

Tumor desmoides de la pared abdominal. Presentación de un caso.

Desmoid tumor of the abdominal wall. Presentation of a case

Dra. Edena Amaro Arias¹, Dr. Iván Portuondo Ávalos², Dra. Esmeralda Fernández Gómez³, Dr. Iván Rubén Portuondo Farrat⁴

¹ *Especialista de 1er. Grado en Cirugía General. Master en Urgencias Médicas. Profesora Auxiliar*

² *Especialista de 2do. Grado en Cirugía General. Master en Urgencias Médicas. Profesor Consultante*

³ *Residente de 4to. Año de Cirugía General*

⁴ *Residente de 1er. Año de Cirugía General*

RESUMEN

Se presenta el caso de una paciente de 33 años de edad cesárea anterior hacía 3 años, que durante la segunda iterada se le detecta una tumoración situada entre la aponeurosis y los músculos rectos abdominales a nivel de flanco derecho. Se le toma biopsia excisional informando Fibromatosis músculo-aponeurótica, la paciente continua con muchas molestias e impotencia funcional durante tres meses cuando se decide realizar intervención quirúrgica de forma electiva, realizándosele extirpación del tumor, reconstrucción y cierre de la aponeurosis con reforzamiento protésico evolucionando satisfactoriamente.

Palabras clave: tumor desmoides, fibromatosis músculo-aponeurótica, fibromatosis agresiva, fibromatosis profunda, fibrosarcoma

SUMMARY

We present the case of a 33-year-old female patient who had had a previous cesarean section 3 years previously, who during the second iteration was found to have a tumor located between the aponeurosis and the right abdominal muscles at the right flank level. An excisional biopsy was performed, reporting muscle-aponeurotic fibromatosis. The patient continued with many discomforts

and functional impotence for three months when elective surgery was decided upon, removing the tumor, reconstructing and closing the aponeurosis with prosthetic reinforcement, progressing satisfactorily.

Keywords: desmoid tumor, muscle-aponeurotic fibromatosis, aggressive fibromatosis, deep fibromatosis, fibrosarcoma

INTRODUCCIÓN

Los tumores desmoides (TD) (del griego desmos, similar al tendón), también conocidos como fibromatosis músculo-aponeurótica, fibromatosis agresiva,¹ fibromatosis profunda, fibrosarcoma grado I o no metastatizante; fueron descritos inicialmente por Mac Farlane en 1832.²⁻⁶ Fue Mueller en 1838 quien acuñó el término, que todavía se usa cuando se quiere enfatizar su comportamiento benigno. Son tumores raros, con una incidencia en la población general de 2.4 – 4.3 por millón de habitantes, 1 al 3% de los tumores de tejidos blandos y el 0.03 al 0.1% de todas las neoplasias.^{1, 2, 4, 6}

Han sido clasificados histológicamente como tumores benignos. Aparecen como un hipercrecimiento de tejido fibroso, duro, infiltrativo, generalmente bien diferenciado, con tendencia a la recurrencia (25 - 65%) y que se comporta como localmente agresivo, pero que nunca metastatiza,^{1, 7} con una escasa tasa de regresión espontánea del 4 - 17%.¹

La etiología es desconocida. La mayoría de los tumores desmoides tienen mutaciones en un gen llamado catenina (importante marcador diagnóstico). Una minoría de los tumores desmoides también está relacionada con mutaciones del gen FAP (poliposis adenomatosa familiar). Cuando se dan ambas circunstancias (poliposis adenomatosa familiar y tumores desmoides) se denomina síndrome de Gardner.⁷⁻¹⁰

PRESENTACIÓN DEL CASO

Femenina de 33 años de edad, que durante su última gestación aproximadamente a las 30 semanas comienza a sentir molestias abdominales de moderada intensidad, se le realizan estudios diagnosticándosele un fibroma uterino, llegada las 40 semanas de gestación se le realiza cesárea planificada en otro centro, encontrando en el acto quirúrgico una tumoración en la pared abdominal en proyección a flanco derecho, de alrededor de 15 cm, de

superficie lisa y contenido blanco nacarado, entre la aponeurosis y los músculos rectos abdominales, se le toma biopsia excisional que informa: Fibromatosis músculos aponeurótica.

La paciente continúa con incremento de las molestias abdominales que en ocasiones le impedían adoptar varias posiciones, por lo que acude a la consulta de cirugía del Hospital General Docente “Héroes del Baire” a los dos meses del diagnóstico donde se le realiza:

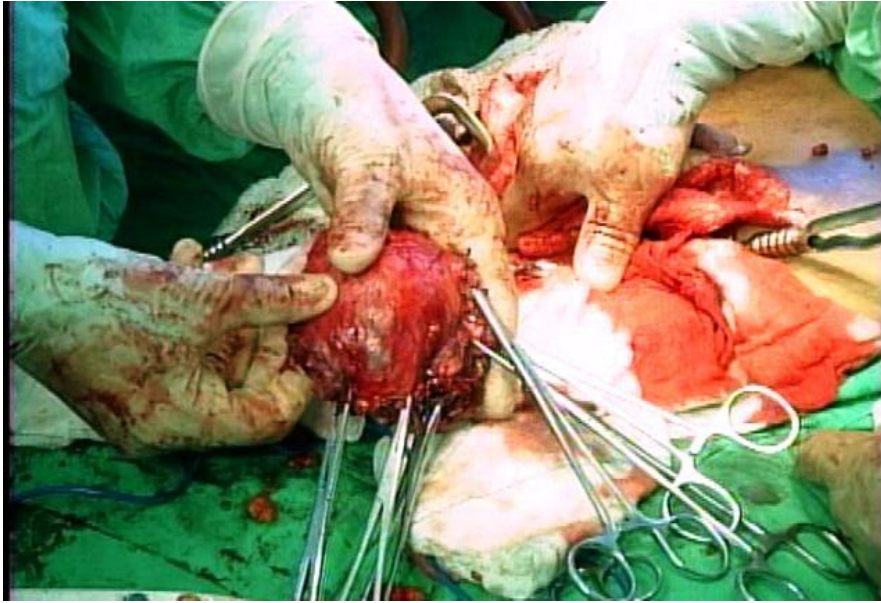
Examen físico:

Abdomen: globuloso, blando, doloroso a la palpación en fosa iliaca derecha, donde se palpa con mucha dificultad por el dolor que ocasiona una zona empastada, mal definida, que provoca cierto grado de peritonismo de la pared abdominal. Se le realizan estudios entre los cuales se encontró la ultrasonografía que informa: Imagen ecogénica para ovárica derecha que mide 160x50mm

TAC de abdomen: imagen hiperdensa que mide 177x52 mm en fosa iliaca derecha que se relaciona hacia delante con la grasa de la pared abdominal y la aponeurosis que recubre los órganos del hipogastrio.

Se decide planificar el caso de forma electiva operándose. En el acto quirúrgico se encontró una masa de 17 cm. de diámetro de superficie lisa, que involucra los músculos oblicuos externos, respetando la cavidad peritoneal, tejido celular subcutáneo y piel. Se realiza resección del tumor en su totalidad que incluye aponeurosis. Se realizó la reparación de la pared abdominal con malla de polipropileno sub aponeurótica y resección de la piel redundante. (Imagen No. 1)

Imagen No. 1. Tumor desmoide completamente resecado con márgenes libres



Según el reporte del departamento de anatomía patológica confirma el diagnóstico clínico de tumor desmoide. Luego de cinco años de evolución clínica, la paciente se mantiene asintomática.

DISCUSIÓN

El tumor desmoide es infrecuente, con una incidencia de 1/ 200000 -3 50000 de la población general. Dan cuenta del 1 al 3% de los tumores de tejidos blandos y el 0.03 al 0.1% de todas las neoplasias.^{1, 2, 4, 6} El tumor desmoide es un tumor sólido, en el cual los hallazgos clínicos están asociados a la presencia de una masa.⁴ Es una entidad rara que debe siempre tenerse en cuenta para el diagnóstico diferencial en masas de la pared abdominal y así realizar un diagnóstico oportuno para un adecuado tratamiento.¹

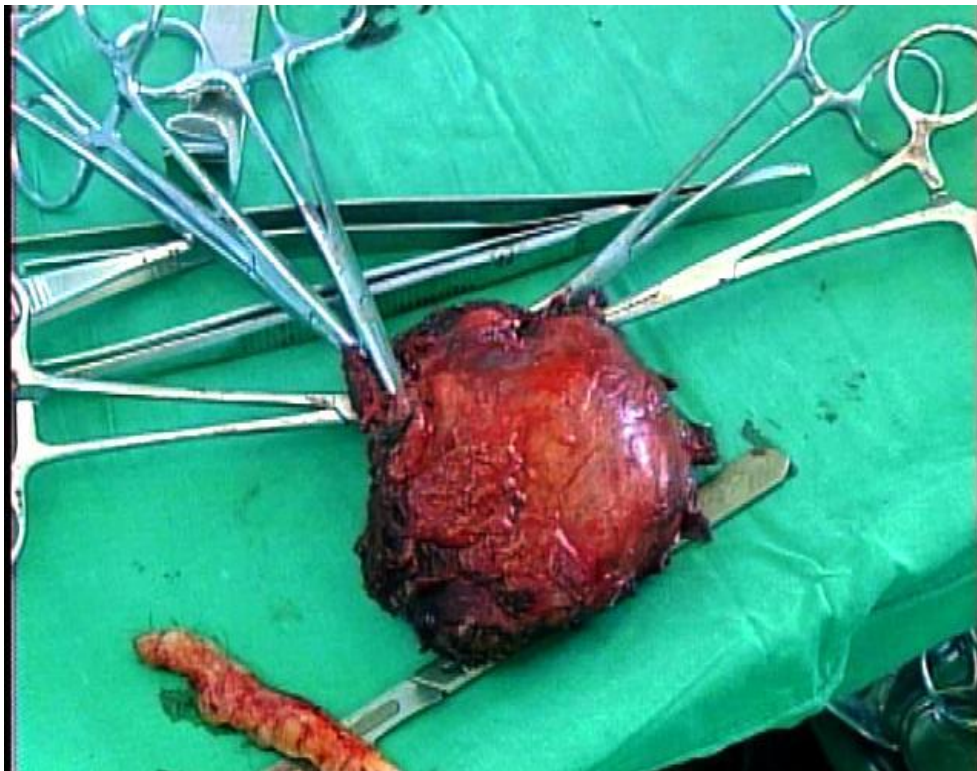
La mayoría de los tumores desmoides son tumores esporádicos, pero algunos se desarrollan en el entorno del síndrome de Gardner, una variante de la poliposis adenomatosa familiar.^{1, 2} Los tumores desmoides pueden desarrollarse en cualquier parte del cuerpo pero en general se desarrollan en la base del mesenterio (tumores desmoides intraabdominales), en la pared abdominal (tumores desmoides abdominales) y fuera del abdomen, principalmente en la cintura escapular o en la cintura pélvica (tumores desmoides extraabdominales).¹⁻⁴

Son más frecuentes en la tercera y cuarta década de la vida (rango 21 a 49 años ^{1,6} y en mujeres que en varones (relación 1.6-2.5).^{4,11}

Como ha sido descrito por trabajos previos nuestro caso también tiene el antecedente del embarazo reciente. Esta relación probablemente se debería a que durante este período, se produce un estiramiento permanente de las fibras musculares de la pared abdominal, mecanismo por el cual se vincula a esta injuria en la patogenia de este tumor.^{1,4,6}

La escisión quirúrgica completa es el tratamiento primario aconsejado por varios autores.¹⁻⁶ Cuando es posible durante la resección, el cirujano realiza la disección a cierta distancia del espesor del tumor con la finalidad de obtener un margen amplio de tejido normal, lo recomendado es 2-3 cm del borde, como se realizó en este caso. (Imagen No. 2).

Imagen No. 2. Pieza quirúrgica de tumor desmoide



En la pared abdominal se puede hacer un cierre directo si el defecto es pequeño, pero cuando es grande la reconstrucción se hace con una variedad

de materiales como la aplicación de malla de tantalio, injerto autógeno de la fascia lata o más recientemente usando malla de polipropileno.^{1, 4, 6, 7}

Aproximadamente el 80% de las recurrencias ocurren en los dos primeros años, y la mayoría de los autores reportan una tasa de recurrencia a los cinco años de 29%,^{6, 11} el caso presentado con más de cinco años en el momento de la publicación se encuentra totalmente asintomática.

CONCLUSIONES

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 cirugías en el abdomen o cesáreas previas. Su baja incidencia hace que muy pocos cirujanos adquieran experiencia en su manejo, por lo que se requiere un alto grado de sospecha para llegar al diagnóstico. Acerca de los grandes defectos de la pared abdominal secundarios a resecciones de tumores parietales, la técnica con doble prótesis constituye una opción válida y efectiva para la reconstrucción de la pared abdominal.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Páez N, Perriello J, Mendiburu A, Sanguinetti G, Jañez M. Tumor desmoide de pared abdominal: reconstrucción parietal con doble malla de ptf e y polipropileno. Revista del Hospital Privado de Comunidad [revista en la Internet]. 2005 agosto-diciembre [citado 25 de mayo 2017]; 8(2): 28-31. Disponible en: http://www.hpc.org.ar/v2/v_art_rev.asp?gru=&npa=&id=435&offset=7
2. Shields CJ, Winter DC, Kirwan WO, Redmond HP. Desmoid tumours. Eur J Surg Oncol [revista en la Internet]. 2001 Dec [citado 25 de mayo 2017];27(8):701-6. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S0748798301911692?via%3Dihub>
3. Lewis JJ, Boland PJ, Leung DH, Woodruff JM, Brennan MF. The enigma of desmoid tumours. Ann Surg [revista en la Internet]. 1999 [citado 25 de mayo 2017]; 229(6):866-873 Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/10363901>

4. De Vita VT, Hellman S, Rosenberg SA. Cancer y principios and practice of oncology. 5a ed. Philadelphia: Lippincott Raven; 2015.
5. Mikael Dalén BP, Bergh PM, Gunterberg BUP. Desmoid tumours. a clinical review of 30 patients with more than 20 years' follow-up. Acta Orthop Scand [revista en la Internet]. 2003 [citado 25 de mayo 2017]; 74(4): 455-9. Disponible en: <https://www.tandfonline.com/doi/abs/10.1080/00016470310017785>
6. Mendenhall WM, Zlotecki RA, Morris CG, Hochwald SN, Scarborough MT. Aggressive fibromatosis. Am J Clin Oncol [revista en la Internet]. 2005 Apr [citado 2 de enero 2018]; 28(2):211-6. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/15803019>
7. Campos J, Llombart B, Estevana R, Carbonell F. Tratamiento quirúrgico de los tumores de la pared abdominal. Revista Hispanoamericana de Hernia [revista en la Internet]. 2015 julio-septiembre [citado 2 de enero 2018];3(3):107-13. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S2255267715000390>
8. Santana DP, Figueiredo JA, Meyer MMMMDE, Ferreira PMP, Valente GSS, Reis MWC. Giant desmoid tumor of the abdominal wall in a patient with Gardner Syndrome. J. Coloproctol. (Rio J.) [revista en la Internet]. 2012 Sep [citado 2018 Mayo 11];32(3):316-20. Disponible en: http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2237-93632012000300018&lng=es.
9. Salazar Víctor, Guíñez Gonzalo, Vial Gustavo, Aguayo Juan C, Vivanco Marcelo, Rojas Hugo. TUMOR DESMOIDES EN UNA PACIENTE POST PARTO. Rev Chil Cir [Internet]. 2016 Abr [citado 2018 Jul 12] ; 68(2): 127-128. Disponible en: https://scielo.conicyt.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0718-40262016000200002&lng=es. <http://dx.doi.org/10.4067/S0718-40262016000200002>.
10. Villalón-López JS, Souto-del Bosque R, Méndez-Sashida PG. Proctocolectomía con anastomosis íleo-anal y resección de tumor desmoide. Un caso de poliposis adenomatosa familiar. Rev Med Inst Mex Seguro Soc [revista en la Internet]. 2014 [citado 25 de mayo

2017];52(5):594-7. Disponible en: <http://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=52494>

11. Elguezabal Rodríguez A, Gené Hijós M, Caro Tarragó A, Martínez González S. Tumor desmoide intraabdominal simulando una tumoración pancreática en una paciente con poliposis colónica familiar. Gastroenterol Hepatol. 2011[citado 25 de mayo 2017];34(6):406-10 Disponible en: <http://www.elsevier.es/es-revista-gastroenterologia-hepatologia-14-articulo-tumor-desmoide-intraabdominal-simulando-una-S0210570511001373>