

FIBROMATOSIS DIGITAL INFANTIL (Reporte de un caso tratado con Crioterapia)

Elizabeth Guadagnini de Barboza*
Anairma Durango de Ruiz*
Luis Perich**

Elizabeth G. de B, Durango de R. A, Perich L.: **Fibromatosis digital infantil. Reporte de un caso tratado con crioterapia.** Derm Venez 1995; 33:135-137

RESUMEN

Se presenta el caso de lactante femenina de 15 meses con tumoración grande en tercer dedo de mano izquierda, presente desde el nacimiento, diagnosticándose Fibromatosis digital infantil por correlación anatomoclínica. Se decide practicar criocirugía destructiva con nitrógeno líquido en tres sesiones lográndose eliminar la lesión con resultados funcional y cosmético muy satisfactorios y sin recidivas un año después del tratamiento.

ABSTRACT

The case of a femenine fifteen month old baby is presented with large tumoration on the third finger of the left hand, the tumor has been present since birth, the diagnosis was Infantile digital fibromatosis by clinical, anatomical correlation. Destructive cryosurgery is decided to be practiced with liquid nitrogen in three series getting to eliminate the lesion with very satisfactory functional and cosmetic results and without relapse a year after treatment.

INTRODUCCION

La Fibromatosis digital infantil es un tumor fibroso poco común (aproximadamente 70 casos registrados en la literatura) de etiología desconocida, que aparece durante la infancia o la niñez temprana, caracterizado por su aparición exclusiva en los dedos de manos y pies. El 86% de casos ocurren durante el primer año de vida y en aproximadamente un tercio de los casos ya están presentes en el momento de nacer. Reye en 1965 describió la presencia de cuerpos de inclusión dentro del citoplasma de los fibroblastos proliferados característicos de esta entidad; sin embargo, hay

ejemplos típicos de este tumor informados anteriormente en la literatura. Esta afección es levemente más común en niñas que en varones pero no hay evidencias de ningún rasgo hereditario. Clínicamente se caracteriza por nódulos fibrosos en forma de cúpula que raramente pasan los 2 cm de diámetro; se hallan más frecuentemente en los dedos de manos que en los pies. Pueden ser únicos o múltiples. La lesión es generalmente asintomática pero se han observado deformidades articulares asociadas o alteración funcional en ciertos casos. Tiene tendencia a recidivar localmente (pocas semanas o meses después de la escisión inicial) y en algunos casos se ha reportado resolución espontánea.

ha adquirido un gran auge. La criocirugía es una modalidad terapéutica que consiste en la descarga de un agente de efectos letales y subletales, en este caso un frío extremo, sobre un área predeterminada. El daño que ocurre depende de la temperatura alcanzada por el tejido así como la profundidad y extensión de la congelación. De todos los criógenos disponibles, solamente el nitrógeno líquido puede proveer las temperaturas requeridas (-40 y -60°C en el tejido) para alcanzar la destrucción celular total. Existen dos procedimientos crioquirúrgicos para el tratamiento de lesiones cutáneas: el método abierto, que consiste en la proyección de un rocío o spray y el método cerrado, en el cual una probeta aplicadora hueca es interpuesta entre el criógeno y el objetivo.

En las últimas décadas la criocirugía destructiva con nitrógeno líquido

* Dermatólogo. Unidad de Dermatología y Micología Hospital Universitario de Maracaibo.

** Traumatólogo Adjunto. Servicio de Cirugía de la Mano Hospital Universitario de Maracaibo

MATERIAL Y METODOS

Lactante femenina de 15 meses, natural y procedente de Santa Bárbara del Zulia, producto del II ESAT parto eutócico, quien desde el nacimiento presenta lesión tumoral redondeada, color de piel con áreas eritematosas y superficie algo verrugosa, consistencia firme, la cual fue aumentando progresivamente de tamaño, con un diámetro aproximadamente de 4 cm al momento del examen, localizada en tercio medio y proximal del tercer dedo de la mano izquierda, indolora, sin evidencias de lesiones óseas ni articulares a los Rx. Rutina de laboratorio completamente normal. (Foto 1).



Foto 1: Fibromatosis digital pre-tratamiento

El estudio histopatológico de una muestra de biopsia con punch revela hiperqueratosis de la epidermis, proliferación de fibroblastos en forma difusa y en acúmulos que en algunas áreas rodean anexos extendiéndose al tejido celular subcutáneo. En algunas áreas se observan cuerpos de inclusión intracitoplasmáticos eosinófilicos; proliferación vascular.

Discutido el caso se plantea inicialmente como medida terapéutica extirpación quirúrgica de la lesión con reparación del defecto mediante colgajo inguinal o de pared abdominal los cuales están poco indicados en lactantes por lo que decidimos buscar una alternativa terapéutica por el método de criocirugía destructiva con nitrógeno líquido.

Se utilizó el aparato Cry-Ac manufacturado por Brymmil Corporation, USA, con nitrógeno líquido. Con anestesia local se practica congelación en dos tiempos, utilizando el método abierto o spray con congelación rápida y sólida durante dos minutos, descongelación lenta y posterior nue-

va congelación-descongelación del tumor.

RESULTADOS

Posterior a la necrosis del tejido observada una semana después del procedimiento, se obtuvo reducción significativa de la lesión a las 4 semanas, sin complicaciones postoperatoria, por lo que se practican otras

dos sesiones de criocirugía (sistema doble congelamiento-descongelamiento) con un intervalo de 4 semanas. Como resultado final se logró eliminar completamente la lesión tumoral con tres sesiones de criocirugía destructiva con nitrógeno líquido, con resultados funcional y cosméticos excelentes y sin recidivas un año después del tratamiento. (Foto 2)



Foto 2: Fibromatosis digital Post-criocirugía

COMENTARIOS

La Fibromatosis digital infantil es una entidad poco común, de naturaleza benigna pero que por su localización puede ocasionar deformidades y alteración funcional, recidivante aún después de extirpación quirúrgica y que solo en pocos casos se observa resolución espontánea.

Hoy en día la criocirugía destructiva con nitrógeno líquido es un método de tratamiento bien establecido y de elección en muchas lesiones cutáneas y un método alternativo en muchas otras situaciones. En

vista del resultado altamente satisfactorio obtenido en este caso, consideramos la criocirugía una buena alternativa terapéutica en esta entidad, por su sencillez de aplicación, sin riesgos de anestesia general, sin complicaciones, bajo costo y excelentes resultados funcional y cosmético.

BIBLIOGRAFIA

1. Enzinger, F. Sharon, W.: Proliferaciones fibrosas de la primera y segunda infancia. En: Tumores de Tejidos Blandos. Ed. Panamericana. Buenos Aires. 1985.
2. Beckett, JH. Jacobs AH. Recurring digital fibrous tumors of childhood: A review. *Pediatrics*. 1977; 59: 401-406.

3. Ishii, N. Matsui, I. Ichiyama, S. et al.: A case of infantile digital fibromatosis showing spontaneous regression. *Br J Dermatol* 1989; 121: 129-133.
4. Thomas, B.: Fitzpatrick et al.: Neoplasms, Pseudoneoplasms and Hyperplasia of Supporting Tissue Origin. In *Dermatology in General Medicine*. Fourth Ed McGraw-Hill, Inc. Volume I. p. 1196-1197.
5. Hurwitz, S.: *Clinical Pediatric Dermatology*. 2nd Ed W.B. Saunders Co. Philadelphia. 1993; 229-230.

6. Lubritz, R.R., Castro Ron: *Manual de Criocirugía Dermatológica*, 1979.
7. Lubritz, R.R.: Cryosurgical approach to benign and precancerous tumors of the skin. In: *Cryosurgery for Skin Cancer and Cutaneous Disorders*. Ed. Setrag A. Zaccarian. The C.V. Mosby Company, St. Louis, 1985; p. 41-58.

Skov, L, Baadsgaard, O. *Arch. Dermatol*. 1995; 131:829-832

SUPERANTIGENS. DO THEY HAVE A ROLE IN SKIN DISEASES?

Superantígenos son un grupo de proteínas bacterianas y virales que se caracterizan por su capacidad de estimular un gran número de células T. Ellos unen directamente a moléculas del complejo de histocompatibilidad clase 2 sobre las células presentadoras de antígenos y unen a dichas células con células T expresantes de ciertos receptores, lo cual conlleva a activación policlonal de células T. Se ha demostrado que juegan un rol en el síndrome de shock tóxico y síndrome de ganglios linfáticos mucocutáneos y se ha postulado que juegan un rol en otras enfermedades sistémicas. Ya que en enfermedades inflamatorias como dermatitis atópica y psoriasis se sabe están colonizadas con *Stafilococos Aureus* liberador de superantígeno, el rol de éstos en enfermedades de la piel es de importancia.

Estudios recientes han demostrado que si un superantígeno estafilococcico se aplica en piel humana intacta aparece un cuadro clínico de dermatitis. Además en la presencia de superantígenos las células epidérmicas potencian activamente a las células T. Por lo tanto, los superantígenos pueden jugar un rol en la inducción y exacerbación de enfermedades cutáneas inflamatorias.

Ficha presentada por la Dra. Nilde Costante