



P-012 - FIBROMIXOMA PLEXIFORME: A PROPÓSITO DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

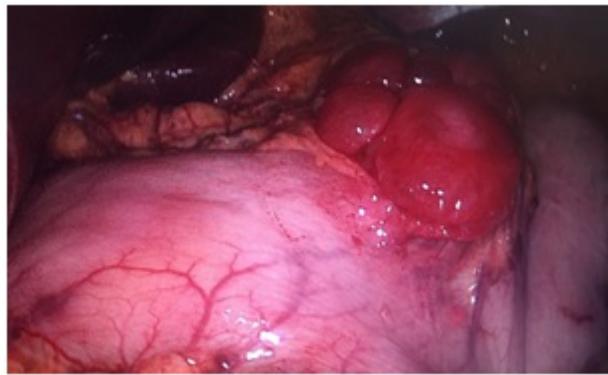
Magadan Álvarez, Cristina; Olmos Martínez, José Manuel; Fernández Díaz, María José; Trugeda Carrera, María Soledad; García Cardo, Juan; Castanedo Bezanilla, Sonia; Toledo Martínez, Enrique; Rodríguez Sanjuán, Juan Carlos

Hospital Universitario Marqués de Valdecilla, Santander.

Resumen

Objetivos: El fibromixoma plexiforme es un tumor mesenquimal del tracto digestivo descrito por primera vez en 2007 por Takahashi. Exceptuando los tumores del estroma gastrointestinal (GIST), los tumores mesenquimales primarios son infrecuentes por lo que el tratamiento óptimo permanece incierto. Descripción de un caso clínico y revisión sistemática de la literatura mediante la base de datos PubMed empleando los términos *plexiform angiomyxoid myofibroblastic tumor* o *plexiform fibromyxoma* desde mayo de 2007 hasta marzo de 2018. Se obtienen 46 resultados, 22 de los cuales a texto completo. Se excluye un estudio que no trata ningún caso del tema a revisar. Se analizan datos demográficos, tamaño, clínica, tipo de intervención, complicaciones y mortalidad.

Caso clínico: Presentamos el caso de un varón de 41 años sin antecedentes relevantes que presenta pirosis de 2 años de evolución, asociando pérdida de peso y vómitos que no responden a tratamiento médico. En endoscopia se objetiva estenosis pilórica (biopsias sin datos de malignidad) por lo que se realizan dilataciones. No presenta respuesta mantenida al tratamiento por lo que se plantea intervención quirúrgica. Se objetiva tumoración excrecente a nivel de antró (fig.) realizándose gastrectomía distal laparoscópica tras biopsia intraoperatoria que confirma el diagnóstico de tumor mesenquimal. Los estudios inmunohistoquímicos fueron positivos para actina muscular específica, vimentina, actina de músculo liso, desmina, caldesmon, calponina y CD10, y negativos para CK, S100, CD34, NSE, C-Kit, DOG1, NF, progesterona y beta-catenina. La histología definitiva es diagnóstica de fibromixoma plexiforme. Mediante esta revisión sistemática de la literatura se analizaron 20 estudios, englobando un total de 21 pacientes. La edad media es de 45,14 años (rango de 16 a 71 años), con una relación 1,1:1 favorable a hombres. El tamaño medio del tumor se sitúa en torno a 4,27 cm. Típicamente afecta el antró y en menor proporción al cuerpo gástrico. Se describe un caso de lesión duodenal. La clínica más frecuente incluye la presencia de dolor abdominal y hemorragia digestiva alta (melenas, anemización), ocasionalmente puede producir clínica obstructiva. El abordaje más frecuente incluye la realización de una gastrectomía parcial sin linfadenectomía aunque se describe la resección endoscópica y el abordaje combinado con buenos resultados. Histológicamente es característica la presencia de actina muscular específica, ocasionalmente puede presentar CD10, siendo negativo CD34 y CD117. No se reporta mortalidad, recurrencia ni enfermedad metastásica con una media de seguimiento de 22,4 meses.



Discusión: El fibromixoma plexiforme es un entidad infrecuente, habiéndose descrito menos de 100 casos en los últimos 10 años. No existe evidencia científica que permita un consenso específico. La revisión de la literatura describe la ausencia de diseminación local o a distancia, apoyando la realización de procedimientos menos agresivos, sin embargo se precisan estudios aleatorizados que permitan confirmar esta hipótesis.