

Fibroma Desmoplástico en un niño de 10 años Diagnosticado por Inmunohistoquímica.

Dr. José Campagnaro; Dra. Nelsy González; Dr. Luis Cerrada

Laboratorio de Investigación en Cirugía Ortopédica y Traumatología LICOT -ULA. Mérida – Venezuela -
XIII Congreso Nacional “Dr. Asdrúbal Moya Castillo” Maturín, 05 Al 09/09/05. Primer Premio.

INTRODUCCIÓN

El fibroma desmoplástico es un tumor extremadamente raro descrito en menos del 0,1% de todos los tumores óseos primarios y, aunque benigno, es una neoplasia de comportamiento local agresivo. Su localización más frecuente es la mandíbula, pelvis y fémur. Se presenta más a menudo en las tres primeras décadas de la vida, ocurre por igual en ambos sexos. Los hallazgos clínicos incluyen el dolor característico y la presencia de tumoración de crecimiento lento. El diagnóstico radiológico del fibroma desmoplástico es difícil; se observa como una lesión osteolítica de márgenes bien definidos, central o excéntrica que da la apariencia de “burbujas de jabón” y su ubicación predominante en los huesos largos es metafisodiafisaria. La evaluación histológica de igual manera no es fácil, observándose bultos entrelazados de colágeno denso con baja celularidad (fibroblastos) que no presentan atipia y los núcleos son ovoides o largos (1). Debido a esto amerita estudios especiales en algunos casos. El tratamiento se basa en la resección quirúrgica marginal o ampliada de la lesión para evitar la recidiva (2). El diagnóstico diferencial lo hace con el fibrosarcoma de bajo grado, la displasia fibrosa, el tumor de células gigantes, el quiste óseo aneurismático, el osteosarcoma central de bajo grado y el osteosarcoma bien diferenciado, entre otros (4). Se reporta caso de fibroma desmoplástico en el tercio distal del cúbito y radio derecho en un escolar de 10 años de edad quien consultó por presentar dolor de fuerte intensidad y limitación funcional; evidenciándose tumoración de 3 x 3 cm de diámetro, de consistencia dura, adherida a planos profundos en el dorso del

antebrazo distal el cual tenía un crecimiento de 1 año de evolución. No presentaba antecedentes familiares ni personales de importancia. En la Rx y TAC se observa la lesión a nivel diafisometafisario distal del cúbito y radio con las características típicas mencionadas (*Figura 1, 2 y 3*). En la RM se describe señal de intensidad disminuida en T1 y T2 en la región media y distal en el cúbito con compromiso cortical y medular (*Figura 4 y 5*). Los resultados de laboratorio reportaron fosfatasas alcalinas elevadas (480 IU/L), resto dentro de lo normal. De igual manera la TAC de tórax no reportó ningún hallazgo anormal. Se trató con resección marginal ósea respetando la epífisis distal del cúbito, semejante a la técnica descrita por Sauvé-Kapandji (3); y curetaje de la región metafisaria del radio con fenolización local (*Figura 6, 7 y 8*). La biopsia fue estudiada por 2 anatomopatólogos diferentes, uno de ellos con descripción inmunohistoquímica de fibrosarcoma de bajo grado con los marcadores de proteína S 100, EMA, Actina, CD34 y Vimentina. Estos resultados no fueron concluyentes y se requirió un nuevo análisis por inmunohistoquímica en la Universidad de Yale (U.S.A) con la adición de la tinción para Actina músculo específica y Actina músculo liso las cuales fueron positivas por lo que se diagnosticó Fibromatosis de tipo desmoide (*Figura 9*). La evolución clínica y radiológica a los 7 meses de seguimiento ha sido satisfactoria sin dolor residual ni recidiva tumoral (*Figura 10 y 11*). Como lo describen los escasos reportes y estudios de esta neoplasia primaria benigna ósea, el caso reportado ameritó un exhaustivo estudio clínico radiológico para su diagnóstico presuntivo y adecuado manejo, corroborado por los estudios inmunológicos de la biopsia escisional.

REFERENCIAS

1. Menendez L, et al. Musculoskeletal Tumors. American Academy of Orthopaedic Surgeons. 14: 123-125, 2001.
2. Nishida J. et al. Desmoplastic Fibroma, Clin Orthop, 320: 142-148., Nov., 1995.
3. De Sanders R. Frederick H. Hontas R. J Hand Surg 16A: 1125, 1991.
4. Huvos A. Bone Tumors: Diagnosis, Treatment and Prognosis, W.B. Saunders, Co., 1991.



Figura 1. Rx A - P y lateral de muñeca derecho. 4 meses de evolución.



Figura 2. Rx A - P de muñeca derecha. 1 año de evolución

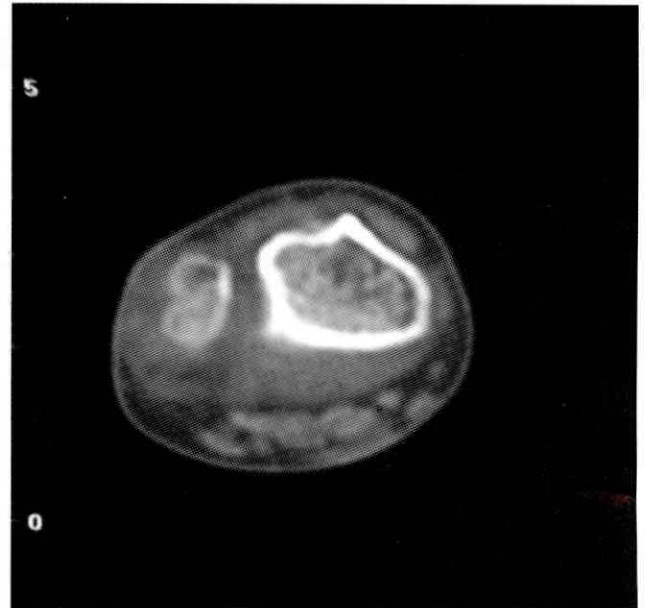


Figura 3. TAC preoperatoria

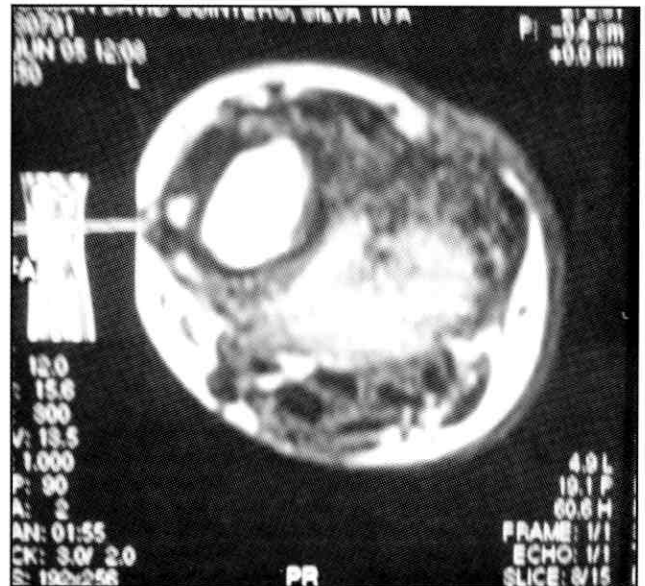


Figura 4. RMN de muñeca derecha, secuencia T1. Preoperatorio



Figura 5. RMN de muñeca derecha, corte coronal, secuencia T1. Preoperatorio

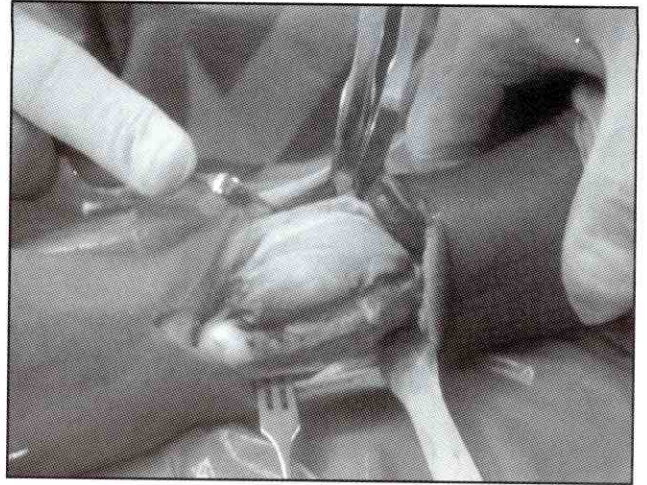


Figura 6. Transoperatorio



Figura 7. Pieza quirúrgica macroscópica

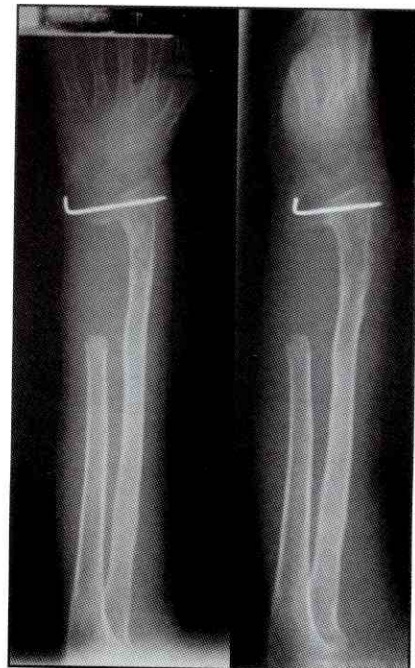


Figura 8. Postoperatorio inmediato

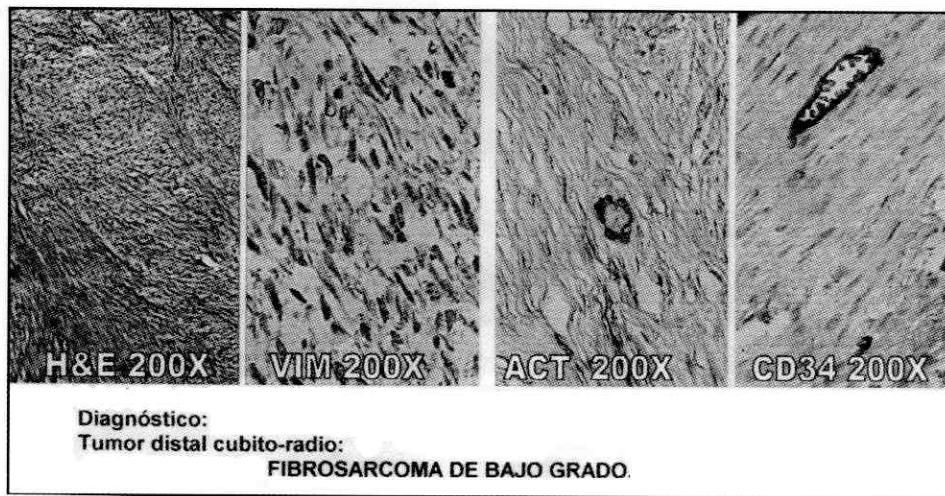


Figura 9. Descripción inmunohistoquímica



Figura 10. Postoperatorio 7 meses de evolución.

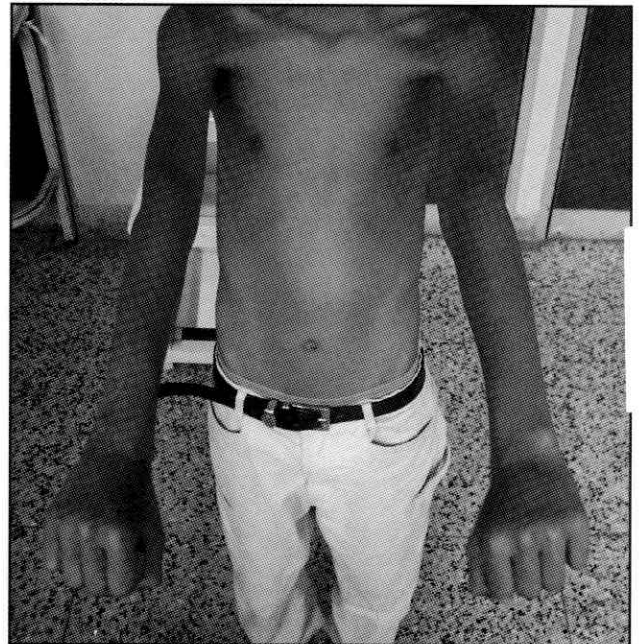


Figura 11. Postoperatorio 7 meses de evolución.