

Artículo original

Manejo de la fibromatosis musculoaponeurótica agresiva. 10 años de experiencia

Josué Antonio Miranda Roa,* Genaro Rico Martínez,** Luis Miguel Linares González,***
Ernesto A. Delgado Cedillo,*** Nelly Flores Pineda****

Instituto Nacional de Rehabilitación

RESUMEN. Introducción: El artículo presenta la evolución clínica y los resultados oncológicos-funcionales de los pacientes con diagnóstico histopatológico de fibromatosis musculoaponeurótica agresiva con seguimiento a 10 años en el Instituto Nacional de Rehabilitación. **Material y métodos:** Realizamos un estudio observacional, descriptivo, retrospectivo y transversal en el Servicio de Tumores Óseos, revisando los expedientes clínico-radiológicos de 1996 a 2006, criterios de inclusión: ambos sexos, cualquier edad, diagnóstico clínico e histopatológico, criterios de exclusión: expedientes incompletos, abandono de la consulta, sin diagnóstico histopatológico de fibromatosis musculoaponeurótica. Criterios de eliminación: Muerte del paciente durante el período de estudio. Variables analizadas: edad, sexo, ocupación, procedencia, escolaridad, segmento anatómico afectado, signos y síntomas, tiempo de evolución, tratamiento, recidivas. Se utilizó el paquete estadístico de Excel 2007 con variables descriptivas de tendencia central. **Resultados:** 11 pacientes con rango de edad de 1 a 61 años, promedio: 24.36, media: 16.60, mediana: 21, desviación estándar: 18.32. 9 femeninos (81.8%), 2 masculinos (18.18%); procedencia: del DF. (7) 63.63%, Puebla (1), Toluca (1), Baja California Sur (1) y Chiapas (1) 9.09%. Segmento pélvico 54.54% (6), torácico y glúteo 27.2% (3), signos y síntomas: dolor y aumento de volumen 10 (90.90%), limitación de arcos de mo-

ABSTRACT. Introduction: This work presents clinical evolution and functional outcome of patients with histologic diagnosis of Muscle-aponeurotic aggressive fibromatosis in 10 years of follow up in the National Rehabilitation Institute. **Material and methods:** We performed a descriptive, retrospective, cross sectioned clinical trial in the Bone Tumour Department. We reviewed the clinical and radiological files from 1996 to 2006. Inclusion criteria: both sexes, any age, clinical and histological diagnosis. Exclusion criteria: incomplete file, lost to follow up, other diagnosis. Elimination criteria: Death during trial period. Analyzed variables. Age, genre, occupation, birth place, school degree, anatomic situation, signs and symptoms, time of follow up, treatment, relapses. We used statistical computed system Excel 2007, with central trend descriptive variables. **Results:** Eleven patients (mean age 24.36; SD 18.32, 1-61 years), 9 female (81.8%) 2 male; birth place: Mexico City 7 (63.63%), Puebla 1, Toluca 1, South Baja California 1 and Chiapas 1. Anatomic situation: Pelvis 6 (54.54%), thoracic and gluteus 3. Pain and presence of a mass 10 (90.9%), range of motion limitation 5, edema and erythema 1. Relapses 6 (55%). Treatment: broad resection 3 patients, marginal resection 6 patients, radical resection 2 patients. **Conclusions:** If clinical suspicion of Muscle-aponeurotic fibromatosis appears, one should start protocol work up: laboratory, radio-

www.medigraphic.com

* Residente 6° año de Ortopedia Oncológica, INR.

** Jefe de Servicio Tumores Óseos.

*** Médico adscrito Servicio de Tumores Óseos.

**** Residente de la Maestría en Medicina Conductual.

Dirección para correspondencia.

Dr. Josué Antonio Miranda Roa. Instituto Nacional de Rehabilitación. Servicio de Tumores Óseos. Calzada México-Xochimilco Núm. 289 Col. Arenal de Guadalupe. C. P. 14389 Delegación Tlalpan. México, D. F.

E-mail: miranda_roa@hotmail.com

vilidad articular 5 (45.45%), edema, y eritema, 1 (9.09%). Recidivas 55% (6). Resección amplia en 3 pacientes, resección marginal con salvamento y osteosíntesis de la extremidad 6 pacientes, tratamiento radical 2 pacientes. **Conclusiones:** Ante la sospecha clínica como posibilidad diagnóstica de fibromatosis musculoaponeurótica se inicia el protocolo de laboratorio, gabinete y medicina nuclear, biopsia para el estudio histopatológico con inmunohistoquímica de primera instancia, resección amplia de la lesión y hasta donde sea posible el salvamento de la extremidad con lecho quirúrgico libre de enfermedad.

Palabras clave: neoplasia, fibromatosis, músculo, biopsia, radioterapia, amputación.

graphic assessment, nuclear medicine, biopsy and histologic and immune-histochemistry. One should perform broad resections aiming to preserve the most possible extremity tissue disease free.

Key words: neoplasm, fibromatosis, muscle, biopsy, radiotherapy, amputation.

Introducción

Los tumores desmoides, también llamados fibromatosis profunda o fibromatosis agresiva, son una entidad rara y benigna descrita en 1832 por McFarley como una proliferación de fibroblastos.^{1,2}

El término desmoide se origina del vocablo griego desmos, que significa banda o parecido a tendón y fue aplicado por primera vez por Müller quien describió la consistencia similar a la del tendón; cuyo desarrollo biológico muestra un patrón de crecimiento infiltrativo y con tendencia a recidivar, parecido a un fibrosarcoma; pero a diferencia de éste, la característica principal, aparte de la morfología microscópica, es que nunca metastatiza. Estos tumores ocurren entre los 15 y 60 años, más frecuente en los adultos jóvenes de edad mediana, predomina en el sexo femenino.³

Se dividen en dos grupos:⁴ superficial (fascial), de crecimiento lento, tamaño pequeño y originado en la fascia o aponeurosis y⁵ profunda (musculoaponeurótica), comportamiento agresivo, obteniendo tamaño más grande y con alta tasa de recidiva.⁶⁻⁸

Se puede asociar a antecedentes genéticos.⁹

La etiología sigue siendo un enigma, pero pueden aparecer alterando el tejido conectivo en crecimiento. El potencial biológico de cada lesión por el tumor, varía, es difícil definir los factores de riesgo considerando la rareza y heterogeneidad del patrón de crecimiento de estas lesiones. Alman y cols.^{10,11} identificaron una expresión anormal del gen C-cis y el factor de crecimiento derivado de plaquetas y propusieron un mecanismo por el cual existe aumento en la producción del factor de crecimiento derivado de plaquetas, dando como resultado una mitosis acelerada de los fibroblastos.

Estos tumores pueden presentarse en cualquier parte del cuerpo e infiltrar a tejidos vecinos, en algunos casos el tumor está confinado a los músculos, aponeurosis o fascia.¹²

Los tratamientos convencionales incluyen en primer lugar la resección quirúrgica del tumor dejando márgenes negativos lo más amplio posible. Posteriormente el tratamiento es completado con radioterapia, pero en la mayoría de los casos estos tumores recidivan.¹³

Cuando las lesiones abarcan estructuras neurovasculares no es posible aparentemente realizar la cirugía con márgenes quirúrgicos adecuados, se tiene como opción terapéutica la radioterapia, por otra parte hemos notado que algunas veces no existe una adecuada correlación entre los estudios de imagen y la cirugía conservadora. El manejo de los tumores desmoides, es multidisciplinario, éste deberá ser dirigido al control local, sin sacrificar la función tratando de preservar la estética.^{14,15}

En los últimos 25 años, la radioterapia se ha convertido en un elemento integrante del tratamiento local de los tumores en los tejidos blandos; si se combina la radioterapia con una resección más limitada, se puede proceder a la cirugía conservadora de la extremidad y proporcionar al paciente un resultado funcional mejor y tasas de supervivencia general parecidas a la cirugía radical.

Material y métodos

Se realizó un estudio observacional, descriptivo, retrospectivo y transversal; en el Servicio de Tumores Óseos del INR, revisando los expedientes clínico-imagen (RMN) del año 1996 a 2006 con el diagnóstico clínico e histopatológico de fibromatosis musculoaponeurótica,

Criterios de inclusión: Ambos sexos, cualquier edad, diagnóstico clínico e histopatológico de fibromatosis musculoaponeurótica que ingresaron al Instituto Nacional de Rehabilitación durante el período de estudio.

Criterios de exclusión: Expedientes incompletos, abandono de consulta, no exista diagnóstico histopatológico de fibromatosis musculoaponeurótica.

Criterios de eliminación: Muerte del paciente durante el período de estudio.

Las variables analizadas fueron: edad, sexo, ocupación, procedencia, escolaridad, segmento anatómico afectado, signos y síntomas, tiempo de evolución, tratamiento, recidivas.

Se realizó la base de datos y análisis estadístico en el paquete de Excel con variables descriptivas de tendencia central.

Resultados

Se obtuvieron 11 pacientes, 9 femeninos (81.8%) y 2 masculinos (18.18%) con rango de edad de 1 a 61 años, promedio de 24.36 años, media 16.60, mediana 21, desviación estándar de 18.32 años (*Tabla 1*).

La actividad: estudiantes 6 (54.5%), hogar 4 (36.4%), taxista 1 (9.09%).

Procedencia: DF. (7) 63.63%, Puebla (1), Toluca (1), Baja California Sur (1) y Chiapas (1) representando el 9.09% cada uno.

Escolaridad, (4) primaria, (3) secundaria y (3) licenciatura, (1) analfabeta.

El segmento pélvico 54.5% (6), torácico y glúteo 27.2% (3) (*Grafica 1*).

Signos y síntomas dolor y aumento de volumen 10 (90.90%), limitación de arcos de movilidad articular 5 (45.45%), edema, y eritema, 1 (9.09%) (*Gráfica 2*).

Los resultados histopatológicos de la primera biopsia fueron: fibrolipoma, histiocitoma fibroso benigno, fascitis plantar y neuroma, histiocitoma fibroso maligno, fibrosarcoma óseo, sarcoma fibromixioide de bajo grado, hemanjioma arteriovenoso, quiste óseo y fibroma; por lo que fueron necesarias otras biopsias; retardándose el diagnóstico y su manejo.

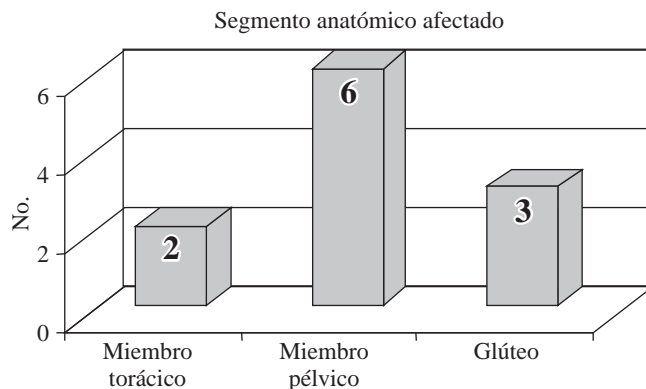
Tratamiento establecido: Resección amplia en 3 pacientes; un paciente se amputó, resección marginal con salvamento y/o osteosíntesis de la extremidad 6 pacientes; de este grupo a un paciente se le realizó amputación y otro presentó márgenes positivos que involucró al nervio ciático, corroborado por RMN, por lo que es candidato a radioterapia en centro especializado (*Figuras 1 y 2*).

Tratamiento radical: se realizó amputación en 2 pacientes con enfermedad avanzada. Recidivas 55% (6) (*Grafica 3*).

Tabla 1. Pacientes con fibromatosis musculoponeurótica de acuerdo a grupo de edad.

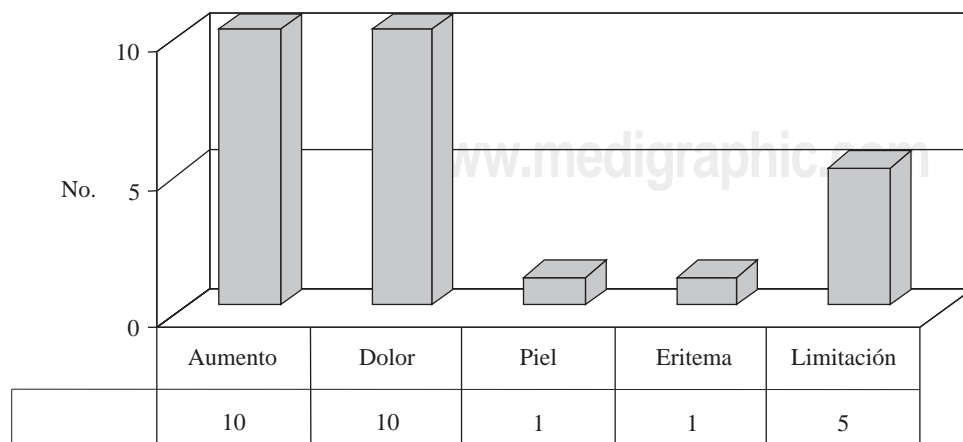
Grupo de edad (años)	No. de pacientes	(%)
1-10	3	27.27
11-20	2	18.18
21-30	3	27.27
31-40	1	9.09
41-50	—	—
51-60	1	9.09
61-70	1	9.09
Total	11	100

Fuente: Archivo clínico. Instituto Nacional de Rehabilitación (1996-2006).



Gráfica 1. Segmento anatómico afectado en los pacientes con fibromatosis musculoponeurótica.

Signos y síntomas



Fuente: Archivo clínico. Instituto Nacional de Rehabilitación

Gráfica 2. Signos y síntomas de pacientes con fibromatosis musculoponeurótica.

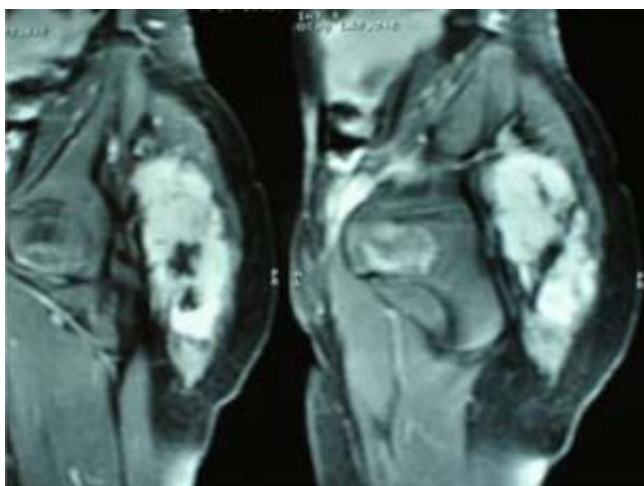


Figura 1. RMN con imagen en glúteo hiperintensa en T2 heterogénea, infiltra músculo y nervio ciático.

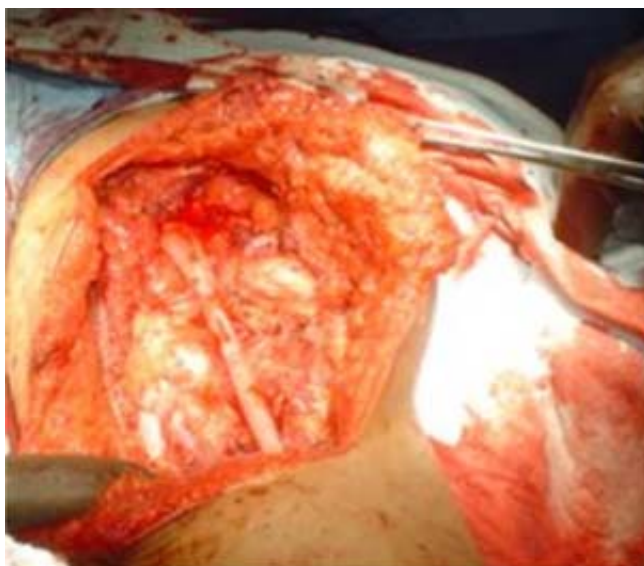
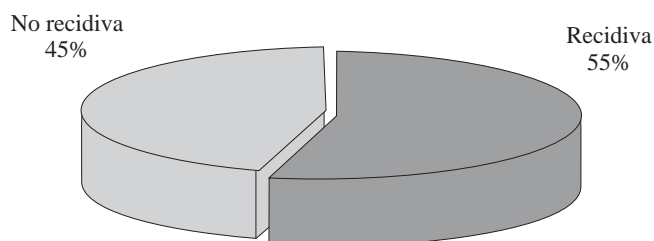


Figura 2. Nervio ciático infiltrado por tumor.

Discusión

De 3,172 pacientes atendidos durante el período de estudio, la fibromatosis musculoaponeurótica tiene una prevalencia de 0.35%, que no dista de lo reportado en la literatura universal, aunque, el tiempo de seguimiento es mayor como lo reportado por Gronchi y cols.² del Instituto Nacional de Cáncer en Milán, Italia quienes en un seguimiento de 35 años encontraron 81 pacientes con este diagnóstico, una prevalencia de 0.2-0.4%.

Observamos que la fibromatosis musculoaponeurótica es una entidad rara, poco frecuente y aunque está descrita como una patología benigna agresiva, los estragos y las secuelas que deja en los pacientes son de consideración. De igual forma debe alertar al equipo multidisciplinario para iniciar el tratamiento oportuno.



Fuente: Archivo clínico Instituto Nacional de Rehabilitación (1996-2006).

Gráfica 3. Pacientes con FMA que presentaron recidiva después del tratamiento.

La realización del salvamento de la extremidad rompe con lo propuesto por diversos investigadores, quienes sugieren una resección amplia con radioterapia por su alta recidiva que oscila hasta el 77% en la serie de Enzinger y Shiraki,⁵ en nuestro estudio este porcentaje es un 55% ya que la inespecificidad de esta entidad en el diagnóstico histopatológico y la presencia de márgenes positivos en el lecho quirúrgico propician estos resultados.¹⁵

Aunque los límites de lesión fueron extensos en la mayoría de los casos, se trató de conservar el segmento anatómico, resecando márgenes quirúrgicos amplios y la reconstrucción de los tejidos blandos, conservando la función y en la medida de lo posible favorecer el aspecto estético, integrando al paciente a sus actividades cotidianas.

Es indispensable la ayuda de medicina nuclear y una alta sospecha del diagnóstico considerando los aspectos epidemiológicos, realizando un análisis cuidadoso de las imágenes, ya que la correlación clínica permitirá la realización del salvamento de la extremidad y normará la conducta quirúrgica, permitiendo al paciente el beneficio estético, psicológico y funcional.

El rango de recurrencia reportado, oscila de un 19 a un 77%, en las series reportadas^{5,13,14} con un seguimiento a 10 años, el 57% de los tumores se volvió a presentar, otros estudios manifiestan una recurrencia de hasta el 68% después del manejo inicial.

En un solo paciente fue necesario el uso de la radioterapia, ya que el paquete neurovascular a nivel de la región glútea estaba infiltrado, aunque se ha reintervenido en 2 ocasiones por recidiva se ha conservado la función de la extremidad pélvica.

Conclusiones

Ante la sospecha clínica como posibilidad diagnóstica de fibromatosis musculoaponeurótica deberemos iniciar el protocolo de laboratorio, gabinete y medicina nuclear, la realización de la biopsia para el estudio histopatológico con pruebas de inmunohistoquímica de primera instancia, resección amplia de la lesión y hasta donde sea posible el salvamento de la extremidad, dejando el lecho quirúrgico libre de enfermedad, utilizando el material de osteosíntesis correspondiente; enfatizamos

en el estudio y la interpretación cuidadosa de las imágenes, ya que la clínica y el evento quirúrgico no se correlacionan, siendo necesario el cambio del criterio para la reconstrucción de la extremidad.

Inicio de radioterapia adyuvante en los casos en que el tumor involucre estructuras vitales o sea irresecable.

Bibliografía

1. McFarlane J: Clinical reports on the surgical practice of Glasgow Royal Infirmary. Glasgow (Scotland): D. Robertson; 1832: 63-7.
2. Stout AP: Fibrosarcoma, well-differentiated (agressive fibromatosis). *Cancer* 1954; 7: 952.
3. Shih HA, Hornicek FJ, DeLaney TF: Fibromatosis: current strategies for treatment. *Curr Opin Orthop* 2003; 14: 405-12.
4. Nichols RW: Desmoid tumors: A report of 31 cases. *Arch Surg* 1923; 7: 27-36.
5. Enzinger FM, Shiraki M: Musculoaponeurotic fibromatosis of the shoulder girdle (extra-abdominal desmoid). Analysis of thirty cases followed of ten of more years. *Cancer* 1967; 20: 1131-40.
6. Weiss SW, Goldblum JR, Enzinger and Weiss's. Fibromatoses. Soft tissue tumors. Mosby. St. Louis, Missouri. United States of America. Fourth edition. 2001; 10: 309-46. Chapter 10.
7. Bach C: Desmoid tumors of the abdominal wall in children. *An Pediatr* 1972; 11: 239.
8. Salmon M: Desmoid tumor of the abdominal wall in a young boy. *Ann Chir Infant* 1964; 5: 107.
9. Brockman DD: Congenital desmoid of the abdominal wall. *J Pediatr* 1947; 31: 17.
10. Rodriguez-Bigas MA, Mahoney MC, Karakousis CP, et al: Desmoid tumors in patients with familial adenomatous polyposis. *Cancer* 1994; 74: 1270.
11. Alman BA, Goldberg MJ, Naber SP, et al: Aggressive fibromatosis. *J Pediatric Orthop* 1992; 12: 1-10.
12. Reitamo JJ, Hayry P, Nykyri E, et al: The desmoid tumor. Incidents, sex, age and anatomical distribution in the population. *Am J Clin Pathol* 1982; 77: 665-73.
13. Burke AP, Sobin LH, Shekitka DM, et al: Intraabdominal fibromatosis: a pathologic analysis of 130 tumors with comparison of clinical subgroups. *Am J Surg Pathol* 1990; 14: 335-41.
14. Mike O, Seegenschmiedt MH: Radiation therapy for aggressive fibromatosis (desmoid tumors): results of national patterns of care study. *Int J Radiant Oncol Biol Phys* 2005; 61: 882-91.
15. Hutchinson JR, Norris DG, Schnauffer L: Chemotherapy: a succsesful application in abdominal fibromatosis (letter to the editor). *Pediatrics* 1979; 63: 157.