

Tumor de reye comunicación de un caso tratado con corticoide tópico de mediana potencia

REYE TUMOR: REPORT OF A CASE TREATED WITH A MEDIUM POWER CORTICOSTEROID



Abr - Jun 2016 | Vol. 97 N°2

Caso clínico patológico
Rev. argent. dermatol. 2016; 97 (2): 31 – 37.
Publicado en línea 2016, Junio / Published online June 2016.
Tumor de Reye comunicación de un caso tratado con corticoide tópico de mediana potencia

Autores | Contacto

AD Pérez-Elizondo *

* Dermato-Oncólogo.

Hospital para el Niño. Instituto Materno-Infantil del Estado de México. Profesor de Pre y Postgrado de la Universidad Autónoma del Estado de México

E-mail: antoniodavid64@gmail.com

El autor no declara conflicto de interés económico alguno.

Recibido: 21-03-2016

Aceptado para su Publicación: 04-05-2016

RESUMEN

La fibromatosis digital infantil o fibroma por cuerpos de inclusión, es una entidad de rara incidencia, que se caracteriza por una proliferación benigna de células miofibroblásticas, que forman nódulos en el dorso de los dedos de manos o pies en los niños. Tiene una imagen histológica muy característica y una tendencia a la recurrencia; algunos pueden involucionar espontáneamente sin tratamiento. Se presenta el caso de un niño de siete meses de edad, que desde el nacimiento presentó tumoraciones nodulares en la punta de los dedos; la histología mostró una proliferación de haces entrelazados de células fusiformes con núcleos vesiculosos, en cuyo citoplasma presentaba cuerpos de inclusión eosinofílicos, teñidos con la coloración tricrómica de Masson.

PALABRAS CLAVES

Fibromatosis; Tumor de Reye; Miofibroblastos.

SUMMARY

Infantile digital fibromatosis or inclusion body fibromatosis is a rare entity, which is characterized by a benign proliferation of myofibroblast cells that form nodules on the back of the fingers or feet of children. It has a distinctive histological picture and a tendency to recur; some may regress spontaneously without treatment. I present the case of a 7-month-old, that from birth has a small nodular tumors on the tips of his fingers; histology showed a proliferation of beams intertwined spindle cells with vesicular nuclei, in which cytoplasm showed eosinophilic inclusion bodies stained with Masson trichrome staining.

KEY WORDS

Fibromatosis; Reye tumor; Myofibroblast.

INTRODUCCIÓN

Descrito por Reye en 1965, corresponde a un infrecuente proceso proliferativo benigno de células miofibroblásticas, en cuyo citoplasma se encuentran cuerpos de inclusión eosinofílicos, redondeados, de localización paranuclear, bastante característicos. A la fecha se desconoce la etiopatogenia de esta entidad, se menciona un origen viral, traumático o probablemente una organización defectuosa de los filamentos de actina en los miofibroblastos. Se distingue de otros tumores fibromatosos de tejidos blandos por: 1) presentación limitada a los dedos de las manos y pies en niños; 2) marcada tendencia a recurrir y 3) presencia de cuerpos de inclusión citoplásmicos de localización perinuclear eosinofílicos, circundados por un típico halo claro. A la microscopía electrónica, corresponden a miofibroblastos con degradación de filamentos de actina, que bien constituyen los cuerpos de inclusión característicos. Sin comprometer el pulgar ni el primer orjejo del pie, son neoformaciones noduliformes sobreelevadas bien definidas de base sésil, firmes al tacto, de tinte rojizo pálido o rosado que suelen aparecer antes del primer año de vida; alrededor del 30% de los casos es un hallazgo al nacimiento^{1,2,3,4}.

CASO CLÍNICO

Se atiende un lactante del sexo masculino de siete meses de vida, en la consulta de Dermatología del Hospital para el Niño del Instituto Materno-Infantil del Estado de México. Presenta dermatosis localizada a extremidad superior derecha, involucrando el cuarto y quinto dedos de la mano, caracterizada por escasas neoformaciones hemiesféricas y ovoides sobreelevadas, bien definidas, de color rosado brillante de aproximadamente 0.8 por 0.5 cm de tamaño, duras al tacto, asintomáticas. Se localizan en la porción distal de los dedos en el aspecto palmar y lateral interno, otra a nivel del pliegue ungueal proximal del quinto dedo, condicionando cambios distróficos lineares y adelgazamiento del plato ungueal (**Figs 1 y 2**). Evolución desde el nacimiento con crecimiento lentamente progresivo; fue referido por facultativo con el diagnóstico presuntivo de verrugas vulgares de difícil manejo. Niegan antecedentes heredofamiliares y personales patológicos de importancia, para la enfermedad actual. Frente a la sospecha de un proceso hamartomatoso o tumoración fibrosa, de origen desconocido, se procede a la realización de una biopsia lesional para análisis anátomo patológico, previo aseo de la región con solución de clorhexidina y bloqueo anestésico troncular.



Fig 1: tumoraciones nodulares firmes en la cara palmar.



Fig 2: neoformaciones digitales, aspecto dorsal, distrofia ungueal.

Se informó una lesión nodular integrada por un proceso fusocelular proliferativo, de aspecto arremolinado de fibroblastos uniformes, entremezclados en denso estroma de fibras engrosadas de colágeno, a nivel de la dermis y tejido graso subcutáneo (**Fig 3**). El médico patólogo bajo tinción tricrómica de Masson, identificó pequeñas inclusiones intracitoplásmicas perinucleares eosinofílicas, rodeadas por un halo claro. El diagnóstico microscópico es compatible con fibromatosis digital infantil.

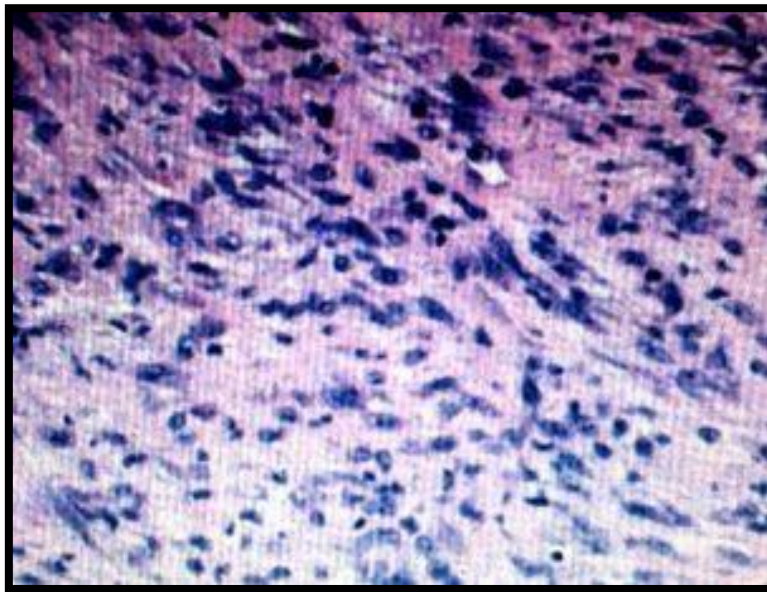


Fig 3: proliferación fibrosa en dermis (H&E x 40).

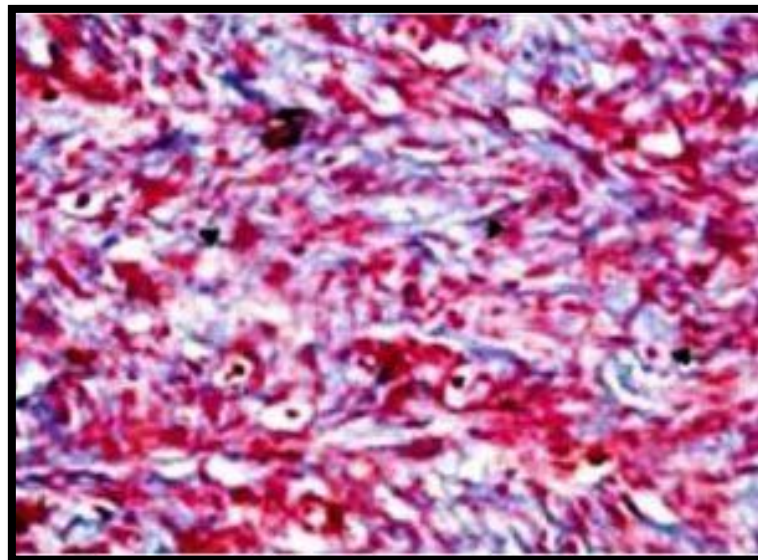


Fig 4: inclusiones citoplásmicas perinucleares con halo claro circundante (tinción tricrómica de Masson).

Se explicó a los padres la naturaleza benigna aunque no auto limitada del padecimiento, brindando la posibilidad de extirpación quirúrgica, alternativa terapéutica a la que se negaron. Se decidió en conjunto el uso de furoato de mometasona ungüento, bajo oclusión nocturna durante dos meses con dosis de reducción cada tercera noche y finalmente una vez por semana, hasta completar cinco meses más. Se observó el lento aplanamiento del volumen lesional con desaparición casi total de las neoformaciones; en las visitas médicas periódicas de control durante un año más no se evidenció recidiva (**Figs 5 y 6**). A pesar de la respuesta favorable al tratamiento instituido, evitando en lo posible la cirugía, se notificó a los familiares la posibilidad eventual de la reaparición de las lesiones en un tiempo no determinado.



Fig 5: mejoría clínica tras cinco meses de tratamiento.



Fig 6: aplanamiento lesional, discreta mejoría de la distrofia ungueal.

COMENTARIO

El tumor de Reye o fibromatosis digital infantil, es un infrecuente proliferación miofibroblástica; se han publicado alrededor de 100 casos en la literatura médica internacional, en general es de curso benigno pero con una alta tasa de recidiva, oscilando ente el 60-90% de los casos, luego de la resección quirúrgica. Los cuerpos de inclusión citoplasmáticos de distribución paranuclear característicos, se han descrito en los tumores filoides de la mama, angioleiomioma de vulva y lengua e incluso en fibromas infantiles postraumáticos, no siendo patognomónicos de esta entidad. Se recomienda un manejo conservador dada la potencial involución del cuadro; se reserva la microcirugía de Mohs, los injertos o colgajos de avance, en casos agresivos deformantes o que comprometen la movilidad digital. Oh y col utilizaron con éxito la inyección intralesional de 5-

fluorouracilo en un niño de siete años de edad. En el caso presentado tras visitas regulares de vigilancia, el empleo terapéutico de un esteroide tópico bajo oclusión resultó exitoso^{5,6,7,8}.

REFERENCIAS

1. Laskin WB, Miettinen M, Fetsch JF. Infantile digital fibroma / fibromatosis. A clinicopathologic and immunohistochemical study of 69 tumors from 57 patients with long-term follow-up. *Am J Surg Pathol* 2009; 33:1-13.
2. Falco NA, Upton J. Infantile digital fibromas. *J Hand Surg Am* 1995; 20: 1014-1020.
3. Requena L. Fibromatosis digital infantil. En: Tumores cutáneos de partes blandas. Madrid: Aula Médica. 2012; 247-250.
4. Failla V, Wauters O, Nikkels-Tassoudji N, Carlier A, André J, Nikkels AF. Congenital infantile digital fibromatosis: a case report and review of the literature. *Rare Tumors* 2009; 1: 73-74.
5. Taylor HO, Gellis SE, Schmidt BA, Upton J, Rogers GF. Infantile digital fibromatosis. *Ann Plast Surg* 2008; 61 (4): 472-476.
6. Ishii N, Matsui K, Ichiyama S, Takahashi Y, Nakajima H. A case of infantile digital fibromatosis showing spontaneous regression. *Br J Dermatol* 1989; 121 (1): 129-133.
7. Blanes M, Betlloch I, Botella R, Peiró FM. Painless nodules on the fingers of a 4-year-old boy. *Actas Dermosifiliogr* 2005; 96: 325-327.
8. De León B, Fernández JM. Fibromatosis con cuerpos de inclusión (fibromatosis digital infantil) en un niño. *An Med Asoc Med Hosp ABC* 2004; 49 (3): 147-150.