

Tumores fibrosos/miofibrosos en cabeza y cuello

Héctor M. Prado Calleros,¹ Bertha B. Castillo Ventura,¹ José R. Arrieta Gómez,² Miguel A. García García,³ Luis A. Sánchez Marín,⁴ Germán Recinos C.⁵

RESUMEN

Los tumores miofibrosos de cabeza y cuello incluyen varias lesiones mesenquimatosas muy raras, que representan menos del 1% de los tumores de cabeza y cuello. La mayoría son lesiones reactivas benignas, aunque pueden tener un curso clínico agresivo y simular tumores malignos como sarcomas, por lo que es importante su diagnóstico y tratamiento adecuado.

Palabras clave: Tumores miofibrosos, miofibromatosis juvenil, fibromatosis colli.

ABSTRACT

Myofibroblastic tumors in head and neck include a wide variety of rare mesenchymal lesions that represent less than 1% of tumors in this area. Most lesions are reactive and benign, although some can have an aggressive clinical behavior and simulate a malignant neoplasm such as sarcoma, being the reason for a correct diagnosis and treatment.

Key words: Myofibroblastic tumors, juvenile myofibromatosis, fibromatosis colli.

INTRODUCCIÓN

La fibromatosis/miofibromatosis es una proliferación inusual mesenquimatosas (fibroblástica) a partir de células originadas del tejido músculo-aponeurótico, algunas formas con predilección en la región de la cabeza y el cuello.^{1,2}

ETIOLOGÍA

Su etiología es incierta, se han atribuido en su patogénesis factores traumáticos, hormonales y genéticos

como fibromatosis desmoide familiar y síndrome de Gardner.^{1,2}

Hay varios reportes de su aparición posterior a resección de otros tumores como lipomas (*Figura 1*).

EPIDEMIOLOGÍA

Los tumores fibrosos/miofibrosos son raros, representan el 12% de todos los tumores de tejidos blandos en niños, de los cuales en un estudio histopatológico el 76% fueron considerados benignos, 13% limítrofes (fibromatosis congénitos infantiles) y 11% malignos (fibrosarcoma tipo adulto).

Se presentan más comúnmente como lesiones solitarias. El sitio de presentación más frecuente son las extremidades (44%), seguidas del tronco (29%) y la región de la cabeza y cuello (25%).

La relación de presentación hombre:mujer es de 1.8:1. La edad promedio de presentación es de 7 años. El 50% de los casos se diagnostican en el primer año de vida y el 70% en la primera década.

El 90% de las miofibromatosis infantiles benignas se presentan antes de 1 año de edad, mientras que el 70% de las fibromatosis agresivas ocurren en la segunda década.²⁻⁴

¹ Médico adscrito a la División de Otorrinolaringología.

² Jefe de la División de Otorrinolaringología.

³ Subdirector de Enseñanza.

⁴ Ex-residente de la División de Otorrinolaringología.

⁵ Médico adscrito a la División de Patología.

Hospital General "Dr. Manuel Gea González", Secretaría de Salud.

Correspondencia:

Dr. Héctor M. Prado Calleros,
División de Otorrinolaringología, Hospital General "Dr. Manuel Gea González", Secretaría de Salud. Calzada de Tlalpan 4800,
Col. Toriello Guerra, Tlalpan D.F.
Tel. 56 65 35 11, extensión 163.

TIPOS HISTOPATOLÓGICOS

El 95% de los tumores benignos fibrosos/miofibrosos son fibromatosis de varios subtipos, de los cuales la más común es la miofibromatosis juvenil y, en segundo lugar, la fibromatosis desmoide agresiva (19%).^{2,4-7}

Los restantes tipos son la fibromatosis colli, el hamartoma fibroso de la infancia, el angiofibroma juvenil nasofaríngeo, la fibromatosis tipo Dupuytren, la fibromatosis digital infantil, el fibroma juvenil aponeurótico (osificante), el fibroma de vaina de tendón o nervio, tipos recientemente propuestos como lipofibroma en que existen mezclados tejido adiposo y bandas de células fibroblásticas; hay también otras fibromatosis (reactivas) no clasificadas.⁵⁻⁷

MIOFIBROMA JUVENIL

PRESENTACIÓN CLÍNICA

Se puede presentar como una lesión solitaria o miofibromatosis múltiple afectando varios sitios corporales con o sin compromiso visceral.

Aunque la miofibromatosis infantil solitaria es considerada la lesión más frecuente de las fibromatosis, sólo se han reportado alrededor de 200 casos. Su sitio de presentación predilecto es, en orden descendente, la cabeza y el cuello (36%), el tronco y las extremidades.

La mayoría de los casos se presentan en niños, con un curso clínico benigno,^{6,7} como una masa firme de

bordes mal definidos, de crecimiento rápidamente progresivo, no doloroso; pueden presentar variaciones en relación a cambios hormonales con elevación de estrógenos, como embarazo en mujeres.

Pueden adquirir tamaño considerable y comportarse como pseudo-sarcomas de tejidos blandos.⁸⁻¹¹

Se han reportado en el área cervicofacial en la región submandibular, parotídea, el espacio parafaríngeo, la región orbitaria lateral, parietal, pabellón auricular, malar e intraoral, en mandíbula, lengua, paladar y encía con ulceración submucosa o erosión de estructuras óseas adyacentes; en orofaringe puede causar obstrucción respiratoria con difícil manejo de la vía aérea^{12,13} (Figura 2).

En hueso se pueden presentar como lesiones líticas con margen esclerótico, similar a otras lesiones.

En algunos casos puede resultar en morbi-mortalidad significativa por obstrucción de órganos vitales, especialmente al presentarse perinatalmente. Los casos que se presentan en adolescentes o adultos pueden tener un crecimiento agresivo infiltrando y destruyendo estructuras adyacentes.

Se han reportado casos de fallecimiento por transformación sarcomatosa después de varias recurrencias.

CLASIFICACIÓN

Se clasifican en miofibromatosis congénita, infantil, juvenil y del adulto, según la edad de presentación.



Figura 1. Tumor postresección de lipoma parafaríngeo.



Figura 2. Miofibroma con ocupación de espacio parafaríngeo.

Diagnósticos diferenciales.

Fibrosarcoma, otras fibromatosis, neuroblastoma.

Protocolo de estudio.

En tomografía computada son tumores sólidos, sin captación del medio de contraste, no capsulados, con límites poco precisos, generalmente desplazando pero ocasionalmente infiltrando estructuras adyacentes (*Figuras 3 y 4*).

La resonancia magnética provee datos útiles de su extensión y relación con otras estructuras.¹⁴

Se ha reportado el uso de estudios de medicina nuclear.¹⁵

HISTOPATOLOGÍA

La biopsia por aspiración no es diagnóstica; las biopsias incisionales superficiales pueden ser difíciles de interpretar.

Histopatológicamente la miofibromatosis juvenil está caracterizada por células fibroblásticas alargadas de aspecto inmaduro y células de músculo liso (miofibroblastos) o células de aspecto intermedio entre ambas, con nódulos hialinizados o celulares organizados irregularmente en bandas, fascículos o en remolino, con pocas mitosis (*Figura 5*).

Las células muestran microfilamentos con cuerpos intracitoplasmáticos de actina. Típicamente existen hendiduras vasculares.

Inmunohistoquímicamente son positivos para actina alfa de músculo liso y vimentina y algunos para colágeno tipo IV; son negativos para S-100 y desmina.¹⁶⁻¹⁸

Las células de los miofibromas infantiles tienden a una mayor diferenciación hacia células de músculo liso, mientras que en la fibromatosis desmoide del adulto tienen un aspecto de fibroblastos más maduros, pero un curso clínico más agresivo.

En algunos casos no hay correlación del comportamiento clínico con el aspecto histológico que frecuentemente es de celularidad alta y mitosis, confundiéndose con fibrosarcomas.

TRATAMIENTO

En algunos casos (10-33%) de lesiones solitarias de localización superficial y sin compromiso visceral ocurre regresión espontánea en 1-2 años del diagnóstico, por lo que se ha sugerido que lesiones que no afecten estructuras vitales, no resulten en anomalías del crecimiento o no demuestren un crecimiento rápido agresivo, sean manejadas conservadoramente, al menos inicialmente.

El tratamiento de elección es quirúrgico con remoción completa de la lesión para evitar recurrencia, con buen pronóstico.¹⁹

La disección es difícil por ser lesiones no capsuladas e infiltrar tejidos adyacentes, deben identificarse

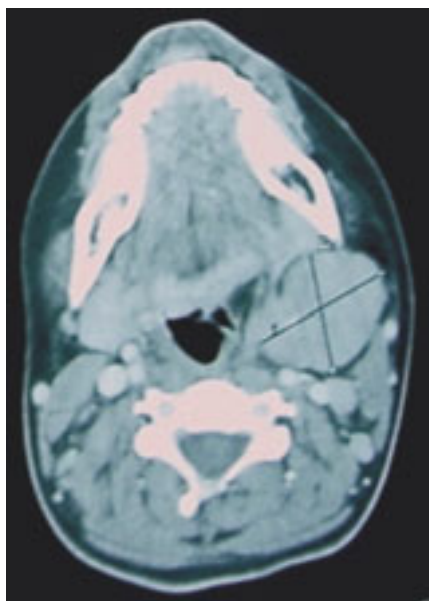


Figura 3. Tumor sólido isointenso no captante.

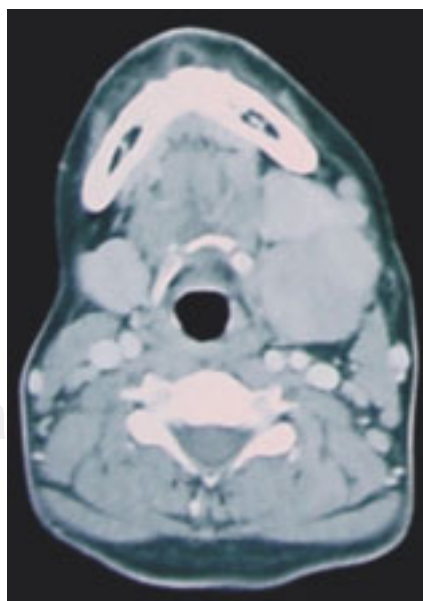


Figura 4. Tumor desplazando glándula submaxilar.

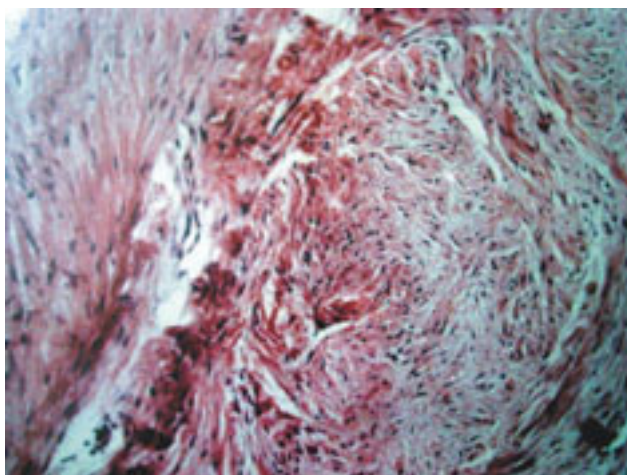


Figura 5. Histología: miofibroma, miofibroblastos de aspecto alargado organizados en fascículos.

y preservarse las estructuras neurovasculares cervicales. Resección de miofibromas postquirúrgico (Figuras 6, 7, 8 y 9).

En algunos sitios como orofaringe se ha reportado imposible su escisión completa por extensión a sitios adyacentes.

La recurrencia reportada es de 25% (16-31%) y es mayor a 40% cuando hay resección incompleta.

Se requiere seguimiento y en caso de recurrencia se puede reintentar la re-escisión; pueden requerirse múltiples procedimientos en algunos casos.

La radioterapia y quimioterapia han mostrado resultados variables para el tratamiento de recurrencias de fibromatosis agresivas no resecables.

FIBROMATOSIS COLLI

El tumor del esternocleidomastoideo de la infancia es la masa más común que se presenta en el periodo perinatal hasta los 2 primeros meses de vida.²⁰

Más que un tumor verdadero representa un proceso fibroblástico dentro del músculo; aunque su etiología se desconoce, se ha atribuido a trauma en el parto.

Clínicamente se presenta con un aumento de volumen, firme, no doloroso, fusiforme, en el tercio medio o inferior del esternocleidomastoideo. Es más frecuente en hombres y ocurre más en el lado derecho (Figuras



Figura 6. Cicatriz quirúrgica previa.



Figura 7. Transoperatorio. Resección de miofibroma por abordaje cervicoparotideo.



Figura 8. Lecho quirúrgico, preservación de estructuras neurovasculares cervicales; se observan los nervios hipoglosos y facial.

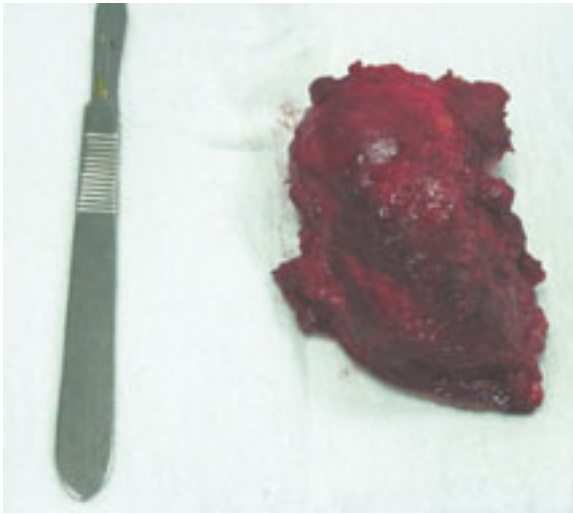


Figura 9. Miofibroma.



Figura 10. Recién nacido con aumento del músculo esternocleidomastoideo.



Figura 11. Aumento de volumen en remisión del músculo esternocleidomastoideo derecho.

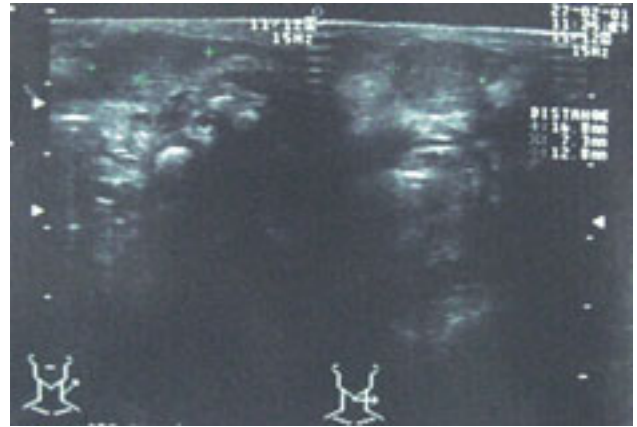


Figura 12. Ultrasonido con aumento de volumen del músculo esternocleidomastoideo izquierdo.

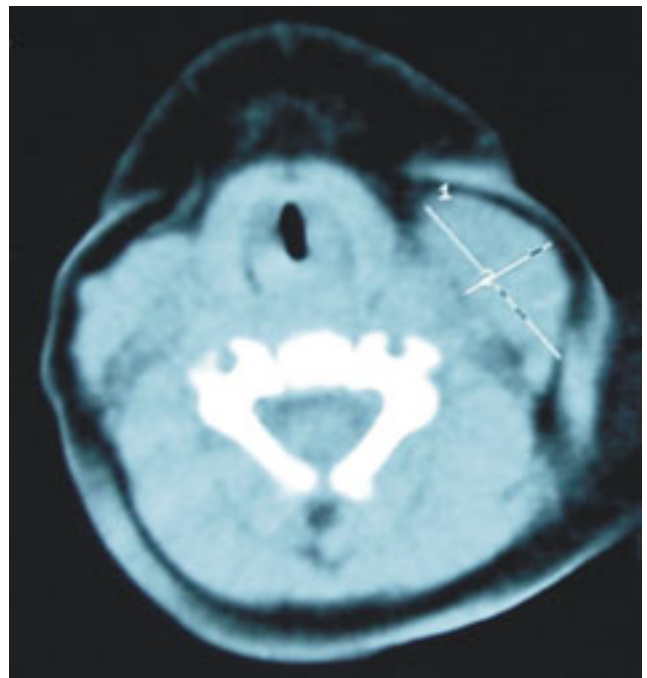


Figura 13. Tomografía computada de cuello con asimetría por crecimiento del músculo esternocleidomastoideo izquierdo.

10 y 11). El diagnóstico se confirma con ultrasonido o tomografía (Figuras 12 y 13).

Su evolución natural es crecimiento durante 8 semanas, seguido de resolución espontánea completa en el curso de 6 meses.

El tratamiento es observación, en algunos casos se realiza fisioterapia. Se reserva la biopsia por aspiración o abierta para casos de tumores persistentes.

TUMOR FIBROSO SOLITARIO

Son tumores poco comunes de células fusiformes. Se asocian a superficies serosas, especialmente la pleura, aunque en pocas ocasiones se presentan en sitios extrapleurales en la región de la cabeza y el cuello; se han reportado en nariz y senos paranasales, paladar, laringe, tiroides, glándula submandibular, parótida, espacio parafaríngeo y fosa infratemporal.^{21,22}

REFERENCIAS

1. Siegel N, Bradford C. Fibromatosis of the Head and Neck: a challenging lesion. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2000;123:269-75.
2. Beck J et al. Pediatric myofibromatosis of the head and neck. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1999;125(1):39-44.
3. Coffin C, Dehner L. Fibroblastic-myofibroblastic tumors in children and adolescents: a clinic pathologic study of 108 examples in 103 patients. *Pediatr Pathol* 1991;11(4):569-88.
4. Wiswell T et al. Infantile myofibromatosis: The most common fibrous tumor of infancy. *J Pediatr Surg* 1988;23:314.
5. Enzinger F, Weiss S. *Soft Tissue Tumors*, 4th Ed. St Louis: Mosby 2001.
6. Chung E, Enzinger F. Infantile myofibromatosis. *Cancer* 1981;48:1807.
7. Franzese C et al. Infantile myofibromatosis: unusual diagnosis in an older child. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2005;69(6):865-8.
8. Hayry P et al. The desmoid tumor. Analysis of factors possibly contributing to the etiology and growth behavior. *Am J Clin Pathol* 1982;77:681-5.
9. Eze N et al. Solitary infantile myofibroma compromising the airway. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2004;68:1533-7.
10. Hatzidaki et al. Infantile myofibromatosis with visceral involvement and complete spontaneous regression. *J Dermatol* 2001;28:379-82.
11. Duffy M, Harris M, Hornblase A. Infantile myofibromatosis of orbital bone. A case report with computed tomography, magnetic resonance imaging, and histologic findings. *Ophthalmology* 1997;104(9):1471-4.
12. Balakrishnan R et al. Solitary adult myofibroma of the pinna. *J Laryngol Otol* 1999;113(2):155-7.
13. Montgomery E, Speight P, Fisher C. Myofibromas presenting in the oral cavity: a series of 9 cases. *Oral Surg, Oral Med, Oral Pathol, Oral Radiol Endod* 2000;89(3):343-8.
14. Stautz C. Magnetic resonance evaluation of infantile myofibromatosis. *Mo Med* 1990;87(12):889-91.
15. Stewart R et al. Iodine-131 metaiodobenzylguanidine uptake in infantile myofibromatosis. *Clin Nucl Med* 1989;14(5):344-6.
16. Michal M, Chlumska A, Povysilova V. Intranodal "amiantoid" myofibroblastoma. Report of six cases immunohistochemical and electron microscopical study. *Pathol Res Pract* 1992;188(1-2):199-204.
17. Hasegawa T et al. Solitary infantile myofibromatosis of bone. An immunohistochemical and ultrastructural study. *Am J Surg Pathol* 1993;17:308-13.
18. Herrmann B et al. Lipofibromatosis presenting as a pediatric neck mass. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology* 2004;68:1545-9.
19. Weber B et al. Diagnosis and therapy of aggressive fibromatosis (extra-abdominal desmoid) in the head and neck area. *Laryngorhinootologie* 1991;70(7):367-74.
20. Thomsen J, Koltai P. Sternomastoid tumor of infancy. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1989;98(12 Pt 1): 955-9.
21. Gangopadhyay K et al. Solitary fibrous tumor of the parapharyngeal space: a case report and review of the literature. *Ear Nose Throat J* 1996;75(10):681-4.
22. Sato J et al. Solitary fibrous tumor of the parotid gland extending to the parapharyngeal space. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 1998;255(1):18-21.