



P-476 - TUMOR DESMOIDE EN VARÓN DE 11 AÑOS

Fornaguera, Ione; Artigas, Vicenç; González, José Antonio; Rodríguez, Manuel; Cerdán, Gemma; Trias, Manel

Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona.

Resumen

Introducción: El tumor desmoplásico de células redondas (TDCR) es un tumor maligno de origen mesenquimal que afecta mayoritariamente a adolescentes y jóvenes con predominio en varones (4:1). Se manifiesta de forma difusa intrabdominal sin dependencia de ningún órgano concreto.

Caso clínico: Varón de 11 años que consulta por alteración del ritmo deposicional asociado a dolor abdominal y masa indurada en fosa ilíaca izquierda. La ecografía abdominal evidencia dos masas; una en pelvis-fosa ilíaca derecha, y otra en fosa ilíaca izquierda, y nódulo a nivel de cola de páncreas con ascitis asociada. La TC abdominal confirma el diagnóstico ecográfico mostrando extensa diseminación peritoneal con múltiples implantes, el de mayor tamaño, de 8 cm en hemipelvis derecha que contacta con pared recto-sigmoidea y tercio distal de uréter derecho condicionando hidronefrosis ipsilateral. Otro implante de 5 cm en contacto con pared pélvica anterior izquierda. Se realiza biopsia Trucut guiada por TC con anatomía patológica positiva para tumor de células pequeñas y redondas de alto grado compatible con tumor desmoplásico. Se inicia tratamiento adyuvante quimioterápico según protocolo de la SIOP con ciclofosfamida, doxorubicina y vincristina en 4 ciclos (1, 2, 3 y 6) e ifosfamida y etopósido en 3 ciclos (4, 5 y 7). La TC abdominal para valoración de respuesta evidencia progresión de la enfermedad, por lo que se decide cirugía. Se realiza exenteración pélvica posterior, con exéresis en bloque, practicándose sigmoidectomía, resección anterior baja con anastomosis primaria, omentectomía así como resección de uréter derecho distal con reimplante tutorizado con catéter doble jota, y exéresis de nódulo de suprarrenal izquierda.

Discusión: El TDCR es un tumor infrecuente con mal pronóstico. La supervivencia media en distintas series oscila entre los 16 y los 34 meses con una supervivencia global a los 3 años inferior al 30%. Diferentes estudios retrospectivos han descrito una mayor supervivencia en los pacientes sometidos a cirugía radical tras la administración de poliquimioterapia citorreductora, permitiendo así una cirugía óptima. Actualmente no existe un protocolo de manejo para el tratamiento de los tumores desmoplásicos. La realización de estudios aleatorizados es imposible dada la baja prevalencia de la enfermedad. Sin embargo, basándonos en la literatura existente podemos concluir que el tratamiento de esta patología debe realizarse en centros especializados de tercer nivel, en el seno de un equipo multidisciplinar que incluya tanto el tratamiento quimioterápico como la cirugía citorreductora óptima.