

Fibromatosis: abordaje de York-Mason modificado para la escisión de un tumor desmoide en la región sacra

José Antonio March, Pedro Esclapez, Eduardo García-Granero y Salvador Lledó

Unidad de Coloproctología. Servicio de Cirugía General y Digestiva. Hospital Clínico Universitario de Valencia. Valencia. España.

Resumen

La fibromatosis se caracteriza por presentar proliferaciones benignas de tejido fibroso que si son profundas se denominan tumores desmoides. El tumor desmoide es una lesión neoplásica poco común; su incidencia en la población general es de 2,4-4,3 casos por millón de habitantes. Puede presentarse como una neoformación esporádica o asociada a la poliposis adenomatosa familiar. No poseen potencial metastásico pero sí un elevado porcentaje de morbilidad e incluso de mortalidad, ya sea por comportarse como lesiones ocupantes de espacio o por su capacidad de infiltrar estructuras vecinas. En su diagnóstico es necesario descartar la presencia de una histología sarcomatosa. Hoy día se tiende a realizar la exéresis quirúrgica como tratamiento de elección si se dan las condiciones óptimas de operabilidad y reseabilidad, aunque hay otros tratamientos. La localización en la cavidad torácica, que se extiende al parénquima pulmonar y con afectación pélvica en un varón de mediana edad, como el caso que nos ocupa, es aún excepcional.

Palabras clave: *Fibromatosis. Tumor desmoide. York-Mason.*

FIBROMATOSIS: MODIFIED YORK-MASON APPROACH FOR EXCISION OF A DESMOID TUMOR IN THE SACRAL REGION

Fibromatosis is characterized by benign proliferations of fibrous tissue which, if deep, are called desmoid tumors. Desmoid tumor is an uncommon neoplastic lesion with an incidence in the general population of 2.4-4.3 per million inhabitants. This type of tumor can occur as a sporadic neoformation or in association with familial adenomatous polyposis. Desmoid tumors lack the potential to metastasize but they cause a high percentage of morbidity and even mortality, since they behave as space-occupying lesions or can infiltrate neighboring structures. Diagnosis should rule out sarcomatous histology. Nowadays surgical excision remains the therapeutic approach of choice if conditions are optimal, although other therapeutic modalities exist. Chest wall location spreading into pulmonary parenchyma with associated pelvic involvement in a middle-aged man, as in the case presented herein, is exceptional.

Key words: *Fibromatosis. Desmoid tumor. York-Mason.*

Introducción

La fibromatosis cubre una gran variedad de lesiones displásicas del tejido conectivo y se clasifica, según su localización, en superficial o profunda. Los tumores desmoides son neoformaciones del tejido mesenquimatoso que corresponden a la variante de fibromatosis de localización en tejidos internos.

No poseen potencial metastásico, pero sí un elevado porcentaje de morbilidad e incluso de mortalidad, ya sea por comportarse como lesiones ocupantes de espacio o por su capacidad de infiltrar estructuras vecinas; asimismo, tienden a la recurrencia después del tratamiento¹.

No son muy comunes, ya que representan el 0,1% de todos los tipos de tumores y el 3,5% de los tumores de tejidos fibrosos. Suelen ser predominantes en la tercera o cuarta décadas de la vida y son más frecuentes en las mujeres que en los varones, con una proporción de 2-5:1.

Varias teorías se centran en explicar su posible etiología, como los traumatismos o la cirugía previa en la zona, los factores estrogénicos y los factores genéticos².

Correspondencia: Dr. J.A. March Villalba.
Avda. de Burjassot 232, 5. 46025 Valencia. España.

Manuscrito recibido el 3-10-2003 y aceptado el 31-3-2004.

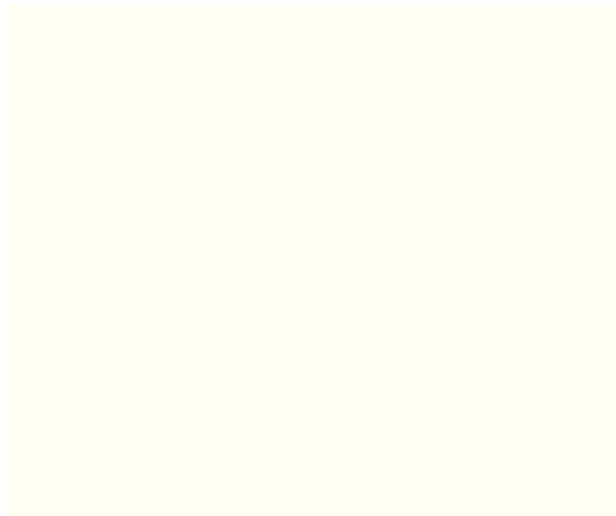


Fig. 1. TC torácica con múltiples imágenes nodulares y derrame pleural bilateral.



Fig. 2. RM en la que se observa la tumoración pararectal izquierda.

Su crecimiento ocurre generalmente en tejido óseo, muscular o en tejido aponeurótico, y su localización suele ser extraabdominal, en la pared abdominal o intraperitoneal (asas abdominales o mesenterio). Las lesiones pueden estar confinadas a un área anatómica o diseminadas en más de una región.

Los tumores extraabdominales suelen localizarse con mayor frecuencia en las extremidades, pero también se han descrito casos en la caja torácica (lesiones costales o laríngeas) y en la región retroperitoneal; suele predominar en niños^{3,4}. Los tumores que se localizan en pared abdominal, situados sobre todo en los rectos o en mesenterio, suelen ocurrir con más frecuencia formando parte del síndrome de Gardner⁵.

Los pacientes que presentan el síndrome de Gardner tienen mil veces más riesgo de padecer tumores desmoides que la población general, apareciendo por igual en ambos sexos y presentado una mayor velocidad de crecimiento. En este grupo de pacientes, el tumor des-

moide no produce un elevado índice de mortalidad sino de morbilidad, ya que la causa más frecuente de mortalidad la produce el cáncer colorrectal como producto de la malignización de las lesiones polipoides asociadas.

El diagnóstico de estos tumores puede realizarse por hallazgo casual en una prueba de imagen o debido a la clínica del proceso inflamatorio o la lesión ocupante de espacio.

En el manejo clínico, estos tumores deben ser considerados como fibrosarcomas de bajo grado y el tratamiento de elección es la resección completa del tumor primario o recidivado, siempre que pueda realizarse con una morbilidad aceptable⁶.

Caso clínico

Paciente varón de 35 años sin alergias conocidas, fumador de 20 cigarrillos/día, que presenta un cuadro de disnea a esfuerzos, astenia y pérdida ponderal de 4 meses de evolución, acompañado de dispepsia y un aumento del ritmo intestinal reflejado en cuadros diarreicos, que junto a un síndrome febril, le obligaron a acudir a urgencias.

El hemograma, la bioquímica y la coagulación, así como los marcadores de fase aguda del paciente, fueron normales, y también la serología fue negativa.

Al realizarle radiografías simples de tórax se descubrieron múltiples imágenes nodulares bilaterales asimétricas que remedaban a la imagen "en suelta de globos".

Se le practicó una tomografía computarizada (TC) tracoabdominal en la que se observó, además de un derrame pleural bilateral y una masa adenopática paratraqueal derecha, la presencia de los múltiples nódulos pulmonares y pleurales de diferentes tamaños, algunos de ellos asentados sobre la pared costal (fig. 1). Por tanto, se comenzó el estudio de filiación histológica y la búsqueda del tumor primario con la hipótesis diagnóstica de nódulos metastásicos.

A continuación se detallan las pruebas complementarias practicadas: gastroscopia, colonoscopia, ecografía tiroidea y testicular, antígeno carcinoembrionario, alfafetoproteína, beta-HCG, hormonas tiroideas, PSA, ANA, ANCA, anti-ADN, anticuerpos anticardiolipina, anticoagulante lúpico, ácidos 5-hidroxiindolacético, vanilmandélico y catecolaminas en orina, todas ellas con resultados dentro de la normalidad.

La broncoscopia no evidenció alteraciones y el lavado broncoalveolar reflejó ausencia de células malignas y de bacilos ácido-alcohol resistentes. Los cultivos de micobacterias fueron negativos.

Posteriormente se practicó una resonancia magnética (RM) abdominopélvica en la que se apreció una masa pararectal izquierda de 6-7 cm, de aspecto pleomórfico, que no parecía infiltrar en vecindad. No se evidenciaron metástasis hepáticas. En las glándulas suprarrenales no se observaron hallazgos (fig. 2).

La punción y aspirado con aguja fina de los nódulos pulmonares fue negativa para malignidad; posteriormente, la biopsia percutánea del nódulo pulmonar indicó una histología característica de estroma fibrosa y confirmó la ausencia de infiltración neoplásica, con un patrón inmunohistoquímico compatible con el de un tejido fibroso desmoide.

La exéresis del tumor presacro se realizó mediante la vía de abordaje modificada de la descrita por York-Mason.

La naturaleza histológica de dicho tumor coincidió con la diagnosticada en los nódulos pulmonares.

Tras el postoperatorio, las lesiones pulmonares están siendo tratadas con 20 mg de tamoxifeno por vía oral con una pauta de 4 comprimidos cada 24 h.

A los 6 meses del inicio del tratamiento se realizó una nueva TC de control en la que no se observó crecimiento en número ni en tamaño de las lesiones.

Discusión

La expresión biológica de neoformaciones en múltiples localizaciones, así como la presencia de un tumor des-

moide pélvico en un varón, generan el interés de este caso, ya que la aparición de un tumor desmoide ocurre con escasa incidencia.

La primera orientación clínica que se tuvo del paciente fue la de interpretar su proceso como metastásico debido a su cuadro clínico y a las imágenes pulmonares que presentaba.

Todas las pruebas que se realizaron intentando buscar el tumor primario fueron negativas y se obtuvieron valores normales que, junto con la confirmación histológica, permitieron determinar que se trataba de tumores primarios desmoides y no de metástasis⁷.

Cabe destacar el doble valor que tuvo la colonoscopia; por un lado no evidenció una neoformación sugerente de tumor primario y, por otro, no se observó pólipos, descartando así que se tratara de un posible caso de poliposis adenomatosa familiar⁵.

La etiología de la formación de tumores desmoides es incierta; los traumatismos o la cirugía previa podrían explicar el crecimiento de estos tumores en la zona previamente lesionada, sobre todo en la localización abdominal. Respecto a este factor, sería interesante evidenciar si la cirugía mínimamente invasiva presenta una menor incidencia de tumores desmoides. A pesar de ello, varios estudios moleculares en el cromosoma X han confirmado que los tumores desmoides son el resultado de procesos clonales y no el producto de una reacción fibrosa inflamatoria intensa².

La estimulación estrogénica está muy relacionada con el crecimiento en localizaciones extraabdominales, como ocurre en la pélvica, donde se ha observado un predominio en mujeres en edad fértil o asociados al consumo de anticonceptivos orales. En estos casos se suele observar un aumento en la velocidad de crecimiento. Por otro lado, se han registrado casos de regresiones espontáneas en pacientes posmenopáusicas, ooforectomizadas o en la pubertad del varón²⁻⁴.

Por último, cabe destacar el factor genético, que posiblemente sea el de mayor peso. Se han descubierto mutaciones en la regulación del crecimiento del tejido conectivo en los casos esporádicos (trisomía de los cromosomas 8 o 20, pérdida del cromosoma Y) y en los asociados a la poliposis adenomatosa familiar, donde aparecen microdeleciones en el gen *APC* (gen supresor tumoral) que provocan su inactivación².

Actualmente, el tratamiento de elección de las lesiones resecables es quirúrgico.

El abordaje de York-Mason o procedimiento transrectal transesfinteriano posterior se concibió para la exéresis de tumores rectales, en general adenomas vellosos que por una localización alta (> 7 cm) no fueran susceptibles de una exéresis transanal, aunque también es utilizada para la reparación de fístulas rectouretrales.

Consiste en considerar una división longitudinal imaginaria del aparato esfinteriano anal y la pared rectal, con el paciente colocado en decúbito prono y en posición de navaja, y en la disección de los planos longitudinales desde el ano hacia el coxis hasta llegar a escindir los esfínteres anal interno y externo en la línea media, para obtener una óptima exposición del plano rectal. Requiere que nuevamente suturemos y reconstruyamos los esfínteres y los diversos planos quirúrgicos⁸.

Fue la técnica de elección para el abordaje del tumor del paciente en la pelvis; se utilizó esta vía parasacra con la escisión parcial de los glúteos mayor y menor en su inserción sacra. Por la altura de la tumoración no fue necesario escindir el aparato esfinteriano anal ni la apertura del recto, ya que el tumor estaba adherido a planos presacros y no lo infiltraba (fig. 2).

Al no realizar la escisión del aparato esfinteriano evitamos los posibles problemas posteriores de incontinencia anal.

Hay otras formas de tratamiento, como la quimioterapia, la hormonoterapia y la radioterapia^{6,9}. Esta última, combinada con la cirugía, puede reducir la recurrencia de los tumores y se puede utilizar como único tratamiento en escisiones incompletas o en casos en que la cirugía no pueda ser realizada.

Se han usado antiinflamatorios no esteroideos (AINE) como el sulindaco y antiestrógenos como el tamoxifeno, unidos al ácido ascórbico, que al igual que los AINE actúa como inhibidor de la ornitina descarboxilasa (enzima asociada al crecimiento tumoral) por su acción antiproliferativa.

Los AINE podrían ser considerados como primera línea de tratamiento, solos o combinados con tamoxifeno o ácido ascórbico. Se ha evidenciado respuesta entre las 2 semanas y los 3 meses del comienzo, pero no se conoce durante cuánto tiempo se debe continuar administrando este tratamiento, así como el tiempo de persistencia de la remisión del tumor después de eliminarlo².

Se podría resumir que la extirpación quirúrgica completa es el tratamiento óptimo para todas las formas de tumores desmoides, tanto si son primarios como si son resultado de una recidiva.

La radioterapia puede emplearse para tumores extraabdominales en los que no es posible una resección amplia, o en neoformaciones recidivantes.

En casos de lesiones irresecables o parcialmente escindidas se podría indicar el tratamiento con sulindaco. Si a pesar de ello continúa su crecimiento, está indicado añadir tamoxifeno, que se puede utilizar junto con el ácido ascórbico. Si fallan estas opciones terapéuticas, podrían utilizarse agentes citotóxicos como se realiza frente al sarcoma.

En este caso, el paciente está recibiendo exclusivamente tamoxifeno como primera línea de tratamiento, sin que en último control a los 6 meses se observara una progresión, aunque tampoco remisión de las lesiones pulmonares.

Podría ser contemplada por el oncólogo la opción de añadir otros agentes antiproliferativos mencionados, al no poseer historia previa de reacciones adversas a consecuencia de la administración de alguno de ellos.

Bibliografía

1. MacKenzie DH. The fibromatoses: a clinicopathologic concept. *BMJ* 1972;4:277-81.
2. Kulaylat MN, Karakousis CP, Keaney CM, McCorvey D, Bem J. Desmoid tumor: a pleomorphic lesion. *Eur Journal of Surgical Oncology* 1999;25:487-97.
3. Reis-Filho JS, Milanezi F, Pope LZ, Fillus-Neto J, Schmitt FC. Primary fibromatosis of the breast in a patient with multiple desmoid tu-

- mors: report of a case with evaluation of estrogen and progesterone receptors. *Pathol Res Pract* 2001;197:775-9.
4. Antal I, Szendroi M, Kovacs G, Nagykalnai T, Entz L. Multicentric extraabdominal desmoid tumor: a case report. *J Cancer Res Clin Oncol* 1994;120:490-3.
 5. Soravia C, Berk T, McLeod RS, Cohen Z. Desmoid disease in patients with familial adenomatous polyposis. *Dis Col Rectum* 2000;43:363-9.
 6. Barbin JY, Duveau D, Alliet G, Dabouis G, Lacroix H, Remadi JP, et al. Desmoid tumors: diagnostic and therapeutic difficulties. Apropos of an unusual case. *Chirurgie* 1992;118:511-5.
 7. Iqbal M, Rossoff LJ, Kahn L, Lackner RP. Intrathoracic desmoid tumor mimicking primary lung neoplasm. *Ann Thorac Surg* 2001;71:1698-700.
 8. York Mason A. Trans-sphincteric surgery of the rectum. *Progr Surg* 1974;13:66-76.
 9. Patel Sr, Evans HL, Benjamin RS. Combination chemotherapy in adult desmoid tumors. *Cancer* 1993;72:3244-7.