

## Fibromas desmoides abdominales y extraabdominales

Dr. JUAN F. CASSINELLI

En una publicación relativamente reciente, Hunt, Morgan y Ackerman se ocupan de la conducta quirúrgica frente a los desmoides extraabdominales, y comienzan expresando: "Nos ha inquietado la elevada frecuencia con que estas lesiones recidivan localmente; por eso, hemos emprendido este estudio para definir los principios quirúrgicos fundamentales requeridos para una adecuada exéresis". Y agregan que "la exacta nosología de los desmoides queda aún por establecer". Verdaderamente, en estas frases se resume casi todo el problema de los desmoides: incertidumbre sobre su naturaleza, y sobre la adecuada conducta para tratarlos eficazmente, sobre todo cuando recidivan.

Ellos forman parte de una numerosa colección de crecimientos conjuntivos que se han descrito en las partes blandas de los miembros, tronco y cabeza. Eliminando las formas definitivamente sarcomatosas por su morfología, queda un extenso grupo de neoformaciones de estructura más bien sencilla, que no es suficientemente característica como para distinguir cuáles son simplemente proliferaciones inflamatorias cicatrizales, cuáles son hiperplasias, y cuándo ya constituyen verdaderos tumores.

Como son crecimientos no encapsulados, y por el contrario todos muestran más o menos claramente desarrollo infiltrante, y a veces tienen el atipismo celular de los sarcomas, resulta difícil establecer su pronóstico en la primera observación.

Pueden aparecer en cualquier edad y en múltiples localizaciones, únicas o múltiples. La especialización en Medicina ha favorecido —dicè Stout— que distintos grupos de observadores hayan creado diversas entidades anatomoclínicas, originando una confusa terminología de la que no es responsable el patólogo, y que impide considerarlas en conjunto, para tratar de vincularlas nosológicamente, y desde el punto de vista pronóstico.

Habiéndonos ocupado del tema en ocasiones anteriores, las habíamos reunido en este cuadro\* con la única orientación taxonómica de su sitio de origen, empleando las designaciones con que han sido descritas en múltiples publicaciones, y con la única finalidad de ordenarlas en una vista de conjunto que permita entenderlas colectivamente vinculadas. De ellas, nos vamos a referir exclusivamente a las fibromatosis desmoides musculoponeuróticas, cualquiera sea el territorio inicial.

*Fibromas desmoides* (fibromatosis desmoides, fibromatosis infiltrantes, desmoides, desmomas).— Son proliferaciones conjuntivas fibrosas de apariencia más o menos definitivamente tumoriforme, que se inician y extienden en las estructuras musculoponeuróticas de diferentes sitios del cuerpo, de crecimiento lento y progresivo, que infiltran paulatinamente los músculos, las fascias y el tejido céluloadiposo circundante, y que histológicamente están formadas por un tejido conjuntivo de moderada densidad celular. La etiología es aún incierta. La patogenia supone, entre otras hipótesis, el aprovechamiento de una peculiar diátesis fibroplástica. Y de esto se deduce que la naturaleza hiperplásica o neoplásica, todavía no es unánimemente comprendida.

El rasgo clínico esencial, es su predisposición a recidivar después de la exéresis quirúrgica que pretendió ser conservadora, fuera por la histología de la neoformación, o por la ubicación, o por la edad del paciente cuando se trata de niños o jóvenes. Las recidivas se suceden más bien en cortos plazos, si el tratamiento de ellas persiste en el conservadurismo de la primera operación porque la histología muestra tejidos de apariencia benigna. En estas condiciones, se desarrolla una progresiva malignidad clínica, consistente en la imposi-

\* El cuadro no se publica por razones de espacio.

bilidad de reparar la exéresis cada vez más mutilante a que obliga la reaparición de la lesión, y en el compromiso de las vísceras y de los elementos vásculonerviosos importantes de la región, que son afectados no por infiltración, sino por compresiones, desviaciones y retracciones que invalidan sus respectivas funciones, y de las que no se les puede ya desembarazar quirúrgicamente.

Refiriéndonos siempre a los desmoides musculoaponeuróticos, parece definitivamente establecido ahora, que en ningún momento de su evolución adquieren propiedad metastasiante, un hecho fundamental para establecer su grado de malignidad exclusivamente local, recidivante; esta carencia de potencial para diseminarse por vía linfática o sanguínea, aun en sucesivas recidivas, es la base de la conducta quirúrgica relativamente conservadora, en el sentido de una amplia exéresis territorial musculoaponeurótica, pero conservando la función de la región.

Es preciso enfatizar que estas consideraciones sobre la biología de los desmoides y las bases que ellas constituyen para el tratamiento, se refieren sólo a los de origen musculoaponeurótico; y ello es así, porque si la experiencia clínica es demostrativa en ese sentido en dichas localizaciones, hay otras fibromatosis, en otros sitios, que aunque de similar o parecida histología, pueden complicar su evolución con metástasis, casi siempre manifestadas luego de una o varias recidivas; estas evoluciones de tipo sarcomatoso se citan esporádicamente en la bibliografía (Collins y Anspach, Prior y Sisson); pero eran fibromatosis puramente aponeuróticas, o dermohipodérmicas, y no infiltraban el músculo, como es la característica de los desmoides.

Otras veces, los datos clínicos y de ubicación del proceso permitirían sospechar que se trataba de fibrosarcomas mal interpretados.

*Frecuencia.*— Los trabajos de conjunto de los últimos años, confirman su poca frecuencia. Prácticamente, de aquellos parece deducirse la conclusión de que los centros quirúrgicos importantes tienen oportunidad de tratar dos y quizás tres casos de desmoides por año, más frecuentes en la pared abdominal.

*Sexo.*— Es evidente el predominio de estas neoformaciones en la mujer, mucho más ostensible en la localización abdominal; incluso en niños, los desmoides abdominales son más frecuentes en el sexo femenino.

*Edad.*— Puede ocurrir en cualquier edad; pero cuando se trata de desmoides abdominales en mujeres, la edad oscila entre 20 y 40 años, es decir, las décadas de plena actividad genital.

*Etiología. Patogenia.*— La frecuencia de desmoides en mujeres durante el período de vida genital activa, y con antecedentes inmediatos de gestaciones, sugiere una vinculación nosogénica, sea de índole hormonal o traumática. Los factores hormonales (hormonas ováricas, gonadotrofinas; una teoría entusiastamente sugerida por Gestchickter y Lewis), no explican los casos en mujeres nuligestas, en varones y en niños.

El traumatismo es una hipótesis etiológica más sugestiva (desgarros parietoabdominales gestativos, golpes, inyecciones, heridas operatorias, fracturas vecinas, etc.). Actuaría como factor desencadenante del tumor, mediante el proceso de reparación y organización de la herida muscular y el hematoma. Pero como estos traumatismos son hechos triviales y frecuentes en la vida de las personas y los desmoides son raros (como las mujeres embarazadas que hacen desmoides son una ínfima minoría, como los desmoides son excepcionales en las heridas operatorias en cualquier sitio que ocurran), resulta que debe haber algo más que influya o que aproveche, del crecimiento fibroplástico reparativo para transformarlo en un tumor desmoide. Y ello sería una predisposición individual constitucional, diatésica, adquirida o quizás heredada, que favorecería el crecimiento hiperplástico-neoplástico.

*Hipótesis nosogénica de los fibromas desmoides.*— Existiría una predisposición individual fibrogénica (más exactamente, desmofibroplástica) que se manifestaría sobre una lesión productiva de reparación o de organización inflamatoria, provocando el crecimiento excesivo, progresivo e infiltrante del tejido fibroso proliferado, que constituye una masa tumoriforme local.

A su vez, esta reacción fibroplástica patológica, exagerada, sería capaz de excitar o inducir el crecimiento fibromatoso del tejido conjuntivo de la vecindad, que no estaba comprometido inicialmente. Esto explicaría la difusión periférica de la fibromatosis, desbordando los límites del tumor primero formado.

El estímulo que representa el proceso de curación después de la exéresis del tumor, agravaría la excitación fibrogénica del territorio musculoaponeurótico inicialmente afectado (una suposición), y de los restos del tumor inadvertidamente dejados por el cirujano en los extremos del músculo seccionado (un hecho histológicamente comprobado); una u otra, o las dos juntas, serían las causas de las recidivas.

Así se prolongaría el ciclo de proliferaciones fibromatosas recidivantes. La experiencia recogida en la literatura, permite razonablemente descartar que esta sucesión lesional adquiriera en algún momento propiedad maligna metastasiante. Por el contrario, se comprobó muchas veces que la enfermedad puede agotarse por la paulatina desaparición quirúrgica del territorio predispuesto a la fibromatosis.

Esta concepción de la patogenia de los fibromas desmoides tiene una implicancia terapéutica importante: desde la primera intervención debe intentarse eliminar ampliamente el territorio propenso a la fibromatosis, y cuando se trata de recidivas, en opinión de Booher y Pack, el criterio quirúrgico debe despreocuparse del problema inmediato del cierre de la zona. Cuando por circunstancias especiales (ciertas localizaciones del tumor, juventud del enfermo, etc.) se intente deliberadamente una exéresis económica, debe planearse con anticipación —como lo dicen Prior y Sisson refiriéndose a otras clases de fibromatosis agresivas— que podrá hacerse quirúrgicamente sobre la eventual recidiva.

*Anatomía patológica.*— *Macroscópicamente*, son masas de tejido fibroso duro, cuyas dimensiones habitualmente oscilan entre 6 y 12 cm., citándose formas extremas de 1 ½ cm. apenas, o de 17 kg. (Rokitansky). Frecuentemente son alargadas en el sentido del eje mayor del músculo que las contiene. Aunque la palpación puede sugerir una delimitación bien cir-

cunscripta, la observación demuestra que la periferia está irregularizada por infiltración limitada en el tejido muscular, aponeurótico o adiposo subcutáneo. Son muy resistentes al corte, y las superficies obtenidas muestran una peculiar estructura fasciculada y entrecruzada, de haces de brillo tendíneo; a veces, quizás por las condiciones mecánicas de su permanencia intramuscular, son más elásticos, formados por tejidos más húmedos y edematosos que se hernian en las superficies de sección. Las formas voluminosas pueden evadirse del territorio muscular original, y comprometer músculos vecinos. Pueden adherir al periostio de los huesos vecinos, y excepcionalmente se han citado infiltraciones en la corteza ósea, y en las cubiertas articulares. Pueden aprisionar los elementos vusculonerviosos de tránsito, pero no se ha demostrado que infiltren las paredes vasculares ni los troncos nerviosos.

*Microscópicamente* están formados por tejido conjuntivo fibroso de aspecto adulto, de poca densidad celular y con abundante colágeno intersticial; el tejido se dispone en anchas bandas de curso ondulado; los fibrocitos son de núcleos generalmente estrechos y alargados, y raramente muestran mitosis; no forman haces entrecruzados o emergentes de centros nodales, como es característico de los fibrosarcomas; a veces se disponen desordenadamente, como en las cicatrices hipertróficas, o en las proliferaciones inflamatorias triviales.

Son rasgos característicos: 1) la infiltración hacia el músculo, cuyas fibras van quedando individualmente dispersas y alteradas en la zona limítrofe de invasión; 2) la infiltración continua y discontinua (focos satélites de crecimiento?) hacia las fascias y aponeurosis circundantes; 3) la progresiva infiltración del tejido céluloadiposo subcutáneo, más aparente en las recidivas.

Eventualmente existen focos infiltrativos linfoides, y muy excepcionalmente depósitos de hemosiderina.

Todos estos caracteres macro y microscópicos reunidos, permiten una mejor diferenciación con los fibromas y con los fibrosarcomas de potencial metastasiante —aunque hay formas limítrofes de arbitraria distinción—. Los fibromas (referidos mejor a las localizaciones cutáneas, viscerales y mesentéricas), son circunscriptos y

aunque no definitivamente encapsulados, carecen de infiltración en la vecindad.

Los fibrosarcomas potencialmente metastasiantes (el verdadero tumor fibroblástico maligno), tienen una configuración más nodular, única o conglomerada (en las recidivas), son de aspecto más carnoso y de consistencia más blanda, de estructura más homogénea en las secciones; son hiper celulares, con atipismo nuclear y frecuentes mitosis atípicas. El crecimiento invasor periférico podríamos definirlo como "infiltrativo expansivo", para distinguirlo de la infiltración difusa, extensiva de los desmoides.

*Caracteres de la recidiva de los desmoides.*— La recidiva generalmente se manifiesta entre seis meses y un año, a veces antes, mientras que el sarcoma fibroblástico de partes blandas es de reproducción más lenta. La recidiva del desmoide demuestra una evolución más fibroesclerosa, y a veces ha sido informada histológicamente como tejido escleroso cicatrizal —en vez, el sarcoma demuestra mayor celularidad y polimorfismo celular en las reproducciones locales—. El desmoide recidivado mantiene y exagera la apariencia infiltrante, en tanto que el sarcoma se reproduce en forma multinodular y conglomerada. Stout, que prefiere colocar los tumores desmoides en el grupo de los fibrosarcomas bien diferenciados, no metastasiantes, señala que la experiencia demuestra que ellos recidivan en el 40%, y que son capaces de provocar la muerte del portador en el 4% por recidivas quirúrgicamente incontrolables. En vez, los fibrosarcomas poco diferenciados, potencialmente metastasiantes, recidivan en 75% de los casos, originan metástasis en el 25%, y causan la muerte en el 50%.

*Valor del diagnóstico anatómico de fibroma desmoide.*— Tiene importancia en la identificación del tumor primitivo y de sus recidivas. Si en el primer caso puede tener relativo valor, porque —como dice Gonatas— sea un desmoide o un fibrosarcoma, en ambas situaciones el cirujano debe encarar una amplia exéresis, en caso de recidiva toma más importancia, porque un desmoide admite el tratamiento conservador del miembro, por ejemplo, mientras que un diagnóstico de fibrosarcoma puede inclinar a una conducta más radical, mutilante de la función.

El cometido del patólogo se realiza en dos instancias: el diagnóstico preoperatorio y el examen de la pieza operatoria.

El diagnóstico preoperatorio debe realizarse por biopsia quirúrgica. La biopsia por punción con trocar no es aconsejable, porque es incapaz de extraer una satisfactoria extensión del margen tumoral que demuestre la infiltración hacia el músculo y la presencia de fibras musculares englobadas en la periferia tumoral. La punción citológica (citodiagnóstico) está obviamente descartada en un tumor caracterizado por la dureza y la paucicelularidad.

La biopsia quirúrgica (que el cirujano debe practicar correctamente, tomándola en el borde de infiltración hacia el músculo), puede ser diferida o extemporánea. En este último procedimiento debe contemplarse el riesgo de sobreestimar la densidad celular, en un corte por congelación poco favorable, inclinando al diagnóstico de fibrosarcoma.

En el examen de la pieza operatoria, el patólogo debe insistir en la búsqueda de restos de actividad fibroplástica dentro de los cabos musculares, para prevenir al cirujano la recidiva, o sugerir una reintervención inmediata, complementaria, evitando la recidiva. Parece que es mejor proceder así, y no esperar la recidiva para tratarla, porque es equivocada la creencia de Gonatas de que nadie muere de un desmoide; las recidivas pueden constituir una malignidad clínica local incontrolable por medios quirúrgicos u otros, provocando la muerte del paciente, como lo cita la literatura de los desmoides de la pared abdominal, de la pared torácica y de los músculos del cuello.

Creemos conveniente que el patólogo identifique exactamente la naturaleza del tumor y su condición recidivante, evitando la designación ambigua de "fibrosarcoma de baja malignidad"; porque el clínico puede creer que se trata de un sarcoma fibroblástico diferente de los más anaplásicos sólo por su menor capacidad recidivante y metastasiente, cuando en realidad se trata de un tumor que por motivos aún no claramente establecidos, sólo tiene una cualidad maligna: la de recidivar. Es decir, que no se trata de un grado menor de malignidad, sino de una clase particular de malignidad.