

CASOS CLÍNICOS

Fibromatosis mesentérica. Reporte de un caso* Mesenteric fibromatosis. Report of one case

Drs. MARTÍN BAROTTO¹, GUILLERMO RIVOIRA¹, MATÍAS PARODI¹, DANIEL NAPOLITANO¹,
GERMÁN VISCIDO¹, MARCELO DONQUIAN¹, HÉCTOR PICÓN¹, RAFAEL PALENCIA¹

¹Servicio de Cirugía General. Clínica Universitaria Privada Reina Fabiola. Córdoba, Argentina.

RESUMEN

El Tumor Desmoide o Fibromatosis Mesentérica es una enfermedad infrecuente en la que se reconocen 2 formas: una esporádica y otra asociada a poliposis familiar adenomatosa. De etiología desconocida, su diagnóstico preoperatorio es dificultoso y el tratamiento de elección es quirúrgico. Se pone en consideración un caso de esta entidad en un varón joven, que se presentó con dolor abdominal y fiebre. Se realizó cirugía resectiva agresiva, otorgándose el alta a los 18 días de la intervención.

PALABRAS CLAVE: **Tumor Desmoides, fibromatosis agresiva, fibromatosis abdominal.**

ABSTRACT

Desmoid tumor or mesenteric fibromatosis is an uncommon disease with two variants: a sporadic form and one associated to familial adenomatous polyposis. Surgery is the treatment of choice. We report a 45 years old male presenting with abdominal pain and fever. An abdominal ultrasound informed the presence of a mass in the periumbilical area. An Abdominal CAT scan showed a 13 cm diameter solid mass located in the left upper quadrant. The patient was operated and that mass is excised, requiring also a hemicolectomy, excision of the fourth portion of the duodenum and cholecystectomy. The pathology report of the excised tumor informs a mesenteric fibromatosis. The patient was discharged at the 18th postoperative day.

KEY WORDS: **Abdominal mass, desmoid tumor, mesenteric fibromatosis.**

* Recibido el 23 de Marzo de 2008 y aceptado para publicación el 23 de Junio de 2008.

Correspondencia: Dr. Martin Barotto
Obispo Salguero 169 3° "C"
B° Centro – Córdoba Capital, Argentina.
CP: 5000
E-mail: martinb018@hotmail.com

INTRODUCCIÓN

El Tumor Desmoides es el tumor primario más frecuente del mesenterio y fue descrito por primera vez en 1832¹. Es un tumor de partes blandas del tipo fibroblástico localmente agresivo, que se origina en la fascia o en la aponeurosis muscular y tiende a infiltrar a los tejidos adyacentes en forma radial². Se ha relacionado con cirugías o traumatismos previos, embarazo, sexo femenino, tratamiento con estrógenos, antecedentes familiares de tumores desmoides y alteraciones genéticas^{3,4}. De localización variable, su frecuencia relativa es: abdominal (49%), extraabdominal (43%) y mesentérica (8%)⁵. Suelen manifestarse como una masa cuya sintomatología dependerá de la localización⁹. La cirugía es el tratamiento de elección, aunque esto es controvertido por algunos autores⁶.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo masculino de 45 años con antecedente de migraña y trastorno bipolar desde hace 7 años, medicado con Litio 900 mg/día, Ezopiclona® 2 mg/día y Lamotrigina® 25 mg/día. Consulta refiriendo dolor abdominal de 7 días de evolución, de inicio gradual, localizado inicialmente en epigastrio, de aparición posterior a ingesta de alimentos ricos en colecistoquinéticos, carácter continuo con exacerbaciones cólicas. Relata 72 horas previas a la consulta, aumento de intensidad del mismo, migrando éste al cuadrante superior derecho, con irradiación a dorso homolateral, incrementándose con los movimientos, disminuyendo

levemente con posturas antálgicas y la ingesta de antiespasmódicos. Además refiere episodio de fiebre (38°) y escalofríos de 48 horas de evolución. No relata ictericia, coluria, hipocolia ni prurito. No presenta náuseas ni vómitos. Tampoco síntomas urinarios. No manifiesta cambios en el hábito intestinal ni en las características de la materia fecal. No presenta astenia, anorexia ni disminución de peso. No relata presentar episodios de características similares con anterioridad.

En el examen físico se objetiva paciente lúcido, orientado en tiempo y espacio, normoalimentado y normohidratado. No presenta hallazgos de importancia en el examen respiratorio ni cardiovascular. Frecuencia cardíaca, respiratoria y tensión arterial normales.

Examen abdominal: en la inspección abdomen simétrico, no distendido. A la palpación superficial no se objetiva tumoraciones de pared. En la palpación profunda presenta dolor abdominal localizado en hemiabdomen superior a predominio epigastrio y cuadrante superior derecho, con defensa y signos peritoneales localizados, maniobra de Murphy positiva. Se palpa en cuadrante superior izquierdo tumoración redondeada, de 10 cm de diámetro, consistencia dura, superficie lisa, fija y levemente dolorosa que no excursiona con los movimientos respiratorios.

Con el diagnóstico de abdomen agudo inflamatorio más tumor abdominal es internado. Como primer estudio por imágenes se solicita ecografía abdominal que informa vesícula biliar con paredes normales, múltiples litiasis sin signos inflamatorios. En región paraumbilical izquierda se observa una masa heterogénea con contenido mixto en su interior de 10 cm x 10 cm x 9 cm y un volumen de 400 cm³ (Figura 1).

Debido a estos hallazgos, para mejor valoración de la masa e identificar sus relaciones con otros órganos y estructuras vasculares se decide completar con TC doble contraste, la cual evidencia una masa de densidad sólida de 13 cm de diámetro localizada en hipocondrio y flanco izquierdo en relación con la raíz del mesenterio, con efecto de masa sobre colon transversal, descendente, 4ª porción duodenal y primeras asas yeyunales (Figura 2).

Se decide laparotomía exploradora, abordando al paciente con una incisión transversal supraumbilical en "Boca de Horno". Se encuentra tumor de 15 cm de diáme-

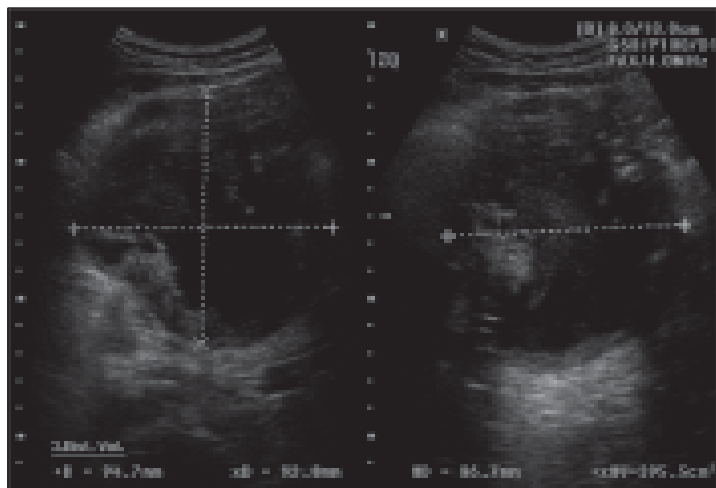


Figura 1. Eco muestra masa heterogénea paraumbilical izquierda.

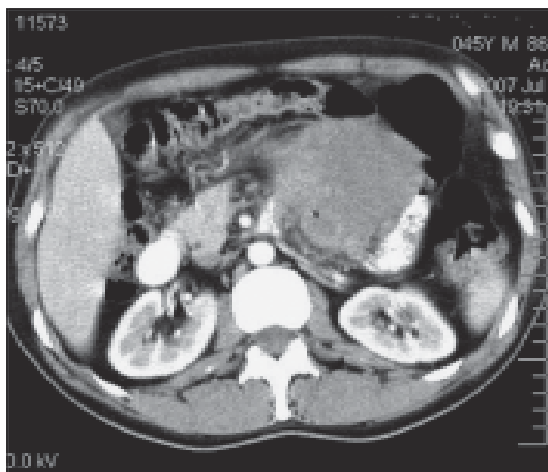


Figura 2. TAC evidencia una masa de densidad sólida de 13 cm de diámetro.

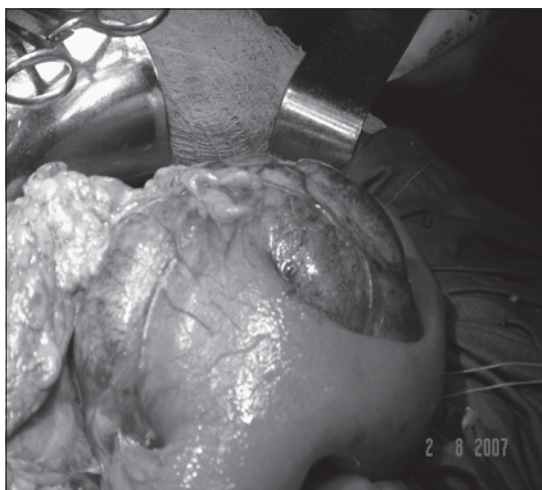


Figura 3. Tumor de 15 cm de diámetro.

tro, duro con áreas reblandecidas, que engloba 4ª porción duodenal, primeras asas yeyunales, colon transverso y ángulo esplénico del colon, en íntimo contacto con el ángulo de Treitz (Figura 3). Se decide realizar hemicolectomía derecha ampliada, resección de parte de 4ª porción duodenal y asas yeyunales y colecistectomía.

Se reconstituye el tránsito con anastomosis latero-terminal duodeno-yeyunal e ileo-descendo anastomosis latero-lateral.

El paciente cursa postoperatorio inmediato sin complicaciones. Presenta luego del 4º día atonía gástrica manifestada por alto débito por SNG, que fue manejada con nutrición parenteral, proquinéticos y pinzamientos progresivos de la SNG con buena evolución. El informe anatómico patológico demuestra tumor de raíz del mesenterio compatible con Fibromatosis Mesentérica. Inmunohistoquímica: Ac anti CD117 negativo, Ac antiactina negativo, Ac antivimentina positivo. Es externado al 18º día postquirúrgico.

DISCUSIÓN

El tumor desmoides es un tipo de fibromatosis agresiva, de rara presentación, representando menos del 0,03% de todos los tumores, con una incidencia anual de 2-4 casos/100.000 habitantes³. Se presentan en 4 picos etáreos: 5 años (juvenil), 27 años (fértil), 44 años (edad media) y 68 años (edad avanzada); en los dos primeros grupos hay marcado predominio del sexo femenino, mientras que en los dos últimos grupos la distribución es pareja¹.

Fibromatosis, es un término propuesto por

Scout en 1954, que comprende un grupo amplio de proliferaciones benignas de tejido fibroso, cuyo desarrollo biológico muestra un patrón de crecimiento infiltrativo y tendencia a recidivar, sería similar a un fibrosarcoma; pero a diferencia de éste, la característica principal, aparte de la morfología microscópica, es que nunca metastatiza.

Se puede dividir en dos grandes categorías: una forma superficial y una profunda. La forma superficial son procesos localizados, ubicados en palmas, plantas de pies, pene y nudillos. La forma profunda es más agresiva, recurre con facilidad y puede producir la muerte por invasión local. Se divide a su vez en abdominal, extraabdominal e intrabdominal en la que encontramos a la fibromatosis pélvica, mesentérica y la asociada a poliposis familiar hereditaria⁷.

Las localizaciones más frecuentes son las extremidades (comúnmente cerca de la raíz del muslo o del brazo), la pared abdominal (más frecuente en mujeres durante y después del embarazo) y el mesenterio del intestino delgado o del colon (generalmente asociado a poliposis adenomatosa familiar)⁸.

Clínicamente, estos tumores se suelen manifestar como una masa cuyos síntomas dependen de la localización; en la región abdominal, lo habitual es que ocasionen obstrucción intestinal e hidronefrosis³, sangrado o perforación de víscera hueca⁹, o permanecer asintomáticos durante mucho tiempo realizando el diagnóstico en forma tardía cuando su tamaño es voluminoso como nuestro caso.

En la ecografía se visualiza como una tumoración interasas o retroperitoneal de bordes

bien delimitados y que tiende a ser ecogénica por la presencia de grasa mesentérica². En TC se manifiestan como tumores bien definidos, con un coeficiente de atenuación mayor o iguales al músculo⁹. En la resonancia magnética, se observa como una masa de intensidad de señal menor a la del músculo en T1 y variable en las imágenes en T2².

La confirmación es histológica, siendo sus criterios diagnósticos la proliferación de fibroblastos diferenciados, crecimiento infiltrativo, cantidad variable de colágeno intercelular, ausencia de malignidad y escasas mitosis⁷.

El diagnóstico diferencial debe hacerse con sarcomas³, queloides, neurofibromas, lipomas, dermatofibromas, rabdomiomas, miositis subaguda y hemangiomas¹, tumor carcinoide, linfoma y esclerosis mesentérica².

La evolución en la fibromatosis extraabdominal presenta recurrencias en el 40% e incluso mayores⁹. Los tumores desmoides asociados a poliposis adenomatosa familiar son 1.000 veces más frecuentes que en la población general; la prevalencia de tumor desmoide en esta enfermedad es del 7-12%⁴. Un 20% de enfermos con poliposis desarrollará un tumor desmoide a lo largo de su vida, generalmente abdominales³. Al lado del cáncer colorectal, los tumores desmoides son la causa más frecuente de la muerte en pacientes con poliposis adenomatosa familiar⁴.

El tratamiento de esta enfermedad tiene varias alternativas: observación, cirugía, radioterapia y quimioterapia, AINES como sulindac y la indometacina, agentes hormonales como el tamoxifeno y la utilización de interferón.

La cirugía continúa siendo el tratamiento de elección. En una revisión en la que se comparan 22 artículos del tema, se concluye que la cirugía más radioterapia es de elección para disminuir la recidiva¹². Ballo et al¹³, concluye que la resección con márgenes negativos es la mejor opción en el tratamiento de estos tumores; cuando los márgenes son positivos o la enfermedad es irresecable debe tratarse con radioterapia.

Los antiinflamatorios no esteroideos, agentes quimioterápicos como la dextrorubicina y el metotrexato también se han ensayado en pequeñas series con resultados muy contradictorios¹⁴. En casos que no puede researse, los tumores esporádicos podrían beneficiarse con tratamiento hormonal y/o con antiinflamatorios no esteroideos como en los casos de poliposis asociada³.

Nuyttens et al¹², identifica como factores de mal pronóstico al estado de los márgenes luego de

la resección y tumores primarios o recurrentes. Otros factores mencionados también son el tamaño del tumor, localización, edad y sexo femenino.

REFERENCIAS

1. Hines O, Ashley S. Lesiones del mesenterio, el epiplón y el retroperitoneo. En Operaciones Abdominales. Vol 1. 10ª Edición. Editorial Médica Panamericana. 1998. Pág. 655-667.
2. Whittle C, Sánchez L, Albarracín J, Hepp J. Fibromatosis Mesentérica: caso clínico-imagenológico y revisión bibliográfica. Rev Méd Chile 2006; 134: 85-89.
3. González M, Menéndez R, Ayala J, Herrero M, Cuesta J, Domínguez A. Tumor desmoide intrabdominal. Cir Esp 2005; 77: 362-364.
4. Pikaar A, Nortier JW, Griffioen G, Vasen HF. Desmoid tumor in patients with familial adenomatous polyposis. Ned Tijdschr Geneesk 2002; 146: 1355-1359.
5. Reitamo JJ, Häyry P, Nykyri E, Saxén E. The desmoid tumor. I. Incidence, sex, age, and anatomical distribution in the Finnish population. Am J Clin Pathol 1982; 77: 665-673.
6. Goy BW, Lee SP, Eilber F, Dorey F, Eckardt J, Fu YS, et al. The role of adjuvant radiotherapy in the treatment of resectable desmoid tumors. Int J Radiat Oncol Biol Phys 1997; 39: 383-389.
7. Alvarado D, Ferrera C. Fibromatosis, reporte de 28 casos y actualización del tema. Revista Médica Hondur 1998; 56: 159-166.
8. Lewis J, Boland P, Leung D, Woodruff J, Brennan M. The enigma of desmoid tumors. Ann Surg 1999; 229: 866-873.
9. Einstein DM, Tagliabue JR, Desay RK. Abdominal desmoids: CT findings in 25 patients. AJR 1991; 157: 275-279.
10. Piza-Katzer H, Rhomberg M. Extra-abdominal fibromatosis--extra-abdominal desmoid. Review and personal experiences. Chirurg. 2000; 71: 904-911.
11. Middleton SB, Phillips RK. Surgery for large intra-abdominal desmoid tumors: report of four cases. Dis Colon Rectum. 2000; 43: 1759-1762.
12. Nuyttens JJ, Rust PF, Thomas CR Jr, Turrisi A. Surgery versus radiation therapy for patients with aggressive fibromatosis or desmoid tumors: A comparative review of 22 articles. Cancer 2000; 88: 1517-1523.
13. Ballo MT, Zagars GK, Pollack A, Pisters PW, Pollack RA. Desmoid tumor: prognostic factors and outcome after surgery, radiation therapy, or combined surgery and radiation therapy. J Clin Oncol 1999; 17: 158-167.
14. Bannura G, Barrera A, Soto D, Peñaloza P, Huidobro A, Fonseca M. Tumor desmoide de la pared abdominal y enfermedad de Crohn. Rev Chil Cir 2003; 55: 182-187.