

Fibromatosis mesentérica retroperitoneal: Reporte de un caso y revisión de la literatura

Dr. José Meneses Calderón,* Dr. Armando Alberto Moreno Santillán,* Dr. Jorge Iván González Díaz,* Acad. Dr. Manuel Antonio Díaz de León Ponce,* Dr. Ramón Ortega Chimal,* Dra. Gabriela García Cuevas.* Acad. Dr. Jesús Carlos Briones Garduño*

RESUMEN

Presentamos el caso de una paciente de 25 años de edad, que a los cinco días postparto presentó fiebre, secreción vaginal fétida y dolor lumbar derecho de intensidad progresiva. El ultrasonido abdominal presentó riñón derecho con movilidad disminuida, exudado perirrenal y alteración en la relación corteza-médula, la tomografía de abdomen mostró hepatoesplenomegalia moderada y lesión multiquística perirrenal derecha con extensión a fosa iliaca derecha. La paciente fue sometida a resección quirúrgica de la masa retroperitoneal, la cual, después del estudio de patología fue diagnosticada como fibromatosis mesentérica retroperitoneal. En el presente discutimos el caso clínico y hacemos una sucinta revisión del tema.

Palabras clave: Fibromatosis y tumor benigno retroperitoneal.

SUMMARY

We report a 25 years old female that presented with lumbar pain, no palpable mass, fever and purulent vaginal discharge. Imaging abdominal ultrasound showed low mobility, peri-renal exudative inflammation and alterations in renal cortex, computed axial tomography scan showed enlarged liver and spleen and peri-renal cystic lesion with inferior right quadrant extension. The patient was operated on excision the tumor. Pathological examination of the surgical piece disclosed a retroperitoneal fibromatosis or desmoid tumor. This report details a case of a retroperitoneal desmoids tumor and a brief literature review.

Key words: Fibromatosis, case report.

INTRODUCCIÓN

La fibromatosis mesentérica o tumor desmoides es un tumor de partes blandas del tipo fibroblástico, localmente agresivo. Originalmente la entidad fue descrita por MacFarlane en 1832 y el término desmoide abdominal fue sugerido por Muller en 1838 por la consistencia similar que estas lesiones tienen a la de los tendones, posteriormente Stout y Raffale relacionaron el término a un grupo de condiciones con las siguientes características en común: 1) proliferación de fibroblastos bien diferenciados, 2) patrón infiltrativo de crecimiento, 3) presencia de abundante colágeno entre las células proliferantes,

4) ausencia de malignidad y metástasis, 5) comportamiento clínico agresivo caracterizado por recurrencias locales.^{1,2}

La fibromatosis es una lesión de presentación más bien esporádica, que se puede asociar al síndrome de Gardner o de osteomatosis intestinal, que es un trastorno autosómico dominante con 80 a 100% de penetrancia, descrito en 1936 por Thoma, 1956 por Fitzgerald y 1953 por Gardner que se caracteriza por osteomas múltiples, quistes epidermoides, pólipos en intestino y desmoides de la piel. También se relaciona a poliposis adenomatosa familiar, trauma o estados hiperestrogénicos.³ Los tumores desmoides se presentan con mayor frecuencia en pacientes adultos, en la cavidad abdominal, dependiendo de la pared abdominal, del mesenterio o del retroperitoneo, se ha descrito una tendencia a ocurrir en mujeres durante la edad fértil, o después del parto.^{3,4} En el presente trabajo se describe el

* Unidad de Investigación en Medicina Crítica, Hospital de Perinatología del Estado de México «Josefa Ortiz de Domínguez» ISEM.

cuadro clínico y los hallazgos de los exámenes de gabinete realizados a una paciente portadora de fibromatosis mesentérica.

CASO CLÍNICO

CCQ, paciente de sexo femenino de 25 años de edad, proveniente del medio rural, con el único antecedente personal patológico de cirugía cesárea hace cinco años. Sus antecedentes gineco-obstétricos son menarca a los 13 años, ciclos menstruales cada 28 días con duración de 3 días de sangrado, inicio de vida sexual activa a los 18 años con una pareja sexual. Ha tenido dos gestaciones, la primera terminó por cesárea y la segunda por parto vaginal cinco días antes del inicio del padecimiento actual.

Inició su padecimiento actual el 5 de marzo del 2007, momento en el que presentó fiebre de 39° C, malestar general, secreción vaginal fétida y dolor opresivo en región lumbar, por lo que acudió al Hospital de Perinatología del Estado de México para su atención. Ingresó con presión arterial de 100/70 mmHg, frecuencia cardíaca de 100/min, frecuencia respiratoria de 19/min y temperatura de 39° C. Presentó los siguientes datos relevantes a la exploración física: palidez de tegumentos, dolor a la palpación lumbar derecha, signo de Giordano derecho positivo, útero involucionado doloroso a la palpación, episiorrafia dehiscente, secreción vaginal fétida y al tacto vaginal se palpó cérvix posterior abierto con útero doloroso a la movilización. En base a los hallazgos clínicos se le diagnosticó deciduoen-dometritis, por lo que se le realizó legrado uterino instrumentado, en el cual se obtuvieron hallazgos de decidua necrótica en moderada cantidad. La paciente continuó con fiebre intermitente por tres días más, momento en el cual presentó cuadro clínico sugestivo de abdomen agudo y síndrome de respuesta inflamatoria sistémica, por lo que se le reali-

zó una laparotomía exploradora que reportó útero involucionado, ovario derecho aumentado de volumen, apéndice normal y riñón derecho aumentado de volumen y de consistencia dura. Se tomó cultivo de líquido peritoneal, que fue positivo para *enterobacter sp*, así como biopsia con aguja fina del ligamento ancho que reportó células sin evidencia de malignidad. Posteriormente se le realizó ultrasonido abdominal que reveló riñón derecho con movilidad disminuida, exudado perirrenal y alteración en la relación corteza-médula a expensas de aumento en el grosor de la corteza. Dos días después se le indicó una tomografía axial computada de abdomen que reportó hepatoesplenomegalia moderada y lesión multiquistica perirrenal derecha con extensión a fosa iliaca derecha (figura 1).

En base a los hallazgos ultrasonográficos y de la tomografía se decidió realizar nuevamente laparotomía exploradora, en la cual se identifica y se resecta completamente la masa tumoral retroperitoneal de aproximadamente 14 x 5 x 2 cm (figura 2), la cual fue enviada para su estudio anatomopatológico, que finalmente reveló el diagnóstico de fibromatosis (figu-

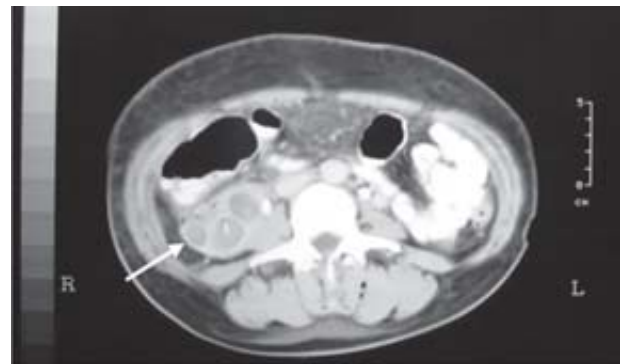


Figura 1. Tomografía axial computada de abdomen. La flecha señala la lesión multiquistica perirrenal derecha.



Figura 2. Imagen de la masa tumoral resecada. Imagen izquierda, tumor adherido al anexo derecho. Imagen derecha, cavidades ocupadas por coágulo rojo, ovario con quistes foliculares.

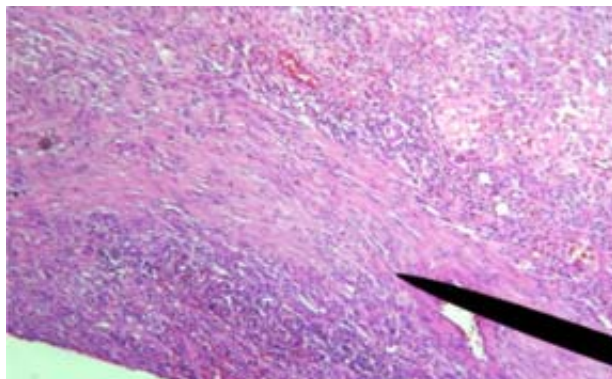


Figura 3. Fotomicrografía del corte histológico del tumor que muestra tejido fibroso e infiltrado inflamatorio de tipo mononuclear (10x hematoxilina-eosina).

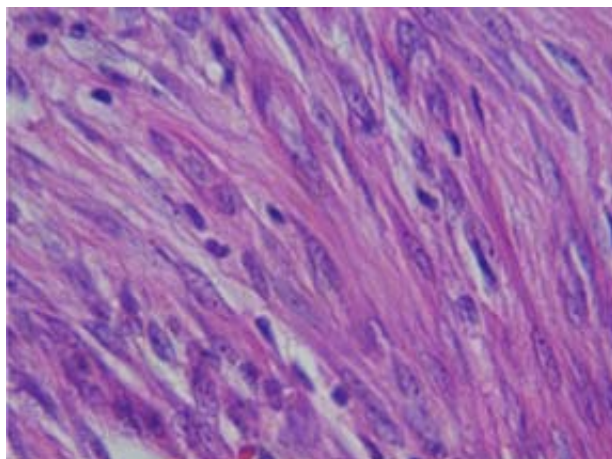


Figura 4. Fotomicrografía que muestra fibroblastos bien diferenciados sin atipia. (40x hematoxilina-eosina).

ras 3, 4 y 5). La paciente evolucionó de manera estable, egresándose a su domicilio 11 días después del acto quirúrgico, con indicación de acudir para su evaluación periódica a la consulta externa.

DISCUSIÓN

La fibromatosis mesentérica o tumor desmoides es una lesión benigna de tipo fibroblástica que está comprendida en el grupo de las fibromatosis. Por su crecimiento localmente agresivo con infiltración de los planos adyacentes, se ha definido en la clasificación de la World Health Organization (WHO) como una lesión con grado de malignidad intermedia.^{4,5}

Se origina en células fibroblásticas de la fascia o aponeurosis muscular, tiene un crecimiento local

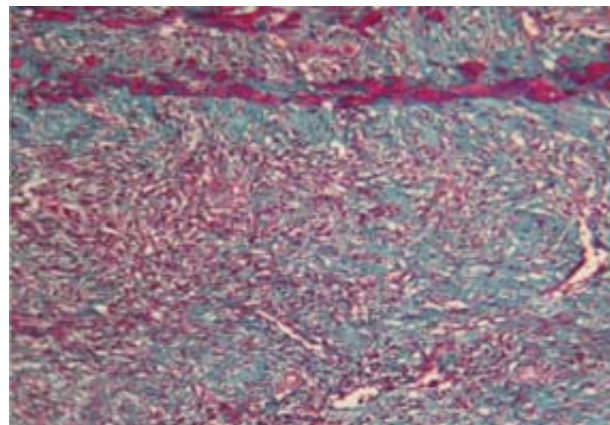


Figura 5. Fotomicrografía de corte histológico con tinción de Masson que evidencia la presencia de tejido fibroso (40x).

rápido, sin reacción inflamatoria general, que afecta fundamentalmente al mesenterio del intestino delgado.⁵

Tiene una incidencia de 0.03 a 1%, se presenta con mayor frecuencia en adultos de sexo femenino, en la tercera o cuarta década de la vida, y se describe preferentemente en mujeres que han tenido 1 o más hijos y constituye la causa más frecuente de tumor primario en el mesenterio.^{5,6} En pacientes con síndrome de Gardner aparecen en 20-25%.⁷

El tumor se localiza en la pared abdominal anterior (50%), en el mesenterio (41%) y en el retroperitoneo (9%).⁷ Las características principales de los tumores desmoides son su alta capacidad de invasión local sin ocasionar metástasis a distancia y altas tasas de recurrencia local tras la cirugía (25-70%), incluso con márgenes amplios de resección.⁸ El tamaño tumoral y la afectación de los bordes quirúrgicos son considerados como los factores de riesgo más importantes para la recurrencia. Cuando se produce la recidiva temprana, un hecho destacado por diferentes autores, es el rápido crecimiento del tumor, que alcanza en ocasiones un tamaño y peso similares e incluso superiores a la neoplasia predecesora.⁸⁻¹⁰

La etiología de la fibromatosis mesentérica es desconocida. Se ha investigado la relación entre mutaciones específicas del gen APC y la formación de tumores desmoides en pacientes con síndrome de Gardner, sin embargo no se ha encontrado una asociación clara.¹¹ Además, se han correlacionado factores como traumatismos y cirugía abdominal previa y el aumento del estímulo estrogénico (emba-

razo, ingesta de anticonceptivos orales) sin que se haya demostrado una clara relación.¹²

La fibromatosis mesentérica se presenta, habitualmente, de dos formas clínicas: asociada con la poliposis colónica familiar (especialmente con el síndrome de Gardner), o más raramente como una tumoración abdominal aislada. La clínica de la fibromatosis mesentérica se manifiesta por el hallazgo de una tumoración abdominal única, dolor abdominal o sensación de plenitud abdominal que, debido a su rápido crecimiento y a la movilidad del mesenterio, suelen alcanzar gran tamaño (10-20 cm), antes de producir evidencia clínica por la compresión de estructuras vecinas.¹³

El diagnóstico de la fibromatosis mesentérica se realiza fundamentalmente por ultrasonido y TAC.¹⁴ El ultrasonido generalmente muestra una masa de contornos bien delimitados y que tiende a ser ecogénica por la presencia de grasa mesentérica.^{14,15} La TAC es la técnica diagnóstica de elección, ya que nos confirma la heterogeneidad de la masa, la localización mesentérica y la relación con las estructuras vasculares y parenquimatosas vecinas.^{15,16} Es esencial en estos pacientes el estudio del colon con enema opaco y/o fibrocolonoscopia debido a la frecuente asociación de la fibromatosis mesentérica con el síndrome de Gardner.^{16,17}

La cirugía es el tratamiento de elección y permite la confirmación histológica de la enfermedad, siendo la única modalidad de tratamiento que ha demostrado ser curativa.^{17,18} El principal objetivo es la ablación total del tumor con márgenes de resección adecuados y, por tanto, siempre debe ser inicialmente un procedimiento radical.¹⁸ Debido a la elevada capacidad de infiltración local por parte del tumor, es frecuente la extirpación incompleta y la aparición de recidivas locales, por lo que se han intentado tratamientos coadyuvantes, por ejemplo se ha propuesto el uso de radioterapia, quimioterapia, antiestrógenos (tamoxifeno) o antiinflamatorios no esteroideos (sulindac) o indometacina, todos con resultados contradictorios.¹⁹⁻²²

4. Burke AP, Sobin LH, Shekitka KM. Mesenteric fibromatosis. *Arch Pathol Lab Med* 1990;114:832-835.
5. Reitamo J, Häyry P, Nykyri E, Saxen E. The desmoid tumor I. Incidence, sex, age and anatomical distribution in the Finish population. *Am J Clin Pathol* 1982;77:665-673.
6. Pikaar A, Nortier JW, Griffioen G, Vasen HF. Desmoid tumours in patients with familial adenomatous polyposis. *Ned Tijdschr Geneesk* 2002;146:1355-9.
7. Middleton SB, Phillips RK. Surgery for large intra-abdominal desmoid tumors. Report of four cases. *Dis Colon Rectum* 2000;43:1759-62.
8. Smith AJ, Lewis JJ, Merchant NP et al. Surgical management of intra-abdominal desmoid tumors. *Br J Surg* 2000;87:608-613.
9. Moral DA, Puilachs CJ, Viella RP. Tumor desmoide en pacientes afectados de poliposis colónica familiar. *Cir Esp* 1998;63:138-140.
10. Vandevenne JE, De Schepper AM, De Beuckeleer L et al. New concepts in understanding evolution of desmoid tumors: MR imaging of 30 lesions. *Eur Radiol* 1997;7:1013-1019.
11. Giarola M, Wells D, Mondini P, Pilotti S, Sala P, Azzarelli A et al. Mutations of adenomatous polyposis coli (APC) gene are uncommon in sporadic desmoid tumours. *Br J Cancer* 1998;78:582-587.
12. Granero TJE, Arias PJI, Gómez AG, Rodríguez GJL. Fibromatosis mesentérica. *Rev Esp Enf Digest* 1991;80:342-344.
13. Forte M, Brandt W. Spontaneous isolated mesenteric fibromatosis. Report of a case. *Dis Colon Rectum* 1988;31:315-317.
14. Healy JC, Reznick RH, Clark SK, Phillips RK, Armstrong P. MR appearances of desmoid tumors in familial adenomatous polyposis. *Am J Roentgenol* 1997;169:465-472.
15. Quinn SF, Erickson SJ, Dee PM et al. MR imaging in fibromatosis: results in 26 patients with pathologic correlation. *AJR Am J Roentgenol* 1991;156:539-542.
16. Magid D, Fishman EK, Jones B. Desmoid tumors in Gardner's syndrome: use of computed tomography. *Am J Roentgenol* 1984;142:1141-1145.
17. Whittle P, Sánchez RC, Albarracín LG. Fibromatosis mesentérica: caso clínico-imagenológico y revisión bibliográfica. *Rev Méd Chile* 2006;134:85-89.
18. Smith AJ, Lewis JJ, Merchant NB, Leung DM, Woodruff JM, Brennan MF. Surgical management of intraabdominal desmoid tumours. *Br J Surg* 2000;87:608-13.
19. Friend WG. Sulindac suppression polyposis in Gardner's syndrome. *Am Fam Physician* 1990;41:891-894.
20. Patel SR, Evans HL, Benjamin RS. Combination chemotherapy in adult desmoid tumors. *Cancer* 1993;72:3244-3247.
21. Waddell WR, Gerner RE. Indomethacin and ascorbate inhibit desmoid tumors. *J Surg Oncol* 1980;15:85-90.
22. Klein WA, Miller HH, Anderson M, DeCosse JJ. The use of indomethacin, sulindac and tamoxifen for the treatment of desmoid tumors associated with familial polyposis. *Cancer* 1987;12:2863-2868.

BIBLIOGRAFÍA

1. Chew C, Catto M, Reid R, O'Dwyer PJ. Desmoid tumours-a retrospective review of 37 years experience. *British Journal of Surgery* 2003;S1:60-61.
2. Koppikar MG, Vaze AM, Patel MS, Phadke PP, Chitale AR, Bapat RD. Mesenteric fibromatosis. *J Postgrad Med* 1980;26:196-198.
3. Smith AJ, Lewis JJ, Merchant NP et al. Surgical management of intra-abdominal desmoid tumors. *Br J Surg* 2000;87:608-613.

Correspondencia:

Dr. José Meneses Calderón
Unidad de Investigación en
Medicina Crítica en Obstetricia,
Hospital de Perinatología
del Estado de México,
«Josefa Ortiz de Domínguez»,
paseo Toluca s/n, esquina
Mariano Matamoros.
Colonia Moderna de la Cruz,
Toluca Estado de México. 50130.