



## Caso clínico

## Fibromatosis intra-abdominal: simulador de carcinomatosis peritoneal. Presentación de un caso

Sandra Franco León,\* Gilberto de Jesús Vázquez Sánchez,\*\* Enrique Granados Sandoval,\*\*\* Julián Arista Nasr\*\*\*\*

### RESUMEN

Paciente femenina de 31 años de edad, con antecedente de legrado uterino cuatro años antes. El padecimiento se inició un año antes, con dolor en el epigastrio, distensión abdominal, sensación de plenitud gástrica, aumento del perímetro abdominal debido a ascitis y pérdida de peso calculada en 6 kg. Debido a la elevación de marcadores CA 19-9 en 3,349 U/mL y CA 125 de 244 U/mL se sospechó carcinoma ovárico. Durante una laparotomía se encontró engrosamiento difuso de la pared vesical, epiplón, mesenterio, epiplón mayor y puntilleo fino en el peritoneo visceral, por lo que se sospechó carcinomatosis peritoneal. Ambos ovarios tenían tamaño normal. Desde el punto de vista histológico había una extensa fibrosis localmente infiltrante intrabdominal que modificó el trayecto de las asas intestinales, con engrosamiento extenso de la pared gástrica y del peritoneo asociados con ascitis persistente. Es importante contemplar la fibromatosis intrabdominal en el diagnóstico diferencial en un cuadro clínico como el de este caso porque simulan carcinomatosis peritoneal.

**Palabras clave:** fibromatosis intrabdominal, miofibroblastos, fibromatosis en placa, tumores del estroma gastrointestinal.

### ABSTRACT

A 31 year-old women with a history of uterine curettage four years before. Her ailment began a year before with pain in epigastrium, abdominal distension, sensation of gastric fullness, increase of the abdominal perimeter associated to ascitis and weight loss in 6 kg. Ovarian carcinoma was suspected based on elevation of CA 19-9 in 3349 U/ml and CA 125 of 244 U/mL markers. During the laparotomy it was found diffuse increase of the vesical wall, epiploon, mesenterio, bigger caul and fine points in the visceral peritoneum that's why it was suspected of a peritoneal carcinomatosis. Both ovaries of normal size. Histologically there is extensive fibrosis locally infiltrating. The intra-abdominal fibromatosis has modified the way of intestinal handles, it presents extensive increase of the gastric wall and of the peritoneum associated to persistent ascitis. It is important to contemplate the intra-abdominal fibromatosis in the differential diagnosis in clinical presentations like this, since they simulate peritoneal carcinomatosis.

**Key words:** Intra-abdominal fibromatosis, myofibroblasts, fibromatosis in plaque, gastrointestinal stromal tumors.

**P**aciente femenina de 31 años de edad, con antecedente de legrado uterino cuatro años antes. El padecimiento se inició un año antes, con dolor en el epigastrio, con distensión abdominal, sensación de plenitud gástrica posprandial inmediata, aumento del perímetro abdominal, pérdida de 6 kg. No tenía tos, ni diarrea crónicas, ni fiebre, ni diaforesis, Combe negativo. Recibió la vacuna contra tuberculosis. Se le realizó paracentesis (2,500 mL) y por la elevación de marcadores CA 19-9 en 3349 U/mL (0-37), CA 125 de 244 U/mL (0-35) se sospechó carcinoma ovárico.

\* Médica adscrita. Servicio de Patología Oncológica.

\*\* Jefe del servicio de Anatomía Patológica.

\*\*\* Médico radiólogo.

Hospital 1º de Octubre, ISSSTE.

\*\*\*\* Médico adscrito de Anatomía Patológica. Instituto Nacional de Ciencias Médicas y Nutrición Salvador Zubirán.

Correspondencia: Dra. Sandra Franco León. Av. Instituto Politécnico Nacional 1669, colonia Magdalena de las Salinas. México 07300

A su ingreso al hospital se encontró pálida, con mal estado general, caquética y con dolor abdominal.

La tomografía inicial (diciembre de 2006) mostró derrame pleural bilateral y un tumor en la fosa iliaca derecha y el riñón izquierdo alterado en su morfología.

En la laparotomía exploradora se encontró engrosamiento difuso de la pared vesical, epiplón, mesenterio, omento mayor y puntilleo fino en el peritoneo visceral, por lo que se tomaron biopsias con la finalidad de descartar mesotelioma *versus* carcinomatosis y tuberculosis peritoneal.

DF. Correo electrónico: sandrafranco12@yahoo.com.mx

Recibido: marzo, 2009. Aceptado: junio, 2009.

Este artículo debe citarse como: Franco LS, Vázquez SGJ, Granados SE, Arista NJ. Fibromatosis intra-abdominal: simulador de carcinomatosis peritoneal. Presentación de un caso. Med Int Mex 2009;25(5):412-17.

La versión completa de este artículo también puede consultarse en: [www.nietoeditores.com.mx](http://www.nietoeditores.com.mx)

En otra tomografía se observaron cambios en la morfología de la mucosa gástrica engrosada, con bordes irregulares y captación heterogénea en la fase contrastada. La afectación más acentuada fue en los segmentos del intestino delgado, que se observaban como engrosamiento de la mucosa. Había líquido libre de ascitis.

El derrame pleural bilateral persistía, con predominio en el lado derecho.

Como la tomografía no demostró tumor pélvico dependiente del ovario o del útero se le realizó una panendoscopia, en la que se observó engrosamiento de los pliegues gástricos y de las paredes del colon transverso en el ángulo esplénico. Se tomaron biopsias de ambos por la sospecha de carcinoma y en los dos se reportaron cambios inflamatorios.

Cursa con anemia (hemoglobina 10.7 g, hematocrito 34.2%), hipoproteinemia (5.5 mg/dL) hipoalbuminemia (2.9 mg/dL).

El tejido enviado al servicio de Patología fueron biopsias del epiplón, peritoneo y del ovario derecho, los primeros con aspecto lobulado, color marrón claro, homogéneo y consistencia ahulada (Figura 1), que microscópicamente corresponden a tejido con extensa fibrosis y revestimiento por células mesoteliales reactivas. (Figuras 2 y 3)

El ovario derecho fue de tamaño normal e histológicamente sin alteraciones.

Se realizaron tinciones especiales (PAS, tricrómico de Masson y tinción para fibras reticulares) que resaltaron la fibrosis reticulínica y fibroblástica y el engrosamiento de las paredes vasculares. (Figuras 4 y 5) Por esto se consideró fibromatosis intra-abdominal.

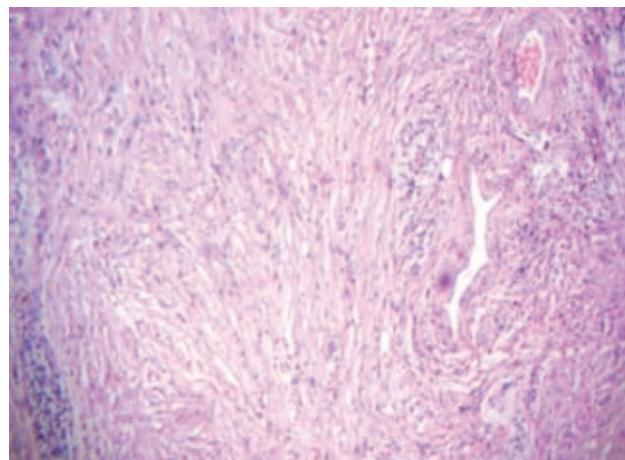
#### Marco teórico

La fibromatosis intrabdominal es rara y se manifiesta como un tumor y menos frecuente como una placa, como en el caso que aquí se reporta.

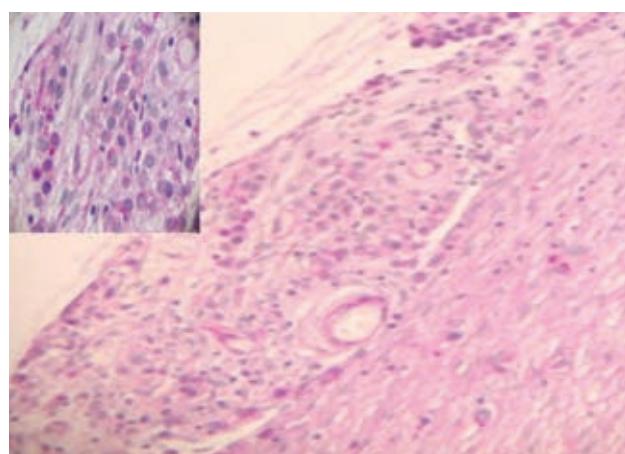
La edad de las pacientes varía entre 10 y 80 años, con promedio de 40 años. Incluye tres localizaciones: pélvica, retroperitoneal y mesentérica. La primera predomina en mujeres jóvenes en edad reproductiva y difiere de las otras en que la mayoría no ha tenido un embarazo reciente. Puede alcanzar grandes dimensiones e infiltrar estructuras vitales antes de ser diagnosticada o extenderse al retroperitoneo, generalmente a partir de la fibromatosis mesentérica.<sup>1,2</sup>



**Figura 1.** Biopsia de epiplón con engrosamiento, aspecto fibroso y consistencia ahulada.



**Figura 2.** Epiplón con sustitución por tejido fibroso y engrosamiento de paredes vasculares. Tinción de hematoxilina-eosina. 10X



**Figura 3.** Células mesoteliales reactivas en la periferia del epiplón. Tinción de hematoxilina-eosina. 10 X  
Recuadro. Células mesoteliales homogéneas y sin atipias. 40 X

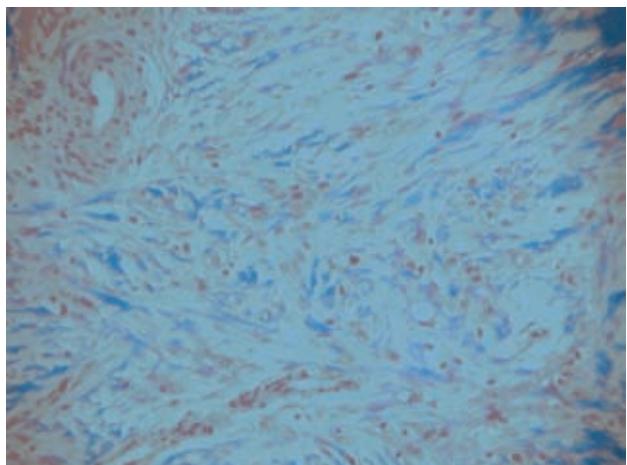


Figura 4. Fibrosis (tejido colágeno) Tricrómico de Masson. 10 X

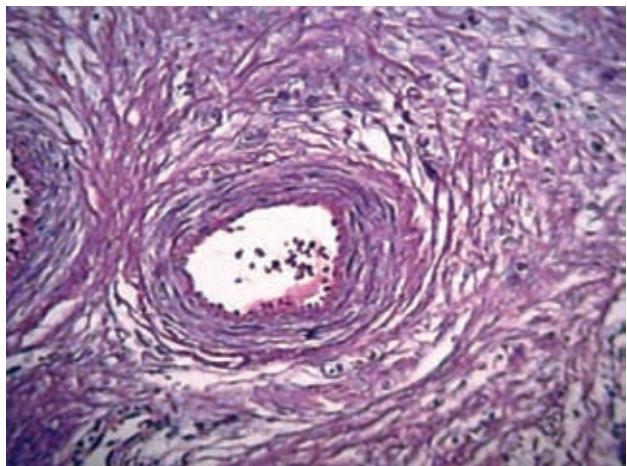


Figura 5. Epiplón con fibrosis reticulínica que resalta el engrosamiento perivasculares. Tinción de retículo. 10 X

El término fibromatosis fue originalmente propuesto por Scout,<sup>3</sup> para referirse a un grupo de padecimientos que tienen en común la proliferación de fibroblastos bien diferenciados, que más tarde se probó que realmente eran miofibroblastos. Tiene patrón de crecimiento infiltrativo, abundante colágena, ausencia de características citológicas de malignidad, mitosis escasas o ausentes y comportamiento clínico agresivo, caracterizado por recurrencias locales, pero sin capacidad para metástasis.<sup>1,4</sup>

La mayoría de los pacientes acude a consulta por un tumor abdominal, dolor o sangrado gastrointestinal. Algunos casos se presentan como tumor único, no encapsulado; sin embargo, algunos llegan a ser múltiples (10 al 15%) y raros ejemplos tienen tumores en la pared abdominal y en el mesenterio, sincrónicos o subsecuentes.<sup>2,5,6,7</sup>

Suelen ser tumores grandes, de crecimiento lento, algunos llegan a medir 15 cm de diámetro; sin embargo, está descrito uno pequeño que midió 2.5 x 2 cm, localizado en la serosa del estómago. Otro caso está descrito con crecimiento en placa, de 90 cm de longitud, localizado en la unión del mesenterio con el intestino delgado, con espesor entre 5 y 10 cm.<sup>1,6,7</sup>

En otros existe engrosamiento de las paredes viscerales y compresión extrínseca de las estructuras que involucra, como el caso que presentamos, en que la pared gástrica, vesical y el peritoneo adquirieron características que hicieron clínicamente sospechar carcinomatosis vs tuberculosis peritoneal.

En más de 80% existen antecedentes de cirugías abdominales por condiciones diferentes, entre 12 y 164 meses, previos al diagnóstico.<sup>1,2,8</sup>

La mayoría de los casos reportados se origina en el mesenterio, comúnmente en el mesenterio del intestino delgado, incluida la región ileo-cecal, por lo que el principal diagnóstico diferencial es con tumores del estroma gastrointestinal<sup>2,4,7,9</sup> y la minoría se han reportado en el ligamento de teres.<sup>1,2</sup>

En algunos casos existe el antecedente de laparotomías entre 1 y 6 años previos al diagnóstico de fibromatosis y otros se han descubierto durante laparotomías realizadas por sospecha de tumores ováricos o quistes mesentéricos.<sup>1</sup>

Otras localizaciones fuera de la cavidad abdominal incluyen a la fibromatosis musculoaponeurótica en: hombro, cabeza y cuello, muslo, mediastino y mama.<sup>2</sup>

Los tumores desmoides forman parte del espectro de las fibromatoses y tienen una incidencia de 3.5 a 29% en pacientes con síndrome de poliposis adenomatosa familiar, mientras que la incidencia en la población general es de 2 a 5 por cada millón de habitantes.<sup>1,5,6,10</sup>

En una serie de casos de fibromatosis mesentérica se encontraron<sup>1,2</sup> 10 a 15% con síndrome de poliposis adenomatosa familiar o síndrome de Gardner. La localización más frecuente fue la pared abdominal y el mesenterio.<sup>10,11,21</sup>

Crecen como tumores circunscritos, la minoría son macroscópicamente infiltrantes, de color marrón claro, aspecto fibroso y consistencia media a blanda e, incluso, mixoide, carecen de hemorragia, necrosis o quistificación.<sup>4</sup> Desde el punto de vista histológico están formados por fibroblastos y miofibroblastos fusiformes, regulares,

de núcleos uniformes, con cromatina vesicular a densa y escaso citoplasma, que forman fascículos de células monótonas. En algunos tumores las áreas mixoides son extensas, pueden tener patrón estoriforme focal, los márgenes a menudo son macroscópicamente circunscritos; sin embargo, microscópicamente son infiltrantes; esto puede apreciarse sobre todo donde el tumor infiltra la muscular propia del intestino.<sup>4,11,12</sup> Otras características son: paredes arteriales engrosadas, vasos dilatados con paredes delgadas con infiltrado linfocitario y microhemorragias perivasculares, así como fibras gruesas de colágena que semejan queloide. Pueden encontrarse algunas mitosis, en las series descritas mencionan menos de 3-11 mitosis/50 campo a seco fuerte para descartar sarcoma. La celularidad no debe ser más que moderada, no existe pleomorfismo y no hay mitosis atípicas. Puede observarse calcificación distrófica y metaplasia ósea.<sup>2,3,4,11,12</sup>

Cuando se identifican áreas mixoides es importante hacer el diagnóstico diferencial con tumores de origen neural, histiocitoma fibroso maligno mixoide y liposarcoma mixoide.

Pueden realizarse reacciones de inmunohistoquímica que, en tal caso, serán CD34 y CD117 negativos para distinguirlos de tumores del estroma gastrointestinal, como diagnóstico diferencial más importante. Aunque está descrita una serie de 13 casos en que 75% presentaron positividad citoplasmática para CD117 y fueron negativos para CD34.<sup>11</sup>

Es importante diferenciar este padecimiento del fibrosarcoma bien diferenciado, que muestra atipia citológica o un número significativo de mitosis (más de una por campo a seco fuerte).

Se han descrito alteraciones cromosómicas clonales en la mitad de las fibromatoses profundas y sólo 10% de las superficiales, como las trisomías 8 y 20,<sup>3</sup> y pérdidas en el brazo largo del cromosoma 5,<sup>2</sup> ausencia de beta-catenina y mutaciones del gen APC, que también está inactivado en pacientes con poliposis adenomatosa familiar.<sup>1,3,5</sup>

Desde el punto de vista ultraestructural tienen abundante retículo endoplásmico rugoso, a veces dilatado. Las células están focalmente rodeadas por lámina basal y algunas contienen agregados de cuerpos densos y filamentos subplamalémicos. Tienen abundantes bandas colágenas extracelulares.

Las células miofibroblásticas participan en gran número de padecimientos reactivos, como las neoplasias de tejidos blandos, incluidos los sarcomas.<sup>3</sup>

En los pacientes con síndrome de poliposis adenomatosa familiar, la mayor parte de los tumores se origina en áreas de traumatismo quirúrgico previo y en la mayoría de los casos esporádicos existe el antecedente de cirugías intrabdominales; sin embargo, debido a que estos tumores pueden presentarse en ausencia de antecedentes quirúrgicos, es importante descartar pólipos gastrointestinales en todos los pacientes, como en el caso que aquí se reporta, a fin de descartar la posibilidad de síndrome de poliposis adenomatosa familiar.

## DISCUSIÓN

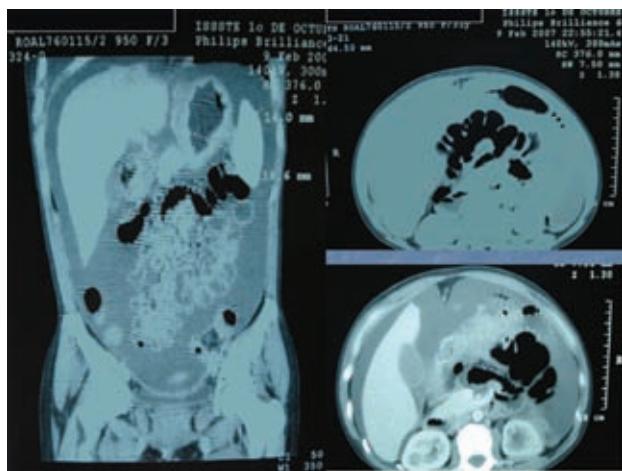
La fibromatosis intrabdominal es un proceso fibroproliferativo infiltrante compuesto por fibroblastos y miofibroblastos.<sup>1,2,14</sup> Se desarrolla en el mesenterio y retroperitoneo y, de manera ocasional, en el omento y otros sitios intrabdominales. Algunos autores<sup>3</sup> consideran innecesario agregar el adjetivo “agresiva” que resulta redundante, ya que la mayor parte de las fibromatoses profundas son potencialmente agresivas.

Las características miofibroblásticas de este tipo de lesiones las describieron Giulio Gabbiani y Guido Majno,<sup>14</sup> quienes denominaron a estos fibroblastos, miofibroblastos, por sus características contráctiles y sugirieron que dichas células eran responsables de la contractura clínica evidente, lo que explica la tendencia de estas lesiones a invadir y causar estrechamiento mecánico en las estructuras que envuelve, incluidos los vasos sanguíneos.

El caso que aquí se comunica es poco común, por su frecuencia y por la presentación clínica, habitualmente forman tumores bien delimitados y sólo encontramos uno descrito en forma de placa.<sup>2,5</sup>

En este caso se ha modificado el trayecto de las asas intestinales, existe engrosamiento de todos los segmentos del intestino delgado, en sus diferentes porciones e, incluso, se ha afectado buena parte del espesor de la pared gástrica haciendo sospechar carcinoma en dicho sitio. (Figura 6)

El curso clínico ha sido localmente agresivo e infiltrante, con ascitis persistente, disminución de peso, etc., por lo que se mantiene en vigilancia periódica, ante la posibilidad de que al envolver las estructuras pueda haber complicaciones, como: hidronefrosis, oclusión intestinal por compresión extrínseca y por contractura, así como compresión de estructuras vasculares.



**Figura 6.** TAC que resalta el engrosamiento de la pared gástrica y de las asas intestinales con desplazamiento de las mismas hacia la porción central.

Existe poca correlación entre la celularidad y otras características microscópicas con el comportamiento biológico,<sup>3</sup> de tal manera que con base en el examen histológico no es posible predecir cuándo se presentarán las recurrencias.<sup>12</sup>

Durante el curso de la enfermedad, la paciente tuvo elevación de marcadores CA 19-9 y CA 125; sin embargo, la medición de las concentraciones de los marcadores tumorales por sí sola no es suficiente para diagnosticar cáncer, porque puede elevarse en condiciones benignas.<sup>15</sup>

## TRATAMIENTO Y PRONÓSTICO

Las recurrencias sucedieron en un plazo de 7 a 125 meses después de una cirugía “curativa”.<sup>2,3</sup>

Cuando el tumor está bien delimitado, como algunos con fibromatosis mesentérica esporádica, por lo general se controlan con escisión radical con márgenes amplios y, si es necesario, con radioterapia posoperatoria.

En otros se han obtenido resultados satisfactorios con la terapia antiestrógenos con tamoxifeno y quimioterapia con doxorrubicina; testolactona, que inhibe la actividad de la aromatasa esteroide y, como consecuencia, reducción en la síntesis de estrona; acetato de megestrol, un progestágeno sintético; agentes antiinflamatorios no esteroideos, como sulindac e indometacina, colchicina y otros.<sup>1,2,3,16,17</sup>

Está reportada una morbilidad de 47% posterior a cirugías paliativas o curativas.<sup>2,16</sup>

Entre las complicaciones más frecuentes relacionadas con la cirugía están: obstrucción intestinal, abscesos, dehiscencia, fistulas enterocutáneas, fascitis necrosante, síndrome de intestino corto, etc.<sup>1,18,19</sup>

Hay casos descritos en los que fue imposible la resección, como consecuencia de la invasión de vasos mesentéricos;<sup>2</sup> sin embargo, su supervivencia fue larga debido al lento crecimiento del tumor.

La supervivencia libre de enfermedad puede ser variable, ha llegado a ser mayor a 20 años en algunos pacientes, como lo informan en 15 de una serie de 63 casos<sup>2</sup> y otra en que hubo 5 de 13 casos en quienes fue de 4 a 15 meses. Las recurrencias son lo común.

Es raro que los pacientes mueran como resultado de fibromatosis esporádica, en contraste con quienes existe asociación con síndrome de poliposis adenomatosa familiar o síndrome de Gardner, porque cursan con índice alto de recurrencia, son de difícil control y suelen morir de fibromatosis.<sup>2,3,5,20</sup>

## REFERENCIAS

1. Dong HK, Goldsmith HS, et al. Intra-abdominal desmoid tumor. Cancer 1971;27:1041-43.
2. Kempson RL, Fletcher CD, Evans HL, et al. Atlas of tumor pathology. Tumors of the soft tissues. Armed Forces Institute of Pathology. Washington, 2001;pp:78-81.
3. Rosai A. Surgical Pathology. 9<sup>th</sup> ed. New York: Mosby, 2004;pp:2249-52.
4. Yantiss RK, Spiro IJ, Rosenberg AE, et al. Gastrointestinal stromal tumor versus intra-abdominal fibromatosis of the bowel wall. A clinically important diferencial diagnosis. Am J Surg Pathol 2000;24(7):947-57.
5. Rodríguez BM, Karakousis CP. Desmoid tumors in patients with familial adenomatous polyposis. Cancer 1994;74:1270-4.
6. Baron RL, Lee JK. Mesenteric desmoid tumors: sonographic and computed tomographic appearance. Radiology 1981;140(3): 777-79.
7. Levy AA, Rimola J. Benign fibrous tumors and tumorlike. Lesions of the mesentery: Radiologic-Pathologic Correlation 2006;(2):245-64.
8. Ridel RH, Petras RE, et al. Tumors of the intestines. Washington: Armed Forces Institute of Pathology, 2002.
9. Casillas J, Sais GJ, et al. Imaging of intra and extraabdominal desmoid tumors. RadioGraphics 1991;11(6):959-68.
10. Burke AP, Sobon LH, et al. Intra-abdominal fibromatosis: a pathologic analysis of 130 tumors with comparison of clinical subgroups. Am J Surg Pathol 1990;14(4):335-41.
11. Monihan JM, Carr NJ, et al. CD 34 immunoexpression in stromal tumors of the gastrointestinal tract and in mesenteric fibromatosis. Histopathology 1994(25):469-73.

12. Enzinger and Weiss's. Soft Tissue Tumors. 4<sup>th</sup> ed. New York: Mosby, 2001;p:230.
13. Miettinen M, Monihan JM, et al. Gastrointestinal stromal tumors-smooth muscle tumors (GISTs) primary in the omentum and mesentery: clinicopathologic and immunohistochemical study of 26 cases. Am J Surg Pathol 1999;23(9):1109-18.
14. Gabbiani G, Majno G. Dupuytren's Contracture: Fibroblast Contraction? Am J Pathol 1972; (66):131-46.
15. Marcadores tumorales. National Cancer Institute. Revisión página Web <http://www.cancer.gov>
16. Tytgat GN, Rozendaal K, et al. Successful treatment of a patient with retractile mesenteritis with prednisone and azathioprine. Gastroenterology 1980;79(2):352-56.
17. Goodlad JR, Fletcher CD. Solitary fibrous tumour arising at unusual sites: analysis of a series. Histopathology 1991;19(6):515-22.
18. Fujiyoshi F, Kajiyama Y, et al. Retractile mesenteritis: small-bowel radiography, CT, and MR imaging. AJR Am J Roentgenol 1997;169(3):791-93.
19. Pickhardt PF, Bahalla S. Unusual nonneoplastic peritoneal and subperitoneal conditions: CT findings. Radiographics. 2005;25(3):719-30.
20. Smith AJ, Lewis JJ, et al. Surgical management of intra-abdominal desmoid tumors. Br J Surg 2000;87(5):608-13.
21. Levy AD, Rimola J, et al. Benign fibrous tumors and tumor like lesions of the mesentery: Radiologic-pathologic correlation. Radiographics 2006;26(1):245-64.