



P-707 - FIBROMATOSIS MESENTÉRICA, ¿ES UNA ENTIDAD RELACIONADA CON LA PAF?

Alcaraz Solano, Ángela; Sánchez Esquer, Ignacio; Jiménez Mascuñán, Isabel; Alconchel Gago, Felipe; Olivares Ripoll, Vicente

Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia.

Resumen

Introducción: La fibromatosis mesentérica es una forma rara de proliferación fibroblástica e inflamatoria de características histológicas benignas, pero de crecimiento local rápido, que afecta fundamentalmente al mesenterio del intestino delgado. La distribución de su presentación es bastante aleatoria, y debuta en forma de tumoración abdominal única. Sin embargo existen casos de agregación familiar en el contexto de poliposas colónicas. Su manejo terapéutico muchas veces implica dificultades técnicas, su similitud con lesiones tumorales e invasivas hacen a priori no factible un manejo conservador en la resección. Y es por eso, que a pesar de la ausencia de comportamiento agresivo, la mayoría de resecciones que se llevan a cabo son amplias.

Caso clínico: Presentamos el caso de una mujer de 65 años que consulta en Urgencias por cuadro de dolor abdominal cólico de 24 horas de evolución asociado a náuseas. Se realiza TC y analítica y se evidencia gran tumoración mesentérica con punto de cambio de calibre secundario a la masa en tramo de íleon terminal. Dada la situación clínica de la paciente y el diagnóstico se decide intervención quirúrgica. Se evidencia lesión mesentérica que engloba el eje ileocólico. Ante la ausencia de histología se decide resección de la lesión en bloque con el eje ileocólico y confección de anastomosis ileocólica a transversa. El posoperatorio evoluciona de forma favorable y en la revisión al mes de la cirugía se revisan datos de anatomía patológica. Se evidencia un colon derecho con múltiples pólipos, más de 50, algunos de ellos degenerados con DAG y foco aislado de displasia en ciego con alteración de la proteína PAF y una masa mesentérica con infiltrado de fibroblastos compatible con fibromatosis mesentérica. Se revisan antecedentes de la paciente y no se evidencian criterios para Poliposis familiar. Se presenta el caso en el comité y se plantea completar resección como si de una poliposis adenomatosa familiar. La paciente fue sometida a colectora total con repertorio en J. Actualmente en seguimiento, sin nuevas lesiones evidenciadas.

Discusión: Las poliposis familiares relacionadas con el gen APC suelen seguir un patrón de herencia AD, sin embargo, existen casos con mutación *de novo* e incluso con diagnóstico secundario a sus manifestaciones extracolónicas. En este caso la resección de colon secundaria a la afectación vascular secundaria a la masa permitió el diagnóstico definitivo. Revisando la literatura existen algunos casos de asociación de la fibromatosis mesentérica con entidades polipósicas tales como el Gardner. A pesar de ello, la poliposis familiar puede estar en relación con esta presentación, y su hallazgo podría ser el debut que permita un diagnóstico precoz si tenemos actitud de sospecha.