



P-435 - FIBROMATOSIS MALIGNA: A PROPÓSITO DE DOS CASOS

A.P. Martínez Domínguez, A.L. Romera López, C. Garde Lecumberri, M.J. Cabrerizo Fernández, A. Szuba y J.A. Jiménez Ríos

Hospital Universitario de San Cecilio, Granada.

Resumen

Objetivos: La fibromatosis maligna o tumor desmoide es una entidad extremadamente rara (2-4 casos por millón de habitantes). Son tumores histológicamente benignos de origen fibroblástico, de crecimiento lento, pero localmente invasivos y agresivos para los tejidos circundantes. Posibles factores de riesgo son mujer, historia previa de cirugía, trauma o embarazo. Los tumores desmoides se dividen en extraabdominales (hombro, pared torácica, espalda y muslo), abdominales (pared abdominal anterior) e intraabdominales (a veces asociados a síndrome de Gardner). Aparecen a cualquier edad pero más entre los 20 y 40 años. Se presentan dos casos de fibromatosis maligna.

Casos clínicos: Caso 1: mujer de 36 años con antecedentes de amigdalectomía, extirpación de pólipos de útero, asma y bronquiectasias. Presenta tumoración paraumbilical profunda, no móvil de unos de tres meses de evolución que ha aumentado de tamaño. Se realiza ecografía y TAC que informa de tumoración de $20 \times 30 \times 50$ mm en espesor de músculo recto anterior izquierdo, bien delimitada y con captación de contraste sutilmente heterogénea, pudiéndose tratar de tumor desmoide u otro tumor de partes blandas de origen fibromatoso. Se realiza biopsia que informa de proliferación fibroblástica sugerente de fibromatosis. Caso 2: mujer de 17 años sin antecedentes de interés, que presenta tumoración fibrosa en zona inguinal derecha de cuatro años de evolución (refiere que apareció tras una patada) y que no varía con la maniobra de Vasalva. Se le han realizado pruebas de imagen (ecografía, TAC y ecodoppler): lesión sólida de 8×4 cm, a 3 mm de la arteria femoral común, bien delimitada, heterogénea, predominantemente hipoeocogénica sugiriendo formación ganglionar desdiferenciada. Se le realiza biopsia: tejido mesenquimal sin signos de atipicidad. En ambos casos se realizó extirpación en bloque (en la primera se reforzó el defecto con una malla de PPL encima de la aponeurosis posterior). El diagnóstico anatomo-patológico fue de fibromatosis maligna (en el segundo caso afectando márgenes quirúrgicos). Las dos pacientes rechazaron tratamiento posterior debido a los efectos secundarios y siguen controles mediante pruebas de imagen (TAC y RMN). Se encuentran asintomáticas, la primera paciente tras dos años y medio de la intervención y la segunda un año después.

Discusión: Debido a su rareza la fibromatosis es diagnosticada preoperatoriamente en el 50% de los casos. El diagnóstico diferencial debe realizarse con fibrosarcoma, neurofibroma, fibroma, mixoma, y fascitis nodular. Aunque la TAC muestra el grado del tumor y sus relaciones anatómicas, la RMN es la prueba de elección para el diagnóstico, la evaluación y la progresión del tumor después de tratamiento. El tratamiento de elección es la cirugía (a veces incompleta por la localización del tumor) y posterior tratamiento radioterápico combinado o no. La tasa de recurrencia local varía (19% a 75%) dependiendo de la edad, la localización (mayor en intraabdominales) y los márgenes de resección. La progresión de la enfermedad puede producirse años después del tratamiento (a los tres años y muchos a los seis) por lo que las pacientes deben ser investigadas constantemente.