

Fibromatosis agresiva en hueso poplíteo.

A propósito de un caso

Aggressive Fibromatosis. Case report

M.R. CIMA SUAREZ, J.M. FERNÁNDEZ FERNÁNDEZ, D. HERNÁNDEZ VAQUERO.

SERVICIO DE TRAUMATOLOGÍA Y ORTOPEDIA. HOSPITAL SAN AGUSTÍN. AVILES (ASTURIAS)

Resumen. Se presenta un caso de una masa indolora en región posterior de la pierna en un varón de 35 años de crecimiento rápido, consistencia firme y mal delimitada. La resonancia magnética mostraba infiltración de músculos y tejido celular subcutáneo, siendo sugestiva de fibromatosis, tumor neurogénico o sarcoma de partes blandas. La biopsia incisional confirmó el diagnóstico de fibromatosis agresiva. La resección amplia es el tratamiento aconsejado por la mayoría de autores, aunque en algunos casos y debido al carácter infiltrativo de la lesión es difícil reseccarla ampliamente. La radioterapia postoperatoria se aconseja en los casos de resección marginal y en los casos de recidiva.

Summary. We present a case of a 35 year-old man who presented a fast growing painless mass localized in the posterior leg, which had at physical examination poorly defined contour and firm consistency. Magnetic resonance imaging showed local infiltration of muscle and subcutaneous cellular tissue, being suggestive of fibromatosis, neurogenic tumor, or soft tissue sarcoma. The incision biopsy confirmed the diagnosis of aggressive fibromatosis. Wide resection is the treatment recommended by most authors, although in some cases and due to the infiltration tendency of the tumor, it is difficult to achieve wide margins. Post-operative radiotherapy is recommended in cases of marginal resection and in case of recurrence.

Correspondencia:

José María Fernández Fernández
C/ Independencia 22, 5ªA
33004 Oviedo (Asturias).
Tfno: 985243693

Introducción. La fibromatosis agresiva o también llamada desmoide extra-abdominal, se considera un proceso neoplásico benigno de partes blandas, pero localmente agresivo - estadio 3 de Enneking (1,2) - y con tendencia a recidivar después de su resección quirúrgica (2-6). Constituye cerca del 3,5% de todos los tumores de tejidos fibrosos y el 0,03% de todas las neoplasias (7).

Se origina principalmente en el tejido conectivo del músculo y la fascia o aponeurosis suprayacente (fibromatosis musculoa-poneurótica) y afecta principalmente a los músculos de la cintura escapular y pelviana y los muslos en adolescentes y adultos jóvenes.

Este tipo de tumores continua siendo un problema en cuanto al reconocimiento y manejo, debido a la notable discrepancia entre su aspecto microscópico engañosamente inocuo y su potencial de lograr un gran tamaño, recidivar e infiltrar tejidos vecinos en la forma de un fibrosarcoma.

Teniendo en cuenta su escasa frecuencia, consideramos de interés la presentación de un caso tratado por nuestro servicio.

Caso clínico. Paciente de 35 años de edad que acude a consulta ambulatoria de traumatología por presentar una tumoración en cara posterior de pierna derecha, de crecimiento rápido en los últimos tres meses e indolora. En la anamnesis no existía antecedente traumático ni patología previa de interés.

En la exploración se palpaba una masa de consistencia dura, adherida a planos profundos, mal delimitada y de aproximadamente unos 10x4 cm, localizada en hueso poplíteo y cara posterior de pierna derecha. La exploración por aparatos fue normal y la radiografía simple de pierna y rodilla no mostró lesiones óseas ni calcificación intratumoral. Los estudios analíticos no mostraron alteraciones significativas en ninguno de los parámetros evaluados (hemograma, VSG, bioquímica completa).

Se realizó estudio de resonancia magnética después de la administración intravenosa de Gadolinio, demostrando la existencia de una lesión a lo largo de toda la cara posterior de la pierna, de aspecto policíclico, irregular y que infiltraba la grasa subcutánea y piel; la masa captaba gran cantidad de contraste, quedando septos o zonas de baja señal que sugerían la posibilidad de zonas de fibrosis (Fig. 1 y 2).

La gammagrafía con tecnecio 99 demostró un aumento de perfusión y aumento de flujo localizados en la zona de la tumoración con mayor actividad a nivel poplíteo, siendo compatibles con tumoración de tejidos blandos, vascularizada y sin focos sugestivos de metástasis óseas.

Se solicitó arteriografía de dicha zona, que fue informada de tumoración de tipo sarcomatoso, ajena a las estructuras vasculares del hueso poplíteo y con una nutrición vascular a cargo de una rama genicular.

Ante la sospecha de neoplasia maligna de partes blandas se intentó obtención de muestra para estudio histológico mediante PAAF, siendo la muestra insuficiente. Posteriormente se realizó biopsia abierta incisional y estudio anatómo-patológico. En los cortes histológicos se apreciaron células fusiformes elongadas y delgadas de aspecto uniforme, rodeadas y separadas unas de otras por tejido colágeno, sin apreciarse atipias.

La intervención quirúrgica consistió en resección marginal amplia de la masa tumoral, la cual estaba en íntimo contacto con el tejido celular subcutáneo de la cara posterior de la pierna, sin plano de clivaje con el mismo, apreciándose adherencias con la fascia superficial del compartimento posterior de la pierna, y que contactaba con el nervio ciático-poplíteo externo.

El estudio anatómo-patológico de la pieza, mostró un carácter expansivo de la misma, predominantemente infiltrativo, afectando a tejido adiposo. Apreciándose atrofia de las fibras musculares y fibrosis asociada; en algunas zonas existían focos de necrosis grasa en proximidad al crecimiento fibroblástico, con reacción gigantomielocelular de cuerpo extraño acompañante. En algu-

nas zonas el crecimiento fibroblástico mostraba un aspecto "activo" con presencia de alguna mitosis típica (Fig. 3).

Dada la infiltración del tejido celular subcutáneo, fascia del compartimento posterior y contacto con ciático-poplíteo externo, se decidió realizar radioterapia local complementaria, administrándose 50 Gy mediante técnica de campos opuestos laterales y durante cinco semanas, seguido de sobreimpresión en campo directo de 10 Gy en otras cinco sesiones.

En la última revisión realizada a los tres años de la intervención, en la cual se realizó nueva resonancia magnética para control de la lesión, no se objetivó recidiva local, estando el paciente asintomático (Fig. 4).

Discusión. La histogénesis de esta lesión fibromatosa, no ha sido explicada aún; se han implicado traumatismos y factores endocrinos y genéticos. También se reflejan casos de fibromatosis agresiva en relación con implantes de silicona y fibromatosis cicatrizal posterior a una toracotomía y laminectomía. La presencia de una masa indolora es el motivo de consulta más frecuentemente reflejados en la literatura (5-7).

A pesar de su aspecto microscópico inocente, con frecuencia el tumor se comporta de una manera agresiva y recidiva en un alto porcentaje de casos tras la resección. La tasa de recidivas reflejada en la literatura varía del 25 al 80% (2,4,6-8), y depende ampliamente de la extensión del tumor y lo completo de la escisión local. La recidiva parece ser más común en aquellos casos que ocurren en la región del hombro o pelvis y en aquellos que afectan a niños, adolescentes y adultos jóvenes. Cuando el tumor recidiva, frecuentemente

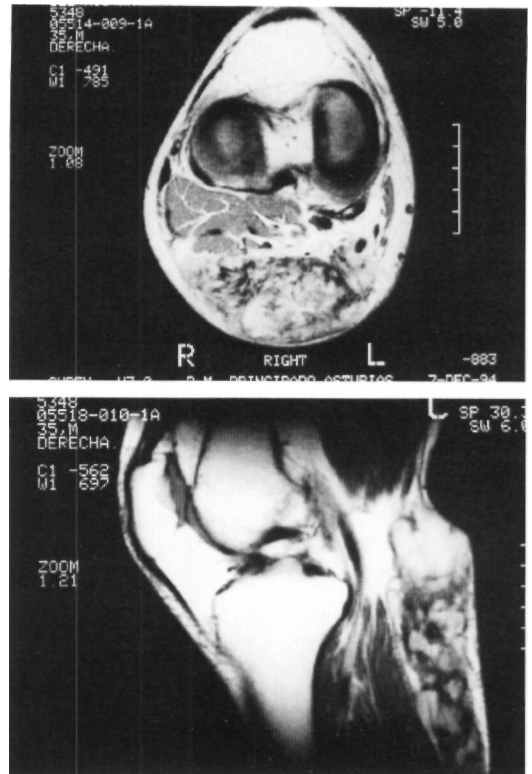


Fig. 1 y 2: Cortes axial y sagital de Resonancia Magnética; estudio potenciado en T-1 previa administración de Gadolinio en el cual se aprecia la extensión del tumor justo por detrás de los músculos gemelos.

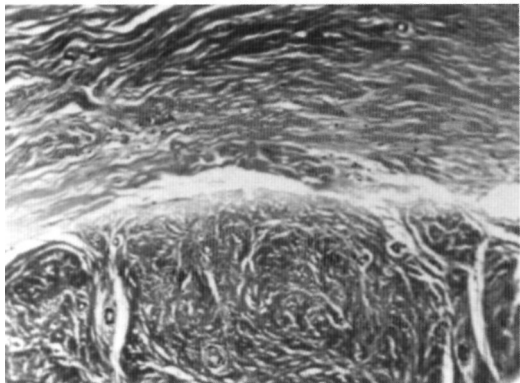


Fig. 3: Tricrómico de Masson, con presencia variable de material colágeno entre las células proliferantes.

lo hace en los primeros meses posteriores al tratamiento. Ocasionalmente se ha visto regresión espontánea del crecimiento de la masa (4).

A pesar de su benignidad histológica, Enzinger y Weiss (8) refieren dos lesiones en el diagnóstico diferencial de la fibromatosis agresiva: 1) el fibrosarcoma

y 2) la fibrosis reactiva.

Los puntos contra un fibrosarcoma son el patrón de crecimiento uniforme, el aspecto maduro de las células tumorales, la pobreza de imágenes mitóticas y, paradójicamente el patrón de crecimiento infiltrativo más notable de la fibromatosis cuando se trata de tumores de pequeño tamaño. Ocasionalmente se producen imágenes mitóticas en la fibromatosis musculoaponeurótica, pero el hallazgo de una o más imágenes mitóticas por campo de alto aumento o la presencia de atipias debe hacer sospechar una malignidad. Existe riesgo de confusión al estudiar muestras de biopsia demasiado pequeñas, pues muestras ocasionales de fibrosarcoma contienen áreas hipocelulares indistinguibles de una fibromatosis (2,4,8).

También puede haber problemas con el diagnóstico de una proliferación fibroblástica exuberante luego de traumatismos o de un desgarro muscular. A nivel celular, estas lesiones pueden parecerse mucho a una fibromatosis, excepto por sus patrones de crecimiento más variables y la presencia de hemorragia focal. En lesiones más viejas, el único índice de hemorragia puede ser el depósito de hemosiderina en los macrófagos, que habitualmente se ubican a lo largo de estructuras vasculares.

Es posible la confusión con un mixoma o fascitis nodular. La fibromatosis siempre presenta un mayor grado de celularidad y más colágeno intersticial que un mixoma.

La transformación de una fibromatosis en un fibrosarcoma es muy rara, se ha descrito un caso en el que una fibromatosis típica de la región inguinal se convirtió en un fibrosarcoma tras un período de 10 años (8).

El tratamiento del tumor se basa en su extensión y relaciones anatómicas. En vista de la alta tasa de recidivas y el hecho de que la incidencia de recidivas sea mayor en pacientes tratados con escisión local, parece obligatorio tratar todos los tumores que presentan un compromiso macroscópico de músculo por medio de una escisión radical amplia, incluyendo en la misma un amplio margen de estructuras no involucradas alrededor del tumor aparentemente (2,3,9,10). Algunos autores (11-13) aconsejan escisión e irradiación con megavoltaje (dosis media 5000 rads), aunque otros (4,9) reflejan poco éxito en la utilización de la radioterapia.

En nuestro caso y debido al íntimo contacto con estructuras nobles como el nervio ciático poplíteo externo hemos optado por una resección marginal en aquellas zonas que comprometían la viabilidad del nervio, administrando radioterapia adyuvante con una dosis total de 60 Gy (6000 rads).

Los tumores recidivantes deben ser tratados de forma similar. Sin embargo, un tratamiento menos radical puede ser efectivo en casos cuidadosamente seleccionados (tamaño pequeño, limitados a la fascia y en personas de avanzada edad) (8,9,10). En vista del excelente pronóstico en cuanto a la supervivencia del paciente, sólo debe recurrirse a la amputación, si la extensión del tumor o la amenaza de complicaciones no dejan otra elección. ■



Fig. 4: Corte sagital de Resonancia Magnética realizada 3 años después de la resección de la tumoración donde no se evidencia recidiva.

Bibliografía

1. **Enneking WF.** Musculoskeletal tumor surgery. New York; Editorial Churchill Livingstone, 1983.
2. **Enneking WF, Spanier SS, Goodman MA.** The surgical staging of musculoskeletal sarcoma. *J Bone Joint Surg* 1983; 62A:1027-30.
3. **Dahn Y, Johnson N, Lundh G.** Desmoid tumors. A series of 33 cases. *Acta Chir Scand* 1963; 126:305-14.
4. **Enzinger FM, Shiraki M.** Musculo-aponeurotic fibromatosis of the shoulder girdle (extra-abdominal desmoid). Analysis of thirty cases followed up for ten or more years. *Cancer* 1967; 20:1131-40.
5. **Brewster RC, Ivins JJ.** Extra-abdominal desmoid tumors: A clinicopathologic study. *J Bone Joint Surg* 1975; 57A:026-1031.
6. **Rock MG, Pritchard DJ, Reiman HB, Soule EH, Brewster RC.** Extra-abdominal desmoid tumors. *J Bone Joint Surg* 1984; 66A:1369-74.
7. **Vizkelety T, Szendrői M.** Desmoid tumors of the extremities. *Int Orthop (SICOT)* 1988; 12:249-53.
8. **Enzinger FM, Weiss SW.** En Tumores de tejidos blandos. Buenos Aires: Editorial Panamericana, 1985.
9. **Hunt RTN, Morgan HC, Ackerman LV.** Principles in the management of extra-abdominal desmoids. *Cancer* 1960; 13:825-36.
10. **Barrios RH, Leyes M, Cara JA, Amillo S.** Tratamiento de los tumores desmoides extraabdominales. *Rev Ortop Traumatol* 1995;39:30-4.
11. **Bataini JP, Belloir C, Mazabraud A, Pilleron JP, Cartigny A, Jaulerry G, Gossein NA.** Desmoid tumors in adults: The role of radiotherapy in their management. *Am J Surg* 1988; 155:754-60.
12. **Sherman NE, Romsdahl M, Evans H, Zagars G, Oswald MJ.** Desmoid tumors: A 20-year radiotherapy experience. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 1990; 19:37-40.
13. **Wara WM, Phillips TL, Hill DR, Boiville Ejr, Luck KH, Lichter AS, Liebel SA.** Desmoid tumors-treatment and prognosis. *Radiology* 1977; 124:225-6.