



**Figura 2** Infiltrado inflamatorio dérmico neutrofílico de predominio perivascular y también intersticial.

G-CSF<sup>2,3</sup>. La clínica sistémica está ausente o es más leve, la existencia de leucocitosis neutrofílica es menos frecuente y las recurrencias son menores, características diferenciales con el síndrome de Sweet clásico, así como la localización de las lesiones limitadas al área del linfedema. En cuanto al tratamiento, parece que la curación es más rápida con antibióticos que con corticoides sistémicos o yoduro potásico<sup>4</sup>, y también responde bien a los antiinflamatorios orales y a los corticoides tópicos de alta potencia<sup>2-6</sup>.

Su fisiopatología se desconoce y se han propuesto diferentes teorías, cuyo principio común es una alteración local en el tránsito celular normal secundario a la distorsión del drenaje linfático, tanto por la linfadenectomía como por la radioterapia. Así, el área de linfedema se convierte en una zona de acumulación de citocinas que atraen a los neutrófilos y en una zona de pérdida de la inmunocompetencia normal que favorece la aparición local de neoplasias, de infecciones y de trastornos inmunitarios como las dermatosis neutrofílicas<sup>2,7</sup>.

El diagnóstico diferencial debe realizarse con infecciones como la celulitis, la erisipela, las foliculitis y el herpes zóster, la tromboflebitis o el fenómeno de *recall*. En el estudio histológico deberán descartarse la radiodermatitis crónica, el carcinoma erisipeloides y la dermatitis de contacto. La evolución clínica, la biopsia y las pruebas complementarias ayudarán en conjunto a establecer el diagnóstico definitivo<sup>2,6</sup>.

En conclusión, aportamos un nuevo caso de dermatosis neutrofílica sobre área de linfedema que es una variante localizada del síndrome de Sweet clásico y cuyas diferencias no solo se limitan a la localización de las lesiones, sino también a su curso más leve, con menos síntomas sistémicos, menores recurrencias y buena respuesta a antibióticos orales, antiinflamatorios y corticoides tópicos. A pesar del elevado número de casos de cáncer de mama y de linfedema como complicación de los diferentes tratamientos, existen pocos casos documentados, probablemente por la confusión con otros procesos inflamatorios o infecciosos más frecuentes en este grupo de pacientes<sup>2</sup>.

## Bibliografía

1. Cohen PR, Kurzrock R. Sweet's syndrome revisited: a review of disease concepts. *Int J Dermatol*. 2003;42:761-78.
2. García-Río I, Pérez-Gala S, Aragües M, Fernández-Herrera J, Fraga J, García-Díez A. Sweet's syndrome on the area of post-mastectomy lymphoedema. *J Eur Acad Dermatol Venereol*. 2006;20:401-5.
3. Petit T, Francès C, Marinho E, Herson S, Chosidow O. Lymphoedema-area-restricted Sweet syndrome during G-CSF treatment. *Lancet*. 1996;347:690.
4. Demitsu T, Tadaki T. Atypical neutrophilic dermatosis on the upper extremity affected by postmastectomy lymphedema: report of 2 cases. *Dermatologica*. 1991;183:230-3.
5. Lee CH, Lee HC, Lu CF, Hsiao CH, Jee SH, Tjjiu JW. Neutrophilic dermatosis on postmastectomy lymphoedema: a localized and less severe variant of Sweet syndrome. *Eur J Dermatol*. 2009;19:641-2.
6. Lucas A, Betlloch I. Pápulas eritematosas en el brazo de una paciente mastectomizada. *Actas Dermosifiliogr*. 2009;100:231-2.
7. Ruocco E, Puca RV, Brunetti G, Schwartz RA, Roucco V. Lymphoedematous areas: privileged sites for tumors, infections, and immune disorders. *Int J Dermatol*. 2007;46:662.

E. Gutiérrez-Paredes\*, A. González-Rodríguez,  
I. Molina-Gallardo  
y E. Jordá-Cuevas

*Servicio de Dermatología, Hospital Clínico Universitario de Valencia, Universidad de Valencia, España*

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [ev.gutierrez@hotmail.com](mailto:ev.gutierrez@hotmail.com)

(E. Gutiérrez-Paredes).

doi:10.1016/j.ad.2011.10.016

## Hamartoma fibrolipomatoso precalcáneo congénito

### Precalcaneal Congenital Fibrolipomatous Hamartoma

Sr. Director:

El hamartoma fibrolipomatoso precalcáneo congénito es una entidad benigna propia de la infancia, infrecuente y poco

descrita en la literatura. Anteriormente aparece referido bajo otras denominaciones, tales como pápulas podálicas del recién nacido, pápulas *piezogénicas-like* congénitas o nódulos adiposos plantares bilaterales.

Presentamos el caso de una niña de 9 meses, sin antecedentes personales ni familiares de interés, cuya familia consultaba por la presencia desde el nacimiento de 2 lesiones nodulares subcutáneas, bilaterales y simétricas en la zona anterior al talón de ambas plantas de los pies (fig. 1). Presentaba 2 lesiones de consistencia blanda, mal delimitadas



**Figura 1** Nódulos subcutáneos, bilaterales y simétricos en la zona anterior al talón de ambas plantas de los pies.

tadas, no adheridas a planos superficiales ni profundos, con la piel suprayacente de aspecto normal. Medían 1,5 cm de diámetro mayor y eran aparentemente asintomáticas. No presentaba ninguna otra anomalía asociada. El aspecto clínico permitió el diagnóstico de hamartoma fibrolipomatoso precalcáneo congénito. Durante más de 6 meses de seguimiento, las lesiones permanecieron estables. La paciente comenzó la marcha, sin que las lesiones interfirieran con la misma. No se consideró necesario ningún tratamiento.

La primera descripción del hamartoma fibrolipomatoso precalcáneo congénito fue realizada por Larralde et al. en 1990<sup>1</sup>, bajo la denominación de «pápulas podálicas del recién nacido». En 1996, Larregue et al.<sup>2</sup> acuñaron el término «hamartoma fibrolipomatoso precalcáneo plantar», aceptado para denominar este trastorno desde entonces, en que se han comunicado un escaso número de casos aislados o pequeñas series en la literatura. A pesar de su aparente carácter infrecuente, dado el desconocimiento de la entidad y su carácter indolente, es probable que se trate de un trastorno infradiagnosticado.

Se presenta habitualmente desde el nacimiento, aunque en ocasiones se manifiesta más tarde. Se ha comunicado una frecuencia ligeramente superior en varones<sup>3</sup>.

Su patogenia es desconocida, postulándose en las descripciones iniciales que pudiera representar un resto de tejidos fetales<sup>1-3</sup>, ya que el tejido fibrolipomatoso fetal en la zona del talón muestra hipertrofia hipodérmica de manera fisiológica. En contra de esta teoría, el tejido adiposo fetal nunca se ha encontrado en el examen histológico de las lesiones, ni parece ser un trastorno de mayor incidencia en niños pretérmino<sup>4,5</sup>. Otros posibles mecanismos propuestos son la alteración congénita en la red trabecular fibrosa del tejido graso<sup>3-10</sup> o un trastorno de sobrecrecimiento tisular<sup>7</sup>.

Suele aparecer de manera esporádica, aunque se ha comunicado asociación familiar<sup>3,6,7,9</sup>, con un patrón de herencia aparentemente autosómico dominante<sup>7,9</sup>. Otros autores sugieren la posibilidad de herencia ligada a X o mitocondrial<sup>6</sup>.

Se caracteriza por la presencia de lesiones nodulares subcutáneas de consistencia blanda, móviles, bilaterales y simétricas, localizadas en la zona media de la planta,

inmediatamente anteriores a los talones, aunque pueden extenderse a estos. En ocasiones, es más prominente en uno de los pies<sup>8</sup>. No hay alteración en el color de la piel suprayacente. Son asintomáticas y no se ha descrito interferencia con la marcha, por lo que no suelen requerir ningún tratamiento, aunque en caso de incomodidad se podría realizar extirpación quirúrgica de las lesiones.

La historia natural no está bien establecida. En general, tienden a aumentar de tamaño de manera acorde con el crecimiento global del niño, con casos descritos de larga persistencia de las lesiones en la edad adulta<sup>4,5</sup>. Sin embargo, dado el escaso número de comunicaciones de esta entidad, descrita de manera relativamente reciente, se conoce poco sobre su evolución y la posibilidad de regresión espontánea. No se ha comunicado ninguna otra alteración asociada a este trastorno, ni posibilidad de malignización de las lesiones.

El estudio histológico no suele ser necesario para el diagnóstico<sup>4-10</sup>. Se observa tejido adiposo maduro rodeado de fibras de colágeno de diversos tamaños y fibras elásticas de características normales. Pueden observarse depósitos de mucina en la periferia y entre los lobulillos grasos<sup>2,4</sup>, así como aumento del número de vasos sanguíneos sin anomalías perivasculares asociadas<sup>10</sup>. Se han realizado también estudios ultraestructurales que confirman los mismos hallazgos<sup>3</sup>.

Debemos distinguir este cuadro de las pápulas piezogénicas, presentes habitualmente en la edad adulta por herniación de la grasa a través de un defecto dérmico inducido por traumatismos. Suelen ser múltiples, frecuentemente dolorosas y se acentúan con la posición de pisada, a diferencia del hamartoma fibrolipomatoso. También debe establecerse diagnóstico diferencial con lesiones nodulares neonatales de diferente naturaleza, tales como fibromatosis juveniles, lipomas, nevus lipomatoso, hipoplasia dérmica, hemangioma infantil, hemangioma congénito, malformación linfática o neurofibroma plexiforme, todas ellas generalmente unilaterales. Habitualmente, las características clínicas son suficientes para distinguirlo de estas entidades. En caso de duda, el examen histológico o incluso pruebas menos invasivas, como la transiluminación o eco-Doppler, pueden ser de ayuda.

Es importante conocer esta entidad, probablemente infradiagnosticada, e informar a los padres de que se trata de un proceso benigno y asintomático, no asociado a otras alteraciones, que habitualmente no precisa realización de pruebas complementarias ni tratamientos agresivos. Asimismo, debemos advertir que podría tratarse de un diagnóstico de transmisión hereditaria, con un patrón aún no del todo bien establecido.

## Bibliografía

1. Larralde de Luna M, Ruiz León J, Cabrera HN. Pápulas podálicas en el recién nacido. *Med Cutan Ibero Lat Am.* 1990;18:9-12.
2. Larregue M, Valbres P, Echard P, Cambazard F. Precalcaneal congenital fibrolipomatous hamartoma. Presented at the V International congress of Pediatric Dermatology. Rotterdam; 1996 September.
3. Ortega-Monzó C, Molina-Gallardo I, Monteagudo-Castro C, Cardá-Batalla C, Pinazo-Canales I, Smith-Ferres V, et al. Precalcaneal congenital fibrolipomatous hamartoma: a report of four cases. *Pediatr Dermatol.* 2000;17:429-31.

4. Fangman WL, Prose NS. Precalcaneal congenital fibrolipomatous hamartomas: report of occurrence in half brothers. *Pediatr Dermatol.* 2004;21:655-6.
5. Meyer P, Soennichsen K, Buchenau W. Autosomal dominant precalcaneal congenital fibrolipomatous hamartoma. *Pediatr Dermatol.* 2005;22:355-6.
6. Warren RB, Verbov JL, Ashworth M. Precalcaneal congenital fibrolipomatous hamartoma. *Pediatr Dermatol.* 2007;24:74-5.
7. Cambiaghi S, Galloni C, Restano L, Cavalli R. Precalcaneal congenital fibrolipomatous hamartoma. *Int J Dermatol.* 2006;45:1202-3.
8. Corella F, Dalmau J, García Muret P, Baselga E, Alomar A. Precalcaneal congenital fibrolipomatous hamartoma: a discussion of two cases. *Int J Dermatol.* 2007;46:947-9.
9. Flann S, Munn SE. Precalcaneal congenital fibrolipomatous hamartoma. *Clin Exp Dermatol.* 2008;495-6.
10. Chiaradia G, Fiss RC, Silva CM, Kiszewski AE. Precalcaneal congenital fibrolipomatous hamartoma: report of 2 cases. *J Pediatr Surg.* 2011;46:E11-2.

C. Rubio-Flores\*, O. López-Barrantes González,  
C. Garrido-Gutiérrez  
y R.M. Díaz-Díaz

*Sección de Dermatología, Hospital Infanta Sofía, San Sebastián de los Reyes, Madrid, España*

\* Autor para correspondencia.

*Correo electrónico:* [crubio.flores@gmail.com](mailto:crubio.flores@gmail.com)  
(C. Rubio-Flores).

doi:10.1016/j.ad.2011.11.010