

Tumor fibroso músculo-aponeurótico en la cabeza y cuello

Verónica Perdigón Esparza,* G Mauricio Morales Cadena,** Fernando González Juárez***

Resumen

Los fibromas, que son tumores benignos compuestos de tejido conectivo o tejido fibroso, pueden aparecer en cualquier órgano y son dependientes de tejido mesenquimatoso. El término fibroblástico o fibromatoso se utiliza para describir los tumores dependientes de tejido conectivo fibroso. Cuando el término fibroma no se adjetiva, es porque el tumor se considera benigno, mientras que el término fibrosarcoma se reserva para tumores malignos. Corresponden a 25% de los tumores que aparecen en la cabeza y cuello, y de éstos, menos de 1% se localizan en la laringe. En este trabajo exponemos el caso de un paciente de 46 años de edad, quien padecía un fibrosarcoma en la laringe.

Abstract

Fibromas, also known as fibroid tumors or fibroids, are benign tumors, composed of fibrous or connective tissue. They can grow in all organs, arising from mesenchyme tissue. The term fibroblastic or fibromatous is used to describe tumors of the fibrous connective tissue. When the term fibroma is used without modifier, it is usually considered benign, with the term fibrosarcoma reserved for malignant tumors. These fibromas account for the 25% of all tumors of the head and neck and of this total, less than 1% of all tumors are localized in the larynx. This article describes the unique case of a 46 year-old, male patient with aggressive, non-resectable fibromatosis of the larynx.

Palabras clave:

tumor fibroso, fibrosarcoma, tumor músculo-aponeurótico.

Key words:

fibroid tumors, fibrosarcoma, muscle-aponeurotic tumor.

Introducción

Los tumores fibrosos son neoplasias generadas por la proliferación de células mesenquimatosas provenientes del tejido músculo-aponeurótico. Gran parte de estas lesiones son benignas, pero pueden mostrar un curso agresivo que simula un

tumor maligno –como el sarcoma–, por lo que su diagnóstico y tratamiento son muy importantes.¹

El origen de los tumores fibrosos es difícil de precisar, se ha atribuido a factores de tipo hormonal, traumático e –incluso– genético, ya que se ha asociado con síndrome de Gardner

* Médica otorrinolaringóloga egresada y ex alumna.

** Profesor adjunto de posgrado. Médico adscrito y coordinador general del curso de posgrado.

*** Alumno y residente de primer año.

Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello, Facultad Mexicana de Medicina de la Universidad La Salle y Hospital Español de México.

Correspondencia: Dra. Verónica Perdigón Esparza. Torcuato Tasso 355-401, colonia Polanco, CP 11560, México, DF. Correo electrónico: perdigon10@hotmail.com

Recibido: abril, 2011. Aceptado: junio, 2011.

Este artículo debe citarse como: Perdigón-Esparza V, Morales-Cadena GM, González-Juárez F. Tumor fibroso músculo-aponeurótico en la cabeza y cuello. *An Orl Mex* 2011;56(3):141-145.

y con fibromatosis desmoide familiar. En algunos casos, incluso, se ha relacionado con exposición a radiaciones.²

Los tumores fibrosos son raros en el adulto, representan 12% de todos los tumores de tejidos blandos que se manifiestan en niños y aparecen como lesiones solitarias; los sitios de presentación más frecuentes son las extremidades (44%), el tronco (29%) y la cabeza y el cuello (25%). Aparecen con mayor frecuencia en hombres, y la relación –según datos encontrados en la bibliografía– varía (1.2:1, 1.8:1 e, incluso, 3:1).³

Según algunas series, la edad promedio en que los tumores fibrosos se manifiestan en adultos es de 45 a 55 años; se manifiestan con más frecuencia (siete veces más) en personas de raza blanca que en afroamericanos.

Los tumores fibrosos pueden aparecer como una lesión solitaria o como una lesión múltiple que puede afectar o no las vísceras. Pueden alcanzar tamaños considerables y comportarse como sarcomas de tejidos blandos.⁴ Sus signos y síntomas más frecuentes son: tumor palpable (65-80%), hipersensibilidad regional (30%), dolor y disfagia (25%), obstrucción nasal (10%) y cambios en el tono de voz o disfonía (2%).⁵

Los tumores fibrosos se clasifican –de acuerdo con la edad de presentación– en congénitos, infantiles, juveniles y adultos. El diagnóstico diferencial debe hacerse con fibrosarcoma, otras fibromatosis y neuroblastoma.⁶

En la TC de cuello se observa un tumor sólido no impregnado por el medio de contraste, no encapsulado y con límites imprecisos o poco definidos, tumor que generalmente desplaza y que ocasionalmente infiltra las estructuras adyacentes.

En la actualidad el estudio de elección para determinar la extensión del tumor y su relación con las estructuras cercanas es la resonancia magnética nuclear con gadolinio, en la que las lesiones fibromatosas suelen ser hipointensas en T2; sin embargo, como esta hipointensidad no es exclusiva de estos tumores, debe realizarse un diagnóstico diferencial con neurofibroma, neuroma cicatricial, histiocitoma fibroso maligno, fibromatosis agresiva, masas calcificadas y sarcoma maligno de tejidos blandos.⁷

Una vez realizados los estudios anteriores, puede tomarse una biopsia, la cual deberá ser de tipo incisional, aun cuando es difícil de interpretar, ya que la biopsia por aspiración no es diagnóstica en estos casos.

En términos histológicos, los tumores fibromatosos se distinguen por células fibroblásticas alargadas de tipo inmaduro y miofibroblastos de músculo liso o células de aspecto intermedio entre ambos; poseen nódulos hialinizados o celulares organizados irregularmente en bandas, fascículos o en remolino con pocas mitosis.

Las células muestran microfilamentos con cuerpos intracitoplasmáticos de actina. En términos inmunohistoquímicos,

los tumores fibromatosos son positivos para actina alfa del músculo liso y vimentina, y algunos para colágeno tipo IV, y son negativos para S-100 y desmina.

La fibromatosis del adulto muestra fibroblastos con un aspecto más maduro y con un curso clínico más agresivo.

El aspecto histológico, que frecuentemente es de alta celularidad y mitosis, puede ocasionar que el tumor fibroso se confunda con un fibrosarcoma.

Tratamiento

En el caso de las lesiones solitarias, que se encuentran en forma superficial y que no causan afectación visceral, se ha visto que desaparecen en forma espontánea uno a dos años después del diagnóstico; por eso, en la escasa bibliografía acerca de estas lesiones se menciona que puede tenerse una conducta contemplativa cuando el crecimiento de las lesiones no sea anormal, rápido o agresivo. Sin embargo, cuando esto no es así, el tratamiento de elección es el quirúrgico, con resección completa de la lesión para evitar recurrencias. La disección es complicada, ya que estas lesiones tienden a infiltrarse debido a que no son lesiones encapsuladas.

En algunos sitios, como la orofaringe, es imposible reseccionar la lesión en forma total, ya que ésta suele extenderse a los tejidos adyacentes.

Como la radioterapia y la quimioterapia no han proporcionado resultados específicos (los resultados reportados en la bibliografía son variables), en la mayoría de los casos ambas técnicas terapéuticas se han reservado casi exclusivamente para tratar lesiones recurrentes y fibromatosis agresivas no resecables.⁸

Caso clínico

Paciente masculino de 46 años de edad, católico y trabajador de la Compañía de Luz y Fuerza durante 12 años, cuyos antecedentes heredofamiliares no fueron importantes para el padecimiento actual. Antecedentes personales no patológicos: tabaquismo positivo durante 30 años, tiempo en el que fumaba tres o cuatro cigarrillos al día. Hacía tres años fue suspendido del trabajo, ingería ocasionalmente bebidas alcohólicas y durante 12 años manejó cables de alta tensión y estuvo expuesto en forma intermitente a hexafluoruro de azufre. Antecedentes personales patológicos: amigdalectomía (1972), colecistectomía (2005), artroscopia de rodilla derecha (2006) e hipertensión arterial sistémica (2010).

Padecimiento actual: tres días antes de su ingreso padeció cefalea hemisférica derecha de intensidad moderada, diplopía, mareo e inestabilidad, hipoestesia en la hemicara derecha, ptosis palpebral ipsilateral e hipoestesia en el hemicuerpo izquierdo, así como disfonía, disfagia a sólidos, tos y datos de aspiración durante la ingestión de líquidos. Se estableció

ron los diagnósticos de síndrome de Wallenberg y síndrome metabólico, por lo que se inició el manejo específico; además, se interconsultó al servicio de Otorrinolaringología por la disfonía y los trastornos de deglución que sufría el paciente.

Una vez que ingresó al hospital, se le recetaron los siguientes medicamentos: atorvastatina (40 mg) cada 24 horas por la noche, candesartán/hidroclorotiazida (16/12.5 mg) cada 24 horas por la mañana, metformina (850 mg) cada 12 horas, difenidol (25 mg) cada 12 horas y cinarizina (75 mg) cada 24 horas por la mañana.

En la exploración física se encontraron los siguientes signos vitales: presión arterial: 120/80 mmHg, frecuencia cardíaca: 60/min, frecuencia respiratoria: 14/min, temperatura: 36.2°C, así como los siguientes datos: conductos auditivos externos permeables y conducto auditivo izquierdo con hiperemia en la pared posterior. Membranas timpánicas íntegras, aperladas y sin niveles transmembrana. Nariz con mucosa despulida en el área II derecha, con cresta baja en el área II derecha y con desviación septal, no contactante y a la izquierda en las áreas II y IV. Cornetes en ciclo, con adecuada respuesta a la oximetazolina y sin descarga por meatos medios. Cavidad oral hidratada, piso de la boca sin alteraciones y adecuado drenaje en conductos de Wharton y Stensen. Orofaringe normocrómica, pilares anteriores simétricos y úvula central sin descarga posterior. Cuello cilíndrico sin aumento de volumen ni adenomegalias y tráquea desplazada a la izquierda. Pares craneales I y II no valorados, pares craneales III, IV y V valorados, isocoria y movimientos oculares conservados. V reflejo corneal presente, fuerza de músculos masticatorios conservada e hipoestesia hemifacial derecha en 3/3. VII reflejo con simetría facial a la gesticulación y en reposo, VIII reflejo sin nistagmo a 0 y 30°, Weber central y Rinne bilateral positivo. IX X, XI, XII reflejos nauseosos disminuidos, elevación laríngea de 2 cm en un solo tiempo, voz disfónica de tono bajo y tiempo fonatorio de ocho segundos. Adecuada elevación de hombros y movilidad y fuerza linguales conservadas. Laringoscopia indirecta: abundantes secreciones blanquecinas en la base de la lengua y en la región supraglótica. Valécula y senos piriformes libres, cuerda vocal derecha medializada y cierre glótico sin valoración.

Se realizó una TC de cuello, en la que se observó una lesión infiltrativa difusa en la región supraglótica derecha (Figura 1). Por estos hallazgos, se decidió hacer más estudios de imagen, por lo que se tomó en el cuello una resonancia magnética nuclear con gadolinio, la cual reveló lo siguiente: tumor de aspecto maligno en la porción rinofaríngea del paladar duro, de 37 X 13 X 26 mm de tamaño, de origen por determinar, infiltrada en la pared y con nódulo con asimetría franca en la cuerda vocal ipsolateral. Los datos sugerían un

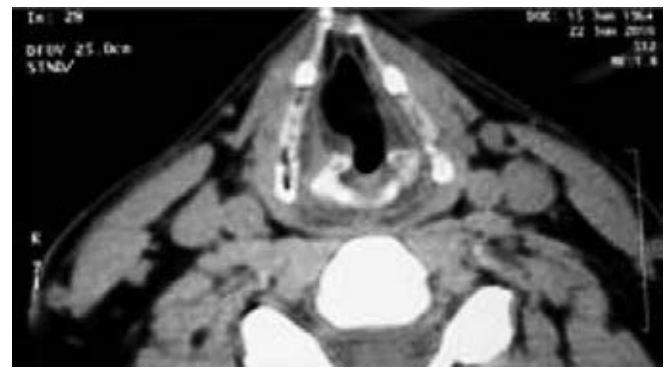


Figura 1. TC de cortes axiales. Fase simple que muestra desplazamiento supraglótico derecho con bordes mal definidos.

proceso infiltrativo en la base de la lengua, en el pilar faríngeo anterior y posterior derechos (Figura 2).

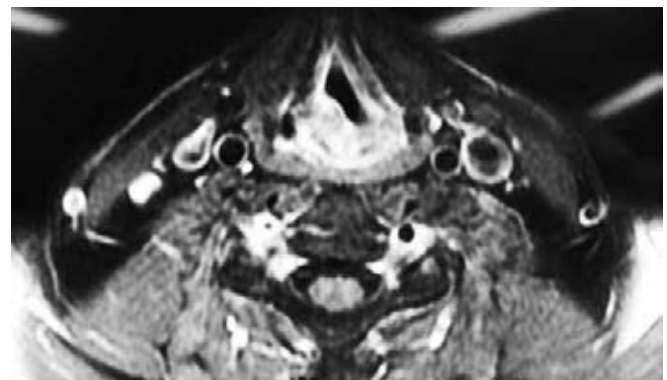


Figura 2. Imagen de resonancia magnética que muestra la lesión tumoral de colágeno, que es heterogénea y de bordes mal definidos y que desplaza la vía aérea en la región supraglótica derecha.

Después de que se realizó una laringoscopia directa por suspensión y con mapeo laríngeo, los resultados histopatológicos fueron los siguientes:

Amígdala lingual: en el corte histológico de la amígdala lingual se observó en la lámina propia una lesión neoplásica local agresiva, compuesta por un patrón difuso de células fusiformes miofibroblásticas con producción extensa de colágeno maduro. Esta proliferación disecó haces de músculo esquelético y glándulas mucosas. Se observó revestimiento epitelial epidermoide con cambios nucleares reactivos sin atipia ni displasia.

Cuerda vocal: en el corte histológico se observó una mucosa de cuerdas vocales, revestida por epitelio epidermoide sin atipia ni displasia; la lámina propia exhibía un nódulo de células neoplásicas miofibroblásticas, antes descritas, que la expanden. En el resto de los cortes se observó epitelio epidermoide con invaginaciones en la lámina propia y en las glándulas mucosas.

Se realizó histoquímica de Masson, que resultó positiva al colágeno producido por las células neoplásicas.

Respecto a los hallazgos clínicos y radiológicos y a la rápida evolución del caso, se decidió realizar una traqueotomía, una faringotomía lateral y una laringofisura (Figuras 3 y 4) con objeto de resecar la mayor cantidad de tejido tumoral posible. Durante la operación se localizó un tumor friable e infiltrativo con límites mal definidos, el cual se resecó desde el ventrículo laríngeo hasta la base de la lengua. El reporte definitivo de Patología confirmó el diagnóstico de tumor fibroso músculo-aponeurótico (Figura 5). El paciente evolucionó hacia la mejoría y en la actualidad se encuentra decanulado y con vía oral y fonación en parámetros normales. Será vigilado

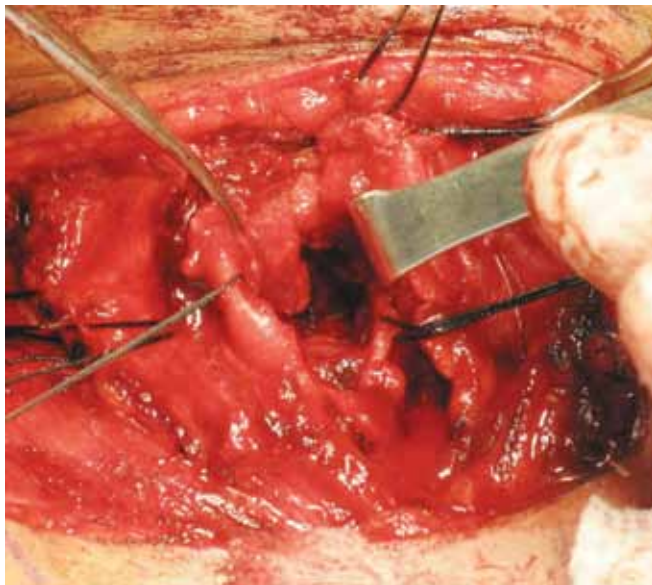


Figura 3. Laringofisura que muestra el tumor adherido a la mucosa respiratoria adyacente en la región supraglótica.

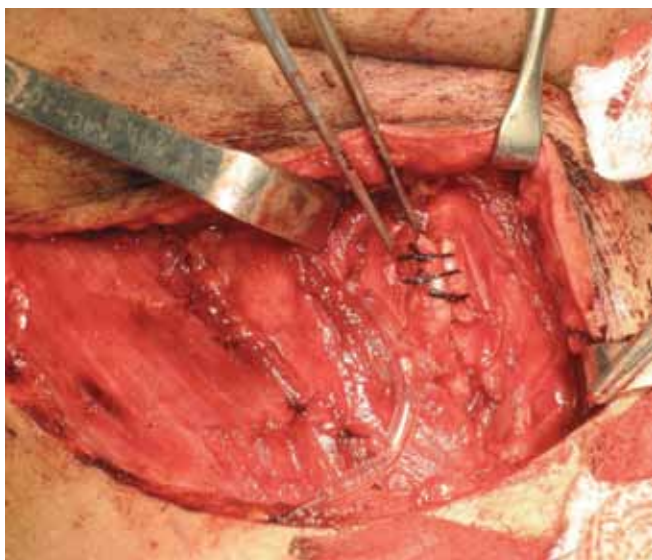


Figura 4. Cierre de laringofisura y colocación de drenajes.

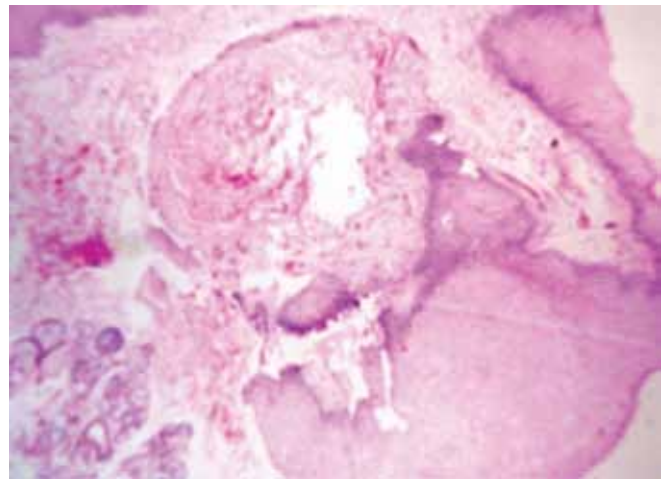


Figura 5. Fragmento tomado de la unión epiglotis-base de la lengua. En el corte histológico se observa en la lámina propia una lesión neoplásica local agresiva, compuesta por un patrón difuso de células fusiformes miofibroblásticas con producción extensa de colágeno maduro. Esta proliferación diseca haces de músculo esquelético y glándulas mucosas. Se observa revestimiento epitelial epidermoide con cambios nucleares reactivos sin atipia ni displasia.

regularmente. En este caso se descartó la posibilidad de dar quimioterapia o radioterapia secundaria debido a la excelente evolución posquirúrgica y a la información poco concluyente acerca del beneficio directo y del pronóstico final.

Discusión

En la bibliografía desde 1995 se han descrito cerca de 90 casos de fibromas de colágeno o de músculo aponeurótico y se ha visto que los fibromas aparecen en diferentes sitios anatómicos. Normalmente los fibromas son tumores de crecimiento lento. La aparición de estos tumores asociada con déficit neurológico es extremadamente rara y, hasta donde se tiene conocimiento, sólo se ha descrito en un artículo.⁷

La resonancia magnética nuclear es la mejor forma para diagnosticar los fibromas de colágeno, ya que muestra una señal hipointensa en T2 ocasionada por la baja celularidad que tienen los fibromas. Sin embargo, como la señal hipointensa no es una señal patognomónica del tumor, habrá que hacer el diagnóstico diferencial con otras lesiones, como neurofibroma, histiocitoma fibroso maligno, fibroma cicatricial, fibromatosis agresiva, sarcomas del tejido blando y masas calcificadas.

El fibroma músculo-aponeurótico se infiltra generalmente en el músculo esquelético y en la grasa (en 51% de los casos) y el tratamiento recomendado contra los fibromas de colágeno es la resección quirúrgica, aunque ésta puede ser difícil porque son lesiones no encapsuladas que se infiltran en los tejidos adyacentes. En algunos sitios, como la orofaringe, su escisión completa es prácticamente imposible debido a que se extienden hacia las estructuras adyacentes.

Existe la controversia de si al tratamiento quirúrgico debe agregarse radioterapia o quimioterapia. Algunos artículos proponen que a los pacientes con tumores menores de 5 cm sólo debe mantenerse en observación; es decir, no deben ser sometidos a radioterapia o quimioterapia. Se han administrado radioterapia y quimioterapia en lesiones recurrentes o agresivas no resecables, con resultados variables, y se ha visto que la radioterapia es más efectiva que la quimioterapia.

Referencias

1. Slegel N, Bradford C. Fibromatosis of the head and neck: a challenging lesion. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2000;123:269-275.
2. Mercado MV, Samith MA, Ghiringhelli MA, Liebig RE y col. Fibrosarcoma. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza y Cuello* 2005;65:241-249.
3. Le Vay J, Sullivan B, Catton C. An assessment of prognostic factors in soft-tissue sarcomas of the head and neck. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1994;120:169-177.
4. Hayry P, Reltamo JJ, Tötterman S, Hopfner-Hallikainen D. The desmoid tumor. Analysis of factors possibly contributing to the etiology and growth behavior. *Am J Clin Pathol* 1982;77:681-685.
5. Farhood AI, Hadju SI, Shiu MH, Strong EW. Soft tissue sarcomas of the head and neck in adults. *Am J Surg* 1990;160:365-369.
6. Prado Calleros HM, Castillo Ventura BB, Arrieta Gómez JR, García García MA y col. Tumores fibrosos/miofibrosos en cabeza y cuello. *Rev Hosp Gral Dr. M Gea González* 2006;7(2):76-81.
7. Fong F, Odell E, Simo R. Collagenous fibroma (desmoplastic fibroblastoma) of the neck presenting with neurological symptoms. *Head Neck Pathol* 2009;3(1):47-50.
8. Weber BP, Kempf HG, Lenz M, Gärtner HV. [Diagnosis and therapy of aggressive fibromatosis (extra-abdominal desmoid) in the head and neck area] [Article in German]. *Laryngorhinootologie* 1991;75(10):681-684.