

Fibromatosis Agresiva (Tumor Desmoides) Presentación de un Caso y Revisión Bibliográfica.

Dr. Edmundo Encalada S. *

Dra. Ruth Engracia V. **

Dra. Sandra Chalen Z. ***

Dr. Carlos Calle C.****

* Médico Postgradista de Cirugía ION- SOLCA . Guayaquil

** Médico Postgradista de Onco-Hematología ION- SOLCA. Guayaquil

*** Médico Postgradista de Cirugía Hospital IESS. Guayaquil.

**** Médico Postgradista de Medicina Interna ION-SOLCA. Guayaquil

Abstracto

Paciente de 22 años de edad que presenta una tumoración a nivel de la región subescapular izquierda, de tres meses de evolución como consecuencia de un traumatismo a quien se le realizó una biopsia insicisional cuyo reporte de anatomía patológica fue de Fibromatosis Agresiva.

Palabras Claves: Fibromatosis Agresiva (Tumor Desmoides).

Abstract

This is a 22 year old patient who shows a left subscapular tumors that appeared 3 month ago after trauma. The patient had insicisional biopsy and the Patology report schows.

Key Words: Severe Fibromatosis (Tumors Desmoides)

INTRODUCCIÓN:

Desmoides se deriva de la palabra griega (desmos) que significa con forma de banda, conocido como fibromatosis agresiva, es una lesión benigna, rara, tenazmente infiltrativa y con un alto riesgo de concurrencia, no es considerada una neoplasia y no metastatiza. El término tumor desmoide fue acuñado por Mueller en 1938 que hace referencia a la consistencia símil de estas lesiones. (1,2,3,4).

También conocida como fibromatosis músculo-aponeurótica, fibromatosis agresiva , fibrosarcoma de bajo grado de variedad desmoides y fibrosarcoma desmoplástico. (1).

Histológicamente se lo sitúa en la interfase entre la proliferación exuberante benigna y un fibrosarcoma de bajo grado, que se origina en el tejido conectivo de soporte y en las aponeurosis del músculo esquelético. (2).

La fibromatosis a sido dividida en 2 grupos de acuerdo a su localización anatómica: Superficial es de crecimiento lento, de pequeño tamaño, la cual comienza en la fascia subcutánea más

frecuente en las regiones palmar y plantar y la profunda es de crecimiento rápido y agresivo, de gran tamaño, con alta tasa de recidivas, que generalmente invade las estructuras músculo-aponeuróticas, y estas últimas dan a lugar a los tumores desmoides. (2,4).

El tumor desmoides ocurre frecuentemente en mujeres en relación 2:1, en adultos jóvenes de 15-75 años, con una edad media de 39 años de edad, el 85% al 95% están relacionados con la poliposis familiar adenomatosa (FAP). estos se localizan principalmente a nivel de la pared abdominal y el resto en el mesenterio y intestino delgado. (3,4).

Las investigaciones sobre su etiología, esta es desconocida, se la suele asociar a trastornos genéticos específicamente ubicado a nivel del cromosoma 5, brazo largo el cual se lo relaciona con la Síndrome de Gardner (FAP), alteración del Gen APC (Adenomatosis polyposis coli) traumatismo, embarazos recientes (post-gestacional), trastornos hormonales principalmente de estrógenos. (1,4,6).

Macroscópicamente se presenta como un tumor de aspecto blanco, grisáceo de consistencia firme y elástica, que tienen márgenes mal definidos, no poseen cápsulas e infiltran planos musculares y fascias. (1,7).

Histológicamente se caracteriza por la presencia de fibroblastos maduros entrelazados a nivel de tejido conectivo, mitosis atípicas y escasa celularidad. (4,7).

Correspondencia y separatas:

Dr. Edmundo Encalada S. Médico Residente Post Gradista
Departamento de Cirugía
ION-SOLCA
Av. Pedro Menéndez Gilbert (junto a la Atarazana)
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

HISTORIA CLÍNICA

Paciente de 22 años de edad que presenta un traumatismo hace 3 meses aproximadamente y posteriormente la presentación de una tumoración a nivel de la región subescapular izquierda que se extiende hasta el hueso axilar que presenta dolor localizado de moderada intensidad con limitación para realizar movimientos de extensión y abducción.

Exámen Físico: Tórax, simétrico, presencia de tumoración de 8cm aproximadamente en la región subescapular izquierda de consistencia dura, fija, dolorosa, adherida a piel y planos profundos que se extiende hasta región axilar y parrilla costal izquierda.

Exámen de Gabinete y Laboratorio.

Resultados de laboratorio dentro de los parámetros normales.

Ecografía de partes blandas presencia de una masa de tejidos a nivel de hueso axilar que no compromete estructuras vasculares.

TAC de Tórax: Formación de densidad de tejido en región axilar izquierda que hace cuerpo con el músculo subescapular izquierdo desplazando anteriormente los vasos axilares, no se observa afección a región escapular como parrilla costal. Fig. 1A, Fig 1B

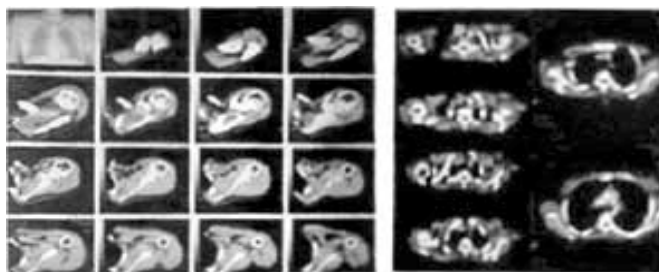


Fig 1 A

Fig 1 B

Se realiza biopsia insicisional de tumoración en región subescapular izquierda cuyo resultado fue de Fibromatosis agresiva, por lo que fue sometida nuevamente a una exéresis amplia observándose que la tumoración se extendía a nivel de la región del borde infraescapular izquierda, parte de la parrilla costal, región axilar, tumoración de 10 cm aproximadamente, de consistencia sólida con infiltración a planos musculares poco móvil.

El reporte de anatomía patológica fue de fibrosarcoma agresivo fragmentado, de consistencia cauchosa, blanquecina, constituido por células fusiformes, dispuesto en patrón verticulado, citoplasma alargado, eosinófilos, núcleos alargados, mitosis atípicas una x campo Fig (2B) , que infiltra músculo estriado, con bordes profundos comprometidos de tumor a nivel del borde subescapular, en la piel presencia de infiltrado inflamatorio linfocitario superficial perivascular. Fig (2A)

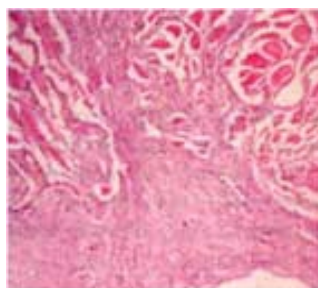


Fig. 2 A



fig. 2 B

Postoperatorio, cicatriz en perfecto estado y mejor movilidad del miembro afecto y actualmente inicia tratamiento con tamoxifeno 20 mg día durante tres meses más AINES COX 2 (rofecoxib) 50 mg día.

DISCUSIÓN:

Los tumores desmoides son raros se presentan como una lesión de lento crecimiento y de extensión y los síntomas dependen del sitio de localización, principalmente a nivel del hombro, músculos rectos del abdomen, oblicuo mayor así como también a nivel del pie, tobillo y mano que causan atrofia en algunas ocasiones. (1,4,10).

El dolor es el síntoma más característico cuando comprometen componentes neurovasculares, parestesias, deformidad del órgano del aparato afecto. El diagnóstico se realiza mediante biopsia insicisional con ayuda de exámenes de gabinete como ecografía, TAC y RM. (4,5,6).

La anatomía patológica es la confirmatoria para el diagnóstico que se caracteriza por la presencia de fibroblastos entrelazados bien diferenciados de tamaño y de forma uniformes, y de miofibroblastos, estos fibroblastos infiltran los tejidos normales que rodean al tumor y con abundante matriz colágena, la mitosis son inusuales y la celularidad es baja y constituye de manera predominante a un tumor estromal lo que lo diferencia de los sarcomas y de los fibrosarcomas de bajo grado. (4,7).

También se realiza estudio inmunohistoquímico con (Vimentina, Actina, Desmina, S-100, CD 34, CD 68, Citokeratina. (4).

El diagnóstico diferencial se lo debe realizar con Leiomiomas, tumores malignos de las vías nerviosas periféricas ambos de bajo grado. (4,5).

El tratamiento es quirúrgico con el objeto de resear totalmente la tumoración con bordes libre de tumor, con el fin de evitar recidivas en un lapso de 2 años, además de la utilización de la radioterapia post-operatoria que es una vía efectiva para prevenir la recurrencia local en los resultados de bordes comprometidos o en los irresecables, la cual produce un control en un 80% de los pacientes con dosis de 60 cGy, en seis semanas, pero existe controversia por que en los tejidos residuales irradiados se pueden convertir en sarcomas por efecto de la radiación, así como también efectos contralaterales como necrosis de los

tejidos blandos, fibrosis, úlceras, fístulas y en ocasiones obstrucciones intestinales. (1,2,11).

También se han descrito pocos resultados satisfactorios con braquiterapia, radioterapia asociado con quimioterapia (Dacarbazina, doxorubicina, vincristina, adriamicina) moduladores del cAMP, tamoxifeno, así como el uso de indometacina y ácido ascórbico, testolactona, clorotiazida, progesterona e interferón alpha con y sin tretinoin. (10,11,12).

CONCLUSIÓN:

Los tumores desmoides o fibromatosis agresiva son extremadamente raros que se presentan en adultos jóvenes, son de crecimiento lento pueden producir deformación y limitación de los movimientos de acuerdo al órgano o aparato afecto.

El diagnóstico se realiza por medio de histopatología por la presencia de fibroblastos maduros, escasas mitosis, celularidad baja y el tratamiento específico es quirúrgico con la resección completa del tumor sin bordes comprometidos, pero existen tratamientos alternativos pero poco satisfactorio como el uso de quimioterapia y radioterapia.

El pronóstico depende de la edad, de la resección macroscópica incompleta, ausencia de radiación post-operatoria y de tumor recurrente.

Bibliografía:

- 1.- Dra. A. Tamayo F, M. Álvarez N, L. López L, I. Casal B, M. Castello G. Fibromatosis agresiva. Comportamiento de algunos aspectos clínicos-epidemiológicos y terapéuticos. Cu /revista/abr/vol 40,2001.
- 2.- Rosenberg A. Sistema esquelético y patología tumoral de Los tejidos blandos. En: Cotrán RS, Kumar V, Collins T., Robbins. Patología estructural y funcional, 6ta edición. Ed. Mc Graw Hill Interamericana: España, 2000 :1308-9.
- 3.- Colon KC, Brennan MF. Sarcoma de partes blandas. En: Gerald P. Murphy MD. Oncología clínica. Manual de la American Cancer Society. 2da edición. OPS: Washintong DC, 1996: 498
- 4.- Stout AP. Fibrosarcoma, well-differentiated (agresive fibromatosis). Cancer 7: 952, 1995.
- 5.- Weiss SW, Goldblum JR. Enzinger and Weiss's. Fibromatoses. Soft Tissue Tumors. M ST. Louis, Missouri. United States of America. Fourth edition. 2001: 309-346.
- 6.- Rodriguez-Bigas MA, Mahoney MC, Karakousis CP, et al. Desmoid tumors in patient familial adenomatous polyposis. Cancer 74: 1270, 1994.
- 7.- A. Moral Duarte, J. Piulachs Clapera, P Viella Regia, EM. Targarona Soler, A. Obrador y M. Trias Folch. Tumor desmoides en pacientes afectados. Cir Esp. 1998-63: 1398-1401.
- 8.- Tan YY, Low CK, Chong PY. A case report on aggressive fibromatosis with bone involvement. Singapore Med J. 1999 Feb; 40 (2): 111-2.
- 9.- Duteille F, Dautel G, Sommelet D. Desmoid Tumor of the Hand Surg. (Br) 1999 Oct; 24 (5): 628-30.
- 10.- Leithner A, Schnack B, Katterschatka T, Wiltshcke C, Amann G, Windhager R, et al Treatment of extra-abdominal desmoid tumor with interferon-alpha with or without tretinoin. J Surg Oncol 2000 Jan; 73 (1): 21-25.
- 11.- Mainero RFE, Figueroa UJ, Diaz RL, Sarachaga OM. Tumor desmoides análisis clínico, terapéutico y pronóstico de 20 casos. MED Hosp ABC. 1994; 39 (2): 59-63.
- 12.- D.J. Pritchard MD. A.G. Nascimento MD, and I.A. Peterson MD: Local control of extra-abdominal desmoid tumors. Vol: 78-A, N: 6, June 1996.