

Tumor desmoide en dorso de pié izquierdo Reporte de un caso.

Amheny Dugarte, Valentina Morante, Eva Kouris, Elda Giansante, Gabriela Peña, Olga Merari, Elizabeth Ball, José Rafael Sardi.

Postgrado de Dermatología, Universidad Central de Venezuela, Hospital Universitario de Caracas, Venezuela. amhenyd@yahoo.com

Resumen:

El tumor desmoide es una neoplasia fibrosa benigna originada de las estructuras músculo-aponeuróticas del cuerpo, generalmente bien diferenciado e infiltrativo, y que se comporta como localmente agresivo no metastizante. Con una frecuencia: 0,03% de todos los tumores. La localización más frecuente es pared abdominal 49%. El curso y la tendencia, es a la recurrencia, haciendo el tratamiento de este tumor un desafío. Se presenta paciente masculino de 16 años, con tumoración de crecimiento progresivo en dorso de pié izquierdo de 3 años de evolución, intervenido quirúrgicamente en 3 oportunidades. Laboratorios, normales. TAC tórax –abdomen–pelvis y cuello, normales. La biopsia de la lesión reportó tumor desmoide extra-abdominal. Inmunohistoquímica vimentina: positivo, CD34, actina músculo liso y desmina: negativos, PCNA no concluyente. Recibió diferentes modalidades terapéuticas, entre ellas peginterferón alfa-2b.

Palabras clave: tumor desmoide- recurrencia- interferon pegilado

Abstracts

A desmoid tumor is a benign fibrous neoplasm originated from muscle-aponeurotic structures of the body, generally well differentiated and infiltrating, that behaves as locally aggressive and non metastizing. It has a 0.03% frequency of all tumors and its most frequent localization (49%) is the abdominal wall. Its evolution and tendency turn the treatment of this tumor into a challenge. We present a 16 years old male patient with a progressively growing tumor on the dorsal area of the left foot with a 3-year evolution, who had been submitted to 3 surgical interventions. Laboratory tests were normal; ACT thorax-abdomen-pelvis and neck, normal. A lesion biopsy reported an extra-abdominal desmoid tumor, vimentin immunohistochemistry positive; CD34, actine, smooth muscle and desmine negative; PCNA inconclusive. He received various therapeutic modalities, among them peginterferon alpha-2b.

Key word: desmoid tumor – recurrence – pegilated interferon

Introducción

Tumor desmoide es una neoplasia fibrosa benigna originada de las estructuras músculo-aponeuróticas del cuerpo, generalmente bien diferenciado e infiltrativo, y que se comporta como localmente agresivo no metastizante. Deriva del griego (desmos) que quiere decir similar al tendón. Es un tumor poco frecuente, constituyendo 0,03% de todos los tumores⁽¹⁾. Se ha reportado en mujeres jóvenes después del parto siendo el grupo etario más afectado el sexo femenino

entre los 10-40 años. La localización anatómica más frecuente reportada es pared abdominal en un 49%. Está relacionado con el gen de la poliposis familiar en el cromosoma 5 y con una probable etiología endocrina⁽²⁾⁽³⁾. El curso y la tendencia, es a la recurrencia, haciendo del tratamiento de este tumor un desafío. La resección quirúrgica es posible en 2/3 de los casos, los márgenes positivos después de la cirugía suponen un alto grado de recurrencia⁽⁴⁾. Existen alternativas terapéuticas como AINES: sulindac, e indometacina, así como quimioterapia

semanal: vinblastina o vinorelbina y metotrexate ⁽⁵⁾. El Interferón pegilado es otra alternativa prometedora. ⁽⁶⁾⁽⁷⁾

Caso clínico

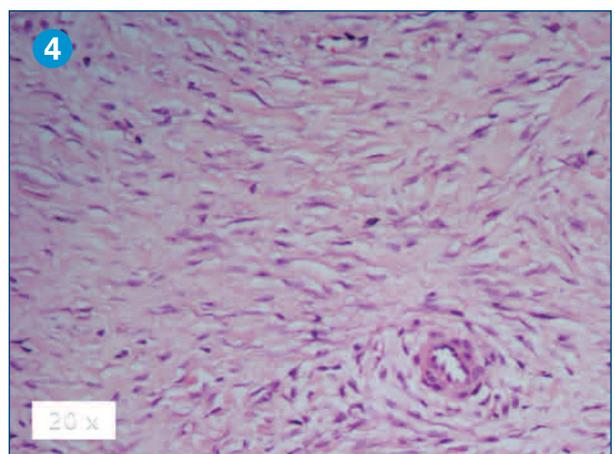
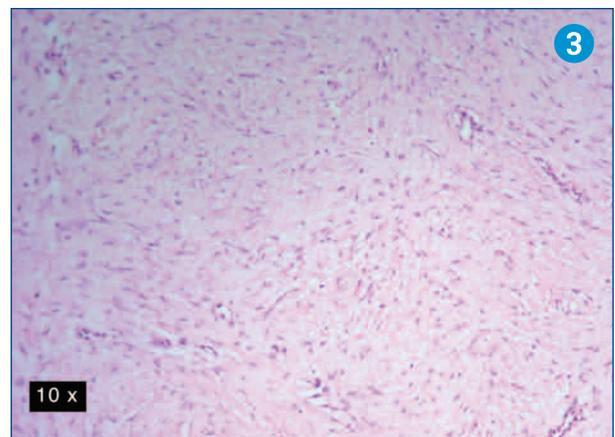
Se trata de paciente masculino de 16 años, quien consulta por presentar tumoración de crecimiento progresivo en dorso de pie izquierdo de 3 años de evolución, con intervención quirúrgica en 3 oportunidades. Antecedentes personales y familiares no contributorios. A la exploración física, tumoración ovalada, lobulada, con lóbulo central de mayor tamaño, limitado por depresión y piel en solapa, con ulceración superficial y resto de la superficie lisa, de 15 por 15 cm de diámetro, que ocupaba la casi totalidad del pie. (Foto 1) (Foto 2). No se palparon adenopatías regionales, por lo que se llegó a la impresión diagnóstica de inicio se trataba de un tumor de partes blandas en dorso de pie izquierdo.

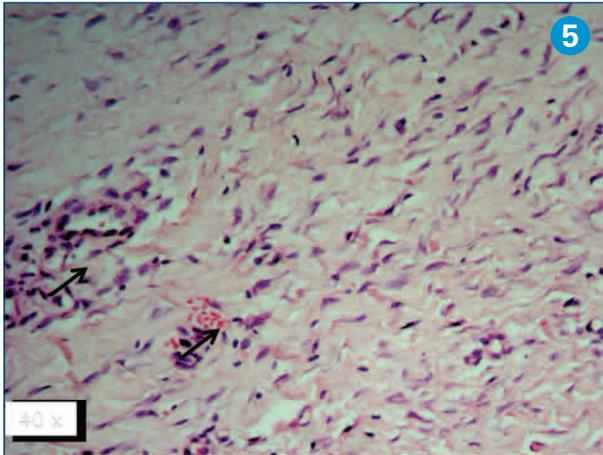
PARACLÍNICOS: Hematología completa: normal ; Química sanguínea: normal

HIV: negativo VDRL: negativo. Evaluado por infectología: cultivo de secreción de pie izquierdo: Pseudomona aeruginosa y Klebsiella pneumoniae: indican Ciprofloxacina BID por 10 días, con mejoría.

Biopsia H/E (#62883) mostró:

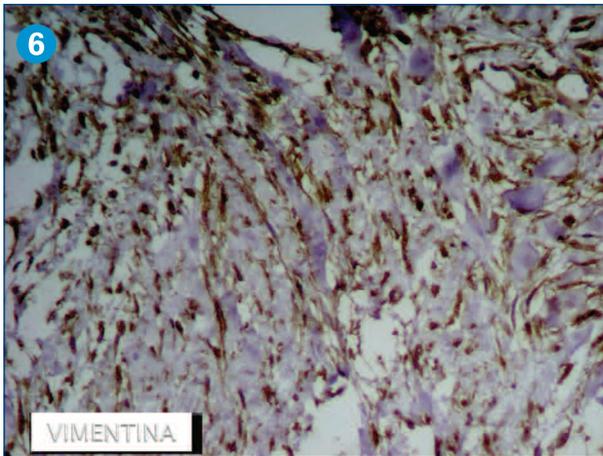
Con **10X**; proliferación de dermis y pániculo adiposo sustituidos por una proliferación de células fusiformes delgadas y monomorfas inmersas en un estroma de colágeno denso (Foto 3). Con **20X**; proliferación de células fusiformes, sin atipia celular, inmersas entre haces de colágeno denso (Foto 4). Con **40X**; áreas de microhemorragia e infiltrado linfocítico focal alrededor de algunos vasos (Foto 5).





INMUNOHISTOQUÍMICA:

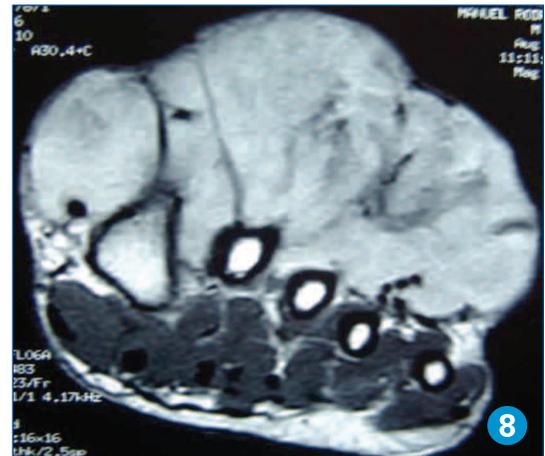
Vimentina : positivo (foto 6); CD34-Actina-Desmina:
Negativos ; PCNA: No concluyente.



Estudios de Imagen

Rx de tórax normal. Rx de pié izquierdo: aumento de volumen y densidad de partes blandas del antepié, sin imágenes líticas ni blásticas en estructuras del tarso y metatarso adyacentes (Foto 7). TAC de pié; en cortes coronales, se observó imagen con densidad de partes blandas, adyacentes a las estructuras de tarso y metatarso, sin comprometer estructuras óseas adyacentes (Foto 8). RMN de pié izquierdo: en secuencia t1 y corte sagital, la señal se comporta hiperintensa, sin comprometer el plano de clivaje con estructuras óseas adyacentes (Foto 9). Ecosonograma de partes blandas: masas sólidas con componente anecoico interno y aparente repercusión ósea de tarso izquierdo.

TAC de tórax, abdomen y pelvis; sin alteraciones.TAC de cuello: sin alteraciones. US Doppler de Msls: Patrón obstructivo leve a moderado de arterias tibial post y pedia izquierdas.



Se llega al diagnóstico definitivo de **tumor desmoide** en dorso de pié izquierdo Fue evaluado por diferentes servicios: Radioterapia, Traumatología y Cirugía: sugiriendo desarticulación de la garganta del pié izquierdo.

Cirugía dermatológica intenta realizar resección quirúrgica del tumor, la cual resultó infructuosa, debido al compromiso tendinoso existente. Recibió tratamiento a base de indometacina 45 días sin mejoría; Radioterapia externa, 6000 cGy con mejoría parcial (foto 10) y posteriormente se inicia administración de Interferón pegilado alfa 2b a dosis de 1,5 µg/Kg/semana,

vía subcutánea por 3 meses, con evolución satisfactoria, evidente mejoría y aplanamiento del tumor (foto 11) y a los 12 meses de tratamiento con interferon pegilado (foto 12).



Discusión

El tumor desmoide es una neoplasia fibrosa benigna, originada de las estructuras músculo-aponeuróticas. Aparece como un hipercrecimiento del tejido fibroso, duro, generalmente bien diferenciado e infiltrativo y se comporta localmente agresivo. El curso y la tendencia es a la recurrencia, haciendo el tratamiento de este tumor un desafío. La localización más frecuente es la pared abdominal (49%) seguida de localización extra-abdominal (43%) y mesentérica (8%). El diagnóstico diferencial debe realizarse con: leiomiomasarcoma, tumor maligno de la vaina de los nervios periféricos, fibrosarcoma, fasciitis nodular⁽⁴⁾. De acuerdo a la edad de aparición se clasifican en:

- Tumores juveniles:** principalmente de localización extra-abdominal con una predilección por el sexo femenino, menores de 15 años siendo la edad media más reportada de 4 a 5 años.
- Tumores en fase de fertilidad:** casi exclusivamente en la región abdominal en mujeres en edad media de la vida.
- Tumores de la menopausia:** situado mayoritariamente en el abdomen con una frecuencia igual entre los hombres y mujeres, durante o después de la menopausia.
- Tumores del período de la vejez:** de localización abdominal y extra-abdominal sin predominio por ningún sexo⁽⁴⁾.

Los marcadores inmunohistoquímicos como; vimentina, actina alfa del músculo liso, actina muscular y desmina son útiles para el diagnóstico.

En relación al tratamiento; la resección quirúrgica es posible en 2/3 de los casos, los márgenes positivos

después de la cirugía suponen un alto grado de recurrencia ⁽⁶⁾. La radioterapia está indicada cuando existen márgenes invadidos ó después de recaída ó tumores macroscópicos inoperables. Otras alternativas terapéuticas como AINES: Sulindac, e indometacina, así como quimioterapia semanal con vinblastina o vinorelbina y/o metotrexate y más reciente el interferón pegilado deben ser consideradas ⁽⁶⁾.

En relación al interferon pegilado que fue la alternativa utilizada, se sabe que la adherencia de las proteínas del interferón (IFN) a moléculas grandes e inertes de polietilenglicol (PEG) es conocida como pegilación, esto reduce la rapidez de absorción, disminuye la eliminación y proporciona una concentración sérica más alta y prolongada lo cual permite administrarla una vez por semana. Existen dos IFN pegilados comerciales: pegeinterferón alfa-2a y pegeinterferón alfa-2b. El último mencionado, posee un PEG tipo cadena recta de 12.000 daltones que prolonga el tiempo de vida media en el plasma de unas 2 a 3 horas hasta cerca de 30 a 54 horas; se elimina fundamentalmente vía renal mientras que el 2a lo hace a través del hígado ⁽⁸⁾. Favorece la respuesta LT-helper, aumenta la actividad citotóxica, mejora la actividad de las citoquinas, disminuye la fibrosis e inhibe TGF-B (factor de crecimiento tumoral) ⁽⁷⁾.

Nuestro paciente recibió tratamiento con AINE (indometacina) sin mejoría; por lo que se decidió iniciar radioterapia externa 6000 cGy con respuesta parcial y posteriormente, tratamiento con pegeinterferón alfa-2b durante 12 meses, con mejoría y aplanamiento del tumor. Sigue en observación porque a pesar de ser un padecimiento benigno, pone en riesgo una extremidad, y a la edad del paciente se debe seguir profundizando su estudio y alternativas terapéuticas para preservación de la misma y conservación de su calidad de vida.

Referencias Bibliográficas

1. Batsakis J, Raslan W. Pathology consultation extraabdominal desmoid fibromatosis. *Ann Otol Rhinol, Laryngol* 1994;103:331-4.
2. El-Sayed Y. Fibromatosis of the head and neck. *J Laryngol Otol* 1992;106:459-62.
3. Rock M, Pritchard D, Reiman H, et al. Extraabdominal desmoid, tumors. *J Bone Joint Surg Am* 1984; 66: 1.369-1.373.
4. Reitamo J, Scheinin T, Hayry P. The desmoid syndrome. *Am J Surg* 1986; 151: 2.
5. Rossi C., Foletto M. Limb sparing treatment for Soft Tissues Sarcomas: Influence of prognostic factors. *J. Surg. Oncol* 1996; 63:3-8
6. Fernberg J-O, Brosjo O, Larsson O, Derlund V, Strander H. Interferon-induced remission in aggressive fibromatosis of the lower extremity. *Acta Oncol* 1999;38:971-2.
7. Stengel G, Dieter M, Dörflinger M, Thomas A, Böhm M. Treatment of extra-abdominal aggressive fibromatosis with pegylated interferon. *J Am Acad Dermatol* 2008;59:S7-9.
8. Hyden FG. Antivíricos. En: Goodman & Gilman. Las bases farmacológicas de la terapéutica. Undécima edición. McGraw-Hill Interamericana, Madrid (España) 2006; 1261-65.

Colega Dermatólogo:

La Revista Dermatología Venezolana representa el medio donde podemos compartir nuestras experiencias profesionales con el resto de la comunidad científica.

Por ello, te invitamos a participar a participar enviándonos tus trabajos, libres o de revisión, comunicaciones breves o cualquier material que consideres útil para la comunidad dermatológica... **¡contamos con tu apoyo!**

Más información en la página 2, también puedes entrar en

www.svdcd.org.ve

o envíanos tus trabajos o comentarios a la dirección de correo electrónico **editor.revista@gmail.com**