

CASE REPORT

Periungual fibrokeratoma acquired in the pediatric age, with regard to a case

Fibroqueratoma periungueal adquirido en la edad pediátrica, a propósito de un caso

Laura Corominas^{1*}, Ana Fernández-Ansorena¹, Carlos Saus²

¹ Médico cirujano ortopédico infantil. Médico Adjunto del Servicio de Ortopedia Infantil. Hospital Universitari Son Espases. Palma de Mallorca. España.

² Médico anatomopatológico. Médico Adjunto del Servicio de Anatomía patológica del Hospital Universitari Son Espases, Palma de Mallorca. España

* Correspondence: Laura Corominas. Carretera de Valdemosa 79, 07120 Palma de Mallorca. España. lauracorominas1979@gmail.com

Abstract

Objective: The acquired periungual fibrokeratoma is a benign fibroepithelial tumor, with little incidence at the level of the foot. It presents as a fleshy mass covered with hyperpigmented skin with hyperkeratosis in its distal portion, firm and indurated consistency, and variable size, ranging from 3 to 15 mm. diameter.

Methods: We present a 6-year-old male, who presented at the level of the hallux, a tumor 0.4 x 0.5 cm, painful compatible with fibrokeratoma periungueal acquired. Given the patient's age, a differential diagnosis should be made with Köenen's tumor.

Results: After surgical resection according to flag flap technique, the histopathological study confirms the clinical suspicion.

Conclusion: Acquired periungueal fibrokeratoma is a well-defined and characteristic clinical and histological entity, whose diagnosis can be made with all certainty and its definitive treatment will be carried out through definitive excision of the lesion.

Key Words: Benign fibroepithelial tumor, acquired periungual fibrokeratoma, nail.

Resumen

Objetivo: El fibroqueratoma periungueal adquirido es un tumor fibroepitelial benigno, con escasa incidencia a nivel del pie. Es una tumoración cubierta de piel hiperpigmentada con hiperqueratosis en su porción distal, de consistencia firme e indurada, y tamaño variable, que oscila entre los 3 y los 15 mm. de diámetro.

Material y métodos: Presentamos un varón de 6 años de edad, con una tumoración de 0,4 x 0,5 cm, dolorosa compatible con fibroqueratoma periungueal adquirido a nivel del hallux. Dada la edad del paciente, hay que realizar diagnóstico diferencial con tumor de Köenen.

Resultados: Tras la resección quirúrgica según técnica de colgajo en bandera, el estudio histopatológico confirma la sospecha clínica.

Conclusiones: El fibroqueratoma periungueal adquirido, es una entidad clínica e histológica bien definida y muy característica, cuyo diagnóstico puede realizarse con toda certeza y su tratamiento definitivo se realizará por medio de la escisión definitiva de la lesión.

Palabras Clave: Tumor fibroso benigno, fibroqueratoma periungueal adquirido, uña.

Received: 11 October 2018; Acept: 3 January 2019.

Conflictos de Interés

Ninguno Declarado.

Fuentes de Financiación

Ninguno Declarado.

Introducción

El fibroqueratoma, también conocido como fibroqueratoma digital adquirido (FDA), es un raro tumor benigno de estirpe fibrosa (1). Se presenta como un nódulo, pequeño, solitario y firme en los dedos de las manos o de los pies (2,3).

Suele presentarse en varones de edad media. El caso que se presenta corresponde al de un niño de 6 años de edad; caso clínico de menor edad descrito hasta el momento, tras haber repasado exhaustivamente la bibliografía y haber consultado la revisión múltiple de 124 pacientes presentada en 2017 por Yi-Chiun Tsai et al (4), donde el paciente más joven era de 11 años.

La importancia de este caso, radica en el conocimiento de la lesión; ya que, dada la edad del paciente, es mandatorio realizar pruebas complementarias que descarten una esclerosis tuberosa, donde el tumor de Köenen es la variante del fibroma digital adquirido típica, indistinguible histológicamente del FDA. Así mismo, es importante realizar un diagnóstico temprano de fibroma periungueal adquirido; antes de que se presenten deformidades en la uña.

Caso Clínico

Se presenta el caso de un varón de 6 años de edad que acude a la consulta externa de nuestro servicio de Ortopedia y Traumatología Infantil, por presentar, desde hace 3 años, una tumoración digitiforme, rosada, firme al tacto, de unos 0,4 x 0,5 cm, en el primer dedo del pie izquierdo. (Fig.1)



Fig.1. Masa carnosa cubierta de piel hiperpigmentada con hiperqueratosis en su porción distal, de consistencia firme e indurada.

Dicha lesión se asentaba por debajo del eponiquio, pero por encima de la lámina ungueal. El pediatra del centro de salud lo había estado tratando con tratamiento para las verrugas y, al ver que no mejoraba, lo derivó a traumatología. El paciente no recordaba historia previa de traumatismo. Ante la sospecha clínica de fibroqueratoma digital adquirido y, dada la edad del paciente, es mandatorio realizar más pruebas complementarias. Se descarta patología cardíaca, epiléptica, la presencia de manifestaciones de angiofibromas en cara y de máculas hipocrómicas múltiples en tronco. Se realizó también radiografía del dedo, para descartar lesión ósea o neoformaciones óseas de la falange. El paciente no presenta retraso mental.

Bajo anestesia general e isquemia en muslo, se procedió a realizar una doble incisión perpendicular, según técnica en bandera, con levantamiento del pliegue proximal, exponiendo así toda la tumoración, permitiendo la disección y resección total de la lesión (Fig.2).



Fig.2. Colgajo en bandera: doble incisión perpendicular sobre el pliegue proximal de la uña.

Durante este procedimiento se tuvo especial cuidado de no lesionar la matriz. Una vez resecado, se recolocó el colgajo suturándose con nylon 4/0. La sutura se dispuso en la parte externa del colgajo para evitar la necrosis cutánea. Se realizó cura con povidona yodada y se cubrió con tul graso, gasas y un vendaje compresivo de antepié.

Para finalizar la intervención, se deposita la lesión extirpada en un frasco con formol al 10% para remitirla a anatomía patológica.

El estudio histológico, mostró un fragmento cutáneo con hiperqueratosis, papilomatosis, ligera acantosis irregular y tejido conectivo subyacente de aspecto esclerótico con fibroblastos, algunos estrellados dispuestos de forma dispersa. No se observa atipia ni signos de malignidad. Diagnóstico compatible con fibroqueratoma digital (Figs. 3 y 4).

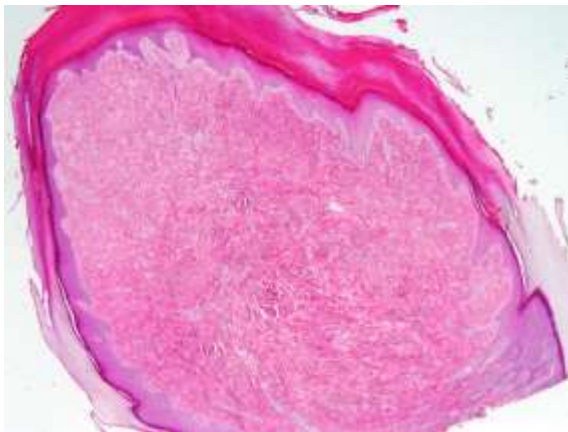


Fig.3. Muestra histológica, aumento 5x, tinción hematoxilina-eosina. Se observa lesión hiperqueratosis, acantosis irregular, y dermis de aspecto fibrotico con haces gruesos de colágeno. En la parte inferior derecha, se observa el collarete epidérmico

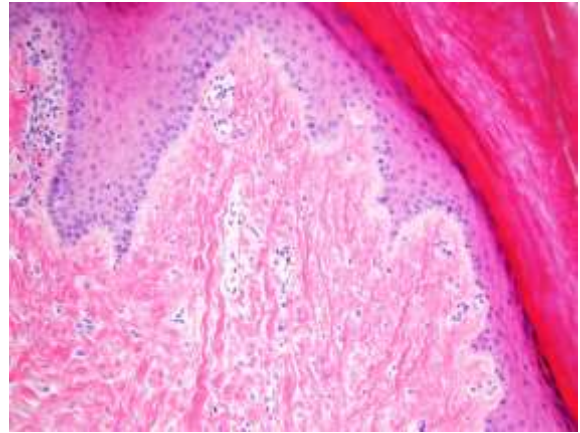


Fig.4. Muestra histológica, aumento 20x, tinción hematoxilina eosina, se observan los haces de colágeno verticalizados en las papilas dérmicas.

En el seguimiento, el paciente no mostró distrofia ungueal ni recidiva de la lesión.

Discusión

El fibroqueratoma digital adquirido fue descrito por primera vez por Bart en 19685, y se caracteriza por presentar una proyección hiperqueratósica sobreelevada rodeada de un collarete epidérmico (6). Más tarde Pinkus, Hemrie et al (7) lo denominaron fibroqueratoma acral, por su frecuente localización en las palmas y las plantas, pudiendo presentarse a nivel periungueal afectando la uña.

Su etiología se desconoce 8. Se caracteriza por ser un tumor benigno, poco frecuente, situado en zonas acrales. Puede desarrollarse después de un traumatismo en esa zona y es más frecuente en adultos de edad media, a partir segunda década de la vida, afectando más a hombres que a mujeres (9).

Kint et al (10) describen que la incidencia es mayor en hombres con una proporción de 29:21. Generalmente, tiene un tamaño inferior a 1 cm 11 y, excepcionalmente, se han descrito fibroquetomas gigantes (12-15). Por lo general, su aparición es repentina y el tiempo de evolución varía de algunos meses a años.

El fibroqueratoma periungueal adquirido, está constituido por un eje fibroconjuntivo laxo, con pocas células y amplios espacios linfático-vasculares recubiertos de epidermis ortohiperqueratósica y con hipergranulosis. También existe acantosis acentuada con redes de crestas engrosadas y a menudo ramificadas. El centro de la lesión está integrado por haces de colágeno espesos y entrelazados, orientados verticalmente (11).

A nivel microscópico, se aprecia en la epidermis, acantosis y engrosamiento desigual, alargamiento de crestas intercapilares, hiperqueratosis con zonas de paraqueratosis y colección serosa. En el estrato córneo, se aprecian numerosos cocobacilos, morfológicamente no identificables.

Las células epiteliales aparecen bien ordenadas, sin atipia ni alteraciones citológicas.

La membrana basal epidérmica es continua y bien conservada. No se observan cambios citopáticos por virus ni cambios histológicos de malignidad (8,11).

Estos tumores son proliferaciones típicas periungueales; se describen como protrusiones solitarias, firmes, del color de la piel, rodeada de collarite hiperqueratósico, que se desarrollan por debajo del repliegue ungueal proximal o descansan sobre la base de la matriz (6).

Cuando son múltiples, se disponen en semicírculo en la base de la uña. Pueden ser asintomáticos o dolorosos si se localizan en zonas de presión. Si su crecimiento causa una presión excesiva a nivel de la matriz ungueal, puede dar como resultado depresiones longitudinales en la uña, o bien, si se localizan por debajo, pueden destruirla (17-19).

El término “adquirido” (20) puede conducir a error, creyendo que hay algún factor que precipita la aparición del tumor, cuando la etiología de este tumor continua siendo desconocida. Hare y Smith (6) propusieron un traumatismo como factor desencadenante, mientras Nemeth y Penney (21), describen la existencia del factor XIII a positivo en las células dendríticas. Este factor juega un papel importante en la regulación de la síntesis de colágeno. Suh (22) demostró el incremento de la positividad del factor XIIIa en la dermis de las células dendríticas en fibroqueratomas. Debido a que un pequeño traumatismo estimula la producción del factor que conduce la síntesis de colágeno (23,24).

Kint et al (25), hizo una división de los fibroqueratomas adquiridos periungueales basándose en la apariencia, según tuviesen forma redondeada o una apariencia de dedo. Hwang et al (20), aumentaron la clasificación, describiendo 4 subtipos más, según tuviesen forma en varilla, aplanada, en cúpula o ramificado; siendo los más frecuentes en cúpula, como en el caso que nos ocupa.

Los fibroqueratomas ungueales adquiridos deben considerarse en el diagnóstico diferencial de los tumores periungueales con un surco ungueal longitudinal. Se cree que el surco se debe al fibroqueratoma que se origina en la parte inferior del pliegue proximal de la uña, comprimiendo la matriz de la uña (9).

Yasuki (26), en el año 1985, realiza una apreciación en la clínica del fibroma periungueal, haciendo diferenciación entre el Fibroma Periungueal Adquirido Tipo I (cuando envuelve la lámina ungueal) y el Fibroma Periungueal Adquirido Tipo II (cuando la región que aborda es solo la región periungueal).

Desde el punto de vista histológico se observan, generalmente, dos partes distintas: un segmento distal estrecho formado por fibras de colágeno laxo y rico en vasos sanguíneos, y una zona proximal formada por haces de colágeno denso, orientados en el eje del tumor, menos rico en capilares (27).

Su diagnóstico definitivo se realiza gracias a la histopatología, mostrando una epidermis hiperqueratósica y acantosis acentuada, con redes de crestas interpapilares engrosadas y a menudo ramificadas. El centro de la lesión está integrado por haces de colágeno espesos y entrelazados, orientados en el eje vertical. Se ven fibras elásticas, pero son escasas y delgadas; los vasos elongados y dilatados y no se observan cuerpos de inclusión (27).

El diagnóstico diferencial más frecuente, en caso de que se localice en plantas de los pies, debe realizarse con la verruga vulgar (28); pero sólo puede confundirse clínicamente, ya que la histopatología del fibroqueratoma adquirido es característica, con los cuerpos de inclusión a nivel del estrato granuloso. Así mismo, hay que realizar diagnóstico diferencial con el poroma ecrico. El poroma ecrico del aparato ungueal es un tumor solitario, rosado, blando, de crecimiento lento, de 0,5 – 2 cm de diámetro. Se origina en el hiponiquio o en la piel de la zona dorsal o plantar, es típicamente superficial, protuberante o sésil, aunque puede crecer hacia adentro. Es un tumor que surge o está unido a la epidermis y se prolonga a la dermis, observándose además células cuboidales y conductos entre las mismas (29).

El diagnóstico diferencial con el granuloma piógeno debe hacerse, ya que es una lesión frecuente en la infancia y suele afectar a los pliegues ungueales o localizarse a nivel subungueal; pero es una lesión tumoral carnosa que sangra con gran facilidad (7, 30).

También ha de hacerse con la fibromatosis digital infantil que es una entidad poco frecuente caracterizada por una o varias lesiones nodulares, fibrosas, cupuliformes y a menudo múltiples, desarrolladas a nivel del dorso de las falanges distales de manos y pies excepto en el hallux. Pueden estar presentes al nacimiento o desarrollarse durante la infancia. La uña puede quedar deformada o levantada pero no es destruida (29, 30).

Y por último con los tumores de Koënen, que constituyen uno de los signos mayores de la esclerosis tuberosa y se encuentran en un 50% de los pacientes con esta enfermedad. Son proliferaciones típicas periungueales que causan trastornos en la uña. Al estar asociado a esclerosis tuberosa, debe descartarse la presencia de múltiples lesiones dermatológicas como angiofibromas o manchas parcheadas hipocrómicas (31).

En recién nacidos y niños, su presencia a nivel periungueal, determina la evaluación corporal total para descartar el fibroma periungueal de köenen de la esclerosis tuberosa (32).

En el paciente que relatamos se descartan todas estas patologías dermatológicas asociadas, así como problemas cardiacos.

En pacientes en edad pediátrica, ante la presencia de una tumoración compatible con FDA siempre hay que tener en mente la esclerosis tuberosa o enfermedad de Pringle-Bourneville (33,34).

Los fibroqueratomas periungueales adquiridos, no regresan espontáneamente. Debe realizarse exéresis quirúrgica del mismo (34).

El tratamiento de elección de estos tumores es siempre quirúrgico, existiendo varias técnicas quirúrgicas para la resección de los mismos, dependiendo de si se asientan por encima o por debajo de la lámina ungueal. Si la lesión se encuentra por debajo, se debe realizar exéresis parcial o total de la uña. Sin embargo, las lesiones que se encuentran arriba de la uña, pueden eliminarse mediante rasurado, seguido de fenolización (35) o vaporización con láser de dióxido de carbono (36). Aunque el método más usado es la resección quirúrgica, levantando el pliegue proximal de la uña mediante la técnica de “colgajo en bandera” (35).

Durante el procedimiento, la matriz germinal se debe preservar mediante una disección cuidadosa a lo largo de la superficie inferior del tumor y éste debe extirparse completamente con su inserción basal. Se debe eliminar todo el tumor respetando las células germinales de la matriz ungueal (10, 38,39).

La cirugía de los tumores periungueales es complicada por el riesgo potencial de ocasionar distrofia irreversible de la uña. Para minimizar el riesgo de recurrencia, recomendamos una elevación cuidadosa de la placa ungueal y retracción del pliegue proximal de la uña para exponer todo el tumor y la matriz de la uña circundante, evitando lesiones adicionales a la matriz ungueal (11, 38,40). La recidiva es excepcional, si la exéresis es completa (32).

Conclusiones

Se concluye que el fibroqueratoma periungueal adquirido, es una entidad clínica, histológica bien definida y muy característica cuyo diagnóstico puede hacerse con toda certeza.

La lesión cutánea, sólo puede ser curada permanentemente por medio de la escisión quirúrgica.

La realización de la técnica descrita con anterioridad, paliará defectos cosméticos y funcionales, así como recidivas. El método para la extirpación del fibroqueratoma periungueal adquirido aquí expuesto, nos ha demostrado que dicha técnica es sencilla, rápida y sobre todo eficaz.

Referencias

1. Verallo VV. Acquired digital fibrokeratomas. *Br J Dermatol* 1968; 80:730-6.
2. Cahn RL. Acquired periungual fibrokeratoma. A rare benign tumor previously described as the garlic-clove fibroma. *Arch Dermatol* 1977; 113:1564-8
3. Hare PJ, Smith PA. Acquired (digital) fibrokeratoma. *Br J Dermatol* 1969; 81:667-70.
4. Yi-Chiun Tsai, Pa-Fan Hsiao, Yu-Hung Wu. Anatomical distribution and outcome of surgical excision of fibrokeratoma – a clinical analysis of 124 cases. *International Journal of Dermatology* 2017, 56, 337-340.
5. Bart RS, Andrade R, Kopf AW, et al. Acquired digital fibrokeratomas. *Arch Dermatol* 1968; 97:120-9.
6. Colomb, D., Vittori, F. & Chabeau, G.: Aspect de fibrokeratome digital avec déformation unguéale post-traumatique. *Bull Soc Franç Derm Syph* 1971; 81: 134-138.
7. Altman D et al. Acquired Digital Fibrokeratoma. *Cutis* 1994; 54: 93
8. Rodríguez Acar MC et al. Fibroqueratoma adquirido. *Rev Cent Dermatol Pascua* .2001;10(3):151-4.
López-López D, López-López L, Barriuso- Cao M, Álvarez-Calderón Iglesias O, Fornos-Vieitez B. Fibroqueratoma periungueal adquirido: tratamiento quirúrgico *Revista Internacional de Ciencias Podológicas*. 2007; 1(2): 47-53.
8. Kint A, Baran R, De Keyser H. Acquired (digital) fibrokeratoma. *J Am Acad Dermatol* 1985; 12: 816-821.
9. Lee CY, Kim YH. Total excision of acquired periungual fibrokeratoma using bilateral proximal nail fold oblique incision for preserving nail matrix. *Dermatol Surg*.2010;36:139-41.8.
10. Lu YY, Lu CC, Wu CH. Giant digital fibrokeratoma of the finger. *Int J Dermatol* 2014; 53: e205-e207.
11. Zakopoulou N, Bokotas C, Frangoulis M, et al. Giant tumour of the heel: acquired fibrokeratoma. *Clin Exp Dermatol* 2009; 34:605-606.
12. Choi JH, Jung SY, Chun JS, et al. Giant acquired digital fibrokeratoma occurring on the left great toe. *Ann Dermatol* 2011; 23: 64-66.
13. Kakurai M, Yamada T, Kiyosawa T, et al. Giant acquired digital fibrokeratoma. *J Am Acad Dermatol* 2003; 48: S67-S68.
14. Moriue T, et al. Multibranch Acquired Periungual Fibrokeratoma. *JAMA Dermatology* April 2014 Volume 150, Number 4.456-7.
15. Ahlam Abdou, Hyperkératose sous unguéale révélant un fibrokératome acral Subungueal hyperkeratosis revealed a nail fibrokeratoma. *Presse Med*. 2016.
16. Cogrel O. Exérèse tangentielle d'un fibrokératome digital acquis de la matrice proximale associé à une exostose sous-unguéal du pouce *Annales de dermatologie et de vénéréologie*, 2016; 143:407-408
17. Majda Askour Fibrokératome digital acquis de localisation inhabituelle Unusual localisation of acquired digital fibrokeratoma *Presse Med*. 2016
18. Hwang S, Kim M, Cho BK, Park HJ. Clinical characteristics of acquired ungual fibrokeratoma. *Indian J Dermatol Venereol Leprol* 2017; 83:337-43.
19. Nemeth AJ, Penneys NS. Factor XIIIa is expressed by fibroblasts in fibrovascular tumors. *J Cutan Pathol* 1989; 16:266-271.
20. Suh HSRB, Choi JH, Sung KJ, et al. A case of acquired digital fibrokeratoma: immunohistochemical stain with anti-factor XIIIa antibody. *Korean Journal of Dermatology* 1994; 32: 1131-1135
21. Cerio R, Griffiths CE, Cooper KD, Nickoloff BJ, Headington JT. Characterization of factor XIIIa positive dermal dendritic cells in normal and inflamed skin. *Br J Dermatol* 1989; 121:421-31.
22. Cerio R, Spaul J, Oliver GF, Jones WE. A study of factor XIIIa and MAC 387 immunolabeling in normal and pathological skin. *Am J Dermatopathol* 1990; 12:221-33.
23. Kint A, Baran R. Histopathologic study of Koenen tumors. Are they different from acquired digital fibrokeratoma? *J Am Acad Dermatol* 1988; 18: 369-372.
24. Yasuki Y. "Acquired periungual fibrokeratoma; A proposal for classification of periungual fibrous lesions". *J Dermatol*. 1985 Aug;12(4):349-56
25. Chin FE, McCarthy DJ. The cytological and biochemical implications of periungual fibroma. *J Foot Surg* 1992;31:486-497.
26. López D, Cortizas I, Abal C, Barriuso M, Sánchez X, López L. El fibroma periungueal: diagnóstico diferencial. *Revista Andaluza de Podología: Salud del pie* 2004; 33 : 6-9
27. Urbina, F.G. et al. Diagnóstico: fibroqueratoma digital adquirido. *Dermatología*. 1993; 9 35-38
28. Vinson RP, Angeloni VL. Acquired digital fibrokeratoma. *Am Fam Physician* 1995;52:1365-7.
29. Ruiz Villaverde, R. et al. Esclerosis tuberosa. *Enfermedad de Pringle Bourneville Actas Dermosifiliogr* 2002;93(1):1-7
30. Lo Presti, J, Carbia S, Marrero M, Fibroqueratoma digital adquirido *Arch. Argent. Dermatol*. 2010; 60:115-117.
31. Baran R, Dawber RPR, Haneke E, Tosti A, Bristow I. A text atlas of nail disorders. Techniques in investigation and diagnosis, 3a ed., Londres, Martin Dunitz, 2003: 132-135.
32. Berger RS, Spielvogel RL. Dermal papule on a distal digit. Acquired digital fibrokeratoma. *Arch Dermatol* 1988;124:1559-60, 1562-3.
33. Mazaira M, del Pozo Losada J, Fernández-Jorge B, Fernández-Torres R, Martínez W, Fonseca E. Shave and phenolization of periungual fibromas, Koenen's, tumors, in a patient with tuberous sclerosis. *Dermatol Surg*. 2008; 34: 111-3.
34. Berlin AL, Billick RC. Use of CO2 laser in the treatment of periungual fibromas associated with tuberous sclerosis. *Dermatol Surg*. 2002; 28:434-6.

35. Vázquez-Doval FJ. Cirugía de la región ungueal. En: Atlas de enfermedades de las uñas. Barcelona: ESMONpharma; 2008. p.112---3.
36. Saito S, Ishikawa K. Acquired periungual fibrokeratoma with accessory germinal matrix. *J Hand Surg Br.* 2002; 27:549-557.
37. Carlson RM, Lloyd KM, Campbell TE. Acquired periungual fibro-keratoma: a case report. *Cutis.* 2007;80:137-40.
38. Yé lamos O, Alegre M, Garcé s JR, Puig L. Periungual acral fibrokeratoma: Surgical excision using a banner flap. *Actas Dermosifiliogr* 2013;104:830-2