



P-115 - FIBROMATOSIS DESMOIDE DE ÍLEON EN UNA PACIENTE CON SÍNDROME DE TURNER

A. Navarro Martínez, D. Gómez Domínguez, I. Alberdi San Román, E. las Navas Muro, A. Sanz Larrainzar, B. Estraviz Mateos, E. Jiménez Jiménez y F.J. Ibáñez Aguirre

Hospital de Galdakao-Usansolo, Galdakao.

Resumen

El síndrome de Turner es una de las anomalías citogenéticas más comunes, caracterizada por una monosomía parcial o completa del cromosoma X. Se estima que tiene una incidencia de 1/2.000-2.500 mujeres y característicamente se expresa en forma de talla baja, amenorrea e infertilidad asociados a una disgenesia gonadal. La relación entre cáncer y síndrome de Turner no está claramente establecida, si bien es probable que los principales factores implicados sean las alteraciones genéticas asociadas a este síndrome y la medicación hormonal sustitutiva. El tumor desmoide es consecuencia de la proliferación fibroblástica, sin capacidad metastásica pero que presenta altas tasas de invasividad local y riesgo de recurrencia. De los tumores desmoides esporádicos solo el 5% son intraabdominales, siendo más frecuente esta ubicación en los casos asociados a poliposis adenomatosa familiar y síndrome de Garden. El diagnóstico diferencial de la fibromatosis intraabdominal incluye los tumores del estroma gastrointestinal (GIST), tumor fibroso solitario, tumor inflamatorio miofibroblástico, esclerosis mesentérica y fibrosis retroperitoneal. En el caso de síndrome de Turner y tumor desmoide asociado al tracto gastrointestinal, se ha descrito un caso de este tipo de tumor en colon transversal. Presentamos el caso de una mujer afectada de síndrome de Turner de 33 años que consultó por dolor abdominal y masa en hemiabdomen derecho. Las pruebas complementarias mostraron una masa indeterminada. Se realizó cirugía con resección del asa de ID que incluía el tumor siendo la anatomía patológica diagnóstica de fibromatosis tipo desmoide mesentérico.