

UNIVERSIDAD DE SAN CARLOS DE GUATEMALA
FACULTAD DE CIENCIAS MEDICAS



"FIBROLIPOMA GENERALIZADO "
(RECURRENTE DERMATOFIBROMA DE DARIER)

TESIS

presentada a la Junta Directiva de la Facultad de
Ciencias Médicas de la Universidad de San Carlos
de Guatemala

por :

JOSE ROQUELINO RECINOS MENDEZ

que ocupó los cargos siguientes: En el Hospital General -
"San Juan de Dios" Interno por Oposición de la 4a. Sala
de Medicina de Hombres; Interno por Oposición de la 3a.-
Sala de Cirugía de Hombres; Interno por Oposición de la -
1a. Sala de Cirugía de Mujeres; Interno por Oposición de la
Sala de Medicina de Niñas, Interno por Oposición de la
Sala de Cirugía de Niños; Interno por Oposición de la Con-
sulta Externa de Cirugía; Interno por Oposición de la Con-
sulta Externa de Ginecología; En el Hospital Roosevelt :
Interno del Departamento de Maternidad; Ex-Interno de la
Unidad Asistencial de San Juan Sacatepéquez; Ex-Interno
del Hospital Nacional de Escuintla; Ex-Interno del Hospi-
tal Neuropsiquiátrico, Practicante Interno del Servicio de
Emergencia de Adultos y Pediatría en el Hospital General;
Ex-Interno del Servicio de Admisión en el Hospital Gene-
ral; Cargos Estudiantiles: Ex-Secretario de la Asocia- -
ción de Internos del Hospital General. En la Facultad de
Ciencias Médicas: Ex-Preparador de Cirugía Experimental.

en el acto de su investidura de:

MEDICO Y CIRUJANO

Guatemala, mayo de 1964.-

INTRODUCCION

En el presente trabajo se trata de presentar un caso clínico único en Guatemala, de tumores de estirpe mesenquimatosa, para lo cual ilustraré sobre que clase y a que grupo pertenece el "FIBROLIPOMA GENERALIZADO", Recurrente Dermatofibroma de Darier, como también se le llama.

El tejido conjuntivo normal es muy polimorfo y quizá por ello los tumores que de él se derivan presentan también arquitectura histológica muy variada. Lo mismo que en otros grupos, podemos clasificar las neoplasias de sustancia conjuntiva según que contengan elementos poco diferenciados del tejido conjuntivo genuino (Sindesmonas), fibras musculares, la variedad más especialmente transformada a partir del mesénquima (Miomias).

CLASIFICACION DE LOS TUMORES DE ORIGEN MESENQUIMATOSO

	Homotípicos	SARCOMAS		Heterotípicos
Miomas	Mixoma Fibroma Lipoma---Fibrolipoma Xantoma Condroma Osteoma Angioma Endoteliooma	Diferencia- dos	Indiferencia- dos	Mixosarcoma Fibrosarcoma Liposarcoma Condrosarcoma Osteosarcoma
	Angiosarcoma De células redondas De células fusiformes De células polimorfas De células gigantes			
	Medular Perivascular Alveolar			
				Leiomiomasarcoma

3.

El Lipoma es una neoplasia de las más comunes y más ampliamente diseminada, mientras que usualmente son solitarios, hay muchos casos de Lipomas múltiples y algunos de éstos están sin lugar a dudas relacionados con trastornos en el metabolismo de las grasas.

El Lipoma es aparentemente una colección localizada de tejido adiposo encerrado dentro de una cápsula tenue y mientras que histológicamente y químicamente indistinguible de la grasa ordinaria del cuerpo, tiene una característica notable que los distingue. Como Gideon Wells ha señalado la grasa del lipoma no está disponible para la economía del cuerpo en caso de desnutrición. Mientras que la grasa del cuerpo puede sufrir desgaste, el lipoma puede aún aumentar en tamaño.

Ninguno ha sido capaz de explicar este fenómeno. - En tamaño el lipoma es el más variable de todos los tumores, puede ser diminuto o enorme.

Los lipomas múltiples pueden tener una distribución caprichosa, y en raros casos pueden estar dispuestos simétricamente "Lipomatosis múltiple simétrica" dando al paciente una apariencia de lo más bizarra como si hubiera dado lugar a desarrollo de músculos en lugares poco usuales. Otra variante de la Lipomatosis múltiple no simétrica se señala por dolor que generalmente se desarrolla en un lipoma después de otro. El Lipoma doloroso "Lipoma doloroso" no tiene relación demostrada con los nervios y la causa del dolor es desconocida, estos lipomas dolorosos, probablemente no tienen relación con la Adiposis dolorosa o Enfermedad de Dercum que es caracterizada por infiltración grasa dolorosa asociada con astenia y disturbios psíquicos.

Cuando los lipomas crecen en la piel pueden hacerse pedunculados y si no son removidos pueden adquirir un tamaño notable, ejemplos de éstos se encuentran en el perineo y la superficie interna de los muslos donde pueden colgar hacia abajo, y en la región occipital donde el tumor puede colgar hasta la cintura y aparecer como un saco.

Los lipomas se encuentran en y alrededor de los músculos y tendones unidos a la vaina tendinosa; en la articulación de la rodilla donde la grasa puede colectarse por debajo de la sinovial que se hace adematosa con proyecciones de vellosidades que forman el llamado "Lipoma Arborescens".

Es importante separar los Fibrosarcomas en dos clases: los originados de la piel que casi todos pertenecen a un grupo bien diferenciado formando crecimientos multinodulares y rojizos: Dermatofibrosarcoma protuberans de Hoffman o Nódulos simples, Dermatofibroma progresivo y recurrente de Darier. Crecen lentamente, infiltran ampliamente hasta la piel y tejido celular subcutáneo por donde hace proyección el tumor pero la penetración profunda es muy lenta.

Según la calidad de las sustancias grasas contenidas en las células del lipoma, el tumor puede ser duro (Etiotoma) o blando; los primeros son ricos en ácido esteárico, de elevado punto de fusión, y los segundos en ácido láurico, líquido a la temperatura del cuerpo. En los lipomas duros no es sólo la grasa la responsable de la elevada consistencia, sino otros factores, sobre todo la cantidad y disposición morfológica de las fibras colágenas; cuando éstas son abundantes hablamos de Lipoma fibroso, y si dominan en la imagen microscópica, de Fibrolipomas, pero puede haber muchos haces colágenos, sin que la consistencia del tumor lo manifieste.

FIBROLIPOMA GENERALIZADO (RECURRENTE DERMATOFIBROMA DE DARIER)

El término fibroma es aplicado a crecimientos pedunculados dermoepidérmicos, y en él se encuentran elementos fibrosos del corium, son malformaciones congénitas - (Fibroma molle). Estos pueden crecer a regulares dimensiones teniendo entremezclado tejido graso. Si se encuentra gran cantidad de grasa, como en el presente caso, ellos son clasificados como lipomas o fibrolipomas.

Si estos crecimientos fibrosos, tienen una medida de dos o tres centímetros o menos, y dejar de crecer, es costumbre llamarlos fibromas. Al ser extirpados no recurren aunque la línea de incisión pase cerca o a través de sus vecindades.

Sin embargo, si ellos tienen un crecimiento infiltrativo progresivo y alcanzan grandes proporciones, han sido llamados Recurrentes Dermatofibromas de Darier, cuando un solo centro de crecimiento es formado o Dermato-fibrosarcoma protuberans (Offmann) cuando son multinodulares, ellos son entonces clasificados como fibrosarcomas, porque recurren cuando su completa excisión no es practicada.

En el presente caso como se verá en la historia, el principio de crecimiento fue en la rodilla izquierda y luego se extendió al muslo, abdomen y tobillo izquierdo, es decir, tuvo un solo centro de crecimiento, por lo que puede llamársele o clasificársele como Recurrente Dermatofibroma de Darier.

PRESENTACION DEL CASO

Paciente:

C.R.M.- Soltera. Ingres a la Segunda Sala de Cirugía del Hospital General el 20 de junio de 1961. Oficio Domésticos. Evangélica. Domicilio: Retalhuleu.

Historia:

Hace seis años, le apareció en la rodilla izquierda, una tumefacción blanda, indolora, sin aumento de calor local, que lentamente fue extendiéndose hacia el muslo y cuadrante inferior izquierdo del abdomen, que le producen sensación de peso y los consecuentes trastornos psíquicos por soportar tal deformidad. Le provocan dolor y cansancio al caminar.

Interrogatorio por Síntomas:

Catarros frecuentes, resto normal.

Examen :

Presión arterial: 110/60. Temperatura: 36.8. Respiraciones: 20 x'. Pulso: 80 x'. Peso: 98 libras. Talla: 1.54 mts.

Región enferma: (Figuras Nos. 1, 2 y 3). En miembro inferior izquierdo presenta en el tobillo, una tumefacción en la cara interna, difusa de consistencia dura, no movable so-

bre planos profundos, con la piel de consistencia fibrosa y sin cambios tróficos, circunferencia del tobillo derecho 20 cms. y tobillo izquierdo 27 cms. Rodilla del mismo lado, tumefacción que ocupa la cara interna, desde el tercio inferior del muslo a tercio superior de la pierna, de consistencia dura, fija a planos profundos con cambios tróficos y fibrosos aún en la piel, la flexión de la rodilla es de 35 grados y la extensión es normal. Muslo izquierdo con tumefacción más localizada en la cara anterointerna, blanda, no fija a planos profundos, llega hasta la ingle, donde se confunde con tumefacción del cuadrante inferior izquierdo del abdomen la cual también tiene consistencia blanda y -movible sobre planos profundos, todas estas masas son indoloras y no tienen ningún cambio en la piel.

Circunferencia:

Muslo derecho 40 cms., muslo izquierdo 55 cms. La tumefacción del cuadrante inferior izquierdo del abdomen mide 9 cms. de ancho y 22 de largo.

Impresión Clínica:

- 1) Fibrolipoma miembro inferior izquierdo y abdomen.
- 2) Lipomatosis del miembro inferior izquierdo y del abdomen.

Rayos X:

22 de junio de 1962, 07874. Rodilla izquierda, se observa masa con densidad de partes blandas en la parte an-

terior de la articulación de la rodilla, la cual se extiende hacia la parte lateral del tercio inferior del muslo y tercio superior de la pierna cara interna. No visualizándose las bolsas rotulianas y encontrándose la rótula desplazada hacia arriba y adentro. El espacio articular está disminuído a expensas de la parte interna de la articulación, no hay signos de destrucción ósea. Resto de Rayos X de la pelvis y demás huesos, fueron negativos. (Dr. S. Vignolo).

Tratamiento:

Quirúrgico.

Primer Tiempo Operatorio:

28 de Julio de 1961. Rodilla y Tobillo Izquierdos.

- 1°. Bajo anestesia general, sin torniquete, se procede a practicar una excisión amplia del tumor de la cara interna de la rodilla izquierda, sin respetar la piel, pues era también prácticamente tejido fibroso, (figuras 1 y 2), para lo cual fue necesario liberar el músculo semimembranoso y semitendinoso y seccionarlos en sus inserciones; se interesó el ligamento lateral interno por encontrarse involucrado en el tumor,

se llegó hasta el cóndilo interno del fémur y se abrió la cavidad articular encontrándose que estaban invadidas hasta las superficies articulares de la rodilla, en su tercio externo, las cuales se respetaron. Se dejaron expuestas únicamente las partes musculares. Se reinsertaron los tendones del semimembranoso y semitendinoso con Suraloy, hemostasis cuidadosa fue practicada. Se procedió a extirpar el tumor de la cara interna del tobillo izquierdo hasta dejar libres los tendones del tibial posterior y extensores de los dedos del pie. Se practicó excisión con cincel, de parte de la cara interna de la epífisis inferior de la tibia y el astrágalo, las cuales se encontraban hipertrofiadas e involucradas en el tumor. Se dejó gasa xerofórmica y curaciones abundantes en las dos superficies cruentas. En este tiempo fue necesaria transfusión sanguínea de 500 cc. por sangre perdida.

- 2°. Cuarenta y ocho horas más tarde, bajo anestesia general, se descubren las superficies cruentas de la rodilla y tobillo izquierdo y se colocan injertos dermoepidérmicos de 0.014 de pulgada, tomados del muslo derecho, curaciones adecuadas fueron puestas.

Evolución:

La evolución post-operatoria fue satisfactoria, salvo varias fístulas que aparecieron por tendencia a eliminación de material de sutura, (Suraloy) que sanaron al extraerlo. Se principió fisioterapia de la rodilla y del tobillo a los dos semanas, después que se consideró que los injertos habían pegado satisfactoriamente. Quedó una angulación hacia adentro de la articulación de la rodilla, condición que

ya la presentaba el paciente, pero menos manifiesta por la presencia del tumor, era producida por la hipertrofia de las superficies articulares en su tercio interno y no se resecó la mitad interna de la articulación de la rodilla. La articulación de la rodilla quedó con una flexión de 30 grados y la del tobillo se recuperó en su totalidad; la extensión quedó normal en ambas partes.

Segundo Tiempo Operatorio:

2 de Abril de 1962. Muslo Izquierdo.

Se retardó, por mejorar el estado general de la paciente, con transfusiones sanguíneas, las cuales le provocaban alergia; vitaminas, etc., etc. Bajo anestesia general se procedió a hacer una incisión de arriba para abajo, de afuera hacia adentro, principiando a cuatro traveses de dedo por detrás de la espina ilíaca anterosuperior y terminando en cara interna y tercio medio del muslo izquierdo, en forma de gajo de naranja, calculando y midiendo la porción de piel sobrante y a resecar. En esta zona, la piel se disecó debajo de la dermis para formar un colgajo superior hasta llegar al pliegue de la ingle y encontrarse tejido normal; se disecó entonces el tumor desde esta altura, de arriba para abajo ya sobre planos musculares, hasta llegar a los bordes de la herida operatoria por debajo del tumor. Se procede a disecar luego el tumor para formar colgajo inferior, principiando en el borde inferior de la herida entre dermis y el tumor de arriba para abajo hasta encontrar tejido muscular y tejido celular sub-cutáneo sano; se levanta el borde inferior del tumor y se diseca de abajo para arriba sobre plano muscular hasta encontrarse con la otra porción disecada con anterioridad por debajo del tumor.

Se practicó hemostasis cuidadosa y ligadura de vasos. Se sutura piel con seda 3-0 y 4-0 haciendo ajustes y recortes necesarios para un buen afrontamiento de la piel. Curaciones adecuadas y vendaje fueron puestos.

Evolución:

La evolución del segundo tiempo operatorio, fue satisfactoria, retirando los puntos a los ocho días, retiro de drenaje a las 48 horas, sin edema, sin infección, sin hematoma.

Tercer Tiempo Operatorio:

18 de mayo de 1962. Cuadrante Inferior Izquierdo del Abdomen.

Bajo anestesia general, se procede a hacer una incisión de la piel en el cuadrante inferior izquierdo del abdomen, oblicua, de arriba abajo y afuera adentro en forma de gajo de naranja y midiendo la cantidad de tumor con piel a resecar. Se diseca como en el tiempo anterior, entre el tejido celular sub-cutáneo y el tumor, hacia arriba, hasta encontrar plano muscular normal, se levanta el borde del tumor y se diseca entre el tumor y el plano muscular hacia abajo hasta llegar al borde de la herida por debajo del tumor; se diseca en la misma forma el colgajo inferior. Se practica hemostasis y ligadura de vasos. Recortes adecuados de piel fueron hechos para ajustar la tensión adecuada de los bordes de la herida.

Se sutura con seda 3-0. Como en el caso anterior, drenaje fue puesto y retirado a las 48 horas. Curación adecuada fue puesta. El Dr. Antonio Berrios practicó en -

este tiempo operatorio, lo siguiente:

Paciente en mesa de Sala de Operaciones, en posición de decúbito dorsal. Asepsia de la región y colocación de campos. Se procede a hacer una incisión en la cara interna del muslo izquierdo en el tercio distal de 12 centímetros, que interesó piel, tejido celular sub-cutáneo y fascia. A continuación fue retirado el músculo vasto externo hacia arriba y adentro exponiendo así el fémur, se incindió el periostio longitudinalmente retrayéndolo en ambos lados. Dos pulgadas de la interlínea articular de la rodilla se practicó una Osteotomía angular haciendo agujeros previamente con trépano y completándolos con osteótomo. Se inserta un par de clavos de Steimann inmediatamente por arriba de la osteotomía. Luego se empieza a cerrar la pared por planos y se aplica aparato de yeso de la raíz de los dedos la ingle con el pie a 90 grados, y la rodilla en extensión.

El yeso se retiró a los dos meses, habiendo sido en este caso el resultado satisfactorio.

Evolución:

La evolución del tercer tiempo operatorio también fue satisfactoria, retirando los puntos a los 8 días. En la osteotomía correctora, se retiró el yeso a las 8 semanas y se inició fisioterapia adecuada.

El resultado final (Fig.No.6 y No.7) se puede apreciar buen resultado estético en cuadrante inferior izquierdo del abdomen y en el muslo izquierdo, en la rodilla hay una flexión de 30 grados y extensión normal, salvo ligero defecto dado por la porción que no se extirpó, del tercio externo de las superficies articulares de la rodilla. El resultado estético y funcional del tobillo también es satisfactorio, la marcha es normal y sin cansancio.

ANATOMIA PATOLOGICA

Descripción Macroscópica:

Las masas tumorales quitadas en seis ocasiones diferentes, que van desde el 28 de Junio de 1961 al 6 de abril de 1962, están formadas por fragmentos de piel de forma elíptica que varían desde 2 hasta 21 cm. y a los cuales se encuentran adheridas masas de tejido adiposo amarillento con el aspecto graso corriente, así como extensas áreas de tejido fibroso entremezclados con zonas de ese mismo tejido adiposo. Algunos de los fragmentos, especialmente los tomados alrededor de la rodilla muestran aspecto verrugoso cutáneo y engrosamiento marcado del corium. El tejido graso se dispone en masas y nódulos bastante bien delimitados, separados en algunas partes por tabiques tenues de tejido conjuntivo.

Descripción Microscópica:

Los cortes histológicos muestran que en su mayor parte el tumor está formado por tejido adiposo con el aspecto usual: está bien diferenciado, núcleos excéntricos y el aspecto vacuolado característico. Otros cortes, sin embargo, muestran una mezcla bastante extensa de este mismo tejido adiposo con áreas de tejido conjuntivo de tipo fibroso denso, dispuesto en haces gruesos en diferentes direcciones con abundante colágeno y elementos celulares fusiformes bien diferenciados, sin evidencias de anaplasia o mitosis.

Hay cornificación de la epidermis, bastante severa, con papilomatosis y fibrosis del corium. No se encuentra

14.

evidencia de malignidad en ninguno de los numerosos cortes examinados.

Diagnóstico:

Fibrolipoma difuso (miembro inferior izquierdo).

Véase láminas microscópicas Nos.1,2,3,4 y 5.

FOTOGRAFÍAS MICROSCÓPIAS ILUSTRATIVAS DEL CASO
DE FIBROLIPOMA

Lámina No.1

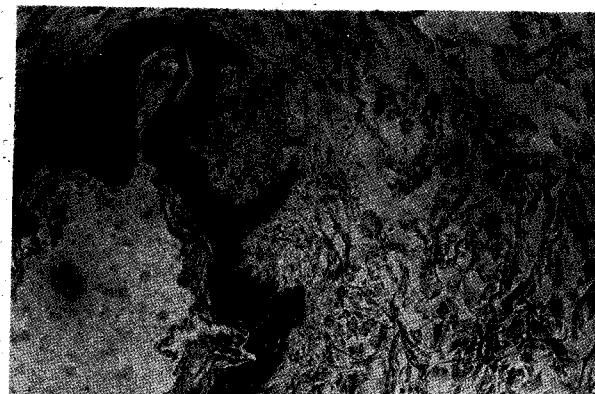


Lámina No.2

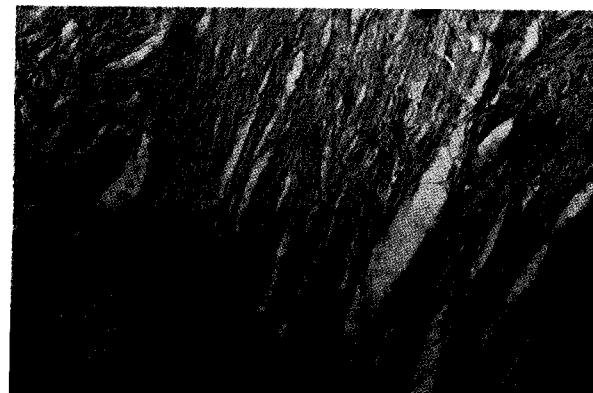


Lámina No.3

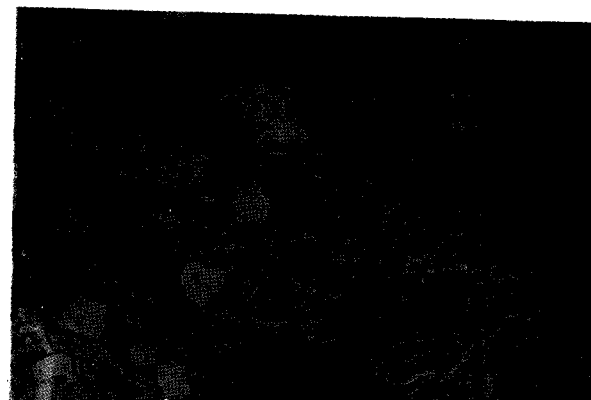


Lámina No.4



Lámina No.5



Fig. 1
18 años, 20-
Muestra el tu-
madrante infe-
rior y del mus-
culo.
A. Arreaga



Figura No.2
C.R.M. 18 años. 20-VII-61
Obsérvese el volumen del tu-
mor de la rodilla y del tobillo-
izquierdos. Una vista de con-
junto del tumor.
Foto : Dr. A. Arreaga

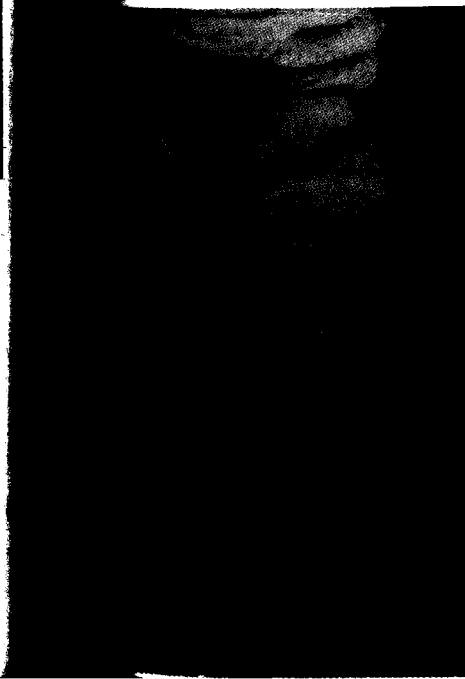


Figura No.3

C.R.M. 18 años. Vista lateral del miembro inferior izquierdo y del cuadrante inferior izquierdo del abdomen.

Foto: Dr. A. Arreaga



Figura No.4

C.R.M. 18 años. El tumor de la rodilla es el mayor, consistente en tejido fibroso puro, el cual involucra a la piel, el más pequeño es el del tobillo con los fragmentos óseos eliminados. Foto : Dr. A. Arreaga

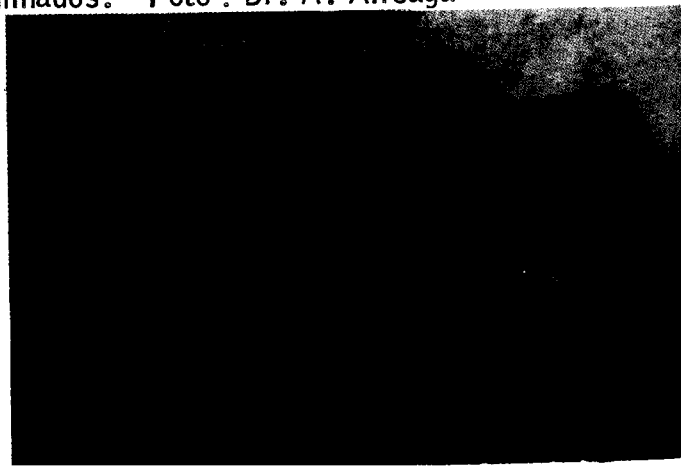


Figura No.6



Figura No.7

C. R. M. Resultado final después de cuatro tiempos operativos, excisiones amplias, con injertos dermoepidérmicos en la cara interna de la rodilla y cara interna del tobillo izquierdo. Nótese la cicatriz en muslo izquierdo y cuadrante inferior y área donadora de injertos en muslo derecho.

Fotos: Dr. A. Arreaga.

CONCLUSIONES

- 1°.- Se hace una revisión de la definición de fibroma y de los elementos que se encuentran en él y sus variedades.
- 2°.- Se presenta un caso de Fibrolipoma Generalizado y como se vió en la historia el principio de crecimiento fue en la rodilla izquierda, de apariencia pedunculada, que luego se diseminó a el tobillo del mismo lado, muslo y cuadrante inferior izquierdo - del abdomen, por lo que se puede clasificar como Recurrente Dermatofibroma de Darier.
- 3°.- Se presenta el caso por su rareza en la literatura, ya que de 7,337 tumores benignos mesenquimatosos que se presentaron en el Laboratorio de Anatomía Patológica de la Universidad de Columbia, del 1° de febrero de 1906 a Septiembre de - - 1951, no se presentó ningún caso de Fibrolipoma.
- 4°.- Se muestra el resultado estético y funcional obtenido con cinco operaciones, sin recurrencia después de dos años de evolución post-operatoria, ya que para cualquier persona es un handicap soportar tal - clase y extensión de tumor, máxime en el sexo feme-

Fig
C.R.
la
Foto



nino.

Jose Roquelino Recinos Mendez

V°.B°.

Dr. Antonio Arreaga
Asesor

V°.B°.

Dr. Arturo García Valdez
Revisor

Revisado:

Dr. Carlos Armando Soto
Secretario

Imprímase:

Dr. Carlos M. Monsón M.
Decano

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Purdy Sout Arthur
Atlas of Tumor Pathology
Section II.- Fascicle 5
TUMORS OF THE SOFT TISSUES
Published by the Armed Forces Institute of Pathology
Washington, D.C. 1953.
- 2.- Tratado de Anatomía Patológica
Dr. Isaac Costero
- 3.- PATHOLOGY
W. A. D. Anderson
- 4.- Tratado de Patología
ROBBINS
- 5.- Atlas de Patología Tumoral
Darier.