



P-735 - TUMOR DESMOIDE ABDOMINAL: UNA RARA ENTIDAD

Rodríguez García, Pablo; González-Coste Martínez, Rafael; Romera Barba, Elena; Torregrosa Pérez, Nuria; Muñoz García, Javier; Perán Fernández, Cristóbal; Gijón Román, Cecilia; Vázquez Rojas, José Luis

Hospital General Universitario Santa Lucía, Cartagena.

Resumen

Introducción: Los tumores desmoides son tumores infrecuentes y representan menos del 3% de las neoplasias de tejidos blandos. Suelen ser más frecuentes en hombres, habitualmente entre la tercera y cuarta década de la vida. Su etiología es desconocida, aunque existe una predisposición en pacientes con cirugía abdominal o trauma previos y en aquellos con antecedentes familiares de poliposis adenomatosa familiar (PAF). Estos tumores pueden ser extraabdominales o abdominales. Los intraabdominales son los que se asocian con la PAF. El diagnóstico preoperatorio es difícil y se puede orientar mediante pruebas de imagen como la TC o la RMN, pero su diagnóstico definitivo es el histopatológico, con pruebas inmunohistoquímicas (IHQ) que muestran positividad para beta-catenina y negatividad para los marcadores S100, SMA, CD117, CD34 y desmina.

Caso clínico: Presentamos el caso de una mujer de 58 años con antecedentes personales de resección de tumor desmoide de pared abdominal hace 22 años, que durante su ingreso a cargo de Medicina Interna por pielonefritis aguda derecha, es diagnosticada de forma casual mediante una ECO de control de una masa intraabdominal a nivel de yeyuno proximal. A la exploración física parecía palparse una ocupación en hemiabdomen izquierdo. Analíticamente presentaba una leve leucocitosis, con marcadores tumorales normales. Se completó el estudio con un TC abdominal con contraste iv. con hallazgos de una masa de $5,7 \times 7,4$ cm a nivel de yeyuno proximal, hipodensa y con realce de pared, junto con leve rarefacción de la grasa y pequeño ganglios subcentimétricos, que dados los antecedentes de la paciente, impresionaba de tumor desmoide. Con estos hallazgos, se presentó el caso en Comité de Tumores y se decidió tratamiento quirúrgico de la lesión. La paciente fue intervenida realizando una laparotomía exploradora hallando dicha tumoración a nivel del mesenterio de yeyuno proximal, sin infiltrar estructuras adyacentes. Se procedió a realizar una resección intestinal, incluyendo la tumoración, que cursó sin incidencias. La evolución posoperatoria fue satisfactoria, siendo dada de alta a los 7 días. La anatomía patológica confirmó que se trataba de una neoplasia mesenquimal fusocelular de bajo grado tipo fibromatosis mesentérica (tumor desmoide), que afectaba a la muscular propia y submucosa del intestino, con márgenes quirúrgicos libres y con menos de 1 mitosis/HPF. En el estudio IHQ se observó expresión de beta-catenina y negatividad para CD34, con un Ki67 5%.

Discusión: Los tumores desmoides representan un tipo de tumores mesenquimales benignos pero con un comportamiento localmente agresivo. El tratamiento definitivo es la exéresis quirúrgica completa de la lesión, aunque a pesar de ello, presentan un alta tasa de recurrencia, que según las diferentes series se sitúa entre 30-77%. La recurrencia a nivel intraabdominal suele ser menor en los casos esporádicos que en aquellos con antecedentes de PAF. Existen otros tratamientos descritos como son los AINE, el tamoxifeno o

la radioquimioterapia, aunque su eficacia es más discutida. Algunos estudios recientes recomiendan el seguimiento en aquellos pacientes con diagnóstico certero de tumor desmoide y únicamente intervenir si se objetiva progresión de la enfermedad.