

HAMARTOMA FIBROLIPOMATOSO PRECALCÁNEO

Jonathan Murillo Abadía, María Moreno Barrero, Susana Bahamonde Cabria, Ma Isabel Alaejos Pérez, Ariadna Barceló Poch, Miriam Onecha Vallejo, Sara Plaza Loma, Blanca Esther Viñuela Rueda.¹

¹Complejo Asistencial de Palencia, Palencia.

OBJETIVO DOCENTE

- Revisar el hamartoma fibrolipomatoso congénito como entidad diagnóstica benigna al encontrar bultomas cutáneos en población infantil.
- Conocer los principales hallazgos en las diferentes técnicas diagnósticas en esta entidad.

INFORME DE CASO

- Se presenta los casos de dos pacientes de 11 y 24 meses de edad, los cuáles consultan por la presencia de bultos asintomáticos en región plantar y talar bilateral de crecimiento lento, percibidos desde temprana edad por los padres.
- A la exploración física en atención primaria, se palpan nódulos simétricos delante del calcáneo, sin cambios en la coloración de la piel, de consistencia elástica, móvil y no dolorosas; con impresión diagnóstica inicial de bultoma inespecífico en el primer paciente y quiste sinovial en el segundo.

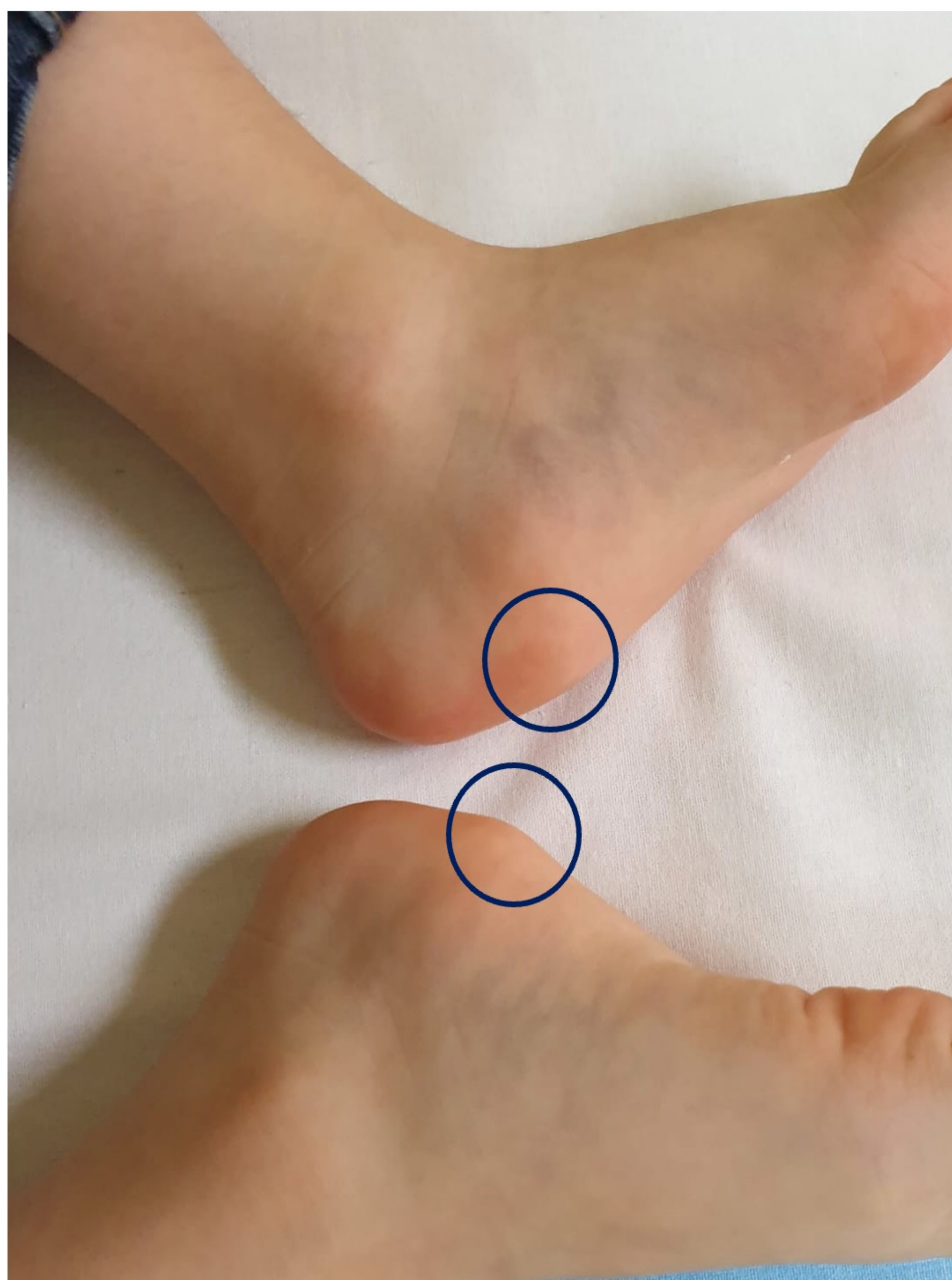


Figura 1: Aspecto clínico de nódulos cutáneos blandos en ambos pacientes, sin cambios en la coloración de la piel, compatibles con hamartomas cutáneos fibrolipomatosos precalcáneos.

REVISIÓN DEL TEMA

- El hamartoma fibrolipomatoso precalcáneo, descrito previamente en la literatura bajo los títulos de: “pápulas podálicas congénitas piezogénicas, cojinetes grasos del talón o nódulos plantares adiposos congénitos bilaterales”.
- Corresponden a tumoraciones benignas caracterizadas por la proliferación lenta de adipocitos maduros rodeados por septos fibrosos en la dermis media y profunda.
- Se manifiestan como nódulos blandos, bilaterales y simétricos en la región plantar, no dolorosos y sin cambios en la piel suprayacente.
- Son lesiones congénitas, pero la mayoría se perciben años después del nacimiento.

ETIOLOGÍA

- En su mayoría, los casos de hamartomas fibrolipomatosos son esporádicos, aunque se ha planteado la posibilidad de tener una herencia autosómica dominante o ligada al cromosoma X.
- Las causas subyacentes varían e incluyen:
 - Hipertrofia resultante de una involución incompleta del tejido subcutáneo plantar fetal normal.
 - Hernia congénita en los tejidos grasos.
 - Formación de tejido conectivo y graso de manera hamartomatosa.

DIAGNÓSTICO

- El diagnóstico fundamentalmente está basado en la exploración física y en casos de clínica confusa se utilizarán las pruebas de imagen para facilitar el diferencial y evitar el uso de pruebas invasivas (biopsia).
- La ecografía permite diferenciar las imágenes sólidas de las masas quísticas, demuestra la ubicación de estas en los planos tisulares y permite definir la presencia de vascularización.
- Con una adecuada especificidad la RMN muestra utilidad en el diferencial de las lesiones precalcáneas, conforme a la composición grasa o de tejido fibroso, sin llegar a ser necesaria para el diagnóstico (con la sospecha clínica y los hallazgos ecográficos basta).

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES

De aparición
desde el
nacimiento:

Lipomas.

Nevus lipomatosos.

Fibromatosis juvenil.

Vasculares (Hemangioma infantil, hemangioma
congénito, malformaciones linfáticas).

Hipoplasia dérmica.

Neurofibroma plexiforme.

De aparición
en la
adolescencia:

Lipoma.

Pápulas piezogénicas traumáticas.

Tabla 1: Diagnósticos diferenciales del hamartoma fibrolipomatoso precalcáneo congénito.

ECOGRAFÍA

- Se visualizan como engrosamientos del tejido celular subcutáneo y/o la dermis.
- La ecogenicidad es dependiente del elemento predominante en el hamartoma.
- En la dermis reticular se produce un engrosamiento debido a islotes de tejido graso entre las fibras colágenas; estos islotes pueden extenderse hacia la hipodermis. En consecuencia, se observarán áreas hipoecoicas rodeadas por haces hiperecoicos a nivel de la dermis profunda y el tejido celular subcutáneo.
- Al no presentar un aumento del flujo sanguíneo, no aumenta la señal al Doppler y facilita diferenciarle de lesiones vasculares.

CARACTERÍSTICAS RADIOLÓGICAS

Entidad	Ecogenicidad	Doppler	Hallazgo característico
Hamartoma fibrolipomatoso	Hipoecoico, heterogéneo	Ausencia de señal	Haces hiperecoicos limitados por lagunas hipoecoicas. Márgenes mal definidos.
Malformación vascular	Hipoecoico, heterogéneo	Señal variable	Lagunas anecoicas compresibles. Márgenes mal definidos.
Lipoma	Isoecoico o Hiperecoico	Ausencia de señal	Líneas hiperecoicas paralelas a la superficie cutánea. Márgenes bien definidos.
Hemangioma congénito	Heterogéneo	Señal Doppler aumentada	Trombos intravasculares y componentes venosos ingurgitados. Aneurismas vasculares. Márgenes mal definidos.
Hemangioma infantil	Variable o superponible al hemangioma congénito	Señal Doppler aumentada	Variable, dependiente de la fase evolutiva (proliferativa o involutiva).

Tabla 2: Características radiológicas a tener en cuenta en la ecografía y hallazgos particulares de sus principales diagnósticos diferenciales.

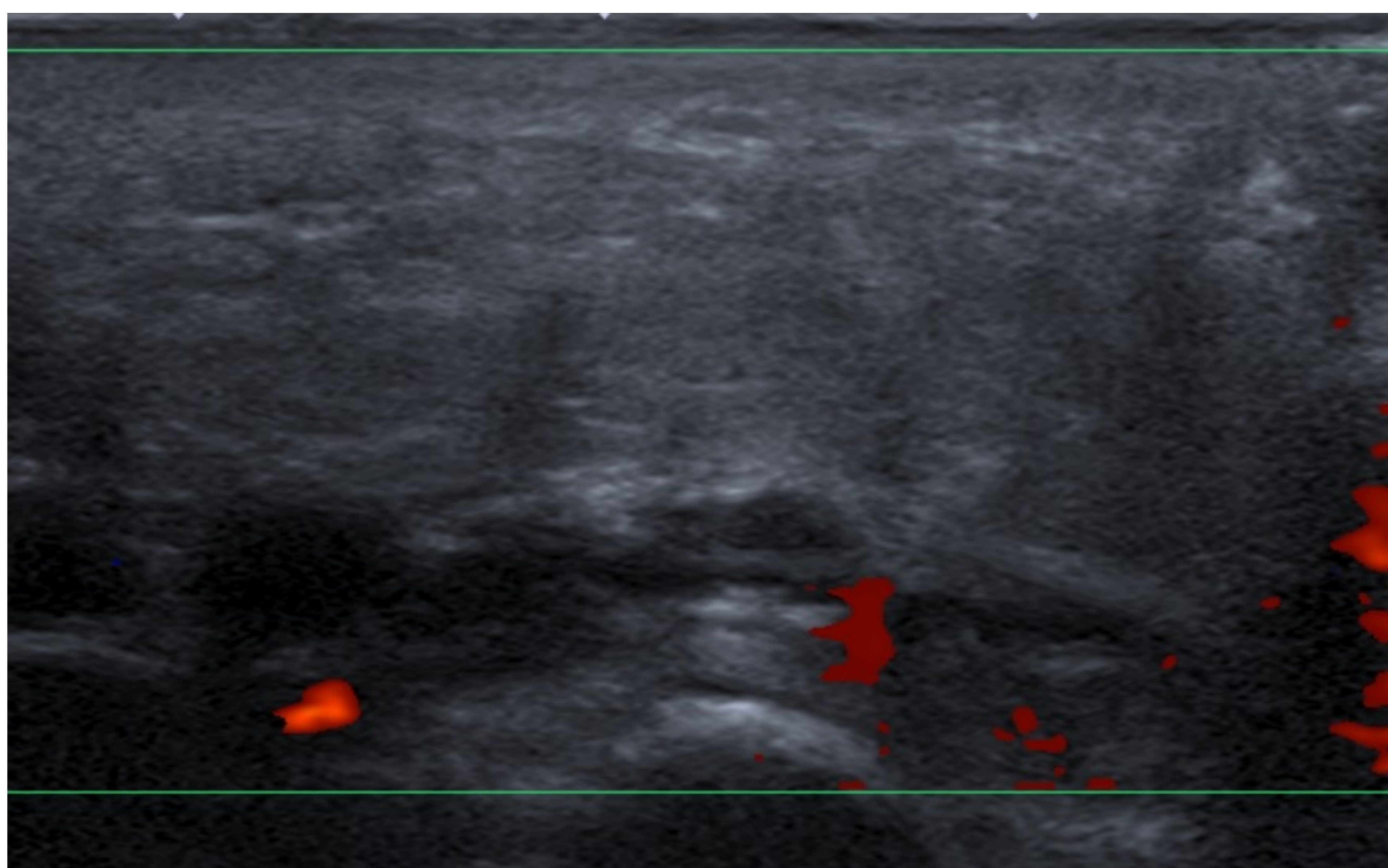
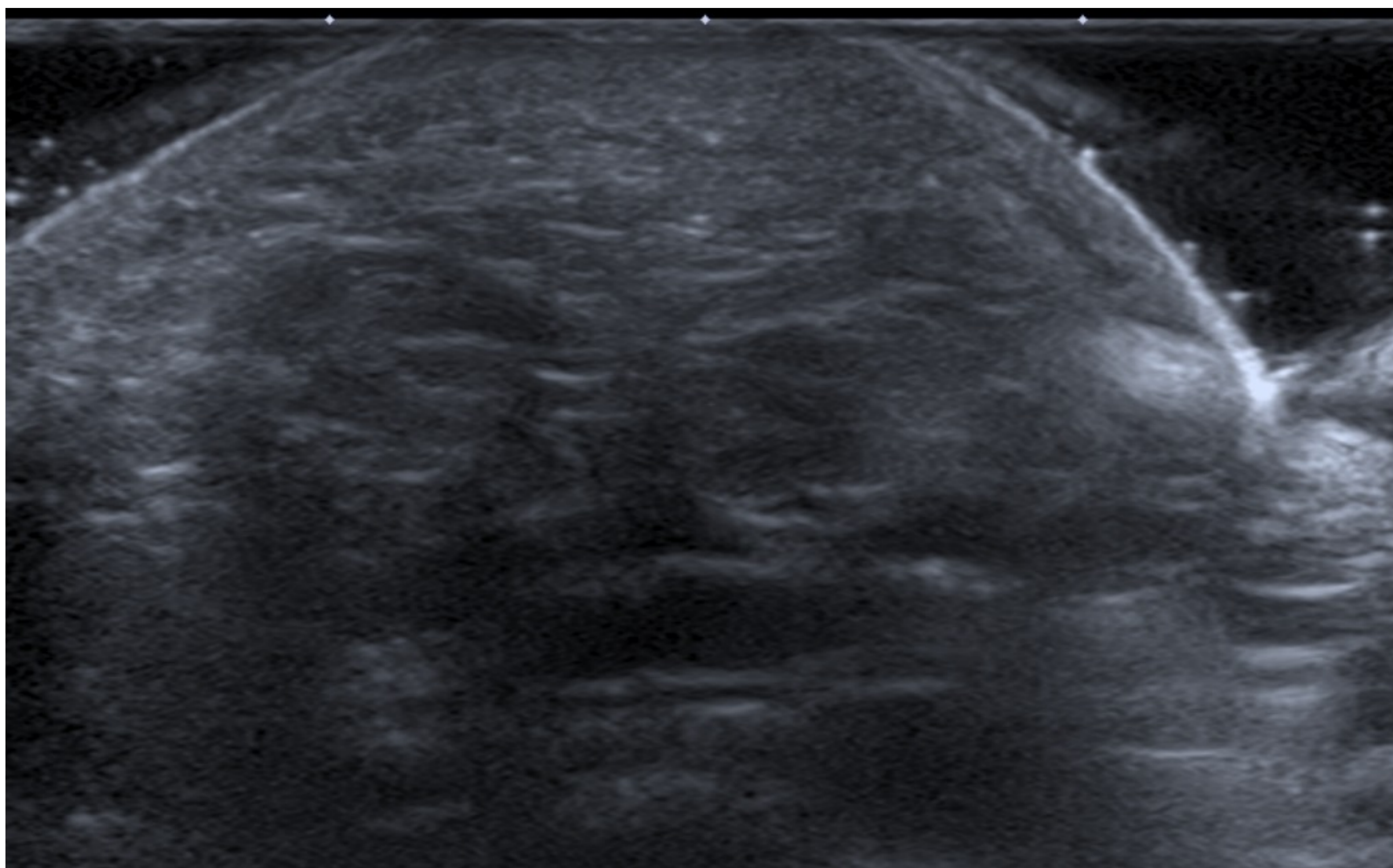


Figura 2: Estudio radiológico del caso. Hamartoma fibrolipomatoso plantar: Nódulos hipoeoicos y heterogéneos de bordes mal definidos, con ausencia de señal doppler.

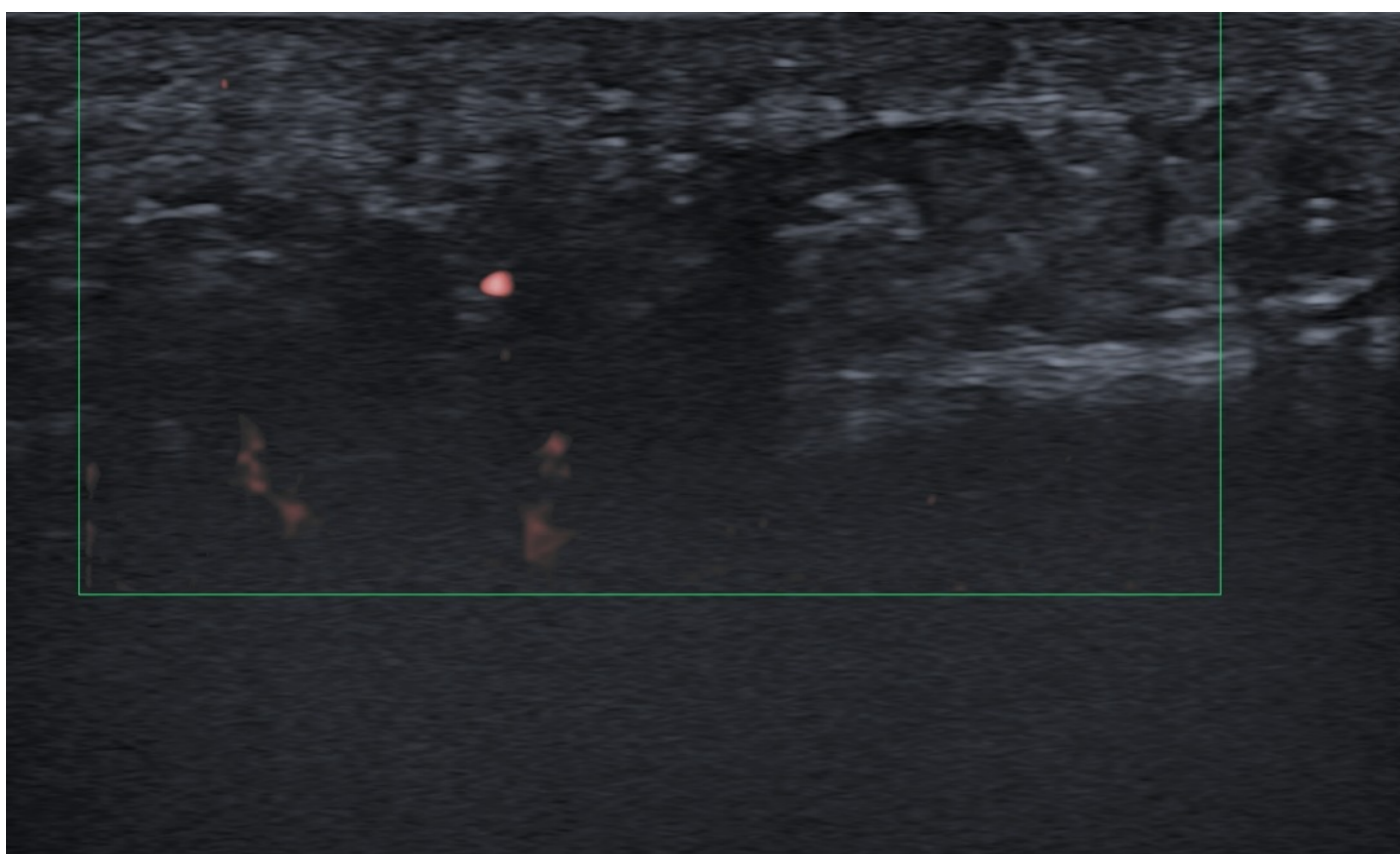
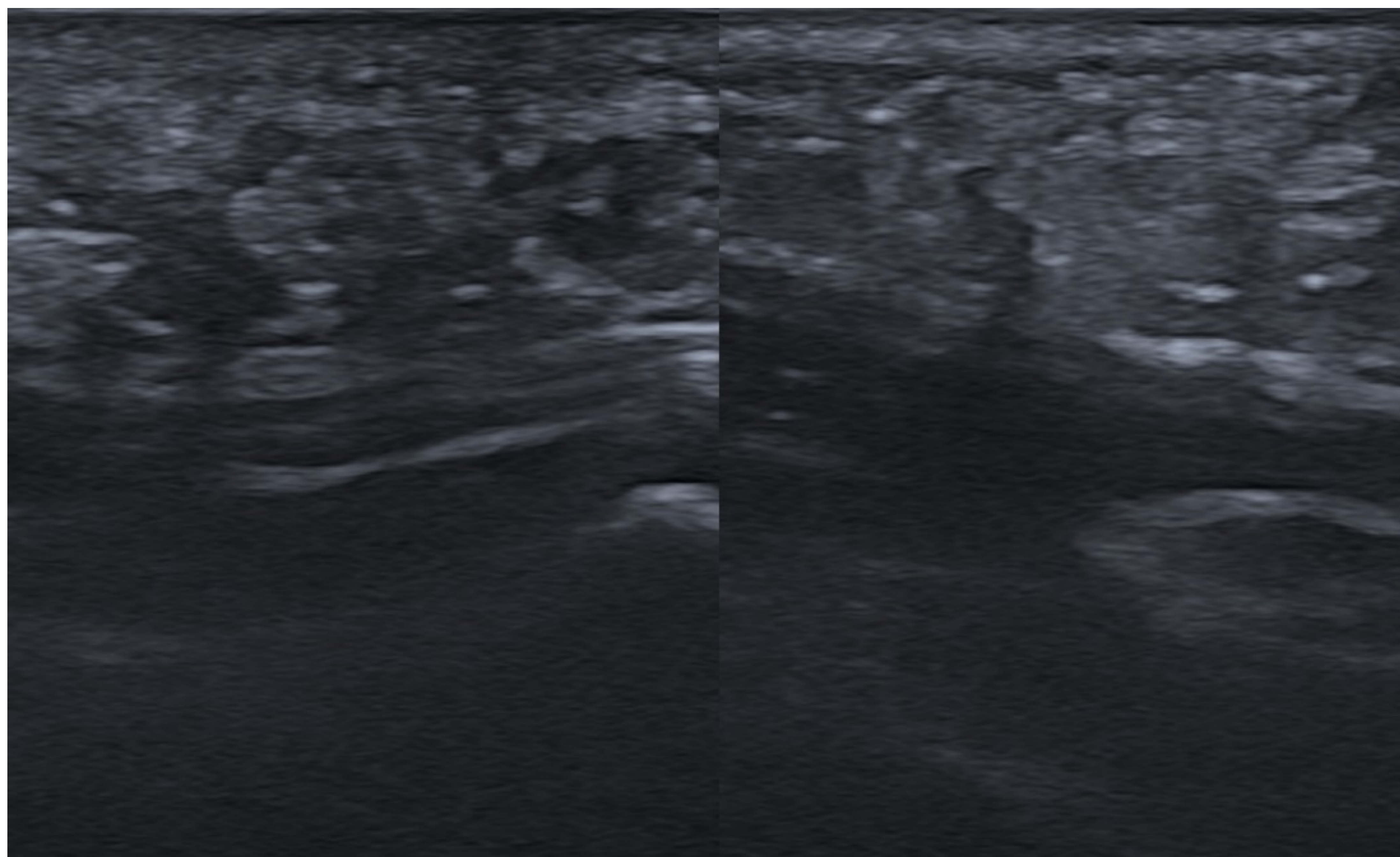


Figura 3: Estudio radiológico del caso. Hamartomas fibrolipomatosos precalcáneo bilaterales: Nódulos hipoeoicos y heterogéneos, con ausencia de señal doppler.

CARACTERÍSTICAS RADIOLÓGICAS

Entidad	T1W	T2W	Hallazgo característico
Tejido fibroso	Hipointenso	Hipointenso	-
Tejido mixoide	Hipointenso	Hiperintenso	-
Tejido adiposo	Hiperintenso	Hiperintenso	-
Hamartoma fibrolipomatoso	Hipointenso	Heterogénea	Trabéculas fibrosas intercaladas con grasa en el tejido subcutáneo.

Tabla 3: Características radiológicas a tener en cuenta en la RMN.

TRATAMIENTO

- No es necesario ningún tipo de tratamiento (manejo conservador).
- Es importante brindar tranquilidad a los padres explicando el carácter benigno de los hallazgos y lo innecesario del seguimiento a menos que presente cambios o sintomatología.

CONCLUSIONES

- Es una entidad infradiagnosticada por desconocimiento y ausencia de sintomatología y compromiso funcional.
- Los hallazgos a la exploración física son suficientes para diferenciarle de otras entidades patológicas y en caso de duda diagnóstica será factible el estudio imagenológico mediante ecografía, evitando el estudio histológico.
- No requiere tratamiento y es importante brindar tranquilidad a los padres por lo benigno del proceso.

Bibliografía

- Eoghan E. Laffan, MB2 · Bo-Yee Ngan, MD, PhD · Oscar M. Navarro, MD. Pediatric soft-tissue tumors and pseudotumors: MR Imaging features with pathologic correlation part2. Tumors of fibroblastic/Myofibroblastic, so-called fibrohistiocytic, muscular, lymphomatous, neurogenic, hair, matrix, and uncertain origin. RadioGraphics 2009, 10.1148/rg.e36
- Aflatoon K, Aboulafla AJ, McCarthy EF Jr, Frassica FJ, Levine AM. Pediatric soft-tissue tumors. J Am Acad Orthop Surg. 2003 Sep-Oct;11(5):332-43.
- Choudhary AK, Adapa P. Precalcaneal congenital soft-tissue lesions in children: A case report of fibrous hamartoma of infancy and an approach to differential diagnosis. Radiol Case Rep. 2015 Nov 6;5(3):373.
- García-Mata S, Hidalgo-Ovejero A. Anteromedial plantar nodules of the heel in childhood: a variant of the normality? J Pediatr Orthop B. 2010 Jan;19(1):108-13.
- De los Ríos Quintanero, B. D., Del Pozo Arribas, S., Martínez-Mera, C., & Nájera, L. Pápulas hiperqueratóticas con disposición lineal en un recién nacido a término. Actas Dermo-Sifiliográficas. 2024, 10.1016.
- Grilo E, Nascimento J, Estanqueiro P, Salgado M. Symmetric Asymptomatic Plantar Nodules in an Infant. J Pediatr. 2016 May;172:219. doi: 10.1016.
- Rodríguez-Bandera, A., Feito-Rodríguez, M., & De Lucas-Laguna, R. Imagen clínica y ecográfica de un hamartoma fibrolipomatoso cutáneo. Actas Dermo-Sifiliográficas, 2019; 110(6), 513-515.
- Rubio-Flores, C., González, O. L., Garrido-Gutiérrez, C., & Diaz-Díaz, R. Hamartoma fibrolipomatoso precalcáneo congénito. Actas Dermo-Sifiliográficas, 2012; 103(7), 651-653.
- Grilo E, Nascimento J, Estanqueiro P, Salgado M. Symmetric Asymptomatic Plantar Nodules in an Infant. J Pediatr. 2016 May;172:219.