



Cirugía Española

www.elsevier.es/cirugia



P-715 - TUMOR DESMOIDE INTRAABDOMINAL ESPORÁDICO: NUESTRA EXPERIENCIA EN EL MANEJO CON TRES PACIENTES

Gómez Bosch, Francisco; Fernández Hernández, Juan Ángel; Frutos Bernal, María Dolores; Gutiérrez Fernández, Ana Isabel; Nicolás López, Tatiana; Alconchel Gago, Felipe; Ruiz Manzanera, Juan José; Torres Salmerón, María Gloria

Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

Resumen

Introducción: Los desmoides son tumores caracterizados por poseer un nulo riesgo de metástasis o desdiferenciación pero con una elevada agresividad local y altas tasas de recurrencia incluso tras resecciones quirúrgicas completas. Son lesiones muy infrecuentes suponiendo < 0,03% de todas las neoplasias, con una incidencia anual de 2-4 casos/100.000 habitantes. Suelen presentarse entre los 15 y 60 años, siendo ligeramente más frecuentes en mujeres. Si bien la mayoría son esporádicos y localizados en extremidades, en un 5-15% están asociados a la polipomatosis adenomatosa familiar (PAF) localizándose entonces a nivel abdominal, tanto en pared como intraabdominal (mesenterio o intestino), lo que es una presentación muy infrecuente en los casos esporádicos.

Caso clínico: Revisamos nuestra experiencia en el manejo del desmoide intraabdominal esporádico en tres pacientes diagnosticados y tratados en nuestro servicio entre enero 2015 y junio 2020. Son dos varones y una mujer, de 38, 74 y 56 años respectivamente, todos ellos derivados a nuestra Unidad de Sarcomas y Tumores Mesenquimales. Los dos primeros casos se localizaron en la raíz del meso y el último a nivel pélvico. Todos cursaron con obstrucción intestinal y dos de ellos fueron operados antes de ser derivados (una gastroyeyunostomía y una colostomía terminal en FII). Los 3 casos se intervinieron en nuestra unidad: resección R0, gastroyeyunostomía y laparotomía exploradora. En la tabla se detallan los 3 casos.

Paciente	Clínica	Diagnóstico	Tratamiento	Evolución
----------	---------	-------------	-------------	-----------

Varón 38 años	Obstrucción intestinal, IRA prerrenal	TAC: masa intraperitoneal dependiente del ángulo de Treitz con distensión gastroduodenal. Cirugía: gastroyeyunostomía con toma de biopsia. Biopsia: tumor mesenquimal de bajo grado. Revisión: fibromatosis tipo desmoides.	Imatinib: con recidiva clínica. Cirugía: gastrectomía tubular + sección primeras asas de yeyuno + colectomía transversa. Reintervención: por estenosis antral con gastroyeyunostomía y tres reintervenciones por dehiscencia de esta.	Cinco años libre de enfermedad
Mujer 56 años	Caquexia tras suboclusión de siete meses	TAC: tumoración en tercera porción duodenal con distensión gastroduodenal. Entero-RM: Engrosamiento de pared duodenal a nivel de 3ª porción. Biopsia: fibromatosis tipo desmoides	Cirugía: masa duodenal irresecable, retracción de mesocolon transversal e infiltración de vasos cólicos medios, VMS y AMS, Gastroyeyunostomía.	Ingreso por episodio suboclusivo al mes. Asintomática cuatro meses. En tratamiento con imatinib.
Varón 74 años	Dolor abdominal, suboclusión y masa palpable al año de episodios de suboclusión y dolor abdominal.	TAC: masa sólida heterogénea con desplazamiento de asas intestinales y vejiga con hidronefrosis asociada. BAG: tumor desmoide. RMN: tumoración pélvica de 20 cm sin signos de infiltración. PET/TC: masa pélvica 20 cm con incremento metabólico heterogéneo	Cirugía: masa tumoral irresecable con inclusión en la misma de cava inferior, aorta infrarenal y salida de ilíacas. Diversas líneas de tratamiento con adriamicina, MTX/VBL, tamoxifeno + celecoxib	Progresión pulmonar y pélvica tras cuatro años, con episodio de sepsis urinaria por hidronefrosis.

Discusión: Los tumores desmoides intraabdominales suelen presentarse con clínica de obstrucción Intestinal, por lo que la cirugía es el tratamiento más empleado. En estos casos la cirugía R0, lo ideal, es difícil de conseguir debiéndose entonces optar por la cirugía paliativa más tratamiento médico sistémico.