

Caso clínico

Tumor desmoide de pared abdominal lateral (músculo transverso): a propósito de un caso con infiltración de márgenes y tamaño superior a 10 cm



Desmoid tumor of lateral abdominal wall (transverse muscle): a case with infiltration of margins and size greater than 10 cm

Alfredo Moreno-Egea¹, Alfredo Moreno Latorre²

¹Jefe, Clínica Hernia. Hospital Universitario La Vega. Murcia. Profesor de Anatomía Quirúrgica. Departamento de Anatomía Humana. Facultad de Medicina. Universidad Católica San Antonio (UCAM). Murcia (España). ²Médico Residente de MFC. Hospital Universitario Santa Lucía. Cartagena, Murcia (España)

Recibido: 04-11-2019

Aceptado: 21-11-2019

Palabras clave:

Tumor desmoide de pared abdominal, manejo no agresivo, cirugía, doble reparación protésica, estrategia de ver y esperar.

Resumen

Introducción: El tumor desmoide de pared abdominal es un proceso neoplásico benigno, de crecimiento incierto y con capacidad para la recurrencia local. Aunque se acepta que la cirugía debe conseguir bordes libres de tumor, actualmente se plantea la posibilidad de no ser agresivo y ver la evolución. Presentamos un caso raro de afectación lateral del músculo transverso y analizamos los factores pronósticos, tamaño e infiltración de bordes con la bibliografía disponible actualmente.

Caso clínico: Mujer de 43 años, con historia de enfermedad de Crohn y masa lateral de crecimiento lento asintomática. Se descarta hernia de Spiegel-Casseri y mediante tomografía se confirma su origen y tamaño. Se intenta diagnóstico preoperatorio con biopsia, que es negativo. Se opera mediante resección completa y reconstrucción con técnica de doble reparación protésica. Ante el tamaño del tumor (superior a 10 cm) y la infiltración de márgenes se maneja en comité multidisciplinar, que decide observación y esperar.

Discusión: El tumor desmoide de pared abdominal lateral es una entidad rara, pero que debe tenerse en cuenta ante cualquier diagnóstico diferencial de una masa parietal, sobre todo en mujeres de edad media. El manejo y tratamiento requiere de una colaboración multidisciplinar. La resección debe intentar alcanzar márgenes libres de tumor dada su capacidad para recurrir, pero considerando la morbilidad quirúrgica y la posibilidad de radioterapia adyuvante. En ausencia de evidencia científica, no disponemos de ninguna pauta estándar aconsejable para manejar los tumores desmoides de la pared abdominal, por lo que debemos intentarse un control personalizado y centralizado.

Conflicto de intereses: los autores declaran no tener conflicto de intereses.

Autor para correspondencia: Alfredo Moreno Egea. Alfredo Moreno Egea. Clínica Hernia. Hospital Universitario La Vega. C/ Dr. Román Alberca, s/n. 3008 Murcia (España)
Correo electrónico: morenoegeaalfredo@gmail.com

Moreno-Egea A, Moreno Latorre A. Tumor desmoide de pared abdominal lateral (músculo transverso): a propósito de un caso con infiltración de márgenes y tamaño superior a 10 cm. Rev Hispanoam Hernia. 2020;8(3):144-148

Abstract

Introduction: Abdominal wall desmoid tumor is a benign neoplastic process, of uncertain growth and with capacity for local recurrence. Although it is accepted that surgery should achieve tumor-free edges, the possibility of not being aggressive and seeing evolution is currently being considered. We present a rare case of lateral involvement of the transverse muscle and analyze the prognostic factors size and infiltration of borders, with the literature currently available.

Case report: A 43-year-old woman with a history of Crohn's disease and asymptomatic slow-growing lateral mass. Spiegel-Casseri hernia is ruled out and tomography confirms its origin and size. Preoperative diagnosis is attempted with biopsy being negative. It is operated through complete resection and reconstruction with double prosthetic repair technique. Given the size of the tumor superior to 10 cm and the infiltration of margins, it is managed by a multidisciplinary committee that decides to watch and wait strategy.

Discussion: Desmoid tumor of lateral abdominal wall is a rare entity but it should be taken into account in any differential diagnosis of a parietal mass, especially in middle-aged women. The management and treatment require a multidisciplinary collaboration. The resection should try to reach tumor-free margins given its ability to recur, but considering surgical morbidity and the possibility of adjuvant radiotherapy. In the absence of scientific evidence, we do not have any recommended standard guidelines for managing desmoid tumors of the abdominal wall, so we must try a personalized and centralized control.

Keywords:

Abdominal wall desmoid tumor, non aggressive management, surgery, double prosthetic repair, watch and wait strategy.

INTRODUCCIÓN

Los tumores de la pared abdominal (TPA) son raros y representan un reto para el cirujano no especializado. Los tumores pueden ser primarios, originados en la propia pared abdominal, o secundarios, cuando tienen su origen en la cavidad pero invaden la pared abdominal. El tumor primario más frecuente es la fibromatosis profunda o tumor desmoide (TD), cuya incidencia se cifra en un 45 % del total de los TPA. Otras causas menos frecuentes son el sarcoma de partes blandas (37 %) y el dermatofibrosarcoma protuberans (16 %) ¹⁻³.

El TD es una fibromatosis profunda definida como una neoplasia de estirpe miofibroblástica, no metastatizante, pero con agresividad local y tendencia a recurrir en vecindad. Representa un 3 % de los tumores de tejidos blandos. Puede aparecer a cualquier edad, aunque su pico de máxima incidencia se sitúa en la tercera década de la vida, sobre todo en mujeres, con una relación de 5:1 respecto a los varones, y en sus $\frac{2}{3}$ suele asentar en la vaina anterior de los músculos rectos del abdomen ³⁻⁶.

La clínica depende del lugar y del tamaño de la lesión. Habitualmente solo se nota la presencia de una masa dura, indolora y de crecimiento lento. Su aparición suele asociarse al embarazo o a una cicatriz. El tratamiento clásico ha sido la resección quirúrgica completa con bordes libres de tumor. La posibilidad de recurrencia (entre un 10-40 %), se asocia a la edad, a la localización del tumor y a márgenes de resección infiltrados ⁶⁻⁹.

El presente trabajo aborda un caso de tumor desmoide de localización primaria en la pared abdominal lateral.

CASO CLÍNICO

Mujer de 43 años de edad, con IMC de 29 kg/cm², diagnosticada en 2006 de colitis ulcerosa mediante colonoscopia, tras clínica de dolor y episodios de diarrea. En 2012 presenta fistula perianal compleja. En 2013 se inicia tratamiento con azatioprina. Se realiza resonancia, que muestra una afectación fistulizante ileal y fistula perianal transesfinteriana. La unidad de digestivo modifica su diagnóstico a enfermedad de Crohn. Se inicia tratamiento con infliximab (IFX) con buena respuesta, normalización clínica y cierre casi total de las fistulas. En 2014 pasa a régimen de monoterapia con IFX y se opera de la fistula mediante colocación de sedal.

En 2018 nota sensación de masa en lado izquierdo del abdomen, sin clínica intestinal, por la que consulta, y es derivada para descartar hernia de Spiegel-Casseri. En la unidad se explora y se localiza una gran masa pétreo, dura, no dolorosa ni móvil en vacío izquierdo. Se solicita estudio de imagen y punción biopsia sin conseguir filiar su origen (sector de epidermis o pequeño fragmento de tejido fibrocolágeno laxo inespecífico). Analítica normal, incluyendo marcadores CEA, Ca 125, Ca 15.3, Ca 19.9 y alfafetoproteína. Tras valoración con especialistas de la unidad y entrevista con la paciente, se obtiene el adecuado consentimiento y se programa para cirugía electiva.

Tomografía computarizada (TAC). TPA anterolateral izquierdo, de tamaño 11 × 6.7 × 11.6 cm, que parece tener su origen en músculo transverso (MTA), aunque engloba e infiltra los músculos oblicuos (MO) y el margen lateral del músculo recto anterior izquierdo (MRA), contacta con la fascia transversalis y el peritoneo, sin datos concluyentes de infiltración a la cavidad peritoneal. Hacia fuera comprime la grasa subcutánea sin poder diferenciar claramente si rompe la fascia del MOE. No llega a contactar con la piel (fig. 1). Hígado sin lesiones focales. No se observan adenopatías. No hay ascitis. Además, voluminoso mioma subseroso bilobulado de 10.2 cm de diámetro en fundus uterino. Riñones, suprarrenales, páncreas, vesícula, vía biliar y bazo sin alteraciones. Hueso sin lesiones sugestivas de metástasis.

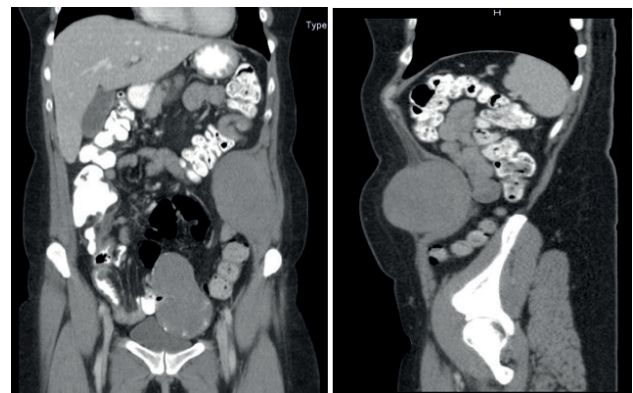


Figura 1. Estudio de imagen: tomografía computarizada. Se confirma el origen muscular de la masa (plano profundo y músculo transverso), su tamaño y relación con estructuras vecinas.

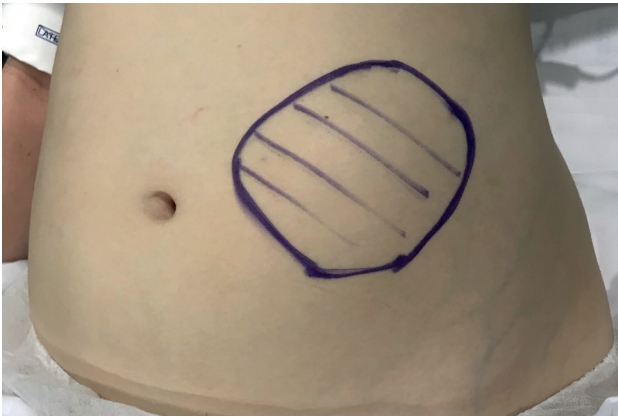


Figura 2. Marcaje de la masa antes de la cirugía.

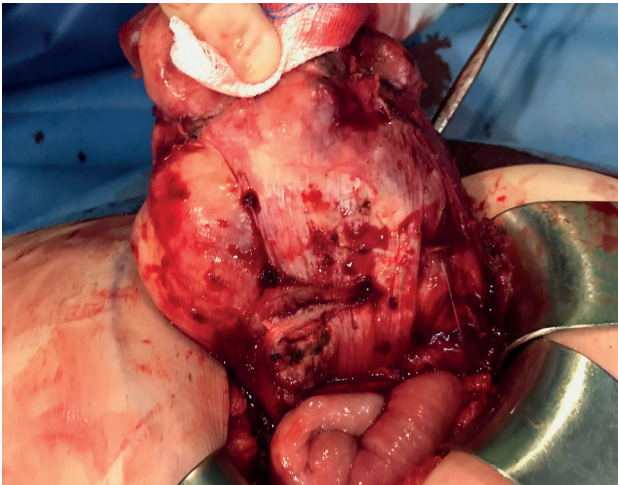


Figura 3. Imagen de la pieza desde su borde medial en el área de Spiegel. Se aprecia la rotura de peritoneo. Tras su resección, se cierra el peritoneo antes de la reconstrucción.

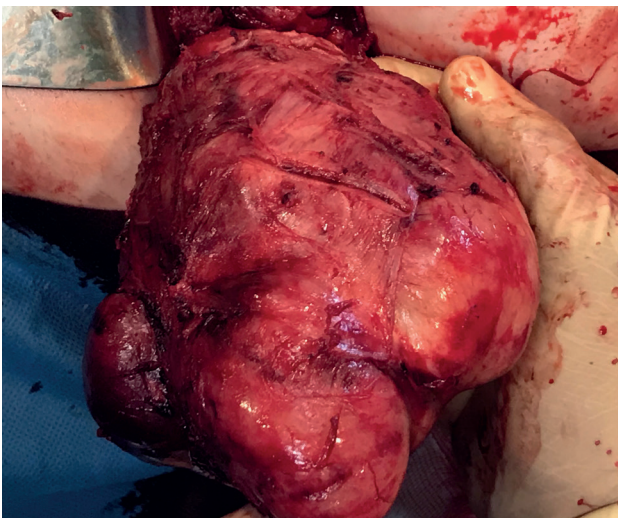


Figura 4. Visión de la exéresis en su borde lateral, sobre la espina iliaca y el plano costolumbar.

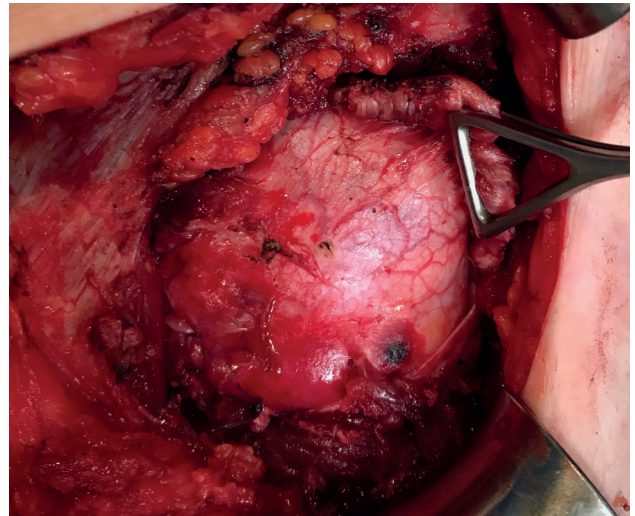


Figura 5. Defecto total muscular en la pared abdominal lateral tras reseccionar el transverso afecto. Se ve el fondo del peritoneo íntegro sin relación con la cavidad abdominal.

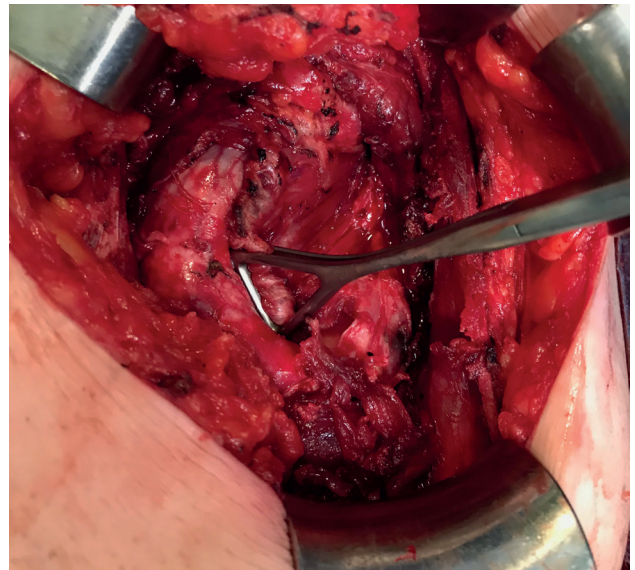


Figura 6. Reconstrucción del plano preperitoneal con malla gigante y, sobre ella, cierre fascial del oblicuo interno como primera reparación (técnica de Moreno-Egea).

Cirugía. Mediante abordaje abierto local, sobre la tumoración, se diseña el tejido blando, se accede a la musculatura lateral y se dislaceran los MO izquierdos, muy elongados y adelgazados, casi sin diferenciar planos por la presión. Se consigue rodear la masa, separándola del borde interno en el área de confluencia con la vaina del RA y en el borde externo, muy fijo al origen muscular del transverso, cerca de la espina iliaca anterossuperior. Se extirpa de forma completa e íntegra. Se realiza reconstrucción según técnica personal de doble reparación protésica (malla preperitoneal, cierre de MOI, malla intermuscular, cierre de MOE y reparación de los tejidos blandos) (figs. 2-6).

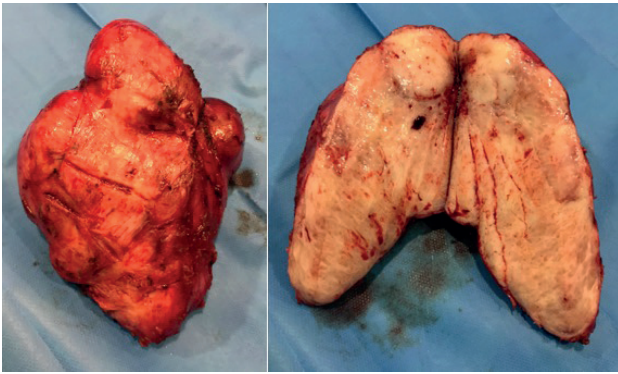


Figura 7. Estudio histológico de la pieza. Descripción macroscópica: pieza de 440 g y $14 \times 12 \times 7$ cm de tamaño. Al corte muestra aspecto trabecular, color blanco grisáceo y consistencia firme, con áreas hemorrágicas dispersas.

Estudio histológico. A) Descripción macroscópica: pieza de 440 g de peso y $14 \times 12 \times 7$ cm de tamaño. Al corte muestra aspecto trabecular, color blanco grisáceo y consistencia firme, con áreas hemorrágicas dispersas (fig. 7). B) Descripción microscópica: proliferación de fascículos paralelos de células de aspecto fibroblástico que en la periferia infiltran fascículos de músculo estriado y tejido adiposo. Estas células muestran aspecto uniforme, con núcleos pequeños y normocromáticos con pequeño nucléolo puntiforme. Se observan algunas mitosis (3-4/10 CgA) sin atípicas. No hay necrosis. En las zonas más periféricas se aprecian células musculares atrapadas y atroficas, algunas formando células gigantes.

Estudio inmunohistoquímico. Vimentina (+), beta catenina (+), actina músculo liso (+), desmina (+, focal), CD 31 (-), CD 34 (-), S-100 (-), CK AE1/3 (-) y Ki-67 (5%).

Diagnóstico anatomopatológico final: fibromatosis musculoaponeurótica, tumor desmoide.

Evolución clínica

La paciente es dada de alta a las 48 h sin complicaciones locales ni generales. La herida presenta buen aspecto, sin signos de infección. Se realiza consulta a Oncología para valorar novedades en el tratamiento adyuvante dada la infiltración periférica. Se aconseja observación. Revisión al mes y 6 meses sin presencia de tumor. Control de imagen a los 6 meses, normal (sin recidiva ni tumor local). En la actualidad permanece libre de enfermedad.

DISCUSIÓN

Los TD fueron descritos por primera vez por en 1832 por MacFarlane¹⁰. Otros sinónimos conocidos son: fibromatosis musculoaponeurótica, fibromatosis agresiva, fibromatosis profunda, fibrosarcoma de grado I no metastatizante, etc. Se consideran tumores raros: representan el 3 % de todos los tumores de partes blandas y el 0.03 % de todas las neoplasias. El 50 % se localizan en la pared abdominal medial (recto anterior del abdomen), pero

el 40 % son extraabdominales (principalmente en las extremidades y el mesenterio). Los TD suelen presentarse en mujeres jóvenes, sobre todo durante el embarazo o durante el primer año posparto, motivo por el que se ha considerado que en su patogenia debe participar el estiramiento permanente de las fibras musculares asociado a un aumento de los niveles de estrógenos, hormona que favorece su crecimiento. Otros factores que se han asociado a este tumor son la fibrosis inducida por una cirugía previa (16 %) y el traumatismo directo (5.6 %)¹⁻⁶. Nuestro caso destaca por la rareza de su localización, ya que afecta al músculo transverso del abdomen (pared lateral) y no tiene antecedente de embarazos ni cirugías previas abdominales.

El diagnóstico clínico es difícil de realizar por su rareza y ausencia de síntomas específicos. Nuestro caso se presentó como una masa indolora de crecimiento lento. Los intraabdominales pueden causar un cuadro suboclusivo intestinal, urológico, vascular o neural. La tomografía es el método diagnóstico electivo, ya que confirma su presencia y extensión, lo que permite valorar su resecabilidad y planificar la cirugía de reconstrucción parietal. El diagnóstico diferencial debe contemplar otros procesos: tumores malignos como linfomas y sarcomas, tumores benignos como la neurofibromatosis, hematomas, etc⁶⁻¹². Aunque se acepta que el diagnóstico debe realizarse de forma preoperatoria mediante punción biopsia, en nuestro caso no pudimos obtenerlo a pesar de 2 intentos, por lo que decidimos programar a la paciente para resear el tumor de crecimiento progresivo.

El tratamiento electivo aconsejado es todavía la cirugía. Aunque no son tumores malignos, no tienen capacidad para metastatizar, pero sí tienen agresividad local, por lo que se indica una resección lo más amplia posible que garantice márgenes libres de tumor para disminuir el posible riesgo de recurrencia local. Sin embargo, el impacto de los márgenes microscópicos infiltrados en la recurrencia del tumor es un factor pronóstico muy controvertido. Estudios con alto número de casos en centros especializados han encontrado resultados dispares en cuanto a la extensión de la resección y su pronóstico. A día de hoy, no disponemos de una evidencia suficiente respecto a que una cirugía más agresiva con márgenes negativos mejore la recaída local¹³⁻¹⁶.

El otro factor pronóstico a considerar es el tamaño del tumor, factor también muy debatido y del que tampoco disponemos de suficiente apoyo científico. Hay estudios que sí encuentran una correlación positiva entre un tamaño superior a 8-10 cm y la recidiva local¹⁷⁻¹⁹, pero otros muchos autores no encuentran dicha correlación positiva^{13,20-22}. El caso que presentamos tiene estos dos factores considerados como pronósticos negativos: 1) un tamaño superior a 10 cm, y 2) una infiltración de bordes positiva. A pesar de ello, se consideró el seguimiento de la paciente como mejor opción terapéutica estrategia de «ver y esperar» antes que someterla a otra cirugía de rescate muy invalidante y de resultado incierto. Un estudio reciente concluye que el tratamiento debe adaptarse a los pacientes de forma individualizada en un entorno multidisciplinar, en el que la observación puede justificarse en muchos pacientes y donde la tasa de recurrencia no está afectada por los márgenes positivos²³. En la actualidad, nuestra paciente sigue revisión personal cada 6 meses.

La técnica de reconstrucción parietal tras la exéresis dependerá del tamaño y de la localización del tumor. Aunque los casos más frecuentes de TD asientan en la línea media en relación con el músculo recto abdominal, en nuestro caso la localización era late-

ral, sobre el músculo transversal abdominal, por lo que consideramos como mejor opción realizar una técnica de doble reparación protésica con acceso directo al tumor. No planteamos un abordaje desde la línea media mediante una separación de componentes tipo Carbonell (SAC) o posterior (TAR) para no causar un daño parietal innecesario y una mayor morbilidad^{24,25}.

Aunque mucho se ha avanzado en otras posibilidades de tratamiento, como la radioterapia y/o la quimioterapia, todavía no hay consenso sobre su utilidad. La radioterapia puede ofrecerse en casos considerados irreseccables y como adyuvante para disminuir la posibilidad de recurrencia local si los márgenes están infiltrados por el TD. Se acepta una mortalidad baja, del 10 % a 5 años, consecuencia de la invasión local a tejidos vasculares o viscerales. También se ha descrito la estabilidad de la lesión e incluso la regresión en un 205 de casos. Según Howart, desafortunadamente, la rareza de esta enfermedad determina la escasez de ensayos adecuados para evaluar cualquier forma de tratamiento y enfatiza la necesidad de tratar esta TPA en instituciones multidisciplinarias que permitan asumir un gran número de pacientes^{3,16,26}.

CONCLUSIONES

1. El tumor desmolde de pared abdominal es una entidad rara, pero que debe tenerse en cuenta ante cualquier diagnóstico diferencial de una masa parietal, sobre todo en mujeres de edad media.
2. El manejo y el tratamiento requieren de una colaboración multidisciplinaria.
3. La resección debe intentar alcanzar márgenes libres de tumor dada su capacidad para recurrir, pero considerando la morbilidad quirúrgica y la posibilidad de radioterapia adyuvante.
4. En ausencia de evidencia científica, no disponemos de ninguna pauta estándar para manejar los tumores desmoides de la pared abdominal, por lo que debe intentarse un control personalizado y centralizado.

BIBLIOGRAFÍA

1. Couto Netto SD, Teixeira F, Menegozzo CAM, et al. Sporadic Abdominal Wall Desmoid type Fibromatosis: treatment paradigm after thirty two years. *BMC Surg*. 2018;18(1):37-44.
2. Kasper B, Ströbel P, Hohenberger P. Desmoid tumors: clinical features and treatment options for advanced disease. *Oncologist*. 2011;16(5):682-93.
3. Howard JH, Pollock RE. Intra-Abdominal and Abdominal wall Desmoid Fibromatosis. *Oncol Ther*. 2016;4(1):57-72.
4. Campos J, Arribas L, Lavernia J, et al. Algoritmo de diagnóstico y tratamiento de los tumores de la pared abdominal. *Rev Hispanoam Hernia*. 2015;3(3):129-31.
5. Reitamo JJ, Hayry P, Nykyri E, et al. The desmoid tumor. I. Incidence, sex-, age- and anatomical distribution in the Finnish population. *Am J Clin Pathol*. 1982;77(6):665-73.
6. Van Broekhoven DLM, Grünhagen DJ, den Bakker MA, et al. Time trends in the incidence and treatment of extra-abdominal and abdominal aggressive Fibromatosis: a population-based study. *Ann Surg Oncol*. 2015;22(9):2817-23.
7. Campos J, Llombart B, Estevan R, et al. Tratamiento quirúrgico de los tumores de la pared abdominal. *Rev Hispanoam Hernia*. 2015;3(3):107-13.
8. Al-Jazrawe M, Au M, Alman B. Optimal therapy for desmoid tumors: current options and challenges for the future. *Expert Rev Anticancer Ther*. 2015;15(12):1443-58.
9. Martínez Trufero J, Pajares Bernad I, Torres Ramón I, et al. Desmoid-Type Fibromatosis: Who, When, and How to Treat. *Curr Treat Options Oncol*. 2017;18(5):29.
10. MacFarlane J. Clinical reports of the Surg Pract of the Glasgow Royal Infirmary. Glasgow: D. Robertson; 1832. pp. 63-6.
11. Martí-Bonmati L, Cristina Ramírez-Fuentes C, Cervera-Deval J. Lesiones ocupantes de espacio en pared abdominal (no herniarias): la visión del radiólogo. *Rev Hispanoam Hernia*. 2015;3(3):95-105.
12. Fiore M, MacNeill A, Gronchi A, et al. Desmoid-Type Fibromatosis: Evolving Treatment Standards. *Surg Oncol Clin N Am*. 2016;25(4):803-26.
13. Mullen JT, Delaney TF, Kobayashi WK, et al. Desmoid Tumor: Analysis of Prognostic Factors and Outcomes in a Surgical Series. *Ann Surg Oncol*. 2012;40:28-35.
14. Spear MA, Jennings LC, Mankin HJ, et al. Individualizing management of aggressive fibromatoses. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 1998;40(3):637-45.
15. Sørensen A, Keller J, Nielsen OS, et al. Treatment of aggressive fibromatosis: a retrospective study of 72 patients followed for 1-27 years. *Acta Orthop Scand*. 2002;73(2):213-9.
16. Ballo MT, Zagars GK, Pollack A, et al. Desmoid tumor: prognostic factors and outcome after surgery, radiation therapy, or combined surgery and radiation therapy. *J Clin Oncol*. 1999;17(1):158-67.
17. He XD, Zhang YB, Wang L, et al. Prognostic factors for the recurrence of sporadic desmoid-type fibromatosis after macroscopically complete resection: Analysis of 114 patients at a single institution. *Eur J Surg Oncol*. 2015;41:1013-9.
18. Bonvalot S, Eldweny H, Haddad V, et al. Extra-abdominal primary fibromatosis: aggressive management could be avoided in a subgroup of patients. *Eur J Surg Oncol*. 2008;34(4):462-8.
19. Crago AM, Denton B, Salas S, et al. A prognostic nomogram for prediction of recurrence in desmoid fibromatosis. *Ann Surg*. 2013;258(2):347-53.
20. Peng PD, Hyder O, Mavros MN, et al. Management and recurrence patterns of desmoid tumors: a multi-institutional analysis of 211 patients. *Ann Surg Oncol*. 2012;19(13):4036-42.
21. Posner MC, Shiu MH, Newsome JL, et al. The desmoid tumor. Not a benign disease *Arch Surg*. 1989;124(2):191-6.
22. Merchant NB, Lewis JJ, Woodruff JM, et al. Extremity and trunk desmoid tumors: a multifactorial analysis of outcome. *Cancer*. 1999;86(10):2045-52.
23. Turner B, Alghamdi M, Henning JW, et al. Surgical excision versus observation as initial management of desmoid tumors: A population based study. *Eur J Surg Oncol*. 2019;45(4):699-703.
24. Moreno-Egea A. Double Prosthetic Repair for Complex Incisional Hernia Repair: long-term results and evolution of the technique. *Am Surg*. 2015;81(11):1138-43.
25. Moreno-Egea A. Actualización en la técnica de doble reparación protésica: Experiencia personal y revisión de la literatura. *Rev Hispanoam Hernia*. 2019;7(4):144-50.
26. Yabanoglu H, Karagulle E, Aytac HO, et al. Results of surgical treatment of anterior abdominal wall desmoid tumours: 13 cases reviewed with literature. *Acta Chir Belg*. 2014;114(6):393-9.