



P-725 - MANEJO DE TUMORES DESMOIDES. EXPERIENCIA EN UN HOSPITAL TERCIARIO ENTRE 2008-2018

Vaello Jodra, Víctor; Juez Saez, Luz Divina; Arranz Jiménez, Raquel; Vilar Tabanera, Alberto; Ballester Pérez, Araceli; Corral Moreno, Sara; Mena Mateos, Antonio; Cabañas Montero, Luis Jacobo

Hospital Ramón y Cajal, Madrid.

Resumen

Introducción: El tumor desmoide es una rara entidad anatomopatológica caracterizada por una proliferación mesenquimal no metastatizante aunque con agresividad local así como un potencial riesgo de recidiva y multifocalidad. Su incidencia en nuestro medio se estima entre 2-4 casos por millón de habitantes y año. Dada su historia natural impredecible, se plantea en la literatura la observación como actitud inicial válida en determinadas situaciones.

Métodos: Estudio observacional retrospectivo incluyendo todos los pacientes con diagnóstico por biopsia de tumor desmoide entre los años 2008 y 2018 en un hospital terciario. Se excluyen los pacientes con tumor localizado en extremidades. Se recogen variables epidemiológicas, anatomopatológicas, del manejo inicial, de la intervención quirúrgica y del seguimiento posterior (aparición de recidivas locales o multifocalidad). Se consideró la presencia de controles radiológicos sucesivos entre la biopsia diagnóstica y la intervención quirúrgica como indicativo de manejo conservador. El estudio estadístico se realizó con el software SPSS v22.

Resultados: En el periodo 2008-2018 un total de 26 pacientes fueron diagnosticados de tumor desmoide. La edad media al diagnóstico fue de 46,5 años (rango 19-74, 57% mujeres y 43% varones). Dos pacientes (7,7%) tenían diagnóstico de síndrome de Gardner y 8 (30,8%) pacientes lo desarrollaron sobre la cicatriz de una intervención previa, mientras que el 61,5% restante fueron esporádicos. La localización más común fue la pared abdominal (53,8%) seguida de la pared torácica y en tercer lugar intraabdominal. Se optó por realizar extirpación quirúrgica como primera opción en 25 de los 26 pacientes, con 1 paciente con afectación intraabdominal irresecable. El tamaño medio de la pieza (diámetro máximo) fue de 7,3 cm. Se consiguió una R0 en 14 de los 25 pacientes intervenidos (56%) con una distancia mínima media al margen más próximo de 3,6 cm. En 2 pacientes se describe una R1 (8%) y R2 en 9 casos (36%, extirpación siguiendo la cápsula del tumor). 3 pacientes recibieron radioterapia posterior y 2 pacientes quimioterapia con distintos fármacos. La mediana de seguimiento de los pacientes fue de 39,5 meses. En este periodo 3 de 25 pacientes (12%) presentaron recurrencia local tras una media de 13 meses (9-17). Una de las pacientes ha presentado en dicho periodo 3 recidivas. En 2 pacientes (8%) se descubrió un tumor desmoide de nueva localización tras una media de 48,5 meses (57-40). 1 paciente falleció durante el seguimiento. No se ha encontrado asociación significativa entre los márgenes o el tratamiento adyuvante y la aparición de recidiva.

Conclusiones: Existe posibilidad de confusión a la hora del diagnóstico entre el tumor desmoide y otras entidades anatomopatológicas similares aunque con una conducta muy diferente. En nuestra experiencia la cirugía consigue buenos resultados de control de la enfermedad por lo que puede plantearse como primera opción siempre que no conlleve una comorbilidad excesiva. Son precisos más estudios que permitan identificar marcadores de agresividad tumoral fiables con implicación pronóstica.