



P-468 - TUMOR DESMOIDE DE PARED ABDOMINAL: RESECCIÓN Y RECONSTRUCCIÓN INMEDIATA

Llopis Torremocha, Clara; Zaragoza Zaragoza, Carmen; Coronado de Frias, Olga; Gomis Martín, Álvaro; Parra Chiclano, Judith; Ruiz, Joaquín; Rubio, Juan Jesús; Ramia, José Manuel

Hospital General Universitario, Alicante.

Resumen

Introducción: El tumor desmoide (TD) o fibromatosis de tipo desmoide (FD) es una neoplasia rara, causada por una proliferación fibroblástica monoclonal, originada en estructuras musculoponeuróticas. Se caracteriza por crecimiento local infiltrativo y tendencia a la recidiva local, pero sin potencial metastásico. Presentamos un caso de TD de pared abdominal (PA).

Caso clínico: Mujer, 37 años, con antecedente de cuatro cesáreas, que acude por masa dolorosa en flanco derecho de un mes de evolución. En la tomografía computarizada (TC) se aprecia tumoración (6,7 × 3,5 × 6,7 cm) en cuadrante inferior derecho, posterior a la fascia del oblicuo externo y entre la musculatura lateral, con efecto masa sobre estructuras pélvicas adyacentes, sin extensión intraperitoneal. La paciente no se presenta a la revisión y acude a los cuatro meses por aumento de la masa y dolor. Se solicita TC y resonancia magnética (RM) evidenciando aumento de la lesión (13 × 9 × 14 cm). Biopsia: proliferación mesenquimal fibroblástica, de bajo grado, con positividad para desmina, sugestivo de fibromatosis. Se decide intervención por la progresión de la lesión. Se inicia la disección de espacio preperitoneal hasta tumoración. Se realiza exéresis de la tumoración, con extirpación parcial del músculo oblicuo interno y transverso y aproximación de estos a la vaina del recto con sutura continua reabsorbible de larga duración. Se coloca malla de polivinilideno (PVDF) de poro ancho en posición "sublay". El posoperatorio transcurre sin complicaciones. Histológicamente, tumoración de 18 cm, con mismas características que la biopsia. La revisión con RMN a los 12 meses no evidencia recidiva, ni defectos de pared.

Discusión: La FD es una entidad rara (5-6/10⁶ casos/año), con edad máxima a los 30-40 años y más frecuente en mujeres. Puede localizarse en cintura pélvica/escapular, PA, intraabdominal y cabeza/cuello. La mayoría son esporádicos y pueden surgir sobre trauma previo. El 5-10% surgen en el contexto de la poliposis adenomatosa familiar (PAF) y están más relacionados con los TD intraabdominales. El 80% albergan mutaciones en el gen de la β-catenina (CTNNB1) y es mutuamente excluyente con la mutación APC (PAF). La RM es la mejor prueba de imagen, siendo importante para planificar la cirugía. La resección con márgenes libres ha sido el tratamiento de elección, aunque puede ser muy agresivo y conllevar un deterioro funcional y estético importante. Se han informado tasas de recurrencia local de 25-65% (aunque 10% en tumores de PA), así como estabilización de la enfermedad e incluso regresión espontánea (5-10%). Por lo que se ha propuesto "vigilancia activa" en pacientes asintomáticos. Respecto a la radioterapia y terapias médicas (como

inhibidores de tirosina-kinasa), el nivel de evidencia es bajo, pudiendo considerarse cuando la resección completa no es posible, no estando indicada en tumores de PA o intraabdominales. En conclusión, el FD es una enfermedad benigna y debe tenerse en cuenta la calidad de vida posquirúrgica, por lo que la “vigilancia activa” es la primera opción, aunque se precisan más estudios. En caso de progresión o sintomatología, como es nuestro caso, se plantearía la cirugía.