

Tumor desmoide: Reporte de un caso

Elizabeth Barrera M.* , Alcides García B.** , Juan Ferrufino LI.***

RESUMEN

El tumor desmoide es un tumor sólido de partes blandas, de ubicación variable, infrecuente y de presentación desconocida en nuestro medio.

Se presenta el caso de una paciente, que cursó con un cuadro de obstrucción intestinal extrínseca, a nivel de la tercera porción de duodeno. El diagnóstico se realizó por anatomía patológica.

PALABRAS CLAVES: Tumor desmoide intraabdominal.

SUMMARY

The desmoid tumor is a solid tumor with soft parts and with various possible locations. It is not very frequent and of unknown presentation in our medium.

We presented the case of a patient who was treated of extrinsic duodenal obstruction. A compression of the third section of the duodenum was found. The diagnosis was made by pathological anatomy.

KEY WORDS: Intra-abdominal desmoid tumor.

* Médico Residente III de Cirugía General. Universidad Peruana Cayetano Heredia. Hospital Nacional Cayetano Heredia.

** Médico Asistente. Departamento de Cirugía. Hospital Nacional Cayetano Heredia.

*** Jefe del Departamento de Patología. Hospital Nacional Cayetano Heredia.

INTRODUCCIÓN

Los tumores mesentéricos son poco comunes. La mayoría de los tumores mesentéricos son metastásicos, sin embargo puede encontrarse una amplia variedad de tipos provenientes del tejido conectivo, adiposo, nervioso, vascular, muscular liso, epitelial, mesotelial y células germinales. Estos tumores pueden encontrarse en cualquier grupo etáreo desde niños hasta ancianos (1). Pueden ser sólidos o quísticos. Entre los tumores sólidos podemos encontrar lipomas mesentéricos, tumores malignos (leiomioma o liposarcoma), tumores desmoides, linfomas primarios, tumores carcinoides entre otros. Entre los tumores quísticos se incluyen al quiste urogenital, entérico, traumático, gaseoso, micótico, parasitario y tuberculoso; en niños pueden ser congénitos (1, 2).

Los tumores desmoides son variables en cuanto su tamaño (3-10cm) y localización (espalda, pared torácica, miembro inferior, miembro superior, cabeza, cuello, mesenterio). En la anatomía patológica se encuentran áreas de proliferación fibrosa en el mesenterio, pudiendo invadir localmente las estructuras vasculares y comprimir y obstruir el intestino (3).

El tratamiento quirúrgico se reserva para los cuadros de obstrucción intestinal, debido a que se encuentran recidivas de hasta el 40 % de los casos.

CASO CLÍNICO

Paciente mujer, de 55 años de edad, natural y procedente de Lima, que acude con un tiempo de enfermedad de 3 meses con sensación de plenitud precoz, asociado a náusea y vómitos post-prandiales, de tipo alimentario. Los vómitos se incrementan desde un mes antes del ingreso por lo que acude a emergencia. La paciente refiere una disminución de peso (20 kg en 3 meses). No refiere limitación para dormir.

Al examen físico: La paciente luce adelgazada, deshidratada, desnutrida y pálida. No presenta adenomegalias. El abdomen se encuentra retraído, ruidos hidroaéreos disminuidos, blando, depresible, dolor a la palpación superficial y profunda en epigastrio, no se palpan masas ni visceromegalia.

En la ecografía abdominal se evidencia un engrosamiento de la pared del estómago (7 mm).

En la endoscopia alta se logró ingresar hasta 120 cm de la arcada dentaria (duodeno), encontrándose una obstrucción de la luz que no permite el ingreso del endoscopio. Se observa secreción verdosa. Se toma biopsia de duodeno; en donde se encuentra mucosa duodenal con infiltrado inflamatorio crónico de grado severo, con áreas de fibrosis. No se observan células neoplásicas.

En la tomografía axial computarizada de abdomen evidenció dilatación duodenal en sus dos primeras porciones y obliteración a nivel de su tercera porción.

En el tránsito intestinal se observó un pasaje filiforme de contraste por la tercera porción duodenal, por probable lesión expansiva endoluminal de etiología a determinar. No se pudo evaluar el resto de segmentos de las asas intestinales. (Foto 1).

La paciente cursó con intolerancia oral; con drenaje por sonda nasogástrica en volúmenes mayores de 300 cc. Además presentó fiebre, descompensación hemodinámica, trastorno del sensorio y trastorno hidroelectrolítico por lo que se decidió cirugía de emergencia. En la cirugía se encontró una tumoración móvil 10 x 8 x 5



FOTO 1: Tránsito Intestinal.- Pasaje por primera y segunda porción de duodeno. Dificultad del pasaje hacia 3° - 4° porción del duodeno aún en forma tardía hasta en 7 horas.

cm, de consistencia aumentada, bordes lisos, poco precisos, dependiente de mesenterio de yeyuno, respetando la arteria y vena mesentérica, incorporaba a la tercera porción de duodeno, ocasionando dilatación previa y estrechez posterior en el resto de asas. Ganglios múltiples en mesenterio, los mayores de 4 mm. No presentó ascitis. El bazo se encontró sin alteraciones. En el hígado se evidenció adherencias a peritoneo parietal.

Se realizó exéresis de la tumoración. La paciente tuvo una evolución tórpida, presentándose shock séptico y posteriormente falla multiorgánica. La paciente falleció en el tercer día post operatorio.

En anatomía patológica se encuentra una fibromatosis mesentérica de intestino delgado (tumor desmoide intraabdominal), que focalmente infiltra la pared del intestino delgado, hasta la muscular propia. Bordes de sección libres de neoplasia. (Fotos 2 y 3).

DISCUSIÓN

El tumor desmoide es infrecuente, con una incidencia de 1/200000-350000 de la población general. El tumor desmoide es un tumor sólido, en el cual los hallazgos clínicos están asociados a la presencia de una masa. La masa no compromete la luz del tracto

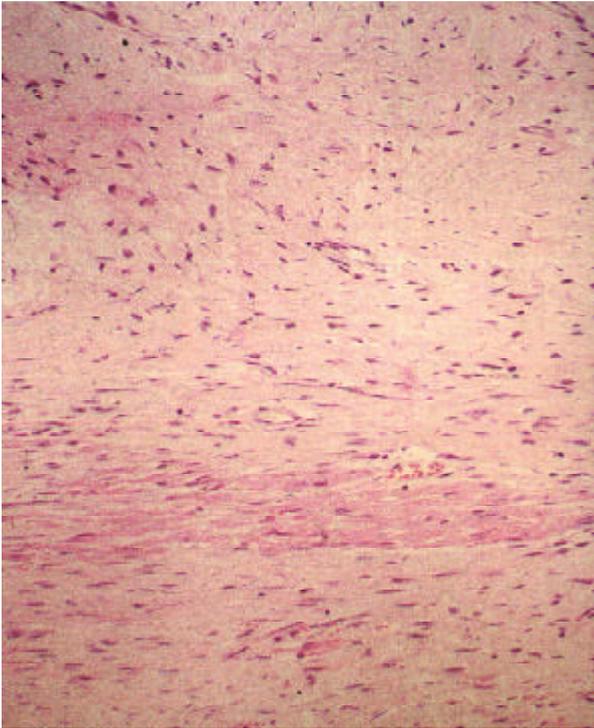


FOTO 2: En el tercio inferior de la fotografía a duras penas se reconoce una banda de tejido muscular pobremente delimitada. Debido a la exuberante proliferación de tejido fibroblástico y colágeno que ocupan el 80% de la fotografía. Tinción Hematoxilina – Eosina 350x.

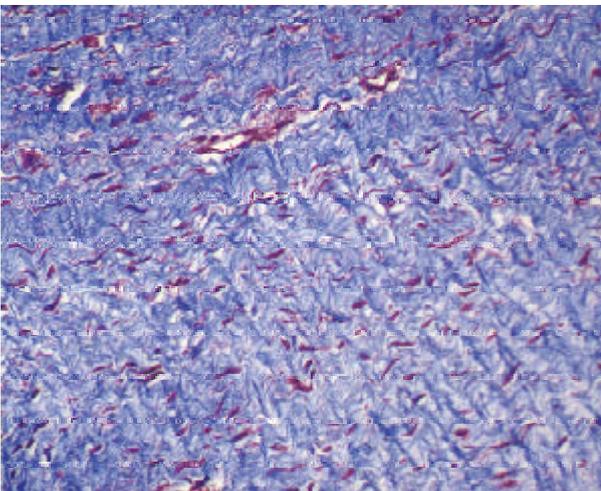


FOTO 3: Microfotografía a mayor aumento y coloración de Masson de la fotografía N° 2 confirma la presencia de colágeno y fibroblastos. Estos elementos se tiñen de color azul. Tinción Tricrómica de Masson. 400x.

gastrointestinal sino que se presenta por compresión externa, por lo que los síntomas de obstrucción intestinal generalmente son tardíos.

Entre los síntomas principales señalan el dolor abdominal, vómitos, diarrea o hematoquezia (5). El dolor es la principal manifestación y puede estar relacionado al efecto de masa dentro del peritoneo o la tracción del mesenterio, generalmente es difuso y no localizado.

En este caso, la paciente acude con un cuadro de obstrucción intestinal, en los estudios realizados se encuentran signos de obstrucción a nivel duodenal que le lleva a un cuadro de desnutrición y sepsis. Se eligió la opción quirúrgica ante la descompensación que presentó, se encontró una tumoración móvil de consistencia aumentada, bordes lisos, poco precisos que dependía del mesenterio del yeyuno e incorporaba la tercera porción del duodeno. Se realizó resección y anastomosis para solucionar la obstrucción.

Los tumores desmoides son lesiones de tratamiento quirúrgico en los casos que producen obstrucción intestinal ya que se presenta hasta un 40% de recidivas luego de la cirugía.

La anatomía patológica demostró una fibromatosis mesentérica de intestino delgado compatible con tumor desmoide, que infiltra las paredes del intestino delgado, quedando los bordes libres. En los tumores desmoides se presentan áreas fibroblásticas progresivas y proliferación fibrosa dentro del mesenterio, que se extiende a la grasa mesentérica (6); se puede presentar un grado moderado de celularidad, está compuesto de células con núcleos normocrómicos, puede envolver localmente estructuras vasculares y causar constricción y obstruir el intestino.

BIBLIOGRAFÍA

1. ZINNER M, SEYMOUR I. Lesiones del mesenterio, el epiplón y el retroperitoneo. En: Maingot Operaciones Abdominales. Editorial Medica Panamericana 1988: 655-659.
2. MUSSACK T, SZEIMIES U, ARBOGAST S, et al. Extraluminal gastrointestinal stromal tumour in the second portion of the duodenum. *Eur J Gastroenterol Hepatol*. 2003; 15(9):1043-1046.
3. WEISS S, GOLDBLUM J. Intraabdominal fibromatosis (Intraabdominal Desmoid). In: *Soft Tissue tumors*. Mosby 2001: 330-336.
4. DEQUANTER D, GEBHART M. Tumeurs desmoïdes. *Journal de Chirurgie* 2002; 139: 4.
5. KNUDSEN AL, BULOW S. Desmoid tumour in familial adenomatous polyposis. A review of literature. *Fam Cancer* 2001; 1 (2) : 113-121. Abstract.
6. FENOGLIO C, LANTZ P, LISTROM M, et al. *Gastrointestinal Pathology an atlas and text*. Raven Press – New York. 1989.