ARTÍCULO ORIGINAL



Tratamiento quirúrgico de la fibromatosis agresiva en relación con cesárea previa

Surgical treatment of aggressive fibromatosis in relation to previous cesarean section

Jorge Chóliz-Ezquerro¹, Daniel Aparicio-López¹, Sonia Cantín-Blazquez¹, Marta Allué-Cabañuz¹

1 Médico, especialista en Cirugía general, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España.

Resumen

Introducción. Los tumores desmoides son lesiones de los tejidos blandos, histológicamente benignas, poco frecuentes y con gran agresividad local y carencia de potencial metastásico. Se relacionan estrechamente con antecedentes traumáticos o quirúrgicos, como la cesárea, y su tratamiento generalmente es quirúrgico.

Métodos. Presentamos una serie de tres pacientes intervenidas en nuestro centro durante el año 2020. Se revisan sus antecedentes y se describe su tratamiento.

Resultados. En todas nuestras pacientes se encontró algún antecedente quirúrgico, dos cesáreas y una resección de un disgerminoma. El tratamiento empleado fue la resección quirúrgica con márgenes libres y reparación del defecto mediante malla.

Conclusiones. El tumor desmoide es una patología poco frecuente, su diagnóstico se realiza mediante exámenes imagenológicos y se confirma con el estudio histológico; es importante hacer el diagnóstico diferencial con el sarcoma. La cirugía radical sigue siendo el tratamiento de elección, aunque algunos autores proponen el tratamiento conservador.

Palabras clave: desmoide; fibromatosis agresiva; neoplasias; pared abdominal; cirugía; cesárea.

Abstract

Introduction. Desmoid tumors are soft tissue lesions, histologically benign, rare and with great local aggressiveness and lack of metastatic potential. They are closely related to traumatic or surgical history such as caesarean section. Their treatment is generally surgical.

Methods. We present a case series of three patients operated on in our center during the year 2020. Their history is reviewed and their type of treatment is presented.

Fecha de recibido: 09/11/2021 - Fecha de aceptación: 24/02/2022 - Publicación en línea: 07/06/2022 Correspondencia: Jorge Chóliz-Ezquerro, paseo Isabel la Católica, 1-3, 50009 Zaragoza, España. Teléfono: +34 692260440 Dirección electrónica: jorgecholiz@gmail.com

Citar como: Chóliz-Ezquerro J, Aparicio-López D, Cantín-Blazquez S, Allué-Cabañuz M. Tratamiento quirúrgico de la fibromatosis agresiva en relación con cesárea previa. Rev Colomb Cir. 2022;37:428-33. https://doi.org/10.30944/20117582.1755

Este es un artículo de acceso abierto bajo una Licencia Creative Commons - BY-NC-ND https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/deed.es

Results. In all our patients, surgical history was found (two caesarean sections and one resection of a dysgerminoma). The treatment used was surgical resection with free margins and mesh repair of the defect.

Conclusions. Desmoid tumor is a rare pathology; its diagnosis is made by imaging studies, and confirmed by histology. It is important to make a differential diagnosis with sarcoma. Radical surgery remains the treatment of choice, although some authors propose conservative treatment.

Keywords: desmoid; aggressive fibromatosis; neoplasm; abdominal wall; surgery; cesarean section.

Introducción

Por su consistencia similar a la de los tendones, el nombre de "tumor desmoide" fue acuñado por Müller en 1838 y procede de la palabra griega "desmos" que significa tendón. Estos tumores llamados también "fibromatosis agresiva", son lesiones histológicamente benignas que se desarrollan a partir del tejido musculo aponeurótico, caracterizadas por una alta agresividad local, gran capacidad de invadir los tejidos adyacentes y tendencia a la recidiva. Sin embargo, son tumores que carecen de potencial metastásico y de la capacidad de diferenciarse, e incluso en ocasiones puede ocurrir su regresión espontánea 1.

Es una patología muy poco frecuente, que ocurre especialmente en mujeres jóvenes con antecedentes de trauma o de cirugía. El diagnóstico se realiza mediante estudios imagenológicos, como tomografía computarizada o resonancia nuclear, y se confirma con estudios histológicos. Generalmente el tratamiento es quirúrgico, con resecciones amplias y reconstrucción con colgajos o prótesis, aunque algunos autores recomiendan

el seguimiento o el tratamiento farmacológico o mediante radioterapia ².

Métodos

Se presenta una serie de casos, de tres pacientes intervenidos quirúrgicamente por tumores desmoides de la pared abdominal, en el Hospital Universitario Miguel Servet de Zaragoza, España, durante el último año. Se analizan los síntomas, antecedentes y tipo de tratamiento.

Resultados

Las pacientes fueron mujeres jóvenes, con edades comprendidas entre los 22 y los 34 años (ME 29,6 años). La principal causa de consulta fue la aparición de una masa en la pared abdominal, localizadas sobre una cicatriz quirúrgica tipo Pfannenstiel, por cesárea en dos pacientes y por resección de un disgerminoma en la otra paciente, con dolor a la movilización. Sólo una de ellas consumía anticonceptivos orales. El diagnóstico se realizó mediante tomografía computarizada y biopsia con aguja gruesa guiada por ecografía (Tabla 1).

Tabla 1. Características clínicas de las pacientes intervenidas por tumores desmoides en el Hospital Miguel Servet, Zaragoza, España, 2020

	Caso 1 (Figura 1)	Caso 2 (Figura 2)	Caso 3 (Figura 3)
Edad en años	22	32	34
Antecedentes traumáticos en zona de aparición (Latencia)	Disgerminoma ovárico derecho (2 años)	Cesárea (1 año)	Cesárea (1 año)
Anticonceptivos orales	Si	No	No
Localización	Pared abdominal	Pared abdominal	Pared abdominal
Tamaño según tomografía	36 x 57 x 51 mm	45 x 60 x 78 mm	55 x 60 x 40 mm
Tamaño en patología	65 x 53 x 42 mm	90 x 62 x 51 mm	45 x 44 x 28 mm
Recidiva	No	No	No

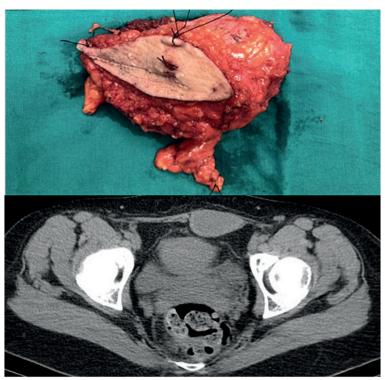


Figura 1. Caso clínico 1, femenina de 22 años, en la parte superior se observa la masa resecada, en la parte inferior se presenta la resonancia. Fuente: Hospital Miguel Servet, Servicio de cirugía general.

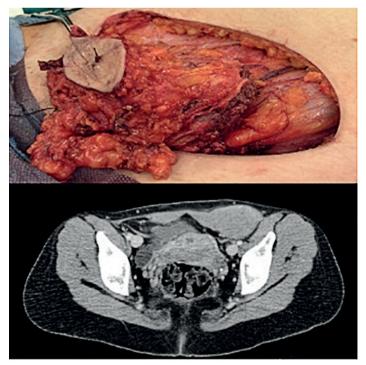


Figura 2. Caso clínico 2, femenina de 32 años, en la parte superior se muestra la masa resecada, en la parte inferior se observa la resonancia. Fuente: Hospital Miguel Servet, Servicio de cirugía general.

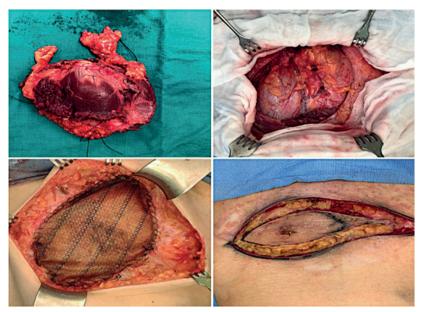


Figura 3. Caso clínico 3, femenina de 34 años, en la parte superior se aprecian la masa resecada y el defecto de la pared, y en la parte inferior se observan las imágenes de la reconstrucción con malla. Fuente: Hospital Miguel Servet, Servicio de cirugía general.

En todas las pacientes el tratamiento se realizó mediante una resección quirúrgica amplia con márgenes libres, que incluyó músculo y aponeurosis, respetando el peritoneo y la vascularización epigástrica. El defecto se reconstruyó con doble capa de malla de polipropileno en dos pacientes y en un caso con malla simple. Ninguna de las pacientes recibió tratamiento adyuvante.

El postoperatorio fue adecuado, con una hospitalización media de seis días, y tras un año de seguimiento no han ocurrido complicaciones ni se ha documentado recidiva en ninguna de las tres pacientes.

Discusión

Los tumores desmoides corresponden a una patología muy poco frecuente, que representa menos del 3 % de las neoplasias de tejidos blandos y menos del 0,03 % del total de las enfermedades tumorales, con una incidencia mundial anual de 2-4 personas por millón ¹. Ocurre en personas jóvenes, principalmente con edades comprendidas entre los 10 y los 40 años, y está en estrecha re-

lación con antecedentes traumáticos o cicatrices quirúrgicas, hasta en el 30 % de los casos ².

La relación de los tumores desmoides con el embarazo está fuertemente documentada, sin embargo, la naturaleza de esta asociación no es clara, interviniendo en ella múltiples factores. Normalmente aparecen durante el primer año después de la gestación 3-5, como en el caso de dos de nuestras pacientes con antecedente obstétrico. La realización de una cesárea incrementa el riesgo de desarrollar un tumor desmoide, debido a que concurren varios factores de riesgo, como son el propio embarazo y el traumatismo quirúrgico. Existen múltiples casos reportados que relacionan los tumores desmoides con las cicatrices de cesáreas previas ^{6,7}. También se ha relacionado con el uso de anticonceptivos orales. Todas estas razones hacen que esta patología sea levemente más frecuente en mujeres 1,2.

Aunque la forma más común de clasificarlos se basa en su localización (intrabdominales, de la pared abdominal o de las extremidades), se pueden clasificar en tres tipos ²:

- Espontáneos: aparecen principalmente en las extremidades y en la pared abdominal, normalmente en zonas cicatriciales o con múltiples traumatismos previos. Está en relación con mutaciones del gen de la β- catenina presente en el 80 % de los casos.
- Asociados a Poliposis Adenomatosa Familiar (PAF): son los más agresivos y los que con más frecuencia aparecen en la cavidad abdominal. Ocurre en un 10-30 % de los pacientes con PAF, especialmente en quienes padecen el síndrome de Gardner (poliposis digestiva, osteomas y tumores cutáneos y de tejidos blandos) y corresponden al 2 % de los tumores desmoides.
- Desmoides familiares: asociados a mutaciones en el gen APC (Adenomatous polyposis coli), que es un gen supresor tumoral.

Normalmente son asintomáticos, pero también se presentan como masas con dolor local o con efecto compresivo. Los tumores extraabdominales tienen una tasa de mortalidad inferior al 1 % mientras que los intraabdominales y los asociados a PAF tienen peor pronóstico, con mortalidad hasta del 11 %.

Los estudios imagenológicos como la tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética (RM) sirven para delimitar la extensión del tumor y para valorar su resecabilidad. Radiológicamente corresponden a masas homogéneas, de densidad similar al tejido músculo-aponeurótico circundante, que no se puede diferenciar de la patología sarcomatosa 8. Su diagnóstico se confirma mediante estudios histológicos, siendo la mejor opción la biopsia incisional, seguido de la punción con aguja gruesa. Se caracterizan por presentar tinción positiva para β-catenina, actina y vimentina, y también positividad para receptores estrogénicos. El diagnóstico supone un reto para los patólogos, por lo que para su confirmación se recomienda la segunda opinión de un patólogo experto 2.

Como se realizó en nuestras pacientes, el tratamiento de elección es la resección quirúrgica con márgenes libres, incluyendo la extirpación de las estructuras circundantes a la tumoración, para evitar las recidivas. No obstante, la cirugía presenta una alta tasa de recidiva, cercana al 25 %, llegando hasta el 60 % en algunas series. Debido al gran tamaño de las masas, la reparación primaria del defecto quirúrgico no suele ser posible, por lo que en muchos casos es necesario la realización de colgajos o la utilización de material protésico o mallas ⁹.

Algunos trabajos controvierten el empleo de técnicas tan agresivas como primera línea de tratamiento, debido al altísimo índice de recurrencia demostrado, por lo que abogan por estrategias más conservadoras, como el "wait and see" 10. Se han publicado estudios que sugieren que sólo un pequeño porcentaje de los tumores presentan progresión, sobre todo en el caso de los desmoides de pared abdominal, por lo que los autores consideran que sólo se debe realizar cirugía en caso de que la masa aumente de tamaño o los pacientes presenten síntomas 10.

Estos tumores son radiosensibles, y la efectividad de la radioterapia ha sido documentada con tasas de control local y ausencia de recidivas similares a las de la cirugía, además se emplea en pacientes no candidatos a cirugía o que rechazan la misma y de manera adyuvante en casos en que se identifica la existencia de remanente tumoral tras la cirugía ¹¹.

Los antagonistas de receptores estrogénicos como el tamoxifeno, la quimioterapia sistémica y los antiinflamatorios no esteroideos como el sulindac, se han empleado con éxito en el tratamiento de tumores irresecables o recidivas múltiples ¹². Actualmente existen nuevas líneas de estudio de fármacos dirigidos contra el Wnt/APC/β- catenina, con resultados prometedores ¹³.

Conclusión

Los tumores desmoide corresponden a una patología no maligna pero agresiva, que ocurre especialmente en mujeres jóvenes y puede asociarse con el embarazo o con antecedentes traumáticos o quirúrgicos, como el de cesárea. El diagnostico se realiza mediante el estudio histológico y se

debe diferenciar de los sarcomas. Aunque algunos autores recomiendan el manejo expectante, el tratamiento más aceptado es la resección amplia con bordes libres. Actualmente algunos grupos emplean tratamientos farmacológicos y radioterapia como primera alternativa o como tratamiento coadyuvante.

Cumplimiento de normas éticas

Consentimiento informado: El presente estudio se adhiere a los lineamientos de la Resolución 008430 de 1993 del Ministerio de Salud de Colombia, y se considera de bajo riesgo por tratarse de una revisión de historias clínicas retrospectiva.

Conflictos de interés: Los autores declaran no tener conflictos de interés.

Fuente de financiación: Recursos propios de los autores.

Contribución de los autores

Concepción y diseño del estudio: Jorge Chóliz-Ezquerro, Daniel Aparicio-López, Sonia Cantín-Blazquez, Marta Allué-Cabañuz.

Adquisición de datos: Jorge Chóliz-Ezquerro, Daniel Aparicio-López, Sonia Cantín-Blazquez, Marta Allué-Cabañuz.

Análisis e interpretación de datos: Jorge Chóliz-Ezquerro, Daniel Aparicio-López, Sonia Cantín-Blazquez, Marta Allué-Cabañuz.

Redacción del manuscrito: Jorge Chóliz-Ezquerro, Daniel Aparicio-López, Sonia Cantín-Blazquez, Marta Allué-Cabañuz.

Revisión crítica: Jorge Chóliz-Ezquerro, Daniel Aparicio-López, Sonia Cantín-Blazquez, Marta Allué-Cabañuz.

Referencias

- Harish H, Thomas E, Richard A. Musculoskeletal desmoid tumors. Journal of the American Academy of Orthopaedic Surgeons. 2008;16:188-98. https://doi.org/10.5435/00124635-200804000-00002
- Penel N, Chibon F, Salas S. Adult desmoid tumors: Biology, management and ongoing trials. Current Opinion in Oncology 2017;29:268–74. https://doi.org/10.1097/CCO.0000000000000374

- 3. Robinson W, McMillan C, Kendall A, Pearlman N. Desmoid tumors in pregnant and postpartum women. Cancers 2012;4:184–92. https://doi.org/10.3390/cancers4010184
- Salazar V, Guíñez G, Vial G, Aguayo J.C, Vivanco M, Rojas H. Tumor desmoides en una paciente post parto. Revista Chilena de Cirugía. 2016;68:127–8. https://doi.org/10.4067/S0718-40262016000200002
- Faundes G.S., Troncoso C.G., Quilodran P.A., Fuente-Alba C.S. Tumor desmoide abdominal gigante en puerperio: caso clínico y revisión de la literatura. Rev Colomb Cir. 2021;36:703–8. https://doi.org/10.30944/20117582.794
- Vural B, Vural F. Müezzinoglu T. An abdominal wall desmoid tumor mimicking cesarean scar endometriomas: a case report and review of the literature. Journal of Clinical and Diagnostic Research. 2015;9:14-16. https://doi.org/10.7860/JCDR/2015/14512.6533
- Krentel H, Tchartchian G, de Wilde R. Desmoid tumor of the anterior abdominal wall in female patients: Comparison with endometriosis. Case Reports in Medicine. 2012. Article ID 725498 https://doi.org/10.1155/2012/725498
- 8. Sabharwal S, Ahlawat S, Levin AS, Meyer CF, Brooks E, Ligon J, et al. Desmoid tumor mimics local recurrence of extremity sarcoma on MRI. J Surg Oncol. 2020;121:1259-65. https://doi.org/10.1002/jso.25906
- Crago A.M, Denton B, Salas S, Dufresne A, Mezhir J, Hameed M, et al. A prognostic nomogram for prediction of recurrence in desmoid fibromatosis. Ann Surg. 2013;258:347–53. https://doi.org/10.1097/SLA.0b013e31828c8a30
- 10. 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. 2020;127:96-107. https://doi.org/10.1016/j.ejca.2019.11.013
- 11. Rudiger HA, Ngan SY, Ng M, Powell GJ, Choong PF. Radiation therapy in the treatment of desmoid tumours reduces surgical indications. Eur J Surg Oncol. 2010;36:84. https://doi.org/10.1016/j.ejso.2009.07.183
- Skapek SX, Anderson JR, Hill DA, Henry D, Spunt S, Meyesr W. et al. Safety and efficacy of high-dose tamoxifen and sulindac for desmoid tumor in children: results of a children's oncology group (COG) phase II study. Pediatr Blood Cancer. 2013;60:1108. https://doi.org/10.1002/pbc.24457
- 13. Messersmith WA, Shapiro GI, Cleary JM, Jimeno A, Dasari A, Huang B, et al. A phase I, dose-finding study in patients with advanced solid malignancies of the oral gamma-secretase inhibitor PF-03084014. Clin Cancer Res. 2015;21:60–7.
 - https://doi.org/10.1158/1078-0432.CCR-14-0607