas lesiones debe ser individualizada porque se han descrito casos en los que tras un seguimiento a largo plazo, éstas no progresaron aunque se extirparon de manera incompleta. Parece ser que la lesión recurre más frecuentemente en varones, cuando es congénita, cuando se localiza en las manos o los pies, tras una exéresis incompleta y cuando se observan figuras de mitosis en el componente de células fusiformes^{1,5}.

Bibliografía

1. Fetsch JF, Miettinen M, Laskin WB, Michal M, Enzinger FM. A clinicopathologic study of 45 pediatric soft tissue tumors with an admixture of adipose tissue and fibroblastic elements, and a proposal for classification as lipofibromatosis. *Am J Surg Pathol.* 2000;24:1491–500.
2. Ayadi L, Charfi S, Ben Hamed Y, Bahri I, Gouiaa N, Khabir A, et al. Pigmented lipofibromatosis in unusual location: Case report and review of the literature. *Virchows Arch.* 2008;452:115–7.
3. Herrmann BW, Dehner LP, Forsen Jr JW. Lipofibromatosis presenting as a pediatric neck mass. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2004;68:1545–9.
4. Sasaki D, Hatori M, Hosaka M, Watanabe M, Kokubun S. Lipofibromatosis arising in a pediatric forearm—a case report. *Ups J Med Sci.* 2005;110:259–66.
5. Requena L. Lipofibromatosis. En: Requena L, editor. *Tumores cutáneos de partes blandas*. 1.ª ed Madrid: Ediciones Aula Médica; 2012. p. 933–4.
6. Fuertes L, Santonja C, Kutzner H, Requena L. Inmunohistoquímica en dermatopatología: revisión de los anticuerpos utilizados con mayor frecuencia (parte I). *Actas Dermosifilogr.* 2013;104:99–127.

J. Bernat García^{a,*}, A. Fuertes Prosper^a y E. Martí Ibor^b

^a Servicio Dermatología, Hospital Universitario Doctor Peset, Valencia, España

^b Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Doctor Peset, Valencia, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: josefabernat@hotmail.com (J. Bernat García).