Rev Clin Esp. 2023;223(Supl 1):S739

Revista Clínica Española

https://www.revclinesp.es

478 - TUMOR DESMOIDE COMO CAUSA INFRECUENTE DE MASA ABDOMINAL: A PARTIR DE UNA SERIE DE CASOS

Juan Miguel Manrique Pérez[1] *y Sandra Rodríguez Rodríguez*[2]

[1]*Hospital Universitario de Cabueñes, Gijón.* [2]*Hospital Universitario San Agustín, Avilés.*

Resumen

Objetivos: El tumor desmoide, también llamado fibromatosis mesentérica o fibromatosis agresiva, es una neoplasia benigna de partes blandas poco frecuente y etiología desconocida. Se puede producir a partir del tejido conectivo de cualquier localización corporal siendo la mayoría de localización intraabominal o en pared abdominal. El objetivo es analizar la incidencia de dicha patología, las principales características epidemiológicas, clínicas, métodos diagnósticos, tipos según su localización y la actitud terapéutica adoptada.

Métodos: Estudio descriptivo retrospectivo mediante la revisión de historias clínicas incluyéndose a todos los pacientes con diagnóstico de tumor desmoide en el período 2010-2022 del Hospital Universitario de Cabueñes. Se recogieron datos demográficos, parámetros clínicos y analíticos, formas de presentación y tratamiento recibido.

Resultados: Se analizaron un total de siete pacientes con diagnóstico de tumor desmoide (tabla).

Características	Descripción	Número (%)
Datos epidemiológicos		
Total de pacientes		7
Sexo	Mujeres	4 (57.1)
Edad media		57
Antecedentes personales		
Hábitos tóxicos	Tabaco (4), alcohol (4)	
FRCV	HTA (3), diabetes (4), dislipemia (2) C.isquémica (2)	
Gestaciones previas		3 (42.8)
Cirugía abdominal	Bariátrica, fibroma uterino	2 (28.5)
Neoplasias	Pulmón, hepatocarcinoma	2 (28.5)
Manifestaciones clínicas	Dolor abdominal	4 (57.1)
	Hiporexia	3 (42.8)
	Astenia	3 (42.8)
	Masa palpable	2 (28.5)
	Pérdida de peso	1 (14.2)
	Vómitos	1 (14.2)
	Fiebre	1 (14.2)

Características	Descripción	Número (%)
Alteraciones analíticas	PCR elevada	3 (42.8)
	VSG elevada	2 (28.5)
	Leucocitosis	2 (28.5)
	Anemia	1 (14.2)
Pruebas diagnósticas	Tomografía computarizada	5 (71.4)
	Ecografía	3 (42.8)
	Colonoscopia	2 (28.5)
	Resonancia magnética	1 (14.2)
	Mamografía	1 (14.2)
Diagnóstico y localización (tipo)	Abdominal: Fibromatosis mesentérica	4 (57.1)
	Extra abdominal	3 (42.8)
	Mama	2 (28.5)
	Pared torácica	1 (14.2)
Anatomía patológica (Inmunohistoquímica)	B-catenina +	6 (85.7)
	B-catenina -	1 (14.2)
Tratamiento recibido	Cirugía	6 (85.7)
	Quimioterapia (Tamoxifeno)	2 (28.5)
	Radioterapia	1 (14.2)
	Conservador	1 (14.2)

Tabla 1. Pacientes con tumor desmoide del Hospital Universitario de Cabueñes

Discusión: El tumor desmoide es una enfermedad de muy baja frecuencia (3% de los tumores de partes blandas) con una incidencia anual de 2-4 casos/100.000 habitantes y predilección por el sexo femenino (57,1%). En nuestra serie se trataba de casos esporádicos, teniendo en cuenta que pueden formar parte de síndromes, como el síndrome de Gardner (poliposis familiar adenomatosa),

incluyendo dentro del diagnóstico diferencial otros tumores como el mesotelioma peritoneal, sarcoma, tumor carcinoide o la enfermedad por IgG4. La forma de presentación más típica es una tumoración dolorosa (57,1%) que aumenta progresivamente de tamaño, sin observarse alteraciones analíticas características. El diagnóstico por imagen aporta información sobre el tamaño, extensión y relaciones anatómicas siendo el diagnóstico de confirmación histológico e inmunohistoquímico. El tumor puede originarse en la fascia (variante superficial), con un crecimiento lento, y que raramente invade estructuras profundas, o tener un origen en la aponeurosis muscular (variante profunda), con crecimiento relativamente rápido y una alta tasa de recurrencia. Al igual que en nuestro estudio, se describe como localización más frecuente de los tumores desmoides la localización abdominal (57,1%) siendo habitual la asociación temporal con historia de cirugía (28,5%) o traumatismo abdominal previo. El tratamiento consiste en una resección completa (85,7%). En pacientes con tumores irresecables, recurrencias locales o tumores parcialmente resecados, está indicado el tratamiento quimioterápico (28,5%) y/o radioterápico (14,2%).

Conclusiones: El tumor desmoide es una neoplasia primaria mesentérica infrecuente, con clínica inespecífica y aunque son histológicamente benignos asociándose a alteraciones de la vía beta-catenina, presentan comportamientos localmente agresivos y tendencia a la recurrencia sin ocasionar metástasis a distancia. Puede relacionarse con síndromes polipósicos familiares, con traumatismos y verse influenciado por el estado hormonal. El tratamiento de elección es la cirugía con márgenes amplios, aunque se han ensayado la quimioterapia y la radioterapia con resultados variables. Por tanto el manejo de esta patología debe realizarse de manera multidisciplinar e individualizada, necesitándose aun estudios que aporten más evidencia al respecto.

0014-2565 / © 2023, Elsevier España S.L.U. y Sociedad Española de Medicina Interna (SEMI). Todos los derechos reservados.