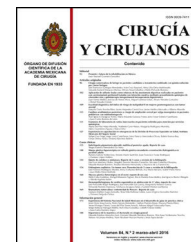




CIRUGÍA y CIRUJANOS

Órgano de difusión científica de la Academia Mexicana de Cirugía
Fundada en 1933

www.amc.org.mx www.elsevier.es/circir



CASO CLÍNICO

Reporte de caso: tumor desmoides gigante de pared abdominal con rápido crecimiento durante el embarazo



Jorge Tadeo Palacios-Zertuche*, Servando Cardona-Huerta,
María Luisa Juárez-García, Everardo Valdés-Flores y Gerardo Enrique Muñoz-Maldonado

Servicio de Cirugía General, Hospital Universitario Dr. José Eleuterio González. Universidad Autónoma de Nuevo León, Monterrey, Nuevo León, México

Recibido el 10 de marzo de 2016; aceptado el 20 de abril de 2016

Disponible en Internet el 16 de junio de 2016

PALABRAS CLAVE

Tumor desmoide;
Embarazo;
Rápido crecimiento

Resumen

Antecedentes: Los tumores desmoides son neoplasias raras monoclonales de tejido blando, que surgen a partir de células madre mesenquimales. Son uno de los tumores más raros en todo el mundo, con una incidencia anual estimada de 2-4 nuevos casos por millón de personas. Los cambios hormonales e inmunológicos que ocurren durante el embarazo pueden desempeñar un papel en la severidad y curso de la enfermedad.

Caso clínico: Mujer de 28 años de edad, en su quinta semana de gestación, a quien, al realizar ultrasonido de control prenatal, se le encontró tumoración de pared abdominal adherida a anexos izquierdos y útero. Se dejó a la paciente en vigilancia clínica y ecográfica. Acudió con actividad uterina anormal, se ingresó a Obstetricia con 38.2 semanas de gestación, se realizó cesárea y se tomó biopsia de la tumoración. Anatomía patológica reporta fibromatosis desmoide. Se realizó tomografía axial computada contrastada, que reportó tumoración con bordes bien definidos, en contacto con el útero, anexo izquierdo, vejiga y pared abdominal; sin datos de infiltración a estructuras adyacentes de 26 × 20.5 × 18 cm. Se operó de forma electiva, se realizó laparotomía exploradora, con resección tumoral, histerectomía y salpingo-ooforectomía izquierda, técnica de separación de componentes, colocación de malla de polipropileno y drenajes. El reporte definitivo de enfermedad fue fibromatosis desmoide. Seis meses después de su intervención quirúrgica no ha presentado recurrencia.

Conclusión: Los tumores desmoides son localmente agresivos y la resección quirúrgica con márgenes libres representa la base en el tratamiento de esta dolencia; la radioterapia, quimioterapia y la hormonoterapia se utilizan como complemento en el tratamiento de estas pacientes.

© 2016 Academia Mexicana de Cirugía A.C. Publicado por Masson Doyma México S.A. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

* Autor para correspondencia: Avenida Francisco I. Madero y Gonzalitos s/n, Colonia Mitras Centro, C.P. 64460, Monterrey, Nuevo León, México. Teléfono: +52 (81) 8348 3303 y +52 (81) 1167 0840.

Correos electrónicos: jorgepalacios@hotmail.com, jpalaciosuanl@gmail.com (J.T. Palacios-Zertuche).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.circir.2016.04.004>

0009-7411/© 2016 Academia Mexicana de Cirugía A.C. Publicado por Masson Doyma México S.A. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

KEYWORDS

Desmoid tumour;
Pregnancy;
Rapid growth

Case report: Rapidly growing abdominal wall giant desmoid tumour during pregnancy**Abstract**

Background: Desmoid tumours are one of the rarest tumours worldwide, with an estimated yearly incidence of 2-4 new cases per million people. They are soft tissue monoclonal neoplasms that originate from mesenchymal stem cells. It seems that the hormonal and immunological changes occurring during pregnancy may play a role in the severity and course of the disease.

Clinical case: The case is presented on 28-year-old female in her fifth week of gestation, in whom an abdominal wall tumour was found attached to left adnexa and uterus while performing a prenatal ultrasound. The patient was followed up under clinical and ultrasonographic surveillance. When she presented with abnormal uterine activity at 38.2 weeks of gestation, she was admitted and obstetrics decided to perform a caesarean section. Tumour biopsy was taken during the procedure. Histopathology reported a desmoid fibromatosis. A contrast enhanced abdominal computed tomography scan was performed, showing a tumour of $26 \times 20.5 \times 18$ cm, with well-defined borders in contact with the uterus, left adnexa, bladder and abdominal wall, with no evidence of infiltration to adjacent structures. A laparotomy, with tumour resection, hysterectomy and left salpingo-oophorectomy, components separation techniques, polypropylene mesh insertion, and drainage was performed. The final histopathology report was desmoid fibromatosis. There is no evidence of recurrence after 6 months follow-up.

Conclusions: Desmoid tumours are locally aggressive and surgical resection with clear margins is the basis for the treatment of this disease, using radiotherapy, chemotherapy and hormone therapy as an adjunct in the treatment.

© 2016 Academia Mexicana de Cirugía A.C. Published by Masson Doyma México S.A. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Antecedentes

Los tumores desmoides (o fibromatosis desmoide) son neoplasias raras monoclonales de tejido blando, que surgen a partir de células madre mesenquimales. No se ha reportado asociación con la enfermedad metastásica; sin embargo, a menudo muestran una fuerte tendencia a infiltrarse en el tejido local adyacente, que causa una morbilidad significativa¹. Los tumores desmoides son uno de los tumores más raros en todo el mundo, con una incidencia anual estimada de 2-4 nuevos casos por millón de personas^{2,3}.

Los tumores desmoides relacionados con el embarazo son aún más infrecuentes, con pocas publicaciones en la literatura disponibles. No tiene ningún factor etiológico conocido, sin embargo, puede asociarse con ciertos síndromes familiares, tales como la poliposis adenomatosa familiar². También se han asociado con estados hiperestrogénicos y traumatismos, pero la evidencia se basa en gran parte en informes de casos retrospectivos y anecdóticos. Los cambios hormonales e inmunológicos que ocurren durante el embarazo pueden desempeñar un papel en la severidad y curso de la enfermedad¹.

Caso clínico

Mujer de 28 años de edad en su quinta semana de gestación, a quien, al realizar ultrasonido de control prenatal, se le encontró tumoración de aproximadamente $11 \times 15 \times 18$ cm, con involucro de anexos izquierdos y útero; se dejó a

la paciente en vigilancia clínica y ecográfica. Acudió con actividad uterina anormal y se ingresó a Obstetricia con 38.2 semanas de gestación. Se realizó cesárea por línea media, encontrando tumoración adherida a pared abdominal, útero y anexo izquierdo. Se interconsultó a Cirugía General intraoperatoriamente, se tomó biopsia de la tumoración y se decidió no intervenir hasta contar con el diagnóstico definitivo. Anatomía patológica reportó fibromatosis desmoide.

La paciente fue referida a la consulta de Cirugía General; a la exploración física encontraron: abdomen globoso, depresible, peristalsis presente y sin dolor a la palpación. En los estudios de laboratorio presentaba: hemoglobina de 11.5 g/dl. Se le realizó tomografía axial computada (TAC) con contraste, que reportó tumoración con bordes bien definidos, en contacto con el útero, anexo izquierdo, vejiga y pared abdominal, sin datos de infiltración a estructuras adyacentes; homogénea con densidad de tejidos blandos, con discreto realce al material de contraste, con medidas de $26 \times 20.5 \times 18$ cm (figs. 1 y 2). Se intervino quirúrgicamente de forma electiva, se realizó laparotomía exploradora, en la que se encontró tumoración intraperitoneal de gran tamaño (fig. 3), adherida a pared abdominal, útero, anexos izquierdos (figs. 4 y 5), vejiga y sínfisis del pubis. Se realizó resección tumoral, hysterectomía y salpingo-ooforectomía izquierda, dejando un defecto de pared abdominal de 10×10 cm. Se realizó la técnica de separación de componentes, colocación de malla de polipropileno y colocación de drenajes. El reporte definitivo de Anatomía Patológica evidencia tumoración desmoide que pesa 5,680 g y mide $30 \times 24 \times 6$ cm de forma irregular, con superficie externa

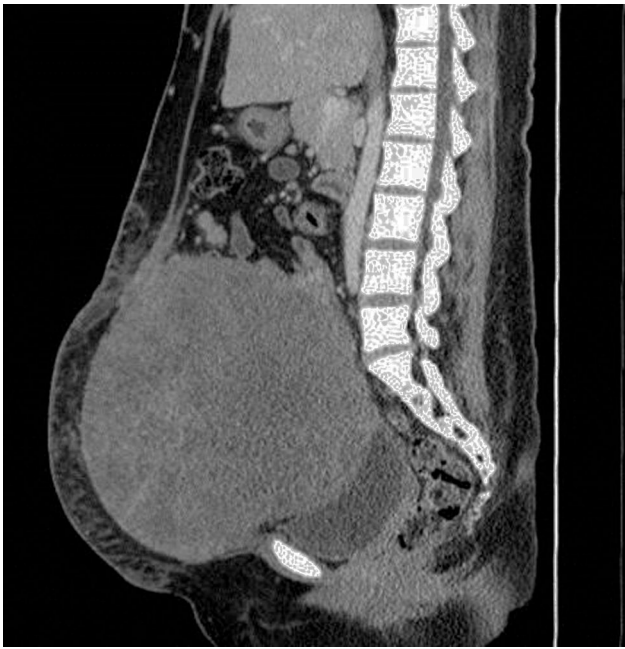


Figura 1 Tomografía axial computada contrastada de abdomen. Muestra tumoración sin datos de infiltración a estructuras adyacentes, en contacto con el útero, anexo izquierdo, vejiga y pared abdominal (corte sagital).

lisa, nodular, de color café rojizo, con trama vascular prominente y cubierta parcialmente de tejido fibroadiposo. La paciente presentó buena evolución clínica y se dio de alta, al quinto día postoperatorio. Al cursar 6 meses desde su intervención quirúrgica no presentaba recurrencia de la tumoración.



Figura 2 Tomografía axial computada contrastada de abdomen. Muestra tumoración con bordes bien definidos con discreto realce al material de contraste (corte coronal).

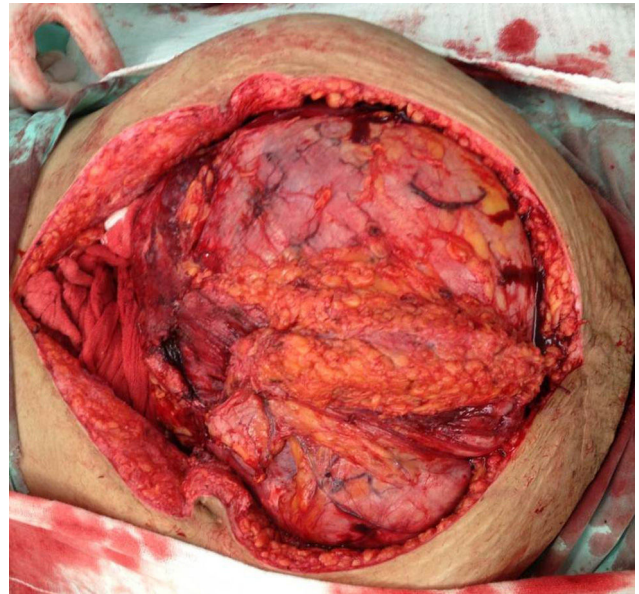


Figura 3 Tumoración intraabdominal durante la laparotomía.

Discusión

El crecimiento agresivo de un tumor desmoide durante el embarazo es un fenómeno poco frecuente¹. Numerosos estudios han demostrado que los tumores desmoides representan solo el 0.03% de todas las neoplasias y el 3% de todos los tumores de tejidos blandos. La mayoría de los casos ocurren entre los 15 y los 60 años de edad, con un pico de incidencia entre los 25 y los 35 años⁴. No hay diferencias significativas registradas entre los géneros en la población con poliposis adenomatosa familiar; sin embargo, hay pruebas de que el estrógeno puede desempeñar un papel en la patogénesis y el curso clínico de los tumores esporádicos. De hecho, se ha reportado una incidencia de positividad de los receptores de estrógeno de hasta 33%, con una distribución igual entre ambos sexos¹.

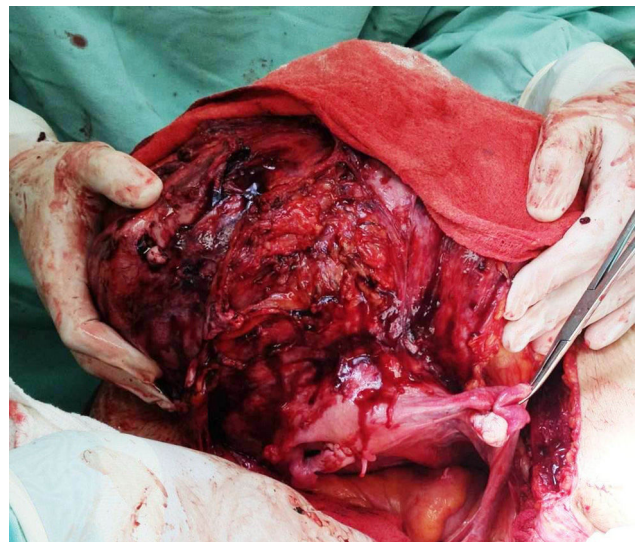


Figura 4 Tumoración adherida a útero y anexo izquierdo.

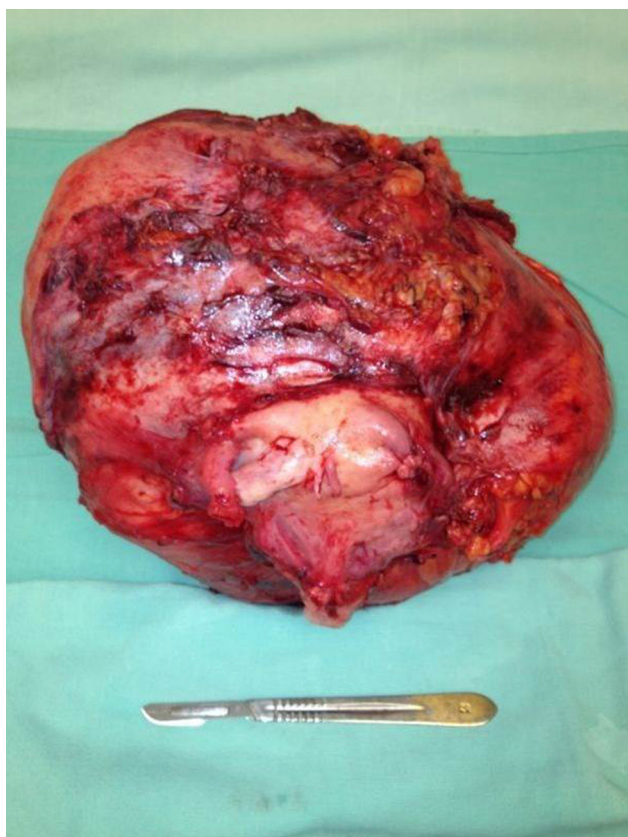


Figura 5 Producto de la resección quirúrgica.

De acuerdo con Gomez Pedraza et al.⁵ la primera descripción fue hecha por McFarlane en 1832 y el término desmoide fue designado en 1856 por Müller, basado en la etimología griega «desmos» que se refiere a tejido tendinoso^{5,6}. Aunque los tumores desmoides tienen una apariencia histológica benigna y carecen de la capacidad de metástasis, pueden invadir localmente, a menudo de forma agresiva, alcanzar grandes tamaños y reaparecer repetidamente³.

Son tumores que también pueden tener un origen en órganos de la cavidad abdominal, principalmente en el útero, o se pueden localizar en extremidades (30-34%), músculos del tronco (37-38%) y otros sitios menos frecuentes, como cabeza y cuello (8-10%) o cavidad abdominal (19-24%)⁵.

La ecografía sigue siendo la modalidad que más se utiliza para la evaluación inicial de una masa intraabdominal sugestiva de un tumor desmoide¹. En TAC pueden aparecer como homogéneos o heterogéneos e hipo-, iso- o hiperintensos en comparación con la atenuación de los músculos. En la resonancia magnética (RM) los hallazgos característicos son: pobre marginación, baja intensidad en las imágenes en T1 y la heterogeneidad en las imágenes en T2 y realce de contraste variable. La RM es superior a la TAC en la definición de la estructura y la extensión de la afección, así como en la determinación de si se ha producido una recurrencia después de la cirugía, aunque tanto la TAC como la RM ayudan para determinar la extensión de la invasión local⁷.

El 75% de todos los pacientes tienen un patrón de crecimiento progresivo que requiere tratamiento quirúrgico precoz. Debido a la rareza de los tumores desmoides y a la

falta de disponibilidad de datos sobre su manejo quirúrgico, no hay ni guías específicas ni un enfoque terapéutico estandarizado para su manejo². La escisión quirúrgica completa con márgenes libres de tumor amplios es el tratamiento actual de los tumores desmoides primarios y recurrentes⁴. Los informes de casos con tratamiento quirúrgico exitoso durante y después del embarazo han sido descritos en la literatura médica¹.

La biopsia preoperatoria se recomienda para el diagnóstico diferencial con el carcinoma intestinal, tumor carcinoide, fibromatosis mesentérica, el linfoma y la fibrosis retroperitoneal². Las características clínicas y las imágenes no son suficientes para diferenciar realmente el tumor desmoide de otros tumores de tejidos blandos¹.

La extirpación del tumor incompleta o los márgenes quirúrgicos positivos pueden conducir a la recurrencia local (del 20 al 77%, dependiendo de la localización, extensión y de una resección inicial completa). Los tumores desmoides de la pared abdominal tienen una tasa significativamente menor de recurrencia (del 20 al 30%) que, por lo general, se vuelve evidente dentro de los 6 meses después de la escisión⁷.

La radioterapia, quimioterapia y hormonoterapia se utilizan en pacientes con tumores inoperables, en las recurrencias locales o en lesiones extirpadas incompletamente⁷.

La radioterapia se ha estudiado tanto para un tratamiento primario como para un tratamiento adyuvante para los tumores desmoides. El mejor control local de los tumores desmoides se logra con radioterapia sola o cirugía más radioterapia. Las dosis de radiación > 56 Gy no mejoran significativamente el control local, pero se asociaron con un mayor riesgo de complicaciones, especialmente en pacientes de 30 años de edad o menores. Las complicaciones incluyen: fibrosis, necrosis de los tejidos blandos, la anestesia/parestesia, fracturas patológicas, neoplasias malignas secundarias, edema y, rara vez, las complicaciones vasculares que requieren la amputación. La dosis recomendada actual de la radioterapia es 50-56 Gy en 2 Gy fracciones. La radioterapia sigue siendo controvertida, a pesar de los altos índices de control local de la enfermedad, debido al riesgo de complicaciones, especialmente en pacientes más jóvenes³.

Una revisión de la literatura llegó a la conclusión de que las tasas de control local con cirugía con radioterapia o radioterapia sola son significativamente mejores que la cirugía sola, independientemente de los márgenes alcanzados en la cirugía. La superioridad relativa de la radioterapia sola o en combinación con el tratamiento quirúrgico se amplifica en los casos con márgenes positivos⁸.

Respecto al tratamiento farmacológico, la mayor parte de la literatura publicada son solo reportes de caso o series de casos con limitado número de pacientes, con resultados no concluyentes para demostrar un beneficio. Los agentes más utilizados son: a) fármacos antihormonales (tamoxifeno, toremifeno, progesterona, prednisolona), ya que los tumores desmoides tienen receptores de estrógeno, sobre todo los asociados a poliposis adenomatosa familiar; b) antiinflamatorios no esteroideos (indometacina, meloxicam), por probable dependencia del tumor a las prostaglandinas para su crecimiento y c) interferones y citotóxicos (metotrexate/vinblastina, doxorubicina liposomal pegilada)⁵.

Nuestra paciente presentó una buena evolución al tratamiento quirúrgico de forma electiva, posterior a la cesárea, realizando la resección ya con un reporte definitivo de fibromatosis desmoide. La intervención requirió la separación de componentes y colocación de una malla de polipropileno, por lo que una intervención previa a la cesárea hubiera complicado un adecuado cierre de la pared abdominal.

Conclusión

Los tumores desmoides son localmente agresivos y la resección quirúrgica con márgenes libres representa la base en el tratamiento de esta dolencia, con el uso de la radioterapia, quimioterapia y la hormonoterapia como complemento en el tratamiento de estas pacientes. La presencia de estos tumores durante el embarazo se ha reportado con baja frecuencia; sin embargo, cuando están presentes se debe tener una vigilancia estrecha materno fetal, por su alta asociación a un estado hiperestrogénico asociado al embarazo y por la posibilidad de presentar un rápido crecimiento de la tumoración, se deberá tomar la decisión de realizar la resección quirúrgica durante o después del embarazo, según el compromiso materno fetal en cada caso en particular.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Conflicto de intereses

Los autores reportan no tener conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Leon MG, Moussa HN, Movahedian M, Viteri OA, Longo M, Sibai BM. A rapidly growing abdominal mass: Desmoid tumor in pregnancy. *AJP Rep.* 2015;5:e14-7.
2. Palladino E, Nsenda J, Siboni R, Lechner C. A giant mesenteric desmoid tumor revealed by acute pulmonary embolism due to compression of the inferior vena cava. *Am J Case Rep.* 2014;15:374-7.
3. Sugrue JJ, Cohen SB, Marshall RM, Riker AI. Palliative resection of a giant mesenteric desmoid tumor. *Ochsner J.* 2015;15:468-72.
4. Xie Y, Xie K, Gou Q, He J, Zhong L, Wang Y. Recurrent desmoid tumor of the mediastinum: A case report. *Oncol Lett.* 2014;8:2276-8.
5. Gómez Pedraza A, Padilla Rosciano A, Herrera Gómez A, León Takahashi AM. Giant desmoid tumour of the abdominal wall during a delayed puerperium. *Cir Esp.* 2011;89:624-6.
6. Toplu Y, Oztanir N, Cetinkaya Z, Koc A, Kizilay A. Giant desmoid tumor in the neck. *Kulak Burun Bogaz Ihtis Derg.* 2014;24:299-302.
7. Koshariya M, Shukla S, Khan Z, Vikas V, Pratap Singh A, Baghel P, et al. Giant desmoid tumor of the anterior abdominal wall in a young female: A case report. *Case Rep Surg.* 2013;2013. ID 780862.
8. Jenayah AA, Bettaieb H, Saoudi S, Gharsa A, Sfar E, Boudaya F, et al. Desmoid tumors: Clinical features and treatment options: A case report and a review of literature. *Pan Afr Med J.* 2015;21:93.