
FIBROMATOSIS Reporte de 28 casos y actualización del tema

Departamento de Patología Hospital Escuela
1979-1987

*Dr. Danilo Alvarado Q. * Dra. Claudina Ferrera de Erazo. ***

El término fibromatosis define e incluye a un grupo de condiciones neoplásicas o displásicas de origen fibroblástico. Biológicamente estas condiciones ocupan un punto intermedio entre las neoplasias benignas y malignas. Un porcentaje significativo de estos procesos recurren pero no tienen el potencial de dar metástasis. En nuestro medio estas lesiones son poco conocidas por el médico clínico lo que da lugar a que los pacientes no reciban el tratamiento óptimo y los patólogos tienen dificultades en reconocer estas lesiones que en algunas ocasiones pueden ser confundidas con otros procesos neoplásicos de tejido fibroblástico.

Dentro de este grupo de condiciones no deben de incluirse los procesos reaccionales donde hay proli-

feración de tejido fibroso secundario a procesos inflamatorios o hemorragia.

Cuando las fibromatosis ocurren en adultos se pueden dividir en dos grandes categorías: una forma superficial y una profunda (1,2). Esta división tiene importancia biológica y topográfica; por ejemplo: las formas superficiales que ocurren en palmas, plantas o pene son procesos localizados; mientras que las formas profundas (abdominal por ejemplo) son más agresivas, recurren con facilidad y pueden producir la muerte del paciente por invasión local. El siguiente cuadro demuestra la clasificación de las fibromatosis. (1)

* Médico Patólogo, Profesor Titular III Facultad de CC. MM. UNAH.

** Médico Patólogo. Hospital Escuela
Profesor Titular III. Facultad Ciencias Médicas UNAH

CUADRO No. 1

1. SUPERFICIAL
 - a) Palmar, plantar (Dupuytren, Ledderhose)

Continúa...

... viene

- b) Peneana (Peyronie)
- c) Fibromas de los nudillos
- 2. PROFUNDAS (Músculo aponeurótico)
 - a. Fibromatosis abdominal (Desmoide abdominal)
 - b. Fibromatosis extra abdominal (Desmoide extra abdominal)
 - c. Fibromatosis intraabdominal (Desmoide intra-abdominal)
- C¹ Fibromatosis mesentérica
- C² Fibromatosis pélvica
- C³ Síndrome de Gardner
- d. Fibromatosis post-radiación
- e. Fibromatosis cicatricial

CUADRO No. 2

CLASIFICACION DE TUMORES FIBROSOS E HISTIOCITARIOS. (1,2)

I) TUMORES DE TEJIDO FIBROSO

- a. Benignos (Ej. Fasciitis nodular y miositis proliferativa)
- b) De la infancia. (Ej. Hamartoma Fibroso, Miofibromatosis infantil, digital, Colli, gingival, fibrosis calcificada muscular y fibrosis hialina).
- c. Fibromatosis (Ej. Dupuytren, palmar, plantar, abdominal, extra-abdominal)
- d. Fibrosarcoma

II) TEJIDOS DE ORIGEN FIBROHISTIOCITICO

- a) Dermatofibrosarcoma protuberans
- b) Fibrohistiocitoma atípico
- c) Dermatofibroma (Fibrohistiocitoma cutáneo)
- d) Fibrohistiocitoma maligno.

Para tener una idea del lugar que ocupan las fibromatosis en la clasificación de tumores fibrosos e histiocitarios con sus diferentes variables es necesario referirse al cuadro No. 2.

1. FIBROMATOSIS SUPERFICIAL

a) *Fibromatosis palmar.* (1,3)

Mejor conocida como enfermedad de Dupuytren o contractura de Dupuytren, es talvez la más frecuente de las fibromatosis. Su incidencia varía entre 1-2o/o de la población general. Es raro en niños y adultos jóvenes, pero afecta uno de cada cinco personas mayores de 65 años. Ocurre menos frecuentemente en mujeres y rara vez se encuentra en negros y orientales. A igual que la mayoría de las formas de fibromatosis, la causa que desencadena la proliferación de tejido conectivo se desconoce. La edad, sexo y factores hereditarios juegan un papel en la patogénesis aunque hay muy poca información, si esta condición es desencadenada por lesión u otro mecanismo. Hay una relación muy cercana con la fibromatosis plantar y peneana.

Fibromatosis plantar (1, 3,4),

La enfermedad fue descrita por Dupuytren. Ledderhose hizo una definición más precisa, razón por la cual es conocida en los países europeos como Enfermedad de Ledderhose. Genéticamente hay una relación entre la fibromatosis palmar y peneana.

Al igual que la forma palmar se caracteriza por proliferación fibrosa, nodular en la aponeurosis plantar, pero es menos común y produce menos contracción de los dedos probablemente por la diferencia anatómica de las estructuras. Hay poca información sobre su incidencia.

b) *Fibrosis peneana* (1,3, 4,10)

Fue descrita por Francois de la Peyronie en 1743. Es menos común que las dos anteriores, ocurre como un engrosamiento poco definido o una masa en la base del pene.

Puede ocurrir sola o asociada a fibromatosis pal-

mar, plantar uni o bilateral. Su origen y patogénesis es desconocida. En la literatura se le conoce como induración plástica del pene, cavemosítis fibrosa o esclerosis fibrosa del pene.

c) Fibromatosis de los nudillos (1,3,4;

Esta entidad rara vez es examinada en material de patología quirúrgica ya que muy ocasionalmente se toma biopsia. Está incluida dentro de la fibromatosis porque con alguna frecuencia se asocia con fibromatosis palmar o plantar. se observa como una placa gruesa en el área dorsal de las articulaciones interfalángicas proximales o metacarpo falángicas. Rara vez produce síntomas. No ocurre en los pies. Se observa con mayor frecuencia en la 4a., 5a y 6a. décadas de la vida, y es más frecuente en hombres. Su incidencia es de 6 a 44%.

2) FIBROMATOSIS PROFUNDA

a) Fibromatosis abdominal. (Desmoide Abdominal) (1,3,8) El término desmoide abdominal fue sugerido por Muller en 1838 por la consistencia que estas lesiones tienen muy similar a la de los tendones. Originalmente la entidad fue descrita por MacFarlane en 1832. Aunque histológicamente es indistinguible de otras fibromatosis su crecimiento infiltrativo y la localización característica así como la tendencia a ocurrir en mujeres durante la edad fértil, o después del parto hacen que esta fibromatosis se considere por separado de las formas profundas. Se origina de las estructuras músculo aponeuróticas de la pared abdominal especialmente, de los músculos rectos, oblicuo externo y sus aponeurosis.

Su incidencia es de 0.03% de 50.346 admisiones por enfermedades neoplásicas.

b) Fibromatosis Extrabdominal. En 1856 Paget reportó el primer paciente con esta forma de Fibromatosis; fue Nichols en 1927 el que reconoció y describió los tumores desmoides extraabdominales (19).

Estas lesiones también son denominadas Desmoides Extraabdominales y Fibrosarcomas Grado I (20). Son procesos relativamente raros y junto

con las formas abdominales tienen una incidencia de 2.4-4.3 nuevos casos por 100.000 personas por año. La mayoría de los pacientes tienen 40 años de edad y las mujeres son más afectadas que los varones(8). Se originan de las fascias profundas, tendones y músculos profundos especialmente en la pared torácica, muslo y brazos. 10% de los pacientes pueden tener lesiones múltiples localizadas en la misma extremidad (1,8), típicamente el paciente ha tenido la lesión por varios meses o años. El dolor puede estar presente en aproximadamente 80% de los pacientes. Otras anomalías óseas pueden ocurrir por lo que se sospecha que estos tumores forman parte de una displasia mesenquimatosa más generalizada. (10)

c) Fibromatosis intra-abdominal (1, 3, 6,10)

Más que una sola entidad este término incluye un grupo de condiciones relacionadas con problemas similares en el diagnóstico histológico pero que se distinguen por su localización y aspecto clínico.

el. Fibromatosis pélvica

Aunque es una variante de la fibromatosis abdominal difiere de ella por la localización en la fosa ilíaca y en la porción inferior de la pelvis y se manifiesta por una masa pélvica palpable asintomática o causante de leve dolor. Clínicamente se confunde con tumor de ovario o quiste mesentérico. Puede alcanzar gran tamaño (15 cms) y comprimir estructuras vecinas (vejiga, vagina, recto o vasos ilíacos). Aparece en mujeres entre 20 y 35 años y no parece estar relacionada con los embarazos.

c2. Fibromatosis mesentérica.

Ocurre en el mesenterio o retro peritoneo, a veces en el omento y ligamento gastrocólico. Se presenta como masa abdominal palpable en el abdomen bajo, pudiendo alcanzar hasta más de 15 cms. Puede haber complicaciones por compresión del intestino, uréter y a veces perforación intestinal, (5). También puede asociarse a resección de neoplasias peritoneales, su incidencia es variable y puede ocurrir

entre los 15 y 62 años con igual frecuencia en hombres y mujeres,

c3. Síndrome de Gardner

Dentro de esta condición se incluyen las fibromatosis mesentérica o retro peritoneal asociada con poliposis intestinal, osteomas y quistes cutáneos. Se hereda en forma autosómica dominante. De los pacientes con poliposis intestinal 65% tienen quistes cutáneos, 50% osteomas y 45% fibromatosis. Menos comúnmente puede haber lesiones ricas en colágeno (dientes supernumerarios, lipomas y leiomiomas). La fibromatosis en el síndrome de Gardner generalmente aparece 1-2 años después de la extirpación de la lesión intestinal acompañada de fibrosis en la pared o en el sitio de la cicatriz operatoria. No todos los casos están precedidos de cirugía o trauma.

- d) Se han reportado casos de fibromatosis en pacientes que tienen cicatrices por cirugía o en áreas que han sido expuestas a radiación, quemaduras, heridas por arma de fuego y traumatismos.

ASPECTO MORFOLÓGICO DE LA FIBROMATOSIS

Todas ellas tienen macroscópicamente las mismas características, son lesiones blanquecinas pobremente definidas con consistencia de tejido cicatricial que comprimen, invaden o erosionan el tejido que las rodea. (FOTO 1).

Microscópicamente, independiente de su localización, la fibromatosis tiene un aspecto histológico común que puede ser resumido con los siguientes hallazgos:

- 1) Al bajo poder del microscopio las células tienen tendencia a formar nodulos periféricos, insinuándose en el tejido muscular, produciendo atrofia de las fibras musculares y una respuesta inflamatoria de linfocitos en la zona de transición neoplásica.
- 2) Las células son de tipo fibroblástico, se agrupan formando fascículos separados por abun-

dante colágeno intersticial en una matriz rica en mucopolisacáridos (ver foto No. 2).

- 3) Con alto poder del microscopio de luz la célula tiene márgenes poco definidos, los núcleos son vesiculosos con poco contenido de cromatina y un nucléolo puntiforme (Ver foto No. 3).
- 4) Con el microscopio electrónico las células se caracterizan por tener miofibrillas, colágeno intra e intercelular y son similares a los miofibroblastos que se han descrito en el tejido de granulación. Tienen bandas de microfilamentos de actina y cuerpos densos característicos de estas células (13).

CRITERIOS DE DIAGNOSTICO HISTOLÓGICO (10)

- 1) Proliferación de fibroblastos bien diferenciados.
- 2) Patrón de crecimiento infiltrativo.
- 3) Presencia de cantidades variables de colágeno intercelular.
- 4) Ausencia de características citológicas que indiquen malignidad.
- 5) Ausencia de mitosis o muy escasas.

DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES

Estas lesiones pueden ser confundidas con fibrosarcoma del cual se diferencian porque las células tienen propiedades citológicas y tintoriales diferentes. El núcleo se colorea muy levemente, la cromatina es fina, dispersa y escasa; los nucléolos son puntiformes. Los bordes citoplasmáticos son poco definidos y ondulados difíciles de separar de las fibras colágenas. Las mitosis son muy escasas cuando existen. La población celular varía en las diferentes áreas de la lesión. Pueden haber áreas con alto contenido de material mixoide, en algunas fibromatosis como la del mesenterio el contenido puede ser muy prominente. Rara vez puede haber formación de hueso o de cartílago.

Los queloides se diferencian porque tienen colágeno hialino más maduro con fibroblastos edemati-

zados y comprimidos. Las fasciitis tienen infiltrado inflamatorio crónico disperso y son lesiones pequeñas de celularidad variable (19). Otras entidades deben diferenciarse de las fibromatosis como la fibromatosis congénita generalizada y los hamartomas de la infancia.

EVOLUCIÓN

Las fibromatosis en general recurren en el 60 a 70% de los casos dentro de los dos años siguientes después de la extirpación. Se considera que son factores de riesgo que aumentan la recurrencia (6, 7, 8, 9,11):

- a) Edad temprana del paciente.
- b) Sexo femenino
- c) Localización de la lesión en la fosa poplítea, hueso supraclavicular, región glútea, pie o pantorrilla.
- d) Pacientes sometidos a tratamiento con excisión simple o enucleación de la lesión cuando se comparan con amplia excisión.

TRATAMIENTO DE LAS FIBROMATOSIS

El tratamiento ideal de las fibromatosis es la excisión amplia con extirpación de grupos musculares o amputación, comprobándose que los márgenes de resección estén libres de infiltración tumoral (1, 2, 3, 4,8).

Las lesiones de gran tamaño pueden dejar defectos muy grandes creando problemas de tipo reconstructivo, en algunas ocasiones necesitando prótesis. Hay que recordar que las fibromatosis localizadas en regiones tales como retroperitoneo y fosas supraclaviculares no permiten la extirpación total de la lesión. La quimioterapia previa a la cirugía disminuye el tamaño de las lesiones y en algunos casos las vuelven susceptibles a cirugía. Se ha ensayado el uso de quimioterapia combinada de dactinomisina, vincristina y ciclofosfamida.

Cuando hay certeza de que ha quedado reacción residual, el paciente puede ser sometido a radiación post-operatoria la cual disminuye el riesgo de recurrencia local (10,20).

Debido a que estos tumores predominan en el sexo

femenino y en ocasiones hay fluctuación con la menstruación o menopausia se ha creído que el crecimiento agresivo depende de los niveles hormonales, por lo cual se ha hecho evaluación de receptores estrogénicos en algunos tumores (12) con resultados variables. Se ha reportado reducción del tamaño de las lesiones con el uso de antiestrogénicos del tipo de testolactone, un 17 oxisteroide (4).

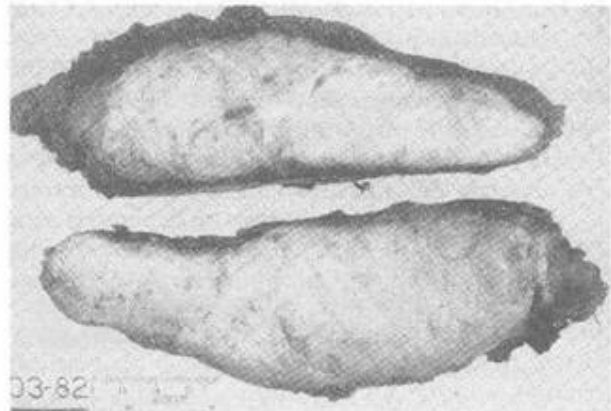


Foto No. 1.- Fibromatosis de región axilar.

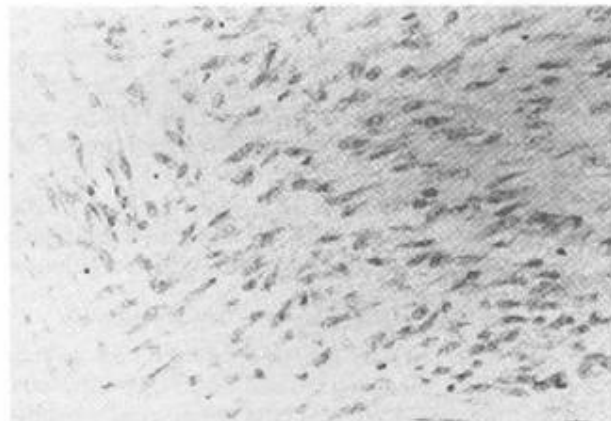


Foto No. 2.- Obsérvese las células con abundante matriz intercelular.

COMENTARIO

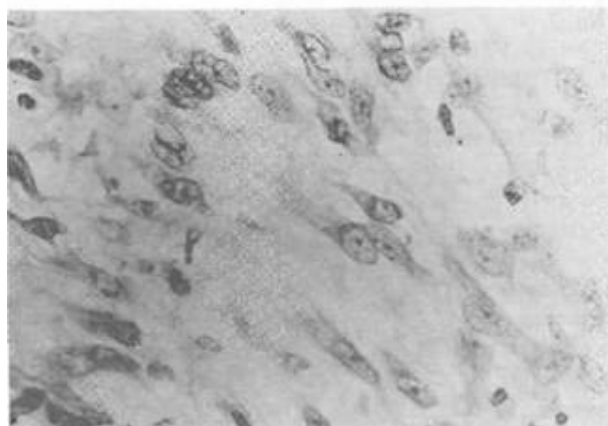
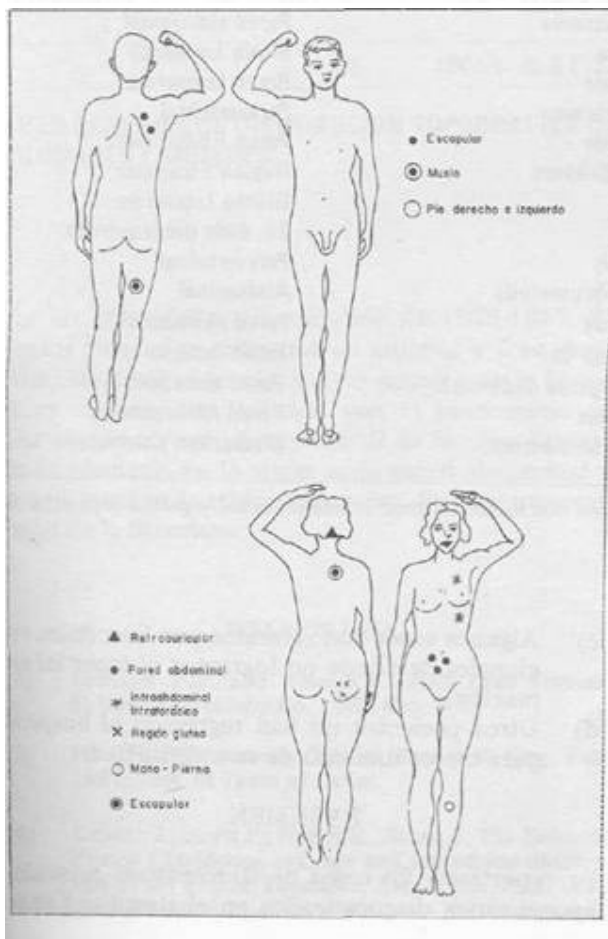


Foto No. 3.- Obsérvense los núcleos vesiculosos, nucleolos puntiformes y escasa cromatina. Membranas citoplasmáticas no definidas.



Como puede observarse en el cuadro No. 3 en el período comprendido de 1978-1987 se diagnosticaron en total 28 casos de Fibromatosis en el Departamento de Patología del Hospital Escuela, en el cual se recibe material de biopsias de gran parte del país cubriendo las zonas occidental, oriental, sur, centro y parte de la zona norte.

Hay un promedio de 3 casos nuevos por año.

En los últimos años el diagnóstico de fibromatosis se hace con más frecuencia y esto creemos que es debido a que tanto el patólogo como el clínico conocen más de esta entidad y piensan más en ella en el momento de plantear un diagnóstico.

De los 28 casos, 23 de ellos corresponden al sexo femenino (82,1 %) y solamente 5 son del sexo masculino (17,80/o). Estos datos hacen una proporción aproximadamente de 4:1 con predominio franco en la mujer como se reporta en la literatura consultada. También esto nos recuerda el factor hormonal estrogénico que se ha considerado en la etiopatogenia ya que la mayoría de nuestros pacientes están en edad de mayor producción estrogénica (10-40 años).

Reitano y Col. dividen los pacientes afectados por fibromatosis en cuatro categorías: a) Infantil, b) Fértil, c) Menopáusica. d) *Senil*.

Como se observa en la gráfica No. 1 la distribución de los pacientes según la edad señala que la mayoría de los casos se presentan entre los 10 y 40 años (96,50/o) solamente un caso después de los 40 (3,50/o) Esto hace considerar a la fibromatosis una enfermedad de gente joven.

La distribución de la localización como se puede ver en el cuadro No. 4 nos revela que el área anatómica más frecuentemente afectada es la pared abdominal, seguida de la región escapular y glútea. Al considerar por separado hombres y mujeres notamos que la región abdominal es la que predomina en las mujeres 28,6 o/o y en el hombre la región escapular 40o/o.

No encontramos casos de fibromatosis mamaria[^]

CUADRO No. 3
CASOS DE FIBROMATOSIS.— DEPARTAMENTO DE PATOLOGIA HOSPITAL ESCUELA. 1978-1987

No.	EDAD(a)	SEXO	DIAGNOSTICO CLINICO	LOCALIZACION
1	31	F	Desmoide	Brazo Izquierdo
2	32	F	Leiomiomasarcoma	Pared Abdominal
3	16	F	Lipoma	Región Escapular
4	22	F	Miositis Osificante	Escapular
5	15	F	Osteocondroma	Región glútea
6	16	M	Fibroma plantar	Pie derecho.
7	24	F	Miositis Osificante	No especificada
*8	10	F	Condrosarcoma	Intraabdominal
			Fibroma	Pierna Izquierda
9	36	F	Rabdomiosarcoma	Fosa Poplítea
10	20	F	Dermatofibroma	No especificada
11	28	F	Quiste Sebáceo	Retroauricular
12	15	F	Lipoma	Muslo
13	35	F	Fibroma	Glúteo Izquierdo
14	30	F	Neurofibroma	Pared abdominal
15	16	M	Fibroma	Muslo Izquierdo
16	38	F	Desmoide	Brazo Izquierdo
17	17	M	Neurofibroma	Paravertebral
18	23	F	Desmoide	Pared Abdominal
19	30	F	Quiste Sebáceo	Región Escapular
20	4	F	Tumor	Glúteo Izquierdo
21	7 meses	M	Tumor	2o. dedo pie izquierdo
22	2 1/2	M	Fasceítis	Paravertebral
23	28	F	Neurofibromatosis	Abdominal
24	30	F	Desmoide	Pared abdominal
25	67	F	Descartar Ca.	Mano derecha
26	27	F	Tumor pared abdominal	Pared abdominal
27	27	F	Desmoide	Pared Abdominal
*28	40	F	Tumor Mediastino.	Mediastino anterior.

*: El Caso No. 8 corresponde a una paciente con Fibromatosis en dos localizaciones: Intraabdominal y pierna izquierda. E No. 28 tiene una fibromatosis mediastinal.

ni asociada a Síndrome de Gardner como ha sido reportada en la literatura.

No se logró establecer un análisis de la evolución y el tratamiento que se llevó a cabo en nuestros pacientes revisados debido a.

- a) Extravío de expediente clínico
- b) No se detalla en el expediente el procedimiento efectuado.

- c) Algunos casos son referidos por hospitales regionales de dónde no logramos obtener información.
- d) Otros pacientes no han regresado al hospital para un seguimiento de su enfermedad.

RESUMEN

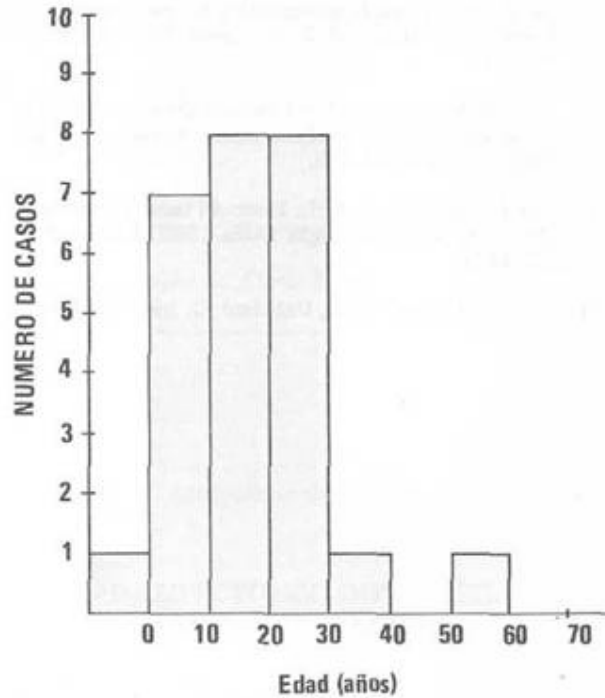
Se reportaron 28 casos de fibromatosis músculo-aponeurótica diagnosticados en el Hospital Escue-

CUADRO No. 4
LOCALIZACIÓN TOPOGRAFICA DE LA
FIBROMATOSIS DEPTO. PATOLOGIA H.E.
1978 - 1987

AREA ANATOMICA	No. DE CASOS	o/o	SEXO
PARED ABDOMINAL	8	28.6	M:0 F:8
INTRAABDOMINAL	1	3.5	M:0 F:1
REGION ESCAPULAR	3	10.7	M:2 F:1
REGION GLUTEA	3	10.7	M:0 F:3
BRAZO	2	7.1	M:0 F:2
MUSLO	2	7.1	M:1 F:1
MANO	1	3.5	M:0 F:1
RETROAURICULAR	1	3.5	M:0 F:1
NO CONSIGNADA	2	7.1	M:0 F:2
PIE	1	3.5	M:2 F:0
PIERNA	1	3.5	M:0 F:1
PARAVERTEBRAL	2	7.6	M:0 F:2
MEDIASTINAL	1	3.5	M:0 F:0
	28	100o/o	M:5 F:23

VER ESQUEMA DE DISTRIBUCION TOPOGRAFICA DE HOMBRES Y MUJERES.

GRAFICA No. 1
FIBROMATOSIS, DEPARTAMENTO DE PATOLOGIA.
HOSPITAL ESCUELA
1978 - 1987
DISTRIBUCION SEGUN EDAD



la en el período comprendido de 1978-1987. 23 casos fueron encontrados en mujeres y 5 en varones, Hay coincidencia con lo descrito en la literatura mundial en relación con el predominio en las mujeres y en la etapa fértil de la vida. El sitio más afectado en la mujer es la pared abdominal y en el hombre la región escapular. Se hace una revisión de la literatura.

BIBLIOGRAFÍA

- Enzinger F.M. and Weiss S.W.: Soft Tissue Tumors. St Louis CO. Mosby Co. 1983. Cap. 3.
- Silva F: Fibromatosis Current Tissues in Surg. Path 1987, Univ. of Texas of Dallas.
- Rejjano J.; Hayri P.; Nyjyri E., Saxeu E. The Desmoid Tumor I Incidence, sex, age and anatomical distribution in the Finnish Populatin. Am. J. Clin. Path. 1982 77:665-673.
- Wargotz, E.S. Norris M.J., Austin, R. M. and Enzinger F.M.; Fibromatosis, a CUnical and Pathological Study of 28 cases. Am. J. of Surg. Path 1987, 11:38-45.
- Walts, A.E.; Asch M.; Raj C: Solitary León of Congenital Fibromatosis. A rare case of neonatal intestinal obstruction. Am. i. Surg. Path. 1982,6: 255-260.
- Kim D.H.; Goldmith H. Quan S. and Huvos, A. Intra-abdominal Desmoid Tumor. Cáncer 1971; 25: 1041-1045.
- Weiss S.W.; Battifora H; Kempson R., Harr WJt.: Tumorg of soft tissue proceedings of the fifty second annual anatomical pathology slide seminar of the A.S.CJP. 1987.
- Mungas J., Platz C., Bock G: Desmoid Tumors of the Abdominal Wall-Surgical Clinics of North America, 1986; 56: 207-218.

- 9) Fromwitz, F.B. Hurst L.C., Nathan H, C.; and Badalamente M: Infantile (Desmoid Type) Fibromatosis with extensive ossification 1987,11: 66-75.
- 10) Kfel C.D., Suit H.D.; Radiation Therapy in the treatment of aggressive fibromatosis (Desmoid Tumor) 1984, Cáncer 54: 2051-2055.
- 11) Hayry P. M.D. et al.: The Desmoid tumors. Analysis of factor possibly contributing to the Etiology and Growth Behavior. Am. J. of Clinical Path. 1982. 77: 674-680.
- 12) Hyry P. M.D., et al: The Desmoid Tumor III Biochemical and Genetic Analysis Am. Journal of Clinical Path 1082,77: 681-685.
- 13) Goellmer J.R. Soule E.H.: Desmoid tumors and Ultrastructural Study of Eight Cases 1980. Human Path 11: 43-50.
- 14) Ryan, C.B. Cliff., W.J., Gabbiani, G. Irle, C.G. Myofibroblasts in human granulation tissue. Human Path. 1974; 5: 55-67;
- 15) Caldwell E.H.: Desmoid Tumors: Músculo aponeurotic Fibroblasts of the Abdominal Wall Surgery, 1976; 79: 104.
- 16) Wirman J.A. M.D. Nodular Fasciitis, A. Lesión of Myofibroblast. Cáncer 1976 38:2378-2389.
- 17) Archivos Dpto. Patología. H.E. 1979-1987.
- 18) Das Gupta T.K. Brasfield R., CBaraJ. Extraabdominal Desmoids a Clinicopathological Study. Annals of Surgery 1969; 170: 109-124.
- 19) Masson J.K. Soule E.H.: Desmoid Tumors of the Head and Neck. Am. J. of Surgery 1966,112: 615-622.