

Fibroma desmoplásico en la cadera. Presentación de un caso

Desmoplastic fibroma in the hip. Case presentation

MCs Yovanny Ferrer Lozano, Mcs Pablo Oquendo Vázquez, Dr. Yanett Morejón Trofimova

Hospital Territorial Docente Julio Aristegui Villamil. Matanzas, Cuba.

RESUMEN

Se presentó un caso de un fibroma desmoplásico en la cadera en un paciente de 28 años de edad. Se realizó estudio radiográfico que reveló lesión osteolítica extensa en cadera derecha. El objetivo fue mostrar una tumoración con poca frecuencia estadística en la bibliografía nacional e internacional y se expuso 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 injerto de Hidroxiapatita porosa HAP-200. El paciente tuvo una evolución postquirúrgica satisfactoria con incorporación inmediata al medio social.

Palabras clave: tumor, fibroma desmoplásico, hidroxiapatita, cadera.

ABSTRACT

We presented a case of a desmoplastic fibroma in the hip in a patient aged 24 years. A radiographic study was carried out revealing an extensive osteolytic lesion in right hip. The aim was showing a tumor with little statistical frequency in national and international literature, and exposing the procedure and definitive treatment. The histological study confirmed the presence of abundant collagenic fibers, forming hyaline bands separated by few little fibroblasts, without mitotic activity. We made the curettage of the lesion with a graft of porous hydroxyapatite HAP-200. The patient had a satisfactory post-surgical evolution with an immediate incorporation to the social environment.

Key words: tumor, desmoplastic fibroma, hydroxyapatite, hip.

INTRODUCCIÓN

El fibroma desmoplásico es un tumor benigno de localización metafisaria, caracterizado por la presencia de abundantes fibras de colágeno formadas por las células tumorales.⁽¹⁾

El fisiólogo y anatomista alemán Johannes Müller describe, por primera vez, en 1838 el término desmoide (del griego *desmos*= banda/ligamento). Jaffe, en 1958, describe una fibromatosis agresiva con origen primario en el hueso declarándola como fibroma desmoplásico.⁽²⁾ Tumor de progresión lenta, raro, compuesto por células fusiformes, con mínima atipia celular y abundante producción de colágeno propiamente diferenciada. Este tumor es caracterizado por infiltración local agresiva, que puede llegar a infiltrar las partes blandas en el 48 % de los casos, rara vez hace metástasis. Se reporta una alta tasa de recidiva después de la resección intralesional del tumor.⁽³⁾

Predomina en adolescentes y adultos jóvenes, con discreto predominio en el sexo femenino. Se localiza preferentemente en los huesos largos (tibia, húmero, fémur) aunque, ha sido descrito también en la escápula, pelvis, cuerpos vertebrales, calcáneo y mandíbula.⁽⁴⁾

La etiología de este tumor es desconocida, se cree que puede ser causada por trauma, factores endocrinos o genéticos.

Es frecuente, en la anamnesis de estos pacientes, el relato de dolores moderados durante varios meses de evolución, que no cede con el reposo. Los síntomas pueden ser leves y con lenta evolución, solo 12 % de los casos presentan fractura patológica.⁽⁵⁾

El diagnóstico del fibroma desmoplásico se realiza a través de estudios imagenológicos. En la radiografía simple se encuentra una lesión osteolítica, expansible, en la zona medular de la metafisis, con márgenes escleróticos bien definidos. La cortical usualmente aparece adelgazada con lesiones intratrabeculares que confieren una apariencia lobulada descrita como burbujas.

El tratamiento para fibroma desmoplásico conlleva escisión quirúrgica amplia o marginal. Estudios recientes recomiendan la utilización de curetaje agresivo como opción quirúrgica. La razón de recurrencia es de 55-72 % sin resección y de 17 % con resección.⁽⁶⁾

Por su escasa frecuencia en la literatura consultada, el objetivo de este trabajo es presentar un caso raro de fibroma desmoplásico en la cadera y discutir el diagnóstico y tratamiento de esta afección.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente de 28 años de edad, masculino, de raza negra, atendido en el Servicio de Ortopedia por presentar molestias en su cadera derecha, de más menos 2 años de evolución, con claudicación a la marcha y dolor moderado después de la realización de ejercicios físicos, que resolvían en un inicio con analgésicos, antiinflamatorios y reposo, y que desde hace dos meses se mantiene constante, incluso al reposo.

Al examen físico se detectó discreta atrofia muscular en el muslo derecho, y maniobra de Fabere Patrick positiva, con discreta limitación a la abducción y rotación interna de dicha cadera.

Se hizo una radiografía de pelvis vista anteroposterior y observa imagen radiotransparente que corresponde con osteolisis metafisaria, que abarca todo el cuello femoral y se extiende hasta el macizo trocantérico, bien delimitada (radiografía A) que comienza a destruir la cortical interna sin neoformación ósea ni reacción perióstica y compromiso de las partes blandas significativo (radiografía B). (Fig.1)



Fig.1. Radiografía de cadera derecha

Para definir la extensión de la lesión y descartar la presencia de otros puntos osteolíticos en el tejido óseo se indicaron Tomografía Axial Computarizada (TAC) de pelvis (figura 2) donde se observa extensa lesión osteolítica cadera derecha, y toma 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, la médula está ocupada por material hiperdenso y no existe lesión de partes blandas, también se indicó Resonancia Magnética Nuclear (IRM) (figura 3), corroborándose el patrón de la lesión, con una extensión aproximada de 12 cm que abarca cuello, macizo trocantérico y se extiende a porción diafisaria proximal del fémur. No se aprecia en los cortes realizados lesión a otros niveles.

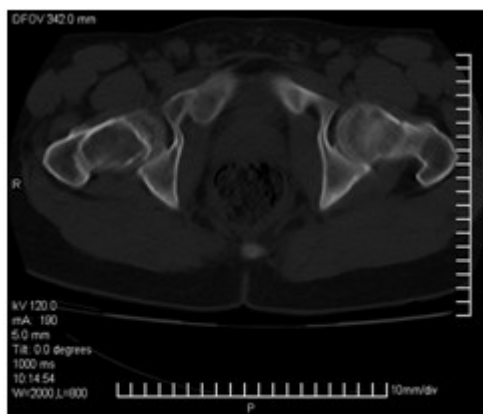


Fig.2. TAC simple monocorte (Siemens®)

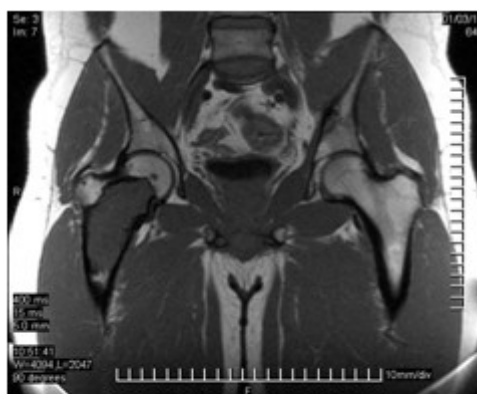


Fig.3. IRM de pelvis

El resto de los estudios imageneológicos (Rx tórax, US abdominal y torácico), hematológicos (hemograma, eritrosedimentación) y enzimáticos (fosfatasa alcalina, transaminasa glutamicoxalacetica, transaminasa glutamicopirúvica) realizados no aportó elementos significativos.

Se discute en el Grupo Básico de Trabajo y se decidió realizar biopsia por punción asistida utilizando un trocar de medulograma calibre 16. El estudio histológico no fue definitorio, aunque reporta la existencia de fibras colágenas y fibroblastos pequeños, de núcleo oval, pobres en cromatina, que parece corresponder con un fibroma desmoplásico. Se sugiere la excéresis del mismo.

El acto operatorio se realizó bajo anestesia espinal, en mesa ortopédica, a través de un abordaje anterolateral de Smith Peterson para cadera (radiografía A). Se abre una cajuela en la fosita subtrocantérica por la que se realiza el curetaje amplio de la lesión, extrayendo un tejido blanquecino con algunas trabéculas, de consistencia elástica, que no sangra (radiografía B). El defecto resultante se rellena con Hidroxiapatita Coralina® HAP-200 tipo XL y se estabiliza con una lámina AO 1300 y seis tornillos corticales (radiografía C). (Fig. 4)

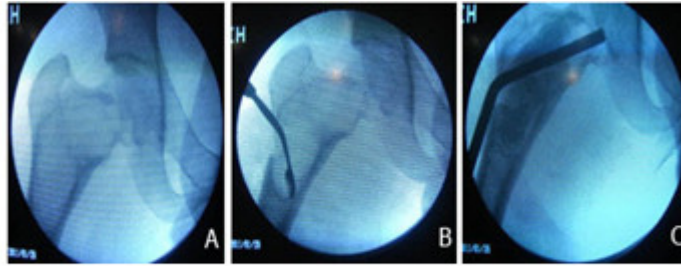


Fig. 4. Radiografías del proceso operatorio

El estudio histológico corroboró la presencia de abundantes fibras colágenas, que forman bandas hialinizadas separadas por escasos fibroblastos de tamaño pequeño sin actividad mitótica, compatible con el patrón del fibroma desmoplásico. (Fig. 5)

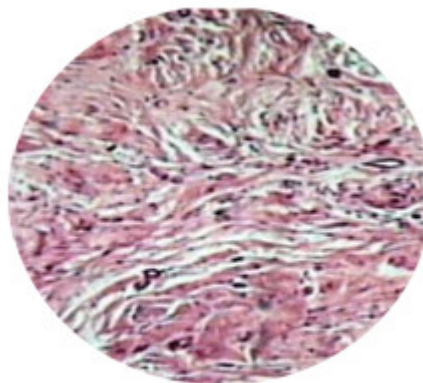


Fig. 5. Estudio histológico

La evolución postoperatoria inmediata fue satisfactoria, no presentándose ninguna complicación a pesar de que el acto quirúrgico duró aproximadamente 90 minutos y se perdieron alrededor de 1500 ml de sangre.

El seguimiento del paciente se programa en consulta externa con inicio precoz de la rehabilitación funcional. Se consigue marcha con muletas de apoyo axilar a las dos semanas y apoyo total con carga de peso a las 16 semanas. Se incorpora a su vida social activa a las 24 semanas.

Al año de evolución se reevalúa el caso con exhaustivo examen físico, complementarios básicos y estudios imageneológicos, en los cuales no se aprecia recidiva de la lesión, ni compromiso de ninguna función anatómofisiológica. Por estas razones se decide alta médica definitiva.

DISCUSIÓN

El fibroma desmoplásico es un tumor benigno con abundantes fibras de colágeno, y células de núcleos ovoides y alargados, que recuerdan al desmoide de partes blandas. No presenta pleomorfismo celular ni actividad mitótica lo que permite diferenciarlo del fibrosarcoma bien diferenciado.⁽⁶⁾

Este es un tumor miofibroblástico muy raro (alrededor de 0,3 % de todos los tumores óseos benignos). Aparece con mayor frecuencia entre la segunda y tercera década de la vida, no existe predilección en cuanto al sexo.⁽⁴⁾

A nivel macroscópico el fibroma desmoplásico, de color blanco grisáceo o amarillento, tiene una consistencia gomosa o elástica. Los bordes son irregulares, redondos y desafilados. Ocasionalmente, el tumor se presenta con focos quísticos llenos de fluido claro o transparente. A nivel microscópico, el tumor tiene fibras de colágeno entrelazadas y de baja celularidad. Las células fusiformes presentes no presentan anormalidades y tiene núcleos ovoides o alargados.⁽⁷⁾

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. Cuando llega a alcanzar gran tamaño se extiende a la epífisis y a la diáfisis del hueso afecto.

El uso de la tomografía axial computarizada (TAC) permite identificar puntos de rompimiento cortical. La resonancia magnética nuclear (IRM) permite distinguir entre el tumor intraóseo y la médula ósea normal, que es particularmente útil en la planificación preoperatorio.

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.⁽⁸⁾

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.^(4,5)

La Hidroxiapatita Coralina® HAP-200 utilizada para rellenar el defecto óseo en este caso, es un biomaterial osteoconductor que sirve de soporte estructural para concentrar los elementos que favorecerán la osteogénesis, además, de actuar sobre los procesos celulares mediante un efecto de tipo piezoeléctrico a expensas de los iones hidroxilo presentes en su composición. Ellos serán los responsables del pH alcalino que facilita la formación endocondral de hueso y la aparición de enlaces químicos interfaciales que facilitaran la osteoasimilación del implante.

Se describe que alrededor de las 18 horas ya hay migración hacia el implante de leucocitos polimorfonucleares, alrededor del quinto día aparece un esparcimiento de condrocitos y sobre el décimo la invasión neovascular acompañadas de osteoblastos. La proliferación penetrante del tejido de neoformación ósea en su interior, a través de sus poros interconectados, hace que mejore y aumente su resistencia mecánica.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1- Lath R, Ranjan A, Ratnam BG, Gowrishankar S. Desmoplastic fibroma of the frontal bone. *Neurol India* [Internet]. 2006 [citado 12 Dic 2013]; 54(3): 314-5. Disponible en: <http://europepmc.org/abstract/med/16936402>
- 2- Schneider M, Zimmermann AC, Depprich RA, Kübler N, Engers R, Naujoks CD, et al. Desmoplastic fibroma of the mandible-review of the literature and presentation of a rare case. *Head Face Med* [Internet]. 2009 [citado 12 Dic 2013]; 5(25):1-5. Disponible en: <http://www.biomedcentral.com/content/pdf/1746-160X-5-25.pdf>
- 3- 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* [Internet]. 2010 [citado 13 Dic 2013]; 14(6-7):455-9. Disponible en: <http://europepmc.org/abstract/med/20797892>
- 4- Escarpanter Buliés JC, Yero García I, López Pozas M, Vilaplana Santoló C. Fibroma desmoplástico. *Rev Cubana Ortop y Traumatol* [Internet]. 2010 [citado 13 Dic 2013]; 24(2). Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-215X2010000200009&lng=es&nrm=iso&tlng=es
- 5- Licéaga Escalera C, Mosqueda Taylor A, Velásquez Gracia G, Ortiz Cruz EE. Fibroma desmoplástico, reporte de un caso y revisión de la literatura. *Revista Especializada en Cirugía Oral y Maxilofacial* [Internet]. 2010 [citado 13 Dic 2013]; 32(1):21-5. Disponible en: <http://dialnet.unirioja.es/servlet/articulo?codigo=3611644>
- 6- Said-Al-Naief N, Fernandes R, Louis P, Bell W, Siegal GP. Desmoplastic fibroma of the jaw: a case report and review of literature. *Oral Surg Oral Med Oral Pathol Oral Radiology* [Internet]. 2006 [citado 13 Dic 2013]; 101(1):82-94. Disponible en: <http://europepmc.org/abstract/med/16360612>
- 7- Constantinidou A, Jones RL, Scurr M, Al-Muderis O, Judson I. Advanced aggressive fibromatosis. Effective palliation with Chemotherapy. *Acta Oncol* [Internet]. 2011 [citado 13 Dic 2013]; 50(3):455-61. Disponible en: <http://informahealthcare.com/doi/full/10.3109/0284186X.2010.509105>
- 8- Alessandra da Cruz G, De Toledo S, Sallum EA, Martorelli de Lima AF. Morphological and chemical analysis of bone substitutes by scanning electron microscopy and microanalysis by spectroscopy of dispersion energy. *Braz dent* [Internet]. 2007 [citado 13 Dic 2013]; 18(2):129-33. Disponible en: http://www.scielo.br/scielo.php?pid=S0103-64402007000200008&script=sci_arttext&tlng=pt

Recibido: 8 de noviembre del 2014.

Aceptado: 17 de febrero del 2015.

Yovanny Ferrer Lozano. Hospital Territorial Docente Julio Aristegui Villamil.
Carretera a Varadero Km. 2. Cárdenas. Matanzas, Cuba. Correo electrónico:
yflozano.mtz@infomed.sld.cu