



P-786 - TUMOR DESMOIDE INTRABDOMINAL CON UN ORIGEN INUSUAL EN LA PARED INTESTINAL: PRESENTACIÓN DE UN CASO

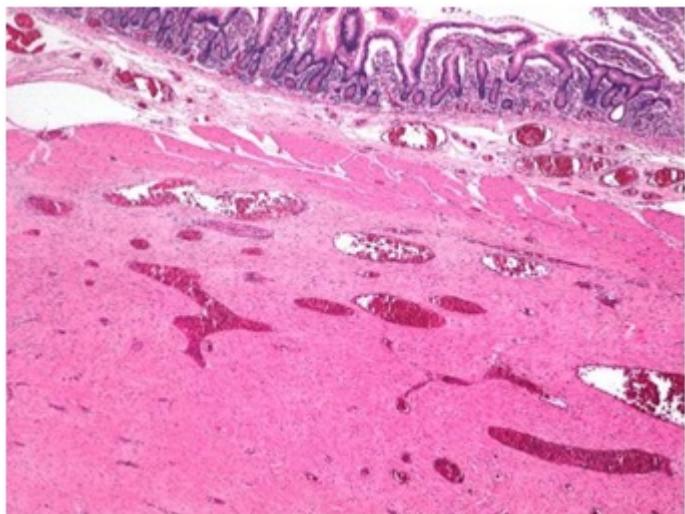
Stickar, Tomás; Dardano Berriel, Andrés; Curbelo Peña, Yuhami; Gardenyes, Julia; Palau, María Antonia; Molinero Polo, José Luis; Guixa Gener, Manel; Valverdu Cartie, Helena

Consorci Hospitalari de Vic, Vic.

Resumen

Introducción: Los tumores desmoides son una entidad poco frecuente, histológicamente benignos (proliferación fibroblástica) pero con un crecimiento infiltrativo otorgándoles un comportamiento agresivo local. Los esporádicos tienen una incidencia anual de 2,4-4,6 por millón de habitantes pero aumenta en los pacientes afectos de poliposis adenomatosa familiar (PAF) o síndrome de Gardner (SG), pueden ser extra o intrabdominales, siendo estos últimos los más frecuentes. Afectan en un 50% a la pared abdominal, 9% al retro peritoneo y un 40% al mesenterio, la descripción de tumores que dependan de la pared intestinal es excepcional en la literatura, realizamos una búsqueda exhaustiva en las bases de Pubmed y Cochrane con la palabra clave "desmoid tumor small bowel" evidenciando casos esporádicos.

Caso clínico: Presentamos un varón de 76 años sin antecedente patológicos. Ingresa a urgencias por fiebre de 5 días asociado a distención abdominal y masa palpable en hipogastrio. Inestabilidad hemodinámica con TA de 90/50 y taquicardia con buena respuesta a la reanimación inicial con 2.000 ml de solución fisiológica y antibioticoterapia (metronidazol + ceftriaxona). La exploración destaca formación indurada, móvil en hipogastrio, sin signos de irritación peritoneal. Analítica de ingreso: leucocitosis con formulas inmaduras, y PCR aumentada con lactato normal. TC abdominal informa de gran tumoración pélvica supra vesical de 12 cm con necrosis central y nivel hidroáereo compatible con abscesificación de la tumoración presencia de gas intraportal hepático en relación a proceso séptico del paciente. Se coloca drenaje tipo "Pig Tail" obteniéndose líquido purulento, ingresa a la unidad de cuidados intensivos. Hemocultivos y cultivo del absceso positivo para *Streptococcus anginosus* junto con flora mixta anaerobia. Biopsia percutánea: negativo para células malignas, componente inflamatorio de tipo agudo asociado a restos fecales compatible con perforación intestinal. A las 72h requiere intubación orotraqueal por insuficiencia respiratoria progresiva. TC toracoabdominal: distrés respiratorio, líquido libre abdominopélvico y absceso intratumoral completamente drenado. Intervención quirúrgica urgente constatándose gran tumoración de 15 × 15 cm afectando al yeyuno (a 20 cm del ángulo de Treitz), se realiza resección intestinal con márgenes libres y anastomosis latero-lateral mecánica. Durante el posoperatorio el paciente se recupera de forma progresiva y recibe el alta hospitalaria a los 13 días. Anatomía patológica: Proliferación mesenquimal que depende de la pared intestinal sin infiltrar la mucosa constituida por una proliferación de células elongadas sin pleomorfismos que se disponen formando haces. Estudio inmunohistoquímico negativo para CD117, DOG1, ALK1, S100, CD34, desmina y actina. Positivo para vimentina y beta-catenina, tumor desmoids dependiente de la pared yeyunal, márgenes intestinales libres de lesión neoplásica.



Discusión: Existen menos de 100 casos publicados de tumores desmoides intrabdominales esporádicos como el nuestro y a su vez, la mayoría dependen del mesenterio, en este caso la anatomía patológica, mostró que el tumor era primario de la pared intestinal. La presentación en un hombre, de forma esporádica y con un origen en la pared intestinal hacen que éste sea un caso inusual. Uno de los diagnósticos diferenciales a tener en cuenta son los tumores del estroma intestinal (GIST).