

Tumor desmoide extraabdominal en rodilla. A propósito de un caso.

A. DÍEZ RODRÍGUEZ, J. MARÍN SÁNCHEZ, A. GANSO PÉREZ, J. A. QUEIRUGA DIOS

SERVICIO CIRUGÍA ORTOPÉDICA Y TRAUMATOLOGÍA, HOSPITAL VIRGEN DEL PUERTO. PLASENCIA.

Resumen. Los tumores desmoides o fibromatosis agresiva son neoplasias de partes blandas muy poco frecuentes. Son localmente agresivos y recurrentes, aunque carecen de potencial metastásico. La forma extraabdominal es la más infrecuente y asienta habitualmente sobre la cintura pélvica o escapular. Presentamos el caso de una paciente a la que se le diagnosticó un tumor desmoide extraabdominal en la rodilla izquierda que se manifestó inicialmente como una tumoración dolorosa.

Extra-abdominal desmoid tumor of the knee: a case report.

Summary. Desmoid tumours or aggressive fibromatosis are rare neoplasm of soft tissues. They are locally aggressive and recurrent, although they have no metastatic potential. The extra-abdominal appearance is the less common and tumors are frequently located around pelvic or scapular vicinity. We report a case of a patient who suffered an extra-abdominal desmoid tumor in her left knee that arose as a painful bump.

Correspondencia:

Dr. Ángel Díez Rodríguez
Servicio de Traumatología y Cirugía Ortopédica.
Hospital Virgen del Puerto
Paraje de Valcorchero s/n
10600 Plasencia (Cáceres)
angeldiezrodriguez@gmail.com

Introducción

Los tumores desmoides, también conocidos como fibromatosis agresiva, son neoplasias de partes blandas muy poco frecuentes y aparecen solo en 2-5 personas por millón y por año. De crecimiento lento e histológicamente benignos, son localmente agresivos y recurrentes, invadiendo los tejidos contiguos, aunque carecen de potencial metastásico. La mayoría de los tumores desmoides son esporádicos, pero algunos se desarrollan en el contexto del síndrome de Gardner, una variante de la poliposis adenomatosa familiar. Los tumores desmoides se pueden desarrollar en cualquier parte del cuerpo pero en general se ubican en la base del mesenterio (tumores desmoides intraabdominales), en la pared abdominal (tumores desmoides abdominales) y fuera del abdomen, principalmente en la cintura escapular o en la pélvica (tumores desmoides extraabdominales)¹.

La historia natural de los tumores desmoides es muy variable y diferente de un paciente a otro, existiendo desmoides que se desarrollan incontroladamente y

otros que incluso detienen su crecimiento². Su tratamiento consiste en una resección del tumor con márgenes ampliados, situación difícil de conseguir en ocasiones, por la extensión e invasividad de estos tumores. Debido a su naturaleza infiltrativa presentan alta recurrencia sin que se hayan podido demostrar diferencias significativas entre pacientes con márgenes positivos o negativos tras la resección primaria²⁻⁴. Son tumores radiosensibles, por lo que se puede utilizar la radioterapia para reducir el tamaño del tumor antes de la cirugía, o tras la misma, para disminuir el riesgo de recurrencia en pacientes que tienen márgenes quirúrgicos positivos. Los tratamientos médicos se utilizan como terapia coadyuvante en los casos más agresivos y recidivantes, administrándose desde agentes anti-hormonales, típicamente el tamoxifeno o raloxifeno; medicamentos antiinflamatorios no esteroideos; quimioterapia dirigida con mesilato de imatinib; y/o quimioterapia citotóxica tradicional^{3,4}.

Recientemente hemos diagnosticado y tratado a una paciente con un tumor desmoide extraabdominal localizado cerca de rodilla que por su excepcionalidad consideramos oportuno revisar.

Caso clínico

Paciente mujer, de 41 años de edad, remitida por su médico de atención primaria a consultas externas de Traumatología para valoración de una tumoración dolorosa en rodilla izquierda de 6 meses de evolución.

Entre los antecedentes personales, destaca que se trata de una paciente politraumatizada tras un accidente de tráfico en el año 2009. Específicamente, la paciente presentó una fractura supracondílea de fémur en miembro inferior izquierdo (AO 32 - B3) tratada mediante osteosíntesis con enclavado endomedular retrógrado y una fractura bituberositaria y metafisaria multifragmentaria de tibia proximal (AO 41-A3) tratada mediante osteosíntesis con placa LISS.

En la exploración física, la paciente presentaba una tumoración de 10 x 4 cm, en región superoexterna de rodilla izquierda, moderadamente dolorosa, de 6 meses de evolución, cuyo tamaño había aumentado en las últimas semanas. Dicha masa era de consistencia sólida y adherida a planos profundos, sin presentar signos inflamatorios locales ni afectación de la piel.

La exploración de la rodilla era normal, con un rango articular de 0 a 140 grados y sin impotencia funcional. La exploración del cuádriceps también normal, sin pérdida de volumen, ni de tono muscular y la contracción de este no movilizaba la masa. La exploración neurológica y vascular distal era normal.

Se solicitó una ecografía de partes blandas, que se informó como una tumoración sólida debajo del tejido celular subcutáneo de aspecto ecográfico heterogéneo con vascularización interna. Seguidamente, con la finalidad de descartar una masa tumoral maligna de partes blandas, se solicitó una resonancia magnética (RM) y una biopsia con aguja gruesa. La RM (Fig. 1) (Fig. 3A-C) informó de una masa sólida de 6 x 3'3 x 3'3 cm, discretamente lobulada y que presentaba un comportamiento de señal hipointenso en T1 y de señal intermedia en T2, mostrando el contorno periférico una baja señal y con un realce intenso, aunque heterogéneo, tras la administración de contraste paramagnético de Gadolinio. La tumoración afectaba al tejido celular subcutáneo e invadía el tracto ilíotibial. La biopsia con aguja gruesa bajo control ecográfico refirió una proliferación de células fusiformes dispuestas en fascículos sin atipias y escasas mitosis.



Figura 1. Resonancia Magnética frontal en secuencia T2 de rodilla izquierda en la que se observa una lesión hipodensa en región superoexterna (flecha blanca).

Ante estos hallazgos compatibles con una tumoración benigna que infiltra localmente, pero que no invade estructuras vitales ni neurovasculares, se decide llevar a cabo una resección quirúrgica ampliada de la masa tumoral con envío de pieza quirúrgica a anatomía patológica.

Mediante abordaje lateral distal de fémur izquierdo, se encontró durante el acto quirúrgico una masa blanca, sólida, de consistencia elástica, adyacente a la de zona de fractura previa en tercio distal de fémur y que atraviesa el tracto ilíotibial en sentido distal. El tamaño aproximado fue de 7,5 x 4 x 3,5 cm. El tumor presentaba mala delimitación con los tejidos adyacentes y no tenía un plano de separación bien definido. El estudio anatomopatológico confirmó el diagnóstico de fibromatosis agresiva extraabdominal o tumor desmoide extraabdominal. Se describe infiltración de fibras musculares estriadas y tejido adiposo en la pieza quirúrgica y por tanto, márgenes quirúrgicos afectados (Fig. 2).

Tras estudiar el caso y valorar los beneficios y riesgos de una nueva intervención para ampliar los márgenes

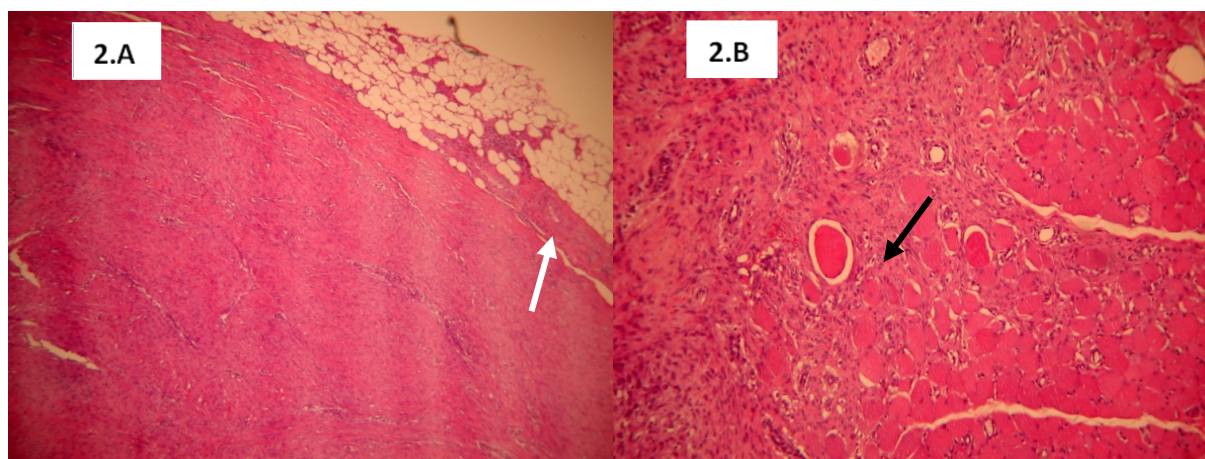


Figura 2. Imagen Histológica. **A** H.E 4x límites infiltrativos del tumor. Células fusiformes invadiendo tejido adiposo periférico (flecha blanca). **B** H.E 10x invasividad local del tumor. Células fusiformes entre fibras de músculo estriado (flecha negra).

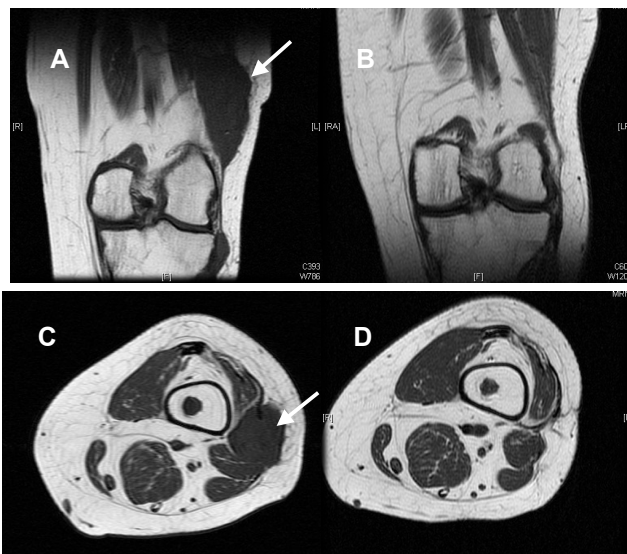


Figura 3. Resonancia magnética, axial y coronal, de rodilla izquierda (A-C) preoperatoria en los que se observa la lesión (flechas) y postoperatoria de control al año que demuestran la ausencia de restos tumorales y de recidiva local (B-D).

quirúrgicos o iniciar el tratamiento radioterápico, se decide un tratamiento más conservador con consultas periódicas y observación.

Después de 1 año de la resección tumoral la paciente permanece asintomática y sin signos de recidiva local (Fig. 3B-C).

Discusión

Los tumores desmoides extraabdominales son los menos frecuentes y representan solamente el 7-15% de los tumores desmoides. Se encuentran fuera de la cavidad abdominal, habitualmente en estructuras cercanas a los cinturones pélvico o escapular². Suelen afectar a adultos jóvenes o de edad media y suelen ser formas esporádicas.

El comportamiento clínico de los tumores desmoides extraabdominales es impredecible y variable³. Suelen manifestarse como una tumoración indolora o dolorosa, que habitualmente crece lentamente y progresa de manera local infiltrando el tejido circundante. También se han descrito casos de estabilización, regresión o degeneración espontánea.

Macroscópicamente son tumores cuyo tamaño varía entre 2-20 centímetros, de consistencia firme, sólidos y de color blanco brillante a la sección, con una trabeculación superficial que recuerda al tejido cicatricial. Microscópicamente son localmente agresivos, infiltran tejidos circundantes y no están encapsulados. Consisten en una proliferación monoclonal de células fibroblásticas y miofibroblásticas fusiformes dispuestas sobre una matriz colágena en forma de haces. Las células están relativamente bien delimitadas y carecen de características nucleares y citoplasmáticas de ma-

lignidad⁵. La inmunohistoquímica puede ayudar al diagnóstico histológico, ya que, las células fibroblásticas habitualmente son vimentina, actina y β -catenina positivas y desmina, citoqueratina y S-100 negativas. El diagnóstico diferencial incluye los fibrosarcomas, proliferaciones fibroblásticas reactivas, los fibromas desmoplásicos, mixomas y la fascitis nodular^{1,2}.

Aunque el diagnóstico de certeza es histológico, la resonancia magnética es la prueba de elección para la detección, decisión terapéutica y seguimiento de las neoplasias tras el tratamiento inicial². El manejo de estos tumores requiere un tratamiento multidisciplinario en el que los equipos quirúrgicos y oncólogos valoren de forma individual el tratamiento para cada caso según la evolución del tumor. Recientemente se ha cuestionado si la cirugía debería ser el tratamiento de primera línea incluso para tumores resecables. En este aspecto, se ha propuesto un manejo más conservador, tanto en casos primarios como en recidivas, debido a su comportamiento variable, a la recurrencia característica y al posible aumento de su agresividad local cirugía tras cirugía. Este consistiría en una actitud expectante y un estrecho control y seguimiento de los pacientes, indicando la cirugía en aquellos casos en los que la enfermedad progrese o sea sintomática^{6,7}.

En resumen, el diagnóstico precoz y la extirpación quirúrgica de las tumoraciones de partes blandas permiten detectar estos raros tumores, siendo la resonancia magnética la prueba de imagen de primera elección, tanto en el diagnóstico como en el seguimiento evolutivo.

Bibliografía

1. **Ferenc T, Sygut J, Kocczynski J, Mayer M. y cols.** Aggressive fibromatosis (desmoid tumors): definition, occurrence, pathology, diagnostic problems, clinical behavior, genetic background. *Pol J Pathol* 2006; 57:5-15.
2. **Papagelopoulos PJ, Mavrogenis AF, Mitsiokapa EA, Papapaskeva KT, Galanis EC, Soucacos PN.** Current trends in the management of extra-abdominal desmoid tumours. *World J Surg Oncol* 2006; 4:21-8.
3. **Duggal A, Dickinson IC, Sommerville S, Gallie P.** The management of extra-abdominal desmoid tumours. *Int Orthop* 2004; 28:252-6.
4. **Kasper B, Ströbel P, Hohenberger P.** Desmoid tumors: clinical features and treatment options for advanced disease. *The oncologist* 2011; 16:682-93.
5. **Weiss SW, Goldblum JR.** Fibromatoses. En: Eizinger FM and Weiss SW. *Soft tissue tumors* 4th edition. StLouis: Mosby; 2001. p. 309-46.
6. **Salas S, Dufresne A, Bui B, y cols.** Prognostic factors influencing progression-free survival determined from a series of sporadic desmoid tumors: a wait-and-see policy according to tumor presentation. *J Clin Oncol* 2011; 29:3553-8.
7. **Bonvalot S, Desai A, Coppola S. y cols.** The treatment of desmoid tumors: a stepwise clinical approach. *Ann Oncol* 2012; 23:158-66.