

Tumor desmoide intraabdominal

M.A. González, R. Menéndez, J.M. Ayala, M. Herrero, J. Cuesta, A. Domínguez, M. Martínez, J.L. Graña y F. Pozo
Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo. Hospital Vital Álvarez-Buylla. Mieres. Asturias. España.

Resumen

La fibromatosis agresiva o tumor desmoide es una rara enfermedad que se presenta de forma esporádica o asociada con la poliposis adenomatosa familiar. Desconocemos su etiología, las manifestaciones clínicas dependen de su situación anatómica y el diagnóstico es histopatológico. El tratamiento de elección es quirúrgico. Presentamos el caso de 1 paciente en el que se manifestó como una tumoración abdominal y fiebre por complicación del propio tumor. Se trata de una localización no habitual en esta forma de presentación; el paciente está asintomático 15 meses después de la intervención.

Palabras clave: Fibromatosis agresiva. Tumor desmoide. Poliposis adenomatosa.

INTRA-ABDOMINAL DESMOID TUMOR

Aggressive fibromatosis (desmoid tumor) are rare connective tissue tumors that occur sporadically or in association with familial adenomatous polyposis. The etiology is unknown and clinical findings depend on growth into neighboring structures. Biopsy is required to establish the diagnosis. The treatment of choice is surgery. We report a case with unusual localization in this form of presentation. The patient remains asymptomatic 15 months after surgery.

Key words: Aggressive fibromatosis. Desmoid tumor. Adenomatous polyposis.

Introducción

La fibromatosis agresiva es una enfermedad de muy baja frecuencia (< 0,1% del total de las enfermedades tumorales) y etiología desconocida. Se ha asociado con intervenciones y/o traumatismos previos, embarazo, tratamientos con estrógenos^{1,2} y alteraciones genéticas^{3,4}.

Consiste en una proliferación fibroblástica bien diferenciada con alta capacidad invasiva local, no metastatizante y con características diferentes en sus dos formas de presentación⁵. El diagnóstico es histopatológico¹. El estudio inmunohistoquímico suele ser sólo positivo para la vimentina. Su tratamiento es controvertido^{1,2,5,6}.

Caso clínico

Se trata de un paciente varón de 34 años que ingresa por una tumoración abdominal, fiebre y sintomatología urinaria de 4 días de evolución; no presenta clínica digestiva y no tiene antecedentes de interés

Correspondencia: Dr. M.A. González Vega.
Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo. Hospital Vital Álvarez-Buylla. Servicio de Salud del Principado de Asturias. Muriás, s/n. Mieres. Asturias. España.
Correo electrónico: ismaelhg@princast.es

Manuscrito recibido el 5-7-2004 y aceptado el 19-17-2004.



Fig. 1. Imagen de tomografía computarizada en la que se observa una gran tumoración retroperitoneal heterogénea, con áreas de necrosis, que ocupa desde el área pancreática hasta la cúpula vesical.

clínico. En la exploración física se aprecia un estado febril, con una gran tumoración abdominal no dolorosa que ocupa desde el epigastrio a la sínfisis del pubis. No se aprecian adenopatías en los territorios ganglionares. En la analítica se aprecia leucocitosis con desviación izquierda, siendo la serie roja, plaquetas, bioquímica, pruebas de función hepática y amilasas normales. Los estudios radiológicos (ECO y tomografía

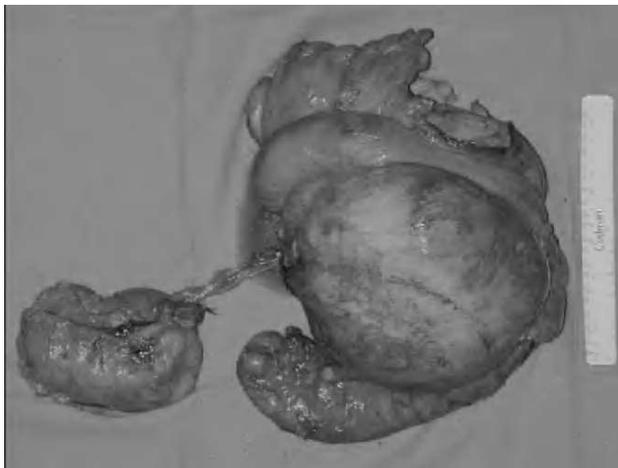


Fig. 2. Pieza quirúrgica: gran tumoración retroperitoneal, con absceso pelviano, por perforación isquémica del sigmoideo, que se extiende desde la segunda rodilla duodenal hasta la pelvis, infiltrando el uréter derecho, 50 cm de íleon terminal, el colon derecho y el mesosigmo.

computarizada) informaron de una gran masa heterogénea, con áreas de necrosis, desde el área pancreática hasta cúpula vesical, y una severa ureterohidronefrosis derecha, compatible con tumoración retroperitoneal (fig. 1).

Con el diagnóstico de tumoración abdominal el paciente fue intervenido quirúrgicamente y se encontró una gran tumoración retroperitoneal con absceso pelviano –por perforación isquémica del sigmoideo– que se extiende desde la segunda rodilla duodenal hasta la pelvis, infiltrando uréter derecho, 50 cm de íleon terminal, colon derecho y mesosigmo. Se realiza la evacuación del absceso y la resección en bloque de la tumoración junto con 50 cm de íleon, colon, uréter y riñón derechos y sigmoides. Se reconstruye el tránsito con anastomosis ileocólica y anastomosis colorrectal mecánica transanal (figura 2).

La anatomía patológica evidencia una masa encapsulada de consistencia fibrosa, color rosado y sección de corte homogénea. Microscópicamente se objetiva un predominio de patrones fusocelulares colagenizados con bajo recuento mitótico. En la pieza de nefrectomía se evidencia pielonefritis crónica y en los recortes intestinales, cambios inflamatorios y reactivos. Con técnicas inmunohistoquímicas se observó clara positividad para vimentina, débil positividad para desmina y S-100, siendo negativos actina, queratina, EMA, CD34 y CD117.

El paciente tuvo un curso postoperatorio sin complicaciones y a los 15 meses de la intervención se encuentra asintomático y sin signos de recidiva clínica ni radiológica.

Discusión

El tumor desmoide es un tipo de fibromatosis agresiva². Es una lesión rara que representa menos del 0,03% de todos los tumores, con una incidencia anual de 2-4 casos/100.000 habitantes. Son lesiones benignas, no metastatizantes, de etiología desconocida y tratamiento controvertido. Están constituidos por una hiperplasia de tejido conectivo de fibroblastos bien diferenciados y con agresividad local intermedia entre las proliferaciones reactivas (cicatriz queloide) y los fibrosarcomas de bajo grado de malignidad. Se originan en el músculo aponeurótico y pueden presentarse de forma esporádica o asociados con la poliposis adenomatosa familiar⁵.

Las características principales de los tumores desmoides son su alta capacidad de invasión local sin ocasionar metástasis a distancia y altas tasas de recurrencia local

tras la cirugía⁷, incluso con márgenes amplios de resección. Habitualmente tienen un patrón de crecimiento lento, alcanzando grandes tamaños que a veces impiden la resección completa, pero en un 10% se presentan patrones de crecimiento muy rápido⁶ y hay casos en los que se estabilizan durante largos períodos, e incluso se han descrito casos de regresión espontánea^{6,8}, por lo que en enfermos de riesgo puede estar indicada la observación clínica⁸. Se observan diferentes formas de comportamiento según la forma de presentación. Los casos esporádicos son infrecuentes y se localizan extraabdominalmente, sobre todo en el hombro, la pared costal, la espalda y las extremidades². Presentan tasas de recurrencia de hasta el 40% e incluso mayores².

Los tumores desmoides asociados con la poliposis adenomatosa familiar son 1.000 veces más frecuentes que en la población general. Tienen una predominancia femenina 2:1⁴; la prevalencia de tumor desmoide en esta enfermedad es del 7-12%¹. Un 20% de enfermos de poliposis desarrollará tumor desmoide a lo largo de la vida. En estos pacientes, la localización es preferentemente abdominal¹, el 42% de ellos intraabdominales y el otro 40% en la pared.

Mientras que en los casos de presentación esporádica prácticamente no hay mortalidad en la poliposis adenomatosa familiar, los tumores desmoides representan la segunda causa de muerte tras el cáncer colorrectal¹.

Clínicamente, estos tumores se suelen manifestar como una masa cuya sintomatología dependerá de la localización; en la zona abdominal, lo habitual es que ocasione obstrucción intestinal e hidronefrosis.

Las técnicas de diagnóstico por imagen (ultrasonografía, tomografía computarizada, resonancia magnética) aportan información sobre tamaño, la extensión y las relaciones anatómicas. El diagnóstico de confirmación es histológico y por inmunohistoquímica, y el diagnóstico diferencial hay que hacerlo con otros tumores de tejidos blandos, como los sarcomas, de los que se diferencia por el bajo número de mitosis y por sus fibroblastos bien diferenciados.

El tratamiento puede variar desde la observación clínica, cirugía, radioterapia, quimioterapia, antiinflamatorios no esteroideos, agentes hormonales e interferón⁹. En el tratamiento de los tumores situados fuera del abdomen y en la pared abdominal está indicada la cirugía con márgenes amplios seguida de la radioterapia, que disminuye la tasa de recurrencias locales⁷.

En los tumores intraabdominales esporádicos, como nuestro caso, debe intentarse la cirugía radical y, si no fuera posible, podrían beneficiarse de tratamiento hormonal y/o con antiinflamatorios no esteroideos como en los casos de poliposis asociada¹. La extirpación quirúrgica puede tener un efecto desencadenante del crecimiento del tumor⁶.

El tumor desmoide puede representar la primera manifestación de un síndrome de Gardner, por lo que es necesario el seguimiento del paciente y sus familiares¹⁰.

Bibliografía

1. Pikaar A, Nortier JW, Griffioen G, Vasen HF. Desmoid tumours in patients with familial adenomatous polyposis. Ned Tijdschr Geneesk. 2002;146:1355-9.

2. Piza-Katzer H, Rhomberg M. Extra-abdominal fibromatosis. Review and personal experiences. *Chirurg*. 2000;71:904-11.
3. Tolg C, Poon R, Fodde R, Turley EA, Alman BA. Genetic deletion of receptor for hyaluronan-mediated motility (Rhamm) attenuates the formation of desmoide tumor. *Oncogene*. 2003;22:6873-82.
4. Bertario L, Russo A, Sala P, Eboli M, Giarola M. Genotype and phenotype factors as determinants of desmoid tumors in patients with familial adenomatous polyposis. *Int J Cancer*. 2001;95:102-7.
5. Middleton SB, Phillips RK. Surgery for large intra-abdominal desmoid tumors. Report of four cases. *Dis Colon Rectum*. 2000;43:1759-62.
6. Peterschulte G, Lickfeld T, Moslein G. The desmoid problem. *Chirurg*. 2000;71:894-903.
7. Nuyttens JJ, Rust PF, Thomas CR Jr, Turrisi AT 3rd. Surgery versus radiation therapy for patients with aggressive fibromatosis or desmoid tumors: a comparative review of 22 articles. *Cancer*. 2000;88:1517-23.
8. Smith AJ, Lewis JJ, Merchant NB, Leung DM, Woodruff JM, Brennan MF. Surgical management of intraabdominal desmoid tumours. *Br J Surg*. 2000;87:608-13.
9. Janinis J, Patriki M, Vini L, Aravantinos G, Whalen JS. The pharmacological treatment of aggressive fibromatosis: a systematic review. *Ann Oncol*. 2003;14:181-90.
10. Weherli BM, Weiss SW, Yandow S, Coffin CM. Gardner-associated fibromas (GAF) in young patients. *Am J Surg Pathol*. 2001;25:645-51.