

Reporte de caso

Fibromatosis musculoaponeurótica localizada al pie. Presentación de un caso y revisión de la literatura

Genaro Rico Martínez,* Luis Miguel Linares González,** Ernesto A Delgado Cedillo,** Eréndira G Estrada Villaseñor,*** Gloria L Alcántara Ramos****

Centro Nacional de Rehabilitación, México, D.F.

RESUMEN. *Antecedentes:* La fibromatosis, son lesiones con histología común, localmente agresivas, pueden invadir estructuras neurovasculares. El tratamiento quirúrgico depende de la localización. La resección amplia es el tratamiento de elección para las lesiones pequeñas y anatómicamente accesibles. La cirugía radical se indica en recurrencias, tumores grandes y cuando el tumor incluye estructuras neurovasculares. *Material y métodos:* Reporte de un caso y revisión de la literatura. El objetivo del trabajo es mostrar una modalidad de tratamiento quirúrgico, enfatizando el aspecto reconstructivo del pie de un paciente con fibromatosis, inicialmente se consideró para cirugía radical porque los estudios de imagen mostraban un tumor aparentemente inoperable. Durante la cirugía se planeó y realizó un procedimiento conservador el cual se reporta a 4 años de seguimiento. *Resultados:* Paciente femenino adulto de 26 años a la cual se le realiza cirugía conservadora de pie izquierdo por fibromatosis musculoaponeurótica agresiva, además portadora de displasia del desarrollo de la cadera contralateral. Seguimiento de 4 años sin actividad tumoral y marcha adecuada. *Conclusiones:* La imagenología mostraba un tumor aparentemente inoperable, sin embargo la exploración quirúrgica cuidadosa, respetando criterios oncológicos condujo a una cirugía conservadora dejando un lecho li-

SUMMARY. Fibromatosis that involves locally aggressive lesions with a common histology may invade neurovascular structures. Surgical treatment depends on the location. Extensive dissection is the treatment of choice for small and anatomically accessible lesions. Radical surgery is indicated for recurrence, large tumors and tumors that involve neurovascular structures. *Material and methods.* Case report and literature review. The purpose of this paper is to show a surgical treatment modality emphasizing the reconstructive aspects of the foot of a patient with fibromatosis. Radical surgery was considered at the beginning because the imaging tests showed an apparently inoperable tumor. A conservative procedure was planned and performed; the four-year follow-up is reported. *Results.* Twenty-six year-old female patient who underwent conservative left foot surgery for aggressive musculoaponeurotic fibromatosis; she also had contralateral developmental hip dysplasia. The 4-year follow-up reported no tumor activity and appropriate gait. *Conclusions.* The imaging showed an apparently inoperable tumor. However, the careful surgical exploration performed in agreement with the oncologic criteria led to a conservative surgery with a tumor-free bed. Although the vascular supply of the foot may be compromised by the tumor, the foot may develop collateral blood flow that may allow conser-

* Jefe del Servicio de Tumores Óseos, CNR.

** Médico adscrito del Servicio de Tumores Óseos, CNR.

*** Médico adscrito del Servicio de Patología, CNR.

**** Médico Ex-Residente del Servicio de Tumores Óseos.

Dirección para correspondencia:

Centro Nacional de Rehabilitación. Av. México-Xochimilco 289, Col. Arenal de Guadalupe, C.P. 14389, México, D.F.

tel.: 59-99-10-00 ext. 12702

E-mail: drgenricocnr@yahoo.com

bre de tumor. El patrón vascular del pie puede comprometerse por el tumor, sin embargo es posible que el pie desarrolle circulación colateral y permita cirugía conservadora con integración del tejido óseo injertado. La reconstrucción del centro del pie mediante injerto autólogo es posible de efectuar, obteniendo un pie anatómico y biomecánicamente que permita la marcha.

Palabras clave: fibroma, pie, injerto, hueso, displasia, cadera, cirugía.

utive surgery with the integration of the bone graft. Reconstruction of the midfoot with an autologous graft is possible and results in an anatomical foot that biomechanically permits ambulation.

Introducción

La fibromatosis musculoesquelética, comprende una amplia variedad de lesiones con una apariencia histológica común. Pueden ser divididas en dos grandes grupos:

Superficial y profunda. La fibromatosis superficial son lesiones pequeñas, de lento crecimiento como la fibromatosis palmar, plantar, fibroma aponeurótico juvenil y fibroma digital infantil. La fibromatosis profunda son lesiones grandes, crecen rápidamente y son más agresivas. Se incluyen: miofibromatosis infantil, fibromatosis colli, tumor desmoide extraabdominal y la fibromatosis infantil agresiva.

La miofibromatosis infantil es una proliferación solitaria o multicéntrica de tejido fibroso y representa un subtipo distinto de fibromatosis. Está caracterizada por células fusiformes con caracteres histológicos de músculo liso y fibroblastos. Las lesiones pueden estar bien circunscritas o infiltrar márgenes. La enfermedad multicéntrica a menudo afecta a múltiples órganos incluyendo musculoesquelético, hueso, tejido blando, piel, vísceras como pulmón e hígado. La mayoría de los casos ocurre antes de los 2 años, sin embargo hay casos raros que afectan a los adolescentes o adultos. Es más común en hombres que en mujeres.

Aunque la fibromatosis no es considerada un tumor maligno y no metastatiza, estas lesiones son localmente agresivas y pueden invadir estructuras neurovasculares en las extremidades. La recurrencia local se observa en los 12 a 18 meses después de la resección quirúrgica. La resección amplia es el tratamiento de elección para las lesiones que son relativamente pequeñas y favorablemente localizadas. La cirugía radical es rara pero puede ser necesaria en pacientes con múltiple recurrencia.

Cuando las lesiones abarcan estructuras neurovasculares no es posible realizar la cirugía con márgenes quirúrgicos adecuados, se tiene como opción terapéutica la radioterapia e incluso la quimioterapia, con resultados variados.

La efectividad terapéutica se evalúa con la reducción del tamaño y en el incremento de la baja señal de intensi-

dad en T2 de resonancia magnética, lo cual refleja la collagenización aumentada.

En paciente con enfermedad solitaria pero sin afección visceral, el pronóstico es favorable porque las lesiones tienen regresión espontánea. El índice de recurrencia después de la cirugía es aproximadamente del 10%. La regresión espontánea de enfermedad multicéntrica es vista aproximadamente en 30% de los casos. La evidencia de afectación visceral es un importante factor pronóstico. El índice de mortalidad es menor al 15% y de éstos, el 75% es por afectación cardiopulmonar o gastrointestinal.

La justificación de publicar el presente caso, es que existen limitados artículos en nuestra literatura y en la internacional no es abundante el número de artículos y en textos pocas veces se cita el aspecto reconstructivo de este padecimiento localizado al pie y especialmente de un gran volumen que a primera vista nos invita a realizar un tratamiento radical como nos sucedió inicialmente, ya que el aspecto clínico y tomográfico eran desalentadores, sin embargo al momento de la intervención decidimos intentar una cirugía conservadora que concluyó con resultados funcionales y oncológicos satisfactorios, dejándonos una considerable experiencia quirúrgica, así como un concepto reconstructivo del pie que nos ha animado a realizar con mayor frecuencia y confianza este tipo de cirugía.

Resultados que publicaremos de forma global y con un tiempo de evolución mayor de 4 años.

Se trata de paciente femenino de 23 años que ingresa a esta unidad, con el antecedente de coxalgia (1999), diagnosticándose como una displasia de cadera, acompañado de podalgia derecha, a la exploración clínico-radiológica, se corrobora la displasia del desarrollo de cadera y posteriormente es canalizada al Servicio de Tumores Óseos, que a la exploración física del pie, revela un aumento de volumen dorsal y ventral del antepié topográficamente delimitado del 1ro. al 5to. metatarsiano, así como de la articulación tarsometatarsal a las cabezas metatarsales, no hay trastornos de coloración de la piel, el llenado capilar es normal, así como la sensibilidad en ambas superficies, en

cara dorsal, el aumento de volumen es semiduro, firme, no deformable, poco doloroso, los movimientos del antepié están disminuidos en la flexo-extensión, el apoyo es irregular a expensas del borde lateral del pie, apreciándose aumento de volumen en cara plantar de características similares a las descritas, sus exámenes de laboratorio son irrelevantes.

Gammagrafía ósea: En las dos primeras fases de la evaluación demostrativa de la perfusión y del compartimiento vascular de la región explorada, así como en la evaluación tardía convencional, se aprecia perfusión y captación anormalmente elevadas en el pie derecho, lo cual es compatible con un proceso osteoblástico con componente inflamatorio muy activo.

En la cadera izquierda, la captación tardía es ligeramente superior a lo normal, pero dicho hallazgo se explica por cambios posicionales y los antecedentes referidos.

En el resto del esqueleto, la captación del trazador es homogénea, simétrica y normal en cantidad.

La TAC revela una lesión de bordes irregulares que se extiende desde la base de los metatarsianos a la línea capital de los mismos²⁻⁴ que infiltra en ambos sentidos ventral y dorsal e incluso envuelve los huesos enunciados, así como el e.c.d. y el pedio, es una masa sólida de aproximadamente 9 x 6 cm.

Se efectuó estudio de resonancia magnética de pie derecho en secuencias potenciadas en T1, T2 y saturación grasa en proyecciones coronal, sagital y axial y con aplicación de gadolinio.

Las diferentes proyecciones realizadas muestran pérdida de la arquitectura anatómica de la porción plantar del pie derecho, con aumento de volumen, a expensas de una masa de contornos lobulados, que ocupa toda la extensión de la región plantar desde el extremo distal de los metatarsales, hasta la inserción de la fascia plantar, mostrando una longitud aproximada de 9.8 cm x 3 cm de profundidad y afectando en forma completa los planos musculares y tendinosos del cuadrado plantar, aductor del pulgar e involucra el flexor largo de los dedos, así como parte de los músculos lumbricales, apreciándose desplazamiento y abombamiento del flexor de los dedos, el cual aparentemente se encuentra respetado. Esta imagen se introduce hacia el dorso del pie a través de los flexores de los dedos, así como de los músculos interóseos entre el dedo gordo, segundo, tercero y cuarto dedos a nivel de los metatarsales. Esta imagen muestra intensidad de señal heterogénea en todos los tiempos de relajación y refuerza también de manera heterogénea con la aplicación de gadolinio, apreciándose en algunas imágenes axiales trayectos gruesos, tubulares, serpentinosos, que muestran intensidad de señal heterogénea. Estas imágenes hipointensas irregulares pueden estar en relación a calcificaciones, zonas de necrosis o bien sangrado de tipo crónico, con presencia de metahemoglobina.

Se observa afectación cortical y parte de la medular ósea del cuboides, quinto, cuarto y tercer metatarsal, los cuales refuerzan con la aplicación del medio de contraste.

No se observa participación de los demás huesos del pie, apreciándose conservada la cortical y medular ósea del calcáneo y del astrágalo. No se observa alteración tampoco del túnel del tarso.

Los tejidos blandos superficiales y la línea grasa y tejido subcutáneo se aprecian conservados.

Conclusión. Estudio de resonancia magnética de pie derecho que muestra datos sugestivos de proceso neoplásico de la región plantar que involucra parte de la región dorsal entre el dedo gordo, segundo, tercero y cuarto dedos y que dadas las características del proceso, las posibilidades diagnósticas a considerar son entre otras: fibromatosis agresiva, tumor desmoide, hemangiopericitoma, fibrosarcoma, neurofibroma, y dada la participación de los planos musculares, no se puede descartar la posibilidad de rabdomiosarcoma.

Se realizó biopsia por trucut para estudio histopatológico. La biopsia mostró una lesión con infiltración hacia el tejido adyacente, constituido por músculo estriado (*Figura 1*). Histológicamente se encontraba constituida por células fusiformes, dispuestas en fascículos. Las células no mostraban núcleos atípicos o hipercromáticos (*Figura 1B*). Se realizó tinción de tricrómico de Masson, con la cual se hizo más evidente la presencia de colágena entre las células. Considerando estas características, el diagnóstico histopatológico fue fibromatosis.

Las características macroscópicas del producto de resección mostraron una lesión de consistencia firme, con superficie de corte de color blanco de aspecto fasciculado.

La paciente es intervenida quirúrgicamente el día 31 de agosto del 2000, efectuándose primero toma de injerto óseo de cresta iliaca, seguido se realiza una incisión en borde medial del tercer rayo que se extiende desde la articulación astrágalo escafoidea en la cara dorsal hasta

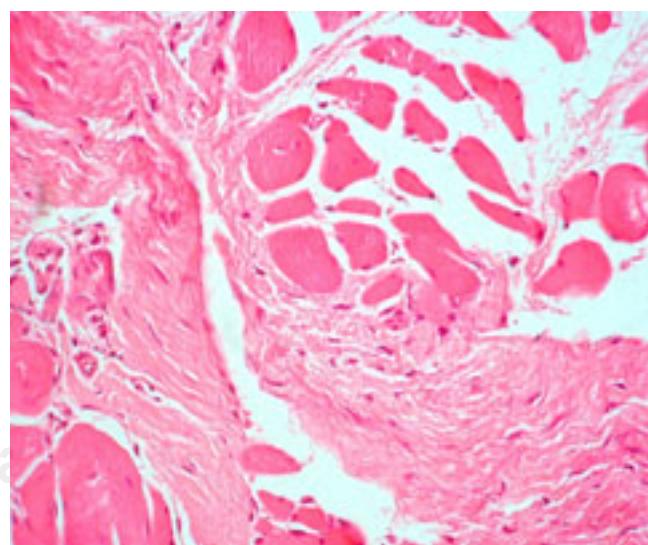


Figura 1 A. Porción periférica de la lesión en la que se observa infiltración focal a tejidos blandos adyacentes constituidos por fibrosis de músculo liso.

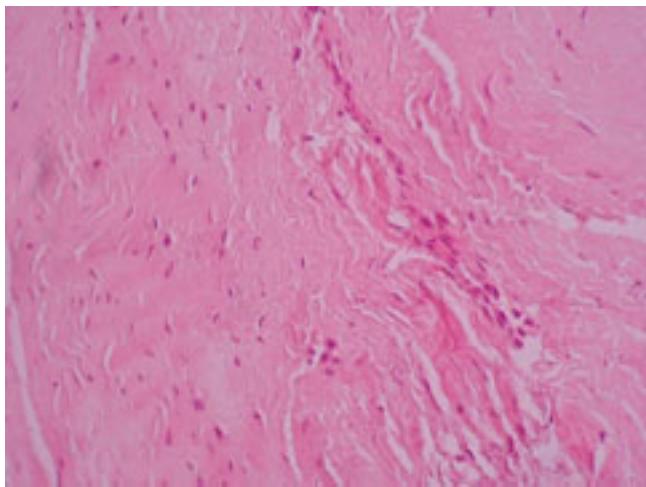


Figura 1 B. Microscópicamente la lesión está constituida por células fusiformes, que se encuentran formando haces, sin mostrar atipias nucleares o mitosis.

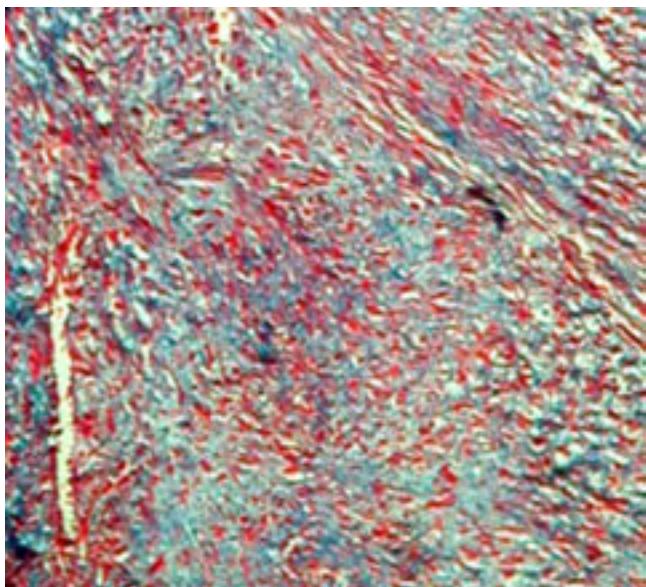


Figura 2. La tinción de Masson resalta la presencia de colágena en esta lesión, que se encuentra acompañando a las células fusiformes.

la misma altura en la porción plantar, se diseña por planos, se sacrifica paquete neurovascular de dorso del pie, así como tendones del pedio y extensores del 2º al 4º, se luxa la articulación de Chopart así como capsulotomía de articulación 2da. a 4ta., metatarsofalángica, resecándose en bloque junto con los 3 metatarsianos. Se revisan márgenes del lecho quirúrgico tumoral, así como la integridad de los límites exteriores del tumor, mismos que se consideran no violados, se corrobora hemostasia, seguido se coloca placa ósea de injerto ilíaco, el cual se fija con clavos de Steiman, hasta huesos de retropié, se retira isquemia, verificamos integridad vascular de los dedos, se lava la herida procediéndose al cierre, se toma control Rx, encontrándose sin problema y adecuadamente la osteosíntesis, se egresa al tercer día y se vigila por la consulta externa, evolucionando con dehiscencia de la herida quirúrgica así como infección profunda, se realiza tratamiento bajo los conceptos del Dr. Colchero hasta lograr el control de la infección y llegar a la cicatrización final. Tres meses después se retira el material de síntesis y se inicia la deambulación con apoyo progresivo hasta conseguir una marcha con apoyo total en el control Rx, a 6 meses de postoperatorio, existe una remodelación parcial del injerto óseo, y se aprecia el 4º. dedo en posición supraducto.

Se cita mensualmente el primer año con control clínico y radiológico, posteriormente cada 3 meses y al tercer año cada seis meses y finalmente cada año con gammagrama de cuerpo entero y examen clínico.

Al interrogatorio dirigido, la paciente manifiesta completa satisfacción con su estado actual, así como realizar sus actividades domésticas y laborales sin restricciones, cita sólo molestias ocasionales después de realizar caminata o bipedestación prolongada.

Discusión

1. La decisión de una amputación no debe realizarse en base sólo a criterios de imagenología o a una apreciación clínica basada en el tamaño de la lesión y de los elementos posiblemente involucrados, sobre todo en padecimientos como el citado en que no se trata de una lesión maligna de alto grado, sino de una lesión benigna proliferativa y

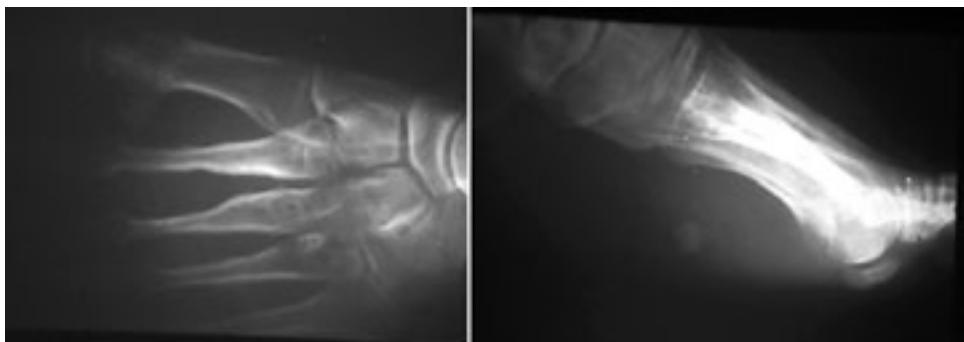


Figura 3. Radiografías simples.

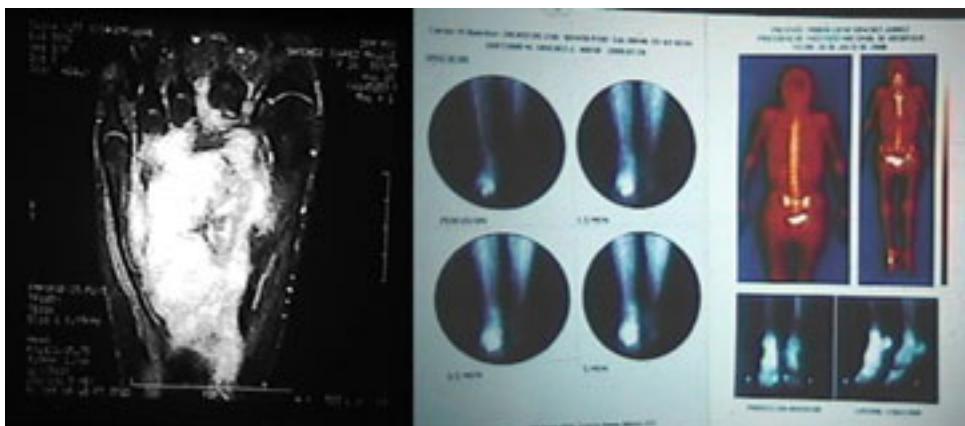


Figura 4. Resonancia y gammagrafía.

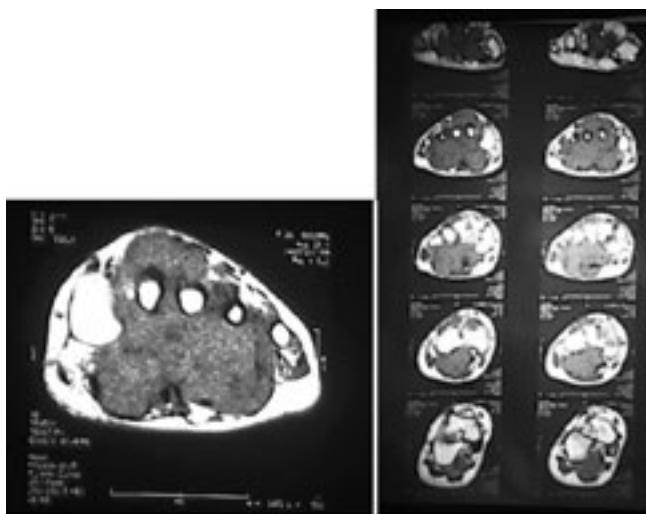


Figura 5. Tomografía axial computarizada.

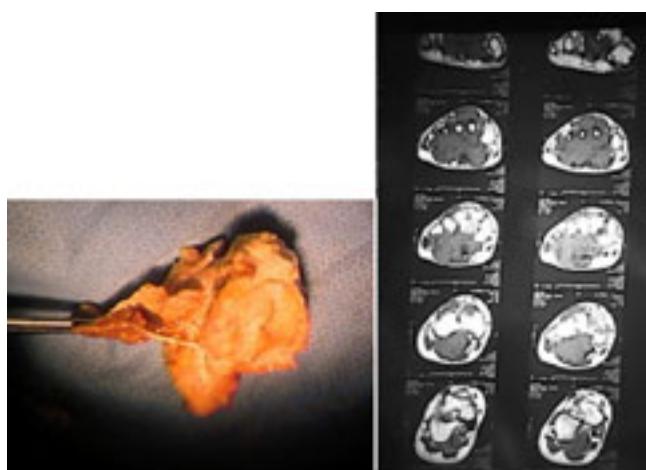


Figura 6. Pieza quirúrgica TAC.

agresiva e invasiva localmente que si recidiva es posible de controlar mediante una reintervención o en el peor de los casos con una amputación.

2. Las neoplasias del pie, son lesiones de baja frecuencia, pero no rarísimas ni su diagnóstico debe limitarse a ciertas patologías *vs.* gangliones, TCG de la vaina sinovial tendinosa, sinovitis villonodular pigmentada, lipomas, nódulos reumatoideos, algunas de éstas son raras en nuestra propia experiencia, destacando que en nuestro Servicio, encontramos una amplia variedad de diagnósticos como: osteosarcomas, condrosarcomas, tumor de Ewing, TCG, encondromas atípicos, linfomas, Ca epidermoide, osteocondroma subungueal, sarcoma sinovial, quistes óseos simples, fibroma condromixoide y/o melanoma maligno.

Conclusiones

1. Los estudios de imagenología pueden mostrarse desalentadores y con una masa tumoral prácticamente inoperable, sólo la exploración quirúrgica cuidadosa, detallada con paciencia y con un propósito definido, puede en ocasiones conducirnos a realizar una cirugía exitosa que deje un lecho quirúrgico libre de actividad tumoral.
2. El patrón vascular del pie es bien conocido y puede verse comprometido por el volumen tumoral que bajo estas circunstancias puede desarrollar circulación colateral que sustituye el patrón vascular normal y permite una cirugía conservadora con integridad, incluso de la porción distal del rayo afectado.
3. La reconstrucción del centro del pie mediante injerto autólogo es posible de efectuar y obtener un pie anatómico y biomecánicamente de características aceptables que permitan una marcha útil, cuya osteosíntesis debe ser la más sencilla pero estable con la idea de evitar cirugías complicadas posteriormente.
4. La indicación de una plantilla diseñada técnica y anatómicamente de forma específica puede ser un detalle que mejore sustancialmente las características de la marcha y el apoyo.



Figura 7. Reconstrucción.



Figura 8. Abordajes quirúrgicos.

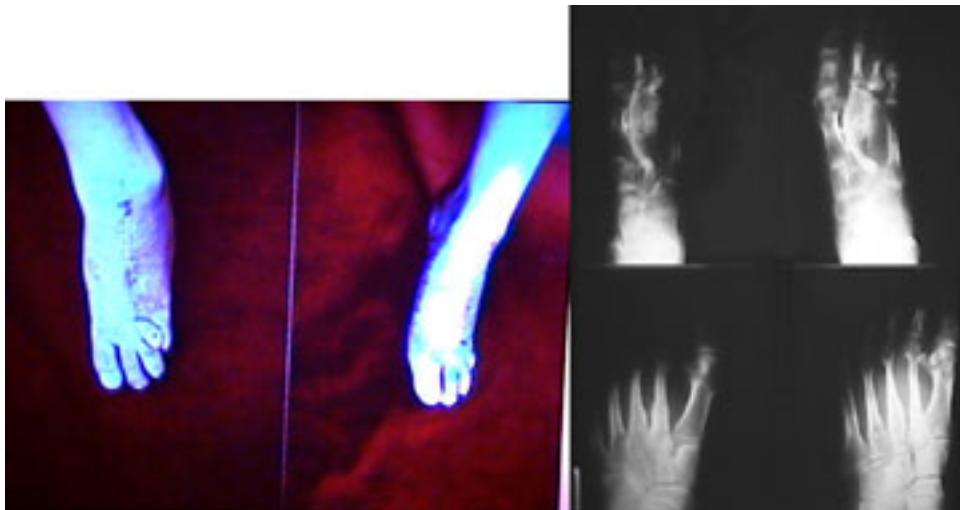


Figura 9. Postoperatorio y aspecto comparativo.

5. La integridad corporal tiene conocidas ventajas psicosociales y laborales sobre la amputación, por lo que siempre será deseable la preservación a la amputación.
6. Los tumores del pie son entidades poco frecuentes con las que el facultativo está poco versado, siendo la razón por la que estos enfermos acuden con lesiones en etapas avanzadas.
7. El pie sigue siendo un segmento anatómico al que le conferían poca importancia clínica y pocas veces se hace una exploración física detallada y objetivizada, debido

- a que existen diagnósticos de rutina v.g. neuroma de Morton, apofisitis, podalgia gotosa, pie plano, tendinitis, etc., y pocas veces o nunca se sospecha la presencia de una lesión neoplásica de huesos o tejidos blandos, lo que motiva que el paciente no sea tratado oportunamente.
8. La exploración quirúrgica de la lesión debe ser mediante un abordaje agresivo que permita llegar a los extremos de la neoplasia, sacrificando razonablemente todo tejido que esté comprometido o que sea fuente de recidiva tumoral, pero también efectuar una operación que deje



Figura 10. Seguimiento a 4 años de evolución.

- razonable y justificadamente los suficientes elementos para realizar una adecuada reconstrucción que genere finalmente un pie útil.
9. El control postoperatorio debe ser planeado y disciplinado mediante una minuciosa EF y estudios de imagenología, así como gammagrafía para detectar cualquier eventualidad precozmente.
 10. En algunas ocasiones cuando un padecimiento no maligno pone en riesgo una extremidad antes de llegar a la amputación, puede ser importante reconsiderar la decisión mediante una minuciosa y detallada exploración quirúrgica.

11. Por el tiempo de evolución, más de 4 años, podemos considerar que la paciente se encuentra curada, teniendo en cuenta que la recurrencia local se observa 12 a 18 meses después de la resección quirúrgica.

Bibliografía

1. Crist WM, Anderson JR, Meza JL, et al: Intergroup Rhabdomyosarcoma Study IV: results for patients with nonmetastatic disease. *J Clin Oncol.* 2001; 19: 3091-102.
2. Sundaram M, Mcleod RA: MR imaging of tumor and tumor like lesions of bone and soft tissue. *AJR Am Roentgenol.* 1990; 155: 817-24.
3. Manaser BJ, Ensign MF: Imaging of musculoskeletal tumors. *Semin Oncol.* 1991; 18: 140-49.
4. Pollock RE: Resection of soft-tissue sarcomas. In: Roh MS, Ames FC, editors. *Advanced oncologic surgery.* London, UK: Mosby-Year Book Europe, Ltd; 1994; Jan; 1(1): 11-17.
5. Sugarbaker PH, Chretien PB: Summary of alternative approaches to foot. In: Sugarbaker PH, Malawer MM, editors. *Musculoskeletal surgery for cancer.* New York, NY: Thieme Medical Publishers; 1992: 184-96.
6. Baker GL, Newton ED, Franklin JD: Fasciocutaneous island flap based on the medial plantar artery: clinical applications for leg, ankle, and forefoot [see comments]. *Plast Reconstr Surg.* 1990; 85(1): 47-60.
7. Faukkner LB, Hajdu SI, Kher U, et al: Pediatric desmoid tumor: retrospective analysis of 63 cases. *J Clin Oncol.* 1995; 13: 2813-18.
8. Evans HL: Multinucleated giant cells in plantar fibromatosis. *Am J Surg Pathol.* 2002; 26: 244-48.
9. Pasternack WA, Davidson GA: Plantar fibromatosis: staging by magnetic resonance imaging. *J Foot Ankle Surg.* 1993; 32: 390-96.
10. Pickren JW, Smith AG, Stevenson TW Jr, et al: Fibromatosis of the plantar fascia. *Cancer.* 1951; 4: 846-56.
11. Sammarco GJ, Mangone PG: Classification and treatment of plantar fibromatosis. *Foot Ankle Int.* 2000; 21: 536-69.
12. Weiss SW, Goldblum JR: Fibromatoses. In: Enziger and Weiss's *Soft Tissue Tumors*, 4th ed. St Louis, MO: Mosby, 2001: 309-46.
13. Wetzel LH, Leviene E: Soft-tissue tumors of the foot: value of MR imaging for specific diagnosis. *AJR Am J Roentgenol.* 1990; 155: 1025-30.
14. Landers PA, Yu GV, White JM, et al: Recurrent plantar fibromatosis. *J Foot Ankle Surg.* 1993; 32: 85-93.
15. Fetsch JF, Miettinen M: Calcifying aponeurotic fibroma: a clinicopathologic study of 22 cases arising in uncommon sites. *Hum Pathol.* 1998; 29: 1504-10.