

TUMOR DESMOIDE DE LA PARED ABDOMINAL

Y. Núñez-Delgado¹, M. Eisman-Hidalgo², P. Gómez-Ángulo Montero¹

¹Agencia Publica Empresarial Sanitaria Hospital de Poniente.

²Hospital Universitario San Cecilio. Granada.

Resumen

Los tumores de la pared abdominal son extremadamente raros y suelen representar un desafío diagnóstico y terapéutico. Podemos distinguir dos grupos: tumores con origen en la pared abdominal o primarios y aquellos que teniendo origen intraabdominal invaden secundariamente la pared abdominal. El tumor primario más frecuente es una fibromatosis profunda conocida como tumor desmoide, que representa aproximadamente un 45% del total de neoplasias de la pared abdominal, seguida por el grupo de los sarcomas de partes blandas (37%) y el dermatofibrosarcoma protuberans (16%)¹.

El tumor desmoide (TD) es una fibromatosis profunda que se define como una neoplasia de estirpe miofibroblástica, no metastatizante pero localmente agresiva, con tendencia a recurrir localmente y a infiltrar estructuras vecinas. Representa menos del 3% de todos los tumores de tejidos blandos^{1,2}; puede aparecer a cualquier edad, pero el pico de mayor incidencia está en la tercera década, con una clara preponderancia femenina de 5:1. Dos terceras partes de los tumores desmoides asientan en la vaina anterior de los músculos rectos abdominales¹⁻³.

El cuadro clínico está relacionado con el lugar de la lesión y la mayoría de pacientes presentan una masa indolora o dolor local. Su etología es aún desconocida, puede aparecer de forma esporádica o bien asociados a poliposis adenomatosa familiar, síndrome de Gardner⁴, así mismo su aparición se ha relacionado

con el embarazo y cicatrices quirúrgicas, observándose una fuerte asociación con niveles elevados de estrógenos endógenos en la mujer¹⁻³.

El único tratamiento viable es la cirugía amplia dejando bordes sanos, la tasa de recurrencias locales varía dependiendo de la edad del paciente, localización y los márgenes de resección.

Palabras clave: Tumor pared abdominal, tumor desmoide.

Presentación del caso

Presentamos un caso clínico de tumor desmoide abdominal aparecido sobre la cicatriz de una cesárea 6 meses postparto.

Mujer de 32 años, con antecedentes personales de asma alérgica y una cesárea anterior, que acude a consulta por la aparición, 6 meses después de la cesárea, de una tumoración pélvica, a nivel de la cicatriz.

A la exploración física, destaca la presencia de una tumoración no dolorosa, suprapúbica y en fosa iliaca izquierda.

La analítica realizada resultó normal incluyendo marcadores tumorales (Alfafetoproteína, Ca. 125, Ca. 15.3, Ca.19.9 y CEA).

Se solicitó TC abdominopélvica (Figura 1), que describió la presencia de una gran masa pélvica de unos 120x85x110mm de diámetros transverso, anteroposterior y craneocaudal, con captación heterogénea de contraste, que parecía depender del recto anterior izquierdo, que comprimía vejiga y que correspondía probablemente a un tumor desmoide. Se realizó biopsia con aguja

CORRESPONDENCIA

Yolanda Núñez Delgado
yolandadelgado69@hotmail.com

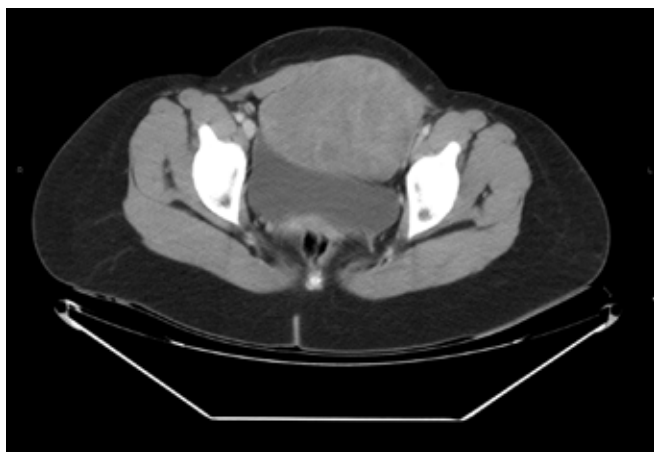


Figura 1

TC ABDOMINOPÉLVICO CON CONTRASTE ORAL Y CONTRASTE INTRAVENOSO: Gran masa pélvica de unos 120x85x110mm, con captación heterogénea de contraste, que parece depender de recto anterior izquierdo, que comprime vejiga, compatible con tumor desmoide como primera opción diagnóstica.

gruesa guiada por ecografía. El estudio de anatomía patológica, mostró la presencia de fibroblastos ligeramente activados con nucleolo y escaso citoplasma, con un índice de proliferación bajo (Ki 67 menor del 5%), en un estroma fibrilar con vasos de endotelios planos. Actina+ y PS100 -, confirmando el diagnóstico clínico de tumor desmoide.

La paciente fue intervenida quirúrgicamente encontrándose masa de 15 cm de diámetro de superficie lisa, vascularizada que involucraba tejido celular subcutáneo, músculos rectos y oblicuos externos, respetando órganos intraabdominales y piel. Se realizó resección en su totalidad, permaneciendo dos años después libre de enfermedad.

Discusión

Los TD (del griego desmos, similar al tendón), también conocidos como fibromatosis músculo-aponeurótica, fibromatosis agresiva, fibromatosis profunda, fibrosarcoma grado I o no metastatizante, fueron descritos inicialmente por MacFarlane en 1832⁵. El tumor desmoide es un tumor relativamente raro, se diagnostican alrededor de 3 casos nuevos por millón de habitantes/año, correspondiendo a menos del 3% de todos los tumores de partes blandas y al 0,03% de todas las neoplasias^{1, 2, 5}. Ocurren generalmente en tres localizaciones: pared abdominal (50%), extraabdominal (40%, especialmente en las extremidades pero pueden desarrollarse en cualquier parte del cuerpo) y mesenterio (10%)^{1, 4, 5}.

Los tumores desmoides de localización abdominal representan aproximadamente un 50% del total^{1, 2}. Con frecuencia se originan en las estructuras músculo-aponeuróticas de la pared abdominal, de mujeres jóvenes, sobre todo durante el embarazo o el primer año posterior al parto, el antecedente del embarazo reciente es un factor importante en la aparición de estos tumores, dado que durante este período, se produce un estiramiento permanente

de las fibras musculares de la pared abdominal, mecanismo por el cual se vincularían estos cambios en la patogenia del tumor², por otro lado, después del parto se produce un incremento de los niveles de estrógenos, hormonas que han sido vinculadas con la formación y crecimiento rápido de los tumores desmoides^{2, 3, 5}. El 16 % de los pacientes tienen el antecedente de cirugía previa y el tumor desmoide se desarrolla subyacente o alrededor de la cicatriz producida. El traumatismo es un antecedente menos frecuente (5,6%)².

Clínicamente se presentan como una masa de lento crecimiento, dependiendo de la sintomatología de la localización. Los de la pared abdominal y los extraabdominales se expresan como una masa palpable, a veces dolorosa, en general oligosintomática y muchas veces hallada en forma incidental durante un estudio de imágenes por otro motivo. Los intraabdominales se presentan como cuadros obstructivos, ya sea intestinales, urológicos o vasculares así como por compresión de raíces nerviosas⁵.

La evaluación diagnóstica debe incluir, además de una correcta valoración clínica, estudios por imagen como ecografía, TC y RM. El principal papel de los estudios por imagen en el estudio de estos tumores es determinar su extensión a estructuras vecinas para planificar la conducta quirúrgica y el hallazgo de posibles complicaciones, como hidronefrosis u oclusión intestinal. Debido a su incapacidad para metastatizar ya sea a ganglios regionales o a distancia, no hacen falta estudios adicionales en busca de diseminación. La TC es la prueba más útil para el diagnóstico y la RM es el mejor predictor de resecabilidad por su capacidad de valorar las relaciones con otras estructuras⁵. Con estas exploraciones puede resultar difícil diferenciar una fibromatosis profunda de condiciones no neoplásicas, como hematomas, neoplasias benignas, como neurofibromas o tumores malignos como linfomas y sarcoma.

El diagnóstico se hace por biopsia, por tal motivo es importante obtener muestras histológicas, mediante punción con aguja fina o gruesa, generalmente bajo guía ecográfica o tomográfica o eventualmente, mediante una biopsia incisional^{1, 2}. Los hallazgos histológicos suelen ser categóricos y es excepcional que se deba recurrir a técnicas más complejas para un diagnóstico de certeza; los tumores están compuestos por fibroblastos en forma de huso dispuestos en fascículos largos sobre un fondo fibrocolágeno. Los núcleos son regulares y con nucleolo pequeño. La actividad mitótica y es baja^{1, 3}. Las células son generalmente actina positivas y CD34 y S100 negativo^{1, 3}.

El tratamiento de elección es quirúrgico, siendo fundamental para el éxito de la resección un margen libre de tumor debido a que el compromiso de éste influye sobre la recurrencia local^{1, 5}. No hay consenso en cuanto al rol de la radioterapia en el tratamiento de los tumores desmoides. La radioterapia puede controlar lesiones irresecables y disminuir el riesgo de recurrencia local cuando el margen de resección está cerca del tumor². La mortalidad en tumores desmoides alcanza aproximadamente un 10% a 5 años y es consecuencia de la infiltración de tejidos vecinos (grandes vasos, nervios o vísceras)^{a1}.

Conclusión

El TD es una entidad rara que debe siempre tenerse en cuenta como diagnóstico diferencial en masas de la pared abdominal, especialmente en mujeres en edad reproductiva y con antecedentes de embarazo o cirugías en el abdomen. Debe estudiarse sistemáticamente el colon en busca de la presencia de poliposis adenomatosa familiar PAF, en todo paciente con diagnóstico de TD y a la inversa, cualquier aparición de una masa poco sintomática en un paciente con PAF debe hacer sospechar un TD.

BIBLIOGRAFÍA

1. Brandi C, Barrauda C, Roitman P: Tumores de la pared abdominal. *www.sacd.org.ar Enciclopedia Cirugía Digestiva 2012*; I-149, pág 1- 12.
2. Marel Gómez, Hermes González, Luis Castellano, Glenda García, Minoni Navas: Tumor desmoide: reporte de un caso. *Rev Venez Oncol 2008*;20(1):38-41.
3. Lee JC, Thomas JM, Phillips S, Fisher C, Moskovic E. Aggressive fibromatosis: MRI features with pathologic correlation. *American Journal of Roentgenology 2006*; 186: 247-254.
4. Galeotti F, Facci E, Bianchini E. Desmoid tumor involving the abdominal rectus muscle: report of a case. *Hernia 2006*; 10: 278-281. 5. Shields CJ, Winter DC, Kirwan WO, Redmond HP. Desmoid tumours. *Eur J Surg Oncol 2001*; 27: 701-6.
5. Shields CJ, Winter DC, Kirwan WO, Redmond HP. Desmoid tumours. *Eur J Surg Oncol 2001*; 27: 701-6.