

## **Fibroma desmoplásico del hueso**

### **Bone desmoplastic fibroma**

### **Fibrome desmoplasique osseux**

**Dr. Eliovigildo Meriño Martínez,<sup>I</sup> Dra. Alicia Tamayo Figueroa,<sup>I</sup> Dra. Osana Vilma Osana Rondón García,<sup>I</sup> Dra. Sadia Gómez Ríos,<sup>I</sup> Lic. Juan Carlos Álvarez Rodríguez<sup>I</sup>**

<sup>I</sup> Complejo Científico Ortopédico Internacional "Frank País". La Habana, Cuba.

---

#### **RESUMEN**

Se presentó un caso de un fibroma desmoplásico en una adolescente de 14 años de edad. Se realizó estudio radiográfico que reveló lesión osteolítica diafisometafisaria extensa en fémur derecho. El objetivo fue mostrar una tumoración con poca frecuencia estadística en la bibliografía nacional e internacional y mostrar el proceder y tratamiento definitivo. El estudio histológico corroboró presencia de abundantes fibras colágenas, que formaban bandas hialinizadas separadas por escasos fibroblastos de tamaño pequeño sin actividad mitótica. Se realizó curetaje de la lesión con inserción de cemento quirúrgico. La paciente tuvo una evolución posquirúrgica satisfactoria con incorporación inmediata al medio social.

**Palabras clave:** fibroma desmoplásico, neoplasma, fibromatosis agresiva.

---

#### **ABSTRACT**

This is the case of a desmoplastic fibroma present in an adolescent aged 14. A radiographic study was conducted showing an extensive osteolytic diaphysis and metaphyseal lesion in right femur. The objective of present paper was to present a tumor with little statistic frequency in the national and international bibliography and also to show the procedure and definitive treatment. The histological study

corroborates the presence of abundant collagen fibers forming hyalinization strips separated by scarce small fibroblasts without mitosis activity. Curettage of lesion was performed with insertion of surgical cement. Patient had a satisfactory postsurgical course with an immediate incorporation to social environment.

**Key words:** desmoplastic fibroma, neoplasm, aggressive fibromatosis.

---

## RÉSUMÉ

Le cas d'une fille âgée de 14 ans atteinte de fibrome desmoplasique est présenté. Les clichés radiographiques ont dévoilé une lésion ostéolythique diaphyso-métaphysaire extensive de son fémur droit. Le but de ce travail est de montrer cette tumeur peu décrite dans la littérature médicale, et d'exposer le procédé et le traitement appliqués dans ce cas. Les examens histologiques ont confirmé la présence d'un grand nombre de fibres de collagènes, formant des bandes hyalinisées séparées par quelques fibroblastes de petite taille sans activité mitotique. La lésion a été traitée par curetage et insertion de ciment chirurgical. La patiente a eu une récupération satisfaisante, et a pu s'incorporer d'immédiat à sa vie quotidienne.

**Mots clés:** fibrome desmoplasique, néoplasme, fibromatose agressive.

---

## INTRODUCCIÓN

El fibroma desmoplásico es un tumor benigno, pero localmente agresivo,<sup>1-6</sup> caracterizado por la presencia de abundantes fibras colágenas formadas por las células tumorales. El tumor es pobremente celular y los núcleos son ovoides o alargados. No presenta la celularidad, el pleomorfismo y la actividad mitótica característica del fibrosarcoma.

En 1838 el fisiólogo y anatomista alemán *Johannes Müller* describe el término "desmoide" (del griego: *desmos*= banda/ligamento).<sup>3</sup> Mientras que en 1958 *Jaffe HL* describe una fibromatosis agresiva con origen primario en el hueso: fémur, tibia y escápula, y los declaró como "fibromas desmoplásicos".<sup>3</sup>

En el medio cubano, esta afección no se diagnostica con frecuencia, se registra una casuística muy pequeña en la literatura revisada por lo que se decidió presentar el caso una vez llegado al diagnóstico definitivo.

## CASO CLÍNICO

Se trata de una paciente femenina, negra, de 14 años de edad con antecedentes de alergia que consulta por dolor en el muslo y la rodilla derecha. Se recoge como antecedente que 8 meses atrás sufrió torsión de la rodilla mientras practicaba educación física lo cual le produjo intenso dolor en la articulación con irradiación al muslo hasta el tercio medio. Llevó tratamiento con antiinflamatorios no esteroideos (AINES) y no mejoró. Fue valorada en consulta de fisioterapia donde se indicó tratamiento con terapia física, diatermia, láser y ultrasonido sin mejorar.

---

Al examen físico se encontró un aumento de volumen de todo el tercio medio e inferior del muslo derecho, muy doloroso a la palpación de la cara externa, con endurecimiento de la zona, calor local, superficie irregular y bordes imprecisos. Existencia de adenopatías inguinales derechas. No podía realizar de modo activo ni pasivamente la flexoextensión de la rodilla derecha y claudicación a la marcha.

Se le realizó radiografía del fémur y de la rodilla derecha, en las cuales aparece una extensa lesión osteolítica con aspecto trabeculado y ruptura de la cortical a nivel metafisodiafisario distal del fémur derecho, motivo por el cual es enviada al servicio de tumores del Complejo Científico Ortopédico Internacional "Frank País" para su estudio y toma de una conducta adecuada.

En los estudios hematológicos se encontró: hemoglobina 12,0 g/L; eritrosedimentación 10 mm/h; fósforo 1,6 mmol/L; calcio 2,0 mmol/L; fosfatasa alcalina 228,7 u/L; VIH negativo; serología no reactiva.

## **RADIOGRAFÍA**

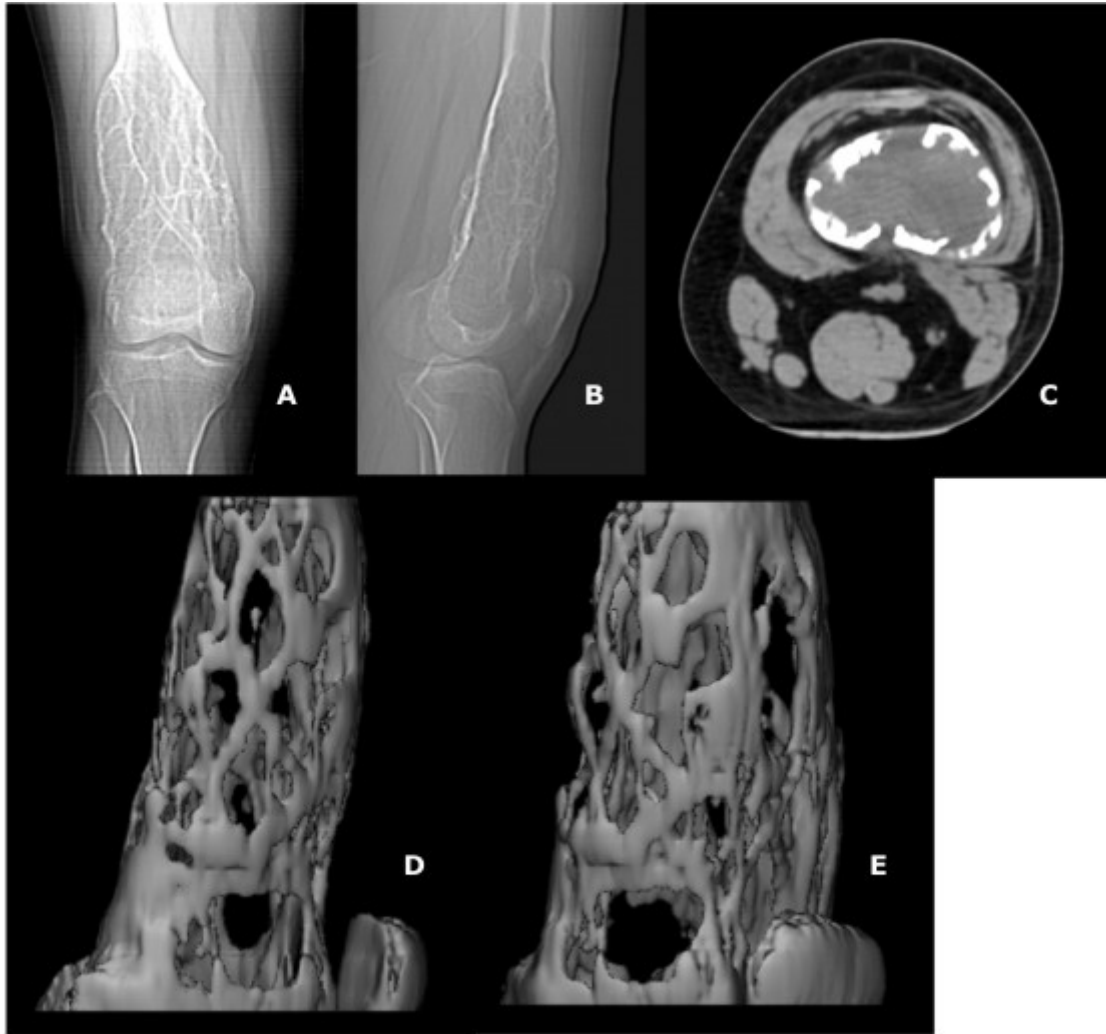
Extensa lesión osteolítica con una longitud de 16 cm, expansiva en el extremo distal del fémur derecho, que ocupa todo el espesor del hueso. Están tomadas la diáfisis, la metafisis y la epífisis, no se observa daño de la superficie articular. Existe una gran erosión endóstica y cortical con ruptura a distintos niveles de la lesión, que le dan un patrón en panal de abejas (con septos). La zona de transición es corta, bien definida y no esclerótica. No existe reacción perióstica significativa ni lesión de las partes blandas (Fig. 1).



A: vista anteroposterior, B: vista lateral.

**Fig. 1.** Radiografías preoperatorias.

*Tomografía axial computarizada (TAC):* se hizo el estudio con TAC simple, monocorte (Siemens®) se observó una extensa lesión osteolítica en el extremo distal del fémur derecho, que medía 16 cm de longitud y tomaba todo el diámetro transversal del hueso. El patrón es destructivo, con pérdida de la cortical y gran erosión endóstica a todo lo largo de la lesión, lo que le da el aspecto de "panal de abejas". La medular está ocupada por material hiperdenso (34-36 UH). No existe lesión de partes blandas (Fig. 2).



A: topograma anterior, B: topograma lateral, C: corte axial, D y E: reconstrucciones.

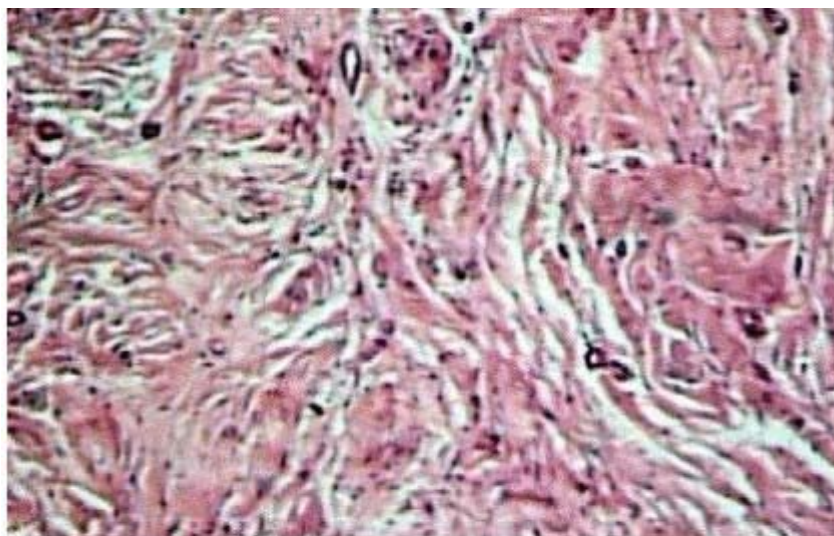
**Fig. 2.** Tomografía axial computarizada preoperatoria.

*Survey óseo gammagráfico:* intensa fijación del radiofármaco  $^{99m}\text{Tc-MDP}$  en todo el tercio medio e inferior del fémur derecho. Resto del estudio en límites normales.

## **ANATOMÍA PATOLÓGICA**

*Descripción macroscópica:* la pieza estudiada está formada por varios fragmentos de tejidos irregulares de aspecto polilobulado, el mayor de 1,3 cm de diámetro, consistencia firme, blanco grisáceo; al corte se muestra resistente y el tejido tiene la tendencia a disponerse de apariencia arremolinada.

*Descripción microscópica:* el tejido se dispone formando densas masas de fibras colágenas arremolinadas rodeadas de células fusiformes de núcleos alargados hipercromáticos situados hacia la periferia, se observan escasas mitosis y no se evidencian mitosis atípicas (Fig. 3).



**Fig. 3.** Fibroma desmoplásico. Microscopia (H/E x 40)



A: vista anteroposterior, B: vista lateral.

**Fig. 4.** Radiografías posoperatorias.

*Diagnóstico:* fibroma desmoide de hueso.

Se efectuó tratamiento quirúrgico que consistió en el curetaje amplio de la lesión y su relleno con cemento quirúrgico (Fig. 4).

## DISCUSIÓN

El fibroma desmoplásico es considerado un fibrosarcoma de grado medio o un tumor benigno con comportamiento agresivo.<sup>1-6</sup> Es una proliferación de tejido fibroblástico que se desarrolla en las capas más profundas de los tejidos blandos, caracterizado por crecimiento infiltrativo de tejido fibroso con gran tendencia a la recidiva local, pero que no hace metástasis. También es considerado como una lesión benigna con comportamiento local muy agresivo, porque no hace metástasis, pero debido a su crecimiento destructivo muestra un alto nivel de recurrencia en dependencia de la eficacia de la resección quirúrgica.<sup>3</sup>

El fibroma desmoplásico intraóseo es un tumor miofibroblástico muy raro (alrededor de 0,3 % de todos los tumores óseos benignos).<sup>7-9</sup> Aparece con mayor frecuencia entre la segunda y tercera década de la vida, no existe predilección en cuanto al sexo, aunque *Lath R*<sup>10</sup> plantea predominio del sexo femenino. El dolor y la inflamación son manifestaciones clínicas típicas, aunque estas pueden ser de poca intensidad. Los pacientes pueden tener una fractura patológica como síntoma de presentación.

Se localiza con mayor frecuencia en la región metafisaria de los huesos largos, en la pelvis, la mandíbula, el cráneo, y rara vez afecta el esqueleto axial.<sup>1-14</sup> Cuando llega a alcanzar gran tamaño se extiende a la epífisis y a la diáfisis del hueso afecto.

Desde el punto de vista radiográfico aparecen lesiones osteolíticas relativamente bien definidas a causa de su crecimiento lento, con un patrón trabeculado en forma de burbujas o panal de abejas, a veces muestra un patrón geográfico. La erosión endóstica y la limitada formación de hueso perióstico pueden acompañarse de expansión ósea. La zona de transición es corta, bien definida y no esclerótica. No existe reacción perióstica significativa ni lesión de partes blandas. Pueden ser lesiones de gran tamaño y tener comportamiento local agresivo que afecta todo el espesor del hueso.<sup>1,15-16</sup>

En la TAC y la imagen de resonancia magnética (IRM) se aprecia mejor la lesión y la imagen es más definida. La IRM permite distinguir entre el tumor intraóseo y la médula ósea normal, que es particularmente útil en la planificación preoperatoria.<sup>7</sup>

La anatomía patológica se caracteriza por poseer fibroblastos abundantes con núcleos ovoides alargados, dispersos en una matriz de colágeno y mixoide, ausencia de mitosis, hiper celularidad y pleomorfismo (lo que lo distingue del fibrosarcoma), no existe, además, formación de tejido osteoide. Histológicamente se puede considerar como el homólogo intraóseo del tumor desmoide de las partes blandas.<sup>8,9,11,12,15,17</sup> Bajo microscopia electrónica las células predominantes son los miofibroblastos.<sup>8</sup>

El tratamiento del fibroma desmoplásico es muy controvertido debido a la alta tasa de recurrencia cuando la cirugía es incompleta, aunque se puede intentar el curetaje amplio de la cavidad con lavado de esta con nitrógeno líquido y relleno con tejido esponjoso de banco o autólogo; no es este tratamiento el más efectivo. Se

puede realizar además curetaje y relleno con cemento polimetimetacrilato (PMMA) con mejores resultados, porque la elevada temperatura alcanzada por el cemento quirúrgico contribuye a la necrosis de las paredes tumorales y por lo tanto a disminuir las posibilidades de recidiva. Se aboga por diversos tratamientos adyuvantes o coadyuvantes a la cirugía, como son la quimioterapia y la radioterapia, y en los casos considerados inoperables en tratamiento único se emplean medicamentos como methotrexate, vinblastina o doxorubicina en ciclos para 2 o 3 semanas durante 1 año. Cuando no es posible la resección con margen de seguridad oncológica, el empleo de radioterapia puede contribuir a la disminución de la frecuencia de recidivas.<sup>4,9,10,12,18-22</sup>

El tratamiento de elección de este tumor lo constituye la resección amplia en bloque de la tumoración,<sup>9,13,14</sup> con transportación ósea mediante fijación externa, sustitución con injerto óseo o cemento quirúrgico, o la inserción de prótesis tumoral. Este tratamiento es el que garantiza la baja recurrencia y la pronta recuperación e incorporación del paciente a la vida social, lo cual depende en gran medida de la locación de la lesión.

El diagnóstico diferencial se basa fundamentalmente en los elementos radiográficos y anatomopatológicos del tumor. Entre los diagnósticos a tener en cuenta están:<sup>4,5,8,15</sup>

- Fibroma no osificante que es una lesión pseudotumoral caracterizada por tejido fibroso dispuesto en remolinos con abundantes células gigantes multinucleadas. Aunque son metafisarios son centrales, sobre todo localizados en las rodillas y no suelen extenderse ni a la diáfisis ni a la epífisis. Son imágenes osteolíticas rodeadas de un halo esclerótico sin reacción perióstica. Existen evidencias de escasa cantidad de tejido fibroso colágeno y las células fusocelulares no se disponen alrededor de las fibras sino en una trama irregular con un estroma más laxo.
- Displasia fibrosa (DF), si bien en el fibroma desmoplásico pueden aparecer fragmentos de hueso maduro en su interior, no existe hueso de neoformación, lo cual lo diferencia de la DF.
- El quiste óseo solitario (QOS) y el quiste óseo aneurismático (QOA) suelen localizarse sobre todo en el tercio superior del húmero o del fémur, generalmente en las primeras décadas de la vida; ocasionan dolor, evolucionan con fractura patológica con bastante frecuencia. Son lesiones osteolíticas expansivas que adelgazan y abomban la cortical y en el QOS aparece el signo de la esperma, patognomónico del quiste.
- El tumor de células gigantes (TCG) es un tumor agresivo constituido por un tejido muy vascularizado con células fusiformes u ovoides y muchas células gigantes multinucleadas. Es un tumor maligno de bajo grado que recidiva con frecuencia. Aparece entre los 20 y 40 años, más frecuente en mujeres. Es epifisario sobre todo a nivel de las rodillas, en las radiografías aparece como una imagen osteolítica en pompa de jabón con adelgazamiento y ruptura de la cortical e invasión a partes blandas.
- Fibrosarcoma bien diferenciado de bajo grado, el cual aparece en la edad media de la vida, es un tumor raro que afecta los huesos largos, es metafisodiafisario. En las radiografías se observa una lesión lítica permeativa con márgenes no reactivos y es de mal pronóstico. En este aparecen mitosis atípicas, hiper celularidad, pleomorfismo, hay evidencias de invasión vascular y de infiltración de las estructuras óseas adyacentes.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Langlais RP, Langland OE, Nortje CJ. Multilocular radiolucencies. Baltimore: Williams & Williams; 1995.
2. Siemssen SJ, Anagnostaki T. Aggressive fibromatosis (extra-abdominal desmoids) of the head and neck. *Br J Plast Surg*. 1984;37:453-7.
3. Schneider M, Zimmermann AC, Depprich RA, Kübler NR, Engers R, Naujoks CD, et al. Desmoplastic fibroma of the mandible-review of the literature and presentation of a rare case. *Head Face Med*. 2009;5:25.
4. Obrero Gaitán D, Delgado Martínez AD. Tumores primitivos del hueso. Tumores metastásicos. Curso de actualización Ortopédica y Traumatología tema 25. Lesiones pseudotumorales del hueso. Junio 2007. [Citado 20 Ene 2011] Disponible en: <http://www.cursocot.es>
5. Manual SECOT de cirugía Ortopédica y Traumatología. Madrid: Ed. Médica Panamericana; 2003.
6. Nilsson U, Gothlin G. Desmoplastic fibroma of bone. *Acta Orthop Scand*. 1969;40(2):205-15.
7. Bohm P, Krober S, Greschniok A, Laniado M, Kaiserling E. Desmoplastic fibroma of the bone. A report of two patients, review of the literature, and therapeutic implications. *Cancer*. 1996;78:1011-23.
8. Forest M. Desmoplastic fibroma of bone. En: *Orthopedic surgical pathology: Diagnosis of tumors and pseudotumoral lesions of bones and joints*. Edinburgh: Ed. Forest M. Churchill Livingstone; 1997. p. 303-9.
9. Bertoni F, Calderoni P, Bacchini P, Campanacci M. Desmoplastic fibroma of bone: A report of six cases. *J Bone Joint Surg (Br)*. 1984;66(2):265-8.
10. Lath R, Ranjan A, Ratnam BG, Gowrishankar S. Desmoplastic fibroma of the frontal bone. *Neurol India [serial online]*. 2006[cited 21 Mar 2011];54:314-5. Disponible en: <http://www.neurologyindia.com/text.asp?2006/54/3/314/27166>
11. Selfa-Moreno S, Arana-Fernandez E, Fernandez-Latorre F, Diaz-Ramon C, Ricart-Rodrigo M, Moreno-Flores A. Desmoplastic fibroma of the skull. Case report. *J Neurosurg*. 1995;82:119-20.
12. Rabin D, Ang LC, Megyesi J, Lee DH, Duggal N. Desmoplastic fibroma of the cranium: case report and review of the literature. *Neurosurgery*. 2003;52:950-4.
13. Ayala AG, Ro JY, Goepfert H, Cangir A, Khorsand J, Flake G. Desmoid fibromatosis: a clinicopathologic study of 25 children. *Semin Diagn Pathol*. 1986;3:138-50.
14. Faulkner LB, Hajdu SI, Kher U, La Quaglia M, Exelby PR, Heller G, et al. Pediatric desmoid tumor: retrospective analysis of 63 cases. *J Clin Oncol*. 1995;13:2813-8.
15. Resnick D. Tumores y lesiones pseudotumorales de los huesos: imágenes y anatomopatología de las lesiones específicas. *Bone Joint Imaging*. 1998;74:991.



16. Kroon HM, Bloem JL, Holscher HC. MR imaging of edema accompanying benign and malignant bone tumors. *Skel Radiol.* 1994;23:261.
17. Mazabraud A. Pathology of bone tumors. France: Ed. Spriger-Verlag; 1994. p. 167-69.
18. Constantinidou A, Jones RL, Scurr M, Al-Muderis O, Judson I. Advanced aggressive fibromatosis. Effective palliation with Chemotherapy. *Acta Oncol.* 2011;50(3):455-61.
19. Chugh R, Wathen JK, Patel SR, Maki RG, Meyers PA, Schuetze SM, et al. Efficacy of imatinib in aggressive fibromatosis: Results of a Phase 2 multicenter sarcoma Alliance for Research through Collaboration SARC trial. *Clin Cancer Rev.* 2010;16(19):4884-91.
20. Gallucci GL, Boretto JG, De Carli P. Desmoid Tumor of forearm. Reconstructive surgery and functional result. *Chir Main.* 2009;28(5):326-9.
21. Altmann S, Lenz-Scharf O, Schneider W. Therapeutic options for aggressive fibromatosis. *Handchir Mikrochir Plast Chir.* 2008;40:88-93.
22. Bonvalot S, Rimareix F, Paumier A, Roberti E, Bouzaiene H, Le Péchoux C. What is new in the local approach of limb sarcomas and desmoid tumours? *Cancer Radiother.* 2010;14(6-7):455-9.

Recibido: 13 de febrero 2011.

Aprobado: 25 de julio 2011.

*Eliovigildo Meriño Martínez.* Complejo Científico Ortopédico Internacional "Frank País", Ave 51 número 19603, e/ 196 y 202, Lisa, CP 11500. La Habana, Cuba.  
Correo electrónico: [eliomerino@infomed.sld.cu](mailto:eliomerino@infomed.sld.cu)