

HAMARTOMA FIBROSO DE LA INFANCIA (FHI) DE LOCALIZACIÓN POCO FRECUENTE: REPORTE DE CASO.

Casolino, M; Julio, K; Facundo Agustín, F.

HOSPITAL DE PEDIATRÍA JUAN P. GARRAHAN

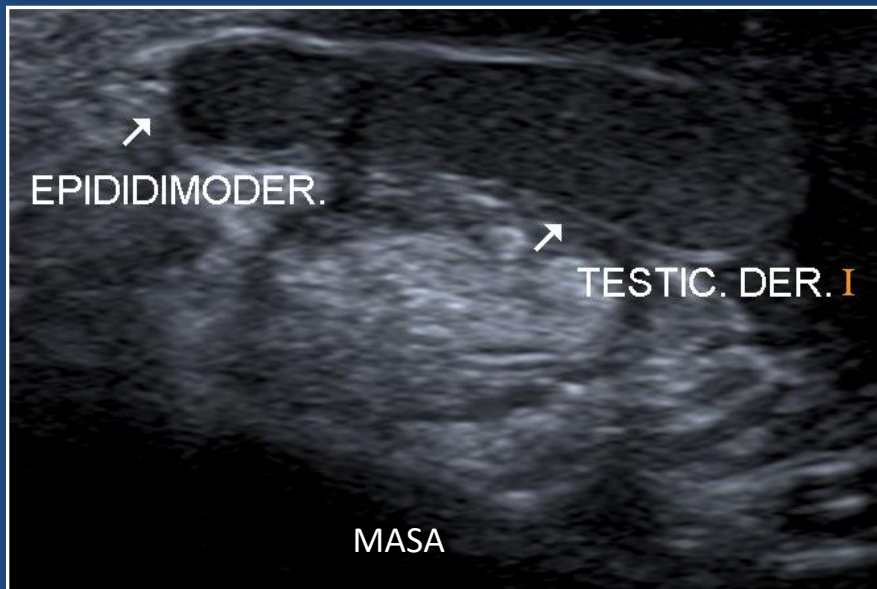
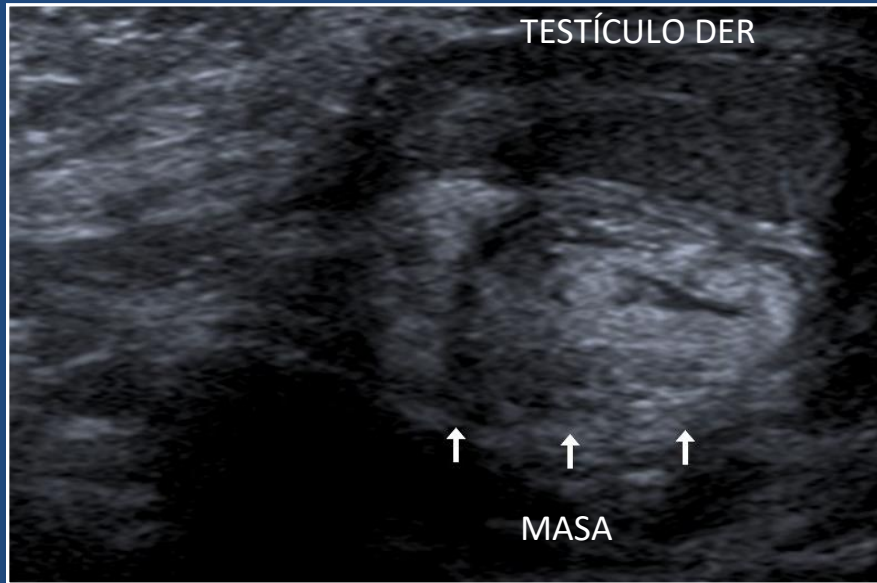
Sin conflicto de intereses en esta presentación



PRESENTACIÓN DEL CASO

Niño de 1 año, sano sin antecedentes relevantes, consulta por tumoración testicular derecha. Al examen físico se palpa en testículo derecho masa blanda, móvil e irregular de 2-3 cm. La US testicular informa lesión tumoral paratesticular vs hernia inguinal derecha. Se solicitan marcadores tumorales (BHCG y AFP) con resultados negativos. Se decide conducta quirúrgica, con resección tumoral y biopsia por congelación, que informa proliferación fusocelular, ante la sospecha de sarcoma, se realiza orquiectomía derecha. El estudio histopatológico definitivo informa proliferación fibroblástica benigna con hialinización estromal, lo que sugiere neoplasia de bajo grado o lesión reactiva. Para confirmar el diagnóstico y descartar una neoplasia maligna, se solicita estudio molecular con panel NGS, el cual identifica la presencia de la mutación EGFR+, confirmando el diagnóstico de Hamartoma Fibroso de la Infancia.

HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS



Testículo derecho en cavidad escrotal de ecoestructura normal con imagen paratesticular heterogénea, ecogénica, con áreas lineales anecoicas en su interior, sin vascularización al doppler color, que se desliza ante la maniobra de Valsalva.

DISCUSIÓN

El FHI es un tumor benigno de tejido blando poco frecuente que afecta a menores de dos años (90%), promedio de 10 meses. Se presenta con mayor frecuencia en la axila, hombro, espalda y brazo. La presentación genital es extremadamente rara. Suele ser asintomático, de crecimiento lento y en algunos casos se presenta como una masa escrotal indolora. La US suele mostrar una masa heterogénea ecogénica con un patrón característico en "serpentina" con áreas hipoecoicas. La TC y RM pueden ayudar a diferenciarla de otros tumores. La biopsia con el análisis histopatológico y molecular es necesaria para el diagnóstico definitivo. El diagnóstico diferencial incluye otros tumores de tejidos blandos, principalmente los sarcomas por su importancia clínica. El tratamiento consiste en la escisión completa del tumor. El pronóstico es excelente y la tasa de recurrencia es baja (< 5%).

CONCLUSIÓN

El FHI se presenta como una entidad rara pero benigna que debe ser considerada dentro de los diagnósticos diferenciales ante la presencia de masas paratesticulares en niños. Su diagnóstico oportuno resulta crucial para evitar tratamientos excesivos como escisiones amplias, quimioterapia o radioterapia adyuvante y garantizar un pronóstico favorable para los pacientes.

BIBLIOGRAFÍA

- Starr S, Mendhiratta N, Iskander PJ, Ye H, Sturm R. Scrotal fibrous hamartoma of infancy: A case report and literature review of a rare tumor of the genitourinary tract. Urol Case Rep. 2022 Sep 12;45:102218
- Hermann AL, L'Herminé-Coulomb A, Irtan S, Audry G, Cardoen L, Brisse HJ, Vande Perre S, Pointe HDL. Imaging of Pediatric Testicular and Para-Testicular Tumors: A Pictural Review. Cancers (Basel). 2022 Jun 29;14(13):3180.
- Ji Y, Hu P, Zhang C, Yan Q, Cheng H, Han M, Huang Z, Wang X, Li H, Han Y. Fibrous hamartoma of infancy: radiologic features and literature review. BMC Musculoskelet Disord. 2019 Aug 3;20(1):356
- Sengar M, Mohta A, Manchanda V, Khurana N. Paratesticular fibrous hamartoma in an infant. Singapore Med J. 2012 Mar;53(3):e63-5.