

Caso clínico

Fibromatosis agresiva infantil de cadera con destrucción articular grave. Reporte de caso.

César Ruiz-Osuna,* Myrna Lizeth Ávila-Zamorano,** Aramiz López-Durán,***
Miguel Garzón de la Mora,**** Agustín Isunza-Ramírez*****

Instituto Nacional de Pediatría

RESUMEN. Los tumores fibrosos o desmoides se agrupan en el término de fibromatosis, existiendo varios grupos, siendo la forma agresiva infantil rara, aún más en su presentación en pelvis y/o cadera. Esta produce destrucción de los tejidos circundantes en grado variable. Su diagnóstico es por exclusión y comprobación histopatológica, el tratamiento es siempre quirúrgico, siendo conservador únicamente en localizaciones especiales y/o condiciones propias del paciente. En este artículo reportamos un caso de fibromatosis agresiva infantil en cadera con destrucción grave de la articulación, no existiendo hasta el momento un reporte similar, así como el protocolo de estudio y manejo que se sigue en el servicio de Ortopedia Pediátrica del Instituto Nacional de Pediatría para abordar los tumores óseos.

Palabras clave: fibromatosis, neoplasia, articulación, cadera, niño, diagnóstico histológico, protocolo, tratamiento.

ABSTRACT. Fibrous or desmoid tumors are grouped under the term fibromatosis; there are several groups; the pediatric aggressive form is rare, especially the pelvis and/or hip presentation. This causes a variable degree of destruction of the surrounding tissues. It is a diagnosis by exclusion and histopathologic testing; treatment is always surgical and conservative treatment is indicated only for special locations and/or patient conditions. This article reports a case of aggressive pediatric hip fibromatosis with severe joint destruction, as well as the work-up and management protocol followed at the National Pediatrics Institute Pediatric Orthopedics Service to approach bone tumors. No cases similar to this one have been reported.

Key words: fibromatosis, neoplasm, hip, joint, child, diagnosis, histology, treatment, guide.

Nivel de evidencia: IV (Act Ortop Mex, 2010)

* Médico Ortopedista, Ortopedista Pediátrico egresado del INP.

** Médico Radiólogo, adscrito a Imágenes Diagnósticas de Mazatlán.

*** Médico Ortopedista, adscrito al servicio de Ortopedia Pediátrica del INP.

**** Médico Pediatra, Vicepresidente del Colegio de Pediatras de Mazatlán y revisor del artículo.

***** Médico Ortopedista, jefe del servicio y profesor titular del Curso Universitario de Ortopedia Pediátrica del INP.

Dirección para correspondencia:

Dr. César Ruiz Osuna

Av. Rafael Buelna Núm.. 198, Hacienda Las Cruces, CP 82126, Cons. 513, Polimédica Sharp-Mazatlán; Nextel 62*212364*2, Móvil 669 12 10 582, E-mail: c.ruiz.o@hotmail.com

Este artículo también puede ser consultado en versión completa en <http://www.medicgraphic.com/actaortopedia/>

Introducción.

Muchas lesiones proliferativas fibrosas recidivan pero no metastatizan. Como grupo se les conoce como fibromatosis.¹⁻³ Un queloide es un tumor benigno de la piel en el cual el proceso de reparación tras una lesión no se detiene en forma espontánea.¹⁻⁵ La fibromatosis por irradiación, como lo sugiere su nombre, es una lesión que puede aparecer tras la radioterapia de los tejidos blandos.¹⁻³ Las fibromatosis más comunes son la plantar y la palmar, las de la palma se asocian a la contractura de Dupuytren, siendo el grupo de adultos el más comúnmente afectado, la fibromatosis plantar suele afectar a la mitad medial de la zona media de la fascia plantar y es sensible a la presión; en ambas el tratamiento es quirúrgico y consiste en una resección en bloque para evitar la recidiva.¹⁻⁵ La enfermedad de Peyronie, una lesión proliferativa fibrosa que afecta al pene, aparece a veces en pacientes con fibromatosis plantar o palmar. Los tumores desmoides (fibromatosis agresiva,

fibromatosis musculofascial, fibrosarcomas grado I de tipo desmoide) son lesiones agresivas a nivel local originadas en el tejido conectivo que infiltran a los tejidos vecinos y tienen una marcada tendencia a persistir.¹⁻⁵ Aunque la mayor parte de los autores los consideran benignos, Posner & cols. los califican como malignos.⁵ Estas lesiones son más frecuentes en la pared abdominal anterior de las mujeres que han sido madres; los de otras localizaciones se denominan a menudo desmoides extraabdominales.^{1-3,5} Los desmoides extraabdominales son más frecuentes en la cintura escapular, el brazo, el muslo, el cuello, la pelvis, el antebrazo y la fosa poplítea.¹⁻⁴ La historia natural de las lesiones no tratadas suele ser un crecimiento lento e inexorable con invasión de las estructuras contiguas.^{1,2,4,5} Sin embargo, puede haber regresiones espontáneas, se publicó una serie en la que el 29% de los pacientes tratados mediante extirpación parcial no tenían signos de la enfermedad en la última revisión. Se han conseguido la regresión de tumores desmoides con indometacina y ácido ascórbico, tamoxifeno y testolactona, clorotiazida. Los tumores desmoides pueden aparecer junto a pólipos colónicos, osteomas y quistes epidérmicos en el síndrome de Gardner.²⁻⁵ El fibroma aponeurótico juvenil es una rara lesión característica que se encuentra en niños pequeños, habitualmente en la mano o el pie y que tiene una tendencia definida a recidivar tras su extirpación.¹⁻⁴ El elastofibroma de la espalda es un tumor benigno que aparece en personas mayores, se localiza anterior a la parte inferior de la escápula junto a los músculos dorsal ancho y romboideas.^{1,2,6} La miositis fibrosa progresiva es una enfermedad generalizada, primaria y rara del músculo que aparece en la infancia y puede ser la fase inicial de una miositis osificante progresiva.¹⁻⁵ La fibromatosis generalizada congénita es una enfermedad posiblemente familiar extremadamente rara que produce el nacimiento de un niño muerto o una muerte rápida tras el nacimiento.^{1,2,5} En la lactancia, se han definido varios tumores fibrosos proliferativos como son: la fibromatosis dérmica infantil, el hamartoma fibroso de la infancia, la fibromatosis infantil difusa y algunas variedades de fibromatosis infantil agresiva.¹⁻⁵ Cualquiera de los diferentes tipos de fibromatosis tienen el mismo tipo de tratamiento el cual consiste en la resección en bloque con márgenes libres para evitar la recidiva.¹⁻⁶

Caso clínico

Mujer, escolar de 9 años de edad, católica, sabe leer y escribir, originaria y proveniente de Xalapa, Veracruz; con antecedente de importancia por parte de su abuelo paterno fallecido por cáncer de próstata, alérgica al trimetropirim con sulfametoazol, varicela zoster a los 7 años de edad, fractura incompleta de radio y cúbito izquierdos hace 1 año, inicia su padecimiento actual el 14 de Abril del 2009, con dolor, rubor, cundez, aumento del calor local e incapacidad funcional en la cadera derecha, le inician manejo con AINES por una tendinitis de pelvirrotadores cortos, el 27 de Abril del 2009 se diagnóstica como una artritis séptica siendo sometida a una

artrotomía de cadera vía posterior, se mantiene con diversos esquemas antimicrobianos por 75 días, desde la cirugía la paciente no puede realizar la bipedestación y la marcha, acude al Hospital Shriner's de México de donde es referida al INP para su diagnóstico y tratamiento. Siendo ingresada a cargo del servicio de ortopedia pediátrica con el diagnóstico de una neoplasia ósea en la cadera derecha, a la exploración física encontramos a una mujer, consciente, orientada, Glasgow 15, Tanner 1, actitud forzada, constitución robusta, ASIA motora de 100 puntos, ASIA y Frankell E, incapacitada



Figura 1. Basculamiento pélvico.



Figura 2. Trendelenburg derecho.



Figura 3. Thomas derecho.



Figura 4. Galleazi negativo.



Figura 5. Actitud de la MPD.

dad para la bipedestación a expensas de miembro pélvico derecho (MPD), marcha claudicante y asistida a expensas de la MPD, basculamiento pélvico a expensas de la MPD (*Figura 1*), Thomas derecho positivo (*Figura 2*), Trendelenburg derecho positivo (*Figura 3*), Galleazi negativo (*Figura 4*), MPD en actitud de flexión, abducción y rotación lateral (*Figura 5*), arcos de movilidad activos de la cadera derecha abolidos, arcos de movilidad pasivos de la cadera derecha completos pero con dolor (a excepción de la aducción) (*Figura 6*), no Celso, no red venosa colateral, no adenomegalias regionales, exploración vascular de la MPD normal, cicatriz hipertrófica de abordaje posterior en cadera derecha (*Figura 7*), se toma una radiografía AP de pelvis (13/07/09) donde se observan lesiones líticas (puntos, comas y anillos), de margen festoneado que va desde ala iliaca, cabeza femo-



Figura 6. Abducción completa.



Figura 7. Cicatriz queloide.

ral, acetáculo y rama isquiopúbica derechos, con lesión a partes blandas, matriz radiolúcida, sin formación de matriz ósea, además rompe corticales en cabeza femoral y fondo de acetáculo, con reacción perióstica combinada (*Figuras 8 y 9*), se realiza una serie ósea metastásica corroborando los hallazgos encontrados en la AP de pelvis y no encontrando más lesiones en otros segmentos; en los exámenes de laboratorio para corroborar el metabolismo óseo, reactantes de la inflamación y marcadores tumorales encontramos la fosfatasa alcalina, calcio, fósforo y ácido úrico elevados en forma persistente por lo que descartamos una secuela de artritis séptica y consideramos la posibilidad de una neoplasia; se solicitó una resonancia magnética nuclear (RMN)



Figura 8. Rx AP pelvis.



Figura 9. Rx AP pelvis.

de pelvis (06/08/09) encontrando una lesión destructiva en T1 de densidad media a baja y en T2 de densidad alta, con ruptura de corticales de la cabeza femoral y acetáculo, involucrando ala ilíaca y rama isquiopública derechos, invasión a tejidos blandos en cavidad pélvica y compartimento anterolateral del muslo proximal (*Figuras 9 a 11*), se realizan gammagraffías óseas con Tc-99m (31/07/09) donde existe hipercaptación del radiofármaco en cadera derecha, con ciprofloxacino marcado (05/08/09) donde no hay captación (*Figuras 12 y 13*), con Talio (07/08/09) que en su fase temprana hay hipercaptación del fármaco en la cadera derecha y un nódulo en el muslo izquierdo y en la fase tardía



Figura 10. RNM pelvis.



Figura 11. RNM pelvis.

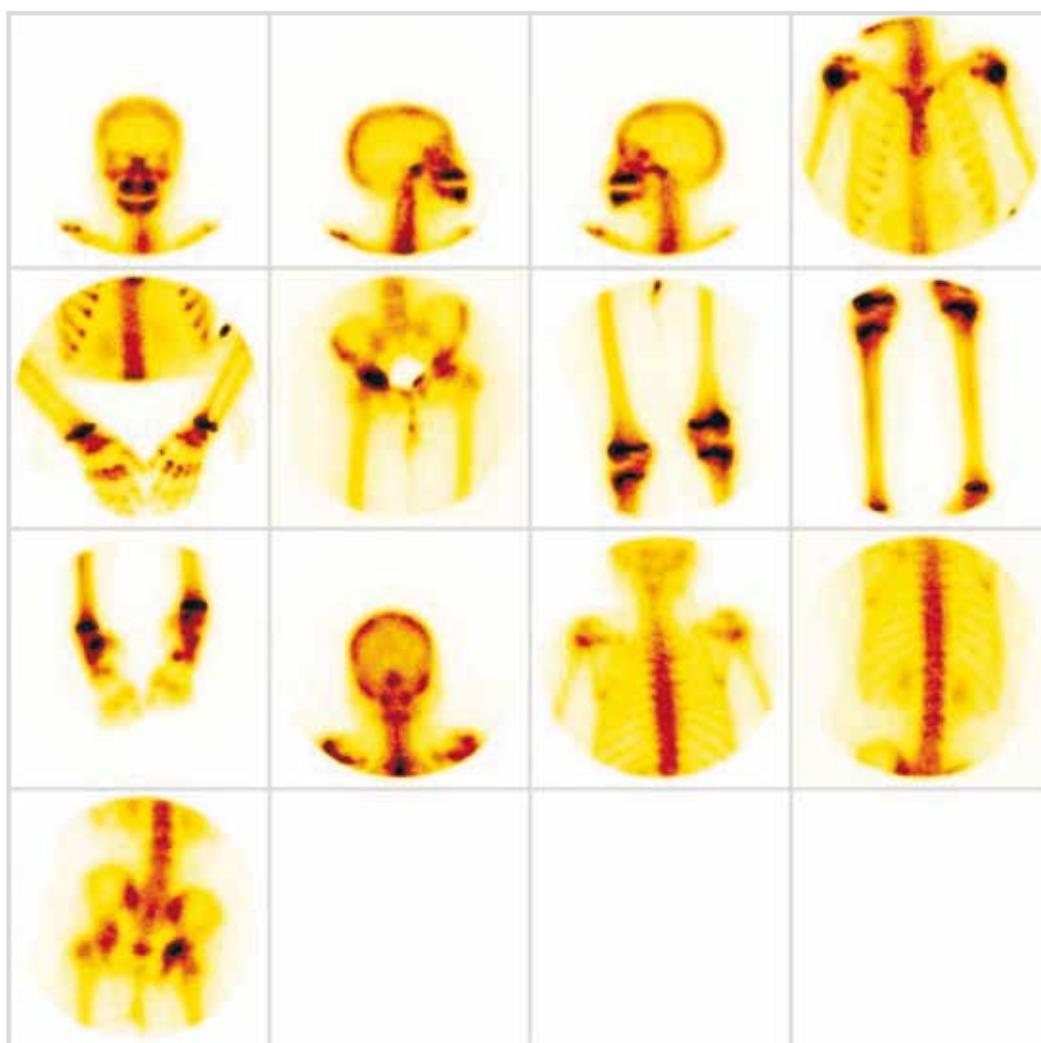


Figura 12. Gammagrafía ósea con Tc-99m.

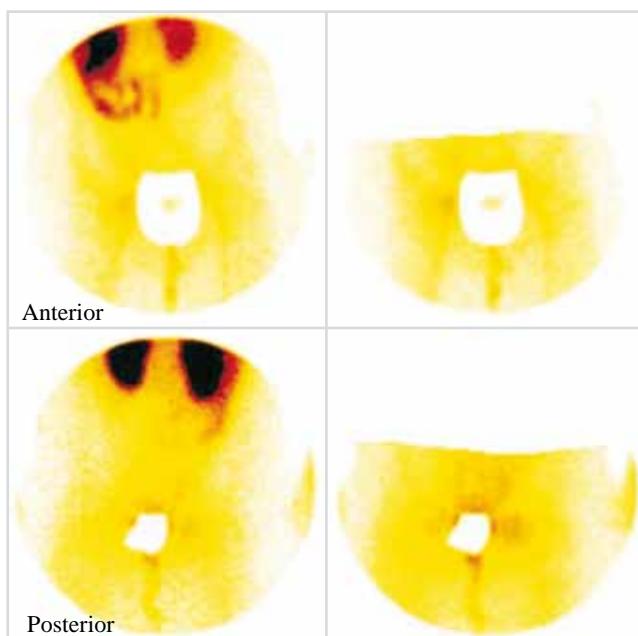


Figura 13. Gammagrafía ósea con ciprofloxacino marcado.

con hipercaptación del muslo y el fémur izquierdo (*Figura 14*), con Metoxi Isobutil Isonitrilo (02/10/09) concluye que hay un proceso neoplásico en la cadera derecha con metabolismo sugestivo de resistencia a multidrogas; se realiza una biopsia incisional tipo Smith Petersen tomando muestras de recto anterior, sartorio, cápsula articular, cuello femoral, acetáculo y cabeza femoral concluyendo el reporte de histopatología: Proceso de fibromatosis sin evidencia de osteomielitis; se mantiene a la paciente con rehabilitación física, actualmente se encuentra en vigilancia, ya en este momento sin dolor en la cadera, sin aparente actividad tumoral, con bipedestación y marcha asistida.

Conclusión

Este caso desde un inicio representó el reto de establecer el diagnóstico diferencial entre secuelas de un proceso infeccioso vs un proceso tumoral óseo en la cadera, descartando el primero con los hallazgos radiológicos y bioquímicos, al principio sospechamos en una neoplasia medular ósea tipo Ewing por su comportamiento gammagráfico, radiológico y bioquímico. Con el resultado histopatológico de una fibro-

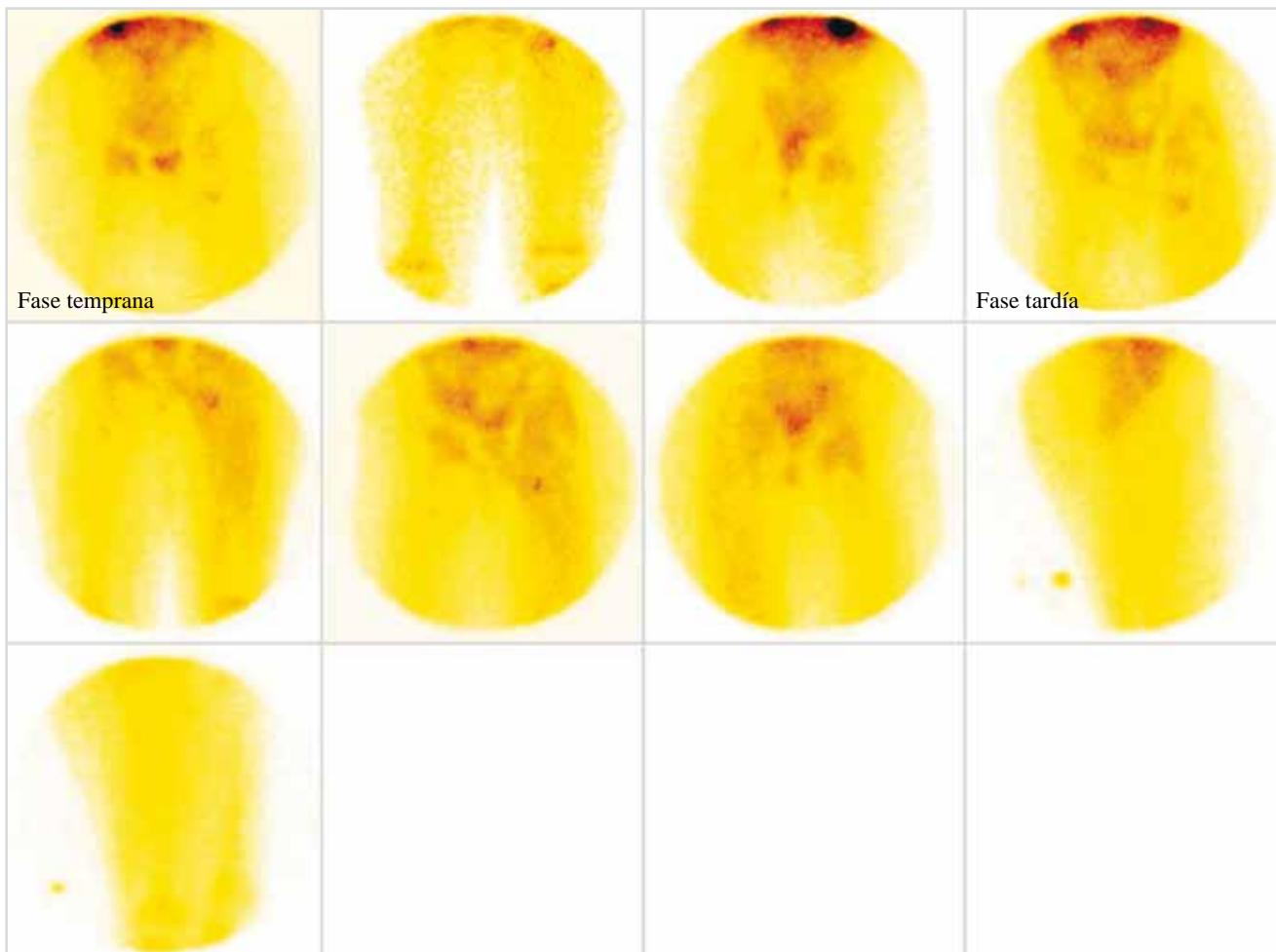


Figura 14. Gammagrafía ósea con Talio.

matosis agresiva y descartando un proceso o secuela de un proceso infeccioso optamos por dar tratamiento conservador (rehabilitación física) y vigilancia para valorar según su evolución en dar tratamiento quirúrgico según la necesidad.

Bibliografía

1. Campbell, Cirugía Ortopédica, 10a. Edición, Vol. 1, Edit. Elsevier: 2005; 861-78.
2. Robbins SL, Kumar V: Patología Humana, 4a. Edición, Vol. 2, Edit. Interamericana: 1999: 504-21.
3. Arnaud EJ, Perrault M, Revol M, et al: Surgical treatment of dermatofibrosarcoma protuberans. *Plast Reconstr Surg* 1997; 100: 884.
4. Cushner FD, Morwessel RM: Myositis ossificans in children. *Orthopedics* 1995; 18: 287.
5. Posner MC, Shiu MH, Newsome JL, et al: The desmoids tumor: not a benign disease. *Arch Surg* 1989; 124: 191.
6. Zembish A, Schick S, Trattnig S, et al: Elastofibroma dorsi: study of two cases and magnetic resonance imaging findings. *Clin Orthop* 1999; 364: 213.