



## OBSERVACIÓN CLÍNICA

# Tumor desmoide intraabdominal simulando una tumoración pancreática en una paciente con poliposis colónica familiar

Analia Elguezabal Rodríguez\*, Miriam Gené Hijós, Aleidis Caro Tarragó y Salomé Martínez González

Servicio de Patología, Hospital Universitario Joan XXIII, Tarragona, España

Recibido el 28 de diciembre de 2010; aceptado el 1 de marzo de 2011

Disponible en Internet el 14 de mayo de 2011

### PALABRAS CLAVE

Fibromatosis;  
Tumor desmoide;  
Poliposis colónica  
familiar;  
Tumor de páncreas

### KEYWORDS

Fibromatosis;  
Desmoid tumor;  
Familial colonic  
polyposis;  
Pancreatic tumor

### Resumen

**Introducción:** La fibromatosis es una proliferación fibroblástica benigna con crecimiento infiltrativo local. Se clasifica en una forma superficial y en una forma profunda, también denominada tumor desmoide (TD). Esta última puede presentarse en forma esporádica o asociada a la poliposis adenomatosa familiar y síndrome de Gardner. La presentación pancreática es excepcional y sólo existen 8 casos descritos en la literatura médica.

**Observación clínica:** Mujer de 29 años con antecedentes de PCF y 2 lesiones pancreáticas. En la pieza quirúrgica se observaron 2 lesiones mal delimitadas en el páncreas con infiltración de órganos vecinos. Histológicamente, correspondían a una proliferación de estirpe mesenquimatosa de patrón fusocelular sin atipias citológicas, que se diagnosticaron de TD.

**Discusión:** La etiología de la fibromatosis es desconocida. En pacientes con PCF la localización más habitual de los TD es intraabdominal siendo inusual la presentación pancreática. Esto plantea el diagnóstico diferencial con otras neoplasias del páncreas.

© 2010 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

### Intra-abdominal desmoid tumor mimicking a pancreatic tumor in a patient with familial colonic polyposis

### Abstract

**Introduction:** Fibromatosis consists of a benign fibroblastic proliferation with local infiltrative growth. Two types are recognized: a superficial and a deep form, also known as desmoid tumor. The latter may occur sporadically or in association with familial adenomatous polyposis and Gardner's syndrome. Pancreatic presentation is exceptional and only eight cases have been described in the literature.

**Case report:** We report the case of a 29-year-old woman with a history of familial colonic polyposis and two pancreatic lesions. In the surgical specimen, two poorly defined pancreatic lesions were observed with infiltration of neighboring organs. Histologically, the lesions corresponded

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [analrael@yahoo.com](mailto:analrael@yahoo.com) (A. Elguezabal Rodríguez).

to mesenchymal proliferation with a fusocellular pattern without cytological atypica, which were diagnosed as desmoid tumors.

*Discussion:* The etiology of fibromatosis is unknown. In patients with familial colonic polyposis, the most common localization of desmoid tumor is intra-abdominal. Pancreatic presentation is unusual, requiring differential diagnosis with other pancreatic neoplasms.

© 2010 Elsevier España, S.L. All rights reserved.

## Introducción

La fibromatosis es una proliferación fibroblástica histológicamente benigna pero con un crecimiento infiltrativo que le otorga un comportamiento agresivo local. Se clasifica según su localización en una forma superficial que suele encontrarse en las fascias subcutáneas y una forma profunda, también denominada tumor desmoide (TD), que afecta a órganos internos y músculos. Esta última puede presentarse en forma esporádica o asociada a la poliposis adenomatosa familiar (PAF) y síndrome de Gardner (SG). La asociación entre estos síndromes y los TD es frecuente y ocurre entre el 10 y el 25% de estos pacientes, encontrándose cifras en la literatura médica de hasta un 38%. La forma esporádica es mucho más rara, afectando a 2,4-4,6 casos por millón de habitantes al año<sup>1-3</sup>.

En lo que respecta a los TD esporádicos, la afectación intraabdominal es inusual existiendo menos de 100 casos publicados<sup>1-3</sup>. La afectación pancreática es excepcional. En el año 2006, Wiess et al<sup>1</sup> publicaron un artículo que describe un caso de TD esporádico pancreático en un paciente al que se le había practicado una pancreatoduodenectomía, y revisa los únicos 6 casos descritos en la literatura médica con afectación de dicho órgano hasta entonces<sup>1</sup>.

En pacientes con PAF la localización más habitual de los TD es la intraabdominal (80%), afectando mayoritariamente al mesenterio del intestino delgado y el retroperitoneo<sup>4-6</sup>. Sin embargo, sólo existe un caso publicado actualmente en la literatura médica de un paciente con PAF al que se le diagnosticó un TD pancreático<sup>7</sup>.

## Observación clínica

Mujer de 29 años sin seguimiento clínico, con antecedentes familiares de PAF (madre y hermano fallecidos por neoplasia de colon a los 35 y 27 años, respectivamente) y con diagnóstico clínico previo de PAF en otro centro al realizarle una colonoscopia de cribado. Había sido intervenida quirúrgicamente por un TD de pared torácica hacía 10 meses, pero no presentaba antecedentes personales de cirugía abdominal. Se presentó con un cuadro de diarreas y pérdida de peso de 2 meses de evolución. La tomografía computarizada (TC) demostró 2 lesiones sólidas situadas entre la curvatura mayor gástrica y la cola pancreática (fig. 1). La ecoendoscopia identificó 2 lesiones hipocogénicas de aspecto sólido en el páncreas. Una de 2 cm de diámetro situada en la cola y otra de 1 cm en el cuerpo. Las extensiones obtenidas por PAAF no obtuvieron material representativo de la lesión. Durante la cirugía se constató que la lesión pancreática se encontraba mal delimitada, infiltrando el hilio esplénico y la serosa del colon transversal y curvatura mayor gástrica,

por lo que se practicó coloproctectomía profiláctica, gastrectomía, esplenectomía y resección de la cola de páncreas. El estudio macroscópico de la pieza quirúrgica mostró 2 lesiones en el tejido adiposo peripancreático de 1,9 y 1 cm cada una, mal delimitadas, de coloración blanquecina, sólidas, que infiltraban la cola del páncreas, el hilio esplénico y la serosa gástrica e intestinal (figs. 2 y 3). Microscópicamente estas lesiones correspondían a una proliferación de estirpe mesenquimatosa de patrón fusocelular, constituidas por células fibroblásticas sin atipias citológicas (fig. 4), que infiltraban la serosa y muscular propia de estómago y colon. En la cola pancreática, este tejido fibroso disecaba los ácinos con un crecimiento infiltrativo, englobando así mismo vasos sanguíneos y fibras nerviosas (fig. 5). Las técnicas de inmunohistoquímica realizadas demostraron que la lesión era positiva para beta-catenina, siendo negativa para proteína S100, actina de músculo liso, desmina, CD34, CD117 y Bcl2, apoyando el diagnóstico de TD. El estudio del colon mostró numerosos pólipos adenomatosos tubulares y túbulo-vellosos con displasia de bajo grado, sin signos de transformación maligna. Actualmente la paciente se encuentra asintomática después de un año de seguimiento clínico y según los exámenes complementarios (TC) realizados de forma periódica.

## Discusión

La fibromatosis profunda o TD es una proliferación fibroblástica benigna con comportamiento agresivo local y tendencia a la infiltración de estructuras adyacentes, pero sin capacidad de metástasis<sup>1-3</sup>.

Se describió por primera vez en el año 1832, por McFarlane, pero fue en el año 1951 cuando Gardner notó la asociación de éstos con la poliposis colónica formando parte del SG<sup>1-3</sup>. Clásicamente se diferenciaba al SG de la PAF por la presencia de lesiones extraintestinales como los osteomas, tumores de partes blandas y tumores desmoides (TD), entre otros, pero en la actualidad se considera que ambos síndromes corresponden a una misma entidad y que comparten un origen genético (mutación del gen APC). En estos pacientes no es inusual el diagnóstico de uno o múltiples TD, pudiendo ocurrir entre un 10 y 25% de los mismos y alcanzando cifras de hasta un 38%<sup>1,3,4,6,8,9</sup>.

Su etiología es desconocida, aunque se han descrito factores de riesgo que podrían tener relación con el origen de los TD en pacientes con PAF. Destacan el sexo femenino (en relación a la exposición a estrógenos), los antecedentes familiares de TD y la posición de la mutación del gen APC. Sin embargo, el más importante es el antecedente de un traumatismo o cirugía abdominal previa<sup>4,6,8,9</sup>.

**Tabla 1** Diagnóstico diferencial de tumores sólidos del páncreas

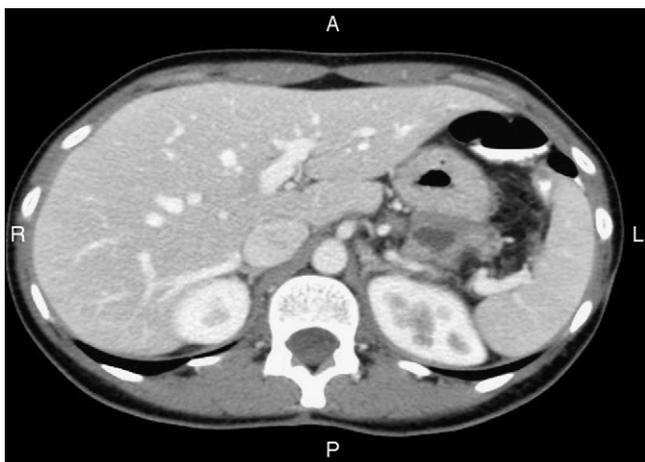
Tipo de tumor	Beta- catenina	S100	CD34	CD117	Bcl2	Actina músculo liso	Desmina
Tumor desmoide	+	–	–	–	–	+/_ <sup>a</sup>	–
Tumor fibroso solitario	–	–	+	–	+	–	–
Tumor de la estroma gastrointestinal	–	–	+++	+++	–	–	–
Leiomioma/leiomiosarcoma	–	–	–	–	–	+	+
Schwannoma	–	+	–	–	–	–	–

<sup>a</sup> Existen casos publicados con positividad citoplasmática para actina de músculo liso en los TD<sup>13</sup>.

Clínicamente, el comportamiento puede ser muy variado, existiendo en un extremo del espectro formas asintomáticas, de pequeño tamaño y crecimiento lento y en el otro, lesiones rápidamente progresivas y de gran tamaño que pueden producir complicaciones por compresión u obstrucción de estructuras vecinas que ponen en riesgo la vida del paciente, como pueden ser la hidronefrosis y la obstrucción intestinal, entre otras<sup>5,6</sup>. En la actualidad, se considera la segunda causa de muerte en pacientes con PAF después de las neoplasias colorrectales<sup>2,5,10</sup>.

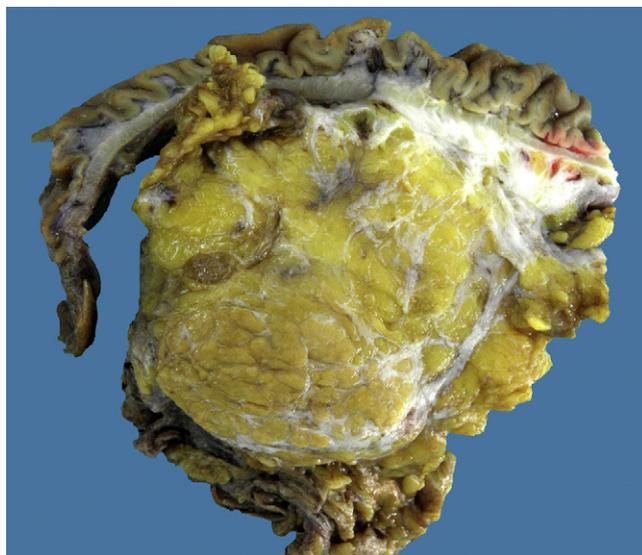
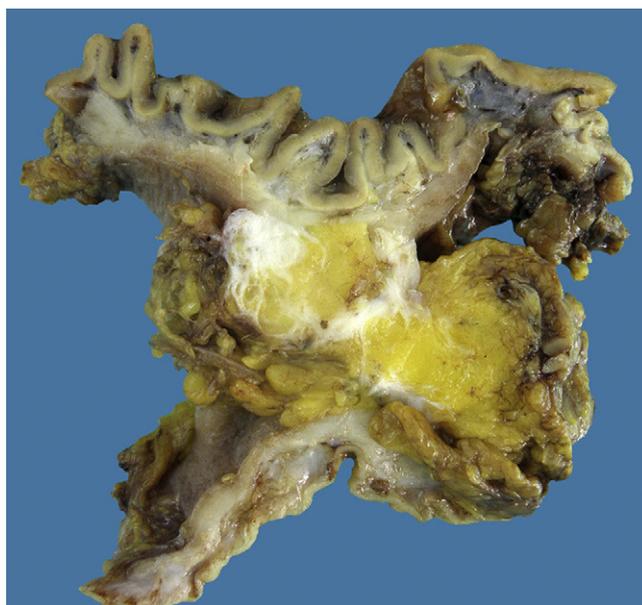
La presentación pancreática de los TD es un hecho excepcional y sólo existen 8 casos en la literatura médica. Siete de ellos no tienen relación con la PAF y son, por lo tanto, esporádicos. Sin embargo, sólo existe un caso de TD descrito en un paciente varón de 17 años con PAF, que se presentó como una lesión pancreática quística y es, por lo tanto, el que tiene más relación con el nuestro. Histológicamente, correspondía a la dilatación de los conductos pancreáticos, secundaria a la obstrucción por el TD y no a una verdadera infiltración neoplásica<sup>7</sup>.

El diagnóstico de los TD pancreáticos se puede realizar a través de técnicas de imagen, siendo siempre necesaria la confirmación histológica. La TC es útil para el estudio de lesiones intraabdominales, permitiendo determinar la localización y el tamaño de la lesión y evaluar la relación con órganos y estructuras vasculares adyacentes. La ecoendoscopia muestra las características sonográficas de los TD que incluyen lesiones hipocogénicas con áreas ocasionales hiperecogénicas y permite extraer material citológico

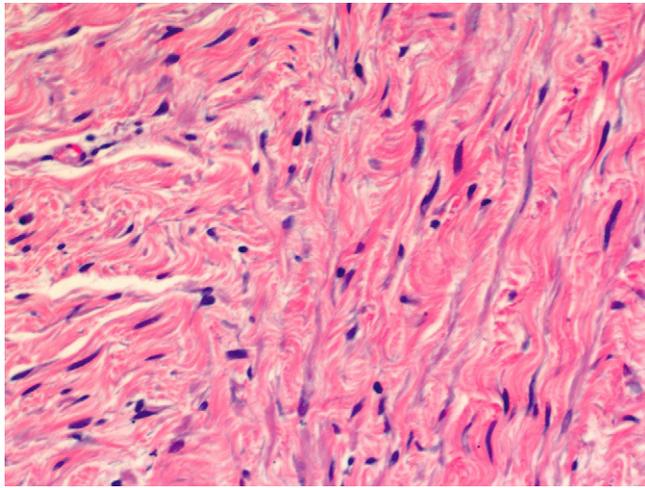


**Figura 1** TC con contraste. Lesión sólida de 2 cm de diámetro localizada entre la curvatura mayor gástrica y la cola del páncreas.

para su evaluación. La angiografía es útil no sólo para determinar el riego sanguíneo del tumor, sino también para identificar la afectación de estructuras vasculares vecinas que limiten la resección quirúrgica. En muchos casos, sin embargo, se requiere una laparotomía exploradora para ver



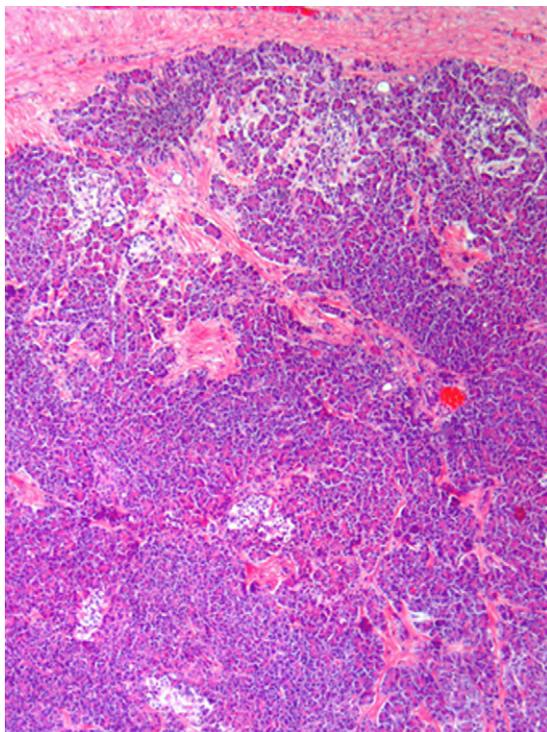
**Figuras 2 y 3** Examen macroscópico de la pieza quirúrgica que muestra 2 lesiones mal delimitadas en el tejido adiposo peripancreático con infiltración del páncreas y del estómago.



**Figura 4** Proliferación mesenquimatosa de patrón fusocelular constituida por células fibroblásticas sin atipia citológica. (HE, X400.).

las características del tumor y la infiltración de órganos vecinos<sup>1,3</sup>.

En el diagnóstico diferencial de la fibromatosis pancreática se incluyen lesiones tanto benignas como malignas (tabla 1). Dentro de las benignas, destacan las proliferaciones fibroblásticas reactivas o las cicatrices, para lo cual, además de las características histológicas con la tinción de hematoxilina y eosina, se pueden utilizar técnicas de inmunohistoquímica como la beta-catenina, que cuando es positiva apoya el diagnóstico de fibromatosis<sup>1,11</sup>. La negatividad para CD34, CD117, Bcl2, actina de músculo liso y desmina descarta el diagnóstico de los tumores de la



**Figura 5** Crecimiento infiltrativo de la lesión disecando acinos pancreáticos. (HE, X200.).

estroma gastrointestinal (GIST), el tumor fibroso solitario y los tumores, tanto benignos como malignos, de músculo liso. Así mismo, la falta de tinción de las células tumorales para la proteína S100 excluye el diagnóstico de schwannoma<sup>11-13</sup>.

Los adenocarcinomas pancreáticos en pacientes con PAF son cuatro veces más frecuentes que en la población general, por lo que siempre deben tenerse en cuenta al realizar el diagnóstico; sin embargo, el patrón arquitectural y la atipia citológica permiten diferenciarlo claramente de los TD sin necesidad de recurrir a técnicas complementarias<sup>11</sup>.

El tratamiento de los TD es controvertido y no existe un consenso para la aplicación del mismo. Usualmente, el tratamiento de primera línea son los antiinflamatorios no esteroideos como el sulindac o los antiestrógenos, como el tamoxifeno. Aquellos tumores que progresen a pesar del tratamiento pueden ser candidatos a cirugía. Esta última puede considerarse como tratamiento de primera línea en TD de pared o extraabdominales y en algunos casos de TD únicos. Las tasas de recurrencia son elevadas si no se reseca en su totalidad y hay que tener en cuenta que la mortalidad es elevada cuando son de localización intraabdominal, alcanzando cifras de hasta un 36%. En los casos resistentes al tratamiento médico no candidatos a cirugía, se recomienda la quimioterapia<sup>1-3,6,7,9</sup>. En el año 2005, Church et al<sup>5,6</sup> propusieron un sistema de estadificación de los TD en pacientes con PAF, basándose en el tamaño tumoral y su comportamiento, para intentar estandarizar el tratamiento y seleccionar aquellos casos de gran tamaño, rápido crecimiento, sintomáticos o con presencia de complicaciones tempranas para la realización de cirugía como tratamiento inicial, y reservar las terapias menos agresivas para los casos de menor severidad. Sin embargo, son necesarios más estudios para lograr una descripción y estadificación uniforme de estos tumores<sup>5,6</sup>.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Bibliografía

1. Weiss E, Burkart A, Yeo C. Fibromatosis of the remnant pancreas after pylorus-preserving pancreaticoduodenectomy. *J Gastroint Surg.* 2006;10:679-87.
2. Nursal T, Abbasoglu O. Sporadic hereditary pancreatic desmoid tumor. A new entity? *J Clin Gastroenterol.* 2003;37:186-8.
3. Bruce J, Bradley E, Satchidanand S. A desmoid tumor of the pancreas. *Int J Pancreatol.* 1996;19:197-203.
4. Lefevre J, Parc Y, Kerneis S, Goasguen N, Benis M, Parc R, et al. Risk factors for development of desmoid tumors in familial adenomatous polyposis. *Br J Surg.* 2008;95:102-7.
5. Church J, Lynch C, Neary P, LaGuardia L, Elayi E. A desmoid tumor-staging system separates patients with intra-abdominal, familial adenomatous polyposis associated desmoid disease by behaviour and prognosis. *Dis Colon Rectum.* 2008;51:897-901.
6. Church J, Berk T, Boman B, Guillem J, Lynch C, Lynch P, et al. Staging intra-abdominal desmoid tumors in a familial adenomatous polyposis: A search for a uniform approach to a troubling disease. *Dis Colon Rectum.* 2005;48:1528-34.
7. Pho L, Coffin C, Burt R. Abdominal desmoid in familial adenomatous polyposis presenting as a pancreatic cystic lesion. *Familial Cancer.* 2005;4:135-8.

8. Clark S, Neale K, Landgrebe J, Phillips R. Desmoid tumors complicating familial adenomatous polyposis. *Br J Surg*. 1999;86:1185–9.
9. Latchford A, Sturt N, Neale K, Rogers P, Phillips R. A 10-year review of surgery for desmoid disease associated with familial adenomatous polyposis. *Br J Surg*. 2006;93:1258–64.
10. Speake D, Evans D, Lalloo F, Scott N, Hill J. Desmoid tumors in patients with familial adenomatous polyposis and desmoid region adenomatous polyposis coli mutations. *Br J Surg*. 2007;94:1009–13.
11. Elkharwily A, Gottlieb K. The pancreas in familial adenomatous polyposis. *J Pancreas (online)*. 2008;9:9–18.
12. Amiot A, Dokmak S, Sauvanet A, Vilgrain V, Bringuier P, Scoazec J, et al. Sporadic desmoid tumor. An exceptional cause of cystic pancreatic lesion. *J Pancreas (online)*. 2008;9:339–45.
13. Polistina F, Costantin G, D'Amore E, Ambrosino G. Sporadic, non-trauma related, desmoid tumor of the pancreas: A rare disease-Case report and literature review. *Case Report Med*. 2010;2010:272–760.