

## PRESENTACIÓN DE CASOS

### Fibroma desmoplástico

#### Desmoplastic fibroma

#### Fibrome desmoplasique

**Julio César Escarpanter Buliés,<sup>I</sup> Igner Yero García,<sup>II</sup> Moisés López Pozas,<sup>III</sup>  
Carlos Vilaplana Santaló<sup>IV</sup>**

<sup>I</sup>Doctor en Ciencias Médicas. Máster en Longevidad Satisfactoria. Especialista de II Grado en Ortopedia y Traumatología. Profesor Titular. Investigador Titular. Hospital General Docente «Comandante Pinares». San Cristóbal (Pinar del Río), Cuba.

<sup>II</sup>Especialista de I Grado en Ortopedia y Traumatología. Hospital «Dr. Ernesto Guevara de la Serna». Las Tunas, Cuba.

<sup>III</sup>Especialista de I Grado en Cirugía Reconstructiva. Especialista de I Grado en Medicina General Integral. Santa Clara, Cuba.

<sup>IV</sup>Especialista de II Grado en Anestesiología y Reanimación. Instructor. Investigador Agregado. Camagüey, Cuba.

---

### RESUMEN

Se presenta el caso de una paciente atendida en Bolivia, en la Clínica del Colaborador de La Paz, que presentaba una tumoración en el pie derecho que había sido resecada en 2 oportunidades, con recidiva in situ casi inmediata y evolución no satisfactoria. Para resecar la tumoración, identificada como un tumor desmoide extraabdominal tanto por biopsias anteriores y por la clínica y los complementarios, se realizó una amputación de tipo Syme. Ésta dejó un muñón que, después de la rehabilitación, resultó útil para la marcha y las funciones habituales de la paciente, como la reincorporación a su duro trabajo anterior.

**Palabras clave:** Fibromatosis, fibroma desmoplástico, tumor desmoide, amputación de Syme.

---

## ABSTRACT

This is the case of patient seen in Bolivia in the "Colaborador de la Paz" Clinic presenting a tumor in right foot resected in two occasions with a *in situ* almost immediate relapse and a non-satisfactory evolution. To resect the tumorous process, identified like a extra-abdominal desmoid tumor by prior biopsies and by clinic and also by the complementary examinations it was necessary amputation type Syme remaining an stump that after rehabilitation was useful to walk and in the usual functions of the patient who could to go back to its previous work.

**Key words:** Fibromatosis, desmoplastic fibroma, desmoid tumor, Syme's amputation.

---

## RÉSUMÉ

Le cas d'une patiente traitée en Bolivie, à la Clinique du collaborateur à La Paz, atteinte d'une tumeur au niveau du pied droit, ayant été réséquée 2 fois, avec une récurrence immédiate *in situ* et une évolution non satisfaisante, est présenté. Pour réséquer la tumeur, définie comme une tumeur desmoïde extra-abdominale par biopsies, clinique et tests complémentaires, on a réalisé une amputation type Syme. Après la rééducation, le moignon s'est rendu utile pour la marche et les fonctions habituelles de la patiente, telle que la réintégration à son dur travail antérieur.

**Mots clés:** Fibromatose, fibrome desmoplasique, tumeur desmoïde, amputation de Syme.

---

## INTRODUCCIÓN

*Fibromatosis*, término propuesto por Stout,<sup>1</sup> comprende un grupo amplio de proliferaciones benignas de tejido fibroso, cuyo desarrollo biológico -que muestra un patrón de crecimiento infiltrativo y tendencia a recidivar-, sería similar a un fibrosarcoma, pero a diferencia de éste y aparte de la morfología microscópica, la característica principal de la fibromatosis consiste en que nunca metastatiza. El término tumor desmoide, acuñado por Mueller en 1938, se utiliza todavía en la bibliografía y hace referencia a la consistencia semitendinosa de estas lesiones.

La fibromatosis es una afección con localización más frecuente a nivel del recto anterior del abdomen y del oblicuo mayor (denominado *tumor desmoide abdominal*).<sup>2-4</sup> De presentación clásica en mujeres embarazadas o posgestacionales entre 20 y 30 años, puede aparecer en un amplio rango de edades pero lo más frecuente es que aparezca en sujetos menores de 40 años.<sup>5</sup> No hay predominio de sexo, aunque es notoria su asociación con el embarazo. El tumor es infrecuente, con una incidencia de 1/200 000-350 000 de la población general. Se han descrito raros casos en niños, predominantemente varones. Se puede asociar con

---

antecedentes genéticos, hormonales (hiperestrinismo) o traumáticos (fibromatosis cicatrizal). Reitamo y cols.<sup>5</sup> publican una frecuencia relativa de las fibromatosis como sigue: abdominal (49 %), extraabdominal (43 %) y mesentérica (8 %).

Fibromatosis o tumor desmoide es un concepto que engloba un amplio grupo de proliferaciones fibrosas benignas de similar apariencia microscópica, y con un comportamiento biológico intermedio entre las lesiones fibrosas benignas y los fibrosarcomas. Como el fibrosarcoma, se caracterizan por un crecimiento infiltrativo y la tendencia a la recurrencia, pero, para muchos autores, nunca metastatizan, mientras que para otros las metástasis son excepcionales. Forman parte de las fibromatosis superficiales (o fasciales) la enfermedad de Dupuytren, de Peyronie, de las profundas (o musculoaponeuróticas), la fibromatosis o desmoide abdominal, extraabdominal y el intraabdominal. En todos los casos el mejor tratamiento es la exéresis amplia. Se han observado regresiones con la menopausia y con el uso del Tamoxifeno.<sup>6,7</sup>

Las fibromatosis pueden dividirse en dos grandes grupos:<sup>8</sup> a) superficial (o fascial), de crecimiento lento, pequeño tamaño y originado en la fascia o aponeurosis y b) profunda (o musculoaponeurótica), de crecimiento en general más rápido y agresivo, con tamaños más grandes y alta tasa de recidiva. Estas últimas afectan, como el nombre indica, a estructuras profundas, particularmente la musculatura del tronco y las extremidades.

La Organización Mundial de la Salud la define como un tumor benigno caracterizado por la presencia de abundantes fibras colágenas formadas por células tumorales. El tumor es pobremente celular y los núcleos son ovoides o alargados. No presentan celularidad, el pleomorfismo y la actividad mitótica característicos del fibrosarcoma.

Este es un tumor raro que puede involucrar hueso<sup>9</sup> o sólo el tejido blando. Supone el 0,3 % de los tumores benignos y el 0,06 % de todos los tumores óseos. Es localmente agresivo pero no produce metástasis. Algunos autores lo enmarcan en una categoría intermedia entre los benignos y malignos

El tumor desmoide, también denominado *fibroma desmoplástico*, *fibromatosis músculo-aponeurótica*, *fibromatosis agresiva*, *fibromatosis profunda*, *fibrosarcoma no metastatizante*, *fibrosarcoma de grado I* y *fibroma desmoplástico* entre otras denominaciones, es un tumor sólido de partes blandas, de ubicación variable. La clínica es inespecífica, y la queja más común es el dolor y la tumefacción de comienzo insidioso, lo cual supone que en ocasiones preceda en mucho tiempo al diagnóstico.<sup>10</sup> Tiende a originarse en el abdomen, hombro y axila, y en raras ocasiones ocurre distalmente (se describen también en la espalda, pared torácica, miembro inferior, miembro superior, cabeza, cuello, etc.). Los tumores desmoides son variables en cuanto su tamaño (3-10 cm) y localización.

En el estudio anatomopatológico<sup>9</sup> se encuentran zonas de proliferación fibrosa en el mesenterio, y posible hallar invasión local a las estructuras vasculares y compresión del intestino. Es una neoplasia fibrosa benigna originada de las estructuras músculo-aponeuróticas del cuerpo. Aparece como un hipercrecimiento de tejido fibroso, duro, generalmente bien diferenciado e infiltrativo, que se comporta localmente agresivo. El curso y la tendencia es a la recurrencia, por lo que el tratamiento de este tumor es un desafío. Estos tumores están constituidos por la lenta proliferación de miofibroblastos diferenciados en seno a una matriz de colágeno laxo. Bastantes características permiten diferenciarlos de una parte de las fibromatosis benignas y por otra parte de los sarcomas.

En el cumplimiento de nuestro trabajo como miembros de la Brigada Médica Cubana en Bolivia, y específicamente en la Clínica del Colaborador de La Paz, asistimos a una paciente con tumor desmoide extraabdominal. Por su infrecuencia y el hecho de tener una localización a su vez infrecuente, decidimos hacer la exposición.<sup>11</sup>

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de una paciente atendida en la Clínica del Colaborador, de La Paz, Bolivia, de 27 años de edad, de raza mestiza, de la etnia aymará, de ocupación fregadora de automóviles, con antecedentes de que hace 7 años (2002) comenzó a presentar una tumoración indolora en el pie derecho, que creció paulatinamente. Fue operada en el 2003 mediante resección local del tumor, que recidivó con un mayor tamaño y al siguiente año (2004) fue reoperada por la misma técnica de resección local.

En ambas oportunidades el diagnóstico por biopsia fue de tumor desmoide extraabdominal, que a los 6 meses recidivó y alcanzó mayores dimensiones. Al examen físico encontramos un tumor en el dorso del pie derecho, que tomaba desde el tobillo hasta la región metatarsofalángica, incluyendo el dorso del segundo y tercer dedos, de 8 x 12 cm de diámetro, polilobulado, con zonas necróticas y que drenaba un líquido seroso turbio y fétido. Se palpó la piel y el tejido celular subcutáneo de la planta del pie indurados ([figuras 1 y 2](#)).



**Figura 1.** Vistas lateral interna y externa.



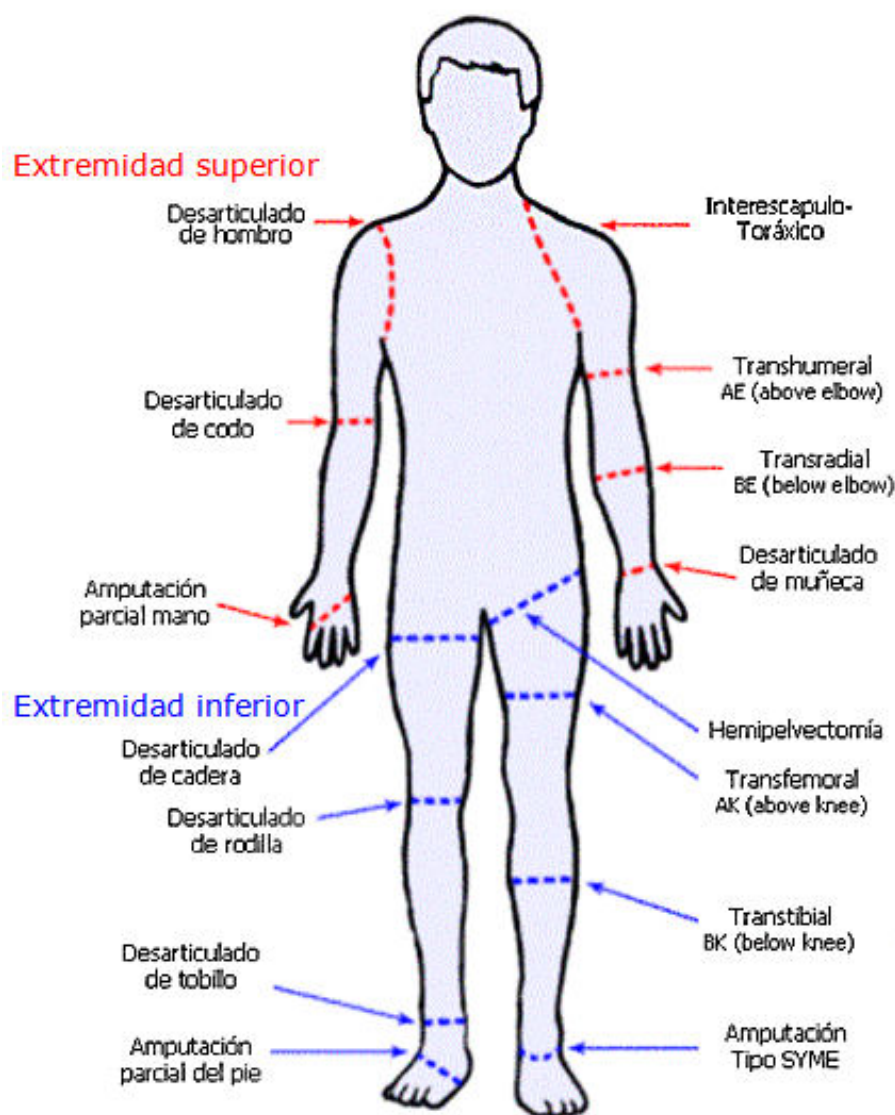
**Figura 2.** Vistas superior e inferior.

Presentaba dolor espontáneo, impotencia total para la movilidad de los 5 dedos, limitación de los movimientos del tobillo y grave claudicación a la marcha. La ecografía informa el hallazgo de una masa heterogénea de dimensiones no evaluables, sin calcificaciones ni áreas de necrosis en su interior, que ocupa toda la región del antepié derecho. En las radiografías se aprecian irregularidades de la cortical del primero, segundo y tercer metatarsianos por compresión erosiva de las partes blandas a ese nivel, con separación de los dos primeros metatarsianos, a todas luces por invasión tumoral local ([figura 3](#)).



**Figura 3.** Radiografía anteroposterior y lateral.

Dada la situación del tumor y su agresividad, además, por la edad de la paciente, desde un inicio se planteó como única posibilidad terapéutica la cirugía radical con margen de seguridad oncológico que, de acuerdo con lo encontrado en el transoperatorio, podría ser una amputación transtibial (infracondílea) o una amputación del tobillo (desarticulación) del tipo Syme ([figura 4](#)).



**Figura 4.** Niveles de amputación.

Se realizó la intervención quirúrgica y se decidió en el transoperatorio, por la inspección ocular y la palpación, realizar la desarticulación de tipo Syme planteada en la discusión preoperatoria ([figuras 5 y 6](#)), tras lo cual se obtuvo un muñón adecuado.





**Figura 5.** Incisión quirúrgica de la cirugía de Syme y la pieza resecada.



**Figura 6.** Resultado final de la cirugía.

El resultado del estudio anatomopatológico de la pieza confirmó el diagnóstico preoperatorio, con bordes de resección que ofrecían un margen de seguridad óptimo. Con la rehabilitación programada en nuestro departamento de fisioterapia ([figura 7](#)) se logró que el muñón fuera útil para realizar las actividades en su hogar con una especie de guante almohadado y el uso de una prótesis diseñada para este tipo de cirugía que le permitiera realizar las duras funciones laborales a las que se integró finalmente.



**Figura 7.** La paciente en rehabilitación.

## DISCUSIÓN

El éxito de la rehabilitación está directamente relacionado con el nivel de amputación, por lo que se debe buscar el nivel funcional más distal compatible con un razonable potencial de cicatrización (nivel biológico), valorando preoperatoriamente las posibilidades de prótesis y del nivel de amputación (nivel funcional).<sup>12</sup>

La conservación de longitud del muñón es un éxito tanto para el paciente, como para el cirujano y el médico rehabilitador. Claro que es preferible una amputación más proximal que recurrir a amputaciones sucesivas, de modo que se decidió realizar la desarticulación del tobillo por la técnica de Syme ya que en este tipo de cirugía radical del tobillo se conserva la piel y la grasa del talón para formar un muñón que permite una excelente transmisión de carga.<sup>13</sup> De esta forma es posible realizar actividades domésticas sin necesidad de ortesis, y entre los problemas que pueden ocurrir se encuentran la movilización de la almohadilla grasa y la necesidad de una ortesis muy gruesa que en ocasiones provoca úlceras en la zona de apoyo.

Si bien la literatura médica documenta un alto porcentaje de infección de la herida quirúrgica, ello no ocurrió en nuestro caso.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Stout AP. Fibrosarcoma, well-differentiated (aggressive fibromatosis). *Cancer*. 1954;7:952.
2. Mussack T, Szeimies U, Arbogast S, *et al.* Extraluminal gastrointestinal stromal tumor in the second portion of the duodenum. *Eur J Gastroenterol Hepatol*. 2003;15(9):1043.



3. Weiss S, Goldblum J. Intraabdominal fibromatosis (intraabdominal desmoid). In: Soft Tissue tumors. Philadelphia: Mosby; 2001. P. 330.
4. Knudsen AL, Bulow S. Desmoid tumour in familial adenomatous polyposis. A review of literature. *Fam Cancer*. 2001;1(2):113.
5. Reitamo JJ, Häyry P, Nykyri E, et al. The desmoid tumor. Incidence, sex, age, and anatomical distribution in the Finnish population. *Am J Clin Pathol*. 1982;77:665.
6. Izes JK, Zinman LN, Larsen CR. Regression of large pelvic desmoid tumor by tamoxifen and sulindac. *Urology*. 1996;47:756.
7. Hatzimarkou A, Filippou D, Papadopoulos V, Filippou G, Rizos S, Skandalakis P. Desmoid tumor in Gardner's Syndrome presented as acute abdomen. *World J Surg Oncol*. 2006;4(3):18.
8. Dequanter D, Gebhart M. Tumeurs desmoïdes. *Journal de Chirurgie*. 2002;139:4.
9. Rosenberg A. Sistema esquelético y patología tumoral de los tejidos blandos. En: Cotrán RS, Kumar V, Collins T. Robbins. Patología estructural y funcional. 6<sup>ta</sup> ed. ed. Barcelona: McGraw Hill Interamericana; 2000. P. 1308.
10. Povoski Stephen P, Jimenez RE. Fibromatosis (desmoid tumor) of the breast mimicking a case of ipsilateral metachronous breast cancer. *World J Surg Oncol*. 2006;4(8):57.
11. Harish K, Ashok AC, Alva NK. Low grade fibromyxoid sarcoma of the falciform ligament: a case report. *BMC Surgery*. 2003;3(9):7.
12. Zeballos, MJ. Factibilidad de Salvatage de miembros en tumores óseos malignos en Cochabamba. *Rev Méd del Colegio Médico Cbba*. 2000;18(II):5.
13. Fishman LD, Judge GW. Métodos de comprobación y revisión de las prótesis de extremidad inferior. Problemática de los amputados de la extremidad inferior. II Simposium Internacional de Rehabilitación. MAPFRE, Madrid; 1978.

Recibido: 15 de marzo de 2010.

Aprobado: 23 de mayo de 2010.

*Julio César Escarpanter Buliés*. Circunvalación; San Cristóbal. Pinar del Río, Cuba. CP. 22800

Correo electrónico: [jcescarp47@princesa.pri.sld.cu](mailto:jcescarp47@princesa.pri.sld.cu) y [magisterio@infomed.sld.cu](mailto:magisterio@infomed.sld.cu)