

# Tumoración y eritema en un dedo del pie de un adolescente: el reto diagnóstico

**C. García-Mauriño Peñín\***, **J. Cabello Blanco\*\***, **M. Cuesta Rodríguez\*\*\***, **S.F. Silva Mancera\*\*\*\***, **E. Ortiz Cruz\*\*\*\*\***. \*Médico residente 5º año Cirugía Ortopédica y Traumatología. Hospital Universitario La Paz. Madrid. \*\*Médico adjunto. Unidad de Traumatología Infantil. Hospital Universitario La Paz. Madrid. \*\*\*Médico adjunto de Pediatría. Centro de Salud de Colmenar Viejo Sur. Madrid. \*\*\*\*Médico adjunto. Hospital General. Ciudad Real. \*\*\*\*\*Jefe de Sección de la Unidad de Tumores Musculoesqueléticos. Hospital Universitario La Paz. Madrid.

**Fecha de recepción:** 05-10-2021

**Fecha de publicación:** 31-10-2021

Adolescere 2021; IX (3): 77-83

## Resumen

Se presenta el caso de un adolescente que consulta por edema y eritema del quinto dedo del pie (dactilitis). En la evolución del caso progresan los síntomas y aparece una masa de partes blandas. Se discuten las opciones de diagnóstico diferencial y se ilustra con imágenes que ayudarán a entender la patología y su desenlace final.

**Palabras clave:** *Dactylitis; Masa de partes blandas; Sarcoma.*

## Abstract

We present the case of an adolescent who develops a clinical picture of swelling and erythema of the fifth toe (dactylitis). In the course of time there is progression of the symptoms and an acral soft tissue mass appears. The differential diagnosis is discussed and clinical pictures are attached for a better understanding of the pathology and its final outcome.

**Key words:** *Dactylitis; Soft tissue mass; Sarcoma.*

## Motivo de consulta

Adolescente de 13 años que consulta por inflamación del 5º dedo del pie izquierdo de semanas de evolución. No recuerda traumatismo.

## Antecedentes familiares

Sin interés.

## Antecedentes personales

Sin interés.

## Anamnesis

A finales de enero de 2021 acude a su Centro de Salud con inflamación en el 5º dedo del pie izquierdo. No recuerda traumatismo alguno con el que pueda relacionarlo. Acude a su Centro de Salud, donde, dada la clínica inicial (Figura 1A) y el contexto epidemiológico, se diagnostica de posible *sabañón agudo* por infección Sars-Cov-2. En ese momento se realizó test de antígenos de Sars-Cov-2 y este resultó positivo.

Sin embargo, ante la evolución tórpida de la lesión durante los meses sucesivos (Figura 1B), es derivado desde su Centro de Salud a un servicio de Dermatología para valoración. En este momento la tumefacción

del 5º dedo crecía de forma progresiva pero indolora. Se diagnostica entonces de *Granuloma Piógeno* ulcerado y se inicia tratamiento con *Fucibet 20 mg/g + 1 mg/g crema* durante 6 semanas.

Durante este tiempo la lesión continúa creciendo rápidamente. En reposo no refiere dolor, tan solo con el roce del zapato.

A mitad de marzo de 2021, desde el servicio de Dermatología se decide entonces realizar una radiografía y biopsia de la lesión (Figura 2A). La anatomía patológica informa de sarcoma de células pequeñas redondas y azules. Es en este momento cuando el paciente es derivado a nuestra consulta de Traumatología Infantil para valoración (Figura 1C).

## Exploración física

- Lesión exofítica en 5º dedo del pie izquierdo de un tamaño aproximado de 2x2 cm y con sangrado espontáneo al roce (Figura 1C).
- No dolor a la palpación local.
- No se palpa masa de partes blandas ni en 4º ni 5º metatarsianos.
- Sensibilidad conservada en todos los territorios.
- Buen relleno y movilidad distal.

Es notable un incremento del tamaño de la lesión desde la realización de la biopsia dos semanas antes y en las semanas siguientes (Figura 1D).

## Pruebas complementarias

Se solicitan nuevas Radiografías, Body-TAC, Gammagrafía y RMN de pie izquierdo:

- Radiografía pie izquierdo: Lesión lítica a nivel de falange media y distal de 5º dedo, de patrón permeativo, sin clara matriz, con destrucción cortical y masa de partes asociada (Figura 2B).
- Body-TAC: No hallazgos sugerentes de lesiones metastásicas.
- Gammagrafía: Enfermedad localizada en 5º dedo de pie izquierdo.
- Resonancia Magnética Nuclear pie izquierdo (Figura 2C): hallazgos compatibles con probable tumoración de partes blandas, con afectación ósea secundaria y con datos de agresividad (posible sarcoma).

## Evolución clínica

El caso es comentado en el Comité Multidisciplinar de Sarcomas Pediátricos. Dada la existencia de una única lesión de rápido crecimiento, sin datos por el momento de diseminación, con aspecto clínico y radiológico de agresividad, con una anatomía patológica compatible con un sarcoma, se decide intervención quirúrgica urgente sin tratamiento quimioterápico adyuvante para realizar una resección amplia de la lesión.

## Tratamiento

En abril de 2021, es intervenido quirúrgicamente sin incidencias. Bajo isquemia de extremidad inferior izquierda por elevación se realiza abordaje en ojal a la articulación metatarso-falángica del 5º dedo. Se realiza resección amplia de la lesión tumoral mediante desarticulación de dicha articulación (Figura 3C). Se consigue un cierre primario por planos del lecho quirúrgico (Figura 3A y 3D).

## Evolución postoperatoria

El paciente evoluciona satisfactoriamente, sin problemas a nivel de la herida quirúrgica. Tan solo refiere molestias en el talón en relación a un mal apoyo durante las semanas previas y postquirúrgicas.

La Anatomía Patológica final informa de márgenes quirúrgicos libres, sin afectación tumoral de la articulación metatarso-falángica ni invasión linfovascular (Figura 3B). Se confirma mediante análisis de

biología molecular el diagnóstico de Sarcoma con alteraciones BCOR, sin que se identifique necrosis tumoral en el seno del tumor, estando el único área de necrosis tumoral en directa relación con la ulceración cutánea.

Tras la valoración por la Unidad de Hemato-oncología pediátrica se decide inicio de tratamiento quirúrgico adyuvante según protocolo *Euroewing 2021*, con buena tolerancia.

## Comentarios sobre el caso

La pandemia global por el virus Sars-Cov-2 ha acarreado consigo múltiples efectos indirectos en la salud, fruto del colapso hospitalario generalizado con retraso en la asistencia a pacientes con patología en principio no urgente, el miedo de los pacientes a acudir a un servicio de Urgencias por problemas de salud no relacionados con el COVID19 y la confusión de síntomas de patologías no-Covid con efectos secundarios de dicha infección, que efectivamente son múltiples y diversos.

Uno de los síntomas descritos en la población pediátrica por infección por Sars-Cov-2 son los llamados *sabañones* (o *pernio*). Estas lesiones consisten en reacciones inflamatorias cutáneas localizadas generalmente en zonas acras, idiopáticas o consecuencia de una respuesta vascular anómala al frío (primaria) o secundarias a una patología subyacente.

Se trata de una patología en general muy infrecuente en la población pediátrica que sin embargo, ha visto aumentada su incidencia en dicha población en relación a cuadros sincrónicos de infección por Sars-Cov-2, tal y como describen diferentes grupos de estudio<sup>(1)</sup>.

En general, se manifiestan en forma de lesiones eritematosas violáceas, áreas isquémicas y zonas hiperpigmentadas, siendo los síntomas más frecuentes el prurito y el dolor local. En general, se produce una mejoría clínica espontánea en 7-10 días con una resolución generalmente completa del cuadro.

Entendiendo por tanto el contexto epidemiológico en el que el paciente consultó junto a la positividad de su test de antígenos en dicho momento, no es de extrañar el diagnóstico inicial realizado, aunque debiendo tener siempre en mente posibles diagnósticos diferenciales y pudiendo valorar la posibilidad de ampliar y/o confirmar el diagnóstico mediante pruebas de imagen radiológicas, biopsia y estudio histopatológico.

Posteriormente fue diagnosticado de Granuloma Piógeno, lesión dermatológica frecuente, cuyo nombre sin embargo conduce a error, pues no se trata de una entidad de etiología infecciosa ni histológicamente presenta granulomas. Persisten dudas sobre su origen hiperplásico o neoplásico pero muchos autores apuntan como causa de su aparición a una respuesta proliferativa anómala ante traumatismo superficiales o efectos secundarios de determinadas medicaciones. Clínicamente se caracterizan por la aparición de una lesión nodular de rápido crecimiento, friable y que se ulceran con frecuencia, pudiendo sobreinfectarse. Aunque si bien es cierto que su localización en dedos de los pies no es tan característica como en otras localizaciones (encías, labios, dedos de las manos...), esta lesión puede observarse en cualquier localización cutáneo-mucosa. El diagnóstico es clínico y la evolución es favorable, tratándose de una lesión benigna que se autolimita en semanas, pudiéndose beneficiarse el paciente de una exéresis quirúrgica.

En nuestro caso, fue ante la evolución tórpida de la lesión que presentaba cuando se decidió solicitar una **prueba de imagen radiológica** y realizar una **biopsia** de la lesión.

## Radiología

Hay multitud de patologías que pueden afectar a las falanges, en general con hallazgos radiológicos muy similares. Las imágenes erosivas son quizás la imagen más frecuentemente observada en estas radiografías así como las lesiones líticas, que se asocian a procesos de mayor gravedad como pueden ser procesos infecciosos o tumorales.

En el diagnóstico diferencial radiológico de **lesiones no tumorales**, deberemos incluir:

- Osteomielitis
- Lepra
- Dactilitis tuberculosa
- Enfermedades autoinmunes

En el diagnóstico diferencial radiológico **de lesiones tumorales** incluiríamos:

- Encondroma
- Exostosis subungueal
- Keratoacantoma
- Tumor glómico
- Schwannoma
- Sarcomas óseos (excepcional)
- Metástasis (excepcional)

Dada la variedad de posibles diagnósticos diferenciales ante imágenes radiológicas con hallazgos superponibles, el estudio histológico de una lesión en esta localización con una evolución atípica o no favorable, se alza como una valiosa herramienta diagnóstica.

## Histología

Los sarcomas de células redondas pequeñas y azules son un grupo heterogéneo de tumores que afectan a niños o adultos jóvenes y siguen un curso clínico muy agresivo. Subtipos específicos de sarcoma de células redondas, como el sarcoma de Ewing (SE) o el rhabdomioma, responden a regímenes terapéuticos bien definidos.

Sin embargo, hay un subconjunto de sarcomas de células redondas que carece de características clínicas, morfológicas e inmunofenotípicas específicas y no es posible clasificarlos de manera inequívoca. Entre ellos, existe un grupo de tumores que se asemeja microscópicamente a la familia de tumores del Sarcoma de Ewing y que se han caracterizado recientemente con **fusiones BCOR-CCNB3**. Se compone de células pequeñas, redondas, primitivas y se presenta en edad pediátrica.

Ya en la nueva edición de la clasificación de Sarcomas Óseos de la OMS de 2020, los sarcomas con alteraciones BCOR aparecen como entidad aparte y no como un subtipo del Sarcoma de Ewing clásico como hasta entonces, dado su diferente perfil de expresión genética<sup>(2)</sup>.

Se trata de sarcomas con predominancia por el sexo masculino, con una marcada predilección por la población pediátrica, más frecuentemente originado en hueso que en partes blandas. Las localizaciones más características serían la pelvis, los miembros inferiores y la región paravertebral.

En cualquier caso, la presencia de un Sarcoma de Ewing / Ewing-like en el pie es una entidad muy infrecuente, con una incidencia descrita de menos del 0,3% de los tumores óseos.

Este tipo de sarcomas generalmente se desarrollan entre los 10 y 15 años de vida y la clínica más frecuentemente referida es la inflamación y dolor local, pudiendo asociarse febrícula en algunos casos y siendo, en nuestro medio, el crecimiento exofítico y la ulceración una situación excepcional, resultado generalmente de un crecimiento muy veloz y necrosis tumoral parcial.

Pueden existir alteraciones analíticas, principalmente leucocitosis y elevación de reactantes de fase aguda como la Velocidad de Sedimentación Globular, aunque estas no tienen por qué estar siempre presentes.

En el estudio radiológico, como se indicó previamente, podremos encontrar imágenes líticas, con un patrón apolillado o permeativo, que pueden sugerir malignidad pero que no son específicas de este tipo de neoplasias, así como la presencia de una masa de partes blandas asociada.

El estudio ampliado con TAC y RMN permite la valoración de la extensión intramedular de la lesión, la posible destrucción cortical, el componente de partes blandas asociado y la relación tumoral con estructuras nobles vasculo-nerviosas.

El estudio anatomopatológico, con técnicas inmunohistoquímicas y de biología molecular continúa siendo el *gold-estándar* en cuanto al diagnóstico de certeza se refiere.

La estrategia de tratamiento más frecuente incluye el control local de la lesión, mediante resección amplia y el tratamiento quimioterápico neoadyuvante y adyuvante. El diagnóstico precoz y los avances en el tratamiento sistémico han reducido de forma significativa la tasa de amputaciones, con estrategias de cirugía de preservación de extremidad que no resultan en un peor pronóstico. No fue el caso de nuestro paciente, en el que el retraso diagnóstico supuso un crecimiento local avanzado de la tumoración que impidió preservar el 5º dedo aunque sin evidencia de enfermedad a distancia en el momento del diagnóstico.

Cabe destacar que no se siguió el protocolo multimodal habitual de neoadyuvancia, cirugía y adyuvancia. Tras discutirlo en Comité de Sarcomas se desestimó la posibilidad de salvamento del dedo y la baja morbilidad de una amputación de 5º dedo, por lo que al permitir la cirugía de resección radical del 5º dedo una recuperación precoz, no se demoraría el inicio de la quimioterapia.

## Conclusiones

- El sarcoma de Ewing y los sarcomas Ewing-like (ej: BCOR), deben tenerse en cuenta en el diagnóstico diferencial de lesiones acrales en pacientes pediátricos, a pesar de la excepcionalidad de dicha forma de presentación.
- Los hallazgos radiológicos no son específicos de dichas entidades y pueden simular otros procesos de etiología infecciosa, sistémica o neoplásica.
- El estudio anatomopatológico permite un diagnóstico de certeza.
- El diagnóstico precoz y un régimen de tratamiento basado en el control local de la lesión mediante resección con márgenes amplios y tratamiento sistémico quimioterápico, permite en un alto porcentaje de los casos, evitar la amputación de la extremidad, aunque en casos muy acrales la amputación ofrece mejor función que la reconstrucción.

## Tablas y figuras

Figura 1.



Imagen clínica en el momento de primera consulta (A), un mes después (B), dos meses después (C) y con tres meses de evolución (D).

Figura 2.



Imagen de radiografía simple con dos meses evolución (A), con tres meses (B) y RM en corte T2 a los tres meses (C).

## Caso clínico

Tumoración y eritema en un dedo del pie de un adolescente: el reto diagnóstico

### Figura 3.



Incisión y aspecto el día de la cirugía (A), corte macroscópico de la pieza con evidente destrucción de falanges distales (B), radiografía simple tras la amputación (C) y aspecto clínico tras la amputación (D).

## Bibliografía

1. Salvatierra J, Martínez-Peñalver D, Salvatierra-Velasco L. CoVid-19 related dactylitis. *Jt bone spine* [Internet]. 2020 Dec;87(6):660. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/32622040>.
2. Choi JH, Ro JY. The 2020 WHO Classification of Tumors of Bone: An Updated Review. *Adv Anat Pathol* [Internet]. 2021 May 1;28(3):119–38. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/33480599>.

## Bibliografía recomendada

- Puls F, Niblett A, Marland G, Gaston CLL, Douis H, Mangham DC, et al. BCOR-CCNB3 (Ewing-like) Sarcoma. *Am J Surg Pathology*. 2014;38(10):1307–18.
- Andina D, Noguera-Morel L, Bascuas-Arribas M, Gaitero-Tristán J, Alonso-Cadenas JA, Escalada-Pellitero S, et al. Chilblains in children in the setting of COVID-19 pandemic. *Pediatr Dermatol*. 2020;37(3):406–11.
- Colonna C, Monzani NA, Rocchi A, Gianotti R, Boggio F, Gelmetti C. Chilblain-like lesions in children following suspected COVID-19 infection. *Pediatr Dermatol*. 2020;37(3):437–40.
- Martínez RC, Dosil VL, Nicasio CSS, Zamberk P, Otero RM, Hermosa JMH. Granuloma piógeno. *Acta Pediatr Esp*. 2006;64(64):223–4.
- Rajakulasingam R, Azzopardi C, Murphy J, Davies M, Toms A, James S, et al. Lesions of the Distal Phalanx: Imaging Overview. *Indian J Musculoskelet Radiology*. 2019;1(1):47–56.
- Binesh F, Sobhanardekani M, Zare S, Behniafard N. Subungual Ewing sarcoma/PNET tumor family of the great toe: a case report. *Electron Physician*. 2016;8(4):2238–42.
- Choi JH, Ro JY. The 2020 WHO Classification of Tumors of Bone: An Updated Review. *Adv Anat Pathol*. 2021;28(3):119–38.

## PREGUNTAS TIPO TEST

- 1. Con un cuadro clínico de eritema distal y masa en falange distal de un dedo, si la radiografía hubiera mostrado una masa de hueso exofítica, con continuidad cortical y medular desde la tercera falange hacia la cara inferior de la uña, ¿en qué entidad podríamos pensar?**
  - a) Sarcoma de Ewing.
  - b) Osteomielitis.
  - c) Exóstosis subungueal.
  - d) Encondroma.
  - e) Enfermedad de Ollier.
  
- 2. Indique la respuesta correcta respecto al tratamiento de los sarcomas óseos:**
  - a) El tratamiento de los sarcomas óseos debe llevarse a cabo en unidades de referencia que cuenten con Comité de Tumores donde los diversos especialistas implicados en el tratamiento de los tumores valoren cada caso.
  - b) La amputación ha demostrado tener mejor tasa de supervivencia que la cirugía oncológica de preservación de miembro con margen amplio.
  - c) Debería haberse propuesto hacer radioterapia ya que el sarcoma de Ewing es muy radiosensible.
  - d) Debemos respetar un margen quirúrgico de 5 cm desde la última imagen de RM del tumor antes de la cirugía.
  - e) La supervivencia a 5 años en sarcoma de Ewing de extremidades sin metástasis al diagnóstico es inferior al 40%.
  
- 3. ¿Qué es esperable que ocurra con una amputación de un dedo menor de un pie?**
  - a) Alteración del patrón de la marcha con cojera permanente.
  - b) Deformidad *hallux valgus*.
  - c) Pérdida llamativa de la capacidad propulsiva en la fase de despegue.
  - d) Deformidad progresiva a pie plano valgo.
  - e) Si es un dedo central pueden producirse alteraciones axiales de los dedos adyacentes. Si es un quinto dedo la evolución es excelente y son asintomáticos.

Respuestas en la página 106