



REPORTE DE CASO

TUMOR DESMOIDE DE PARED ABDOMINAL. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO.

Rosa Ferreira, Lorena González, Jesús Ferreira, María del Mar González, Ever Sosa, Eduardo González

Universidad Nacional de Asunción. Facultad de Ciencias Médicas. II Cátedra de Clínica Quirúrgica.

INTRODUCCIÓN

Los Tumores Desmoides constituyen una fibromatosis profunda, representan el 45% del total de las neoplasias de la pared abdominal, se originan en estructuras músculo-aponeuróticas de la pared abdominal, espalda, extremidades, cabeza y cuello, mesenterio y cicatrices quirúrgicas. Generalmente son únicos, pero en ocasiones pueden ser multicéntricos (1,2).

Pueden aparecer recidivas en un 5% de los tumores desmoides, presentándose la gran mayoría (70-90%) durante los primeros 3 años. La tasa de recurrencia local varía dependiendo de la edad del enfermo, localización y los márgenes de resección. Por lo tanto, el tamaño tumoral y la afectación de los bordes quirúrgicos son considerados como los factores de riesgo más importantes. Al producirse la recidiva precoz, referido por

Autor de correspondencia:

Prof. Dra. Rosa Ferreira
rferreirapederzoli@gmail.com

Recibido: 04/05/2024

Aceptado: 28/05/2024

varios autores, es el crecimiento acelerado del tumor, que alcanza en ocasiones un tamaño y peso similares e incluso superiores a la neoplasia anterior (3-6).

La cirugía es el tratamiento de elección y confirma histológicamente la enfermedad, siendo la única modalidad de tratamiento que ha demostrado ser curativa. La ablación total del tumor con márgenes de resección adecuados es el objetivo principal, es una cirugía radical y cruenta en ocasiones. Sin embargo, los tumores voluminosos de pared abdominal que precisan exéresis amplias conllevan defectos aponeuróticos importantes con pérdida de masa y función muscular, precisando en la mayoría de los casos reconstrucción de la pared abdominal con colgajos miocutáneos o con prótesis. (5,6).

REPORTE DEL CASO

Paciente de 25 años, que consulta por tumoración en hipocondrio izquierdo, de crecimiento progresivo, de 6 meses de evolución, con antecedente de cesárea de un año atrás, al examen físico, se constata un tumor móvil, no doloroso, de consistencia sólida, bordes netos, se realiza una tomografía axial computarizada, que informa tumor de pared abdominal anterior (Figura 1).



Figura 1. Tomografía axial computarizada de pared abdominal anterior. En la parte izquierda del cuerpo, se observa una masa tumoral demarcada, destacada por un círculo de color verde.

Se realiza la intervención quirúrgica que comprende la resección en bloque de piel (Figura 2), tejido celular y toda la pared músculo aponeurótica, recto anterior con fascias anterior y posterior y peritoneo, quedando un defecto importante de 8 x 6 cm, con la consiguiente reparación con técnica de TAR, liberación de ambos músculos transversos con colocación de prótesis de polipropileno sublay, tal como se ilustra en la Figura 3 y luego cierre del componente músculo aponeurótico y colocación de otra malla de polipropileno onlay. Cierre de la piel con colgajo de avance (Figura 4). Fue dada de alta con buena evolución.

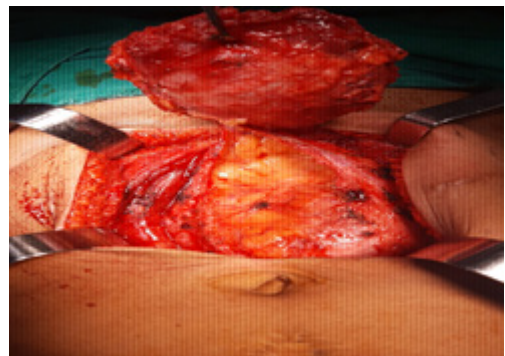


Figura 2. Resección en bloque del tumor de la pared abdominal. La imagen ilustra el procedimiento quirúrgico de resección del tumor.

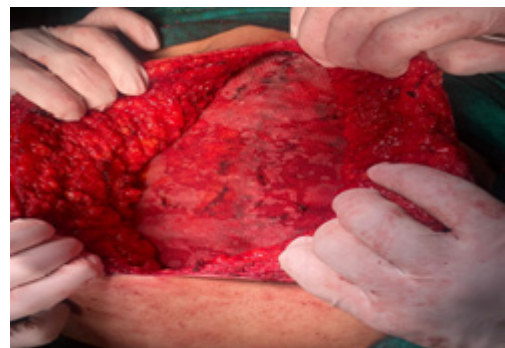


Figura 3. Colocación de prótesis de polipropileno en la pared abdominal previa sección de las aponeurosis de ambos músculos transversos.



Figura 4. Cierre del defecto dermocutáneo con colgajo de avance.

DISCUSIÓN

Los Tumores Desmoides son considerados neoplasias de estirpe miofibroblástica, no metastatizantes pero localmente agresivas, con tendencia a la recurrencia local e infiltración de estructuras vecinas (1,2).

Representan menos del 3% de los tumores de tejidos blandos, pueden aparecer a cualquier edad, pero el pico de incidencia es en la tercera década, mucho más frecuente en la población femenina, las dos terceras partes asientan en las vainas anteriores de los músculos rectos del abdomen, como se revela en nuestro caso (1-3).

Son raros, la literatura informa 3 casos nuevos por millón de habitantes al año, siendo así menos del 3% de los tumores de partes blandas y 0,03% de todas las neoplasias.^{4,5} El cuadro clínico corresponde a la aparición de una tumoración, indolora, o a veces con dolor local, de crecimiento lento, están relacionadas con el embarazo, ya que se produce una elongación del complejo muscular de la pared abdominal y niveles altos de estrógenos que según estudios están vinculados con la formación y crecimiento acelerado de los tumores desmoides, 16% están asociados a cicatrices quirúrgicas, también con enfermedades como la lipomatosis familiar y Síndrome de Gardner (1,6,7).

El diagnóstico final está dado por la histología, la ecografía el primer estudio de imá-

genes y que ayuda en el seguimiento de recidivas en los pacientes, la tomografía axial computarizada es una herramienta muy útil, informa la localización y el tamaño, mientras que la resonancia magnética proporciona el grado de resecabilidad por su capacidad de evaluar las relaciones con estructuras vecinas (8,9).

La tasa de recurrencias (de 25 a 60 % a cinco años), al realizarse una intervención quirúrgica, así como las extensas cirugías que inclusive lo vuelven al paciente incapacitante, ha llevado a reservar la cirugía para una minoría de pacientes (10-12).

El tratamiento depende de factores como son la edad, el sexo, la localización del tumor, que en ciertas situaciones, la cirugía dependerá del alcance beneficioso que pueda otorgar, se citan en la literatura tratamientos médicos hormonales, en localizaciones como sería en cabeza o extremidades la radioterapia, en nuestra paciente, el tumor asentaba en la pared abdominal, y consistió en la excéresis total del tumor, dejando bordes libres de aproximadamente 5 cm, con la resección total, que genera un reto para la reparación, por el defecto considerable, por ello se recurrió a una desinserción de ambas vainas de los músculos trasversos con lo que se pudo llegar a la línea media, reforzando con prótesis de polipropileno, en posición pre peritoneal y pre aponeurótica. (13-18)

Financiamiento

Autofinanciado

Conflictos de interés:

Los autores declaran no tener conflictos de interés.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Nuñez - Delgado Y, Eisman - Hidalgo M, Gómez - Angulo P. Tumor Desmoide de la Pared Abdominal. RPD ON LINE 2015; 38(4) :181-182.
2. Soto-Miranda MA, Sandoval JA, Rao B, Neel M, Krasin M, Spunt S, et al. Surgical Treatment of Pediatric Desmoid Tumors. A 12-Year, Single-Center Experience. *Ann Surg Oncol*. 1 de octubre de 2013;20(11):3384-90.
3. Huang PW, Tzen CY. Prognostic factors in desmoid-type fibromatosis: a clinicopathological and immunohistochemical analysis of 46 cases. *Pathology*. 1 de febrero de 2010;42(2):147-50.
4. Wang Y fei, Guo W, Sun K kun, Yang R li, Tang X dong, Ji T, et al. Postoperative recurrence of desmoid tumors: clinical and pathological perspectives. *World Journal of Surgical Oncology*. 7 de febrero de 2015;13(1):26.
5. Chugh, Rashmi, J. Kyle Wathen, Shreyaskumar R. Patel, Robert G. Maki, Paul A. Meyers, Scott M. Schuetze, Dennis A. Priebat, et al. «Efficacy of Imatinib in Aggressive Fibromatosis: Results of a Phase II Multicenter Sarcoma Alliance for Research through Collaboration (SARC) Trial». *Clinical Cancer Research* 16, n.o 19 (29 de septiembre de 2010): 4884-91. <https://doi.org/10.1158/1078-0432.CCR-10-1177>.
6. Hayes, Andrew J., Ioanna F. Nixon, Dirk C. Strauss, Beatrice M. Seddon, Anant Desai, Charlotte Benson, Ian R. Judson, y Adam Dangoor. «UK Guidelines for the Management of Soft Tissue Sarcomas». *British Journal of Cancer*, 11 de mayo de 2024, 1-21. <https://doi.org/10.1038/s41416-024-02674-y>.
7. Mendenhall, William M., Robert A. Zlotecki, y Mark T. Scarborough. «Dermatofibrosarcoma Protuberans». *Cancer* 101, n.o 11 (2004): 2503-8. <https://doi.org/10.1002/cncr.20678>.
8. Campos, Jorge, Beatriz Llombart, Rafael Estevan, y Fernando Carbonell. «Tratamiento quirúrgico de los tumores de la pared abdominal». *Revista Hispanoamericana de Hernia* 3, n.o 3 (1 de julio de 2015): 107-13. <https://doi.org/10.1016/j.rehah.2015.06.003>.
9. «Update on desmoid tumors - *Annals of Oncology*». Accedido 1 de enero de 2024. [https://www.annalsofoncology.org/article/S0923-7534\(19\)34462-X/fulltext](https://www.annalsofoncology.org/article/S0923-7534(19)34462-X/fulltext).
10. Penel, Nicolas, Frédéric Chibon, y Sébastien Salas. «Adult Desmoid Tumors: Biology, Management and Ongoing Trials». *Current Opinion in Oncology* 29, n.o 4 (julio de 2017): 268-74. <https://doi.org/10.1097/CCO.0000000000000374>.
11. Stojadinovic, Alexander, Denis H. Y. Leung, Axel Hoos, David P. Jaques, Jonathan J. Lewis, y Murray F. Brennan. «Analysis of the Prognostic Significance of Microscopic Margins in 2,084 Localized Primary Adult Soft Tissue Sarcomas». *Annals of Surgery* 235, n.o 3 (marzo de 2002): 424-34. <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC1422449/>.
12. Gronchi, A., P. G. Casali, L. Mariani, S. Lo Vullo, M. Coicchia, L. Lozza, R. Bertulli, et al. «Quality of Surgery and Outcome in Extra-Abdominal Aggressive Fibromatosis: A Series of Patients Surgically Treated at a Single Institution». *Journal of Clinical Oncology: Official Journal of the American Society of Clinical Oncology* 21, n.o 7 (1 de abril de 2003): 1390-97. <https://doi.org/10.1200/JCO.2003.05.150>.
13. Proding, Peter Michael, Hans Rechl, Matthias Keller, Hakan Pilge, Maya Salzmann, Ruediger von Eisenhart-Rothe, y Boris Michael Holzapfel. «Surgical resection and radiation therapy of desmoid tumours of the extremities: results of a supra-regional tumour centre». *International Orthopaedics* 37, n.o 10 (octubre de 2013): 1987-93. <https://doi.org/10.1007/s00264-013-1942-1>.
14. Lewis, J. J., P. J. Boland, D. H. Leung, J. M. Woodruff, y M. F. Brennan. «The Enigma of Desmoid Tumors». *Annals of Surgery* 229, n.o 6 (junio de 1999): 866-72; discussion 872-873. <https://doi.org/10.1097/0000658-199906000-00014>.
15. Crago AM, Denton B, Salas S, Dufresne A, Mezhir JJ, Hameed M, et al. A prognostic nomogram for prediction of recurrence in desmoid fibromatosis. *Ann Surg*. 2013;258(2):347-353
16. Eastley, N., T. McCulloch, C. Esler, I. Hennig, J. Fairbairn, A. Gronchi, y R. Ashford. «Extra-Abdominal Desmoid Fibromatosis: A Review of Management, Current Guidance and Unanswered Questions». *European Journal of Surgical Oncology: The Journal of the European Society of Surgical Oncology and the British Association of Surgical Oncology* 42, n.o 7 (julio de 2016): 1071-83. <https://doi.org/10.1016/j.ejso.2016.02.012>.
17. Fiore, Marco, Sara Coppola, Amanda J. Cannell, Chiara Colombo, Monica M. Bertagnolli, Suzanne George, Axel Le Cesne, et al. «Desmoid-Type Fibromatosis and Pregnancy: A Multi-Institutional Analysis of Recurrence and Obstetric Risk». *Annals of Surgery* 259, n.o 5 (mayo de 2014): 973-78. <https://doi.org/10.1097/SLA.0000000000000224>.
18. Nuytens, J. J., P. F. Rust, C. R. Thomas, y A. T. Turrisi. «Surgery versus Radiation Therapy for Patients with Aggressive Fibromatosis or Desmoid Tumors: A Comparative Review of 22 Articles». *Cancer* 88, n.o 7 (1 de abril de 2000): 1517-23.