

REVISTA ARGENTINA de DERMATOLOGÍA

Rev Argent Dermatol

Volumen 89 N° 1 - Enero - Marzo 2008



**ASOCIACIÓN
ARGENTINA de
DERMATOLOGÍA**

Editada en Buenos Aires
Argentina - Publicación Trimestral
ISSN 0325-2787
ISSN ON-LINE 1851-300X

SECTOR ATLAS - ATLAS SECTOR

FIBROMA APONEURÓTICO CALCIFICANTE *CALCIFIFYING APONEUROTIC FIBROMA*

M C VERDI *

Rev Argent Dermatol 2008; 89: 22-27.



Fig 1: Destrucción parcial del platillo ungueal.



Fig 2: Cicatriz de cirugía previa a mayor aproximación.

* Jefa de Unidad de Diagnóstico y Terapéutica de Dermatología.

Hospital General Zonal de Agudos
"Dr. Carlos Bocalandro".
Ruta 8 Km 20,500. Loma Hermosa.
Partido 3 de Febrero. Provincia de Buenos Aires.



Fig 3: Imagen radio opaca en contacto con parte ósea.

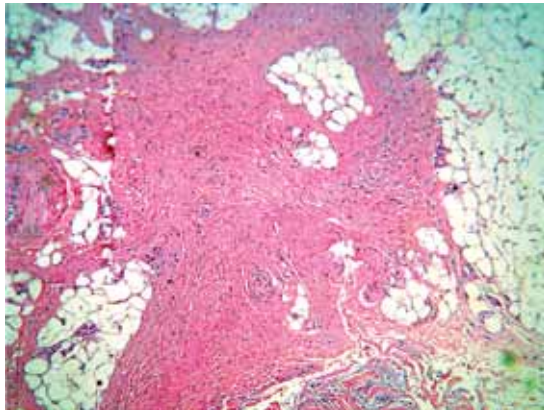


Fig 4: Microscopía. Proliferación de amplias bandas de tejido fibroso que se extienden al tejido adiposo.

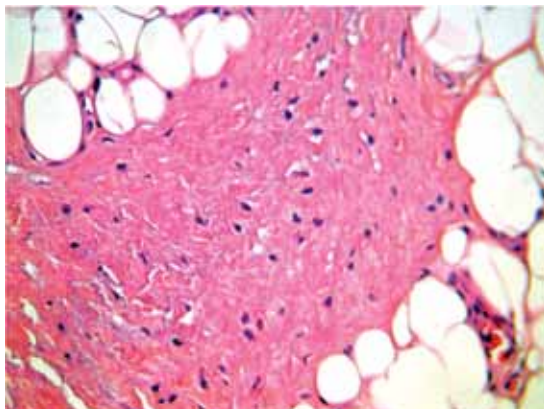


Fig 5: Fibroblastos redondos u ovoides con citoplasma amplio eosinófilo.

SUMMARY This case is the report of a young patient from Paraguay that presented with a lesion in the nail plate of the left hallux. The patient underwent surgery in her country with a diagnosis of calcifying aponeurotic fibroma. The new surgery performed confirmed a local recurrence of the tumor.

KEY WORDS: calcifying aponeurotic fibroma, recurrence.

INTRODUCCIÓN

El fibroma aponeurótico calcificante (FAC) es un tumor benigno infrecuente de partes blandas, que aparece más comúnmente en extremidades de pacientes jóvenes, con alta tendencia a la recidiva local debido a su crecimiento infiltrativo, después del tratamiento quirúrgico.

HISTORIA CLÍNICA

HC N° 209174: RFG, A paciente femenina de 14 años de edad, oriunda de Paraguay, consulta por lesión en hallux izquierdo con destrucción parcial del platillo ungueal sobre lesión subyacente; fue intervenida quirúrgicamente en su país natal, diez meses antes. El informe histológico (Biopsia N° 20911) mostró: tejido fibroso denso con áreas de osificación sin atipias. Diga: Fibroma aponeurótico calcificante (Dr. Felipe Recalce Ibarra 10/05/2007).

En la radiografía simple (Fig 3) se visualiza una imagen radio opaca en forma de copa, que no muestra áreas calcificadas debido al poco tiempo de evolución de la lesión.

Se le realiza resección quirúrgica de la lesión en el Servicio de Traumatología, con informe histológico de la pieza quirúrgica N° 42792 (Figs 4 y 5): Nódulo de aproximadamente 1 cm de diámetro mal definido, firme, blanco grisáceo. Microscopía: Proliferación de amplias bandas de tejido fibroso que se extienden al tejido adiposo. Fibroblastos redondos u ovoides con citoplasma amplio eosinofílico, compatible con fibroma aponeurótico calcificante (Dra. Liliana Balsells).

COMENTARIOS

Las fibromatosis son definidas como "proliferación fibroblástica infiltrante", que no poseen ninguna de las características de una respuesta inflamatoria ni rasgos de neoplasia inequívoca".^{1,2}

Otra definición encontrada en la bibliografía consultada, las define como "un grupo de tumores fibroblásticos no metastatizantes, que tienden a invadir localmente y a recidivar después de la extirpación quirúrgica".^{1,3} Si bien ninguna de las dos definiciones es totalmente precisa, ambas caracterizan la naturaleza genérica y destacan el hecho de que algunas pueden ser fatales por agresión local y no por dar metástasis.

Las fibromatosis pueden aparecer a cualquier edad y en gran variedad de localizaciones anatómicas, aunque algunas se hallan principalmente en lactantes y niños; otras aparecen en el adulto y son menos frecuentes que las formas juveniles.¹

Anderson¹ advierte, no emplear el término "fibroma" para designar cualquier lesión fibroblástica en los tejidos blandos profundos, dado que el término "fibroma" implica una lesión bien circunscripta y encapsulada, compuesta por fibroblastos bien diferenciados que resuelven con la extirpación quirúrgica.

Según Enzinger y Weiss⁴ se distinguen cuatro clases de proliferaciones fibrosas:

- 1- Proliferaciones fibrosas benignas
- 2- Fibromatosis desmoides (superficiales y profundas)
- 3- Proliferaciones fibrosas malignas
- 4- **Proliferaciones fibrosas de la primera y segunda infancia.**

Estas últimas incluyen lesiones que aparecen en los primeros años de vida, con características diferentes a las encontradas en niños más grandes y adultos. Están constituidas por un grupo de afecciones infrecuentes, poco conocido, mal definido, de origen mesenquimatoso con tendencia a la agresividad local y no dan metástasis; histológicamente formadas por células fusiformes semejantes a fibroblastos. Algunos fibrosarcomas de bajo grado de malignidad, han sido comunicados como fibromatosis juveniles por la similitud histológica con estos cuadros, aumentando la confusión sobre el tema.

Un término más amplio y abarcativo es "proliferaciones fibrosas de la infancia y juventud" y se las divide en:

- **Lesiones solitarias o localizadas:** crecimiento infiltrativo, a veces destructivo con tendencia a la recidiva sin capacidad de dar metástasis.
 - Fibromatosis digital
 - Fibroblastoma de células gigantes
 - **Fibroma aponeurótico calcificante**
- **Lesiones múltiples:** afectan un sitio anatómico o pueden estar distribuidas por todo el cuerpo.
 - Miofibromatosis
 - Fibromatosis hialina juvenil⁵

FIBROMA APONEURÓTICO CALCIFICANTE

Descrita por Keasbey⁶ en 1953 como neoplasia caracterizada por inusuales fibroblastos, con áreas de diferenciación cálcica y condroide, encontrada en un paciente joven por lo que la llamó fibroma aponeurótico juvenil.

En 1961 Keasby y Fonselau detectan el cuadro en adultos y lo denominan fibroma aponeurótico. En 1964 Liechtenstein y Goldman y en 1973 Iwasaki y Enjoji definen estas lesiones como calcificantes.⁷

La edad de aparición es entre el nacimiento y los 62 años de edad, con un pico entre los 8 y 14 años^{9,10}. Es más frecuente en el sexo masculino 2:1. Sin evidencia de incidencia familiar. Lo encontramos en manos (77%),

palma, dedos y pies (13%), región plantar y tobillo.

Otros sitios anatómicos reportados fueron: cuero cabelludo, región lumbosacra, rodilla, brazo, antebrazo, codo, cuello y pared abdominal.

El período de intervalo de recidiva es de 6 meses a 8 años.⁸

Clínicamente se presenta como una masa nodular indolora, móvil, pobremente delimitada, de crecimiento lento de varios meses o años de evolución, que en la mayoría de los casos no limita el movimiento ni causa molestias.

En los exámenes complementarios se visualizan: en la radiografía una masa tenue con moteado cálcico; en la TAC y RMN: masa de tejido blando con calcificación moteada no específica. La RMN es útil para determinar la extensión del tumor en el preoperatorio, con la ventaja de no necesitar para estos casos sustancia de contraste. Puede no haber correlación entre la calcificación que se ve en los diagnósticos por imagen, con la encontrada en la histopatología.

El diagnóstico de fibroma aponeurótico calcificante no es clínico, ni radiológico; el diagnóstico exacto es histológico.⁹

ANATOMÍA PATOLÓGICA

Actualmente se cree que es de origen fibroblástico. Keasbey y Fanselau definen dos fases durante el crecimiento: en la primera es destructivo e infiltrativo, la denominan fase florida o difusa y la calcificación está ausente; en la segunda es una masa nodular con bordes bien definidos, llamada fase de demarcación o compacta, la que muestra calcificación y cartilago en formación. Es factible que el FAC aparezca en el límite de inserción del tendón en el músculo y es característico que rodee e infiltre el tejido graso y el músculo esquelético.^{9,11}

En la **macroscopía** se encuentra una masa o nódulo mal definido, firme o gomoso, blanco grisáceo, raramente mayor de 3 cm, si tiene áreas calcificadas da sensación cartilaginosa al cortar. Generalmente el tejido tumoral aparece con porciones de la grasa, músculo esquelético y tejido fibroso circundante.

En la **microscopía** se visualiza proliferación de amplias bandas de tejido fibroso, que se extienden al tejido adiposo. Fibroblastos redondos u ovoides, con citoplasma amplio eosinófilo, que puede mostrar orientación paralela y más raramente lo hacen en "rueda de carro" o formando empalizadas de modo parecido al granuloma anular. Con frecuencia se ven focos de calcificación rodeados por células semejantes a condrocitos, ubicadas en cavidades lacunares.^{10,11}

TRATAMIENTO

Quirúrgico: tratando de llegar a la resección completa con margen preservando la función; también es quirúrgico el tratamiento de las recidivas.^{9,11}

Se debe seguir al paciente con controles periódicos a lo largo de la vida, ya que hay casos reportados en la literatura de recidivas en seguimientos de 23 años de evolución, resultando especialmente útiles los estudios radiológicos de alta complejidad como la TAC la RNM⁸.

EVOLUCIÓN Y PRONÓSTICO

Casi todos los autores coinciden que el 50% de los casos recidivan. Enzinger y Allen refieren un alto porcentaje de recidiva por debajo de los 5 años de edad.⁹ No hay registro de transformación maligna o MTS excepto dos casos comunicados en la literatura por Amaravati¹² y Lafferty¹³.

CONCLUSIÓN

El FAC es un raro e infrecuente tumor benigno, con alta tendencia a la recaída local después del tratamiento quirúrgico, enrolado dentro de las fibromatosis de la primera y segunda infancia, que afecta a edades tempranas de la vida y cuyo diagnóstico preciso es histopatológico. Se debe a los pacientes controles periódicos a lo largo de la vida.

RESUMEN

Se reporta una joven paciente oriunda de Paraguay, con lesión en platillo ungueal de hallux izquierdo, previamente intervenida en su país por FAC, quien fue sometida nuevamente a cirugía, confirmándose así la sospecha clínica de recaída local del tumor.

PALABRAS CLAVE

Fibroma aponeurótico calcificante, recaída.

REFERENCIAS

- 1) Anderson K. Patología. Editorial Panamericana. Octava Edición. Buenos Aires. Argentina. 1986; 1951-2015.
- 2) Mackenzie DH. The fibromatosis: a clinicopathological concept. *Br Med J* 1972; 4: 277.
- 3) Allen PW. The fibromatosis: a clinicopathological classification based on 140 cases. *Am J Surg Pathol* 1977; 1: 255-305.
- 4) Enzinger FM y Weiss SW. Tumores de tejidos blandos. Editorial Médica Panamericana. Primera reimpression. Buenos Aires. Argentina. 1988; 4: 86-119.
- 5) Schroh R. Proliferaciones fibrosas de la infancia (fibromatosis juveniles). En: Larralde de Luna M "Dermatología Neonatal y Pediátrica". EDIMED. Ediciones Médicas. Buenos Aires: Argentina 1995; 13:109-111.
- 6) Keasbey LE. Juvenile aponeurotic fibroma (calcifying fibroma): a distinctive tumor arising in the palms and soles of young children. *Cancer* 1953; 6: 338-346.
- 7) Melike O, Afsin U, Yü ksel k, Kaya Y, Gürcan y Demet S. A Case of Calcifying aponeurotic fibroma of the Scalp: Case Report and Review of the Literature. *Dermatologic Surg* 2007; 33:1380-1383.
- 8) Murphy BA, Kilpatrick SE, Panella MJ y White WL. Extra-acral calcifying

- aponeurotic fibroma: a distinctive case with 23- year follow-up. *J Cutan Pathol* 1996; 23: 369-372.
- 9) Hasegawa HK, Park S y Hmazaki M. Calcifying aponeurotic fibroma of the knee: A case report with radiological findings. *J Dermatol* 2006; 3: 169-173.
 - 10) Enzinger FM y Weiss SW. Fibrous tumors of infancy and childhood: Soft Tissue Tumors. Cuarta Edición. Mosby-Year Book. St Louis. USA. 2001; 388-395.
 - 11) Magnin PH y Casas J.G. "Tumores de la piel benignos y malignos". López Liberos Editores. Buenos Aires. Argentina. 1978; 164.
 - 12) Amaravati R. Rare malignant transformation of a calcifying aponeurotic fibroma. *J Bone Joint Surg Am* 2002; 84-A: 1889.
 - 13) Lafferty KA, Nelson El, Demuth RJ, Miller SH y Harrison MW. Juvenil aponeurotic fibroma with disseminated fibrosarcoma. *J Hand Surg* 1986; 11-A: 737.