10. Sai S, Yoshida I, Itoh Y, Niibori K, Ninomiya M, Tabayashi K, et al. Divericulum of the superior vena cava. Ann Thorac Surg. 1994;58:889–90.

Claudio Ángel Ruiz[a], Alejandro Daniel Giacoia[a], Guillermo Emilio Duza[a,*], Walter Gustavo Otero[a] y Francisco Javier Tarsitano[b]

[a]*Sección Cirugía Torácica, Hospital Nacional Profesor Doctor Alejandro Posadas, Buenos Aires, Argentina*

[b]*Servicio de Cirugía General, Hospital Nacional Profesor Doctor Alejandro Posadas, Buenos Aires, Argentina*

[*] *Autor para correspondencia.*
Correo electrónico: gduza@yahoo.com.ar (G.E. Duza).

0009-739X/$ – see front matter
© 2010 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.
doi:10.1016/j.ciresp.2010.09.015

# Tumor desmoide gigante de pared abdominal durante el puerperio tardío

## Giant desmoid tumour of the abdominal wall during a delayed puerperium

Los tumores desmoides son lesiones de tipo fibroso de bajo grado, localmente agresivos que se originan en estructuras músculo-aponeuróticas[1]. Son tumores que también pueden tener un origen en órganos de la cavidad abdominal, principalmente en el útero o se pueden localizar en extremidades (30-34%), músculos del tronco (37-38%) y otros sitios menos frecuentes como cabeza y cuello (8-10%) o cavidad abdominal (19-24%)[2]. La primera descripción fue hecha por McFarlane en 1832 y el término desmoide fue designado en 1856 por Müller basado en la etimología griega 'desmos' que se refiere a tejido tendinoso[3]. La incidencia estimada para un tumor desmoide es de 2-4 casos por millón de habitantes[4]. Se observan con mayor frecuencia en mujeres embarazadas y bajo terapia con estrógenos[5]. Clínicamente son tumores lisos, firmes, dolorosos, es raro que presenten necrosis o hemorragia, pueden tener una pseudocápsula a través de la cual el tumor se extiende en forma radial con septos fibrosos. Al microscopio se observa un patrón estrellado de células, separadas por delgadas fibras de colágeno y sin pleomorfismo nuclear. La inmunohistoquímica es positiva para vimentina y actina, negativa para desmina, citoqueratina y S-100[6].

Presentamos el caso de una mujer de 23 años, antecedente de embarazo normoevolutivo. Su padecimiento actual inició durante el puerperio tardío con el desarrollo de un tumor doloroso, consistencia firme, de dimensiones de 40 x 35 cm, fijo a planos profundos, localizado entre los dos últimos arcos costales derechos, con extensión a la pared abdominal ipsilateral y con desplazamiento de las vísceras intraabdominales pero sin infiltración de las mismas. Se realizó TAC

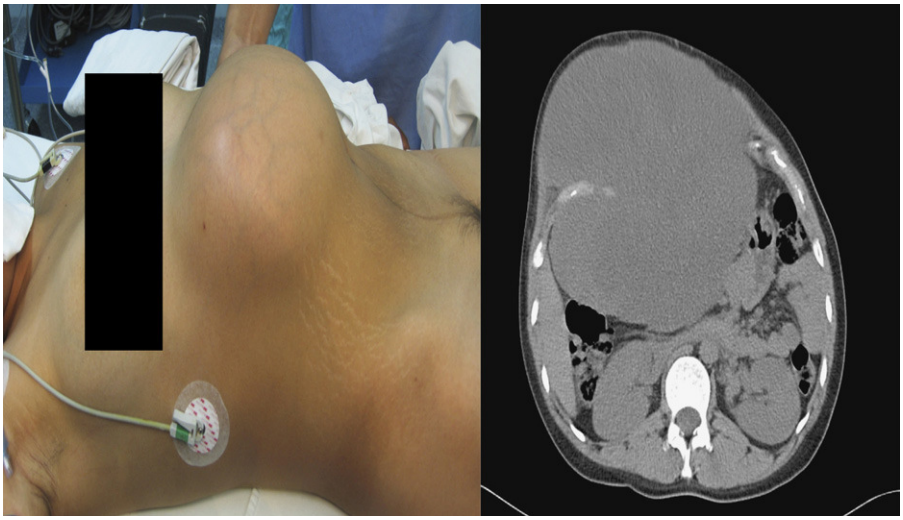

**Figura 1 – Vista lateral del tumor en el preoperatorio con correlación por TAC abdominal que confirma la localización del tumor sin invadir los órganos intraabdominales.**

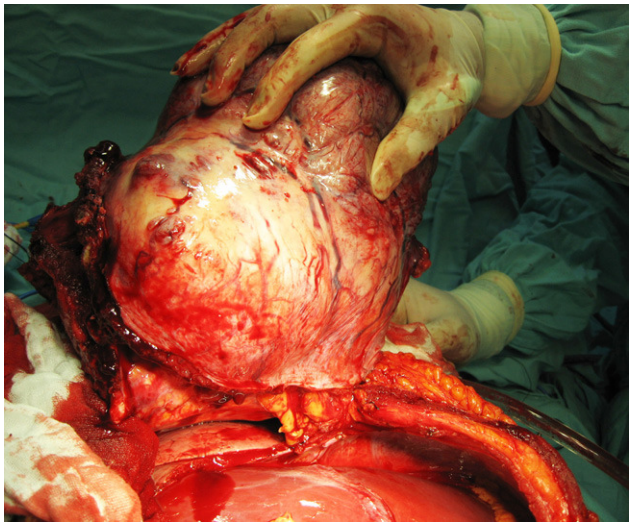

**Figura 2 – Resección en bloque del tumor de 40 x 30 cm en abordaje transabdominal con resección parcial del diafragma derecho (sin invasión a órganos intraabdominales).**

abdominal donde se confirmó la localización de la neoplasia (fig. 1). Se realizó incisión subcostal bilateral y se confirmó un tumor músculo-aponeurótico en región toraco-abdominal derecha de 40 x 30 cm, sin infiltración a los órganos de la cavidad abdominal. Se realizó resección en bloque del tumor con un margen de 3 cm involucrando los últimos 4 arcos costales derechos más resección parcial del diafragma ipsilateral (fig. 2). El cierre del diafragma se realizó con material absorbible calibre cero y se colocó una de sonda endopleural de 32 Fr. Para el cierre de la pared abdominal se colocó malla de polipropileno. El reporte definitivo por Patología fue de un tumor fibromatoso músculo-aponeurótico (tumor desmoide) con afección de la pared abdominal y torácica inferior, bordes libres de neoplasia y sin infiltración del tejido óseo resecado.

El caso clínico presentado nos describe un tumor desmoide con localización extraabdominal. Este tipo de tumores son un reto para el cirujano ya que tienen un comportamiento localmente agresivo, pueden infiltrar órganos vitales, son difíciles de resecar y presentan una alta frecuencia de recurrencia[2]. El factor pronóstico más importante para la recurrencia es el obtener un margen microscópico negativo[5]. En la mayoría de las series reportadas en la literatura el tratamiento primario es quirúrgico, sin embargo, la localización anatómica influye en la opción terapéutica[2–6]. Se ha publicado el uso de la radioterapia como única medida terapéutica, sin embargo, no hay suficiente evidencia para apoyar esta conducta[7]. Las series más amplia reportadas son la de Weiss y Goldblum[6] que incluye 367 casos, la de Rock et al[2] de la Clínica Mayo con 194 casos y la de Posner[8] del *Memorial Sloan-Kattering Cancer Center* con 144 casos donde el común denominador ha sido el manejo multidisciplinario. Nuyttens et al[9] reportaron que el control local se obtuvo en el 94% en pacientes tratados con cirugía más radioterapia a diferencia del otro grupo donde solo se realizó cirugía logrando un control local de 72% con margen negativo y 41% con margen positivo. Brigitta et al[7] concluyeron que se debe considerar el escenario de tratamiento adyuvante a aquellos pacientes que por la localización del tumor y morbilidad, no puedan ser llevados a una resección radical adecuada. Respecto al tratamiento farmacológico, la mayor parte de la literatura publicada son solo reportes de caso o series de casos con limitado número de pacientes con resultados no concluyentes para demostrar un beneficio. Los agentes más utilizados son: farmacos antihormonales (tamoxifeno, toremifeno, progesterona, prednisolona) ya que los tumores desmoides tienen receptores de estrógeno, sobre todo los asociados a poliposis adenomatosa familiar; antiinflamatorios no esteroideos (indometacina, meloxicam) por probable dependencia del tumor a las prostaglandinas para su crecimiento; interferones y citotóxicos (metotrexate/vinblastina, doxorrubicina liposomal pegilada)[10]. Esta enfermedad, al presentar una baja frecuencia, es de esperable que la mayoría de los estudios sean de carácter retrospectivo y por consecuencia no exista un estándar para el tratamiento. Como se puede observar, la piedra angular en el tratamiento continúa siendo la cirugía con márgenes adecuados sin que esto afecte la calidad de vida del paciente. Algunos casos muy bien seleccionados se pueden beneficiar de la radioterapia como tratamiento único o en el caso de adyuvancia se podrá agregar algún tratamiento farmacológico ya descrito.

## BIBLIOGRAFÍA


1. El-Haddad M, El-Sebaie M, Ahmad R, Khalil E, Shahiny M, Pant R. Treatment of aggressive fibromatosis: the experience of a single institution. Clin Oncol (R Coll Radiol). 2009;21:775–80.
2. Mankin HJ, Hornicek FJ, Springfield DS. Extra-abdominal desmoid tumors: a report of 234 Cases. J Surg Oncol. 2010;102:380–4.
3. Abadir R. Desmoid tumor associated with cystosarcoma phyllodes of the breast. J Surg Oncol. 1976;8:43–8.
4. Spear MA, Jenning LC, Mankin HJ, Spiro IJ, Springfield DS, Gebhardt MC, et al. Individualizing management of aggressive fibromatoses. Int J Radiat Oncol Biol Phys. 1998;40:637–45.
5. Melis M, Zager JS, Sondak VK. Multimodality management of desmoid tumors: how important is a negative surgical margin? J Surg Oncol. 2008;98:594–602.
6. Wong SL. Diagnosis and management of desmoid tumors and fibrosarcoma. J Surg Oncol. 2008;97:554–8.
7. Baumert BG, Spahr MO, Von Hochstetter A, Beauvois S, Landmann C, Fridrich K, et al. The impact of radiotherapy in the treatment of desmoid tumours. An international survey of 110 patients. A study of the Rare Cancer Network. Radiat Oncol. 2007;2:12.
8. Posner MC, Shiu MH, Newsome JL, Hajdu SI, Gaynor JJ, Brennan MF. The desmoid tumor: Not a benign disease. Arch Surg. 1989;124:191–6.
9. Nuyttens JJ, Rust PF, Thomas Jr CR, Turrisi, 3rd AT. Surgery versus radiation therapy for patients with aggressive fibromatosis or desmoid tumors: A comparative review of 22 articles. Cancer. 2000;88:1517–23.
10. Janinis J, Patriki M, Vini L, Aravantinos G, Whelan JS. The pharmacological treatment of aggressive fibromatosis: a systematic review. Ann Oncol. 2003;14:181–90.

Antonio Gómez Pedraza[a], Alejandro Padilla Rosciano[a], Ángel Herrera Gómez[b] y Alberto Mitsuo León Takahashi[c,*]

[a]*División de Cirugía Gastrointestinal, Instituto Nacional de Cancerología, Distrito Federal, México*
[b]*Subdirección de Cirugía, Instituto Nacional de Cancerología, Distrito Federal, México*
[c]*División de Cirugía General y Endoscópica, Hospital General Dr. Manuel Gea González, Distrito Federal, México*

** Autor para correspondencia.*
Correo electrónico: takabeto18@hotmail.com
(A.M. León Takahashi).

0009-739X/$ – see front matter
© 2010 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.
doi:10.1016/j.ciresp.2011.01.006

# Siringoadenoma papilífero simulando un sinus pilonidal

## Syringoadenoma papilliferum simulating a pilonidal sinus

El siringoadenoma papilífero (SP) fue descrito por primera vez por Werther en 1913 como un tumor poco frecuente que fue inicialmente denominado «nevus siringoadenomatoso papilífero»[1]. Suele aparecer como placas sin folículos pilosos que contienen pequeñas pápulas quísticas umbilicadas[2].

Varón de 44 años consulta por un exudado seroso en región sacra. El paciente refiere que la lesión es congénita, pero en los últimos 12 meses ha notado un aumento del exudado seroso. A la exploración física se observó una placa marrón-rojiza de 3 x 3 cm en área sacra con 3 orificios fistulosos en su seno, que liberan a la presión una secreción serosa, todo ello sugestivo de sinus pilonidal. Se decidió realizar resección completa de la placa y del tejido celular subcutáneo subyacente bajo anestesia local y sedación. El paciente fue dado de alta el mismo día de la intervención y no presentó complicaciones en el postoperatorio. A los 6 meses de seguimiento no se objetivaron signos de recidiva.

El estudio histopatológico evidenció formaciones papilares (fig. 1), con un estroma con abundantes células plasmáticas, diagnóstico de SP.

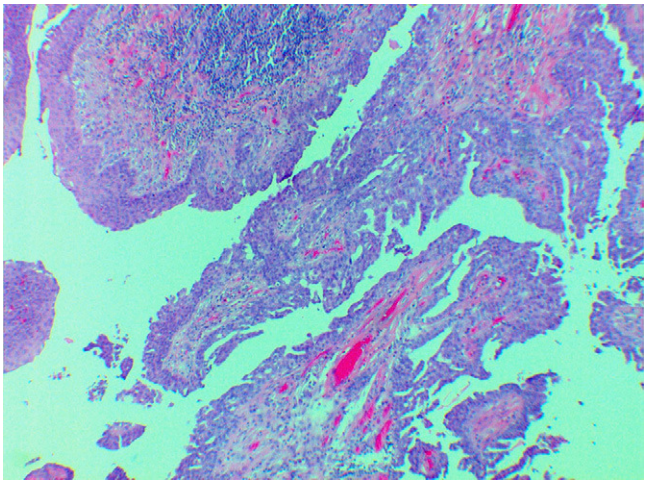

**Figura 1 – H-E 4x. Formaciones papilares.**

Los SP suelen localizarse en cabeza y cuello, pero hay casos descritos en otras localizaciones (tórax, mama, axila, genitales, brazo, ingle y párpado)[2–5]. Estos tumores son más frecuentes en mujeres y suelen estar presentes al nacimiento o aparecer en la infancia precoz como placas sin folículos pilosos con pequeñas pápulas quísticas umbilicadas. En la pubertad estas lesiones suelen volverse nodulares o verrucosas[6]. El color de las lesiones varía desde amarillento a marrón-rojizo, como en el paciente que presentamos. En ocasiones las placas se vuelven induradas debido a fibrosis estromal, sangre resecada o al exudado de las glándulas apocrinas asociadas[2]. Clínicamente, los SP suelen ser asintomáticos, pero en ocasiones pueden provocar intenso prurito, que con el rascado desarrollan erosiones locales en la piel[3]. Hasta la fecha no hay ningún trabajo en la literatura que describa una secreción serosa a través de orificios fistulosos en el seno de la lesión, como ocurre en nuestro paciente.

Aproximadamente un tercio de los casos de SP descritos aparecen asociados a un nevus sebáceo de Jadassohn. Otras lesiones asociadas al SP son el adenoma apocrino, condiloma acuminado, hidrocistoma, hidroadenoma papilífero, porosa folicular, queratosis siringea apocrina o comedón gigante[5–7]. La transformación maligna del SP es muy infrecuente, pero puede aparecer como carcinoma ductal de glándula sudorípara, SP maligno o carcinoma verrucoso[2,7].

La histogénesis del SP es controvertida. Algunas hipótesis postulan que la porción adenomatosa se forma a partir de una proliferación hamartomatosa de la piel afectada, mientras que las áreas papilomatosas derivan de glándulas apocrinas o ecrinas[2]. Otros autores defienden que el SP es un hamartoma derivado de células pluripotenciales indiferenciadas, mientras que otros opinan que, o bien es un adenoma de origen ecrino ductal o bien deriva de los ductos de una glándula intermedia entre ecrina y apocrina[8]. La teoría más reciente postula que el SP se desarrolla a partir de células anexiales pluripotenciales y glándulas apocrinas de tipo híbrido[9].

Histológicamente, los SP presentan una proliferación endofítica compuesta de infundíbulos que contienen papilas dérmicas rodeadas de una doble capa de epitelio apocrino. El estroma de las formaciones papilares muestra capilares