



P-548 - TUMORES DESMOIDES ¿SEGUIMOS INDICANDO LA CIRUGÍA AL DIAGNÓSTICO? REVISIÓN DE LOS ÚLTIMOS 20 AÑOS EN NUESTRO CENTRO

Polaino Moreno, Verónica; Equisoain Azcona, Aritz; Suárez Sánchez, Miguel; Iglesias García, Eva; Martín Rodrigo, Pilar; Gil Cidoncha, Lucía; Torguet Muñoz, María; López Monclús, Javier

Hospital Puerta de Hierro, Majadahonda.

Resumen

Objetivos: Analizar la experiencia con tumores desmoides operados en nuestro centro en los últimos 20 años, desarrollando un estudio descriptivo.

Métodos: Revisión de la bibliografía e identificación de campos relevantes, demográficos y clínicos, que analizar en nuestros pacientes. Se extraen los pacientes codificados en nuestra base de datos del Servicio Cirugía General como “tumor desmoide”, “extirpación tumor de partes blandas” y “poliposis adenomatosa familiar”. Los datos analizados se trajeron de la historia clínica digitalizada.

Resultados: Nuestra serie de casos se compone de 7 pacientes con AP definitiva de tumor desmoide en los últimos 20 años. Predominó la presentación en sexo masculino (57%) y 2^a década de la vida (43%). En el 71% de los casos, existía como factor de riesgo la cirugía previa. La asociación con poliposis adenomatosis familiar es prácticamente 3/4 de la población estudiada. La clínica más frecuente descrita fue tumoración dolorosa y la indicación quirúrgica más remarcable es la confirmación histológica. Las localizaciones más frecuentes son: el recto anterior del abdomen (50%), intraabdominal (38%) e inguinal (12%). En el 78% de los casos, se utilizó malla para reparar el defecto de pared tras la exéresis del tumor desmoide. El 28% de los pacientes analizados, no habían tomado ningún tratamiento previo a la cirugía, el 29% habían sido tratados con sulindac + tamoxifeno, el 14% tratados con imatinib y en el 29% de los casos no está registrado. Todos los tumores analizados tienen bordes afectos. No se han analizado/estudiado mutaciones específicas en anatomía patológica. El 28% de los pacientes del estudio no presentan recidiva, el 29% si la presentan y el resto se ha perdido seguimiento.

Conclusiones: Los tumores desmoides o fibromatosis agresiva, son un grupo de tumores fibroblásticos poco frecuente (incidencia 5-6/1.000.000 por año) que presentan un curso clínico impredecible. Se caracterizan por un crecimiento infiltrante, tendencia a la recurrencia local y capacidad absolutamente excepcional de metastatizar. Aproximadamente el 75-85% de los casos surgen esporádicamente, y el resto se asocia a poliposis adenomatosa familiar (PAF). Mientras que en los casos de presentación esporádica prácticamente no hay mortalidad, en la PAF, los tumores desmoides representan la segunda causa de muerte tras el cáncer colorrectal. Como factores de riesgo reseñables en los casos esporádicos destacan los traumatismos y la gestación reciente. Las bases moleculares de los tumores desmoides son la mutación del gen ?-catenina (CTNNB1) en el 90% y mutación gen APC, mutuamente excluyentes; lo que provoca acumulación nuclear de ?-catenina. Las localizaciones más frecuentes son las extremidades, intraperitoneal, pared abdominal y pared torácica. La masa/tumoración puede resultar asintomática o manifestarse como una masa firme,

dolorosa, causante de obstrucción o incluso isquemia intestinal. El tratamiento de estos tumores puede ser muy complejo, sobre todo debido a su alta capacidad de infiltración y agresividad. Incluso en aquellos tumores que son resecados con márgenes libres, se han descrito altas posibilidades de recidiva local. Por dicho motivo, en contra de la indicación previa de amplias resecciones, la tendencia actual propone una vigilancia activa o el tratamiento médico conservador.