

TUMOR DESMOIDE

REPORTE DE UN CASO

MAREL GÓMEZ, HERMES GONZÁLEZ, LUIS CASTELLANO, GLENDA GARCÍA, MINONI NAVAS

CIUDAD HOSPITALARIA "DR. ENRIQUE TEJERA", VALENCIA, ESTADO CARABOBO, VENEZUELA

RESUMEN

El tumor desmoide es una neoplasia rara de tejidos blandos que se desarrolla a partir de músculo, tejido conectivo, fascia y aponeurosis. Se presenta esporádicamente y más frecuentemente en mujeres. El caso que se presenta concierne a paciente femenina de 27 años que fue sometida a escisión radical de una gran masa que infiltraba músculo recto abdominal, diagnosticada como tumor desmoide. Aunque tiene características benignas, es de naturaleza infiltrativa y se comporta como una masa localmente agresiva, la cual puede invadir estructuras adyacentes haciendo que la resección quirúrgica sea difícil. El único tratamiento viable es la cirugía amplia dejando bordes sanos, esto causa gran defecto de pared y por tanto serios problemas en la reconstrucción. Además, la tasa de recurrencias locales varía y depende de la edad del paciente, localización y los márgenes de resección.

PALABRAS CLAVE: Tumor, desmoide, fibroma, abdominal.

SUMMARY

Desmoid tumor is quite rare soft tissues neoplasm that develops from muscle connective tissue, fasciae and aponeuroses. This neoplasm occurs in sporadic and more frequent in women than men. The presented case report refers to young female (27 years old), who underwent the radical excision of a large desmoid tumour infiltrating the right rectus muscle of the abdomen. Although desmoid is classified pathologically as a benign tumour, its infiltrative nature leads to a locally aggressive mass, which can invade surrounding structures and organs making surgical resection difficult. The only radical treatment for her was the surgical resection carried out far from the tumour borders into the healthy tissues. This resection causes wide muscle-fascial defects determining serious reconstructive problems. Furthermore, overall local recurrence rates vary and depend on patient's age, tumour location and margins at resection.

KEY WORDS: Desmoid, tumor, abdominal, fibroma.

INTRODUCCIÓN

El tumor desmoide, también llamado fibromatosis agresiva, fibromatosis músculo - aponeurótica o fibrosarcoma de bajo grado de malignidad, es una neoplasia del tejido conectivo y de las aponeurosis de músculos esqueléticos, caracterizada por

no tener potencial de metástasis o diferenciación, pero localmente invasiva y no encapsulada, con tendencia a invadir planos vecinos, muchas veces más agresivamente que otros sarcomas de bajo grado de malignidad, y que además puede presentar regresión espontánea⁽¹⁻⁵⁾.

La etiología de los tumores desmoides es poco conocida, sin embargo, en ocasiones se asocia a múltiples malformaciones óseas, frecuentemente leves, lo que sugiere la posibilidad de algún defecto sistémico, probablemente genético en la formación del

Recibido: 14/05/2007 Revisado: 26/07/2007

Aceptado para publicación: 19/09/2007

Correspondencia: Dra. Marel Gómez.

Ciudad Hospitalaria "Dr. Enrique Tejera". Avenida Cuatricentenario Edif. Los Nísperos Apto 901. Valencia, Estado Carabobo, Venezuela. Telf: 004144958270. E-mail:marelgomez@msn.com

tejido conectivo. En estos pacientes otras dos asociaciones importantes son el traumatismo previo en el lugar de la lesión y los embarazos múltiples por lo que estas correlaciones apoyan el posible papel del traumatismo y de la estimulación estrogénica en el desarrollo de esta neoplasia⁽⁶⁾.

El tumor desmoide es un tumor relativamente raro y representa menos del 3 % de todos los tumores de tejidos blandos, con una tasa de incidencia anual de 0,2 a 0,5 por 100 000 habitantes. Esta neoplasia 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 abdominales. El cuadro clínico está relacionado con el lugar de la lesión y la mayoría de pacientes presentan una masa indolora o dolor local. La tomografía computarizada y la imagen de resonancia magnética dan un dato más exacto de la localización anatómica y extensión del tumor para determinar su resecabilidad.

En la actualidad la escisión local amplia con un margen de tejido normal, de 2 cm a 3 cm más allá del tumor palpable, debería ser el tratamiento de elección. La periferia de la lesión, usualmente se pierde en forma imperceptible en el tejido muscular vecino, haciendo muy difícil al cirujano y al patólogo precisar los límites de la lesión. La radioterapia puede controlar lesiones no resecables y disminuir el riesgo de recurrencia local cuando el margen de resección está cerca del borde del tumor⁽²⁾. Las tasas de recurrencia después de la cirugía son de aproximadamente 35 % a 70 %; y con el uso de radioterapia como adyuvante de la cirugía, los porcentajes de recurrencia son considerablemente bajos^(7,8).

En nuestro país hay pocos estudios previos publicados en relación con esta neoplasia, lo cual nos motivó a describir un caso clínico de esta naturaleza.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 27 años de edad que acude a la consulta del servicio de cirugía de la Ciudad Hospitalaria "Dr. Enrique Tejera" con sede en Valencia, estado Carabobo con una enfermedad de 2 años de evolución, iniciándose 6 meses antes de su última gestación (12 meses posparto) con una tumoración redondeada de aprox. 6 cm a 7 cm, en cuadrante inferior derecho del abdomen, no dolorosa, renitente, móvil, sin signos de flogosis con crecimiento lento pero progresivo, inicia gestación, aumenta el tamaño de la masa paralelamente al embarazo, refiere durante el puerperio abdomen persistente globoso, duro pero no dolorosa. Consulta por motivos estéticos.

Niega al momento de su valoración, pérdida de peso u otros concomitantes. Se encuentra a la paciente en aparentes buenas condiciones generales, constantes vitales estables, estado nutricional acorde a su talla y edad, sin edemas. Cardiovascular y pulmonar normal. El abdomen impresiona globoso, asimétrico con eje sagital predominante en hemiabdomen derecho, piel tensa morena sin lesiones ni retracciones, cicatriz umbilical desplazada. Se palpa tumoración de superficie lisa, redondeada de aproximadamente 30 cm de altura, no adherida a planos profundos, no dolorosa, con matidez universal, ruidos hidroaéreos de buena intensidad y frecuencia. Se concluye con diagnóstico preliminar de tumor de pared abdominal, tumor desmoide a descartar.

Se inician estudios de extensión, evidenciándose normalidad en el hemograma química, serología y pruebas de coagulación. Tomografía abdominal simple reporta masa homogénea en pared abdominal de 28 cm x 26,7 cm de diámetro que comprime uréter derecho, hidronefrosis grado I. Retroperitoneo libre.

Es valorada por el servicio de urología quienes posterior a urografía de eliminación donde se corrobora el diagnóstico tomográfico de hidronefrosis grado I proceden a cateterizar

uréter derecho previa visualización endoscópica, inmediatamente antes del inicio del acto quirúrgico planificado.

De igual forma es valorada por el servicio de cirugía plástica considerando la necesidad de un colgajo en la reparación abdominal posexégesis.

Es intervenida quirúrgicamente encontrándose masa de 30 cm de diámetro de superficie lisa, bilobulada, muy vascularizada que involucra tejido celular subcutáneo músculos rectos y oblicuos externos, respetando órganos intraabdominales y piel. Se realiza resección en su totalidad incluyendo aponeurosis y vientre derecho del recto superior, posteriormente se procede a realizar reparación primaria de la pared abdominal con disección supra y sub aponeurótica y resección de la piel redundante. Reporte de anatomía patológica corrobora diagnóstico clínico de tumor desmoide, dos piezas anexas y resecaídas de la pared se reportan como lipomas. Luego de 8 meses de observación se aprecia buena evolución clínica, sin recidivas locales.

DISCUSIÓN

Como ha sido descrito en trabajos previos en el caso comentado, se observa que el antecedente del embarazo reciente es un factor preponderante en la aparición de estos tumores, esta relación probablemente se deba a que durante este período, se produce un estiramiento permanente de las fibras musculares de la pared abdominal, mecanismo por el cual se vincula esta injuria en la patogenia del tumor. Además posteriormente al 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. Otros trabajos reportan que 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 %) ^(9,11).

Los tumores desmoides son más frecuentes entre la segunda y tercera década de la vida (50 %), como la paciente motivo de nuestro trabajo. Otro autor informa que los tumores desmoides son más frecuentes en mujeres en edad reproductiva. Se han reportado series donde el 66,7 % de los pacientes correspondieron al sexo femenino preferentemente en edad fértil de la vida, lo cual explicaría la alta frecuencia de tumores desmoides en este grupo etario ⁽¹²⁾.

Los tumores desmoides se localizan con más frecuencia en la pared abdominal y la presencia de un tumor como síntoma y signo tienen a ser lo más frecuente.

La escisión quirúrgica completa es el tratamiento primario aconsejado por varios autores. 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. 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. El objetivo es la escisión completa del tumor con sus ramificaciones. 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 tumor ⁽⁶⁾.

REFERENCIAS

1. Patel SR, Evans HL, Benjamín RS. Combination chemotherapy in adult desmoid tumors. *Cancer*. 1993;72:3244-3247.
2. Zaharia M, Moscol A, Misad O, Caceres E, Barriga O. Valor de la radioterapia en el tratamiento de la fibromatosis agresiva. *Act Cancerol*. 1992;22:11-14.
3. Robbins SL, Cotran RS. Patología estructural y funcional. 3ª edición. México: Editorial Interamericana SA; 1987:1287-1288.
4. Rubin E, Farber JL. Patología. México: Editorial Médica Panamericana; 1990:1250.
5. Sweis IE, McHenry ChR, Jordan RB. Limb and life threatening desmoid tumor of the neck. *Pl Recons Surg*. 1993;92:335-339.
6. Plukker JT, Van Oort I, Vermey A, Molenaar I, Hoekstra HJ, Panders AK, et al. Aggressive fibromatosis (non-familial desmoid tumour): Therapeutic problems and the role of adjuvant radiotherapy. *Brit J Surg*. 1995;82:510-514.
7. Rodriguez-Bigas M, Mahone M, Karakousis C, Petrelli N. Desmoid tumors in patients with familial adenomatous polyposis. *Cancer*. 1994;74:1270-1274.
8. Welling R, Hermann M, Kasper G. Experience with desmoid tumour in a community teaching hospital. *J Surg Oncol*. 1992;49:113-115.
9. Posner M, Shui M, Newsome J, Hajdu S, Gynor J, Brennan M. The desmoid tumor. *Arch Surg*. 1989;124:191-196.
10. Lynch HT, Fitzgibbons R Jr, Chong S, Cavalieri J, Lynch J, Wallace F, et al. Use of doxorubicin and dacarbazine for the management of unresectable intra-abdominal desmoid tumors in Gardner's Syndrome. *Dis Colon Rectum*. 1994;37:260-267.
11. Sieter K, Kemeny N. Successful treatment of a desmoid tumor with doxorubicin. *Cancer*. 1993;71:2242-2244.
12. Matthews T, Farawell V. Estadística médica: Aplicación e interpretación. 2ª edición. Barcelona: Salvat Editores SA; 1990:71-91.