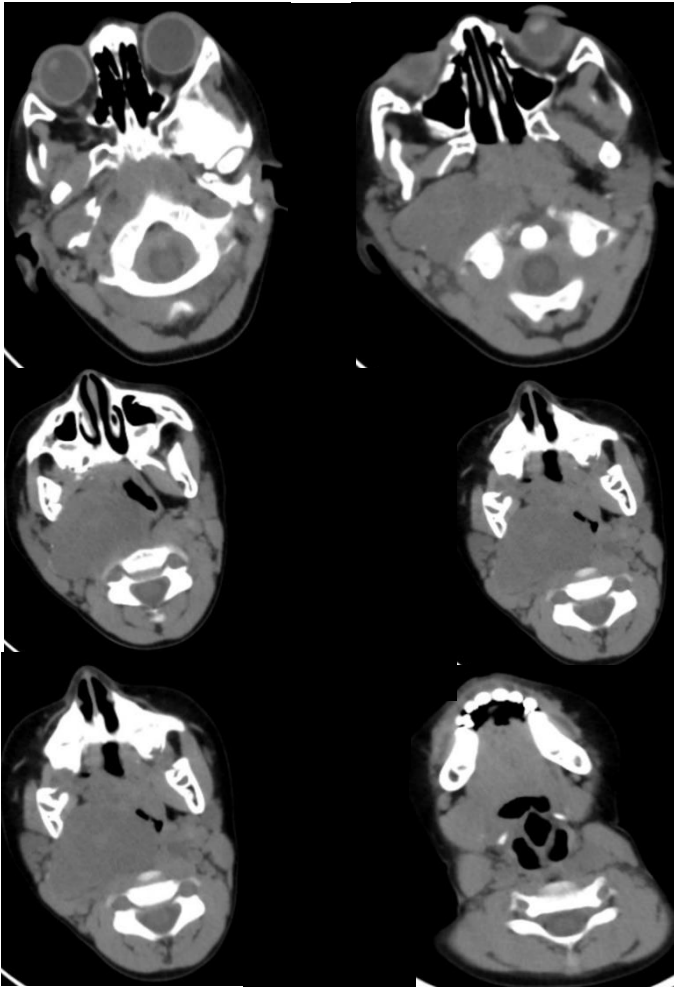




Dra. Castillo María Elena – Médica residente
Hospital de Clínicas "José de San Martín". GCBA
Dra. Cardozo, Mónica E. – Médica residente
Hospital de Clínicas "José de San Martín". GCBA
Dr. Jackman Joseph- Medico Residente
Hospital de Clínicas "José de San Martín". GCBA
Dra. Vicente Natalia Paola- Medico Residente
Hospital de Clínicas "José de San Martín". GCBA
Dra. Aroca González Ana María- Medico Residente
Hospital de Clínicas "José de San Martín". GCBA
Dra. Salomón Fuentes Lorena Shakira
Hospital de Clínicas "José de San Martín". GCBA
Correspondencia: elle.castillo@yahoo.com.ar

INTRODUCCIÓN

Paciente sexo masculino de 4 años de edad con cuadro clínico de un mes de evolución de roncopatía, somnolencia, astenia, adinamia, estridor y mal estado general. Al examen físico presenta tumoración latero cervical derecha duroelastica adherida a planos profundos, dolorosa a la palpación.





Dra. Castillo María Elena – Médica residente
Hospital de Clínicas "José de San Martín". GCBA
Dra. Cardozo, Mónica E. – Médica residente
Hospital de Clínicas "José de San Martín". GCBA
Dr. Jackman Joseph- Medico Residente
Hospital de Clínicas "José de San Martín". GCBA
Dra. Vicente Natalia Paola- Medico Residente
Hospital de Clínicas "José de San Martín". GCBA
Dra. Aroca González Ana María- Medico Residente
Hospital de Clínicas "José de San Martín". GCBA
Dra. Salomón Fuentes Lorena Shakira
Hospital de Clínicas "José de San Martín". GCBA
Correspondencia: elle.castillo@yahoo.com.ar



Se realizó tomografía computada multislice de cerebro y macizo cráneo facial donde se observa lesión ocupante sólida en región infra mandibular que mide 5 x 4 cm aproximadamente. Ocupa espacio carotideo, parotídeo, submandibular, parafaríngeo, y borra el plano graso parafaríngeo con marcado desplazamiento de luz laríngea hacia la izquierda, realce heterogéneo tras la administración de contraste, y áreas de hipodensidad central. Sin lesión ósea y sin presencia de adenopatías.

DISCUSIÓN

La fibromatosis desmoide es una proliferación inusual mesenquimatosa (fibroblástica) a partir de células originadas del tejido músculo-aponeurótico, algunas formas con predilección en la región de la cabeza y el cuello. Su etiología es incierta, se han atribuido en su patogénesis factores traumáticos, hormonales y genéticos como fibromatosis desmoide familiar y síndrome de Gardner. Así mismo hay varios reportes de su aparición posterior a resección de otros tumores como lipomas. El 90% de las fibromatosis infantiles benignas se presentan antes de 1 año de edad, mientras que el 70% de las fibromatosis agresivas ocurren en la segunda década.

Clínicamente, suele manifestarse como una masa indolora de crecimiento rápido, mal delimitada, adherida a planos profundos, que cuando avanza suele dar complicaciones locorregionales por infiltración de estructuras vecinas pudiendo ser dolorosa.



Dra. Castillo María Elena – Médica residente
Hospital de Clínicas “José de San Martín”. GCBA
Dra. Cardozo, Mónica E. – Médica residente
Hospital de Clínicas “José de San Martín”. GCBA
Dr. Jackman Joseph- Medico Residente
Hospital de Clínicas “José de San Martín”. GCBA
Dra. Vicente Natalia Paola- Medico Residente
Hospital de Clínicas “José de San Martín”. GCBA
Dra. Aroca González Ana María- Medico Residente
Hospital de Clínicas “José de San Martín”. GCBA
Dra. Salomón Fuentes Lorena Shakira
Hospital de Clínicas “José de San Martín”. GCBA
Correspondencia: elle.castillo@yahoo.com.ar

TRATAMIENTO Y PRONÓSTICO

El tratamiento de elección es quirúrgico con remoción completa de la lesión para evitar recurrencia, con buen pronóstico.

La disección es difícil por ser lesiones no capsuladas e infiltrar tejidos adyacentes, deben identificarse y preservarse las estructuras neurovasculares cervicales. En algunos sitios como orofaringe se ha reportado imposible su escisión completa por extensión a sitios adyacentes.

La recurrencia reportada es de 25% (16-31%) y es mayor a 40% cuando hay resección incompleta.

Se requiere seguimiento y en caso de recurrencia se puede reintentar la rescisión; pueden requerirse múltiples procedimientos en algunos casos.

La radioterapia y quimioterapia han mostrado resultados variables para el tratamiento de recurrencias de fibromatosis agresivas no reseables.

CONCLUSION

La fibromatosis desmoide es una entidad con alta variabilidad en la presentación clínica, en su clasificación histopatológica y sus características biológicas.

El tratamiento más habitual incluye la resección quirúrgica del tumor, habitualmente complementado con un tratamiento de radioterapia y/o quimioterapia adyuvante, este tratamiento consigue unos resultados aceptables de control local y supervivencia