

## CASOS PARA EL DIAGNÓSTICO

### Hamartoma fibrolipomatoso: descripción de una forma atípica de presentación



### Unusual Presentation of a Fibrolipomatous Hamartoma

#### Historia clínica

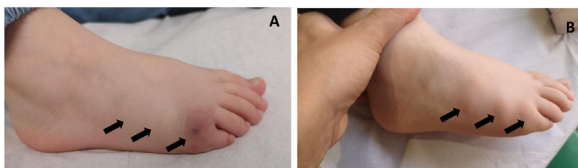
Un niño de 4 años, sin antecedentes personales ni familiares destacables, fue valorado por la presencia de unas lesiones cutáneas en la región lateral del pie derecho. Estas eran asintomáticas, estaban presentes desde el nacimiento y habían experimentado un crecimiento progresivo, proporcional al del paciente. Los padres habían observado episodios de amaratamiento de la lesión más distal, coincidiendo con la concurrencia de cuadros infecciosos respiratorios o de episodios febriles, durante los cuales no se encontraron hallazgos analíticos reseñables (fig. 1A).

#### Exploración física

Se observaron 3 nódulos subcutáneos, de entre 1,5 y 4 cm, con una disposición lineal en la cara lateral del dorso del pie derecho, de una consistencia elástica, no adheridos a planos profundos y no dolorosos y sin componente epidérmico (fig. 1B).

#### Estudio ecográfico

Tras su estudio ecográfico con la sonda de 22 Hz se apreciaron unos engrosamientos pequeños del tejido celular subcutáneo, parcialmente definidos, superficiales, sin invasión de planos profundos ni hallazgos destacables en el examen con Doppler color (fig. 2).



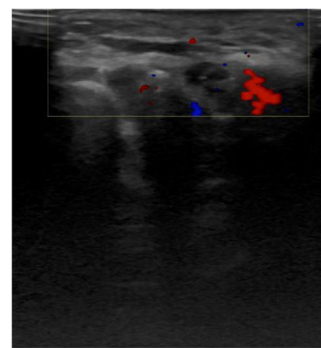
**Figura 1** Fotografía clínica. A. Coloración eritematoviolácea de la piel suprayacente del nódulo más distal de los presentados en la cara lateral del dorso del pie derecho, coincidiendo con procesos infecciosos respiratorios o episodios febriles. B. Tres nódulos subcutáneos de entre 1,5 y 4 cm, de disposición lineal en la cara lateral del dorso del pie derecho con consistencia elástica, no adheridos a planos profundos y sin componente epidérmico.

<https://doi.org/10.1016/j.ad.2022.07.043>

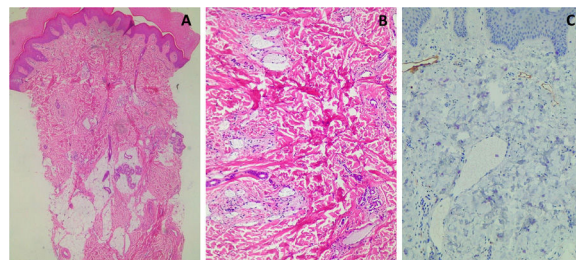
0001-7310/© 2023 AEDV. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

#### Histopatología

La histología de una biopsia en sacabocados del nódulo más distal mostró la presencia de islotes múltiples de tejido adiposo maduro, no encapsulado, localizados entre los haces de colágeno y rodeados de glándulas sudoríparas, en la dermis media y profunda (fig. 3A), así como una proliferación de vasos dilatados (fig. 3B), no linfáticos (podoplanina negativos [fig. 3C]).



**Figura 2** Imagen ecográfica. Pequeños engrosamientos del tejido celular subcutáneo parcialmente definidos sin afectación en profundidad. Sin estructuras vasculares patológicas ni focos de realce vascular bien definidos.



**Figura 3** Anatomía patológica de biopsia-punch 4 mm del nódulo más distal.

A. Tinción con hematoxilina-eosina,  $\times 10$ . Islotes múltiples de tejido adiposo maduro no encapsulado localizado entre los haces de colágeno y rodeando glándulas sudoríparas en la dermis media y profunda. B. Tinción con hematoxilina-eosina,  $\times 40$ . Presencia de vasos dilatados en la dermis superficial. C. Inmunohistoquímica con podoplanina (D 2-40),  $\times 40$ . Negatividad para podoplanina citoplasmática, descartando la naturaleza linfática de los nódulos.

**¿Cuál es su diagnóstico?**

## Diagnóstico

Hamartoma fibrolipomatoso.

## Abordaje diagnóstico-terapéutico

El diagnóstico fue de hamartoma fibrolipomatoso congénito. Se explicó la naturaleza benigna de la condición a los padres, recomendando un manejo conservador.

## Comentarios

El hamartoma fibrolipomatoso congénito precalcáneo fue descrito inicialmente como «pápulas podálicas del recién nacido» en 1990 por Larralde et al<sup>1</sup>. Se encuentra en la literatura con diferentes nomenclaturas (pápulas similares a las piezogénicas del adulto, nódulos de la infancia plantares anteromediales benignos y pápula pédica hipertrófica infantil, entre otras) y en los últimos años se han descrito formas de presentación atípicas<sup>2</sup>.

Se trata de una condición benigna poco frecuente que aparece en el nacimiento o a las pocas semanas de vida. Aunque se desconoce su fisiopatogenia exacta, se han propuesto hipótesis tales como la regresión incompleta del tejido fibroconectivo trabecular fetal, la herniación del tejido graso a través de defectos en la fascia plantar, la alteración congénita de la trama trabecular del tejido fibroconectivo adiposo, así como su vinculación con defectos genéticos<sup>3</sup>.

Habitualmente se manifiesta como unos nódulos bilaterales solitarios simétricos, no dolorosos ni pruriginosos, del color de la piel normal, con un tamaño medio de 1 cm, localizados en la región medial plantar de los talones<sup>1</sup>. No obstante, se han encontrado casos unilaterales, retrocalcáneos, mandibulares y nasales<sup>2</sup>. En este artículo describimos algunas manifestaciones clínicas poco frecuentes: nódulos múltiples unilaterales en el dorso del pie, asociados con cambios eritematovioláceos intermitentes indolentes coincidentes con procesos infecciosos y febriles.

El diagnóstico es clínico, aunque puede apoyarse en la ecografía para el diagnóstico diferencial (lipoma, neurofibroma, hemangioma infantil y congénito y malformación vascular)<sup>4</sup>. El estudio histopatológico puede ser útil ante casos unilaterales, indurados o con rasgos inflamatorios de cara a descartar entidades como la cistoesteatonecrosis del recién nacido, los tumores fibromatosos o los sarcomas<sup>5</sup>. Los hallazgos histopatológicos y ecográficos en nuestro caso coinciden con la descripción expuesta en la literatura<sup>1,3,4,6</sup>. El aumento del número de vasos sanguíneos, sin alteraciones perivasculares, podría estar implicado en el amoratamiento cutáneo asociado a las lesiones que exponemos.

En su evolución, suelen aumentar de tamaño de forma progresiva con el crecimiento del niño. Dada la ausencia de síntomas y de repercusión orgánica, su curso benigno y la posibilidad de que se produzca una regresión espon-

tánea en algunos casos, la actitud más adecuada es la observación clínica. Se recurre solo a la escisión quirúrgica si las lesiones persisten, se vuelven sintomáticas o condicionan consecuencias funcionales o alteraciones de la marcha<sup>1,3,5</sup>.

En conclusión, describimos un caso con esta entidad, seguramente infrarreportada, con unas manifestaciones atípicas en cuanto al número (múltiples), simetría (unilateral), localización (dorso del pie) y asociado a cambios de aspecto durante eventos infecciosos y febriles. Se requiere incrementar el número de casos descritos en la literatura de cara a caracterizar mejor su fisiopatogenia y la evolución natural.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Bibliografía

1. Rubio-Flores C, Lopez-Barrantes Gonzalez O, Garrido-Gutierrez C, Diaz-Diaz RM. Precalcaneal congenital fibrolipomatous hamartoma. *Actas Dermosifiliogr*. 2012;103:651–3.
2. Rodriguez Bandera AI, Saylor DK, Beato MJ, North J, Frieden IJ. Cutaneous fibrolipomatous hamartoma: Report of 2 cases with retrocalcaneal location. *Pediatr Dermatol*. 2018;35:498–501.
3. Yang JH, Park OJ, Kim JE, Won CH, Chang SE, Lee MW, et al. Precalcaneal congenital fibrolipomatous hamartoma. *Ann Dermatol*. 2011;23:92–4.
4. Rodriguez-Bandera AI, Feito-Rodriguez M, de Lucas-Laguna R. Clinical and ultrasound image of a cutaneous fibrolipomatous hamartoma. *Actas Dermosifiliogr*. 2019;110:513–5.
5. Tella E, Dommergues MA, Frund-Fresard CD, Mahe E. [precalleal congenital fibrolipomatous hamartoma]. *Arch Pediatr*. 2017;24:499–500.
6. Jakhar D, Kaur I, Singal A, Sharma S. Precalcaneal congenital fibrolipomatous hamartoma: Rare or under-reported? *J Cutan Patol*. 2019;46:277–9.

E. García Verdú\*, A. Rodríguez-Villa Lario e I. Polo-Rodríguez

*Servicio de Dermatología, Hospital Universitario Príncipe de Asturias, Universidad de Alcalá, Madrid, España*

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [elenuskigv7@gmail.com](mailto:elenuskigv7@gmail.com) (E. García Verdú).