



<http://www.elsevier.es/semergen>

482/721 - TUMOR DESMOIDE

M. Gutiérrez García, M. Alonso Fernández, P. Cossío San José y B. Cartón Manrique

Especialista en Medicina Familiar y Comunitaria. Centro de Salud Tordesillas. Tordesillas. Valladolid.

Resumen

Descripción del caso: Mujer de 28 años. Sin antecedentes de interés. Ama de casa. No tratamientos ni hábitos tóxicos. Presenta nódulos subcutáneos en extremidades superiores e inferiores de seis meses de evolución.

Exploración y pruebas complementarias: Nódulos subcentimétricos subcutáneos de consistencia elástica, no dolorosos en ambos brazos y muslo izquierdo. Uno de mayor tamaño en hipocondrio derecho (como hallazgo casual). Hemograma, bioquímica y serología normal. Radiografía tórax normal. TAC cuello-tórax-abdomen (3/4/2019): hiperplasia típica. Tórax normal. Nódulo hiperdenso polilobulado en músculo recto anterior derecho, inespecífico, con bordes bien definidos, mide 2 cm. No infiltra estructuras adyacentes. No lesiones óseas. Actina de músculo liso 1A4. Beta-catenina, ciclina D1 (-) S100, CK AE/AE3 desmina, CD34, c-kit/ji67 1%. PAAF (8/5/2019): proliferación mesenquimal sugestiva de tumor desmoide. Resección (9/8/2019): Exéresis tumoral en bloque de 4-5 cm con músculo recto y fascia anterior y posterior. TAC toraco-abdominal (3/4/2020): no recidiva tumoral. Resto normal. Analítica normal. Valoración por servicio digestivo sin hallazgos de interés.

Orientación diagnóstica: Las técnicas por imagen (ultrasonidos, tomografía computarizada, resonancia magnética) aportan información sobre tamaño, extensión y las relaciones anatómicas. Pero el diagnóstico de confirmación es histológico o inmunohistoquímico.

Diagnóstico diferencial: Angioleiomioma, rabdomioma, hemangioma, schwannoma.

Comentario final: El tumor desmolde es un tipo de fibromatosis agresiva. Es una lesión benigna, no metastatizante, de etiología desconocida. Son raros, representan 0,03% de todos los reenviados tumores. Están constituidos por una hiperplasia de tejido conectivo de fibroblastos bien diferenciados con alta capacidad invasiva. Se originan en músculo aponeurótico y pueden presentarse de forma esporádica o asociados con poliposis adenomatosa familiar. Presentan recurrencias de un 40%. Clínicamente se suele manifestar como una masa. El tratamiento puede variar desde observación, cirugía, radioterapia, quimioterapia, antiinflamatorios no esteroides, agentes hormonales e interferón. Lesiones localizadas en zona intraabdominal están indicada la cirugía con márgenes amplios. El tumor desmide puede ser la primera manifestación de un síndrome de Gardner, por lo que es necesario seguimiento del paciente y sus familiares. Un 20% de enfermos de poliposis desencadenan este tumor.

Bibliografía

1. Pikaar A, Nortier JW, Griffioen G, Vasan HF. Desmond tumours in patients with familial adenomatous polyposis. Ned Tijdschr Genesk. 2002;146:1355-9.

2. Peterschulte G, Lickfeld T, Moslein G. The desmoid problem. Chirurg. 2000;71:894-903.

Palabras clave: Fibromatosis. Tumor desmolde. Poliposis adenomatosa.