

Fibromatosis superficiales del adulto

Superficial fibromatosis in adults

Manuel Sarmiento Laínez,* Amelia Peniche Castellanos,** Leonel Fierro Arias,*** Patricia Mercadillo Pérez****

(Este trabajo se llevó a cabo en la Unidad de Dermatología Oncológica del Hospital General de México, OD)

*Diplomado Curso de Posgrado para Médicos Especialistas de Dermato-Oncología y Cirugía Dermatológica

**Jefe de la Unidad de Dermatología Oncológica

***Adscrito de la Unidad de Dermatología Oncológica

****Jefe de la Unidad de Dermatopatología HGM, OD

Fecha de aceptación: julio 2010

RESUMEN

ANTECEDENTES: las fibromatosis superficiales del adulto son padecimientos de baja frecuencia y secundarios a proliferaciones fibroblásticas. En México se desconocen datos estadísticos de estas enfermedades.

OBJETIVOS: conocer la frecuencia.

MATERIAL Y MÉTODOS: se revisó la base de datos de 2006-2009 de las biopsias enviadas a estudio dermatopatológico y se incluyeron los casos en adultos con confirmación histopatológica de fibromatosis superficial.

RESULTADOS: de 6 785 muestras enviadas, 6 (0.09%) fueron comprobados histológicamente como fibromatosis superficial del adulto; 5 (83%) fueron fibromatosis plantares, y 1 caso (17%) de fibromatosis palmar; 4 (67%) pacientes femeninos y 2 casos (33%) masculinos. La edad promedio fue de 53.2 años.

CONCLUSIONES: en nuestra población las fibromatosis del adulto son enfermedades de baja incidencia.

PALABRAS CLAVE: *fibromatosis superficial, proliferaciones fibroblásticas, fibromatosis plantar y palmar.*

ABSTRACT

ANTECEDENTS: Adult superficial fibromatosis are uncommon fibroblast proliferations. In Mexico, statistical data are unknown.

OBJECTIVES: to know the frequency.

MATERIALS AND METHODS: We reviewed the 2006-2009 database of biopsies of the dermatopathologic department. Cases with diagnosis of superficial fibromatosis were studied.

RESULTS: A total of 6 785 biopsies from the dermatopathological department were analyzed. Only 6 (0.09%) were confirmed as superficial fibromatosis in adults; 5 (83%) were plantar fibromatosis, and 1 case (17%) was palmar fibromatosis; 4 (67%) were female patients and 2 (33%) were males. The average age was 53.2 years.

CONCLUSIONS: In Mexican population superficial fibromatosis are uncommon.

KEYWORDS: *Superficial fibromatosis, fibroblastic proliferations, plantar and palmar fibromatosis.*

Introducción

Las fibromatosis son enfermedades raras que son consideradas neoplasias benignas derivadas de fibroblastos. Debido a su baja frecuencia, se cuenta con pocos datos demográficos. Además se sabe que, por su escaso conocimiento, no son reconocidas por los médicos y, por ende, su tratamiento no es el adecuado.

El propósito de este estudio es conocer los datos demográficos y formas clínicas de las fibromatosis superficiales de los adultos en una población cerrada mexicana.

Material y métodos

Mediante un estudio retrospectivo se analizó la base de datos de las biopsias enviadas por la Unidad de Dermatología Oncológica del Hospital General de México, OD, a la Unidad de Dermatopatología del mismo, durante el período comprendido entre 2006 y 2009. Para análisis dermatopatológico se incluyeron aquellas muestras con comprobación histopatológica de fibromatosis superficial en pacientes mayores de 18 años. De éstos se obtuvieron los datos demográficos de sexo y edad con medidas cen-

CORRESPONDENCIA

Dr. Manuel Sarmiento Laínez ■ sarmiento19@hotmail.com

Lago Meru 62 Int. 6, Col. Granada, Del. Miguel Hidalgo, México, DF, CP 11520. Tel. 52036454

trales y de dispersión utilizando una hoja de datos en el programa Excel. También, utilizando el mismo programa, se pudo obtener su incidencia en el grupo total de las muestras, además de la frecuencia por subtipo clínico de la enfermedad. Se excluyeron todas las muestras con diagnósticos histopatológicos diferentes.

Resultados

Durante el período 2006-2009 se enviaron de la Unidad de Dermatología Oncológica del Hospital General de México, OD, a la Unidad de Dermatopatología del mismo hospital, un total de 6 785 biopsias para análisis histopatológico. De éstas, un total de 6 muestras (0.09%) fueron confirmadas como fibromatosis superficial del adulto (cuadro 1); 4 (67%) correspondieron a pacientes del sexo femenino, y 2 (33%) fueron de un mismo paciente del sexo masculino, con una proporción de 2:1. El rango de edad fue de 37-71 años de edad (moda de 58 años), con un promedio de 53.2 ± 11.9 años. 5 (83%) correspondieron a fibromatosis plantares (fotografía 1), y un caso (17%) a fibromatosis palmar (fotografía 2). No se encontraron casos de enfermedad de Peyronie ni de fibromatosis de nudillos.

Discusión

Las fibromatosis superficiales del adulto son enfermedades con una baja frecuencia en nuestra población, con una incidencia menor al 1%. Contrario a lo encontrado en la literatura revisada, las mujeres son más afectadas que los hombres (2:1), presentándose con mayor frecuencia en la sexta década de la vida. De los subtipos clínicos, la fibromatosis plantar fue la más común.

En estas enfermedades la incidencia en la población general es del 1-2%.¹ Su frecuencia aumenta con la edad.² Se encuentran sobre todo en pacientes de ascendencia europea.³ La variante palmar se presenta en hombres durante la quinta década de la vida, y en mujeres en la sexta, siendo más afectados los primeros. Sin embargo, la proporción es 1:1 para la octava y novena décadas de vida. En cuanto a la variante plantar y de pene, no se cuentan con datos demográficos en la literatura. La fibromatosis de los nudillos se puede presentar desde la cuarta hasta la sexta década de la vida con mayor frecuencia, siendo más afectados los hombres; su incidencia en la población general varía desde el 6% hasta el 44%.⁴

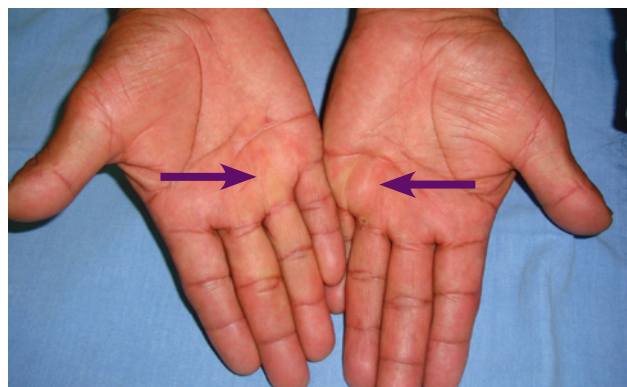
De acuerdo con la literatura revisada este estudio es

Cuadro 1. Casos de fibromatosis.

| CASO | SEXO | EDAD | SUBTIPO CLÍNICO |
|------|------|------|--|
| 1 | F | 37 | Fibromatosis plantar |
| 2 | M | 58 | Fibromatosis plantar y fibromatosis palmar |
| 3 | F | 50 | Fibromatosis plantar |
| 4 | F | 71 | Fibromatosis plantar |
| 5 | F | 45 | Fibromatosis plantar |



Fotografía 1. Caso de fibromatosis plantar.



Fotografía 2. Caso de fibromatosis palmar.

el primero que se realiza en México. Anteriormente no se contaba con datos estadísticos y demográficos de estos padecimientos. Esto probablemente derivado del poco conocimiento de dichas enfermedades.

Estas enfermedades no deben ser consideradas como banales, ya que pueden llegar a afectar la calidad de vida de los pacientes que las padecen. Por ende, se debe realizar un diagnóstico certero y oportuno.

Esto servirá para que se pueda realizar un buen tratamiento con los agentes y procedimientos actualmente conocidos. Sin embargo, puede abrir la puerta para la investigación de nuevos medicamentos o técnicas quirúrgicas que resuelvan los cuadros. Este punto es de suma importancia, debido a la alta recurrencia de los cuadros, tanto con el tratamiento médico como quirúrgico que se pueden ofrecer hoy a los pacientes adultos con algún tipo de fibromatosis superficial.

Las fibromatosis son enfermedades neoplásicas derivadas de fibroblastos. No se incluyen en este grupo aquellas patologías reaccionales derivadas de procesos inflamatorios o de hemorragia. Son consideradas, en su mayoría, como benignas. Sin embargo, algunas pueden mostrar datos de malignidad. Al ser enfermedades raras, la mayor parte de las ocasiones no son reconocidas por los médicos y, por ende, no son tratadas de manera correcta.¹ Cuando ocurren en adultos, suelen ser clasificadas como superficiales y profundas (cuadro 2). En esta revisión solamente se tratarán los subtipos superficiales.

Fibromatosis palmar

Es conocida también como enfermedad o contractura de Dupuytren. Esta variante clínica es, junto al tipo plantar, la más común de las fibromatosis superficiales.² Aún se desconocen los factores que desencadenan la proliferación fibroblástica. Se sabe que se relaciona con la fibromatosis plantar y de pene. Clínicamente se presenta como un engrosamiento fibromatoso irregular de la fascia, que

puede ser unilateral o bilateral, hasta en el 50% de los casos. De manera progresiva conlleva a la contractura del 4^{to} y 5^{to} dedos, aunque no en todos los casos.

Fibromatosis plantar

Aunque fue descrita por Dupuytren inicialmente, fue Ledderhorse quien la estudió de modo más preciso. Por esta razón se la conoce también como enfermedad de Ledderhorse.¹ Clínicamente se presenta de modo similar a la fibromatosis palmar, aunque en estos casos las contracturas son poco comunes y la afectación bilateral es infrecuente.

Fibromatosis de pene

Fue descrita por Peyronie en 1743.¹ Se presenta de manera solitaria, aunque es frecuente su asociación con fibromatosis palmar y/o plantar. Es también idiopática. Se presenta clínicamente como una induración en la superficie dorsal del pene, que lleva a una curvatura anómala del mismo, y en ocasiones a constricción uretral.

Fibromatosis de los nudillos

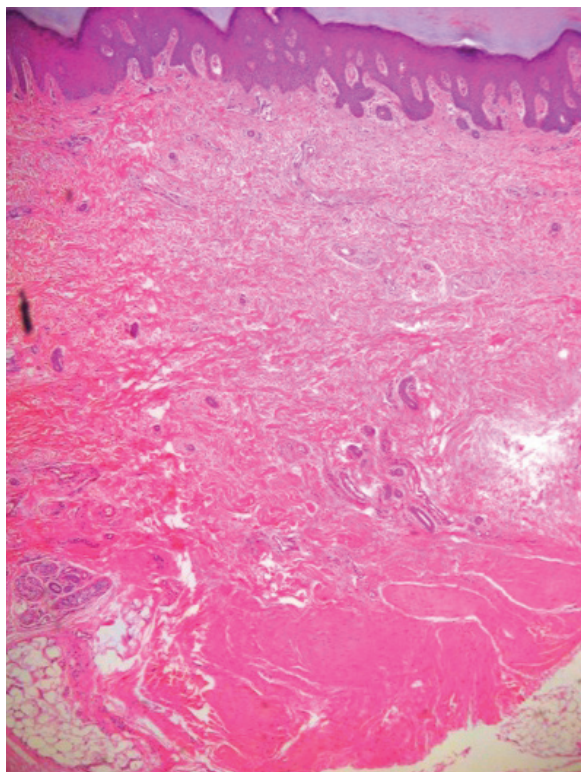
Se considera la menos estudiada de las fibromatosis superficiales, ya que rara vez se envía muestra para estudio histopatológico.¹ Se ha asociado a las fibromatosis palmar y plantar. Clínicamente se presenta como placas engrosadas e induradas en la parte dorsal de las articulaciones interfalángicas proximales o de las metacarpofalángicas. Es asintomática y no se presenta en los pies.

Histopatología

Se encuentran proliferaciones de fibroblastos maduros, que tienden a formar nódulos, y que se agrupan en fascículos rodeados por abundantes fibras de colágeno (fotografía 3). Es muy importante señalar que no presentan características citológicas que indiquen malignidad. Por ende, hay ausencia de mitosis, o éstas son escasas.⁵

Cuadro 2. Clasificación de las fibromatosis del adulto.

| | |
|---------------|---|
| SUPERFICIALES | a) Palmar (Dupuytren) b) Plantar (Ledderhorse) c) Peneana (Peyronie) d) Nudillos |
| PROFUNDAS | a) Desmoide abdominal b) Desmoide extraabdominal c) Desmoide intraabdominal d) Fibromatosis post-radiación e) Fibromatosis cicatrizal |



Fotografía 3. En dermis media y profunda, y hasta tejido celular subcutáneo, se observa un nódulo compuesto por fascículos de fibroblastos elongados además de fibras de colágeno engrosadas (HE 10x).

Diagnósticos diferenciales

Las fibromatosis se deben diferenciar del fibroma calcificante aponeurótico, fibromatosis de tipo desmoide, histiocitoma celular fibroso, sarcoma sinovial fibroso monofásico y fibrosarcoma.² El fibroma calcificante aponeurótico se presenta tanto en palmas y plantas, pero muestra un crecimiento infiltrante que lo diferencia de las fibromatosis superficiales que ocurren en esa topografía. La fibromatosis de tipo desmoide es también infiltrante y, aunque la localización en tronco es la más común, el 2% de los casos se pueden presentar en palmas y plantas. Los sarcomas suelen ser tumores más profundos.

Tratamiento

El tratamiento es controversial, ya que son enfermedades de curso indolente. Las complicaciones quirúrgicas son frecuentes, y la recuperación suele ser prolongada. Además, se ha encontrado que los pacientes pueden presentar nuevas lesiones en otros sitios. El manejo no quirúrgico se considera de primera línea, siendo su enfoque principal prevenir las contracturas. Las inyecciones de acetato de triamcinolona intralesional reportan éxito, al igual que las fasciotomías percutáneas con colagenasas.⁶ Se ha utilizado también la radioterapia, aunque sus riesgos superan a los beneficios. La cirugía se reserva para casos tempranos de contracturas de las articulaciones interfalángicas proximales, ya que la rehabilitación de las mismas suele ser difícil. Cuando se opta por la cirugía se recomienda fasciectomía radical para disminuir los riesgos de recurrencia.²

Pronóstico

Las fibromatosis recurren en un 60-70%, dos años después de la extirpación. Dentro de los factores de riesgo de recurrencia se mencionan edad temprana del paciente, sexo femenino, localización (huevo poplíteo, fosa supraclavicular, glúteo, pie y pantorrilla), y extirpación simple en lugar de la radical.¹

BIBLIOGRAFÍA

1. Alvarado D, Ferrera C. "Fibromatosis: reporte de 28 casos y actualización del tema". *Rev Med Hondur* 1988; 56: 158-66.
2. Fetsch JF, Laskin WB, Miettinen M. "Palmar-plantar fibromatosis in children and preadolescents: A clinicopathological study of 56 cases with newly recognized demographics and extended follow-up information". *Am J Surg Pathol* 2005; 29: 1095-1105.
3. Boyer MJ, Gelberman RH. "Complications of the operative treatment of Dupuytren's disease". *Hand Clin* 1999; 15: 63-71.
4. Wargotz ES, Norris MJ, Austin RM, Enzinger FM. "Fibromatosis: a clinical and pathological study of 28 cases". *Am J Surg Pathol* 1987; 11: 38-45.
5. Kfel CD, Suit HD. "Radiation therapy in the treatment of aggressive fibromatosis (desmoid tumor)". *Cancer* 1984; 54: 2051-55.
6. Ketchum LD, Donahue TK. "The injection of nodules of Dupuytren's disease with triamcinolone acetate". *J Hand Surg Am* 2000; 25: 1157-62.