



P-323 - Tumor desmoide intrabdominal dependiente de íleon terminal

Muñoz García, Andrés; Paris, Marta; Homs, Elisabet; Sánchez, Antonio; Piñana, María Luisa; Blanco, Santiago; Sabench, Fátim; del Castillo, Daniel

Hospital Universitari Sant Joan, Reus.

Resumen

Introducción: Los tumores desmoides son entidades tumorales raras de extirpe fibroblástica derivados de una estructura musculoaponeurótica, y que se caracterizan por tener una capacidad de agresión local muy alta pero sin embargo no presentar capacidad para la invasión a distancia o indiferenciación. Epidemiológicamente son extremadamente raros siendo únicamente un 0.03% del total de tumores y un 3% respecto a los tumores de partes blandas. Respecto a la localización se presentan de forma más prevalentemente en la pared abdominal (50%), extrabdominal (41%) e intrabdominal (9%). Suelen aparecer de forma única y de forma esporádica pero hasta un 5-15% se presentan asociados a la poliposis adenomatosa familiar denominándose entonces como síndrome de Gardner.

Caso clínico: Varón de 50 años sin alergias medicamentosas conocidas y con antecedentes patológicos de hipertensión arterial, derivado desde la Atención primaria a urgencias y posteriormente a la Unidad de Diagnóstico Rápido de nuestro centro por masa abdominal de importante tamaño en hemiabdomen derecho. Clínicamente presenta masa palpable en flanco d, dolor abdominal y pérdida de peso (6 Kg) los últimos 4 meses, sin otra clínica acompañante. No se objetivaros signos de irritación peritoneal. En el estudio radiológico simple se observó un efecto masa voluminoso en hemiabdomen derecho que se confirmó mediante TAC abdominal que informó como masa intrabdominal heterogénea con desplazamiento de colon derecho y región íleo-cecal con posible origen en este último. No se observaron adenopatías ni diseminación a distancia. Dados los hallazgos, se programa la intervención quirúrgica. Mediante laparotomía media accedimos a la cavidad abdominal encontrándose en una gran masa intrabdominal de unos 20 x 20 cm de consistencia dura, dependiente del colon derecho/ciego, realizándose una hemicolecotomía derecha con anastomosis íleo-cólica latero-lateral mecánica. Durante el postoperatorio el paciente presentó cuadro de íleo paralítico que prolongó la estancia hospitalaria, resuelto con tratamiento conservador, y trombosis de la vena mesentérica superior sin isquemia intestinal que se resolvió mediante tratamiento con heparina de bajo peso molecular. El paciente fue alta hospitalaria al 10º día con tratamiento anticoagulante ambulatorio durante 6 meses. Meses posteriores al alta se realiza fibrocolonoscopia sin observarse lesiones residuales. La anatomía patológica muestra una lesión de 20 x 20 cm que depende de íleo terminal de consistencia elástica y fibrosa descrita como neoplasia mesenquimatosa fusocelular sin atipias ni necrosis. Inmunohistoquímicamente presentaba un perfil positivo para actina de músculo liso y vimentina, y negativo para el resto como la proteína S-100 o desmina.

Discusión: Al tratarse de tumores de crecimiento lento, los tumores intrabdominales se presentan como una masa voluminosa con dolor abdominal, y por su crecimiento provocar oclusión o isquemia intestinal como en ha ocurrido en nuestro caso. El tratamiento de estos tumores puede incluir diferentes estrategias. En los

tumores desmoides intrabdominales una posible alternativa sería el tratamiento conservador “wait and see”, que se realiza principalmente en pacientes muy seleccionados y asintomáticos. La opción terapéutica más frecuente, sin embargo es la quirúrgica pues al ser sintomáticos requieren resección. Dentro del marco terapéutico para pacientes no quirúrgicos también encontramos la radioterapia. Otras terapias como la Quimioterapia necesitan ser más estudiadas.