



Caso clínico

A propósito de un caso: revisión de tumores desmoides

María Gómez Caballero*

Servicio de Medicina Familiar y Comunitaria, Centro de Salud Paseo Imperial, Madrid, España



INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 16 de junio de 2023

Aceptado el 26 de junio de 2023

Palabras clave:

Masa

Mujer fértil

Desmoide

Keywords:

Mass

Woman of childbearing age

Desmoid

RESUMEN

El tumor desmoide es una fibromatosis localmente agresiva de instauración lenta y progresiva que afecta principalmente a las mujeres en edad fértil, soliendo aparecer en el músculo recto anterior del abdomen. Se pueden considerar como sarcomas de muy bajo grado de virulencia, con una evolución clínica impredecible y una alta tasa de recidiva local.

© 2023 The Author(s). Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

On the subject of a case: A review of desmoid tumors

ABSTRACT

Desmoid tumor is a locally aggressive fibromatosis with a slow and progressive onset. It usually occurs in women of childbearing age and has predilection for the abdominal wall. Therefore, it can be considered as a sarcoma with very low virulence, unpredictable clinical course and high rates of local recurrence.

© 2023 The Author(s). Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Se presenta el caso de una mujer de 42 años sin antecedentes personales de interés, salvo un embarazo con parto eutócico hace 2 años, que acude a la consulta del centro de salud porque desde hace unos días refiere malestar general junto con unos «bultos en el cuello» y «como una piedra» en el abdomen. Niega náuseas, vómitos y cambios en el ritmo intestinal, el que indica es estreñido de forma habitual. La exploración resulta anodina salvo a nivel abdominal, palpándose en el hipocondrio izquierdo bajo, una masa de consistencia dura de 1–2 cm de diámetro y dolorosa en la palpación.

Se piden análisis urgentes y una ecografía abdominal preferente que se realiza a las 48 horas. No se aprecian hallazgos reseñables en la analítica y desde radiología, tras realizar la ecografía abdominal, añaden una de las partes blandas. En esta se identifica en el espesor de la musculatura oblicua abdominal izquierda una lesión hipoecogénica de 1 cm de eje mayor con señal Doppler intralesional que parece tener zonas de ecogenicidad grasa e inespecífica mediante esta técnica de imagen, pudiendo corresponderse entre otras posibilidades con endometrioma, desmoide o malformación vascular.

Se continúa el estudio con una resonancia magnética de la pared abdominal, realizada con protocolo de tumor de partes blandas,

incluyendo secuencias de difusión y poscontraste, describiéndose una lesión intramuscular en el recto anterior izquierdo de hasta 2 cm de diámetro longitudinal en íntima relación con la arteria epigástrica superior, sugerente de una anomalía vascular como primera posibilidad.

Es derivada a la consulta de cirugía vascular y tras presentar el caso en una sesión clínica, se decide la resección de la lesión nodular. La cirugía es realizada al mes, obteniéndose el diagnóstico definitivo con la anatomía patológica: hallazgos compatibles con fibromatosis de tipo desmoide.

Actualmente, la paciente se encuentra en seguimiento por oncología sin ser preciso, por el momento, el tratamiento coadyuvante.

El tumor desmoide fue descrito por primera vez en 1832 por McFarlane¹ conociéndose también por los nombres de fibromatosis agresiva, fibromatosis profunda, fibrosarcoma no metastatizante y fibrosarcoma grado 1^{1,2}. Se trata de una neoplasia con una proliferación fibroblástica de instauración lenta y progresiva, localmente infiltrante, con una alta tasa de recurrencia, pero sin capacidad metastatizante^{1–3}.

Esta enfermedad presenta una baja incidencia, de 2–4 casos/millón/año. Supone el 0,03% del total de los tumores y un 3% de las neoplasias de partes blandas. Suele aparecer en las mujeres, presentando un pico a los 30–40 años, especialmente en la edad fértil y posparto (hasta los 24 meses), a nivel del recto anterior del abdomen^{1,3,4}; sin embargo, pueden aparecer en cualquier parte del cuerpo, con predilección por

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: maria_gc90@hotmail.com.

los hombros y la pared torácica, presentando estos tumores desmoides extraabdominales un pico entre los 25–30 años^{1,3}.

La mayoría son de naturaleza idiopática, aunque también se postulan los orígenes hormonal y genético^{1–4}. El primero de ellos se plantea ante el posible efecto de los estrógenos, ya que el pico de incidencia se da cuando existe mayor nivel hormonal, así como el hecho de que puede producirse una regresión espontánea del tumor cuando se entra en la menopausia^{1,3}. La segunda teoría se basa en que la prevalencia de dichos tumores aumenta en el síndrome de Gardner^{1,3,4}, una poliposis adenomatosa colónica con una afectación en el cromosoma 5; así mismo, se está estudiando una posible relación con una mutación en el gen CTNNB1 que da lugar a un acúmulo de β -catenina^{1,2}.

La exploración con TAC y RMN se utilizan para el diagnóstico y seguimiento de estos tumores, pero el diagnóstico definitivo lo da la biopsia del tumor^{1–3}, donde se aprecia una proliferación anormal de miofibroblastos.

Tradicionalmente, el tratamiento de los tumores desmoides consistía en la resección quirúrgica con/sin radioterapia posterior; sin embargo, en los últimos años, muchas instituciones están apostando por una postura «wait and see» en el caso de los pacientes asintomáticos bajo una supervisión estricta de la evolución del tumor^{2–4}.

La radioterapia puede ser un tratamiento efectivo en el caso de fibromatosis activas, sin embargo, suele reservarse para aquellos casos inoperables^{1–3}, sin poder olvidar la opción de la quimioterapia en aquellos casos de mayor agresividad^{1,4}.

A pesar de su aspecto benigno y su casi despreciable potencial metastásico, la tendencia de los tumores desmoides a causar infiltración local es significativa, presentando además, un 35% de recidiva a los 5 años de la cirugía¹. Por este motivo, es vital el seguimiento estrecho de estos pacientes mediante pruebas de imagen, especialmente la RMN^{1–3}.

El tumor desmoide es poco frecuente en la práctica médica, si bien, hay que tenerlo presente en aquellos casos en los que encontremos una masa en la pared anterior abdominal en las mujeres en edad fértil, debido a su agresividad local.

Responsabilidades éticas

Se obtuvo el consentimiento de la paciente para la publicación del caso.

Financiación

La presente investigación no ha recibido ayudas específicas provenientes de agencias del sector público, sector comercial o entidades sin ánimo de lucro.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener conflictos de intereses.

Bibliografía

1. Seijas-Jerónimo R, Guzmán-Hidalgo M, Guerra-González L, Fuentes-Seijas M, Diaz-Izarra AJ. Tumor desmoides: reporte de caso. *Rev Méd MD*. 2015;7(1):38–42.
2. Penel N, Chibon F, Salas S. Adult desmoid tumors: biology, management and ongoing trials. *Co-Oncology*. 2017;29(4):268–74.
3. Otero S, Moskovic EC, Strauss DC, Benson C, Miah AB, Thway K, et al. Desmoid-type fibromatosis. *Clin Radiol*. 2015;70:1038–45.
4. The Desmoid Tumor Working Group. The management of desmoid tumours: a joint global consensus-based guideline approach for adult and paediatric patients. *Eur J Cancer*. 2019;127:96–107.