

Tumor desmoide recidivante de hueso poplíteo con compromiso vascular

M. Díaz Hernández* - G. Febles** - M. Domínguez del Toro* - L. E. Rebozo Morales***
J. R. Llopart López*** - L. E. Gamba Michel***

Servicio de Angiología y Cirugía Vascular.
Hospital Ntra. Sra. de la Candelaria.
Santa Cruz de Tenerife, Canarias (España)

RESUMEN

Comunicamos el caso de un varón de 18 años de edad, en su cuarta recidiva de un tumor desmoide del hueso poplíteo izquierdo, después de un traumatismo en esa región. La arteriografía mostró desplazamiento arterial con compresión extrínseca. Se extirpó totalmente la tumoración, incluyendo la arteria poplíteo, implantándose un «by-pass» término-terminal de femoral distal a tronco tibioperoneo, con safena interna contralateral. Se descartó el diagnóstico de poliposis intestinal y el de pequeñas malformaciones óseas, patologías con frecuencia asociadas a estos tumores. El seguimiento a los 8 años y 4 meses no muestra signo de recidiva alguna, local ni multicéntrica. Se hacen una serie de consideraciones sobre el tema.

SUMMARY

We report a case of a 18 years old male patient with his fourth relapse of a desmoid tumour of the left popliteal hollow after a traumatism in this area. Arterial displacement and extrinsic compression were showed by arteriography. Tumoration was extirpated including popliteal artery, in this way a termterminal by-pass from distal femoral to peroneotibial trunks with contralateral great saphena was made. Diagnosis of intestinal polyposis and of the little osseous malformations, was discarded these patologies frequently are related with these tumours. The research for 8 years and 4 months doesn't show any relapse, nor local neither multicentral. Furthermore, some considerations about this theme are reported.

J. Mc. Farlane, de Glasgow, comunica en 1832 (2) dos casos de Tumor Desmoide (TD) en los músculos de la pared abdominal, y **Ni-**

chols, en 1923 (3), comunica un TD de localización extraabdominal. El TD es un tipo especial de fibromatosis, caracterizado por una infiltración proliferativa de fibroblastos con capacidad invasiva, sin estructuras neoplásicas ni fenómenos reactivos inflamatorios (1). Es un tumor que

procede del tejido fibroso que poseen las vainas músculo aponeuróticas, siendo por tanto un tumor del tejido conectivo de sostén de los músculos. Si bien histológicamente es benigno se comporta localmente como si fuera maligno, ya que invade y destruye las estructuras cercanas y tiende a recidivar, de ahí que haya autores que lo consideren un fibrosarcoma de crecimiento lento pero bien diferenciado. Hay regresión espontánea en algunos de ellos (4), (35), (47). Del 45 al 60% se localizan en la pared abdominal (7), el 25 al 30% en cintura escapular y cuello, habiéndose encontrado casos en el mesenterio (8), (9), en pared torácica (10), en las extremidades (siendo muy poco frecuente en el espacio poplíteo (11), (49)), parótida (12), mamas (13), (66), e incluso multicéntricos (14), (15), (38), (57).

Son más frecuentes en la mujer (60%), sobre todo tras los embarazos. Se presentan en cualquier edad, pero sobre todo entre la segunda y tercera década de la vida. Macroscópicamente son tumores de color blanco nacarado o grisáceo, de contornos irregulares e imprecisos, consistencia dura como el caucho, dimensiones y peso variable, con una media de 8 cm. **Rokitanski** describió un caso de 17 Kg. citado por **Leger** (16). Al corte cruje como si se tratase de un tejido cicatrizal, revelando una blanca y reluciente superficie irregular con haces de tejido fibroso entrelazado formando remolinos. Los huesos pueden ser

* Cirujano vascular.
** Cirujano general
*** Médico residente.

erosionados por presión (167). Microscópicamente, es un tumor no capsulado, formado por fibrocitos alargados de núcleo pequeño y pálido, con uno a tres nucléolos, estando estas células entre sí separadas por abundante colágeno, sin atipias y con un bajo índice mitótico. En la periferia del tumor la infiltración de tejido fibroblástico tumoral captura, a veces, restos de músculos, que en algunos casos, se atrofian y desaparecen, y en otros, los miocitos permanecen dentro de la masa tumoral, transformándose en células multinucleadas gigantes que dan el diagnóstico erróneo de sarcomas (17), (18).

Teorías etiopatogénicas. a) **Antecedente de traumatismo.** Es frecuente el hallazgo en la historia clínica de traumatismos previos a la aparición de la tumoración, lo que ocurrió en nuestro paciente. **Musgrove y Mc Donald** refieren 14 traumatismos en 34 pacientes (19). **Hunt, Morgan y Ackerman** refieren 9 en 29 pacientes (20). **Enzinger y Shiraki**, en 19 de 30 pacientes, un 63% (18). **López R.**, un 28% en 29 casos (64). b) **Antecedente de intervención quirúrgica** (21), fundamentalmente sobre la pared abdominal. **Hayry** refiere un 33% de 40 pacientes con TD en la cicatriz quirúrgica (22). c) **Hormonal.** Se han descrito receptores de estradiol y progesterona en la masa tumoral (23). Tiene relación con el embarazo, tal vez por los cambios hormonales y por el traumatismo por distensión de la musculatura de la pared abdominal. Mientras unos autores demuestran un crecimiento tumoral homogéneo a lo largo de la vida en los varones y en las hembras, un mayor grado de crecimiento en la edad fértil y en la menopausia, otros publican la desaparición del tumor al llegar la menopausia (4), (15). Otros autores sugieren influencia hormonal en el crecimiento de estos tumores en base a la respues-

ta terapéutica obtenida con antiestrógenos (34). d) **Hereditaria.** Se han descrito familias con TD (24) y el 80% de estos TD presentan simultáneamente pequeñas malformaciones óseas (22), que a su vez pueden encontrarse en sus familiares: engrosamiento de la cortical del fémur 42%, exóstosis 26%, áreas de quistes translúcidos en la mandíbula 21%, osteomas y áreas compactas en la columna lumbar 26%, sacralización de la quinta vértebra 18%. Estas malformaciones en los pacientes y en los familiares son transmitidas de manera autosómica dominante (22), pudiendo tratarse de un defecto en la formación del conectivo de tipo hereditario en el que un traumatismo pudiera influir en la formación de este tumor y las hormonas regulasen el crecimiento tumoral.

Clínicamente los pacientes presentan una tumoración dura, fija, mal delimitada, dolorosa en menos de la mitad de los casos. En los casos intraabdominales pueden producir oclusión intestinal, hemorragia diges-

tiva. Se practican radiografías simples, constatando o no calcificaciones tumorales, erosiones óseas y las malformaciones esqueléticas citadas. Se realizará un enema opaco de doble contraste en busca de poliposis intestinal que se completará con una sigmoidoscopia. Se completará el estudio con una angiografía, ecografía, TAC y RMN. La biopsia es diagnóstica.

El tratamiento de elección es quirúrgico, con extirpación amplia en bloque de la lesión (61), (65). La recidiva es muy frecuente, siendo el 57% (17 de 30 casos) según **Enzinger y Shiraki** (18), y el 35% (10 de 29) según **Hunt, Morgan y Ackerman** (20). **Rock** señala un 68% de recidiva en 194 casos, observando mayor tendencia en mayores de 30 años y en mujeres (40). **López** un 60% en 32 pacientes, con mayor porcentaje en niños (88%) que en adultos (38%). La radioterapia se ha usado cuando la extirpación quirúrgica es técnicamente imposible como tratamiento único, y combinada con cirugía de manera pre (36)



Fig. 1 - Aspecto clínico.



Fig. 2 - Arteriografía mostrando desplazamiento vascular.

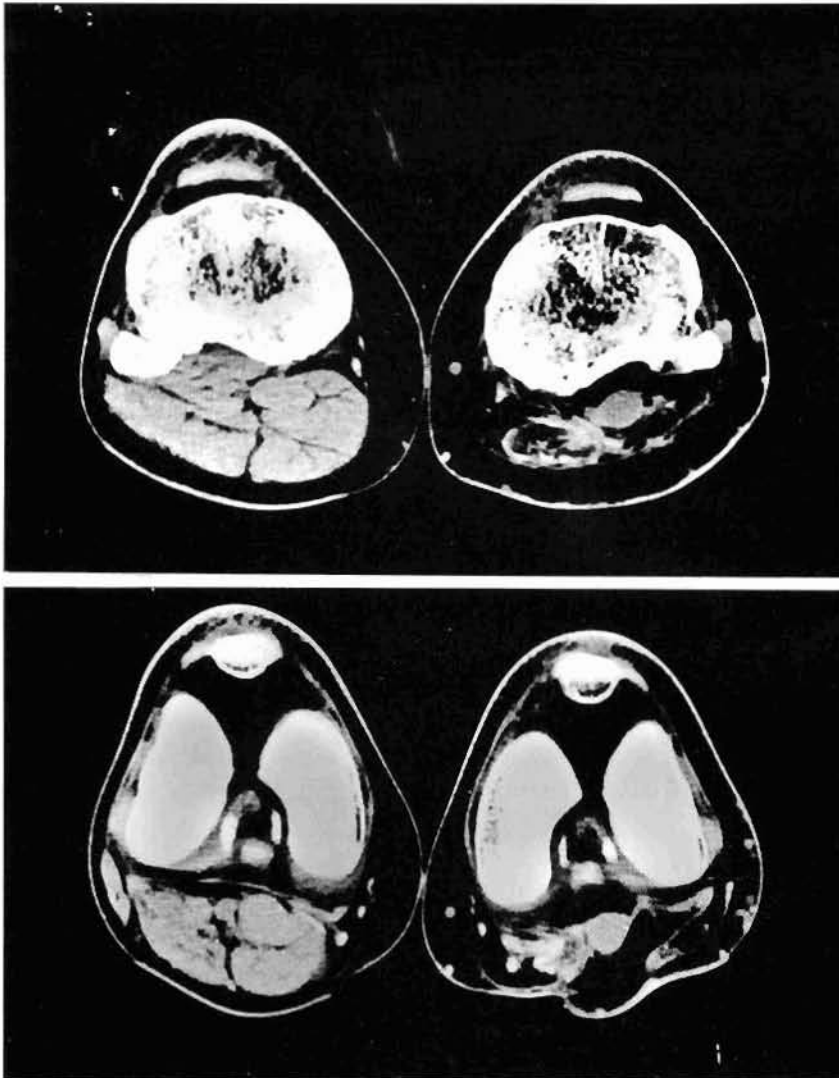


Fig. 3 y 4 - T.A.C. mostrando secciones en zona de meseta tibial y condilos femorales a los ocho años y cuatro meses de la intervención, sin signos de recidiva local.

y postoperatoria y también intraoperatoriamente (46), con resultados satisfactorios para algunos autores y desalentadores para otros (18), (20), (26), (37), (41), (48), (50), (51), (54), (55), (59), (62).

Basándose en la teoría hormonal se ha usado la castración con radioterapia en las mujeres, apoyándose en el criterio de la desaparición tumoral en la menopausia (4), (15). Se ha usado clomifeno (27), el tamoxifen (34), (39), la progesterona (33), (43). También se han ensayado otros fármacos como el AMP cí-

clíco, en algunos casos aislados los corticoides (17); antiinflamatorios no esteroideos, como el sulindac (33), (42); la indometacina junto al ácido ascórbico, que retarda el crecimiento tumoral (33), (39), (52), (67).

También se ha empleado la quimioterapia, de manera preoperatoria o como alternativa al tratamiento quirúrgico (45), (53), (56), (58).

Caso clínico

Se comunica el caso de un paciente varón, que en 1977 tenía 13 años de edad, y presentaba una tu-

moración alargada de 15 cm de longitud desde el tercio inferior del muslo hasta el hueso poplíteo izquierdo, no dolorosa, de consistencia dura y mal delimitada. Refería antecedente de contusión en dicha región practicando deporte 6 meses antes. Le extirparon parcialmente la tumoración, ya que englobaba la arteria poplíteo. El nódulo multilobulado extraído midió 14x6x5 cm. La anatomía patológica se informó de fibromatosis, Tumor Desmoide.

En 1980, a los 16 años de edad nota aumento de tamaño de la pantorrilla, que tiene un diámetro de 5 cm mayor que la derecha. Lo intervinieron extrayendo tres fragmentos midiendo el mayor 12x3 cm, infiltrando los músculos gemelos. La AP fue Tumor Desmoide.

En 1982, a los 18 años de edad nota, un mes antes de consultar, una tumoración de crecimiento rápido, dura, ligeramente dolorosa. Lo intervinieron nuevamente no practicándole una extirpación global, por estar englobados las estructuras vasculares. La AP: Tumor Desmoide.

En 1983, a los 19 años de edad es enviado a nuestro Servicio, presentando una tumoración dura adherida a planos profundos, no dolorosa, no desplazable, sin soplos, sin signos de claudicación intermitente, pulsos pedio y tibial posterior conservados, con hiperestesia en la planta del pie, sin lesiones óseas y con una limitación de flexión de la rodilla a los 90 grados. La arteriografía femoral muestra una compresión con desplazamiento de la arteria poplíteo y neoformación de vasos en la fase capilar (Figs. 1, 2), como ha sido publicado en otros casos (28), (29). La ecografía muestra una masa sólida. El enema opaco es normal. Se interviene encontrándose una tumoración dura, muy adherida, que ocupa todo el rombo poplíteo, y distalmente se extiende por debajo de los músculos gemelos, infiltrando el anillo del sóleo. A nivel

proximal penetra debajo de bíceps crural y el semimembranoso, englobando en su interior vena y arteria poplítea. Se practica una extirpación completa tumoral, incluyendo el paquete vascular y se practica un «by-pass» de femoral superficial a tronco tibiooperoneo con safena interna contralateral. La pieza obtenida es de superficie multilobulada, elástica, de 10x7x6 cm que cruje al corte mostrando una superficie blanca reluciente con estructuras de haces arremolinados. Microscópicamente hay proliferación fibroblástica con tejido conectivo, de márgenes bien delimitados, sin cápsula, con pocas mitosis y sin atipias celulares. Diagnóstico de fibromatosis, Tumor Desmoide.

Se ha realizado seguimiento, y a los ocho años y cuatro meses de la intervención no hay signos clínicos de recidiva y los estudios practicados de Tomografía Axial computarizada (Figs. 3, 4) y Ecografía no muestran signos de recidiva local.

Discusión

Los TD del espacio poplíteo son raros. De 82 TD publicados por **Reitamo**, sólo uno fue en dicho espacio (5). De 34 TD extraabdominales, que publican **Musgrave** y **McDonald**, 9 estaban en la extremidad inferior y 3 en dicho espacio (19). **Polveche** describe un caso de idéntica localización en una paciente joven,

con tres intentos de excisión que fueron parciales por el compromiso vasculonervioso, y apuntan la posibilidad de un «by-pass» arterial, terapéutica que se realizó en nuestro caso (49).

Nuestro caso es compatible con la teoría traumática.

La recidiva ocurrió en tres ocasiones y a intervalos cada vez más cortos de tiempo; pero hay que destacar que en ninguna de las intervenciones previas que se le practicaron le extirparon totalmente la tumoración por no lesionar el paquete vascular. En algunas series la recidiva ocurre en el 57% (17 de 30 pacientes) (18); en el 35% (10 de 29 pacientes) (20). Debido a esa gran propensión a la recurrencia local el tumor debe ser resecado con iguales márgenes de seguridad que los recomendados para los tumores malignos primarios (33).

Gardner, en 1951, describe la presencia de masas de tejido fibroso conectivo y poliposis intestinal, siendo **Smith**, en 1957, quien las definió como TD y denominó a esta asociación como «Síndrome de Gardner». También se incluyen quistes epidérmicos de inclusión, alteraciones dentarias y pequeñas malformaciones óseas, igual a las descritas en pacientes con sólo TD. Mientras que en el Síndrome de Gardner las lesiones proceden de las tres hojas blastodérmicas, en el TD sólo se pre-

sentan lesiones de la mesodérmica. En las poliposis colónica familiar se cree existe una anomalía en la regulación del tejido conjuntivo ya que el 20% requieren intervenciones por adherencias y bridas intraperitoneales postoperatorias. En nuestro caso se descartó la poliposis intestinal y las malformaciones óseas.

Diagnóstico diferencial: a) con el fibrosarcoma es a veces difícil y, en ocasiones, el TD después de varias extirpaciones por recidiva y tras radioterapia puede tener una evolución sarcomatosa. b) con el fibroma aponeurótico juvenil, que es una fibromatosis en pacientes jóvenes, de predominio en manos y muñecas y pies (aunque puede afectar a otras zonas), habiendo descrito **Allen** y **Enzinger** un caso en fosa poplítea que engloba el paquete vascular y que tras una recidiva fue necesaria la amputación.

Generalmente el pronóstico es bueno y estos pacientes deben ser vigilados por su predisposición a la recidiva.

Ocasionalmente el tumor sufre una transformación maligna a un fibrosarcoma de bajo grado; y la presencia de metástasis es excepcional, recogándose muy pocos casos en la literatura (63).

NOTA: Se acompañan 67 citas bibliográficas que pueden solicitarse del primer autor.