

FIBROMATOSIS PALMAR EN UNA NIÑA DE 10 AÑOS, UNA ENTIDAD POCO FRECUENTE

Carlos Sanz García, Myriam Brun Sánchez, Iñigo Martiarena Aguirreche, José Carlos Irigoyen Chávez, Ana Pérez Borque

INTRODUCCIÓN

La fibromatosis palmar o enfermedad de Dupuytren es una entidad extremadamente rara en niños o adolescentes. La evidencia actual es escasa ya que son pocos los casos que aparecen y pocos los casos confirmados por histopatología. Es importante conocer el diagnóstico diferencial de tumoraciones cordonaes/fibrosas en la infancia y descartar malignidad.

MATERIAL Y MÉTODOS

Niña de 10 años que acude a consulta por tumoración indolora centimétrica no adherida en la palma de la mano de meses de evolución.

Niega cambios de coloración o cuadro constitucional asociado. En la exploración física con la extensión de 3º dedo se aprecia cordón fibroso proximal y distal., sin retracción digital.

Se solicita ECO que informa de nódulo ipoecogénico, bien definido sin vascularización en íntima relación con vaina tendón. La RM se informa como nódulo bien definido en íntimo contacto con aponeurosis palmar de la que parece depender, compatible con fibromatosis palmar. Se programa a la paciente para una fasciectomía palmar selectiva circunscrita a la lesión, transcurriendo sin incidencias. Se remite tumoración a AP.

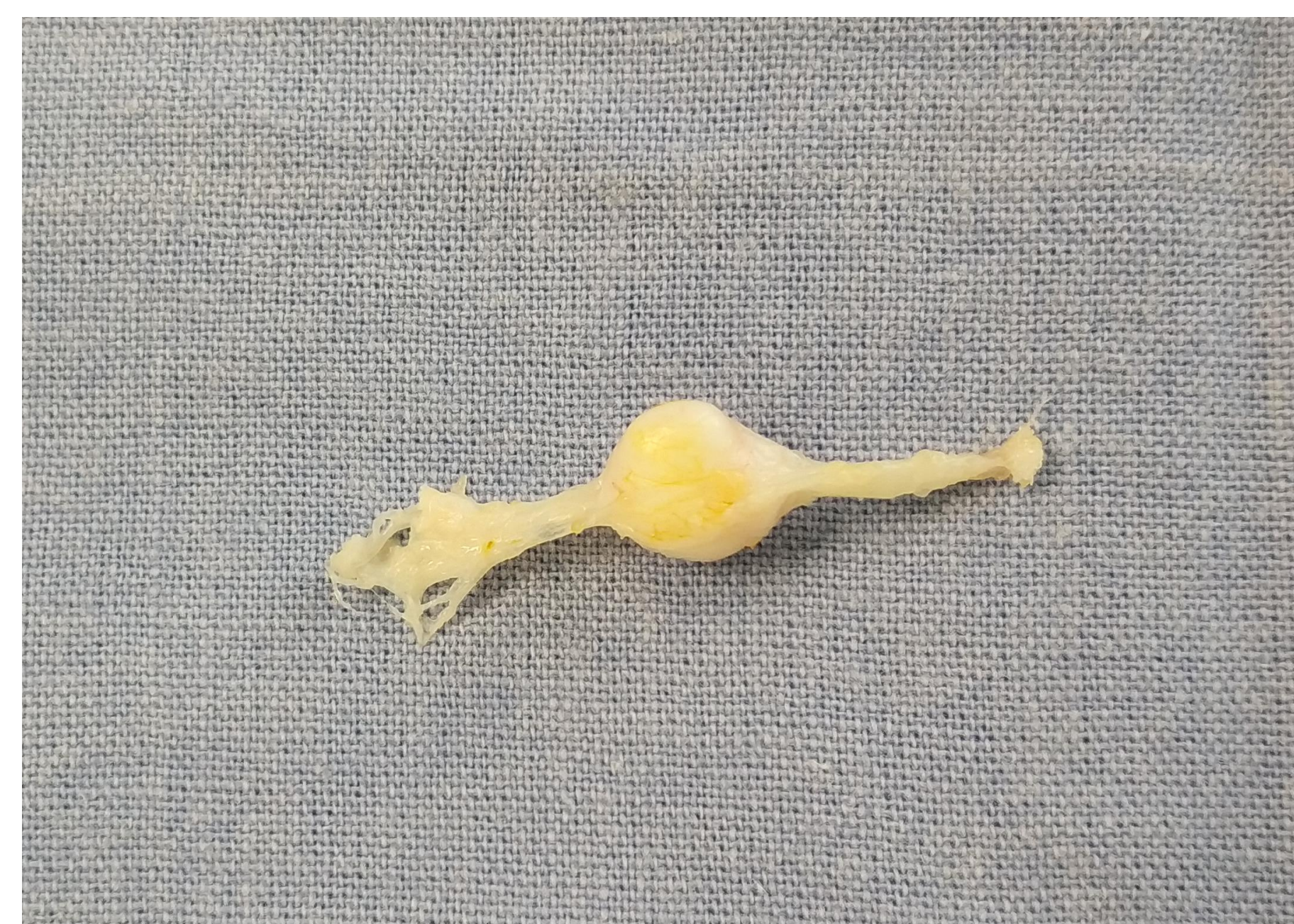
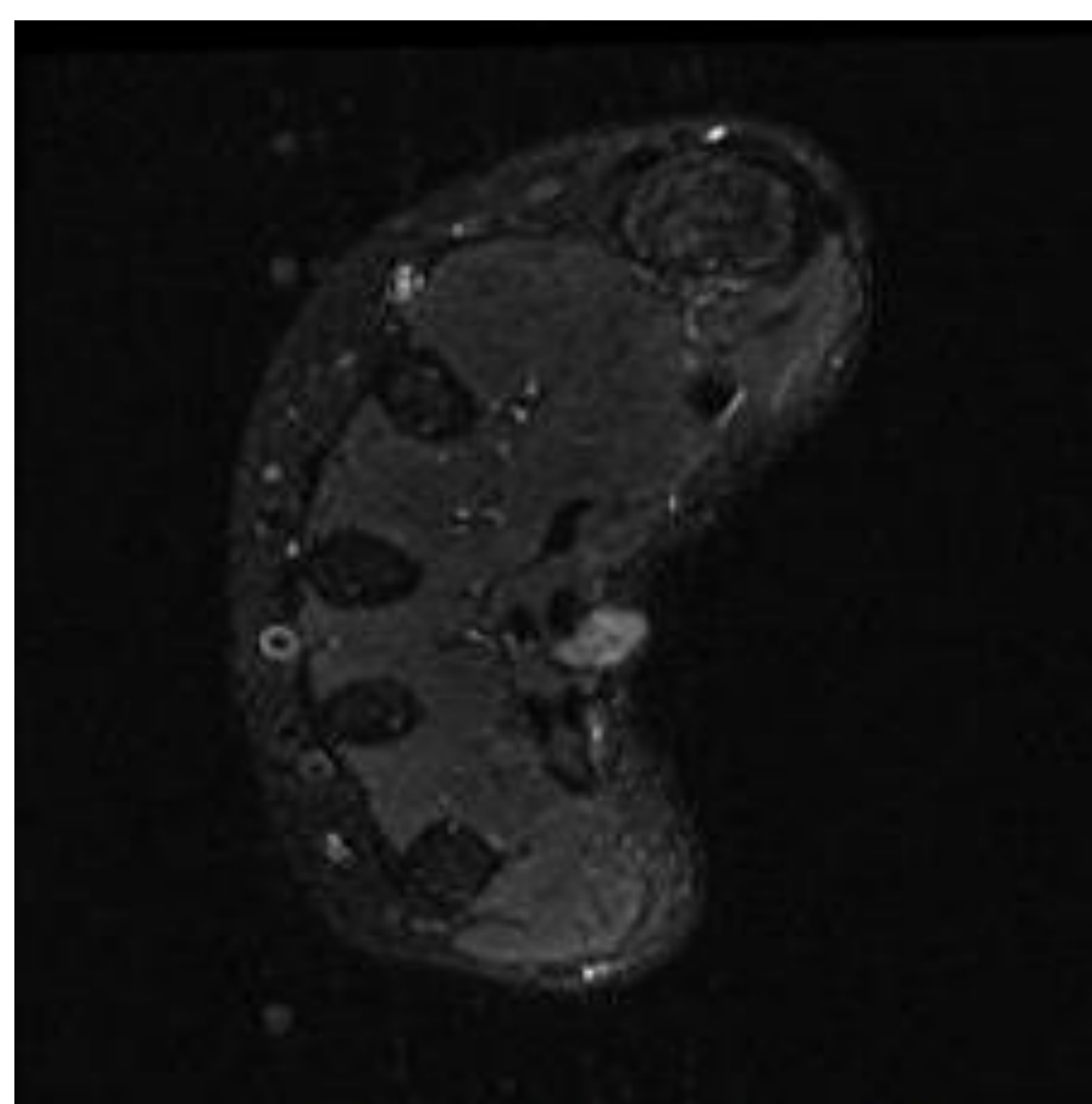


RESULTADOS.

El postoperatorio transcurre con normalidad, con buena evolución de la cicatrización y sin recidivas hasta la fecha.

La movilidad previa a la cirugía era completa y en el postoperatorio se conserva. El informe de AP muestra una nódulo fibroso colagenizado de dependencia fascial, pudiendo ser compatible con nódulo de fibromatosis de largo tiempo de evolución.

La enfermedad de Dupuytren es muy infrecuente en niños y se han reportado pocas confirmaciones histológicas hasta la fecha. En todos los casos se presenta como en el adulto, como un nódulo palmar con contractura en flexión de un dedo. El diagnóstico histológico es de vital importancia puesto que en estadios precoces puede asemejarse al sarcoma epiteloide. El tratamiento y el pronóstico difieren en gran medida entre ambas patologías. El tratamiento de la fibromatosis palmar es la fasciectomía para evitar la progresión de la lesión y la contractura en flexión.



CONCLUSIÓN

Las tumoraciones en niños son poco frecuentes y deben ser evaluadas de forma correcta. Una correcta anamnesis, exploración física y estudio por imagen son necesarias para conocer el origen de la lesión. En general la mayoría de tumoraciones en la mano en niños son benignas. La fibromatosis palmar o enfermedad de Dupuytren es una entidad poco frecuente en niños y adolescentes y debe ser tomada en cuenta así como el diagnóstico diferencial con lesiones potencialmente malignas como el sarcoma epiteloide.

BIBLIOGRAFÍA

1. **Tumorous conditions of the pediatric hand and wrist: Ten-year experience of a single center.** Osman Civan, Ali Cavit, Kaan Pota, Haluk Özcanli. Jt Dis Relat Surg. 2020;31(2):341-345
2. **Dupuytren's disease in a child: a long-term evolution after surgery.** Serafin García-Mata, Julio Duart-Clemente. J Pediatr Orthop B. 2019 Jan;28(1):85-8
3. **Dupuytren's disease in a child: a case report.** Vipul I Mandalia, Ian M R Lowdon. J Pediatr Orthop B . 2003 May;12(3):198-9