

Fibromatosis agresiva. A propósito de un caso

J. Orón Alpuente, M.A. González Jiménez, J. Ruiz del Castillo, J. Martínez-León,
M.T. Chiquillo Barber y J.D. Orón Marqués

Departamento de Cirugía. Hospital Clínico Universitario. Valencia.

Se presenta un caso de fibromatosis agresiva infantil de localización en pared torácica. Esta afección de diagnóstico anatomopatológico debe su nombre a su gran capacidad infiltrativa local y alta tasa de recidivas. Su aspecto clínico y radiológico hace sospechar en ocasiones que se trate de una tumoración maligna.

El tratamiento de elección consiste en la escisión amplia del tumor. Se revisan las nuevas opciones terapéuticas que se están ensayando por parte de varios autores como tratamiento adyuvante a la cirugía para evitar las recidivas.

Arch Bronconeumol 1993; 29:353-355

Aggressive fibromatosis. One case

One case of aggressive infantile fibromatosis of thoracic wall localization is presented. This anatomopathologic diagnostic involvement owes its name to the great local infiltrative capacity and high rate of recurrence. The clinical and radiologic appearance, may at times, lead malignant tumors to be suspected.

The treatment of choice consists in wide excision of the tumor. The new therapeutic options which are currently being tried by several authors such as adjuvant therapy to surgery to avoid recurrence are reviewed.

Introducción

El término de fibromatosis agresiva fue introducido por Stout¹ para definir un grupo de lesiones proliferativas benignas de tejido conectivo con tendencia a la infiltración de tejidos adyacentes y a la recidiva local; si bien el término de tumor desmoide, neoformación base de la entidad clínica, lo acuñó Muller en 1988. En 1849 Bennet describe la apariencia microscópica de este tumor².

Se trata de una entidad de difícil clasificación dado sus múltiples formas de presentación, que tienen en común un comportamiento clínico similar y están constituidas por una proliferación de fibroblastos bien diferenciados³.

De las diversas clasificaciones que se han descrito en la literatura son dos las que, a nuestro juicio, y complementándose, abarcan la mayoría de los procesos. La de Mackenzie⁴ diferencia dos grandes grupos; el primero abarca las fibromatosis congénitas y juveniles, y el segundo grupo congloera el resto de formas; la de Enzinger, de 1983⁵, hace una diferenciación exhaustiva por entidades clínicas (tabla I).

Dada la multitud de clasificaciones y la diferente acepción de la terminología por los distintos autores, resulta aventurado comparar las series.

El caso que presentamos se encuadra dentro de las fibromatosis profundas extraabdominales.

Observación clínica

Se trataba de un paciente varón de 11 años, remitido a la consulta de cirugía torácica por tumoración en región infraclavicular y axilar izquierda de 5 meses de evolución que no se acompaña de ninguna sintomatología. No refiere antecedentes traumáticos previos ni otros datos personales o familiares de interés.

TABLA I
Clasificación de Enzinger (1983)⁵

- | |
|---|
| I. Fibromatosis superficial |
| 1. Fibromatosis palmar (Dupuytren) |
| 2. Fibromatosis plantar (Ledderhorse) |
| 3. Fibromatosis penil (Peyronie) |
| 4. Fibromatosis de los nudillos |
| II. Fibromatosis profunda |
| 1. Fibromatosis extraabdominal (desmoide) |
| 2. Fibromatosis abdominal |
| 3. Fibromatosis intraabdominal |
| Fibromatosis pélvica |
| Fibromatosis mesentérica |
| Síndrome de Gardner |

Correspondencia: Dr. J. Orón Alpuente.
Departamento de Cirugía. Facultad de Medicina.
Avda. Blasco Ibáñez. 46010 Valencia.

Recibido: 9-11-1992; aceptado para su publicación: 5-1-1993.

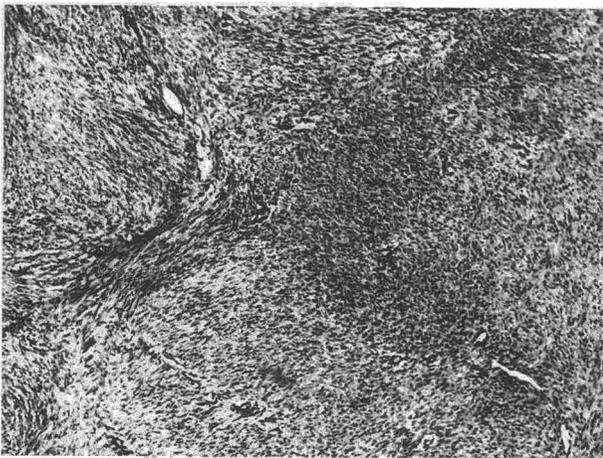


Fig. 1. Células elongadas de tamaño homogéneo dispuestas en bandas o fascículos ordenados. Ausencia de mitosis y necrosis (HE, $\times 10$.)



Fig. 2. Recidiva de la tumoración en región infraclavicular y axilar.

En la exploración física se apreciaba una tumoración en la región infraclavicular izquierda que se prolongaba hacia axila, de 8 cm de diámetro, semidura, bien delimitada, no adherida a piel pero sí a planos profundos. No presenta signos inflamatorios ni dolor a la palpación. Así mismo se apreciaban adenopatías axilares izquierdas.

El resto de la exploración, así como los exámenes biológicos y bioquímicos se encontraban dentro de la normalidad. La radiología torácica sólo demuestra un aumento de densidad de partes blandas.

Es intervenido el 31-7-84, y ante la sospecha preoperatoria de sarcoma del músculo pectoral se realizó extirpación de los pectorales mayor y menor donde se apreciaba una tumoración de 4 cm de diámetro que infiltraba fascículos musculares. Se extirparon también varias adenopatías axilares.

El diagnóstico anatomopatológico fue fibromatosis agresiva musculoaponeurótica (fig. 1).

Durante los 4 primeros años de seguimiento el paciente se encontró bien, sin evidencias de tumoración.

Acudió a la consulta 5 años después de la intervención por presentar nuevamente tumoración en región pectoral izquierda que se había ido desarrollando durante los últimos 4 meses, y coincidía con el inicio de actividad deportiva intensa de las extremidades superiores.

A la exploración física se aprecia tumoración de 10 cm de diámetro, dura y fija a planos profundos (fig. 2).

La TAC muestra tumoración de partes blandas en hemitórax izquierdo de densidad heterogénea y bordes mal definidos que no afectaba a la pared costal.

El paciente fue reintervenido el 21-9-89. Se extirpó una tumoración sólida de las mismas características que la anterior, fuertemente adherida a planos profundos; se dejó una pequeña porción que no se extirpó ya que englobaba el plexo axilar izquierdo. El diagnóstico anatomopatológico fue de nuevo de fibromatosis agresiva musculoaponeurótica profunda, sin encontrar evidencias de malignidad.

En la actualidad pasados 3 años desde la última intervención no hay evidencia de recidiva. No se ha utilizado ningún tratamiento adyuvante a la cirugía.

Discusión

La fibromatosis agresiva musculoaponeurótica, también llamada fibromatosis extraabdominal, se encuentra según la clasificación de Enzinger³ dentro de las fibromatosis agresivas profundas.

Se trata de una proliferación benigna de tejido fibroso que asienta sobre estructuras musculoaponeuróticas, pero que puede afectar a periostio y hueso^{2,6-8}. Se caracteriza por su crecimiento infiltrativo y un comportamiento clínico agresivo, con recidivas locales frecuentes⁸.

Macroscópicamente toma el aspecto de una tumoración de gran tamaño, no encapsulada, de coloración blanco-amarillenta, superficie irregular y consistencia dura-gomosa^{5,9}.

Microscópicamente muestra proliferación de células fusiformes de núcleo claro. Presentan escasa atipias y mitosis. Estas células están rodeadas por abundantes fibras colágenas^{5,7,8}. Los bordes tumorales infiltran tejido vecino.

La ausencia de atipias y mitosis, así como la falta de focos de necrosis y metástasis, son los datos que diferencian esta entidad del fibrosarcoma¹⁰.

La localización extraabdominal es la predominante (64,6 %) en la mayoría de las series, según recopilación de Easter et al¹², así como en las series posteriores^{2,13}.

La mayoría de las series publicadas refieren una frecuencia más alta de fibromatosis agresiva en el sexo femenino^{2,5,13}, aunque según el estudio de Reitamo¹¹, tanto la localización como la predominancia según sexo es variable según los grupos de edad estudiados.

Los posibles factores etiológicos asociados con estos tumores incluyen traumatismos^{2,5,6,11,14,15,16}, defectos congénitos asociados a la regulación del crecimiento del tejido conjuntivo¹⁴ y hormonales, especialmente por la alta razón de crecimiento en las mujeres hormonalmente activas^{11,12}, y sobre todo en gestantes, la remisión espontánea durante la menopausia^{6,17} y el efecto de los fármacos inhibidores de los estrógenos en la regresión de las tumoraciones¹⁸⁻²¹, todo lo cual sugiere que estos tumores pueden ser dependientes de estrógenos.

El principal motivo de consulta de los pacientes es la presencia de una tumoración^{12,13} como ocurrió en el caso presentado.



La TAC nos aporta datos útiles sobre la topografía de la lesión, homogeneidad y ausencia de necrosis¹³, aunque no es capaz de delimitar claramente los bordes dado el carácter infiltrativo y la isodensidad del tumor con los tejidos vecinos²². Sin embargo, en nuestro caso la tumoración era heterogénea.

Actualmente, el diagnóstico definitivo se basa en el estudio anatomopatológico de la lesión.

El mejor método de control de la enfermedad es la resección quirúrgica completa de la tumoración y resección de los tumores recurrentes^{12,13,22}, aunque es controvertida la extensión de la resección quirúrgica y la significación de los bordes de resección libres^{2,11,16}.

La incidencia de recidiva local es alta, entre el 40 %¹² y el 57 %², asociándose un mayor índice de recurrencias a la forma juvenil (70-80 %) ^{2,10}, siendo dicho índice en los adultos de un 38 %².

La enfermedad recurrente es frecuente, por lo que en la actualidad se están asociando terapias adyuvantes con resultados dispares: radioterapia^{12,16,23,24}, progestágenos^{18,20}, antiestrógenos²¹, moduladores del cAMP como la testolactona²¹ e inhibidores de las prostaglandinas como la indometacina y el sulindac²¹.

BIBLIOGRAFÍA

1. Stout AP. Juvenile fibromatosis. *Cancer* 1954; 7:950-953.
2. López R, Kemalyan N, Moseley MS, Dennis D, Vetto RM. Problems in diagnosis and management of desmoid tumors. *Am J Surg* 1989; 159:450-453.
3. Baselga C, Lario A, López MJ, Elboj B, Bilbao E, Pérez Castejón C, Olivares JL, Bueno M. Hamartoma fibroso de pared costal. A propósito de un caso. *An Esp Pediatr* 1984; 20, 2:130-134.
4. Mackenzie DH. The fibromatoses: A clinicopathological concept. *Br Med J* 1972; 4:227-281.
5. Enzinger FM, Weiss ShW. *Fibromatoses. Soft tissue tumors.* San Louis, Ed. Mosby, 1983; 45-70.
6. Enzinger FM, Shiriak M. Musculoaponeurotic fibromatosis of the Shoulder Girdle. Extraabdominal desmoid. *Cancer* 1967; 20:1.131-1.140.
7. Griffiths HJ, Robinson K, Bonfiglio TA. Aggressive fibromatosis. *Skel Rad* 1983; 9:179-184.
8. Stout AP, Latters R. Tumors of the soft tissue. Atlas of the tumor pathology. Two series. Fasc. onc. Armed Force Institute of Pathology, 1986; 19-30.
9. McAdam PJ. Aggressive fibromatosis. *J Bone Joint Surg* 1979; 57-B:618-631.
10. Reitamo JJ. The desmoid tumor: choice of treatment, results and complications. *Arch Surg* 1983; 118:1.318-1.322.
11. Reitamo JJ, Scheinin TM, Hayri P. The desmoid syndrome. New aspects in the cause, pathogenesis and treatment of the desmoid tumor. *Am J Surg* 1986; 151:230-237.
12. Easter DW, Halasz NA. Recent trends in the management of desmoid tumors. Summary of 19 cases and review of the literature. *Ann Surg* 1989; 210:765-769.
13. Pérez Payarols J, Ilari Rocabert J, Sánchez de Toledo J, Martínez Ibáñez V. Fibromatosis agresiva. A propósito de 14 casos. *Rev Esp Pediatr* 1985; 41:13-17.
14. Hayri P, Reitamo JJ, Totterman S, Hopfner-Hllikainen D, Sivula A. The desmoid tumor: analysis of factors possibly contributing to the etiology and growth behavior. *Am J Clin Pathol* 1982; 77:674-680.
15. Kalifa G, Lalonde G, Larde D, Bennet J, Kalifa C. Les fibromes desmoides chez l'enfant. *Ann Radiol* 1982; 25:25-33.
16. Posner MC, Shiu MH, Newsome JL, Hajdu SI, Gaynor JJ, Brennan MF. The desmoid tumor: not a benign disease. *Arch Surg* 1989; 14:191-196.
17. Allen PW. The fibromatoses: a clinicopathological classification bases on the 140 cases. *Am J Surg Path* 1977; 1:255-270.
18. Lanary A, Lipschultz A. Effect of progesterone in desmoid tumor (aggressive fibromatosis). *N Engl J Med* 1983; 1.523:309-324.
19. Roggliv L, Kim H, Hawkins E. Congenital generalized fibromatosis with visceral involvement. A case report. *Cancer* 1980; 45:954-960.
20. Sánchez de Toledo J, Plaja Román P, Pérez Payarols J, Fernández Teijeiro Álvarez A, Martínez Ibáñez V. Medroxiprogesterona en el tratamiento de la fibromatosis agresiva. *Rev Esp Pediatr* 1989; 45:419-420.
21. Waddell WR, Kirsch WM. Testolactone, Sulindac, Warfarin and vitamin K₁ for unresectable desmoid tumors. *Am J Surg* 1991; 161:416-420.
22. Rodríguez Cazar H, Blanco del Moral M. Fibromatosis agresiva. Fibroma desmoide extraabdominal. *Rev S And Traum y Ort* 1985; 5:225-232.
23. Atahan IL, Akyol F, Zorlu F, Gürkaynak M. Radiotherapy in the management of aggressive fibromatosis. *Br J Radiol* 1989; 62:854-856.
24. Bataina JP, Belloir C, Mazabraud A et al. Desmoid tumor in adults: the role of radiotherapy in their management. *Am J Surg* 1988; 155:754-760.