

Tumor desmoide extrabdominal. Presentacion de un caso

Extra-abdominal desmoide tumor. Case presentation

Dr. Rolando Casas Fundora ; Dra Laura Elena Fuentes Díaz; Dr. José Ramón Díaz

Hospital Clínico Quirúrgico Docente Manuel Ascunce Domenech. Camagüey, Cuba.

RESUMEN

Se presenta el caso de una paciente de 50 años de edad, femenina, con un aumento de volumen cervical, de seis meses de evolución, asociado a episodios dolorosos. El examen clínico mostró tumoración del tercio superior, región lateral izquierda del cuello, de 30 x 50 milímetros, dura, adherida a planos profundos, y dolorosa a la palpación. Se realizó citología aspirativa informándose lesión fusocelular negativa de células neoplásicas. Se decidió realizar cervicotomía exploradora y resección de la lesión. El resultado histológico se correspondió con tumor desmoide. La evolución ulterior fue satisfactoria. Se revisan aspectos clínicos y quirúrgicos de interés práctico para el diagnóstico y tratamiento de este tumor infrecuente en localización cervical.

DeCS: FIBROMATOSIS AGRESIVA.

ABSTRACT

The case of a female, 50 year old patient is presented.

She had an increase of the cervical volume of six year evolution, associated to painful events. The clinical examination showed a tumor of the lower third, left lateral region of the neck, of 30x 50 mm, hard, attached to deep planes, and painful to palpation. Aspiration cytology was carried out, informing negative fusocellular lesion of neoplastic cells. Exploratory cervicotomy and resection of the lesion were performed. The histologic result corresponded with a desmoid tumor. Further evolution, was successful. Clinical and surgical aspects of practical interest were carried out for the diagnosis and treatment of this infrequent tumor with cervical localization.

DeCS: FIBROMATOSIS, AGGRESIVE.

INTRODUCCIÓN

Los tumores desmoides, también llamados fibromatosis agresiva, son una rara neoplasia de fibroblastos maduros dentro de una extensa matriz colágena. Están incluidos entre las proliferaciones fibrosas exuberantes y los fibrosarcomas de bajo grado (1).

La incidencia reportada es escasa. El diagnóstico es casi siempre hecho en mujeres con una masa abdominal. Constituyen cerca del 3, 5% de todos los tumores del tejido fibroso, y el 0, 3% de todas las neoplasias (2).

La naturaleza y origen de estas masas es oscura. El aspecto histológico, su relación con el embarazo, y la ocasional historia de un traumatismo previo, sugiere una reacción frente a una agresión.

Su asociación frecuente con el Síndrome de Garner hace pensar en la posibilidad de influencias genéticas. También se señala la existencia de influencias endocrinas (3, 4).

Muchos autores los dividen en extra e intrabdominales. Los desmoides extrabdominales se localizan principalmente en la musculatura del hombro, pared torácica, espalda y muslo (5, 6). Teniendo en cuenta lo infrecuente de su localización en estructuras del cuello, es que nos decidimos a reportar esta experiencia y a revisar los aspectos clínicos y quirúrgicos relacionados con su diagnóstico y tratamiento.

PRESENTACION DEL CASO:

Paciente de 50 años, femenina, negra, que acude a Servicio de Cabeza y Cuello del Instituto Nacional de Oncología y Radiología por presentar aumento de volumen cervical, de seis meses de evolución, crecimiento rápido y asociado a episodios dolorosos.

Al examen físico se constata la existencia de una tumoración en el tercio superior, región lateral izquierda del cuello, 30 x 50 milímetros, dura, adherida a planos profundos, sin signos de fijación a piel. (Figura 1).



El examen de vías aerodigestivas superiores fue negativo.

Se realizó citología aspirativa informándose lesión fusocelular sin células neoplásicas.

Finalmente se llevó a cabo tratamiento quirúrgico: cervicotomía exploradora, extirpándose la masa tumoral en su totalidad (Figura 2).



El diagnóstico histológico correspondió con un tumor desmoide. La paciente evoluciona satisfactoriamente al cabo de un año

COMENTARIOS

El caso reportado presentó un tumor infrecuente en localización cervical (7).

Existen aspectos en el comportamiento clínico e histología de esta entidad que determinan la conducta a seguir.

Histológicamente presenta fibroblastos con variación del tamaño celular y nuclear similares a los fibrosarcomas de bajo grado.

Microscópicamente tienden a infiltrar las estructuras adyacentes de forma insidiosa.

Al igual que los tumores malignos, los desmoides suelen mostrar crecimiento rápido y agresivo. Las metástasis no han podido ser probadas (8).

Los factores relacionados con la recurrencia incluyen la excisión local amplia insatisfactoria. Y la afección de uno o más músculos.

Teniendo en cuenta lo anterior se recomienda resección amplia del tumor como tratamiento de elección (9). La radioterapia se reserva para casos donde no sean posibles proceder locales extensos. El manejo óptimo de los desmoides no está claro (10). El diagnóstico y tratamiento tempranos son de importancia para disminuir la morbimortalidad.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Alvarez JA, Vaticon R, Lobato RF. Desmoid Tumor: A simple problem with severe sequelae. *Rev. Esp. Enferm Dig* 1995; 87 (8): 605-7.
2. Bavernhofer T. Sequential treatment of recurrent mesenteric Desmoid tumor. *Cancer* 1996; 77(6): 1061-5.
3. Pereyo NG, Heimer Wh. Extra-abdominal Desmoid Tumor. *J Am Acad Dermatol* 1996; 34(2): 352-6
4. de Silva DC, Wright WF, Stevenson DA. Cranial Desmoid tumor associated with homozygous inactivation of the adenomatous polyposis coli gene in a two year old girl with familial adenomatous polyposis. *Cancer* 1996; 77(5): 972-6.
5. Markhede G. Extraabdominal Desmoid Tumor. *Acta Orthoped Scand* 1986; 57: 1-6.
6. Mackenzie DH. The fibromatoses. A clinicopathological concept. *Br Med J* 1972; 4: 277-81.
7. Faulkner LB, Hajdu SI, Kher V, La Quaglia M, Exelby PR, Heller G. Pediatric Desmoid tumor : retrospective analysis of 63 cases. *J Clin Oncol* 1995; 13 (11): 2813-8

8. Gunther T, Buhtz P, Forbert R, Freigan B, Franke A, Roessner A. Extraabdominal aggressive fibromatosis after treatment of morbus Hodking. A case report. Gen Diagn Pathol 1995; 141(2): 161-6.
9. Stever KS. Pediatric fibromatosis requiring mandibular resection and reconstruction. AORN J 1995;62(2):25.
10. Higaki S, Tateishi A, Ohno T. Surgical treatment of extraabdominal Desmoid Tumor. Int Orthop 1995; 19 (6): 383-9.

Dr. Rolando Casas Fundora. Especialista de I Grado en Cirugía Máxilo Facial. Profesor Asistente del Instituto Superior de Ciencias Médicas de Camagüey. Hospital Clínico Quirúrgico Docente Manuel Ascunce Domenech. Camagüey, Cuba.