



VC-147 - RESECCIÓN LAPAROSCÓPICA DE TUMOR DESMOIDE PRERRECTAL

Vives Manjón, Cristina; Illán Riquelme, Azahara; Saeta Campo, Rebeca; Apio Cepeda, Ana Belén; Baeza Carrión, Ana; Pérez Berenguer, Helena; Ots Gutiérrez, Jose Ramón; Oliver García, Israel

Hospital Marina Baixa, Villajoyosa.

Resumen

Introducción: El tumor desmoide es poco frecuente, se presenta de forma esporádica, por el alto estado de estrógenos o asociado a mutaciones en el gen CTNNB1 o en el gen de APC (Poliposis adenomatosa familiar) que provocan acumulación anormal de betacatenina en la célula. Se desconoce su etiología, es más frecuente en mujeres y de 15 a 60 años de edad. Las manifestaciones clínicas dependen de su situación anatómica y el diagnóstico es histopatológico. Su tratamiento es controvertido.

Caso clínico: Paciente mujer de 19 años con anorexia nerviosa y SOP, presenta dolor vaginal de meses de evolución que no ha mejorado tras tratamiento analgésico, acompañado de náuseas. Es valorada por ginecología en un primer momento, evidenciando en ecografía vaginal imagen heterogénea de contornos irregulares, 26 × 18 mm en fondo de saco de Douglas. Se realiza TC visualizando lesión hipodensa siendo inespecífica por esta técnica, finalmente se realiza una RMN pélvica donde se evidencia tumoración sólida pélvica extraperitoneal que impronta en la pared izquierda de la vagina, es retrovárica y prerrectal izquierda, redondeada y sólida que mide 30 × 22 × 27 mm que no depende de la vagina, útero, ovario ni recto. Se realizó una colonoscopia sin hallazgos significativos. Contactan con Cirugía general y tras estudio del caso se decide intervención quirúrgica para exéresis de tumoración por laparoscopia.

Discusión: El tumor desmoide se presenta en un 0,03% de todos los tumores. Están constituidos por una hiperplasia de tejido conectivo de fibroblastos bien diferenciados y con agresividad local intermedia. Tienen alta capacidad de invasión local sin ocasionar metástasis a distancia y altas tasas de recurrencia local tras la cirugía próximas al 40%. Los casos hereditarios tienen predominancia intraabdominal, los asociados con el embarazo en la pared abdominal, y los esporádicos se suelen localizar en extremidades y en pared torácica. En el caso de nuestra paciente es esporádico y se encuentra ubicado en pelvis, siendo esta una localización inusual. La clínica se suele manifestar como una masa cuya sintomatología dependerá de la localización. Las técnicas de diagnóstico por imagen aportan información sobre tamaño, la extensión y las relaciones anatómicas. El diagnóstico de confirmación es histológico y por inmunohistoquímica, y el diagnóstico diferencial se realiza 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 interferón. En nuestro caso se optó por la cirugía. El tumor desmoide es poco frecuente 0,03%, es benigno, más frecuente en mujeres y de 15 a 60 años. Se relaciona con la poliposis adenomatosa familiar y alto estado de estrógenos. En asintomáticos se prefiere la observación inicial, y en sintomáticos se elige la cirugía como primera opción. Puede ser recidivante. Si los márgenes están afectos o pacientes no operables valorar terapia sistémica o RT. Inmunohistoquímica positiva: vimentina 100%, calretinina 75%, beta catenina

70%. Seguimiento radiográfico y examen clínico cada 6 meses durante 3 años.