

Fibromatosis Intraabdominal tipo Tumor Desmoide. Reporte de Caso

Abdominal Desmoid-type Fibromatosis. Case Report

Panchana, G.¹; Lara, M.²; Macías, P.³; Montes H.^{3*}; Vega, P.⁴; Panchana, M.⁵

Panchana, G.; Lara, M.; Macías, P.; Montes H.; Vega, P.; Panchana, M. Fibromatosis Intraabdominal tipo Tumor Desmoide. Reporte de Caso. *J. health med. sci.*, 9(2):25-29, 2023.

RESUMEN: La fibromatosis intraabdominal tipo desmoide es una patología sumamente rara, que se puede presentar en cualquier parte del cuerpo, siendo la región abdominal su localización menos frecuente, se ha asociado con el antecedente de trauma. Presentamos el caso de un paciente masculino de 27 años de edad, con cuadro clínico de 2 meses de evolución, que se caracteriza por pérdida de peso, y sensación de masa en región abdominal, se realiza estudio tomográfico que reporta masa de 16 cm adyacente a cola de páncreas, se realiza laparotomía exploratoria encontrando tumoración nivel de mesocolon transversal, por lo que se realizó resección y anastomosis primaria y cuyo diagnóstico patológico reveló fibromatosis intraabdominal tipo desmoide. Como conclusión podemos establecer, que ésta, aunque se considere una patología extremadamente rara, se debe mantener como parte de diagnóstico diferencial de masa intraabdominal no especificada de pacientes jóvenes, en especial aquellos con antecedentes de trauma.

PALABRAS CLAVES: Cirugía Oncológica; Fibromatosis; Tumor Desmoide.

INTRODUCCIÓN

La fibromatosis tipo desmoide es un tumor extremadamente raro, que representa el 0.03% de todos los tipos de tumores, con una incidencia de hasta 2 por millón de habitantes al año (Li *et al.*, 2014). Se puede presentar en cualquier ubicación del cuerpo humano pero la región abdominal es la menos frecuente; en nuestro país se encuentran únicamente dos casos reportados de este tipo de neoplasia (Andrade, 2018; Prado *et al.*, 2019). Se han asociado con antecedentes de trauma, cirugía previa, estados de hiperestrogenismo y de adenomatosis polipoide familiar (Georgiades *et al.*, 2012). Aunque tiene características benignas, se caracteri-

za por la alta cantidad de recurrencia loco regional (The Desmoid Tumor Working Group, 2020).

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se trata de un paciente de sexo masculino de 27 años de edad, antecedente personal de alergia a la tetraciclina, antecedentes familiares padre hipertenso; presentó cuadro clínico de 2 meses de evolución que se caracterizaba por pérdida de peso, dolor abdominal y sensación de masa en abdomen, lo cual motivó a realizarse ecografía abdominal que reportaba: masa de contornos bien definidos adyacente a cola de páncreas de 15 x 13 cm con flujo

¹ Médico jefe de Departamento de Cirugía Digestiva, Instituto Oncológico Nacional Dr. Juan Tanca Marengo. Guayaquil-Ecuador; jcirugia@solca.med.ec.

² Médico Tratante de Cirugía Oncológica, Departamento de Cirugía Digestiva, Instituto Oncológico Nacional Dr. Juan Tanca Marengo. Guayaquil-Ecuador; llara@solca.med.ec

³ Médico Tratante de Cirugía General, Departamento de Cirugía Digestiva, Instituto Oncológico Nacional Dr. Juan Tanca Marengo. Guayaquil-Ecuador; llara@solca.med.ec

⁴ Médico Tratante de Cirugía General, Departamento de Cirugía Digestiva, Instituto Oncológico Nacional Dr. Juan Tanca Marengo. Guayaquil-Ecuador; hector_montes93@hotmail.com

⁵ Maestrante Investigación clínica en Salud. Universidad Internacional de la Rioja. Guayaquil-Ecuador; elyvega_95@hotmail.com Interna Rotativa de Medicina. Universidad Católica de Guayaquil gpanchan@solca.med.ec

* Autor de Correspondencia: hector_montes93@hotmail.com; Tel.: +59389732362, +553315704897

vascular al Doppler, lo cual fue confirmado por Tomografía (Figura 1).

Acude con esta imagen a nuestro instituto. El paciente refirió en consulta sintomatología oclusiva intestinal, al examen físico se palpó tumoración de aproximadamente 16 cm en región de hipocondrio izquierdo. Se ingresa paciente por emergencia por cuadro oclusivo ocasionado por esta masa. Se interviene a paciente realizando una laparotomía exploratoria encontrando: Tumoración de aproximadamente 18 cm de mesocolon transverso que se adhiere a cara posterior de colon transverso. Se procede a realizar resección de colon transverso con anastomosis primaria latero lateral. Presenta buena evolución siendo dado de alta al sexto día postoperatorio. Presentó 15 días posterior a su intervención quirúrgica rectorra-

gias que se autolimitaron con tratamiento conservador, se realizó colonoscopia la cual se encontró sin alteraciones evidentes, zona de anastomosis normal.

Informe anatomía patológica reporta tumoración de origen estromal, (Figura 2), mitosis 1/10 x campo, bordes quirúrgicos libres, ganglios linfáticos libres de enfermedad (0/6). En estudios de Inmunohistoquímica se llega a la conclusión de Fibromatosis intraabdominal tumor desmoide.

Se mantiene a paciente en controles y a los 4 meses de postoperatorio se realiza PET CT que reporta: alteración morfo-metabólica de la grasa mesentérica del flanco izquierdo, que podría corresponder como primera posibilidad diagnóstica a etiología inflamatoria (Figura 3).

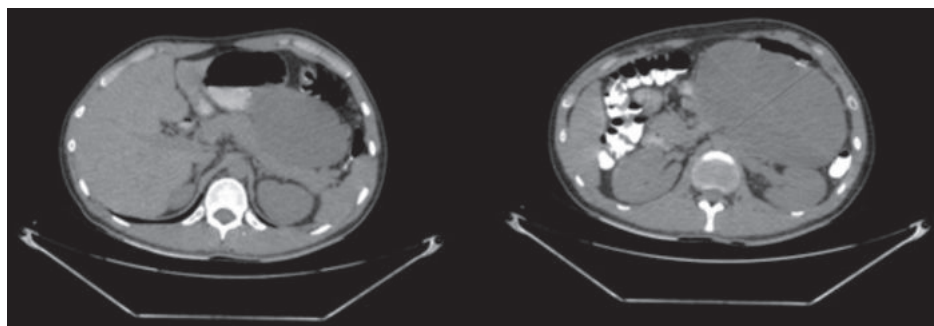


Figura 1. Tomografía Computarizada, cortes axiales: Imagen expansiva de contenido homogéneo de 15 x 16 cm en hipocondrio izquierdo. Reporte: Considerar quiste mesentérico. Expediente Clínico.

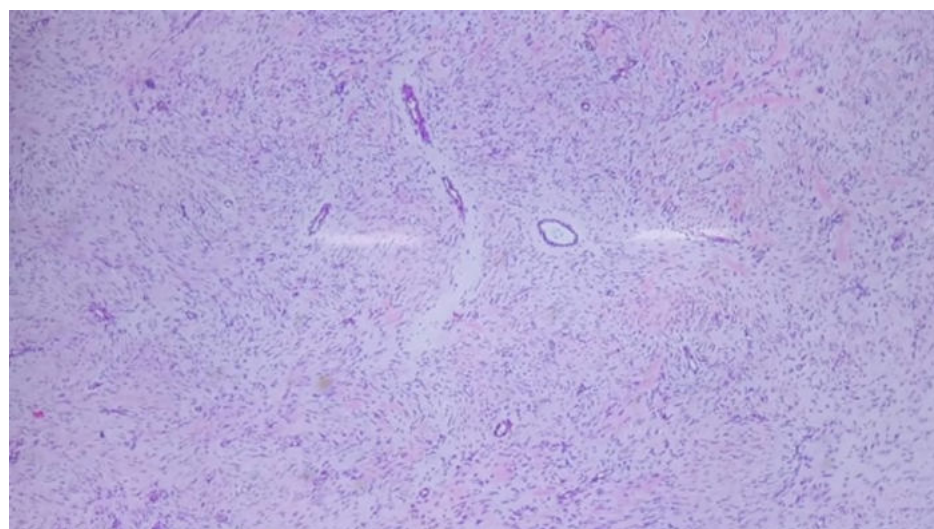


Figura 2. Microscopía tumoral, Tumor estromal, proliferación fusocelular en medio de un estroma vascularizado, mitosis 1/10 x campo. ION SOLCA.

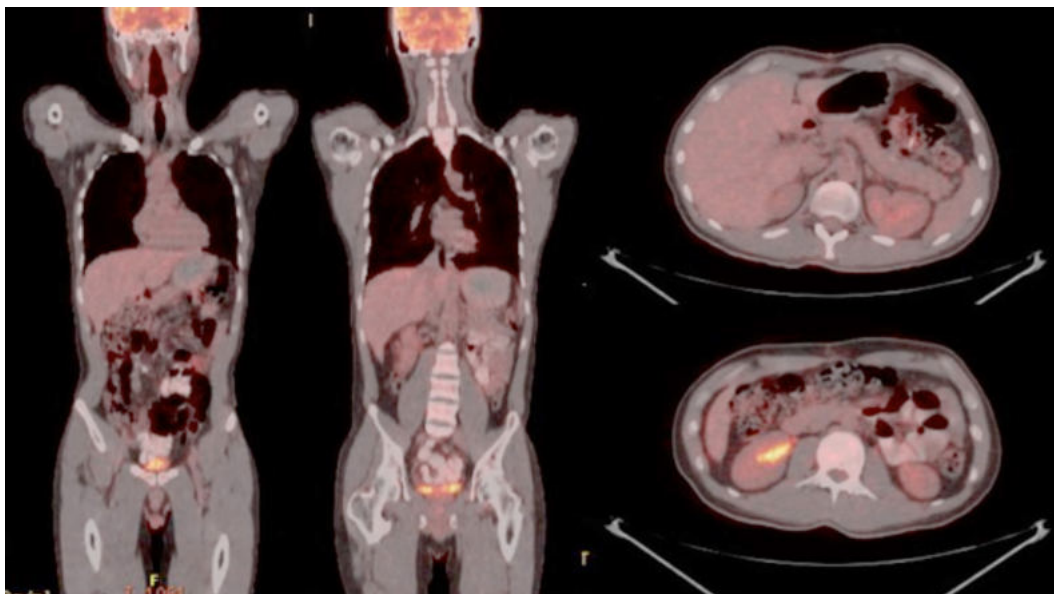


Figura 3. Tomografía por Emisión de Positrones, contraste 18FDG, cortes axiales y coronales; Alteración de grasa mesentérica en flanco izquierdo ID: etiología inflamatoria. ION SOLCA.

En vista de informes de imágenes y de patología se decide una conducta vigilante con controles periódicos en los departamentos de oncología y Cirugía Oncológica.

DISCUSIÓN

Las neoplasias fibromatosis tipo desmoide (Tumor desmoide), deriva del griego “Desmos “que significa banda de tendones”, por su característica macroscópicas (Allaoui *et al.*, 2018). Es una lesión muy inusual que representa el 0.03% de todos los tumores con una incidencia que varía ampliamente dependiendo de la región estudiada que va de 2 a 4 casos por 100.000 habitantes al año (González *et al.*, 2005) hasta 2 a 5 casos por millón al año (Li *et al.*, 2014). Existen pocos casos reportados, habiendo en nuestro país reportados dos casos únicamente (Andrade, 2018; Prado *et al.*, 2019). Estos tumores se presentan en todas las partes del cuerpo, pero rara vez (12 a 18%) se presentan de manera intraabdominal (Li *et al.*, 2018) como el caso aquí presentado; y de estos el 80% se encuentran en el intestino delgado; las localizaciones más raras son en el páncreas, diafragma o apéndice (Mizumo *et al.*, 2011). Se han asociado con antecedentes de trauma o de cirugía abdominal previa, así mismo con estados de hiperestrogenismo, razón por el cual es

más frecuente en mujeres (3:1), y en mujeres embarazadas y jóvenes de 25 a 35 años (Georgiades *et al.*, 2012).

Por lo antes expuesto y por lo raro de esta enfermedad, su etiología no está del todo comprendida, se ha asociado con trastornos genéticos como la Adenomatosis Polipoide Familiar (APF) y hasta en el 32% de casos de Síndrome de Gardner. Se dice que el 15% de pacientes con APF presentarán un tumor desmoide en su vida (Tayeb *et al.*, 2020). La sintomatología de este tipo de tumores es muy pobre, y la mayoría de los síntomas se dan de acuerdo al área donde se desarrollen y generalmente es por el efecto de masa del área anatómica que se encuentre, y hasta podría causar sintomatología obstructiva intestinal (Li *et al.*, 2014). Se han reportado casos de hidronefrosis por obstrucción ureteral (Gondo *et al.*, 2011; Kuwabara *et al.*, 2021); también se han presentado como shocks hemorrágicos por sangrando abundante (Georgiades *et al.*, 2012), o como perforación intestinal (Chang *et al.*, 2011). El caso presentado en este trabajo el paciente se presentó con sintomatología oclusiva intestinal por la tumoración ubicada a nivel de mesocolon trasverso que producía una oclusión intestinal baja.

El diagnóstico, al tener una sintomatología inusual se basa mayormente en imágenes, la ecografía podría ser el primer estudio realizado gene-

ralmente en pacientes asintomáticos que se realizan chequeos de rutina (Li *et al.*, 2014); para el tratamiento las imágenes juegan un papel fundamental, en los candidatos quirúrgicos la Tomografía Computada y la Resonancia magnética son las modalidades de elección para evaluar resecabilidad y planificación quirúrgica (Braschi-Amirfarzan *et al.*, 2016). Podría servir para realizar diagnóstico diferencial con los tumores de Tumores estromales del tracto intestinal (GIST), aunque muchas veces son indistinguibles uno de otro (Takehara *et al.*, 2020; Ni *et al.*, 2021). En nuestro caso el paciente se había realizado una TC abdominal donde se evidenciaba la gran masa tumoral.

El diagnóstico definitivo es histopatológico y confirmado con inmunohistoquímica (Li *et al.*, 2014; Takehara *et al.*, 2020). El tratamiento ideal de una fibromatosis intraabdominal de tipo desmoide es una resección quirúrgica con bordes libres y amplios, lastimosamente en los casos reportados esto solo se obtiene en un 50% (Li *et al.*, 2014). Actualmente según la *European Journal of Cancer* se podría plantear la vigilancia activa sin cirugía en aquellos pacientes asintomáticos, aunque esto se reserva para casos establecidos y controlados por equipo multidisciplinarios y en centro de referencia (The Desmoid Tumor Working Group, 2020).

Uno de los principales riesgos de esa patología es su alta tasa de recurrencia local, se ha propuesto radioterapia adyuvante en paciente con márgenes comprometidos o en aquellos casos de recurrencia local (The Desmoid Tumor Working Group, 2020). Los tratamientos sistémicos se han usado empíricamente y por lo raro de la enfermedad no se han realizado estudios con población representativa, estos tratamientos incluyen: terapias anti hormonales, AINES, Inhibidores de la tirosina quinasa, regímenes quimioterápicos a dosis bajas incluida la doxorubicina. Estos podrían ofrecerse en pacientes que han presentado recurrencia en combinación con radioterapia, o como terapia inicial en aquellos pacientes sintomáticos y que por su ubicación anatómica la resección quirúrgica no es posible (The Desmoid Tumor Working Group, 2020).

En el caso aquí presentado se realizó una intervención quirúrgica emergente, consiguiendo márgenes negativos (R0), con controles tomográficos y de PET CT sin evidencia de enfermedad por lo que no se propuso tratamiento posterior a su cirugía.

CONCLUSIONES

Este tipo de patología representa una entidad extremadamente rara que podría confundirse con los tumores estromales del tubo digestivo (GIST), por lo cual debemos de mantener el mínimo de sospecha diagnóstica para poder diferenciarla y así brindar el tratamiento más óptimo al paciente.

ABSTRACT: Desmoid-type intra-abdominal fibromatosis is an extremely rare pathology that can occur in any part of the body, the abdominal region being its least frequent location, it has been associated with a history of trauma. We present the case of a 27-year-old male patient, with a clinical picture of 2 months of evolution, characterized by weight loss and a sensation of a mass in the abdominal region. A tomographic study was performed that reported a 16-cm mass adjacent to tail of the pancreas, an exploratory laparotomy was performed, finding a tumor at the level of the transverse mesocolon, for which resection and primary anastomosis were performed, the pathological diagnosis of which revealed desmoid-type intra-abdominal fibromatosis. In conclusion, we can establish that this, although it is considered an extremely rare pathology, should be maintained as part of the differential diagnosis of unspecified intra-abdominal mass in young patients, especially those with a history of trauma.

KEYWORDS: Oncological Surgery; Fibromatosis; Desmoid Tumor.

REFERENCIAS

- Al Bouzidi, A.; Allaoui, M.; Bounaim, A.; Boudhas, A.; El Ochi, R.; Oukabli, M.; Tarchouli, M. Primary Desmoid-Type Fibromatosis of the Mesentery: Report of an Unusual Tumor Localization. *Journal of Gastrointestinal Cancer*, 49(1), 2018.
- Andrade, M.F. A 23-year-old man with an intra-abdominal desmoid tumor: an interactive review. *Repositorio USFQ*, 2018. <http://repositorio.usfq.edu.ec/handle/23000/7727>
- Braschi-Amirfarzan, M.; Keraliya, A.R.; Krajewski, K.M.; Turami, S.H.; Shinagare, A.B.; Hornick, J.L.; *et al.* Role of Imaging in Management of Desmoid-type Fibromatosis: A Primer for Radiologists. *Radiographics*, 36(3):767-782, 2016. doi: 10.1148/rg.2016150153.
- Chang, C-W.; Chang, W-H.; Chen, C-K.; Hung, Y-C.; Shih, S-C.; Wang, T-E.; Yang, T-L. Unusual presentation of desmoid tumor in the small intestine: a case report. *Med Oncol*. 28(1):159-62, 2011. doi: 10.1007/s12032-010-9429-z.
- Argyros, T.; Aristodimou, A.; Georgiades, C.; Kolovelonis, G.; Sioula, E.; Vallianou, N. An unusual case of desmoid tumour presenting as haemorrhagic shock. *Ann R Coll Surg Engl*. 94(2):e81-e82, 2012.

- Gondo, T.; Yoshioka, K.; Tachibana, M. A rare case of an intra-abdominal flat desmoid tumor causing ureteral obstruction. *Int J Urol.* 18(11):803-4, 2011. doi: 10.1111/j.1442-2042.2011.02844.x.
- Ayala, J.M.; Cuesta, J.; Domínguez, A.; González, M.A.; Graña, J.L.; Herrero, M.; Martínez, M.; Menéndez, R.; Pozo, F. Tumor desmoide intraabdominal. *Cir Esp.* 77(6):362-4, 2005. doi: 10.1016/s0009-739x(05)70872-1.
- Katayanagi, S.; Katsumata, K.; Kawachi, S.; Koganezawa, I.; Kuwabara, H.; Nakagawa, M.; Tsuchida, A. Sporadic intra-abdominal desmoid tumor with a very unusual onset: two case reports. *J Med Case Rep.* 15(1):457, 2021. doi: 10.1186/s13256-021-03058-z.
- Calabrini, M.; Ferraro, M.J.; Li Destri, G.; Magro, G.; Pennisi, M. Desmoid-Type Fibromatosis of the Mesentery: Report of a Spora-dic Case with Emphasis on Differential Diagnostic Problems. *Case Rep Med.* 2014:850180, 2014. doi: 10.1155/2014/850180.
- Akiyoshi, T.; Fujimoto, Y.; Kanda, H.; Kuroyanagi, H.; Mizuno, R.; Oya, M.; Ueno, M.; Yamaguchi, T. Intra-abdominal desmoid tumor mimicking locoregional recurrence after colectomy in a patient with sporadic colon cancer: report of a case. *Surg Today.* 41(5):730-2, 2011. doi: 10.1007/s00595-010-4340-y.
- Ni, B.; Yang, X.; Wang, M.; Cao, H. Identification and inner relation between gastrointestinal stromal tumor and intra-abdominal desmoid tumor. *Zhonghua Wei Chang Wai Ke Za Zhi.* 24(9):830-835, 2021. doi: 10.3760/cma.j.cn.441530-20210704-00260.
- Prado, A.; Merino, V.; Aguirre, C. Fibromatosis mesentérica: reporte de un caso. *Archivos de coloproctología,* 2(2), 2019. doi: https://doi.org/10.26754/ojs_arcol/arch_colo.201923796
- Kashihara, H.; Nishi, M.; Shimada, M.; Takehara, Y.; Takasu, C.; Tokunaga, T.; Yoshikawa, K.; Yoshimoto, T. Desmoid-type fibromatosis difficult to distinguish from GIST: A case report. *J Med Invest.* 67(3.4):375-377, 2020. doi: 10.2152/jmi.67.375.
- Tayeb, C.; Parc, Y.; Andre, T.; Lopez-Trabada, D. Familial adenomatous polyposis, desmoid tumors and Gardner syndrome. *Bull Cancer.* 107(3):352-358, 2020. doi: 10.1016/j.bulcan.2019.10.011.
- 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.* 127:96-107, 2020. doi: 10.1016/j.ejca.2019.11.013.
- Médico jefe de Departamento de Cirugía Digestiva, Instituto Oncológico Nacional Dr. Juan Tanca Marengo. Guayaquil-Ecuador.; jcirugia@solca.med.ec.
- Médico Tratante de Cirugía Oncológica, Departamento de Cirugía Digestiva, Instituto Oncológico Nacional Dr. Juan Tanca Marengo. Guayaquil-Ecuador; llara@solca.med.ec
- Médico Tratante de Cirugía General, Departamento de Cirugía Digestiva, Instituto Oncológico Nacional Dr. Juan Tanca Marengo. Guayaquil-Ecuador; llara@solca.med.ec
- Médico Tratante de Cirugía General, Departamento de Cirugía Digestiva, Instituto Oncológico Nacional Dr. Juan Tanca Marengo. Guayaquil-Ecuador; hector_montes93@hotmail.com
- Maestrante Investigación clínica en Salud. Universidad Internacional de la Rioja. Guayaquil-Ecuador; elyvega_95@hotmail.com
- Interna Rotativa de Medicina. Universidad Católica de Guayaquil gpanchan@solca.med.ec

Autor de Correspondencia:

Dr. Héctor Montes
Médico jefe de Departamento de Cirugía Digestiva,
Instituto Oncológico Nacional
Dr. Juan Tanca Marengo.
Guayaquil-Ecuador;
Emails: jcirugia@solca.med.ec.;
hector_montes93@hotmail.com,
Tel.: +59389732362, +553315704897

Recibido: 17 de Noviembre, 2022
Aceptado: 28 de Junio, 2023

