

Fibromatosis Infantil Tipo Desmoide

Presentación de un caso

*Dra. Irene Polo *, Dr. Aníbal Bonilla **, Dr. Guillermo Paulson ***, Dr. Luis Espín ****, Dr. Juan Ramírez *****.*

* Residente de Pediatría

** Pediatra ION SOLCA

*** Jefe Servicio de Pediatría ION SOLCA

**** Oncopediatra ION SOLCA

***** Residente de Oncopediatría

Abstracto

Se presenta el caso de un niño de 11 meses, con una gran tumoración a nivel del tórax, de crecimiento progresivo rápido que compromete tejidos musculares, cuyo diagnóstico histopatológico fue de fibromatosis infantil tipo desmoide. Siendo tratado con tamoxifeno y diclofenaco por 2 años, con remisión completa de su cuadro. Sin recidiva tumoral en el control tomográfico a los 18 meses de suspender el tratamiento.

Palabras claves: Fibromatosis infantil. Desmoide. Tamoxifeno.

Abstract

We present the case of eleven month old child with a great tumor in the chest, of rapid and progressive growth that involve muscle tissue. Its histopathologic diagnosis was infantile (desmoid-type) fibromatosis. He was treated for two years with tamoxifeno and diclofenaco, with complete remission. 18 months later there is no residual tumor and no secondary effects.

Key words: Fibromatosis, Infantile, Desmoid-type, Tamoxifeno

Introducción

Se denomina como fibromatosis infantil a tumoraciones benignas, frecuentemente infiltrativas y con alto riesgo de recurrencia, no metastatizantes (1,8), habitualmente se originan como masas solitarias profundamente situadas y pobremente circunscritas en músculo esquelético, fascia, aponeurosis, o periostio adyacente, que usualmente tienen crecimiento rápido durante las semanas o meses anteriores. Casi siempre la masa es notada en los primeros 8 años de vida y más comúnmente en el primero y segundo año después del nacimiento; sin embargo ocurren casos típicos en niños mayores. Es más común en varones que en niñas (2). No es una tumoración muy frecuente y ocurre en 3.5 % de los tumores de tejido fibroso y 0.03% de todas las neoplasias (3).

La localización más común es en músculos de la cabeza, cuello, hombro, brazo y muslo. En región de cabeza y cuello los sitios más frecuentes son lengua, región del maxilar inferior y apófisis mastoidea; a medida que la lesión progresa puede crecer alrededor de vasos y nervios (2).

La etiología aún es desconocida pero se cree puede originarse por asociación genética (se ha visto asociación con malformaciones óseas múltiples leves), traumas y hormonas (3). Al parecer el crecimiento de estos tumores está influenciado por los estrógenos

y se han encontrado receptores estrogénicos en sus células lo que impulsó a pensar que el tratamiento antiestrogénico puede inhibir la proliferación posterior de las células tumorales. Los antiinflamatorios no esteroideos se piensa que también son efectivos a través de su interferencia con el metabolismo de las prostaglandinas. Histopatológicamente es un tumor de masa firme, mal definido de tejido blanco grisáceo que mide de 1 a 10 cm., el tumor nunca está encapsulado y habitualmente es extirpado junto con porciones de músculo involucrado y grasa subcutánea.

Microscópicamente tiene un amplio rango morfológico que refleja estadios progresivos en la diferenciación de los fibroblastos. Se distinguen varios patrones. Primero: el menos maduro descrito como el "tipo difuso", es el tipo más común, hallado preferentemente en niños durante los primeros meses de vida. Está caracterizado por células redondas u ovales pequeñas dispuestas al azar en un fondo mixoide. Las células son intermedias entre células mesenquimatosas primitivas y fibroblastos y están a menudo íntimamente con residuos musculares y lipocitos. La segunda forma es el "tipo fibroblástico" que puede mezclarse con el tipo difuso y que está compuesta por fibroblastos arreglados en conjuntos y fascículos.

Es también encontrada dentro del músculo originándose en el endomysium o epimysium o en algunos casos en las fascias o aponeurosis. Es muy celular y difícil de distinguir del fibrosarcoma infantil (tipo agresivo). En la tercera forma hay menos células y más colágeno, es el "tipo desmoide" virtualmente indistinguibles de las formas adultas de fibromatosis. Ocurren en niños mayores de 5 años y su comportamiento es similar a la forma adulta de fibromatosis. (2-7-8). Osificación secundaria es vista ocasionalmente.

A simple vista la fibromatosis desmoide, aparece firme y fuertemente colagenizada; es densa, dura, flexible y blanca grisácea; aparece en forma de masa unicéntrica mal delimitada e infiltra tanto a los músculos como tendones cápsulas articulares, tejido celular subcutáneo y muy raramente invade hueso. Puede crecer con gran rapidez y de modo longitudinal a lo largo de los

Correspondencia y separatas:

Dr. Anibal Bonilla
Servicio de Oncopediatría
ION-SOLCA "Dr. Juan Tanca Marengo"
Av. Pedro Menéndez Gilbert
Cdl. Atarazana
Telfs.: 2288088 - 2281042
P.O.Box (09-01) 15028
Guayaquil - Ecuador

© Los derechos de autor de los artículos de la revista Oncología pertenecen a la Sociedad de Lucha contra el Cáncer SOLCA. Sede Nacional, Guayaquil - Ecuador



planos musculares hasta alcanzar dimensiones considerables y con frecuencia restringe el movimiento articular aunque la evolución natural de las lesiones no tratadas suele consistir en un crecimiento lento con invasión de las estructuras contiguas.

La agresividad es similar a la de un fibrosarcoma maligno por lo que algunos expertos opinan que puede ser un fibrosarcoma de bajo grado que ha perdido su potencial de dar metástasis mientras que otros plantean que la diseminación metastásica debe ser interpretada como una confusión con un sarcoma de bajo grado.

El examen radiológico simplemente muestra una masa de tejido blando que a veces se asocia con huesos deformados (3-4). No aparece calcificada y tiene mayor densidad que el músculo normal. Se observa con facilidad en la ventana de tejido blando del rastreo TC y mediante la IRM se puede lograr una imagen quirúrgica mas exacta.

El diagnóstico diferencial se realiza con diversos tipos de tumores de masa sólida como fibrosarcoma infantil, sarcoma de Ewing, neuroblastoma, osteosarcoma, linfoma.

El tratamiento es la escisión total, a menudo extremadamente difícil y en algunos casos puede ser imposible no comprometer la función de órganos vitales. hasta ahora no hay información en cuanto a tener respuesta a la radioterapia pero se considera que puede ser efectiva para prevenir recurrencia local en pacientes con margen quirúrgico positivo o en recidiva. Algunos autores consideran que no debe usarse porque hay una mayor frecuencia de transformación maligna de los tejidos irradiados (4); la quimioterapia se utiliza en tumores no resecables y en aquellos pacientes en progresión o recurrencia de la enfermedad.

Existen drogas asociadas como el Tamoxifeno que es una droga antiestrogénica, antiangiogénica, que inhibe la proliferación de células tumorales, se asocia su acción a los AINES que son efectivos en interferir el metabolismo de las prostaglandinas (5-6).

Se ha descrito además en la literatura algunas drogas como la testolactona, indometacina, ácido ascórbico, progesterona, e interferon alfa mas tretinoin como tratamiento para la regresión de la tumoración. Además se ha usado la braquiterapia o radioterapia intersticial, ha sido utilizada a nivel mundial con resultados exitosos pero existen escasas experiencias con esta técnica.

Caso Clínico

Masculino de 11 meses, transferido de SOLCA Portoviejo el 28/08/97, por presentar tumoración de dos meses de evolución en región infraclavicular izquierda, de aproximadamente 3 cm de diámetro de consistencia dura, fija, no dolorosa, que fue aumentando de tamaño hasta alcanzar 6 cm de diametro, sin otra sintomatología. TAC de tórax muestra masa de tejido blando de 5.2 cm x 2.8 cm a nivel de región superior izquierda del tórax que involucra músculos pectorales, respetando vasos axilares, estructuras óseas (primero y segundo arcos costales), pleura, mediastino y pulmones. Exámenes de Laboratorio incluyendo biometría hemática, LDH, urea, creatinina y otros bioquímicos son normales. El estudio histopatológico de la tumoración reporta fibromatosis infantil tipo desmoide.

Octubre 16/97 considerando la extensión del tumor se estima que la excéresis quirúrgica es irrealizable al igual que la radioterapia por lo que se decide manejar con Tamoxifeno 2 mg/

kg/día y Diclofenaco 3 mg/ kg/día TID, completando dos años de tratamiento.

Julio 23/01 la TAC de tórax de control muestra que la tumoración ha desaparecido y la radiografía de tórax es normal.

Discusión

Los pocos conocimientos existentes acerca de este tema, el enigma de su etiología y lo controversial de su tratamiento son, entre otros, los factores que nos impulsaron a presentar este caso.

La fibromatosis infantil en edad pediátrica son neoplasias benignas raras, que a pesar de ser infiltrativas e invasivas no producen metástasis, en la mayoría de los pacientes se presentan como masas solitarias, el diagnóstico es histopatológico y la TAC juega un papel importante en cuanto a definir la extensión e infiltración de la tumoración. Nuestro caso se trató de un lactante mayor que presentó un patrón de fibromatosis desmoide, muy similar al tipo agresivo que se ve en adultos, que por la extensión se consideró como irresecable puesto que comprometía toda el área del tórax anterior izquierdo, por lo que se decidió utilizar el Tamoxifeno como medicación antiangiogénica y Diclofenaco. No hay muchos estudios que indiquen los efectos secundarios en niños por el uso a largo plazo del Tamoxifeno y el Diclofenaco. Nuestro paciente al momento se encuentra sin actividad tumoral y aparentemente no presenta complicaciones relacionadas a su tratamiento.

Bibliografía

1. T. Robbins . Patología estructural y funcional . 4 ta edición. ed.Mac Graw Hill Interamericana - España 2000 1308-9.
2. Franz M. Ezinger- Sharon W. Weis. Tumores de tej. blandos. Editorial Panamericana tercera edicion Junin 831 Buenos Aires 1985.
3. Donald J. Fernbach - Teresa J. Viety . Clinical Pediatric Oncology . Cuarta edición. 1991
4. Pizzo P.A. y Poplack G.D. .Práctica de Oncología . Tercera edición . J.B. Lipipent Company. Philadelphia. 1993 - 831.
5. Jekumen A.P. y Kaimiero K.J.A. Revista Cancer Treatment Reviews . Inhibition of malignant angiogenesis. Volumen 23 numero 4 julio de 1997.
6. Vidayasagar MS , Rao NR , Sudha VS , Fernandes DJ. Radiotherapy and tamoxifen for aggressive fibromatosis, a case report . JOURNAL ARTICLE. Austria . volumen 44 numero 1 .Enero de 1996 .
7. Leysy Lopez, Ingrid Casal , Mauro Castelló . Fibromatosis agresiva, comportamiento de algunos aspectos clinicoepidemiologicos y terapeuticos .Trabajo monográfico. Instituto Superior de Ciencias Médicas Carlos Finlay. Habana, Cuba . 2001.
8. Vincent T De Vita. Samuel Hellman. Steven A Rosemberg. Cancer principles e practice of Oncology, 5ta edición, vol. 2. Lippicant-Ravent 1997.
9. Beatty E.C.Jr.Congenital fibromatosis (abstract) Laboratory investigation 40-246.1979.
10. Chung E.B. Pitfalls. in diagnosing benign soft tissue tumor in infancy and childhood. Pathol Ana. 20, 323-386. 1985.

