



P-521 - TUMOR DESMOIDE MESENTÉRICO GIGANTE COMO CAUSA DE OBSTRUCCIÓN INTESTINAL

Martínez Manzano, Álvaro; de Paco Navarro, Ángel; Sánchez Pérez, Ainhoa; Romera Barba, Elena; Gálvez Pastor, Silvia; Carrillo López, María José; Vázquez Rojas, José Luis

Hospital General Universitario Santa Lucía, Cartagena.

Resumen

Objetivos: La fibromatosis es una proliferación fibroblástica benigna con comportamiento agresivo local y tendencia a la infiltración de estructuras adyacentes, sin capacidad de metástasis. Se clasifica según su localización en una forma superficial que suele encontrarse en las fascias subcutáneas y otra profunda, también denominada tumor desmoide (TD), que afecta a órganos internos y músculos. Esta última puede presentarse de forma esporádica o asociada a la poliposis adenomatosa familiar y síndrome de Gardner. Típicamente afecta a la pared abdominal (50%), mesenterio (41%) y retroperitoneo (9%). Suele ser asintomático, aunque puede presentar complicaciones agudas que requieran tratamiento quirúrgico urgente.

Caso clínico: Paciente varón de 38 años aficionado a bicicross sin otros antecedentes de interés que consulta en urgencias por dolor abdominal de tipo cólico, asociado a vómitos y estreñimiento de 24h de evolución. En la exploración el abdomen era blando y depresible, doloroso a la palpación de forma difusa, sin defensa ni signos de irritación peritoneal. La analítica era normal y la radiografía de abdomen mostraba dilatación de asas de intestino delgado. Se realizó TC abdominal para completar estudio que informó de tumoración mesentérica. Ante los hallazgos, se decidió realizar una laparoscopia exploradora encontrando una masa en el meso del intestino delgado que lo englobaba casi en su totalidad desde el ángulo de Treitz hasta el íleon proximal. Tras convertir a laparotomía, se consideró irreseccable y se tomaron biopsias, no apreciándose signos claros de obstrucción. La anatomía patológica informó de tumor desmoide intraabdominal. El paciente evolucionó de forma satisfactoria siendo alta al 4º día postoperatorio, pautando tratamiento con AINEs. En una colonoscopia de control se hallaron varios pólipos que se extirparon, con anatomía patológica de adenomas tubulares. En la actualidad, 30 meses tras la cirugía, se encuentra asintomático.

Discusión: La fibromatosis profunda o TD es una tumoración rara en la población general, con una incidencia del 0,03-1%, aunque aparece en un 20-25% de los pacientes con síndrome de Gardner. Su etiología es desconocida, aunque se han descrito factores de riesgo como el sexo femenino (en relación a la exposición a estrógenos), traumatismo o cirugía abdominal previa, antecedentes familiares de TD y la mutación del gen APC. Clínicamente, la mayoría son asintomáticos y de crecimiento lento aunque existen formas rápidamente progresivas y de gran tamaño que pueden producir complicaciones por compresión u obstrucción de estructuras vecinas causando cuadros de

suboclusión intestinal, como fue el caso de nuestro paciente. El diagnóstico de la fibromatosis mesentérica se realiza fundamentalmente por TAC. Es esencial en estos pacientes realizar una colonoscopia debido a la frecuente asociación de la fibromatosis mesentérica con el síndrome de Gardner. En nuestro caso se demostró la existencia de varios adenomas tubulares, pero sin llegar a constituir una poliposis. Habitualmente no es posible establecer un diagnóstico preoperatorio con exactitud, y está justificada la realización de una laparotomía exploradora, como ocurrió en nuestro caso. El mayor problema que plantean estos tumores es su manejo terapéutico. El tratamiento de elección es la cirugía. Debido a la capacidad de infiltración local, es frecuente la extirpación incompleta y las elevadas tasas de recurrencia. El uso de radioterapia, quimioterapia, antiestrógenos (tamoxifeno) o AINEs o indometacina, ha tenido resultados contradictorios. En nuestro caso se inició tratamiento con AINEs consiguiendo mantener estable la enfermedad. Ninguno de estos enfoques es totalmente eficaz en la mayoría de los pacientes, por lo que debe individualizarse.