

## Aspectos clínicos y terapéuticos

Dr. ALBERTO R. AGUIAR

Poco de característico presentan del punto de vista clínico este tipo tan particular de lesiones, cuya ubicación nosológica y patología acaban de ser expuestas.

Corresponde señalar en primer término que es justamente con la base de los conocimientos de la patología de estos tumores que deben extraerse algunas consideraciones, tanto clínicas como terapéuticas, ya que ha sido justamente el mejor conocimiento de dichos aspectos lo que ha permitido un diagnóstico y un tratamiento más racional de los fibromas desmoides.

Su frecuencia global es baja y citaremos al respecto una sola estadística, la de Pack y Ehrlich, quienes en el curso de veintiséis años y sobre un total de 242 tumores benignos de la pared abdominal, reúnen 17 casos de tumores desmoides, lo que hace un total del 7% entre el conjunto de tumores parietales benignos.

En nuestro medio no existe ninguna publicación sobre el tema, como tampoco ninguna casuística conocida. En colaboración con los Dres. Cassinelli y Mendoza hemos reunido un total de 14 observaciones debidamente documentadas y controladas en su evolución, que se han hecho a partir del año 1953 en que el Dr. Cassinelli diagnostica el primero de estos casos. Este número de observaciones resulta significativo, sobre todo si se le compara con estadísticas de otros centros, donde el número de casos no es mucho mayor.

El hecho de que no conozcamos otros casos no nos inclina a pensar de que no existan, sino más bien a que ellos deben haber sido rotulados o clasificados de otra manera, apareciendo probablemente incluidos dentro de los fibrosarcomas de baja malignidad.

El hecho de que su patogenia y significación pronóstica, sean inciertas, con problemas terapéuticos que aún hoy no aparecen totalmente resueltos, unido ello a que este conjunto de casos recopilados ha podi-

do ser seguido en su evolución durante un plazo prudencial, permitiendo un análisis de conductas y resultados, son elementos que nos han decidido a hacer una presentación de conjunto dándole un verdadero estado público al tema de los fibromas desmoides.

*Edad y sexo.*— Pueden verse a cualquier edad, pero por debajo de los 15 años son de observación infrecuente, y predomina la localización extraabdominal.

El máximo de frecuencia es entre los 20 y los 35 años, sobre todo en mujeres, ya que existe un gran predominio del sexo femenino (señalado entre el 80 y el 96% según las estadísticas) y particularmente importante para los de localización abdominal, que son excepcionales en el hombre.

*Sintomatología.*— Decíamos al principio que poco tienen de característico del punto de vista clínico estos tumores. Quizá lo más importante que pueda decirse en aras de un diagnóstico de fibroma desmoide, es que debe pensarse en ellos. Y debe pensarse en ellos frente a todo tumor o tumoración de la pared abdominal, particularmente en una mujer en edad genital activa, con embarazos, operación u otro traumatismo anterior sobre dicha pared. Gontas (1961) dice que el diagnóstico debe plantearse frente a cualquier tumor duro, no doloroso, dentro o cerca de una masa grande de músculo esquelético, valiéndose este concepto naturalmente también para los desmoides extraabdominales.

La masa tumoral puede presentar a veces dolor, sobre todo en relación o coincidiendo con los períodos menstruales, hecho señalado por todos los autores y que observamos en uno de los tres casos clínicos vistos por nosotros.

El diagnóstico clínico diferencial con el fibrosarcoma es muy difícil o imposible. Pueden ayudar, y en favor del desmoide,

el lento crecimiento y la ausencia de invasión de las estructuras óseas subyacentes.

El diagnóstico con las fibromatosis cutáneas y subcutáneas (del tipo del queloide, dermatofibroma, etc.) puede hacerse con cierta facilidad con la comprobación de la indemnidad de la piel y/o del tejido celular subcutáneo (de este último, por lo menos en su mayor parte) en el caso de los desmoides.

Se señalan en la literatura casos de confusión con tumores intraabdominales, en particular con tumoraciones pelvianas, uterinas (miomatosis, por ejemplo) o tumores de ovario, cosa que ha sucedido también en nuestra serie. En este sentido, y aparte de los signos semiológicos clásicamente conocidos de las tumoraciones parietales del abdomen anterior, cabría agregar la importancia del examen genital con palpación bimanual, como lo señalan Pegullo y Ferrand. En algunos casos la distinción puede ser difícil clínicamente.

El diagnóstico de certeza sólo se puede obtener mediante el examen histológico y dentro de éste, en especial por la biopsia quirúrgica.

Ya han sido expuestas las limitaciones naturales que tienen en estos casos la punción citológica y aun la punción con trocar.

La biopsia quirúrgica, en cambio, puede reunir todos los elementos que se necesitan para ese diagnóstico, pero es indudable que corresponde al clínico una buena parte de responsabilidad en el éxito de la misma. Es en efecto, en primer término, muy importante advertir al patólogo sobre los caracteres clínicos, evolutivos y aun topográficos (dentro de los planos parietales) de la lesión. Y en segundo lugar, es fundamental que esa biopsia sea correctamente ubicada. El sitio de la toma del fragmento biopsico es el borde de la lesión, de tal modo que se comprenda en el mismo la zona transicional o de invasión del tumor en el músculo vecino. Es precisamente esa zona la que contiene los elementos que permitirán hacer un diagnóstico puede decirse que seguro, de naturaleza y tipo de tumor.

Esta biopsia puede ser extemporánea, aunque hay que señalar que con este tipo de material surgen dificultades diagnósticas que ya han sido señaladas, en especial la diferenciación con el fibrosarcoma. Claro que en último término la terapéutica de ambas lesiones se hará siguiendo directivas

en general muy similares, con lo que tal diferenciación en pleno acto quirúrgico puede no ser de tan fundamental importancia.

## TRATAMIENTO

Corresponde analizarlo en dos circunstancias diferentes:

- el tratamiento del tumor inicial, y
- el tratamiento de las recidivas.

*Tratamiento del tumor inicial.*—El tratamiento fundamental es la cirugía, que deberá realizar la exéresis amplia y completa de la lesión. Resecar ampliamente y comprender en esa resección la totalidad del tumor, son las dos directivas básicas que pueden establecerse para el tratamiento y que se fundan en hechos de patología cada vez mejor conocidos y que acaban de ser expuestos.

Estos principios adquieren especial significación para el caso de los tumores a localización abdominal donde el cumplimiento de los mismos puede plantear problemas serios de reaparición parietal.

La exéresis, en lo que se refiere a su extensión, deberá hacerse sin tener en cuenta esos problemas y teniendo en cuenta como únicas directivas las impuestas por el cumplimiento de los principios anteriormente enunciados. Surge acá muchas veces la conveniencia de que actúen dos equipos quirúrgicos: resecaando el primero sin las limitaciones que puedan imponer problemas de cierre, y reparando el segundo.

Por otra parte hay que señalar la gran importancia que adquiere el primer tratamiento. Si se le realiza bien, resecaando *todo* lo que sea necesario al caso, se evitarán muchas veces mutilaciones mayores que pueden ser impuestas luego para tratar una recidiva.

Prior y Sisson señalan que cuando el cirujano hace cirugía conservadora debe pensar si podrá tratar luego una eventual recidiva, de lo contrario deberá hacer cirugía radical de entrada.

En las localizaciones abdominales la lesión se encuentra en el plano musculoponeurótico, sea de los músculos anchos o bien del recto anterior del abdomen. El primitivo origen en uno de estos sectores

no invalida la posibilidad de invasión secundaria, evolutiva, del otro, hecho primero e importante a tener en cuenta.

La piel, fuera de la resección de la cicatriz en aquellos casos desarrollados sobre una operación anterior, puede ser en general conservada sin problemas. Otro tanto puede decirse del tejido celular subcutáneo, que fuera de algún sector central sobre el tumor, aparece en general libre y factible de ser conservado.

En el tejido muscular la exéresis deberá comprender ampliamente la lesión. ¿Cuánto debe researse de músculo?

Hunt, Morgan y Ackerman, en su completo trabajo de 1959, señalan las siguientes directivas generales para esa exéresis:

—En los de localización abdominal, en tumores pequeños, no mayores de 3 cm. de diámetro, la exéresis deberá pasar a 2 cm. del borde aparente del tumor en el sentido transversal y a 4 cm. de ese borde en el sentido vertical. Estos márgenes permiten una resección seguramente completa, explicándose la mayor extensión en el sentido vertical por la mayor dificultad que se encuentra para delimitar el borde del tumor, en el sentido de las fibras musculares.

—En tumores mayores de 3 cm., siempre según Hunt y colab., deberá practicarse la exéresis de *toda* la porción contráctil del músculo, junto con las fascias subyacentes. Para el caso de localización en el recto anterior del abdomen este precepto puede cumplirse con la exéresis de toda la metámera o de las metámeras si es más de una, que estén comprometidas por el tumor.

Cuando existe invasión del peritoneo o simple adherencia del mismo al proceso, deberá researse toda la parte de serosa que aparezca comprometida.

Cuando existe invasión intraperitoneal, ésta se hace de una manera muy particular, envolviendo las estructuras viscerales, ahogándolas en medio de la proliferación fibrosa, pero sin que exista una verdadera invasión de las vísceras en sentido tumoral, sin infiltrarlas. Esa invasión se haría siguiendo el tejido celular subperitoneal y cuando ocurre puede llegar a hacer totalmente incontrolable a la lesión.

Pack y Ehrlich señalan que en un 41% de los casos de desmoides existe una adherencia a las estructuras óseas de la región, en particular a la E. I. A. S. en el caso de tumores de la pared abdominal inferior.

Eso obliga al cirujano, cuando existe dicha adherencia, que por otra parte nunca es invasión tumoral, a hacer resección del periostio de dicha zona, o aún, como lo señala y enfatiza Ackerman, la resección de la cortical subyacente.

—Finalmente, para el caso de tumores desmoides de localización extraabdominal, señalan Hunt y colab. que el tratamiento quirúrgico deberá comprender siempre, e independientemente de su tamaño, la totalidad de la parte contráctil del músculo, es decir, la resección de todo el músculo involucrado.

Terminada la exéresis de la lesión, recién deberá comenzarse con el planteo de la reparación parietal. Puede plantear problemas graves y complejos. Merecen por su importancia un capítulo aparte y él será tratado a continuación por el Dr. Varela Soto.

*Tratamiento de las recidivas.*— En las recidivas, de elevado porcentaje y que plantean problemas terapéuticos en general más graves que el tumor inicial, señala Ackerman como directiva fundamental, que la lesión deberá ser reseada en forma amplia, radical, independientemente de su tamaño y cumpliendo las directivas señaladas para los tumores de tamaño grande (mayor de 3 cm.).

*Radioterapia.*— A pesar de que la mayoría de los autores niega una eficaz acción de la radioterapia en el tratamiento de estos tumores, ha sido usada en algunos casos y se señala incluso algún caso exitoso con su uso. En general se recomiendan dosis altas, discutiéndose si la acción sería realmente directa sobre el tumor o si, por el contrario, se haría por intermedio de una acción hormonal asociada, ya que en dichos casos exitosos (observados en mujeres y con tumores abdominales) se produjo desaparición concomitante de la menstruación por castración actínica.

La opinión dominante acerca de la radioterapia es la de que su uso debe reservarse para algunos casos especiales, bien como complemento de la cirugía, o bien para casos incontrolables por la terapéutica quirúrgica dada su extensión, o para el caso de tumores recidivados, luego de su exéresis correcta, y haciéndola siempre a dosis altas.

## Resumen de los trabajos sobre "Fibromas desmoides"

Los autores actualizan las particularidades anatomoclínicas, evolutivas y de tratamiento de los fibromas desmoides abdominales y extraabdominales, considerados como una forma peculiar de proliferaciones conjuntivas fibromatosas, de significado nosológico aún discutido (fibromatosis cicatrizales, o neoplasmas conjuntivos de bajo grado de malignidad).

Se insiste en su naturaleza esencialmente recidivante, que define una malignidad

sin potencial metastasizante, explicable por una predisposición fibrogénica territorial, y que constituye el fundamento anatómico de las tácticas quirúrgicas utilizadas de acuerdo al volumen y localización de estas neoformaciones, primitivas o recidivadas.

Se contribuye con la descripción anatomoclínica y evolutiva de siete observaciones de desmoides de la pared abdominal, y de siete observaciones de desmoides extraabdominales.

### Bibliografía de los trabajos sobre "Fibromas desmoides"

1. Booher, R. J. and Pack, G. T.: Desmomas of abdominal wall in children. *Cancer*, 4: 1052, 1951.
2. Cassinelli, J. F.: *Proliferaciones conjuntivas fibromatosas de significación y pronóstico incierto*. Publicaciones de la Clínica Quirúrgica "B", Hosp. de Clínicas "Dr. Manuel Quintela", 1959.
3. Cassinelli, J. F. y Aguiar, A. R.: *Fibromas desmoides abdominales (7 obs.)*. Comunicación Soc. Anat. Pat. de Montevideo, sesión del 26 de setiembre de 1962.
4. Cassinelli, J. F. y Mendoza, D.: *Fibromas desmoides extraabdominales (7 obs.)*. Comunic. Soc. Anat. Pat. de Montevideo, sesión del 26 de setiembre de 1962.
5. Cassinelli, J. F.: *Fibromas y fibromatosis de las partes blandas*. Curso de Perfeccionamiento. Dpto. de Anatomía Patológica. Hospital de Clínicas "Dr. Manuel Quintela", 1962.
6. Gonatas, N. K.: Extra-abdominal desmoid tumors. Report of six cases. *Arch. Pat.*, 71: 214, 1961.
7. Hunt, R. T. N.; Morgan, H. C. and Ackerman, L. V.: Principles in the management of extra-abdominal desmoids. *Cancer*, 13: 825, 1960.
8. Keasbey, L. E.: Juvenil aponeurotic fibroma (calcifying fibroma). *Cancer*, 6: 338, 1953.
9. Konwaler, B. E.; Keasbey, L. E. and Kaplan, L.: Subcutaneous pseudosarcomatous fibromatosis (Fascitis). *Am. J. Clin. Path.*, 25: 241, 1955.
10. Musgrove, J. E. and Mac Donald, J. R.: Extra-abdominal desmoid tumors: their differential diagnosis and treatment. *Arch. Path.*, 45: 513, 1948.
11. Pack, G. T. and Ehrlich, H. E.: Neoplasms of anterior abdominal wall with special consideration of desmoid tumours; experience with 391 cases and collective review of literature. *Internat. Abst. Surg.*, 79: 177, 1944.
12. Pegullo, J. et Ferrand, J.: Les tumeurs fibreuses des muscles de la paroi abdominale. *Afrique Franç. Chirur.*, 16: 2, 151, 1958.
13. Pearman, R. O. and Mayo, Ch. W.: Desmoid tumors. A clinical and pathological study. *Ann. Surg.*, 1115: 114, 1942.
14. Prior, J. T. and Sisson, B. J.: Dermal and fascial fibromatosis. *Ann. Surg.*, 139: 453, 1954.
15. Shuman, R.: *Mesenchymal tumors*. In Anderson, W. A. D.: Pathology. C. V. Mosby. St. Louis, 1961 (cap. 19, 461).
16. Strode, J. E.: Desmoid tumors particularly as related to their surgical removal. *Ann. Surg.*, 139: 335, 1954.
17. Stout, A. P.: Juvenil fibromatosis. *Cancer*, 7: 953, 1954.
18. Stout, A. P.: *Tumors of the soft tissues*. Armed Forces Inst. of Path., sec. II, fasc. 5, 1953.