



## Editorial

# Algo más que herniólogos

## More than herniologists



No todo dolor referido a la zona inguinal es sintomático de un proceso herniario, ni todo abultamiento de la pared anterolateral del abdomen indica la existencia de una hernia ventral. Además de la patología herniaria, en la pared abdominal pueden desarrollarse tumores, asentar infecciones y producirse hematomas. La patología que afecta a la pared del abdomen puede ser de etiología variada y, en ocasiones, compleja. En las últimas décadas, y favorecidos por la actual política sanitaria, los equipos de cirugía general se han organizado en unidades específicas para el tratamiento de la patología de determinados órganos, creándose unidades de cirugía coloproctológica, esofagogástrica, hepatobiliopancreática, endocrina y, en algunos centros hospitalarios, las unidades de cirugía de la pared abdominal.

En años anteriores las alteraciones de la pared abdominal no tenían un profesional de referencia; la mayoría de los cirujanos generales resolvía las hernias incisionales que se producían en sus pacientes tras la dehiscencia del cierre de la laparotomía realizada para acceder a la cavidad abdominal. Algunas de estas eventraciones, las más complejas, así como los defectos consecuencia de traumatismos o de la resección de tumores que afectaban la pared abdominal, eran tratadas por cirujanos especialistas en cirugía plástica, ya que era necesario reparar la pared abdominal realizando técnicas específicas de esta disciplina, con colgajos musculocutáneos, al faltar las estructuras propias de la pared abdominal destruidas por la lesión o resecaadas con ella. Otros muchos pacientes no encontraban solución quirúrgica a su lesión, y eran portadores de fajas abdominales y otros dispositivos de contención externa, situación que limitaba en gran medida su calidad de vida.

En estos últimos años los cirujanos plásticos han visto cómo los cirujanos generales de las unidades de cirugía de la pared abdominal realizamos abdominoplastias tras reparar grandes defectos herniarios con las técnicas de separación anatómica de componentes<sup>1,2</sup> y reforzamos la autoplastia con diferentes materiales protésicos, con la preparación previa del paciente para la cirugía con la aplicación de procedimientos

adyuvantes como el neumoperitoneo progresivo preoperatorio<sup>3</sup>, el uso de la toxina botulínica<sup>4</sup> o los expansores musculares.

Los cirujanos coloproctólogos y los urólogos nos han cedido progresivamente la reparación de las eventraciones paraestomales, debido, por un lado, a la dificultad terapéutica de una lesión poco atractiva por la paradoja que supone crear un defecto en el plano musculoaponeurótico de la pared abdominal y pretender que no desarrolle una eventración, su consecuencia natural, pero también por la presencia en su servicio de cirugía general de un grupo de cirujanos que se dedican específicamente a reparar la pared del abdomen. Es este un tema apasionante que aún nos mantiene en la búsqueda de su solución ideal.

Hemos aprendido, además, a reparar las eventraciones perineales que resultan, en ocasiones, tras una amputación abdominoperineal en el tratamiento de la neoplasia de recto<sup>5</sup>.

Se ha creado, en definitiva, una especialidad que exige del cirujano una vasta formación en cirugía del aparato digestivo, comprometido frecuentemente en las lesiones de la pared abdominal y en diversas técnicas quirúrgicas necesarias para adecuar la reparación de los defectos de la pared abdominal en cada caso, con el empleo y dominio añadidos de diferentes recursos como la cirugía laparoscópica y el conocimiento de una gran diversidad de materiales protésicos<sup>6</sup>.

Como consecuencia, se está reconociendo en el cirujano de la pared abdominal al profesional de referencia para toda la patología que pueda lesionar esta estructura dinámica, desde el abordaje de una hernia inguinal hasta el tratamiento del abdomen abierto contenido o la resolución de un laparostoma. Incluso aquellas lesiones que rara vez precisan cirugía—como son los hematomas contenidos por las vainas de los rectos, consecuencia la mayoría de ellos de la hipocoagulabilidad profiláctica buscada por hematólogos o cardiólogos—son remitidas a las unidades de cirugía de pared abdominal para su tratamiento<sup>7</sup>.

Podríamos decir que en solo una década el «cirujano de hernias» ha sufrido una auténtica metamorfosis, llevado de

la mano por la evolución de esta especialidad quirúrgica. Así, la cirugía de la hernia ha pasado de considerarse una patología poco apreciada por los propios cirujanos generales, relegada a los primeros pasos en la formación de futuros cirujanos, «relleno» de partes de quirófano o patología preferida en los cupos de autoconcertación, a ser una cirugía atractiva para el joven cirujano que ya no ve en ella una «vía muerta» para su desarrollo profesional, sino una especialidad en auge que exige conocimientos en múltiples técnicas quirúrgicas y procedimientos adyuvantes en continuo desarrollo para dar solución a una gran variedad de patologías y, lo que es aún más importante, en un gran número de pacientes.

Desde este punto de vista de la diversidad de las lesiones, la patología no herniaria de la pared abdominal resulta un capítulo importante en nuestra especialidad. Precisamente por su escasa incidencia y gran variabilidad en su presentación clínica, estas lesiones deberían tratarse en centros hospitalarios de referencia donde exista un equipo que acumule la experiencia suficiente para su tratamiento adecuado.

Tumores primarios de la pared abdominal poco frecuentes, como el tumor desmoide y el dermatofibrosarcoma protuberans (ambos con una pertinaz e imprevisible agresividad local), obligan a un control evolutivo estricto por un equipo multidisciplinar tras la resección quirúrgica y la correspondiente reparación del defecto en la pared del abdomen<sup>8</sup>.

La patología tumoral que aparece en relación con el ombligo nos lleva a un complejo diagnóstico diferencial con lesiones de procedencia diversa y que precisan, además de un tratamiento específico, la corrección del defecto que sigue a su resección. Lesiones como el endometrioma, el granuloma piogénico, el hemangioma, el granuloma por cuerpo extraño, la enfermedad de Crohn o la actinomicosis deben diferenciarse de la metástasis de un tumor de origen gastrointestinal por implante en el lugar de un trocar de una cirugía oncológica previa o por invasión espontánea, la versión actual del «nódulo de la hermana María José»,<sup>9</sup> sin olvidarnos de las lesiones que surgen del remanente uracal en forma de onfalitis supurativa crónica o como una tumoración infraumbilical<sup>8</sup>.

Todas estas lesiones pueden requerir, además, la resección del ombligo. Este aspecto, la resección umbilical, puede originar alguna reticencia por parte del cirujano y ciertas inquietudes por parte del paciente, debido a múltiples aspectos culturales. Es difícil encontrar en nuestra anatomía otra estructura que reúna tantos vínculos místicos, mágicos, filosóficos y estéticos de nuestra cultura como la cicatriz que queda en el centro del abdomen tras el nacimiento.

Parece que junto a la patología herniaria, sin duda la más frecuente de esta especialidad, la patología tumoral no herniaria desarrollada en esta monografía y el tratamiento del abdomen abierto contenido suponen la trilogía básica de lo que hoy en día se espera encontrar en la cartera de servicios de un equipo de cirugía de la pared abdominal.

Es evidente que queda mucho por hacer en esta especialidad nuestra que aún se encuentra en fase de consolidación, pero esta evolución continua es parte de su atractivo. Quizás llegue el día en que sepamos tratar con eficacia toda la patología de la pared abdominal, manteniendo sus funciones en la dinámica de contención y prensa abdominal, estabilidad del tronco, movilidad y apoyo respiratorio. ..., pero en este

momento sabemos que tan importante como llegar a destino es disfrutar del camino que estamos haciendo juntos.

## BIBLIOGRAFÍA

- Ramírez-Palomino ÓM. Técnicas anatómicas: operación de Ramírez. En: Carbonell Tatay F, Moreno Egea A, editores. *Eventraciones. Otras hernias de la pared y cavidad abdominal*. 1.ª ed. Picaña (Valencia): Editorial VIMAR; 2012. pp. 419-25.
- Carbonell-Tatay F, Bonafé-Diana S. Separación anatómica de componentes (SAC), con prótesis y nuevas inserciones musculares. Técnica de Carbonell-Bonafé. En: Carbonell Tatay F, Moreno Egea A, editores. *Eventraciones. Otras hernias de la pared y cavidad abdominal*. 1.ª ed. Picaña (Valencia): Editorial VIMAR; 2012. pp. 469-75.
- Mayagoitia-González JC. Neumoperitoneo progresivo preoperatorio y uso de la toxina botulínica para el manejo de las hernias con pérdida de dominio. En: Carbonell Tatay F, Moreno Egea A, editores. *Eventraciones. Otras hernias de la pared y cavidad abdominal*. 1.ª ed. Picaña (Valencia): Editorial VIMAR; 2012. pp. 365-75.
- Ibarra-Hurtado TR, Nuño-Guzmán CM, Echeagaray-Herrera JE, Robles-Vélez E, de Jesús González-Jaime J. Use of botulinum toxin type a before abdominal wall hernia reconstruction. *World J Surg*. 2009;33:2553-6.
- Martijnse IS, Holman F, Nieuwenhuijzen GAP, Rutten HJT, Nienhuijs SW. Perineal hernia repair after abdominoperineal rectal excision. *Dis Colon Rectum*. 2012;55:90-5.
- Bellón-Caneiro JM. Materiales protésicos en la reparación de defectos herniarios de la pared abdominal. En: Carbonell Tatay F, Moreno Egea A, editores. *Eventraciones. Otras hernias de la pared y cavidad abdominal*. 1.ª ed. Picaña (Valencia): Editorial VIMAR; 2012. pp. 231-6.
- Taibo-Asencor M, Zorraquino-González MÁ. Hematomas de la vaina de los rectos y de otras zonas de la pared abdominal. En: Morales Conde S, Barreiro Morandeira F, Hernández Granados P, Feliú Palá X, editores. *Guías clínicas de la Asociación Española de Cirujanos. Cirugía de la pared abdominal*. 2.ª ed. Madrid: Grupo ARÁN Ediciones S. L; 2012. pp. 541-8.
- Zorraquino-González MÁ, Taibo-Asencor M. Tumores de la pared abdominal. En: Morales Conde S, Barreiro Morandeira F, Hernández Granados P, Feliú Palá X, editores. *Guías clínicas de la Asociación Española de Cirujanos. Cirugía de la pared abdominal*. 2.ª ed. Madrid: Grupo ARÁN Ediciones S. L; 2012. pp. 549-61.
- Fresquet JL. Historia de la Medicina [sede web]. Valencia (España): Instituto de Historia de la Medicina y de la Ciencia (Universidad de Valencia-CSIC); 1999. Disponible en: <http://www.historiadelamedicina.org/mariajose.html>

Ángel Zorraquino González\*

Cirugía General y del Aparato Digestivo, Sección de Cirugía de la Pared Abdominal y CMA, Hospital Universitario Basurto, OSI Bilbao-Basurto/Osakidetza, Bilbao, País Vasco, España

\* Autor para correspondencia: Avda. Montevideo 18-20, 48012 Bilbao, Bizkaia, España.  
Correo electrónico: [zorrakino@gmail.com](mailto:zorrakino@gmail.com)

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rehah.2015.04.001>  
2255-2677/© 2015 Sociedad Hispanoamericana de Hernia.  
Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).



## Revisión

# Lesiones ocupantes de espacio en pared abdominal (no herniaria). La visión del patólogo



Isidro Machado<sup>a,\*</sup>, Julia Cruz<sup>a</sup>, Javier Lavernia<sup>b</sup> y Fernando Carbonell<sup>c</sup>

<sup>a</sup> Departamento de Patología, Instituto Valenciano de Oncología, Valencia, España

<sup>b</sup> Departamento de Oncología, Instituto Valenciano de Oncología, Valencia, España

<sup>c</sup> Departamento de Cirugía, Instituto Valenciano de Oncología, Valencia, España

### INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

#### Historia del artículo:

Recibido el 11 de marzo de 2015

Aceptado el 20 de marzo de 2015

On-line el 27 de mayo de 2015

#### Palabras clave:

Tumores de pared abdominal

Histopatología

Inmunohistoquímica

#### Keywords:

Abdominal wall tumors

Histopathology

Immunohistochemistry

### R E S U M E N

Los tumores que afectan a la pared abdominal pueden tener su origen en diversas estructuras anatómicas o tejidos de la pared. En el presente artículo de revisión se describen los hallazgos macroscópicos, histopatológicos e inmunohistoquímicos de las lesiones que con más frecuencia asientan en la pared abdominal. Se propone un algoritmo diagnóstico que combina las características clínicas y morfológicas que permiten clasificar cada uno de los procesos localizados en pared abdominal.

© 2015 Sociedad Hispanoamericana de Hernia. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

### Space-occupying lesions of the abdominal wall (not associated with hernia). The pathologist's view

### A B S T R A C T

Tumors involving the abdominal wall arise from a large number of etiologies. This review article describe a diagnostic approach with macroscopic, histopathological and immunohistochemical features of the most common causes of abdominal wall masses. We propose a diagnostic algorithm for abdominal wall tumors which combines clinical data and morphologic appearances to classify each lesion.

© 2015 Sociedad Hispanoamericana de Hernia. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## Introducción

La pared abdominal está anatómicamente constituida por piel, grasa, músculos, fascia transversal y peritoneo parietal.

Las lesiones ocupantes de espacio pueden afectar u originarse en cualquiera de estas estructuras<sup>1-5</sup>. Estas lesiones pueden formar una masa tumoral o deformidades a nivel de la pared abdominal que pueden ser tumorales y no tumorales<sup>5</sup>. Revisamos los procesos patológicos más

\* Autor para correspondencia. Departamento de Patología, Instituto Valenciano de Oncología, c/Gregorio Gea. 31, 40009, Valencia, España. Correo electrónico: [isidro.machado@uv.es](mailto:isidro.machado@uv.es) (I. Machado).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rehah.2015.03.001>

2255-2677/© 2015 Sociedad Hispanoamericana de Hernia. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

**Tabla 1 – Clasificación de las lesiones ocupantes de espacio de pared abdominal no herniarias****1. Enfermedades no neoplásicas**

- 1.1. No neoplásicas, infecciosas: celulitis y abscesos (bacterias, incluyendo actinomicosis, hongos, parásitos)
- 1.2. No neoplásicas, no infecciosas (traumáticas, metabólicas/hormonales, endometriosis, inmunológicas)
  - Hematoma
  - Granuloma de sutura (tumor de Schloffer)
  - Quiste de inclusión epidérmica
  - Endometriosis y endometriomas
  - Fascitis nodular y mesenteritis esclerosante intraabdominal (enfermedad relacionada con IgG4)

**Tabla 2 – Clasificación de las lesiones ocupantes de espacio de pared abdominal no herniarias****2. Enfermedades neoplásicas**

- 2.1. Neoplásicas (tumores primarios benignos)
  - 2.1.1. Tumores benignos
    - Lipomas
    - Tumores vasculares
    - Leiomiomas
    - Neurofibromas y schwannomas
    - Fibromas e histiocitoma fibroso benigno
    - Lesiones pigmentadas benignas
  - 2.1.2. Tres tipos especiales de los que, aunque son generalmente benignos, hay variantes atípicas o malignas
    - Tumor fibroso solitario
    - Tumores de células granulares
    - Tumor miofibroblástico/seudotumor inflamatorio
  - 2.1.3. Tumores benignos pero potencialmente agresivos
    - Fibromatosis y tumor desmoide

frecuentes que pueden asentar en la pared abdominal, describiendo fundamentalmente las características anatomopatológicas más significativas de cada entidad, así como la visión del patólogo en el diagnóstico de estas enfermedades<sup>1-5</sup>. En las tablas 1-3 se describe la clasificación de las lesiones ocupantes de espacio de pared abdominal no

**Tabla 3 – Clasificación de las lesiones ocupantes de espacio de pared abdominal no herniarias****2. Enfermedades neoplásicas (continuación)**

- 2.2. Neoplásicas. Tumores primarios de pared abdominal malignos (piel y tejidos blandos)
  - Carcinoma mioepitelial
  - Neoplasia uracal maligna (adenocarcinoma)
  - Sarcomas de tejidos blandos: dermatofibroma protuberans, otros sarcomas primarios (liposarcomas, leiomiomas, sarcoma pleomórfico [antiguo histiocitoma fibroso maligno], sarcoma de Ewing de pared abdominal, sarcoma sinovial, sarcoma fibromixóide de bajo grado)
  - Melanomas, linfomas primarios de pared abdominal (piel y tejidos blandos son muy raros)
- 2.3. Tumores metastásicos o secundarios: recidiva local, infiltración por contigüidad, implantación (cicatriz, drenaje, puerto de laparoscopia)
  - 2.3.1. Carcinoma (tracto digestivo, páncreas, hígado, ginecológico, pulmón, riñón), nódulo de la hermana María José (Sister Mary Joseph's nodule)
  - 2.3.2. Sarcomas (intraabdominales, retroperitoneales, extremidades), diagnóstico diferencial con GIST metastásicos
  - 2.3.3. Melanoma
  - 2.3.4. Linfomas/leucemias

herniarias, que subdividimos en dos grupos principales: enfermedades no neoplásicas (tabla 1) y enfermedades neoplásicas (tablas 2 y 3).

**Enfermedades no neoplásicas****No neoplásicas, infecciosas****Abscesos**

Los abscesos aparecen frecuentemente secundarios a una cirugía previa o de manera espontánea en pacientes diabéticos, inmunocomprometidos o en el curso de enfermedad de Crohn, diverticulitis o tuberculosis<sup>6,7</sup>. La actinomicosis se ha reportado en pacientes con neoplasias hematológicas y puede ocasionar lesiones ocupantes de espacio en la pared abdominal<sup>7</sup>. Ocasionalmente recibimos en el laboratorio de anatomía patológica material de biopsia procedente de estas lesiones infecciosas. Mediante el estudio con la técnica convencional de hematoxilina y eosina (HyE) y sobre todo con la ayuda de las técnicas histoquímicas especiales para PAS, plata, Zhiel, Neelsen o Gram se puede determinar la probable etiología del proceso infeccioso; de hecho, algunas alteraciones histológicas pueden indicar un posible agente etiológico (granulomas caseificantes y células gigantes tipo Langhans/tuberculosis). No obstante, el diagnóstico final de las enfermedades infecciosas requiere un estudio microbiológico que en ocasiones lleva implícitas técnicas de cultivos especiales y PCR para determinar qué tipo de agente infeccioso es el causante de la infección, por lo que se requiere el envío de muestras en fresco al laboratorio de microbiología.

**No neoplásicas, no infecciosas****Hematoma**

Generalmente, el diagnóstico de estas lesiones es clínico y/o radiológico y, habitualmente, no recibimos muestras en el laboratorio de patología, aunque ocasionalmente se envía material obtenido por punción con aspiración en caso de lesión dudosa de malignidad (neoplasias con hemorragia extensa)<sup>5</sup>.

**Granuloma de sutura (tumor de Schloffer)**

Se trata de una lesión inflamatoria granulomatosa que se da tras una intervención quirúrgica donde se ha empleado sutura no absorbible u otro material tipo cuerpo extraño<sup>1-5,8</sup>. En la mayoría de las cicatrices de laparotomías previas encontramos este tipo de lesión, donde se observan abundantes células gigantes tipo cuerpo extraño, restos de material de sutura con histiocitos, fibrosis, hemorragia y necrosis. Es una de las lesiones histológicas más frecuentes que se encuentran en las biopsias de pacientes con cirugía abdominal previa.

**Endometriosis y endometriomas**

La endometriosis se define como un crecimiento ectópico del endometrio, y puede ser pelviana o extrapelviana. Aunque se puede localizar de manera espontánea sobre la pared abdominal intacta, lo más frecuente es su aparición sobre cicatrices quirúrgicas. El estudio histopatológico muestra glándulas o células epiteliales entremezcladas con células fusiformes o

estromales, histiocitos cargados de hemosiderina y células inflamatorias como consecuencia de la hemorragia. La presencia de dos de los tres componentes (glándulas endometriales, células estromales o macrófagos cargados de hemosiderina) es diagnóstica de endometriosis<sup>5</sup>. Raramente puede observarse la transformación maligna de una endometriosis, que es muy difícil de diferenciar de una metástasis por adenocarcinoma en pared abdominal, al menos desde el punto de vista patológico. El diagnóstico diferencial se debe realizar con las fibromatosis, reacción granulomatosa con hemorragia, necrosis grasa, fascitis nodular (FN) y metástasis por adenocarcinoma de origen ginecológico o intestinal<sup>1-8</sup>.

De forma ocasional nos puede llegar al Departamento de Patología una pieza quirúrgica de resección intestinal con sospecha de neoplasia maligna, y el diagnóstico final puede ser de endometriosis intestinal. Es importante conocer que este diagnóstico se debe realizar, sobre todo, tras el examen de la muestra en parafina, pues mediante una biopsia por congelación se pueden cometer errores diagnósticos, ya que es muy fácil confundir una endometriosis de pared intestinal con adenocarcinomas bien diferenciados.

#### Fascitis nodular

La FN se presenta como una masa dolorosa de crecimiento lento, generalmente exofítica. Puede aparecer en cualquier región anatómica excepto las vísceras, aunque tiene predilección por las extremidades y el tronco<sup>9-14</sup>. La FN debe incluirse en el diagnóstico diferencial, especialmente en pacientes con una lesión en partes blandas de rápido crecimiento o con una historia reciente de traumatismo. La FN se caracteriza histológicamente por una proliferación de fibroblastos y miofibroblastos asociados generalmente a un estroma mixoide. Las células no exhiben atipia citológica ni mitosis atípicas<sup>9-14</sup>.

El estudio inmunohistoquímico (IHQ) muestra positividad para actina de músculo liso, vimentina y CD68; sin embargo, los resultados son negativos para citoqueratinas, S100 y desmina<sup>12-14</sup>. El diagnóstico diferencial es, sobre todo, con sarcomas fusocelulares de bajo grado de malignidad.

#### Mesenteritis esclerosante intraabdominal

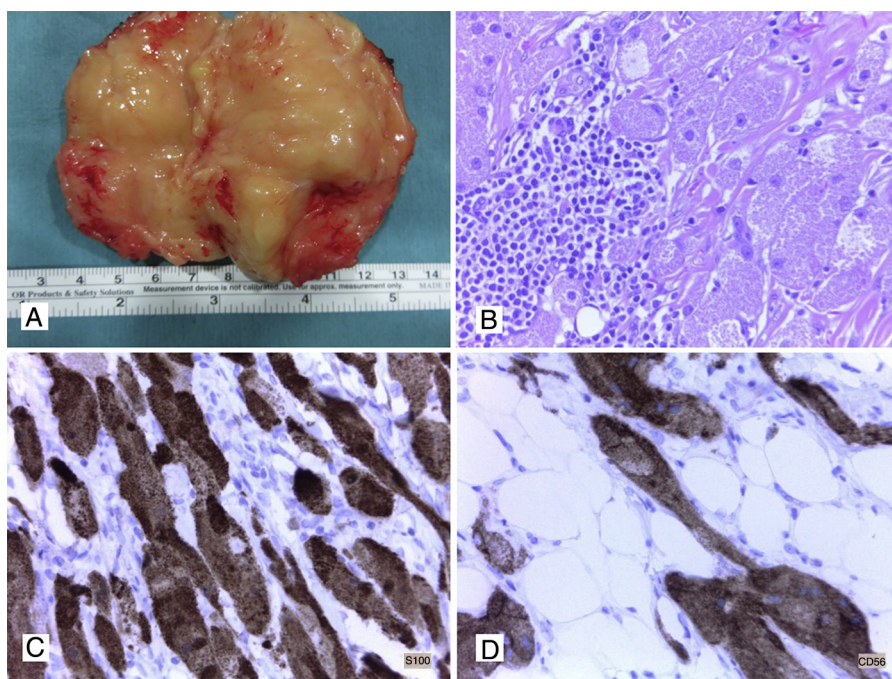
Esta patología puede afectar secundariamente a la pared abdominal, y actualmente está incluida en el espectro de enfermedades relacionadas con IgG4. Desde el punto de vista histológico, se caracteriza por fibrosis y escleritis entremezclada con plasmocitos y eosinófilos<sup>9</sup>. El diagnóstico diferencial, con el pseudotumor inflamatorio y las fibromatosis, es difícil, y muchas veces el estudio IHQ para ALK, IgG4 y  $\beta$ -catenina permite llegar a conclusiones diagnósticas. El ALK positivo es frecuente en los tumores miofibroblásticos inflamatorios/pseudotumor inflamatorio. La tinción positiva en plasmocitos para IgG4 favorece el diagnóstico de mesenteritis esclerosante, y la positividad nuclear para  $\beta$ -catenina es típica de la fibromatosis/tumor desmoide<sup>9</sup>.

## Enfermedades neoplásicas

### Neoplásicas/tumores primarios benignos

#### Tumores benignos

La cantidad de tumores benignos que pueden aparecer en la pared abdominal es muy amplia, e incluye todas aquellas neoplasias benignas originadas en cualquier estructura histológica de la piel, la grasa y los músculos de la pared abdominal<sup>10-14</sup>. Los más frecuentes son los originados en el tejido graso (lipomas) (fig. 1A), vasculares (hemangiomas),



**Figura 1** – A. Lipoma de pared (aspecto macroscópico). B. Tumor de células granulares benigno, hematoxilina y eosina (HyE) (40x). C. Tinción inmunohistoquímica (IHQ) positiva +++ para S100 en tumor de células granulares (40x). D. CD56 intensamente positivo en tumor de células granulares (40x).

de músculo liso (leiomiomas), tejido nervioso (schwanomas, neurofibromas), quistes de inclusión epidérmica o sebáceos, fibromas, histiocitoma fibroso benigno y lesiones pigmentadas benignas (nevus)<sup>10-14</sup>. El aspecto macroscópico de la mayoría de estos tumores es de lesión benigna, con ciertos rasgos que definen algunos tipos histológicos específicos. Por ejemplo, los lipomas son de color amarillo y casi indistinguibles del color de la grasa normal; los tumores vasculares, generalmente, de color violáceo o rojizo; los fibromas, leiomiomas y tumores neurales son muy parecidos macroscópicamente y, generalmente, muestran color blanquecino-amarillento o grisáceo, con zonas ocasionales de hemorragia o degeneración quística<sup>5,10-14</sup>.

El diagnóstico de estos tumores se puede hacer mediante biopsia por aspiración con aguja fina, pero siempre teniendo en cuenta que el análisis histológico de la lesión completa es fundamental, sobre todo en los casos donde aparezcan atipias citológicas que impidan realizar un diagnóstico diferencial de manera segura, especialmente con los sarcomas de bajo grado.

En el análisis histológico de la resección del tumor es fundamental describir el estado de los márgenes de resección, porque alguno de estos tumores puede presentar recurrencias cuando son incompletamente resecados, sin ser sinónimo o sugestivo de malignidad. El índice de proliferación celular en estas neoplasias es casi siempre muy bajo (menor del 5%) y en caso de dudas con el examen histopatológico se puede acudir a las técnicas de IHQ para el diagnóstico diferencial entre ellos, sobre todo, cuando haya duda entre origen muscular (actina de músculo liso, desmina y H-caldesmon positivos), neural (S100, NF, CD56 positivos) o fibroblástica (vimentina positiva y negatividad para marcadores musculares o neurales)<sup>11-14</sup>.

Hay tres tipos especiales de tumores que, aunque son generalmente benignos, pueden tener variantes atípicas o incluso malignas: tumor fibroso solitario, tumores de células granulares (TCG) y tumores miofibroblásticos/seudotumor inflamatorio.

#### Tumor fibroso solitario

El diagnóstico de tumor fibroso solitario (TFS) se realiza generalmente mediante la observación microscópica con HyE, y se caracteriza por una proliferación de células fusocelulares y redondas con patrón de crecimiento hemangiopericítico y un estroma rico en colágeno<sup>12-15</sup>. La IHQ confirma el diagnóstico por la positividad para CD34, CD99 y Bcl-2 que muestran estos tumores. Recientemente se ha descrito que la gran mayoría de los TFS son positivos para STAT6 o GRIA2 utilizando la IHQ; además, en muchos de estos tumores se ha detectado el gen de fusión NAB2-STAT6<sup>12-15</sup>. La mayoría de los TFS son benignos, pero existen casos malignos caracterizados por ser lesiones muy hipercelulares que muestran al menos focalmente evidente atipia citológica, necrosis tumoral, aumento del número de mitosis ( $\geq 4$  mitosis por 10 campos de gran aumento) y/o márgenes de crecimiento infiltrativos<sup>14</sup>. Evidentemente, esta variante maligna tiene potencial metastásico y hay que tenerla en cuenta para implementar un tratamiento oncológico si procede, cuando el patólogo informe criterios de malignidad.

#### Tumor miofibroblástico inflamatorio

El tumor miofibroblástico (TMI), también conocido como *seudotumor inflamatorio*, se describió inicialmente en pulmón, aunque puede aparecer en cualquier localización<sup>12-14,16</sup>. A pesar de que la mayoría de los artículos se inclinan a favor de la naturaleza neoplásica de esta lesión, todavía no está claro si es una lesión benigna o maligna. Considerando que dicha lesión tiene un potencial de recurrencia local e incluso puede producir metástasis a distancia, se ha clasificado como una neoplasia de comportamiento incierto o de potencial biológico intermedio en cuanto a malignidad. El aspecto macroscópico es variable e indistinguible de otras neoplasias, como por ejemplo del TFS. En su examen histológico se observa una proliferación de células fusiformes miofibroblásticas entremezcladas con un infiltrado inflamatorio constituido por plasmocitos, linfocitos y eosinófilos. Histológicamente, se han reportado tres patrones de crecimiento en estos tumores que incluyen patrón mixoide vascular, lo que recuerda una FN, patrón fusiforme y patrón hipocelular colagenizado y simula un tumor desmoide<sup>12-14,16</sup>. El estudio IHQ ayuda en algunos casos, sobre todo la expresión citoplasmática difusa para ALK que se observa en alrededor del 50% de estos tumores. La actina de músculo liso, vimentina y CD34 son positivas, y el CD30, CD15 y marcadores epiteliales, negativos<sup>14,16</sup>. En casos dudosos se pueden realizar estudios de biología molecular para confirmación diagnóstica de estos tumores. Aproximadamente en el 50% de estos podemos encontrar reordenamiento del gen ALK. Sin embargo, hay muchos casos donde no se detecta esta anomalía genética (TMI ALK negativos)<sup>12,14,16</sup>. Recientemente, se ha descrito que varios casos con diagnóstico de TMI ALK negativos pueden mostrar reordenamiento del gen ROS1, siendo positivos por IHQ para ROS1<sup>16</sup>. En estos tumores con reordenamiento ROS1 se han encontrado genes de fusión YWHAE-ROS1 y TFG-ROS1<sup>16</sup>.

#### Tumores de células granulares

Los TCG o tumores de Abrikossoff pueden aparecer en pared abdominal sobre todo después de una cirugía o de manera esporádica (fig. 1B). Son lesiones generalmente benignas, aunque se describen formas malignas poco comunes. El único criterio bien definido de malignidad para estos tumores es la presencia de metástasis ganglionares o a distancia; sin embargo, se han descrito una serie de criterios histológicos e IHQ asociados con riesgo de malignidad en estos tumores. Nasser et al.<sup>10,12-14</sup> describieron seis criterios histológicos (necrosis, patrón fusiforme, núcleos vesiculares con nucléolo prominente, elevada actividad mitótica, alto índice nuclear/citoplasmático y pleomorfismo), y propusieron que cuando al menos tres de ellos estuvieran presentes en un TCG se debería plantear la posibilidad de un TCG maligno<sup>10,12-14</sup>. Estos criterios han sido cuestionados posteriormente ya que se han encontrado algunos TCG que no tenían ninguno de estos criterios y sin embargo habían desarrollado metástasis, y por el contrario, se han dado también otros casos con varios de estos criterios y con comportamiento benigno. Posteriormente, Nasser et al.<sup>10,12-14</sup> propusieron que la presencia de necrosis y mitosis, así como un Ki-67 superior al 10%, se asociaba frecuentemente a comportamiento maligno; no obstante, la presencia de metástasis persiste como el único criterio de malignidad en estos

**Tabla 4 – Clasificación de las fibromatosis (según su localización)**

1. Abdominales: afectan a la pared abdominal anterior
2. Intraabdominales (profundas o agresivas): se localizan en el mesenterio/omento o pelvis (intraperitoneales o retroperitoneales)
3. Extraabdominales: cuando aparecen en tórax, extremidades y región de cabeza y cuello

tumores. La característica histológica fundamental de los TCG son las células con citoplasma abundante eosinofílico de apariencia granular, que recuerda a los histiocitos o macrófagos. Estas células son positivas por IHQ para S100 (fig. 1C), CD56 (fig. 1D), CD68, CD10, PGP9.5,  $\alpha$ -inhibina, calretinina, GFAP y nestina, y menos frecuentemente para TFE-3 y CD117<sup>10,12-14</sup>. El diagnóstico diferencial se debe realizar con todos los procesos neoplásicos (sarcomas con células granulares/leiomiomas, sarcomas neurales, angiosarcomas, etc.) y no neoplásicos (enfermedad de Gaucher, etc.) que presenten células con una morfología similar a la de los TCG.

#### Tumores benignos pero potencialmente agresivos

**Fibromatosis/tumor desmoide.** Los tumores desmoides representan una proliferación fibroblástica y miofibroblástica agresiva con variable producción de colágeno que, frecuentemente, aparece en la pared abdominal anterior<sup>17-35</sup>. Estas lesiones se caracterizan por tener un crecimiento infiltrativo, ausencia de evidente atipia nuclear y bajo índice mitótico. Estos tumores infiltran localmente y presentan recurrencias frecuentemente, pero no producen metástasis. Además, no es infrecuente la presencia de márgenes quirúrgicos afectos en las piezas de resección, hecho que favorece la recurrencia local. En la tabla 4 se describe la clasificación de las fibromatosis.

Macroscópicamente los tumores desmoides pueden tener forma redondeada o irregular (debido a la escisión incompleta de algunos casos<sup>12</sup>). La superficie de corte es dura y de un color blanquecino grisáceo, sin necrosis ni hemorragia (fig. 2A y 2B). Histológicamente, consisten en una proliferación de células fusiformes de apariencia benigna separadas por fibras gruesas de colágeno (fig. 2C y 2D)<sup>12,13,17-25</sup>. Las células neoplásicas tienen núcleos pequeños y de contornos regulares, donde las mitosis son muy infrecuentes y no se observa necrosis (lo que apoya la naturaleza benigna de la lesión). Ocasionalmente puede observarse degeneración mixoide, por lo que se pueden confundir con tumores mixoides o con FN<sup>12,13,18-30</sup>. La IHQ de estos tumores muestra positividad para vimentina, actina de músculo liso y  $\beta$ -catenina (tinción nuclear). Los tumores desmoides son negativos para desmina, citoqueratinas y S100, lo que excluye otros tumores con patrón fusocelular de apariencia benigna o maligna de bajo grado<sup>12,13,18-35</sup>.

Aproximadamente, en el 98 % de los tumores desmoides esporádicos se encuentran mutaciones somáticas en la  $\beta$ -catenina (CTNNB1), y ciertos tipos de mutaciones específicas de este gen, como S45-F, incrementan el riesgo de recurrencia significativamente<sup>24,32</sup>.

El diagnóstico diferencial de las fibromatosis con patrón convencional fusocelular se debe realizar con todas aquellas proliferaciones fibroblásticas y/o miofibroblásticas reactivas (queloide, mesenteritis esclerosante, FN, pólipo fibroide

inflamatorio) o neoplásicas (fibroma, neurofibroma, GIST, fibrosarcoma, mixofibrosarcoma y otros sarcomas fusocelulares de bajo grado de malignidad)<sup>12-14,17-30</sup>. Aunque la morfología permite distinguir generalmente la fibromatosis de otros procesos, en ocasiones –debido a escasez de tejido, artefacto etc.– es necesario acudir a la clínica y al estudio IHQ con  $\beta$ -catenina. La tinción nuclear positiva para  $\beta$ -catenina es un marcador que actualmente se considera como primordial en la distinción entre los tumores desmoides y otros tumores con morfología similar<sup>17-35</sup>.

El diagnóstico diferencial es particularmente difícil cuando las fibromatosis de tipo desmoide tienen un patrón de crecimiento con áreas mixoides en las que se deben diferenciar de lesiones mixoides benignas y malignas. El diagnóstico diferencial se debe realizar con otros tumores o lesiones seudotumorales que muestren áreas mixoides, sobre todo FN, tumores del estroma gastrointestinal (GIST), TFS, leiomiomas, sarcomas neurales, histiocitoma fibroso maligno mixoide, condrosarcomas mixoides y neurofibromas<sup>12-14,18,33</sup>.

Los GIST expresan usualmente CD117 y DOG-1, que no se expresan habitualmente en la fibromatosis. Los leiomiomas y leiomiomas son tumores que expresan marcadores de músculo liso (actina de músculo liso, desmina y H-caldesmon) y son negativos para la  $\beta$ -catenina. Los tumores neurales malignos expresan marcadores IHQ, generalmente no expresados en las fibromatosis, como el S100, PGP9.5, CD56 y, además, tienen un índice de proliferación celular Ki-67 elevado<sup>12-14,18,33</sup>. El Ki-67 en las fibromatosis es muy bajo, raramente superior al 5 %.

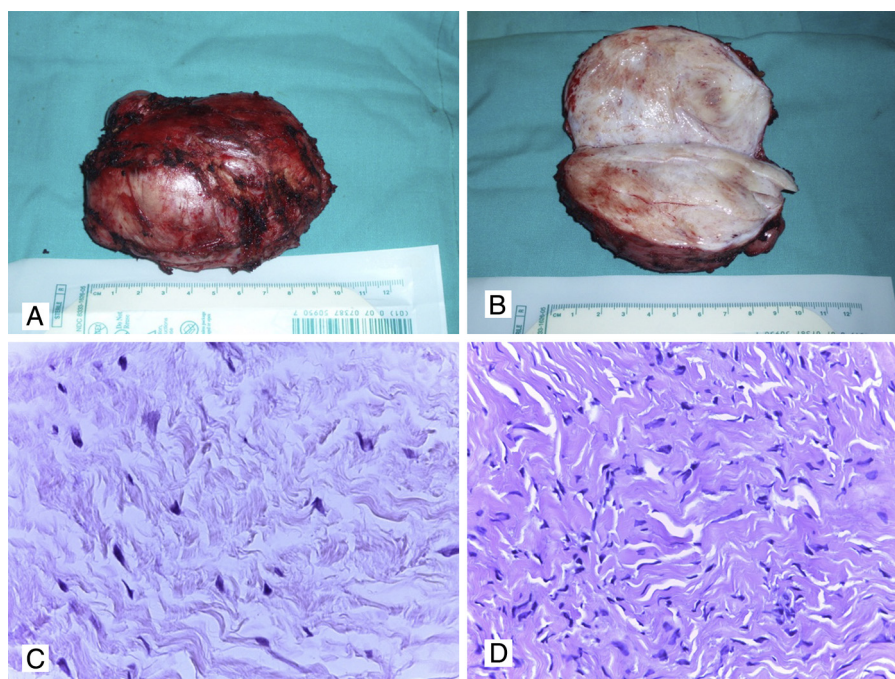
#### Neoplásicas. Tumores primarios de pared abdominal malignos (piel y tejidos blandos: carcinomas, sarcomas y otros)

##### Carcinoma mioepitelial

El carcinoma mioepitelial o mioepitelioma maligno es una neoplasia antiguamente denominada *paracordoma* o *tumor mixto*, que puede aparecer en tejidos blandos de cualquier localización, incluyendo la pared abdominal. Histológicamente se caracteriza por nidos de células tumorales que crecen en cordones en un fondo mixoide. Ocasionalmente pueden tener una morfología rabdoide con citoplasma abundante y eosinofílico<sup>12-14</sup>. Las células neoplásicas expresan marcadores epiteliales (citoqueratinas, EMA) y musculares (actina de músculo liso), y hasta el 50 % de estas neoplasias muestran reordenamiento en el gen EWSR1. El diagnóstico diferencial se debe realizar con metástasis por adenocarcinoma en pared abdominal, condrosarcoma mixoide y sarcoma epiteloide<sup>12-14,36-43</sup>.

##### Neoplasia uracal maligna (adenocarcinoma)

Los tumores del ligamento uracal son extremadamente raros y representan el 0.2 % de todos los cánceres de vejiga. Aparecen frecuentemente en hombres de entre 40 y 70 años de edad como una masa supravescical en la línea media<sup>12,13,36-43</sup>. El adenocarcinoma es el tipo histológico más común (90 %), y su variante entérica/mucinoso es la más frecuente. El diagnóstico diferencial fundamental es con las metástasis por adenocarcinoma de tipo intestinal con primario en tracto digestivo, páncreas, vía biliar, ovárico o pulmonar. En estos casos, como



**Figura 2 – A, B. Tumor desmoide de pared abdominal (aspecto macroscópico). C, D. Aspecto histopatológico con HyE de fibromatosis de pared abdominal (40x).**

el resultado IHQ es muy parecido (CDX2 positivo), es muy importante la correlación con los hallazgos clínicos y radiológicos.

#### Sarcomas de tejidos blandos

Los sarcomas de partes blandas constituyen una proliferación mesenquimal maligna que pueden originarse en músculo, grasa, vasos sanguíneos, sistema nervioso periférico y tejido fibroso. La afectación de pared abdominal se da entre el 1% y el 3% de los casos, y puede ser primaria o metastásica. El tipo histológico más habitual es el sarcoma pleomórfico, antiguamente denominado *histiocitoma fibroso maligno*, seguido de leiomioma (fig. 3A, 3B y 3C), liposarcoma (fig. 3B), fibrosarcoma, dermatofibrosarcoma (fig. 4A y 4B), sarcoma fibromixoides de bajo grado y rabdomiosarcoma<sup>12-16,44-47</sup>. Estos tumores tienen una alta incidencia de recidiva local (25%) y metástasis a distancia, con excepción de los dermatofibrosarcomas, que tienden a presentar recurrencias localmente pero no a distancia. Los SPB invaden generalmente los tejidos próximos por contigüidad, pero es raro que produzcan metástasis ganglionares, aunque hay algunos tipos histológicos que sí pueden producir metástasis nodales, como los rabdomiosarcomas, sarcoma de Ewing, angiosarcomas, sarcoma sinovial, sarcoma de células claras y sarcomas indiferenciados Ewing-like<sup>12-16,44-47</sup>. Las metástasis a distancia pueden aparecer preferentemente en el pulmón, y con menor incidencia, en hígado y huesos.

El diagnóstico histológico preoperatorio puede basarse en la biopsia incisional, la biopsia con aguja gruesa (*tru-cut*) o la punción aspirativa con aguja fina (PAAF)<sup>5,12-16</sup>. La PAAF a menudo no es concluyente en el grado ni subtipo histológico porque, habitualmente, lo que diagnostica son patrones citológicos que pueden ser comunes a diferentes sarcomas

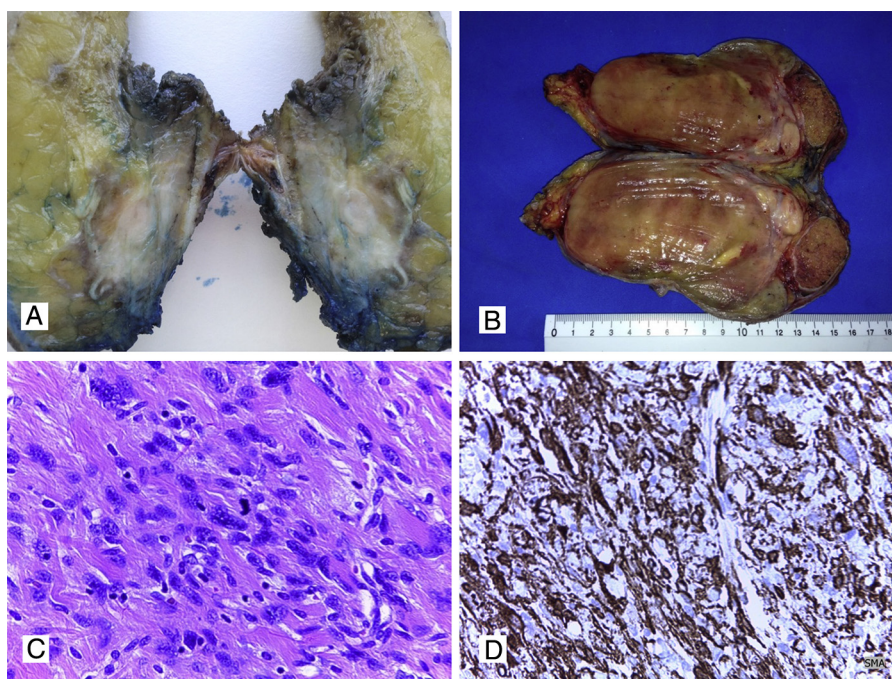
(fusocelular, células redondas, epitelioide, pleomórfico), por lo que tiene más utilidad en el diagnóstico de recurrencias que en el inicial.

La biopsia por *tru-cut* puede facilitar el diagnóstico inicial, ya que facilita la observación del patrón histológico y además permite realizar estudio IHQ y molecular adicional<sup>5,12-14</sup>. De cualquier manera, una limitación fundamental es la heterogeneidad que pueden tener estos tumores, lo que puede inducir a resultados falsos negativos o positivos o a diagnósticos inadecuados cuando se examina solo una parte del tumor. En ocasiones el material que envían al laboratorio de patología no es abundante, y en otras ocasiones gran parte de la biopsia muestra necrosis o tejido no tumoral. La biopsia escisional, aunque permite una evaluación completa de la lesión, incluidos los márgenes de resección quirúrgicos, parece ser que está relacionada con la diseminación local en algunos casos, por lo que hay una tendencia a no usarla, a no ser que sean lesiones pequeñas.

El estudio histopatológico de estos tumores debe aportar datos de gran importancia para el clínico que ayuden a tomar decisiones futuras en cuanto al tratamiento. Estos datos incluyen tamaño del tumor, tipo histológico, grado tumoral (grado de diferenciación, número de mitosis y porcentaje de necrosis tumoral) y estado de los márgenes de resección quirúrgica<sup>12-14</sup>.

Muy frecuentemente, los SPB muestran patrones histológicos similares y el estudio IHQ es esencial para poder llegar a un diagnóstico definitivo. La IHQ permite definir si el tumor muestra diferenciación muscular, neural, epitelial, etc., lo que orienta en cierta medida al subtipo específico de sarcoma<sup>12-14</sup>. En ocasiones incluso con un extenso estudio IHQ y un análisis profundo de la histología es imposible definir correctamente el tipo exacto de sarcoma y tenemos que recurrir a los métodos

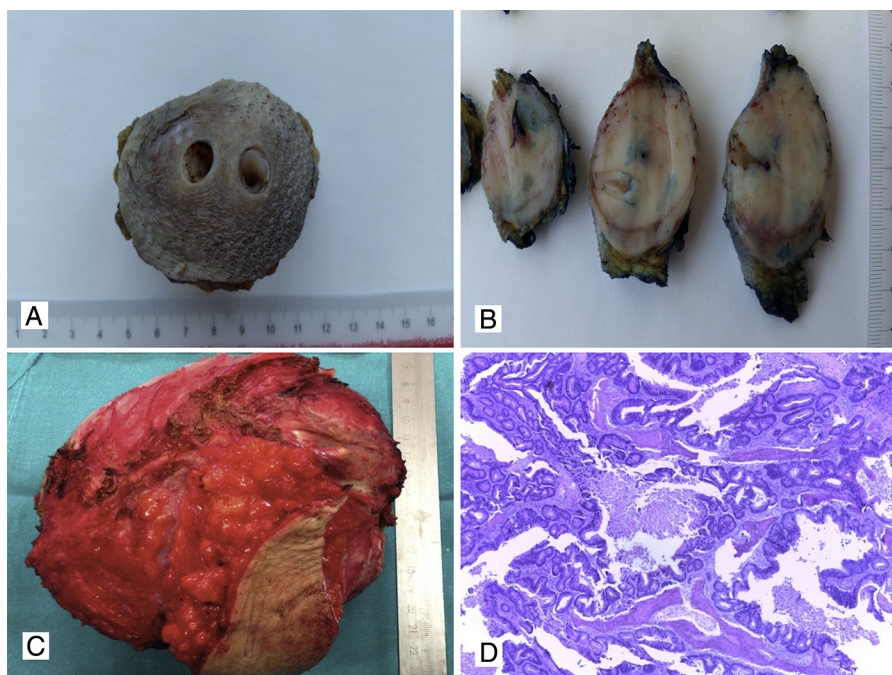




**Figura 3** – A. Leiomiosarcoma de pared (aspecto macroscópico). B. Liposarcoma con zonas de color amarillento similares a tejido graso normal y otras zonas con aspecto sarcomatoso. C. Corte histológico con HyE de un leiomiosarcoma con presencia de células fusiformes y presencia de mitosis (40x); D. Tinción IHQ positiva para actina de músculo liso en leiomiosarcoma de pared (40x).

de biología molecular para poder llegar al diagnóstico final. Algunos sarcomas tienen translocaciones cromosómicas que pueden detectarse mediante métodos moleculares, como la hibridación in situ fluorescente o las técnicas de reacción en cadena de la polimerasa (RT-PCR). Mediante la hibridación

in situ fluorescente podemos demostrar la presencia de reordenamiento *EWSR1* que caracteriza algunos sarcomas como el sarcoma de Ewing, entre otros. La RT-PCR es de gran utilidad para detectar algunos genes de fusión que caracterizan ciertos sarcomas de partes blandas, como por ejemplo *COL1A1-PDGFB*



**Figura 4** – A, B. Dermatofibrosarcoma de pared abdominal. C. Metástasis en pared abdominal por adenocarcinoma de colon. D. Corte histológico con HyE de la metástasis por adenocarcinoma de colon con presencia de metaplasia ósea (20x).

en dermatofibrosarcoma protuberans, *EWSR1/FLI1* en sarcoma de Ewing, *SYT/SSX* en sarcoma sinovial, *PAX3/7-FOXO1* en rhabdomyosarcomas y *CIC/DUX4*, *BCOR/CCNB3* o *CIC/FOXO4* en sarcomas raros. La presencia de algunas mutaciones o ampliaciones también facilitan la confirmación del diagnóstico en algunos tumores, como los GIST, donde se describen mutaciones en *CKIT* o *PDGFR $\alpha$* , la amplificación en *MDM2* en los liposarcomas y la del *MYC* en los angiosarcomas<sup>12-14,48,49</sup>.

#### *Melanomas, linfomas primarios de pared abdominal (piel y tejidos blandos son muy raros)*

Tanto los melanomas como las neoplasias linfoides sobre todo linfomas T cutáneos, tipo micosis fungoide, pueden aparecer raramente en la pared abdominal como tumores primarios o como consecuencia de una diseminación a distancia. Su aspecto morfológico no difiere de las formas de presentación en otros sitios y siempre hay que considerarlos en el diagnóstico diferencial<sup>12,13</sup>.

#### **Tumores metastásicos en pared abdominal**

En la pared abdominal se puede desarrollar un tumor metastásico, como resultado de una implantación local o de una diseminación hematogena. De hecho, las metástasis son los tumores malignos más frecuentes en pared abdominal. Estas lesiones se pueden subclasificar en tumores metastásicos en pared abdominal (diseminación hematogena o linfática) o infiltración de la pared abdominal (lesiones secundarias), que incluyen las relacionadas con recidivas locales, infiltración por contigüidad e implantes en cicatriz, drenajes y puerto de laparoscopia<sup>12,13,50-56</sup>.

Carcinomas (fig. 4C y 4D), sarcomas, GIST, melanomas y neoplasias hemolinfopoyéticas pueden ser la causa de metástasis o implantes en la pared abdominal<sup>50-62</sup>. Dentro del grupo de los carcinomas, las metástasis cutáneas, subcutáneas o en tejidos blandos de pared han sido reportadas en pacientes con antecedentes de cáncer de mama, tracto genitourinario, colon, estómago, riñón, carcinoma hepatocelular, vesícula biliar, cáncer ginecológico, esófago, tiroides y pulmón<sup>5,12,13,50-56</sup>.

No es frecuente encontrar metástasis a distancia por carcinomas de vesícula biliar, colorrectal y otros órganos del aparato digestivo en tejido subcutáneo de pared, distantes al sitio de incisión de la laparoscopia<sup>50-56</sup>.

Cuando las metástasis ocurren cerca del ombligo se debe excluir como primera posibilidad el «nódulo de la hermana María José» (*Sister Mary Joseph's nodule*). Este tipo de lesión se presenta como un nódulo en el ombligo que puede ulcerarse o tener necrosis, hemorragia o contenido mucinoso, seroso o purulento<sup>50</sup>. Este tipo de metástasis umbilical aparece en el 1-3% de los pacientes con cáncer gastrointestinal o genitourinario, incluyendo el cáncer de endometrio.

Cualquier tipo de sarcoma puede afectar de manera metastásica a la pared abdominal; el antecedente de sarcoma en otra localización con una morfología similar a la observada en la metástasis permite generalmente excluir que no se trate de un sarcoma primario de la pared abdominal.

#### *Infiltración secundaria de la pared abdominal. Tumores metastásicos secundarios*

Recidiva local, infiltración por contigüidad, implantación (cicatriz, drenaje, puerto de laparoscopia)<sup>5,60-62</sup>.

Estos tumores asociados a implantación local pueden estar asociados a ciertos procedimientos quirúrgicos como son las laparoscopias o la PAAF.

*Implantes relacionados con laparoscopia.* Los implantes tumorales en los orificios de drenaje y sobre las cicatrices de laparotomía se conocen desde siempre, y tras la generalización de la laparoscopia se ha descrito la aparición de implantes tumorales en los orificios de introducción de los trocares con diseminación peritoneal después de la manipulación de tumores malignos (preferentemente en neoplasias de vías biliares y ováricas)<sup>5,60,61</sup>. En relación con las neoplasias colorrectales se han descrito recidivas tumorales asociadas a una excesiva manipulación tumoral, rotura del tumor y cambios de trocares.

Varios autores recomiendan que cuando se realice una cirugía de tumores ováricos de gran tamaño con sospecha de tumor mucinoso se debe extraer el tumor evitando su rotura y salida del contenido mucinoso, para prevenir la metástasis en el puerto de la laparoscopia, aunque la incidencia es muy baja.

*Implantes tumorales asociados a punción aspirativa con aguja fina.* Los implantes tumorales en pared tras PAAF de masas intraabdominales son raros<sup>62</sup>. La diseminación de células malignas a la pared abdominal es una complicación que se ha descrito como posterior a la aplicación de procedimientos diagnósticos en pacientes con sospecha de carcinoma hepatocelular. Además, en algunos centros persiste la PAAF como proceder diagnóstico en las neoplasias ováricas, y en el caso de tumores mucinosos ováricos el riesgo de implantes en el trayecto de la aguja, incluyendo la pared abdominal, no es despreciable.

El papel del patólogo en el diagnóstico de estas lesiones consiste en confirmar la presencia de una lesión tumoral metastásica y valorar los márgenes quirúrgicos de resección. En caso de dudas con la HyE se puede indicar un estudio IHQ para confirmar la histogénesis de la metástasis, sobre todo en caso de tumor metastásico en pared con origen desconocido. El estudio IHQ inicial, cuando la morfología no permite definir si se trata de un carcinoma, sarcoma, melanoma o linfoma, debe incluir al menos citoqueratina, vimentina y CD45 y, dependiendo de los resultados, se puede ampliar el estudio con nuevos marcadores. Por ejemplo, si se concluye que se trata de un carcinoma, se intenta definir el probable origen (en tracto digestivo, ginecológico, pulmón, vía biliar, etc.). Son fundamentales, obviamente, los datos clínicos que incluyan no solo la edad o sexo del paciente en el volante de solicitud de biopsia, sino también los antecedentes de alguna neoplasia diagnosticada, cirugías previas, etc., así como todos los datos que puedan aportar los cirujanos, radiólogos u oncólogos, porque facilitan que el patólogo se oriente adecuadamente y no utilice recursos de manera innecesaria cuando desconoce la información clínica.

## Conflicto de intereses

No existe conflicto de intereses en el presente estudio.

## BIBLIOGRAFÍA

- Zorraquino González A, Taibo Asencor M. Tumores de la pared abdominal. En: Guías Clínicas de la Asociación Española de Cirujanos. Morales Conde S, Barreiro Morandeira F, Hernández Granados P, Feliu Palà X, eds. Cirugía de la pared abdominal. 2.ª ed. Sevilla: Arán Ediciones.
- Bannura G, Barrera A, Soto C, Peñaloza P, Huidrobo A, Fonseca M. Tumor desmoide de la pared abdominal y enfermedad de Crohn. *Rev Chil Cir.* 2013;55:182-7.
- Brandi C, Barraud C, Roitman P. Tumores de la pared abdominal. *Enciclopedia Cirugía Digestiva.* 2012;1-149:1-12 [consultado 10 Mar 2015]. Disponible en: [www.sacd.org.ar](http://www.sacd.org.ar).
- Bellón Caneiro JM, Pascual Gonzalez G. Investigación en pared abdominal. En: Carbonell Tatay F, Moreno Egea A, editores. *Eventraciones. Otras hernias de pared y cavidad abdominal* (cap. 76). Picanya, Valencia: Editorial Gràfiques Vimar; 2012. p. 867-72.
- Carbonell Tatay F, Moreno Egea A. *Eventraciones. Otras hernias de pared y cavidad abdominal.* Picanya, Valencia: Editorial Gràfiques Vimar; 2012. p. 771-82.
- Balmor GR, Amitai MM, Schiby G, Amital H. Clinical pathological conference: Abdominal masses and purulent ascites. *Harefuah.* 2014;153:295-8.
- Ercolak V, Paydas S, Ergin M, Ates BT, Duman BB, Gunaldi M, et al. Abdominal actinomycosis with multiple myeloma: A case report. *Oncol Lett.* 2014;8:1876-8.
- Yazvi FJ, Canullan CM, Baglietto NF, Klappenbach RF, Alonso Quintas F, Álvarez Rodríguez J, et al. Schloffer's tumor: Case report and review of the literature. *Int J Surg Case Rep.* 2014;5:1234-7.
- Kim EJ, Kim EY, Song JE, Lee HC, Bae GH, Oh HK, et al. A case of IgG4-related sclerosing mesenteritis associated with Crohn's disease. *Korean J Gastroenterol.* 2014;63:176-82.
- Nasser H, Ahmed Y, Szpunar SM, Kowalski PJ. Malignant granular cell tumor: a look into the diagnostic criteria. *Pathol Res Pract.* 2011;207:164-8.
- Mishra A, Hamadto M, Azzabi M, Elfagieh M. Abdominal wall schwannoma: Case report and review of the literature. *Case Rep Radiol.* 2013;2013:456863.
- Rosai and Ackerman's surgical pathology. 10.ª ed Nueva Delhi: Elsevier; 2011.
- Mills SE, Carter D, Greenson JK, Reuter VE, Stoler MH. *Sternberg's diagnostic surgical pathology.* 5.ª ed. Filadelfia: Lipincott Williams and Wilkins; 2010.
- Fletcher CDM, Bridge JA, Hogendoor PCW, Mertens F, editores. *World Health Organization Classification of tumours of soft tissue and bone.* 4.ª ed Lyon: IARC press; 2013.
- Vogels R, Vlenterie M, Versleijen-Jonkers Y, Ruijter E, Bekers EM, Verdijk M, et al. Solitary fibrous tumor clinicopathologic, immunohistochemical and molecular analysis of 28 cases. *Diagn Pathol.* 2014;9:224.
- Hornick JL, Sholl LM, Dal Cin P, Childress MA, Lovly CM. Expression of ROS1 predicts ROS1 gene rearrangement in inflammatory myofibroblastic tumors. *Mod Pathol.* 2015. Enero 23.
- Krentel H, Tchartchian G, de Wilde RL. Desmoid tumor of the anterior abdominal wall in female patients: Comparison with endometriosis. *Case Rep Med.* 2012;725498.
- Gaggelli I, Scipioni F, Tirone A, Carli AF. Intra-abdominal desmoid tumors: A case report. *Ann Ital Chir.* 2014;7:85.
- Gurluler E, Gures N, Cital I, Kemik O, Berber I, Sumer A, et al. Desmoid tumor in puerperium period: A case report. *Clin Med Insights Case Rep.* 2014;16:29-32.
- Ma JH, Ma ZH, Dong XF, Yin H, Zhao YF. Abdominal wall desmoid tumors: A case report. *Oncol Lett.* 2013;5:1976-8.
- Koshariya M, Shukla S, Khan Z, Vikas V, Pratap Singh A, Baghel P, et al. Giant desmoid tumor of the anterior abdominal wall in a young female: A case report. *Case Rep Surg.* 2013;780862.
- Trigui K, Bouassida M, Kilani H, Mighri MM, Sassi S, Chebbi F, et al. Huge desmoid tumor of the anterior abdominal wall mimicking an intraabdominal mass in a postpartum woman: A case report. *Pan Afr Med J.* 2013;14:52.
- Gunji S, Kawada K, Kawada M, Hasegawa S, Sakai Y. Successful outcome after laparoscopic surgery for sporadic colonic desmoid tumor with  $\beta$ -catenin mutation: A case report. *J Med Case Rep.* 2013;7:100.
- Van Broekhoven DL, Verhoef C, Grünhagen DJ, van Gorp JM, den Bakker MA, Hinrichs JW, et al. Prognostic value of CTNNB1 gene mutation in primary sporadic aggressive fibromatosis. *Ann Surg Oncol.* 2015;22:1464-70.
- Toughrai I, Oufkir A, Laalim SA, Majdoub KI, Mazaz K. Recurrent desmoid tumor of the abdominal wall. *Pan Afr Med J.* 2012;13:60.
- Economou A, Pitta X, Andreadis E, Papapavlou L, Chrissidis T. Desmoid tumor of the abdominal wall: A case report. *J Med Case Rep.* 2011;5:326.
- Wanjeri JK, Opeya CJ. A massive abdominal wall desmoid tumor occurring in a laparotomy scar: A case report. *World J Surg Oncol.* 2011;9:35.
- Wronski M, Ziarkiewicz-Wroblewska B, Slodkowski M, Cebulski W, Gornicka B, Krasnodebski IW. Mesenteric fibromatosis with intestinal involvement mimicking a gastrointestinal stromal tumour. *Radiol Oncol.* 2011;45:59-63.
- Soufi M, Lahlou MK, Bensaid M, Messrouri R, Benamer S, Essadel A, et al. Desmoid tumors of the abdominal wall: Three cases. *Rev Med Liege.* 2009;64:633-8.
- Suárez Artacho G, Jiménez Rodríguez R, Díaz Pavón JM, Sánchez Gil J, Vázquez Monchul J. Desmoid tumor arising in a laparoscopic trocar site after cholecystomy. *Rev Esp Enferm Dig.* 2009;101:814-5.
- Ghidirim G, Mishin I, Gagauz I, Vozian M, Zastavitsky G, Iakovleva I. Sporadic retroperitoneal aggressive fibromatosis: report of a case. *Zentralbl Chir.* 2010;135:79-82.
- Iwama T, Kuwabara K, Ushiyama M, Yoshida T, Sugano K, Ishida H. Identification of somatic APC mutations in recurrent desmoid tumors in a patient with familial adenomatous polyposis to determine actual recurrence of the original tumor or de novo occurrence. *Fam Cancer.* 2009;8:51-4.
- Arshad AR, Normala B. Surgical management of large desmoid tumour of the anterior abdominal wall. *Asian J Surg.* 2008;31:90-5.
- Eren S. A sporadic abdominal desmoid tumour case presenting with intermittent intestinal obstruction. *Eur J Pediatr Surg.* 2007;17:285-8.
- Chu HH, Hwang PH, Jeong YJ, Chung MJ. Abdominal fibromatosis in a young child: A case study and review of the literature. *Korean J Pathol.* 2013;47:472-6.
- Shalin SC, Haws AL, Carter DG, Zarrin-Khameh N. Clear cell adenocarcinoma arising from endometriosis in abdominal wall cesarean section scar: A case report and review of the literature. *J Cutan Pathol.* 2012;39:1035-41.
- Williams C, Petignat P, Belisle A, Drouin P. Primary abdominal wall clear cell carcinoma: Case report and review of literature. *Anticancer Res.* 2009;29:1591-3.
- Yan Y, Li L, Guo J, Zheng Y, Liu Q. Malignant transformation of an endometriotic lesion derived from an abdominal wall scar. *Int J Gynaecol Obstet.* 2011;115:202-3.

39. Da Ines D, Bourdel N, Charpy C, Montoriol PF, Petitcolin V, Canis M, et al. Mixed endometrioid and serous carcinoma developing in abdominal wall endometriosis following cesarean section. *Acta Radiol.* 2011;52:587-90.
40. Ramesh O. Papillary serous carcinoma arising in abdominal wall endometriosis treated with neoadjuvant chemotherapy and surgery. *Fertil Steril.* 2010;93:e17-8.
41. Bats AS, Zafrani Y, Pautier P, Duvillard P, Morice P. Malignant transformation of abdominal wall endometriosis to clear cell carcinoma: Case report and review of the literature. *Fertil Steril.* 2008;90:1197.
42. Williams C, Petignat P, Belisle A, Drouin P. Primary abdominal wall clear cell carcinoma: Case report and review of literature. *Anticancer Res.* 2009;29:1591-3.
43. Liu H, Leng J, Lang J, Cui Q. Clear cell carcinoma arising from abdominal wall endometriosis: A unique case with bladder and lymph node metastasis. *World J Surg Oncol.* 2014; 12:51.
44. Singh K, Singh S, Pal N, Sampley SK, Chhabra K. Low-grade fibromyxoid sarcoma of anterior abdominal wall. *Indian J Surg.* 2012;74:351-3.
45. Kanade US, Gadgil PA, Birare SD, Chaware SA, Kamra H. Abdominal wall synovial sarcoma During pregnancy-a case report. *Indian J Surg.* 2013;75 Suppl 1:463-4.
46. Fan Z, Tian XF, Tang SX, Zhang YY, Pan JY, Wang S. Myxoid liposarcoma in the abdominal wall: A case report. *Medicine (Baltimore).* 2014;93:e239.
47. Gupta N, Chand T, Yadav N, Kumar R, Chauhan DS, Chaudhary P, et al. Extrasosseous Ewing's tumor of lateral abdominal wall. *Clin Pract.* 2011;1:e135.
48. Neuville A, Coindre JM, Chibon F. Molecular biology for sarcoma: Useful or necessary? *Ann Pathol.* 2015;35: 107-13.
49. Somcutian O, Buiga R, Galatir M, Tudor Eniu D, Rachieru C, Coza D, et al. Histopathological diagnostic concordance in bone and soft tissue sarcomas between two comprehensive cancer centers from eastern and western Europe: A collaborative experience. *Ann Pathol.* 2015;35:32-40.
50. Pereira WA, Humaire CR, Silva CS, Fernandes LH. Sister Mary Joseph's nodule: A sign of internal malignancy. *An Bras Dermatol.* 2011;86:S118-20.
51. Verardino GC, Silva RS, Obadia DL, Gripp AC, Alves M de F. Rare cutaneous metastasis from a probable basaloid carcinoma of the colon mimicking pyogenic granuloma. *An Bras Dermatol.* 2011;86:537-40.
52. Lookingbill DP, Spangler N, Helm KF. Cutaneous metastases in patients with metastatic carcinoma: A retrospective study of 4020 patients. *J Am Acad Dermatol.* 1993;29:228-36.
53. AlShabyli N. Unusual presentation of hepatocellular carcinoma invading the anterior abdominal wall muscles. *Pan Afr Med J.* 2014;17:169.
54. Traficante D, Assalone P, Tomei F, Calista F, Falleti J, Caranci E, et al. A case report of HCC cutaneous metastasis. *J Gastrointest Oncol.* 2014;5:E65-7.
55. Wong NS, Chang BM, Toh HC, Koo WH. Inflammatory metastatic carcinoma of the colon: A case report and review of the literature. *Tumori.* 2004;90:253-5.
56. Nesseris I, Tsamakis C, Gregoriou S, Ditsos I, Christofidou E, Rigopoulos D. Cutaneous metastasis of colon adenocarcinoma: Case report and review of the literature. *An Bras Dermatol.* 2013;88 6 Suppl 1:56-8.
57. Yoon BS, Seong SJ, Song T, Kim ML, Kim MK. Rectus abdominis muscle resection and fascial reconstruction for the treatment of uterine leiomyosarcoma invading the abdominal wall: A case report. *Eur J Gynaecol Oncol.* 2014;35:449-51.
58. Kumar AS, Padmini R, Veena G, Murugesan N. Extra gastrointestinal stromal tumour of the abdominal wall: A case report. *J Clin Diagn Res.* 2013;7:2970-2.
59. Alkhatib L, Albtoush O, Bataineh N, Gharaibeh K, Matalka I, Tokuda Y. Extra gastrointestinal stromal tumor (EGIST) in the abdominal wall: Case report and literature review. *Int J Surg Case Rep.* 2011;2:253-5.
60. Gleeson NC, Nicosia SV, Mark JE, Hoffman MS, Cavanagh D. Abdominal Wall metastases from ovarian cancer after laparoscopy. *Am J Obstet Gynecol.* 1993;169:522-3.
61. Jatzko G, Lisborg P, Horn M, Dinges HP. Abdominal wall implantation metastasis 2 years after apparently uneventful laparoscopic cholecystectomy. *Chirurg.* 1994;65:812-4.
62. Carlin SP, García-Botella A, Díez-Valladares L, Pérez-Aguirre E, Ortega L, Méndez R, et al. Dissemination of hepatocellular carcinoma in subcutaneous tissue after fine needle aspiration cytology (FNAC). *Hepatogastroenterology.* 2013;60:1839-40.



## Revisión

# Lesiones ocupantes de espacio en pared abdominal (no herniarias): la visión del radiólogo



Luis Martí-Bonmatí<sup>a,\*</sup>, Cristina Ramírez-Fuentes<sup>a</sup> y José Cervera-Deval<sup>b</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Radiología, Hospital Universitario y Politécnico La Fe, Valencia, España

<sup>b</sup> Servicio de Radiología, Instituto Valenciano de Oncología (IVO), Valencia, España

### INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

#### Historia del artículo:

Recibido el 29 de mayo de 2015

Aceptado el 2 de junio de 2015

On-line el 13 de julio de 2015

#### Palabras clave:

Pared abdominal

Lesiones ocupantes de espacio

Tumores benignos y malignos

Radiología

### RESUMEN

La presentación clínica y la exploración física de las tumoraciones de la pared abdominal permiten diagnosticar entidades como hernias, abscesos, hematomas y disrupciones posquirúrgicas. Sin embargo, en numerosas ocasiones se necesita la imagen para establecer un diagnóstico y un manejo adecuado del paciente. La radiología permite con frecuencia establecer un diagnóstico de certeza del origen y la causa de la tumoración, planificar el mejor abordaje y tratamiento, y controlar la eficacia de la terapia y el estado de la pared en los seguimientos de imagen posteriores. En este artículo se analizarán los tumores de la pared abdominal en función de sus componentes principales (grasa, agua, fibrosis, sangre, vasos) para llegar a un diagnóstico fiable. También se esbozarán las posibilidades del intervencionismo radiológico (tanto percutáneo como intravascular) en estas entidades.

© 2015 Sociedad Hispanoamericana de Hernia. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

### Non-herniary space-occupying lesions of the abdominal wall: the radiologist's view

#### ABSTRACT

The clinical presentation and physical examination of patients with abdominal wall masses allow diagnosing cases such as hernias, abscesses, hematomas and postsurgical wall disruptions. However, on many occasions, imaging is needed to establish a lesion diagnosis and patient management. Radiology frequently allows establishing an accurate diagnosis of the origin and cause of the tumour, planning the best treatment approach, and monitoring the effect of therapy and the follow-up changes. In this chapter, tumours of the abdominal wall will be evaluated in terms of their principal components (fat, water, fibrosis, hemorrhage,

#### Keywords:

Abdominal wall

Space-occupying lesions

Benign and malignant tumours

Radiology

\* Autor para correspondencia: Servicio de Radiología y Grupo de Investigación GIBI230, Área Clínica de Imagen Médica, Hospital Universitario y Politécnico e Instituto de Investigación Sanitaria La Fe, Avda. Fernando Abril Martorell, 106, 46026, Valencia, España.

Correo electrónico: [luis.marti@uv.es](mailto:luis.marti@uv.es) (L. Martí-Bonmatí).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rehah.2015.06.005>

2255-2677/© 2015 Sociedad Hispanoamericana de Hernia. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

blood vessels) to reach a reliable diagnosis. Also, the different radiological interventional aspects will be outlined, with both percutaneous and endovascular approaches, in these entities.

© 2015 Sociedad Hispanoamericana de Hernia. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## Introducción

Las tumoraciones de la pared abdominal suelen detectarse cuando el paciente acude a consulta por notarse una lesión en la palpación. En general, la presentación clínica y la exploración física permiten al médico descartar inicialmente una serie de entidades como las hernias (por su localización típica, consistencia y borborigmos), los abscesos (por su calor, color y dolor) y los hematomas (por el antecedente de traumatismo previo o existencia de una discrasia sanguínea). Por otro lado, las lesiones secundarias a disrupciones quirúrgicas de la integridad de la pared son de fácil diagnóstico.

Sin embargo, en otras ocasiones puede ser imposible centrar un diagnóstico y manejo adecuado del paciente, ya que se desconoce la naturaleza y pronóstico de la tumoración. También es frecuente que el médico necesite una confirmación, dada la relevancia del hallazgo (como en pacientes oncológicos) y la necesidad de tomar una actitud terapéutica (como la resección quirúrgica).

En todas estas situaciones, la radiología permite con frecuencia establecer un diagnóstico de certeza del origen y la causa de la tumoración, planificar el mejor abordaje y tratamiento, y controlar la eficacia de la terapia y el estado de la pared en los seguimientos de imagen posteriores. Para contribuir en estos aspectos, las diversas técnicas de imagen deben permitir detectar la lesión, localizarla y tipificarla según sus componentes principales. Tanto la ecografía como la tomografía computarizada (TC) y la resonancia magnética (RM) son capaces de establecer, de forma aislada o en combinación, estas características de los tumores de la pared abdominal. En este trabajo se analizarán los tumores de la pared abdominal en función de sus componentes principales (grasa, agua, fibrosis, sangre, vasos) para llegar a un diagnóstico fiable mediante la integración de estas características con su localización, perfusión y entorno clínico.

## Grasa como constituyente principal

La grasa es el integrante principal de los lipomas, lipoblastomas, hibernomas y liposarcomas. Debe considerarse que está presente cuando en ecografía se observen áreas hiperecogénicas. Debe confirmarse esta naturaleza, dado que no es específica en ecografía, al detectar áreas de muy baja atenuación en TC (con valores sobre los -30 a -80 unidades Hounsfield). La RM permite también un diagnóstico de certeza del componente graso, al observar áreas hiperintensas en todas las secuencias, que se anulan cuando se utilizan bien técnicas de supresión grasa (como los que emplean la distinta frecuencia de precesión de los átomos del agua y la grasa), bien

pulsos de inversión específicos (como en las imágenes STIR). Si existen componentes de agua y grasa mezclados en el interior de un mismo pixel (elemento más pequeño de volumen que contribuye a formar una imagen), se observará una pérdida de la señal en las imágenes obtenidas con secuencias eco de gradiente, utilizando un tiempo de eco en fase opuesta con respecto a aquellas imágenes obtenidas con un tiempo de eco en fase (técnica de desplazamiento químico).

Cuando una lesión esté constituida exclusivamente por grasa, se tratará de un lipoma. Estas lesiones son frecuentes en el tejido celular subcutáneo, y con frecuencia son reactivas a microtraumatismos. Están bien definidas y presentan una encapsulación periférica limitante. En ocasiones pueden presentar calcificaciones y septos finos. Los lipomas suelen tener una localización intramuscular en la pared anterior del abdomen, estar bien delimitados, ser de crecimiento lento y, generalmente, asintomáticos.

Si en una lesión con grasa existe un componente sólido no graso, debe administrarse contraste intravenoso o analizar la presencia de estructuras microvasculares internas. En estos casos debe considerarse la existencia una proliferación neoplásica tipo liposarcoma, primario o metastásico, y es necesario un estudio de estadificación con RM. El realce tras la administración del contraste permite confirmar y conocer la extensión del componente sólido. El patrón de captación puede, además, ayudar a tipificar la agresividad de la lesión, ya que los tumores con captación mayor y más precoz son los más agresivos. Estas áreas son las que deben biopsiarse en caso de necesitarse una confirmación.

Algunas lesiones benignas mesenquimales, como los angiomas y los schwannomas, pueden tener raramente un componente sólido mezclado con otro graso. Otros patrones de señal y la captación de contraste permiten con frecuencia su caracterización.

## Agua como constituyente principal

Las lesiones quísticas suelen representar secuelas quirúrgicas (seromas) o traumáticas (hematomas evolucionados). Estas lesiones son anecoicas, con refuerzo posterior en ecografía, sin registro Doppler interno, y están bien delimitadas. En TC tienen atenuaciones bajas (próximas a 0 unidades Hounsfield) y no presentan realce tras la administración de contraste. En RM son hipointensas en las imágenes potenciadas T1, pero muy hiperintensas en T2 y sin captación de contraste. Sus paredes suelen ser finas y, en el caso de los hematomas evolucionados, de baja señal en las imágenes T2, por el depósito periférico de hemosiderina.

Existen quistes parasitarios, como el quiste hidatídico, que pueden presentarse en la musculatura de la pared, tanto

uniloculares como con vesículas hijas y membranas colapsadas internas. Su apariencia encapsulada (periquística) y su contenido (matriz hidatídica con vesículas y endoquiste separado de la pared) es muy característica.

Hay tumores de apariencia quística, como los mixomas, que se caracterizan por presentar una matriz extracelular mucoide con alto contenido de agua, que le da una apariencia similar al líquido en ecografía, TC y RM, pero con captación de contraste, dada su naturaleza sólida. La presencia de edema periférico y márgenes mal definidos obliga a descartar que se trate de neoplasias malignas, principalmente metástasis, con una gran necrosis central. En estos casos es obligado plantear la resección quirúrgica o la biopsia dirigida a la zona de mayor captación.

Las lesiones del uraco suelen ser de predominio quístico, y están localizadas en la línea media por debajo del ombligo. Los carcinomas del uraco son masas quísticas complejas que presentan en la ecografía un contenido ecogénico, y en TC, una apariencia mixta con paredes engrosadas, atenuaciones heterogéneas y calcificaciones dispersas<sup>1</sup>. En RM presentan un incremento de señal en las imágenes potenciadas en T2 por la presencia de mucina<sup>2</sup>, dándoles una apariencia pseudoquística si no se administra contraste intravenoso.

### Fibrosis como constituyente principal

Existen tumores de pared en los que la fibrosis es dominante. Dado el predominio de colágeno y matriz extracelular con muy escaso componente de agua, la fibrosis presenta unas características típicas en imagen. La ecografía es muy inespecífica, ya que suelen presentar ecogenicidad aumentada y escasa vascularización en el estudio Doppler, al igual que otras numerosas entidades. En TC, la fibrosis aumenta muy discretamente la atenuación del tejido, y puede presentar un realce tardío del contraste. La imagen de RM es más característica, ya que este componente es isoíntenso en las imágenes potenciadas en T1, pero muy hipointenso en T2, está mal definido en sus contornos y presenta una captación mantenida por la afinidad del contraste hacia la fibrosis.

Los tumores desmoides<sup>3</sup>, también conocidos como fibromatosis agresiva, son tumores benignos frecuentes en la pared abdominal que proceden del tejido conectivo, carentes de potencial metastásico pero con una alta tendencia a la invasión local y la recidiva<sup>4</sup>. Frecuentemente están asociados a trauma o lesión quirúrgica previa, aunque también se han relacionado con tratamientos con estrógenos o embarazo y algunos ocurren en el contexto genético de síndromes familiares, como la poliposis adenomatosa familiar y el síndrome de Gardner<sup>5,6</sup>. Se localizan con mayor frecuencia en el músculo recto anterior, y su apariencia depende de la cantidad y proliferación de fibroblastos, fibrosis, contenido colágeno y vascularización. Se presentan en la ecografía como una masa sólida de predominio hipoeicoico y vascularización discreta (fig. 1). En TC se observa una masa sólida de densidad variable, con márgenes mal definidos por infiltración de las estructuras adyacentes, que realza con la inyección de contraste<sup>7</sup>. En RM presentan una intensidad de señal y captación heterogéneas por la distribución de las células fusiformes, colágeno y matriz mixoide (fig. 1). Su intensidad de señal es baja en las

imágenes potenciadas en T1 e intermedia en las potenciadas en T2, a veces con bandas hipointensas correspondientes a haces de colágeno. Con el tiempo se hacen más hipointensos por el incremento del colágeno y la disminución de la celularidad, mientras que en las recidivas o en los tumores con crecimiento activo tienden a presentar una mayor intensidad de señal en T2 por el efecto contrario. En los estudios de PET-TC presentan avidéz por la <sup>18</sup>F-FDG con un valor de SUVmáx alto (sobre 4, rango 1-8). Dado el potencial de recidiva, se recomienda seguimiento con RM cada 3-6 meses tras cirugía, o de 6-12 meses si se ha tratado con quimioterapia y radioterapia<sup>6</sup>.

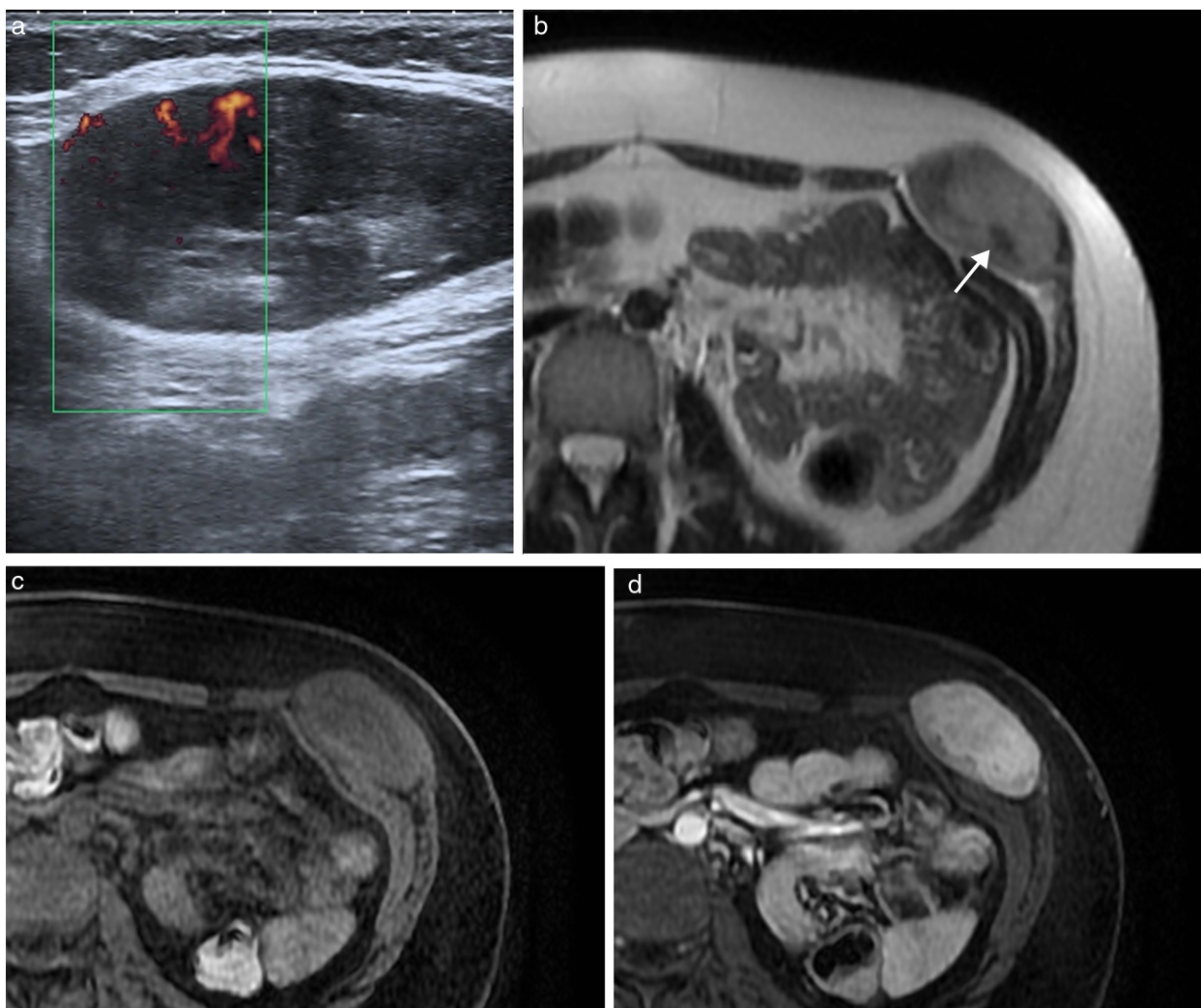
La fascitis nodular, también conocida como fascitis infiltrativa, fibromatosis o fascitis pseudosarcomatosa, es un proceso reactivo autolimitado con proliferación de fibroblastos en un estroma mixoide. Ecográficamente son hipoeicoicos con ecogenicidad mixta. En la RM sus características dependen de si la lesión es predominantemente fibrosa (hipointensa en T2), celular o mixoide (hiperintensas en T2). Las lesiones hiper celulares son isoíntensas respecto al músculo en imágenes potenciadas en T1, y las fascitis nodulares muy fibrosas son hipointensas en todas las secuencias. Con contraste hay un realce homogéneo, en ocasiones en anillo o irregular, dependiendo de la celularidad<sup>7</sup>.

La mesenteritis esclerosante es un raro proceso inflamatorio crónico con predilección especial por el mesenterio del intestino delgado que raramente afecta a la pared abdominal. Su presentación es variable, desde pequeños nódulos a una masa sólida, planteando el diagnóstico diferencial con el seudotumor inflamatorio y las fibromatosis. No presenta características diagnósticas.

El tumor de células granulares es una entidad infrecuente cuya localización más típica es en la cabeza, cuello, pared torácica y brazos. Generalmente son tumores pequeños, pobremente delimitados, indoloros y ulcerados. La recidiva es infrecuente, y solo un 2% maligniza. Ecográficamente se ve como una masa hipoeicoica, y en TC, sólida y homogénea. En la RM, los tumores benignos son hipo- o isoíntensos en las imágenes potenciadas en T1, e isoíntensos o ligeramente hiperintensos en las potenciadas en T2, mientras que los malignos suelen tener una intensidad de señal intermedia en las potenciaciones T2, con pobre diferenciación de los márgenes<sup>8</sup>.

### Sangre como constituyente principal

La sangre es muy heterogénea en imagen, ya que su degradación en el tiempo produce diversos componentes con propiedades diferenciadas. Tanto el suero (líquido) como el coágulo (sólido) presentan, en grado variable, estos productos de degradación de la hemoglobina (principalmente metahemoglobina y ferritina). La sangre reciente es hipercogénica en ecografía e hiperdensa en TC, lo que permite confirmar la extensión de los hematomas en los momentos iniciales (fig. 2). Posteriormente evolucionan, si no hay resangrado, hacia una apariencia más hipoeicoica e hipoatenuada que los hace menos reconocibles. Cuando domina la metahemoglobina, en las fases subagudas, la RM es muy específica, al demostrar lesiones con hiperintensidad tanto en las imágenes potenciadas en T1 como el T2, muy brillantes si además



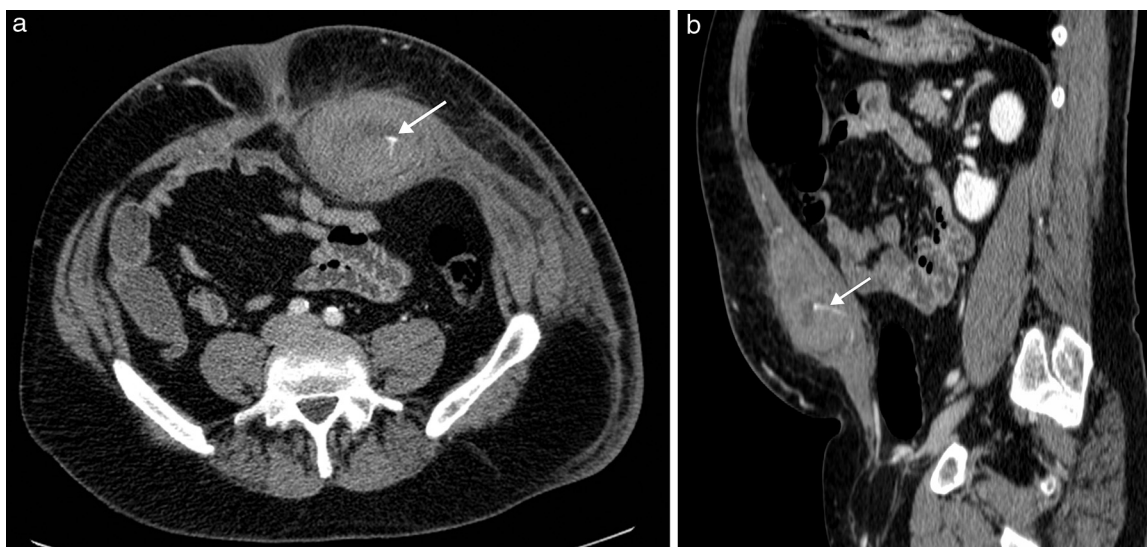
**Figura 1** – Tumor desmoide en pared abdominal anterolateral en mujer de 36 años. (a) La ecografía muestra una masa de bordes bien definidos y ecogenicidad heterogénea con discreta vascularización *power-Doppler*. (b) La imagen de RM transversal potenciada en T2 demuestra la tumoración localizada en el músculo oblicuo externo izquierdo, con intensidad de señal intermedia y bandas de baja señal en su interior correspondientes a fibrosis (flecha). Las imágenes transversales T1 con supresión grasa sin contraste (c) y con contraste intravenoso (d) muestran la captación intensa de la tumoración.

se adquieren las imágenes con supresión de la grasa. Cuando hay suficiente ferritina, al cronificarse, la hiperintensidad en T2 se convierte progresivamente en hipointensidad local por la alta concentración de hierro tisular. Estos hematomas evolucionados presentan una pared periférica en la que la ferritina es dominante, observándose por lo tanto muy hipointensa en las imágenes T2. Aunque los hematomas son avasculares, excepto cuando hay sangrado activo interno, su pared de contención realza por su componente inflamatorio y fibroso de la pseudocápsula.

Estos sangrados pueden presentarse sobre los tejidos normales (hematomas) o sobre lesiones previamente existentes (necrosis hemorrágica). El principal papel de la imagen en los hematomas es definir si hay sangrado activo, localizarlo y planificar la mejor opción terapéutica (fig. 2). Además, debe precisarse si el sangrado se ha presentado sobre una lesión preexistente y, en ese caso, tipificar su naturaleza y orientar su tratamiento.

La endometriosis es la presencia de glándulas y estroma endometrial fuera de la cavidad uterina. Los implantes endometriales en la pared abdominal son una localización extrapélvica frecuente, y están usualmente en relación con la existencia de cicatrices quirúrgicas. Estos implantes se presentan como lesiones principalmente quísticas, por el sangrado, pero con componentes sólidos remanentes, por el implante. Ecográficamente, son nódulos mixtos, hipoeocóicos, con un componente sólido vascularizado y márgenes espiculados infiltrando el tejido adyacente<sup>9</sup>. En TC aparecen como una masa de tejidos blandos asociada directamente con un área de cicatriz quirúrgica de hiperatenuación variable, comparada con el músculo adyacente, que se realza de forma moderada tras la inyección de contraste intravenoso. La RM facilita el diagnóstico, principalmente en lesiones de mayor tamaño, y define mejor la relación con las estructuras vecinas (fig. 3). Normalmente, la endometriosis se presenta en RM como nódulos heterogéneos e hiperintensos con un ligero





**Figura 2** – Hematoma espontáneo en la vaina de los rectos en varón de 53 años en tratamiento anticoagulante. La TC con contraste intravenoso en fase arterial (a) y con reformateo sagital (b) muestra una colección hiperdensa con nivel hemático en la pared abdominal anterior izquierda, con extravasación de contraste que indica sangrado activo (flechas) por lesión de la arteria epigástrica inferior.

realce tras el contraste. La punción con aguja fina puede ayudar a establecer el diagnóstico en aquellos casos en los que la imagen no permita excluir malignidad. Si esta no fuera concluyente, debe considerarse la punción con aguja gruesa. Como este procedimiento puede aumentar el riesgo de nuevos implantes en el trayecto de la aguja<sup>10</sup>, la resección posterior debe incluir el trayecto de esta<sup>9</sup>.

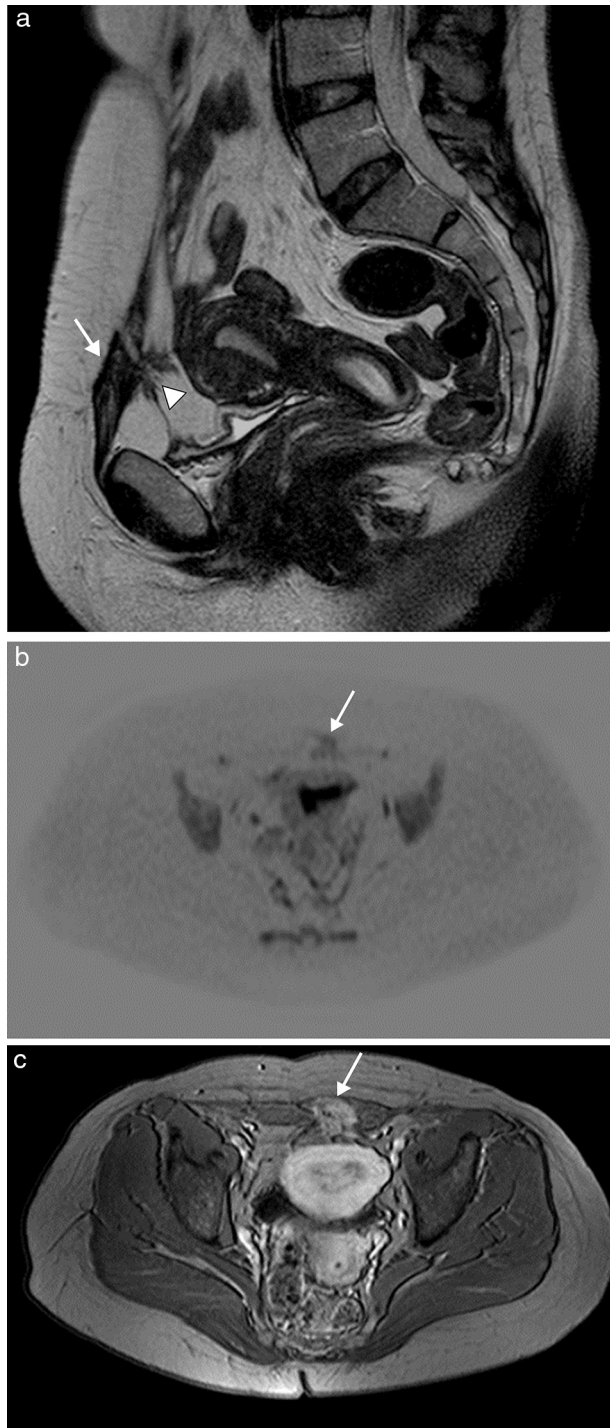
### Vasos como constituyente principal

Los vasos macroscópicos se observan como estructuras tubulares hipoeoicas en ecografía, que presentan una alta señal Doppler debido a su flujo. Los vasos muestran un marcado realce tubular de los ovillos vasculares en TC tras la administración de contraste, y una señal en RM muy dependiente de la secuencia de pulso, pero similar a otros vasos anatómicos normales que sirven de referencia. Así, las estructuras vasculares suelen presentar hipointensidad en las imágenes espín eco (independientemente del tren de ecos) e hiperseñal en las eco de gradiente, independientemente de su potenciación, debido al artefacto de vacío de señal y al fenómeno de entrada, respectivamente. Las imágenes obtenidas con secuencias eco de gradiente en estado estacionario muestran siempre la sangre blanca. Tras administrar el contraste intravenoso, las imágenes potenciadas en T1, especialmente si se adquieren con supresión de la señal grasa, permiten reconocer estos tubos y ovillos vasculares, así como sus aportes arteriales y los drenajes venosos.

Existen dos grupos de anomalías vasculares: los tumores vasculares (que incluyen al hemangioma infantil como el más frecuente) y las malformaciones vasculares, que se subdividen en malformaciones de bajo flujo (venosa, linfática, capilar y mixta) y de alto flujo (malformaciones arteriovenosas y fístulas arteriovenosas)<sup>11,12</sup>.

El hemangioma infantil es un tumor vascular benigno de la infancia en el que existe hiperplasia y proliferación celular y que clínicamente se caracteriza por presentar una fase temprana rápidamente proliferativa que ocurre en las primeras semanas de vida, y una fase tardía involutiva con regresión completa tumoral a los 7-10 años de edad. En la fase proliferativa, los hemangiomas se presentan como masas bien definidas, lobuladas, que muestran en ecografía Doppler alta densidad de vasos, con flujo venoso y arterial de baja resistencia. En la RM tienen una baja intensidad de señal en las imágenes potenciadas en T1 y una señal muy alta en las potenciadas en T2, con vacíos de flujo en las secuencias espín eco. La captación de contraste es temprana y homogénea, paralela a la de los vasos normales. En la fase involutiva se produce un reemplazo grasa interno que presenta una señal alta en secuencias T1, con disminución progresiva de la captación de contraste en la RM y reducción de la densidad vascular en ecografía Doppler.

Las malformaciones vasculares son anomalías congénitas presentes desde el nacimiento, que crecen con el niño y no regresan espontáneamente. Se originan a partir de canales vasculares displásicos que tienen un recambio celular normal, sin capacidad de proliferación. Las malformaciones venosas se presentan en ecografía (fig. 4) como una colección de canales vasculares anecoicos dilatados y compresibles, en ocasiones con flebolitos. Cuando los canales son pequeños, se observan como masas ecogénicas menos compresibles. Con el estudio Doppler la densidad de flujos es baja y presentan un flujo ausente o monofásico. En la RM aparecen como masas lobuladas y septadas con flebolitos (de baja señal en todas las secuencias), con niveles líquido-líquido, baja intensidad de señal en secuencias potenciadas en T1 y alta en T2, sin vacíos de flujo en secuencias espín eco, y en el estudio dinámico tras la administración de contraste muestran ausencia de flujo arterial, con captación lenta y progresiva (fig. 4).



**Figura 3** – Endometriosis de pared abdominal anterior en mujer de 38 años con antecedente de cesárea. La imagen de RM sagital potenciada en T2 (a) muestra una masa de bordes irregulares y espiculados en la cicatriz quirúrgica de la pared abdominal anterior izquierda (flecha), de baja señal y heterogénea, con pequeños focos hiperintensos en su interior, asociando bandas hipointensas en la grasa prevesical adyacente correspondientes a adherencias fibrosas (cabeza de flecha). Presenta restricción en la imagen de difusión (b) y captación intensa en la imagen potenciada en T1 tras la administración de contraste intravenoso (c).

Las malformaciones linfáticas o linfangiomas, infrecuentes en la pared abdominal, tienen tendencia a localizarse en las regiones inguinales. Se presentan con márgenes bien definidos y múltiples tabiques internos que representan las dilataciones linfáticas anormales. En ecografía no presentan flujo Doppler interno, a diferencia de los hemangiomas y malformaciones venosas. Dependiendo del grado de dilatación de los linfáticos, su apariencia en TC es variable, aunque de predominio hipodenso. En la RM su comportamiento es quístico, con baja intensidad en T1 y muy alta en T2. Tras la administración de gadolinio, se observa un realce homogéneo (lento y tardío) de los septos.

Las malformaciones arteriovenosas se comportan como masas mal definidas que infiltran los planos tisulares, con arterias nutricias y venas de drenaje dilatadas. En ecografía Doppler la densidad de flujo es alta, con flujos arteriales de baja resistencia y con arterialización de las venas de drenaje. En la RM se detectan vacíos de flujo en las secuencias espín eco y en el estudio dinámico con contraste se demuestra captación precoz de las arterias de drenaje y del nidus, con captación precoz de venas de drenaje.

Un hallazgo común es la presencia de varices por recanalización de las venas para y periombilicales en el contexto de hipertensión portal. En TC y RM se ven como estructuras tubulares que se realzan en fase venosa y con señal venosa en los estudios Doppler.

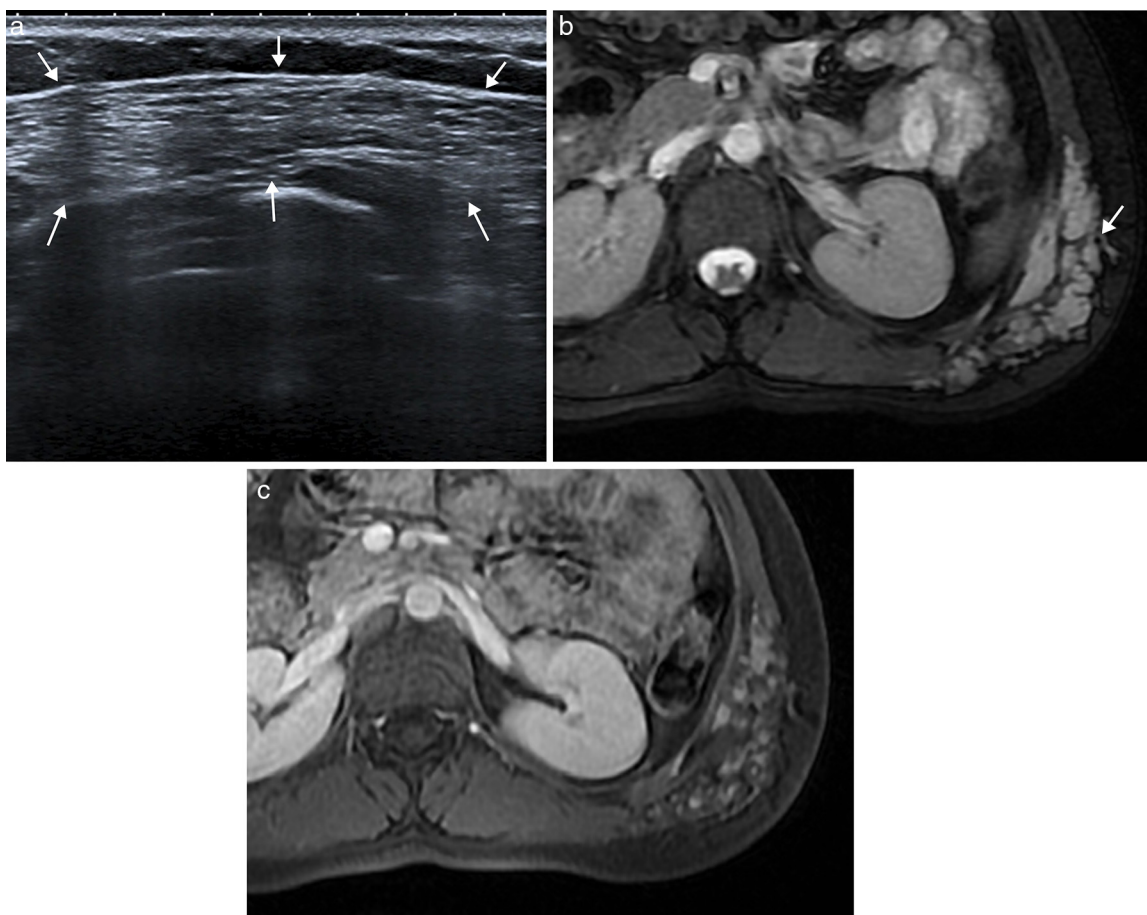
### Constituyente principal sólido

Existen diversas situaciones en las que el componente principal de la tumoración es sólido, sin presencia significativa de grasa, sangre, fibrosis, agua ni vasos macroscópicos.

Estos tumores suelen originarse en el músculo o en la vaina nerviosa. Cuando se originan en el músculo liso o estriado pueden ser benignos (leiomiomas y rabiomiomas) o malignos (leiomiosarcoma y rabiomiomasarcoma). Cuando su origen es el nervio periférico, también pueden ser benignos (neurofibroma y schwannoma) o malignos (tumor maligno de la vaina nerviosa periférica, incluyendo al schwannoma maligno o neurofibrosarcoma).

Los leiomiomas extrauterinos son muy poco frecuentes, y cuando aparecen en la pared abdominal se asocian generalmente a diseminación de tejido uterino por cirugía ginecológica previa<sup>13</sup>. De forma similar al leiomioma uterino, estos tumores suelen ser hipoecoicos en la ecografía y mostrar en la RM una señal isoíntensa al músculo en T1 y señal variable en T2.

Los tumores de la vaina nerviosa periférica se presentan como masas bien definidas de morfología fusiforme con su eje mayor orientado al nervio del que se originan. En ocasiones es posible visualizar el nervio que entra y sale de la tumoración. En la ecografía son hipoecoicos y pueden mostrar refuerzo acústico posterior que los confunde con lesiones quísticas (fig. 5). En TC son lesiones hipodensas debido al alto contenido lipídico de las células de Schwann y presentan variable captación de contraste (fig. 5). Normalmente en la RM tienen alta señal en secuencias T2, de forma homogénea o mostrando el signo la diana, que consiste en alta señal en la periferia del tumor y baja señal en su región central,



**Figura 4** – Malformación vascular de bajo flujo en pared abdominal posterolateral en mujer de 21 años. La ecografía (a) puso de manifiesto una masa ecogénica heterogénea compresible de bordes imprecisos (flechas). La imagen de RM transversal potenciada en T2 con supresión de la grasa (b) muestra la extensión de la malformación venosa en el tejido celular subcutáneo y los mólculos de la pared abdominal posterolateral izquierda. Se observa el aspecto típico con alta intensidad de señal, bordes lobulados, múltiples septos y vacíos de señal que representan flebolitos (flecha). La imagen potenciada en T1 con supresión grasa y con contraste intravenoso en fase tardía (c) muestra la captación nodular de la malformación.

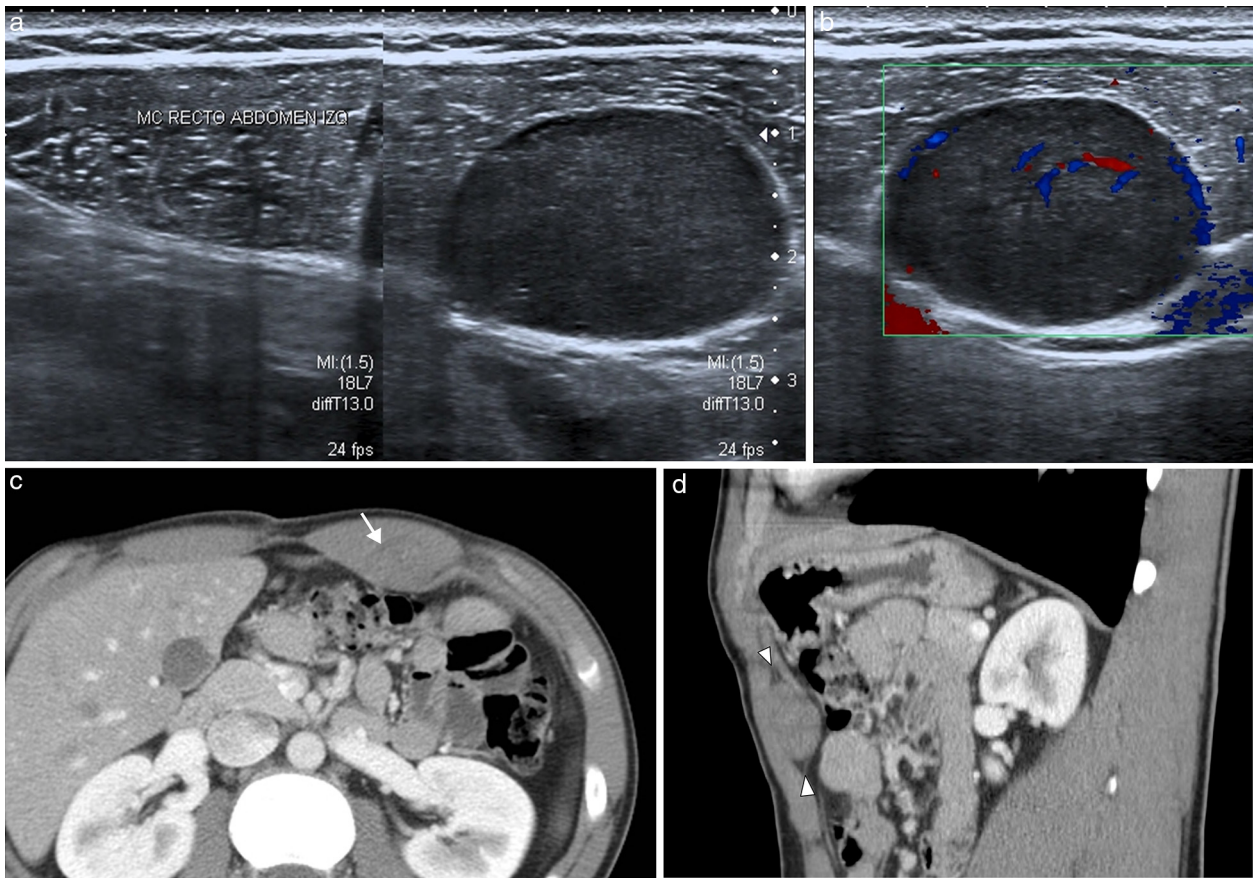
reflejando su contenido mixoide periférico y fibroso central. Las características de imagen de los schwannomas y neurofibromas son con frecuencia similares, y en muchos casos no es posible su diferenciación. Sin embargo, la localización excéntrica del tumor respecto al nervio es más sugestiva de schwannoma que de neurofibroma (que presentan una localización central), mientras que la heterogeneidad tumoral con áreas de degeneración quística y las calcificaciones en tumores de larga evolución son características más frecuentes de los schwannomas que de los neurofibromas<sup>14</sup>.

Los tumores malignos de la vaina nerviosa periférica están asociados con frecuencia a neurofibromatosis tipo 1 (aproximadamente en un 50 %) y suelen tener mayor tamaño, bordes mal definidos, infiltran los tejidos adyacentes, asocian edema peritumoral y presentan una captación de contraste más heterogénea y nodular periférica<sup>14,15</sup>.

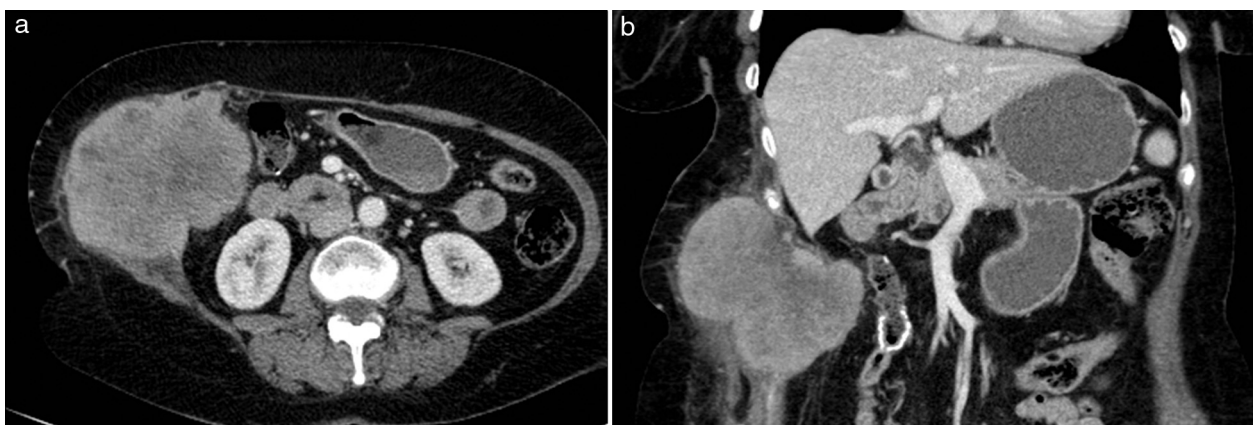
Los sarcomas de partes blandas son neoplasias mesenquimales que pueden afectar a la pared abdominal, con una alta tasa de recurrencia local y de diseminación a distancia. El dermatofibrosarcoma protuberans es el más frecuente de la pared abdominal, y son menos frecuentes el sarcoma pleomórfico

indiferenciado (anteriormente conocido como «histiocitoma fibroso maligno»), el fibrosarcoma, el sarcoma sinovial, el liposarcoma, el rhabdomyosarcoma y el tumor neuroectodérmico primitivo periférico. En ecografía se presentan como masas sólidas infiltrantes de ecogenicidad variable. Estas masas sólidas están mal definidas y presentan en la TC y la RM un patrón infiltrativo con realce variable tras la administración de contraste. Los sarcomas tienen una captación variable de <sup>18</sup>F-FDG en los estudios de PET-TC.

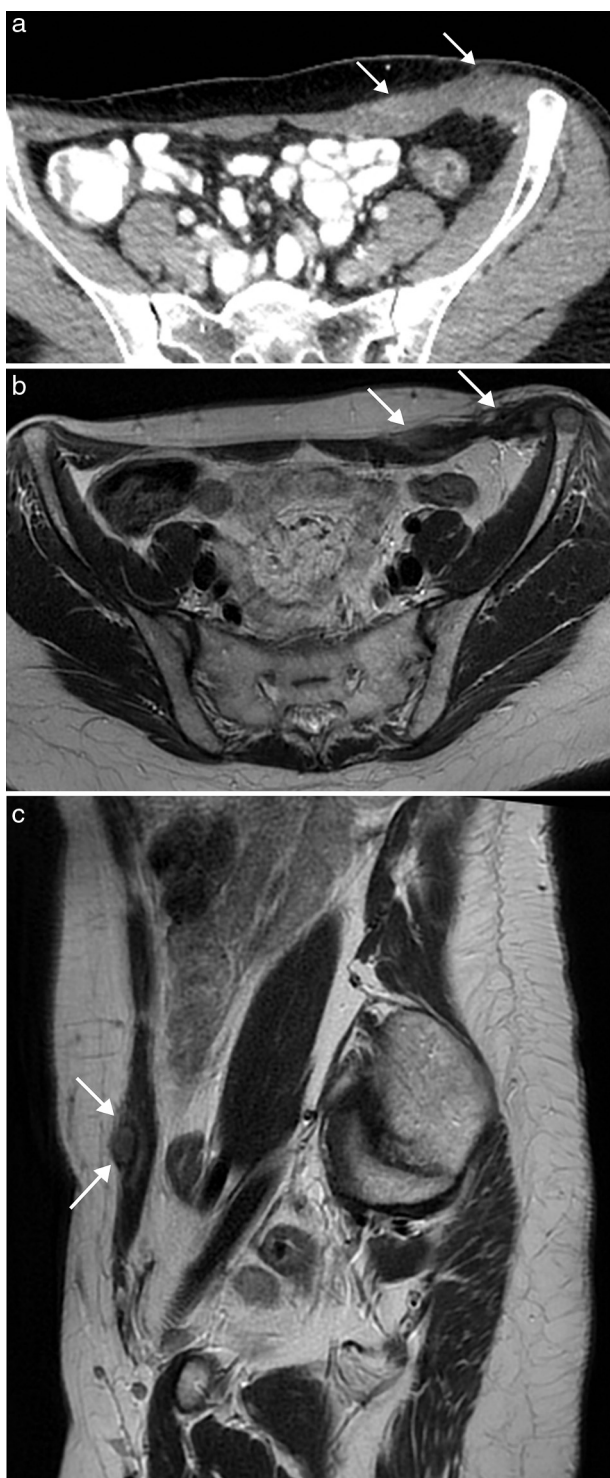
Las metástasis hematógenas son los tumores malignos más frecuentes de la pared abdominal<sup>4,16</sup>. Se localizan normalmente en el vientre muscular, aunque también pueden presentarse en la grasa subcutánea, y se han asociado a un amplio rango de tumores (principalmente melanoma, gastrointestinal, de pulmón, renal, de ovario, de mama y de endometrio) (fig. 6). Raramente se producen por diseminación directa relacionada con procesos laparoscópicos o biopsias percutáneas de estas neoplasias (fig. 7). Las metástasis de tumores de ovario y estómago, cuando afectan a la región umbilical, pueden producir una masa periumbilical conocida como «nódulo de la hermana María José».



**Figura 5** – Schwannoma de pared abdominal anterior en varón de 22 años. La ecografía (a) revela una tumoración en la vertiente posterior del músculo recto anterior del abdomen de bordes bien definidos, hipoeoica y homogénea, con refuerzo acústico posterior. En ecografía Doppler (b) presenta vascularización discreta. En TC, con contraste intravenoso (c) y reformateo sagital (d), la tumoración tiene densidad discretamente heterogénea similar al músculo (flecha) y se detecta un anillo de grasa en los bordes proximal y distal, que indica una localización preperitoneal del tumor (cabezas de flecha).



**Figura 6** – Metástasis hematogéna en pared abdominal en paciente de 70 años con neoplasia de colon. La TC (a) con contraste intravenoso muestra una gran masa que infiltra la pared abdominal lateral derecha de bordes lobulados y espiculados, con captación heterogénea de contraste y áreas hipodensas de necrosis central. En la imagen coronal de TC (b) se detecta la infiltración del tejido celular subcutáneo y del peritoneo, con el desplazamiento del colon hacia la izquierda y la sutura metálica de la anastomosis ileotransversa.



**Figura 7** – Metástasis en pared abdominal por diseminación directa en el sitio de los puertos de cirugía laparoscópica de carcinoma mucinoso de ovario en una mujer de 57 años. La TC (a) con contraste intravenoso y oral muestra una tumoración mal delimitada en la musculatura de la pared abdominal anteroinferior izquierda, en el sitio de entrada del trocar de laparoscopia. Las imágenes de RM potenciadas en T2 en el plano axial (b) y sagital (c) definen con mayor precisión la tumoración, que presenta una señal heterogénea.

El melanoma es el tumor primario que con más frecuencia metastatiza en la pared abdominal. Se presenta como una lesión sólida, bien definida, localizada en los planos musculares o el tejido celular subcutáneo, de ecogenicidad variable, con realce heterogéneo tras la administración de contraste y con una gran avidéz por la  $^{18}\text{F}$ -FDG.

La afectación extraganglionar linfomatosa, habitualmente asociada con el linfoma no Hodgkin hasta en un 40% de los casos, es infrecuente en la pared del abdomen. Cuando se presenta, puede producirse por extensión directa desde el hueso o por diseminación hematológica en el músculo, grasa subcutánea o piel<sup>17</sup>. La TC permite evaluar el hueso. En RM son lesiones de señal intermedia en secuencias potenciadas en T1 e hiperintensas en potenciadas en T2 y con un realce variable tras la administración de contraste.

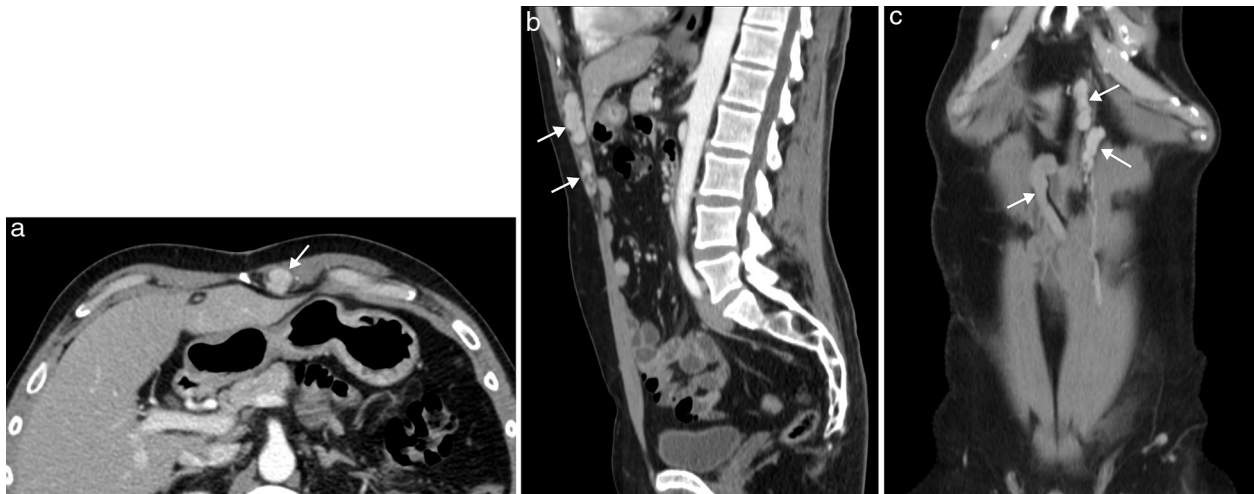
La esplenosis es el autoimplante de tejido esplénico en una localización heterotópica tras un traumatismo o cirugía. La pared abdominal es una localización poco frecuente y siempre está asociada con la herida traumática o la cicatriz quirúrgica de la esplenectomía<sup>18</sup>. El tejido esplénico recluta aporte vascular local, puede crecer con el tiempo y ser funcionalmente como el tejido esplénico normal. Es un proceso benigno y su importancia radica en su diferenciación de verdaderos tumores de partes blandas. Con frecuencia son múltiples y se presentan como nódulos bien delimitados, redondeados u ovalados, que muestran en ecografía, TC y RM un aspecto similar al bazo, con captación de contraste heterogénea en fase arterial y homogénea en fase tardía (fig. 8). La gammagrafía selectiva con hematíes desnaturalizados marcados con Tc-99m permite confirmar el diagnóstico y obtener un mapa completo de los distintos focos de esplenosis<sup>19</sup>.

### Terapia local por radiología intervencionista

En los últimos años se han desarrollado técnicas de ablación percutánea, mínimamente invasivas e incruentas, para el tratamiento de tumores benignos y malignos de partes blandas. Esta terapia guiada por imagen actúa de primera línea o como adyuvante a la cirugía, quimioterapia o radioterapia.

Estas técnicas se basan en el depósito local y guiado de energía o compuestos letales para las células tumorales, e incluyen procedimientos como la ablación química (inyección de etanol o ácido acético) y térmica (radiofrecuencia, láser, microondas y crioablación), junto con las más recientes de electroporación irreversible y los ultrasonidos focalizados de alta intensidad<sup>20,21</sup>.

La ablación percutánea de metástasis aisladas de partes blandas (menos de tres lesiones menores de 3 cm) está aceptada como tratamiento curativo e incluso paliativo para reducir o controlar el tamaño tumoral, disminuir el dolor y evitar las complicaciones, como el sangrado y la ulceración<sup>22</sup>. En los tumores primarios de partes blandas, especialmente los de agresividad intermedia (como los tumores desmoides) y los malignos, la ablación percutánea como terapia adyuvante a la cirugía se emplea en casos de cirugías incompletas o recidivas tumorales, con el objetivo de conseguir el control local del tumor. De entre todas las técnicas de ablación percutánea disponibles, la crioablación ha mostrado mayores ventajas, al permitir una mayor visualización del área de ablación con



**Figura 8** – Esplenosis en pared abdominal anterior en paciente de 63 años con antecedente de esplenectomía. La TC con contraste intravenoso en fase portal (a) con reformateo sagital (b) y coronal (c) muestra el conglomerado de implantes de esplenosis en la musculatura y el espacio preperitoneal de la pared abdominal anterior, de bordes lobulados y bien definidos, con captación homogénea de contraste (flechas).

ecografía y TC, una mejor involución del área de lesión comparada con las técnicas de calor y un control del dolor más rápido y duradero<sup>23</sup>.

La embolización transarterial de tumores hipervasculares de partes blandas se emplea como tratamiento neoadyuvante a la cirugía, ya que permite reducir la pérdida de sangre en el intra- y posoperatorio, simplificar la cirugía y reducir el tamaño tumoral para conseguir una resección completa<sup>24</sup>.

En las malformaciones vasculares de partes blandas el tratamiento percutáneo es de elección e incluye la esclerosis percutánea, generalmente con etanol para las malformaciones de bajo flujo (venosas y linfáticas) y la embolización transarterial para las de alto flujo.

### Conflicto de intereses

No existe conflicto de intereses en el presente estudio.

### BIBLIOGRAFÍA

1. Yu JS, Kim KW, Lee HJ, Lee YJ, Yoo CS, Kim MJ. Urachal remnant diseases: Spectrum of CT and US findings. *Radiographics*. 2001;21:451-61.
2. Monteiro V, Cunha TM. Urachal carcinoma: Imaging findings. *Acta Radiol Short Rep*. 2012;17:1, pii: arsr.2011.110018.
3. Bolzon S, Vagliasindi A, Zanzi F, Negri M, Guerrini GP, Rossi C, et al. Abdominal Wall desmoidtumors: A proposal for US-guided resection. *Int J Surg Case Rep*. 2015;9:19-22.
4. Bashir U, Moskovic E, Strauss D, Hayes A, Thway K, Pope R, et al. Soft-tissue masses in the abdominal wall. *Clin Radiol*. 2014;69:e422-31.
5. Sinha A, Tekkis PP, Gibbons DC. Risk factors predicting desmoid occurrence in patients with familial adenomatous polyposis: A meta analysis. *Colorect Dis*. 2011;13:1222-9.
6. Shinagare AB, Ramaiya NH, Jagannathan JP, Krajewski KM, Giardino AA, Butrynski JE, et al. A to Z of desmoid tumors. *AJR Am J Roentgenol*. 2011;197:W1008-14.
7. Chaudhry AA, Baker KS, Gould ES, Gupta R. Necrotizing fasciitis and its mimics what radiologists need to know. *AJR*. 2015;204:128-39.
8. Tian TJ, Alassiri AHNG, Mallinson TL, Munk PIPL. Malignant granular cell tumor of the foot-multimodality imaging findings and literature review. *Clin Imaging*. 2015;39:543-6.
9. Gidwaney R, Badler RL, Yam BL, Hines JJ, Alexeeva V, Donovan V, et al. Endometriosis of abdominal and pelvic wall scars: Multimodality imaging findings, pathologic correlation, and radiologic mimics. *Radiographics*. 2012;32:2031-43.
10. Vellido-Cotelo R, Muñoz-González JL, Oliver-Pérez MR, de la Hera-Lázaro C, Almansa-González C, Pérez-Sagaseta C, et al. Endometriosis node in gynaecologic scars: A study of 17 patients and the diagnostic considerations in clinical experience in tertiary care center. *BMC Women's Health*. 2015;15:170.
11. Flors L, Leiva-Salinas C, Maged IM, Norton PT, Matsumoto AH, Angle JF, et al. MR imaging of soft-tissue vascular malformations: Diagnosis, classification, and therapy follow-up. *Radiographics*. 2011;31:1321-41.
12. Dubois J, Alison M. Vascular anomalies: What a radiologist needs to know. *Pediatr Radiol*. 2010;40:895-905.
13. Midya M, Dewanda NK. Primary anterior abdominal wall leiomyoma—a diagnostic enigma. *J Clin Diagn Res*. 2014;8:101-2.
14. Chee DW, Peh WC, Shek TW. Pictorial essay: Imaging of peripheral nerve sheath tumours. *Can Assoc Radiol J*. 2011;62:176-82.
15. Wasa J, Nishida Y, Tsukushi S, Shido Y, Sugiura H, Nakashima H, et al. MRI features in the differentiation of malignant peripheral nerve sheath tumors and neurofibromas. *AJR Am J Roentgenol*. 2010;194:1568-74.
16. Virmani V, Sethi V, Fasih N, Ryan J, Kielar A. The abdominal wall lumps and bumps: Cross-sectional imaging spectrum. *Can Assoc Radiol J*. 2014;65:9-18.
17. Lee W-K, Lau EWF, Duddalwar VA, Stanley AJ, Ho YY. Abdominal manifestations of extranodal lymphoma: Spectrum of imaging findings. *AJR Am J Roentgenol*. 2008;191:198-206.

18. Lake ST, Johnson PT, Kawamoto S, Hruban RH, Fishman EK. CT of splenosis: Patterns and pitfalls. *AJR Am J Roentgenol.* 2012;199:W686-93.
19. Lin WC, Lee RC, Chiang JH, Wei CJ, Chu LS, Liu RS, et al. MR features of abdominal splenosis. *AJR Am J Roentgenol.* 2003;180:493-6.
20. Filippiadis DK, Tutton S, Mazioti A, Kelekis A. Percutaneous image-guided ablation of bone and soft tissue tumours: A review of available techniques and protective measures. *Insights Imaging.* 2014;5:339-46.
21. Hinshaw JL, Lubner MG, Ziemlewicz TJ, Lee FT Jr, Brace CL. Percutaneous tumor ablation tools: Microwave, radiofrequency, or cryoablation—what should you use and why? *Radiographics.* 2014;34:1344-62.
22. Gangi A, Tsoumakidou G, Buy X, Quoix E. Quality improvement guidelines for bone tumour management. *Cardiovasc Intervent Radiol.* 2010;33:706-13.
23. Littrup PJ, Bang HJ, Currier BP, Goodrich DJ, Aoun HD, Heilbrun LK, et al. Soft-tissue cryoablation in diffuse locations: Feasibility and intermediate term outcomes. *J Vasc Interv Radiol.* 2013;24:1817-25.
24. Nagata Y, Mitsumori M, Okajima K, Mizowaki T, Fujiwara K, Sasai K, et al. Transcatheter arterial embolization for malignant osseous and soft tissue sarcomas. II. Clinical results. *Cardiovasc Intervent Radiol.* 1998;21:208-13.



## Revisión

# Tratamiento quirúrgico de los tumores de la pared abdominal

Jorge Campos<sup>a,\*</sup>, Beatriz Llombart<sup>b</sup>, Rafael Estevan<sup>a</sup> y Fernando Carbonell<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Departamento de Cirugía, Instituto Valenciano de Oncología (IVO), Valencia, España

<sup>b</sup> Departamento de Dermatología, Instituto Valenciano de Oncología (IVO), Valencia, España

## INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

### Historia del artículo:

Recibido el 28 de mayo de 2015

Aceptado el 2 de junio de 2015

On-line el 9 de julio de 2015

### Palabras clave:

Pared abdominal

Tumor desmoide

Dermatofibrosarcoma protuberans

Sarcomas de partes blandas

## R E S U M E N

La extirpación quirúrgica es el tratamiento de elección en los tumores de la pared abdominal. La radioterapia puede resultar muy útil para reducir el volumen de los tumores y hacerlos accesibles a la cirugía, además de servir como tratamiento adyuvante en casos de tumores de alto riesgo de recidiva o cirugías subóptimas. El tipo de exéresis variará en función del tipo de tumor. Así, en tumores benignos, una exéresis simple será suficiente. En caso de tumores de malignidad intermedia (poca capacidad de metástasis pero con alto riesgo de recaídas locales), la cirugía se irá adaptando a esta, pasando de una cirugía amplia para el tumor desmoide a una cirugía micrográfica de Mohs para el dermatofibrosarcoma protuberans y a una cirugía radical compartimental con reconstrucción de la pared para el sarcoma de partes blandas. Las metástasis en la pared abdominal se tratarán de la misma forma que los sarcomas. En cualquier caso, para el éxito de cualquier intervención es fundamental conseguir unos márgenes quirúrgicos libres de tumor, junto a una estética y funcionalidad aceptables.

© 2015 Sociedad Hispanoamericana de Hernia. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## Surgical treatment of tumours of the abdominal wall

### A B S T R A C T

Surgical removal is the cornerstone of treatment of tumours of the abdominal wall. Radiation therapy can be very helpful in reducing tumour volume and make them accessible to surgery and adjuvant treatment for tumours at high risk of recurrence or suboptimal surgery. Excision type vary depending on the type of tumour. Thus, a simple excision for benign tumours will suffice. In case of tumours of intermediate malignancy (metastasis but little capacity at high risk of local relapse) surgery will adapt to it; going from a wide desmoid tumour surgery for a Mohs micrographic surgery for dermatofibrosarcoma protuberans and one compartment radical surgery with reconstruction of the wall for soft tissue sarcoma.

### Keywords:

Abdominal wall

Desmoid tumour

Dermatofibrosarcoma protuberans

Soft tissue sarcomas

\* Autor para correspondencia. Departamento de Cirugía, Instituto Valenciano de Oncología (IVO), C/Gregorio Gea, 31, 40009, Valencia, España.

Correo electrónico: [jorgecampos2001@gmail.com](mailto:jorgecampos2001@gmail.com) (J. Campos).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rehah.2015.06.003>

2255-2677/© 2015 Sociedad Hispanoamericana de Hernia. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).



Metastases in the abdominal wall are treated in the same way as sarcomas. In any case for the success of any intervention it is critical to achieve tumour-free surgical margins, along with acceptable aesthetics and functionality.

© 2015 Sociedad Hispanoamericana de Hernia. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## Introducción

La pared abdominal está integrada por piel, tejido celular subcutáneo y musculatura abdominal. Su límite superior es la arcada costal; el inferior, el pubis y ambos ligamentos inguinales. Delimitan su área lateralmente en las líneas axilares posteriores.

Los tumores en la pared abdominal pueden ser benignos o malignos, y primarios o metastásicos. Prácticamente cualquier tipo histológico puede asentarse en la pared abdominal, y la biopsia es fundamental para su diagnóstico. La biopsia debe ser lo menos cruenta posible, para evitar futuras diseminaciones. Por esta misma razón, se aconseja la biopsia con aguja gruesa más que la biopsia quirúrgica. No obstante, en caso de lesiones delimitadas y bien estudiadas con pruebas de imagen, se puede realizar exéresis-biopsia, asegurando siempre que los márgenes quirúrgicos sean negativos. En cualquier caso, para que la biopsia no interfiera la señal, es imperativo realizarla después de las pruebas de imagen.

El tipo de resección quirúrgica dependerá del tipo de tumor, en especial de si este es benigno, maligno o potencialmente maligno. En los tumores benignos, en el caso de que el paciente desee operarse, se practicará una exéresis limitada, mientras que los tumores malignos o potencialmente malignos requerirán una exéresis más amplia (la mayoría de las veces, con la necesidad de colocación de una prótesis de sustitución del defecto, sintética o biológica, dependiendo de los casos).

Desde un punto de vista eminentemente práctico, los tumores malignos o potencialmente malignos de la pared abdominal pueden clasificarse en 3 tipos: tumores desmoides, dermatofibrosarcoma protuberans (DFP) y sarcomas de partes blandas. Todas estas lesiones tienen en común un crecimiento local progresivo, más o menos rápido en función de su biología, así como la posibilidad de metastatizar a distancia (nula en tumores desmoides, rara en el DFP y más frecuente en sarcomas de partes blandas). Otro tipo de tumores malignos lo constituyen las metástasis en la pared abdominal. Cualquier tipo de tumor maligno puede metastatizar en la pared abdominal. Un tipo especial de estas metástasis lo constituyen las metástasis en los puertos de entrada tras la cirugía laparoscópica de enfermedades malignas intraabdominales.

A continuación se revisarán los tratamientos actuales de dichos tumores desde un punto de vista quirúrgico, con especial referencia al tipo de resección que se debe efectuar.

## Tumores desmoides

El tumor desmoide (de *desmos*, 'tendón', 'ligamento') se origina en los fibroblastos. La enfermedad fue descrita en 1838 por el

anatomista J. Müller. También es conocida como «fibromatosis agresiva» y «fibrosarcoma grado I».

La etiología es desconocida. La mayoría de los tumores desmoides tienen mutaciones en un gen llamado  $\beta$ -catenina (importante marcador diagnóstico). Una minoría de los tumores desmoides también está relacionada con mutaciones del gen FAP (poliposis adenomatosa familiar). Cuando se dan ambas circunstancias (poliposis adenomatosa familiar y tumores desmoides) se denomina «síndrome de Gardner».

Los tumores desmoides pueden surgir en cualquier parte del cuerpo y aparecer a cualquier edad, pero son relativamente frecuentes en mujeres jóvenes. Clínicamente se caracterizan por su crecimiento lento, aunque en raras ocasiones muestran un crecimiento rápido. No producen metástasis. Sin embargo, cuando son intraabdominales y agresivos, pueden causar problemas que amenazan la vida del paciente o incluso terminar con la muerte de este, cuando se comprimen los órganos vitales como los intestinos, riñones, pulmones, vasos sanguíneos, nervios, etc.

Los tumores desmoides superficiales suelen ser menos agresivos que los intraabdominales. Los tumores desmoides superficiales se manifiestan generalmente como un bulto indoloro o ligeramente doloroso, firme, liso y móvil. A menudo se adhieren a las estructuras circundantes. La piel que los cubre suele estar afectada. La presencia de un crecimiento de los tejidos blandos debe alertar al clínico con el fin de que profundice en la historia de la familia, para la evidencia de la poliposis familiar y el síndrome de Gardner.

La evaluación diagnóstica comienza con una prueba de imagen que puede ser una ecografía. Si la masa es sólida, puede emplearse una tomografía computarizada y/o una resonancia magnética para determinar si se adhiere a las estructuras cercanas y si puede extraerse de forma segura. A continuación se debe obtener el tipo histológico tumoral. Puede realizarse preferentemente mediante biopsia con aguja gruesa o por biopsia quirúrgica. En caso de optar por la biopsia quirúrgica, esta puede ser incisional (obteniendo una pequeña cantidad de tumor) o escisional (eliminando todo el tumor visible macroscópicamente). La biopsia escisional corre el riesgo de dejar márgenes microscópicos negativos, por lo que no es aconsejable.

Aunque los tumores desmoides no metastatizan, pueden causar grandes problemas cuando se vuelven localmente agresivos. El control mediante la cirugía y la radiación ha sido tradicionalmente el pilar del tratamiento de estos tumores. Algunos tumores desmoides pueden ser indolentes y tener períodos de estabilidad y de regresión temporal. Estos deben ser vigilados de cerca por los médicos.

Cualquiera que sea el tratamiento, las tasas de recurrencia en las principales series publicadas oscilan del 30-40%<sup>1,2</sup>. La extirpación quirúrgica amplia es el tratamiento de elección<sup>1</sup>.

La reconstrucción de la pared abdominal puede requerir el uso de mallas de polipropileno o de mallas biológicas. Los márgenes quirúrgicos positivos después de la cirugía reflejan un alto riesgo de recurrencia<sup>3-5</sup>. El objetivo de la cirugía es eliminar todo el tumor y minimizar el riesgo de recurrencia; para ello es fundamental obtener márgenes libres de tumor, preservando la función y la estética. No obstante, a veces conseguir un margen negativo no es factible, y puede optarse por un seguimiento<sup>2</sup>.

La radioterapia puede ser eficaz para pacientes que no pueden o no quieren someterse a cirugía, o como complemento de la cirugía o la quimioterapia. La dosis recomendada es de 50-60 Gy en 5 a 7 semanas, a 1,8-2 Gy por fracción<sup>2</sup>.

Actualmente no hay ningún tratamiento sistémico validado por ensayos clínicos para el tratamiento de los tumores desmoides<sup>2,5</sup>. Se ha utilizado el tamoxifeno como agente antiestrógeno a dosis equivalentes a la del cáncer de mama por el supuesto efecto de los estrógenos en el desarrollo del tumor<sup>6</sup>. Las quimioterapias actuales incluyen comúnmente doxorubicina, dacarbazina, metotrexato, vinblastina y vinorelbina, y pueden estar indicadas cuando fracasan otros tratamientos, en especial el tamoxifeno y el imatinib<sup>7</sup>.

Recientemente, los inhibidores de la tirosin-quinasa (imatinib) han demostrado ser beneficiosos en algunos tumores desmoides. El beneficio de estos nuevos agentes es que se pueden administrar de forma oral, y resultan más tolerables que las quimioterapias intravenosas citotóxicas<sup>8</sup>.

Por lo general, los pacientes serán seguidos por el examen clínico y los estudios radiográficos (en su caso) cada 3-6 meses durante los primeros 2-3 años, cada 12 meses a partir de 3 a 6 años y luego cada 2 años. Directrices basadas en el consenso de la NCCN sugieren una historia y examen físico con imágenes apropiadas cada 3-6 meses durante 2-3 años y luego anualmente<sup>9</sup>.

## Dermatofibrosarcoma protuberans

El dermatofibrosarcoma protuberans (DFP) es una neoplasia de partes blandas relativamente poco común de bajo grado de malignidad. La metástasis ocurre raramente. Por otro lado, es un tumor localmente agresivo con una alta tasa de recurrencia. Descrito por Taylor en 1890<sup>10</sup>, es una neoplasia cutánea que surge de la dermis e invade los tejidos más profundos (grasa, fascia, músculo, hueso).

El origen celular no está claro. La evidencia apoya el origen celular fibroblástico, histiocítico o neuroectodérmico. El DFP manifiesta características parciales de cada tipo celular. Se ha sugerido que el origen de este tumor podrían ser células mesenquimales pluripotenciales al sufrir una translocación de los cromosomas 17 y 22. Esto daría lugar a la activación continua de la proteína tirosin-quinasa, que a su vez promueve el crecimiento de células tumorales<sup>10,11</sup>.

El DFP es un tumor de crecimiento muy lento, por lo que el diagnóstico a menudo se retrasa meses o años. Puede empezar como una pequeña pápula asintomática y crecer gradualmente, o convertirse en una placa atrófica. Cuando crece rápidamente, es posible –en casos raros– observarse ulceración y hemorragia. Pueden aparecer telangiectasias en la superficie o en la periferia. El tumor es móvil en la palpación;

sin embargo, la fijación a las estructuras más profundas (tales como fascia, músculo y hueso) puede producirse en sus etapas avanzadas.

Se diagnostica por biopsia. Dentro de las pruebas de imagen son útiles la tomografía computarizada para descartar posibles metástasis y la resonancia magnética para delimitar la afectación y profundidad de la invasión tumoral en la evaluación preoperatoria y en la recurrencia de la enfermedad.

Debido a su patrón de crecimiento infiltrante, el DFP, por lo general, se extiende más allá de los márgenes; esto explica en parte la alta tasa de recurrencia después de la resección quirúrgica convencional<sup>12</sup>.

La escisión quirúrgica sigue siendo el pilar del tratamiento para el DFP. Dentro de las técnicas quirúrgicas disponibles están la exéresis simple, la exéresis amplia y la cirugía micrográfica de Mohs, aunque existe cierta controversia entre estas 2 últimas. En la actualidad, independientemente de la técnica que se elija, se recomiendan unos márgenes libres de resección de 2-3 cm más allá de los límites macroscópicos visibles del tumor, a veces incluyendo la fascia muscular subyacente<sup>13-15</sup>. A pesar de las escisiones locales amplias, todavía se observan tasas de recurrencia local próximas al 20%<sup>10</sup>. Esta alta recurrencia local, junto al hecho de la mayor conservación de tejidos que se consigue con la cirugía de Mohs, ha hecho que esta técnica sea cada vez más aceptada como el tratamiento de elección, sobre todo cuando la lesión se encuentra en la región de la cabeza y el cuello<sup>16-19</sup>.

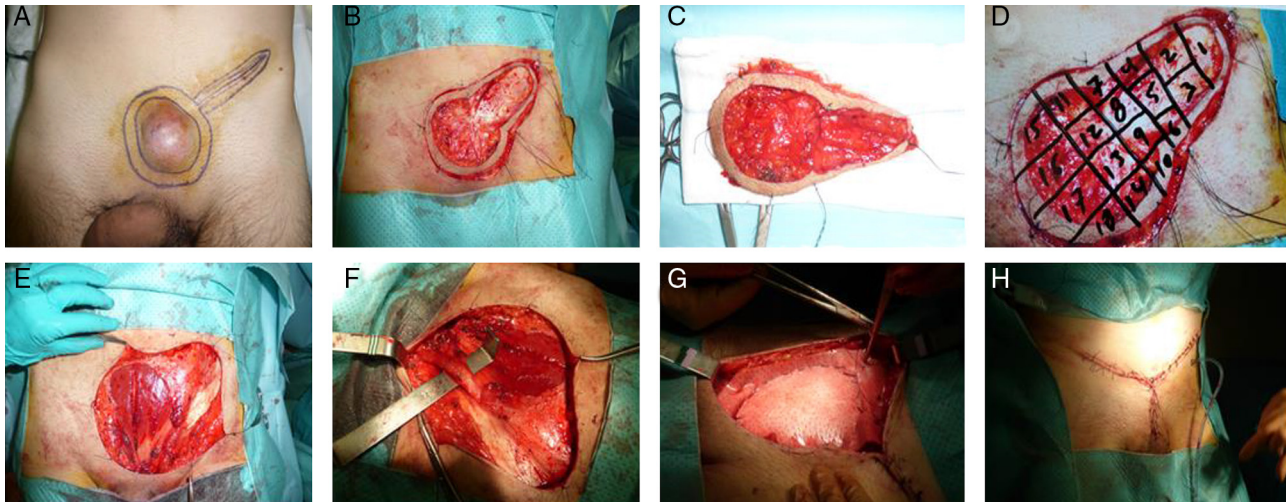
La diferencia fundamental entre la cirugía amplia y la cirugía de Mohs consiste en el procesamiento del tumor para el examen patológico. Por lo general, la muestra de la escisión amplia se procesa de forma convencional, mientras que en la muestra de Mohs se estudian de forma ininterrumpida todos los márgenes de la pieza en 3 dimensiones, informando intraoperatoriamente al cirujano para que vuelva reseccionar un margen si es necesario. Con la cirugía de Mohs se consigue eliminar menos tejido, lo que permite una evaluación completa de los márgenes, con las ventajas estéticas y funcionales que este ahorro de tejido conlleva. Sin embargo, una desventaja de este procedimiento es que requiere mucho tiempo en caso de tumores grandes, por lo que a veces el resultado se da varios días después (durante los cuales se cubre temporalmente el defecto quirúrgico del paciente) (fig. 1).

Cuando el tumor invade la fascia, el músculo o el hueso, el defecto creado por la cirugía será grande. Para reconstruirlo se pueden precisar de mallas sintéticas o biológicas, así como el uso de colgajos. Siempre debe optarse por la solución más simple y a la vez efectiva, que consiga además la funcionalidad y el resultado estético mejores.

La radioterapia puede recomendarse si los márgenes de resección son positivos y la cirugía amplia de rescate no puede realizarse porque solo daría lugar a déficits estéticos o funcionales considerables<sup>12</sup>.

Actualmente se ha propuesto el tratamiento neoadyuvante con imatinib (inhibidor potente y específico de varias proteínas tirosin-quinasa) para DFP no reseccionables, recurrentes o metastásicos, con el objetivo de reducir tanto la carga tumoral como la extensión de la cirugía<sup>11,20</sup>.

En resumen, los estudios han demostrado una baja tasa de recurrencia después de la cirugía para DFP si se utiliza un



**Figura 1** – Dermatofibrosarcoma protuberans en región suprapúbica en varón de 42 años. Cirugía micrográfica de Mosh.  
**A.-** Marcaje del tumor, de la incisión previa y de la zona de seguridad.  
**B.-** Extirpación del tumor y de la cicatriz.  
**C y D.-** Extirpación del margen de seguridad y referencia de los cuadrantes de la pieza para el estudio anatomopatológico en diferido. El defecto quirúrgico se recubre temporalmente con un apósito.  
**E y F.-** Defecto superficial en la pared aponeurótica anterior del abdomen.  
**G.-** Colocación de malla biológica fijada a la aponeurosis anterior.  
**H.-** Cierre del defecto con colgajos dermocutáneos.

abordaje multidisciplinario, una cirugía adecuada y un estudio cuidadoso del margen quirúrgico de resección<sup>21</sup>.

El seguimiento de estos pacientes es similar al de los tumores desmoides.

## Sarcoma de partes blandas

Los sarcomas de partes blandas son un conglomerado de tumores malignos de origen mesenquimal que pueden originarse en el músculo, grasa, vasos sanguíneos, sistema nervioso periférico y tejido fibroso. A pesar de que su incidencia es escasa (alrededor del 10% de todos los sarcomas de partes blandas), su tratamiento es todo un desafío por la alta capacidad de recidiva local y el riesgo de metástasis a distancia que conllevan.

Los tipos histológicos más frecuentes son el histiocitoma fibroso maligno, seguido por el liposarcoma y el leiomiomasarcoma. Otros tipos histológicos más esporádicos lo constituyen el sarcoma sinovial, angiosarcoma, schwannoma maligno y rhabdomyosarcoma, pero hay descritos más de 50 tipos histológicos diferentes<sup>22</sup>.

La etiopatogenia, como en otros tantos tipos de tumores, es desconocida. Se han asociado a su origen diversas causas y circunstancias, tales como traumatismos previos, úlceras y cicatrices de larga evolución.

El método estándar para el diagnóstico consiste en múltiples biopsias con aguja gruesa. Sin embargo, la biopsia por escisión puede ser la opción más práctica para lesiones superficiales menores de 5 cm. Una biopsia abierta puede ser otra opción en casos seleccionados. La biopsia debe planificarse de tal manera que la vía de acceso y la cicatriz se puedan eliminar

de forma segura en la cirugía definitiva. El estudio de imagen con resonancia magnética es fundamental<sup>23</sup>.

El diagnóstico histológico debe basarse en la clasificación de la Organización Mundial de la Salud<sup>24</sup>. El grado de malignidad debe ser proporcionado en todos los casos en que ello sea posible sobre la base de los sistemas disponibles. El diagnóstico anatomopatológico se basa en la morfología y la inmunohistoquímica. En los casos raros o dudosos debe realizarse estudio molecular. El tamaño del tumor y su profundidad (con relación a la fascia muscular) deben registrarse, ya que implican un valor pronóstico, junto con el grado de malignidad del tumor.

Antes de iniciar cualquier tratamiento, el estudio de estadificación mediante tomografía toracoabdominopélvica informará de la posible existencia de metástasis a distancia. Del mismo modo, antes de iniciar cualquier tratamiento local es esencial conocer la profundidad y extensión del tumor mediante resonancia magnética. Con estos datos, la planificación del tratamiento requiere obligatoriamente la opinión o el consenso de un comité multidisciplinario (patólogos, radiólogos, cirujanos, radioterapeutas y oncólogos médicos). Esto debe llevarse a cabo en centros de referencia para los sarcomas<sup>23-25</sup>.

Las resecciones no planificadas están asociadas a una mayor tasa de recidiva local, relacionada con la enfermedad residual, márgenes quirúrgicos positivos y ciertos tipos histológicos más agresivos<sup>26</sup>.

La cirugía continúa siendo el tratamiento estándar para todos los pacientes con sarcomas de tejidos blandos localizados<sup>23,24</sup>. El procedimiento quirúrgico estándar es una escisión amplia, complementada con radioterapia en los tumores de grado intermedio-alto, tumores profundos

y tumores mayores de 5 cm. Esto implica la extirpación del tumor con un borde de tejido normal alrededor. El margen de tejido normal es variable, pero en cualquier caso tiene que estar libre de tumor: es importante tener en cuenta que el margen puede ser mínimo en el caso de las barreras anatómicas resistentes, como fascias musculares, periostio y perineuro.

En general, se practicará una exéresis compartimental cuando sea posible (musculatura rectal anterior) o una cirugía de exéresis amplia. Hay que tener en cuenta que estos tumores se caracterizan por las metástasis en saltos (*skip metastases*) dentro del compartimento muscular. La reconstrucción de los defectos de la pared musculoaponeurótica abdominal es preferible realizarla con mallas sintéticas o biológicas. Las transposiciones y colgajos musculares no se recomiendan, porque podrían enmascarar una posible recidiva local.

La radioterapia puede utilizarse antes de la cirugía en caso de tumores muy voluminosos, o más frecuentemente, como adyuvante después de la cirugía en tumores de grado intermedio-alto y tumores profundos con un diámetro mayor de 5 cm<sup>23</sup>. La terapia de radiación debe administrarse después de la operación, con la mejor técnica disponible, a una dosis de 50-60 Gy, con fracciones de 1,8-2 Gy, posiblemente con aumentos de hasta 66 Gy (dependiendo de presentación y la calidad de la cirugía)<sup>24</sup>.

La quimioterapia se utiliza como tratamiento paliativo en la enfermedad avanzada, y a veces también con un potencial de disminuir el tamaño del tumor y erradicar las micrometástasis, haciendo posible la cirugía<sup>22</sup>. La quimioterapia adyuvante podría mejorar –o al menos retrasar– la recurrencia a distancia y local en pacientes de alto riesgo. Puede proponerse como una

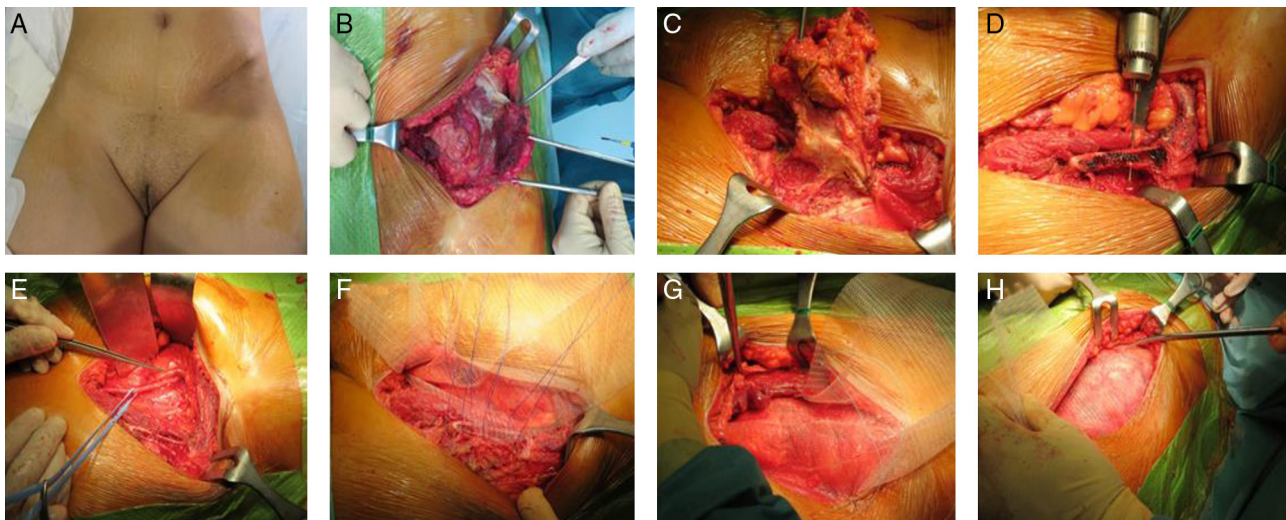
opción para cada paciente de alto riesgo (tumores profundos, mayores de 5 cm y con un grado G2-3)<sup>24</sup>.

En caso de resecciones R1 y R2, deberá realizarse siempre que sea factible una nueva cirugía de exéresis. En caso de no ser posible, se tratarán con radioterapia, incluso fuera de las indicaciones habituales<sup>23,24</sup>.

Se estima que después del tratamiento la enfermedad reaparece en alrededor del 40-60% de los pacientes<sup>24,25</sup>, dependiendo del grado histológico y del subtipo de sarcoma, del tamaño del tumor y del tipo de tratamiento local.

Más del 95% de las recaídas de los sarcomas de partes blandas se dan dentro de los 5 primeros años de seguimiento, y el 70-80% de las recaídas locales ocurren en los primeros 2-3 años después del tratamiento inicial<sup>27</sup>. También hay tipos histológicos con una propensión a la diseminación metastásica en los ganglios linfáticos (rhabdomyosarcoma, sarcoma epiteloide, sarcoma de células claras o sarcoma sinovial). Los pulmones son el lugar de metástasis en el 80% de los casos<sup>27</sup>.

El seguimiento depende hasta cierto punto del grado histológico. Las recomendaciones actuales para un paciente con un tumor de grado intermedio-alto son revisiones cada 3 meses durante los primeros 2-3 años mediante exploración física (especialmente las cicatrices) y una radiografía de tórax. Luego cada 6 meses hasta el quinto año, y una vez al año a partir de entonces<sup>27</sup>. La detección temprana de una recaída local reseccable puede prolongar la supervivencia del paciente, por lo que el uso de resonancia magnética en caso de sospecha puede ser muy útil<sup>27</sup>. Para buscar metástasis pulmonares, no se ha demostrado aún que la tomografía computarizada sea beneficiosa o rentable en comparación con la evaluación clínica



**Figura 2** – Mujer de 45 años con antecedentes de cáncer de ovario intervenido por laparoscopia en los años 2011, 2012 y 2013. Se remite a nuestro centro tras la tercera recidiva en el orificio de trocar ilíaco izquierdo. La paciente rechaza inicialmente la cirugía, y es tratada con radioterapia. Ante la progresión de la enfermedad con afectación ósea e inguinal, se realiza cirugía de rescate.

**A.-** Metástasis en orificio de puerto laparoscópico.

**B y C.-** Extirpación monobloque del tumor (piel, músculo y espina ilíaca anteriosuperior).

**D.-** Confeción de orificios en pala ilíaca para colocación de prótesis.

**E.-** Linfadenectomía inguinoilíaca.

**F.-** Anclaje de la malla de doble cara a la pala ilíaca.

**G.-** Anclaje de la malla de doble cara en situación preperitoneal.

**H.-** Colocación de la segunda malla en posición subcutánea, para la reconstrucción de la aponeurosis anterior.

del sitio primario y la radiografía de tórax<sup>23,27</sup>. Los pacientes con sarcoma de bajo grado pueden ser revisados cada 4-6 meses, con radiografía de tórax o tomografía computarizada a intervalos más relajados en los primeros 3 a 5 años, y luego anualmente<sup>23</sup>.

### Port-site metastases y metástasis en pared abdominal

Un caso particular de los tumores malignos de la pared abdominal lo constituyen las metástasis y los implantes en las puertas de entrada tras cirugía laparoscópica (*port-sites metastases*). Desde la introducción de la cirugía laparoscópica para el tratamiento de enfermedades malignas abdominales, se han observado de forma rara pero constante la implantación de células tumorales en los puertos de entrada en alrededor del 1-2% de los pacientes<sup>28</sup>, aunque sin diferencias significativas con los implantes en las heridas quirúrgicas en caso de cirugía abierta<sup>29</sup>.

Esta situación ha sido asociada a tumores de alto grado y de mal pronóstico y que habitualmente se asocian con recaídas en otras localizaciones<sup>1,30</sup>. Se ha especulado mucho acerca del mecanismo de producción de estas metástasis, desde implantes de células tumorales favorecidos por el neumoperitoneo a la mala técnica quirúrgica y al efecto inmunosupresor de la laparoscopia. Al parecer, el mecanismo de producción de las metástasis en las puertas de entrada de la pared abdominal es similar al del resto de las metástasis en pared abdominal: diseminación hematológica<sup>31</sup>. Este tipo de metástasis en la pared abdominal no debe presentarse como contraindicación de la laparoscopia en cirugía del cáncer abdominal<sup>32</sup>.

La exéresis quirúrgica de estos implantes sigue los mismos principios de cualquier tipo de exéresis tumoral: asegurar márgenes quirúrgicos libres de tumor, a pesar de que para ello a veces sean necesarias cirugías complejas con resecciones viscerales y óseas. En general, este tipo de metástasis se asocia a un mal pronóstico<sup>33,34</sup>.

La reconstrucción de la pared abdominal se realizará como ya se ha comentado previamente; si fuera necesario, se utilizará una malla biológica o una prótesis sintética (fig. 2).

### Conclusión

A pesar de los avances en el tratamiento sistémico y en el perfeccionamiento de las técnicas de radioterapia, la extirpación quirúrgica continúa siendo la base del tratamiento de los tumores de la pared abdominal.

La radioterapia puede resultar muy útil para reducir el volumen de los tumores y hacerlos accesibles a la cirugía, y como tratamiento adyuvante en casos de tumores de alto riesgo de recidiva o cirugías subóptimas. También puede utilizarse como tratamiento paliativo en diversas circunstancias (hemorragia, dolor, etc.).

Con la aparición del imatinib (inhibidor de la proteína tirosin-quinasa) en el tratamiento del DFP, se ha conseguido un tratamiento sistémico específico. Se utiliza habitualmente como sustituto de la radioterapia en el tratamiento neoadyuvante en casos de grandes tumores inoperables de entrada.

Esta situación es rara en tumores localizados en la pared abdominal, pero más frecuente en otras localizaciones donde la resección tiene que ser más económica.

Finalmente, la exéresis quirúrgica será el tratamiento principal. El tipo de exéresis variará en función del tipo de tumor. Así, en tumores benignos una exéresis simple será suficiente. En caso de tumores de malignidad progresiva, la cirugía se irá adaptando a esta, pasando de una cirugía amplia para el tumor desmoide a una cirugía micrográfica de Mohs para el DFP y a una cirugía radical compartimental con reconstrucción de la pared para el sarcoma de partes blandas. Las metástasis en la pared abdominal se tratarán de la misma forma que los sarcomas.

En cualquier caso, para el éxito de cualquier intervención es fundamental conseguir unos márgenes quirúrgicos libres de tumor, además de la mejor funcionalidad de la zona y un buen resultado estético.

### Conflicto de intereses

No existe conflicto de intereses en el presente estudio.

### BIBLIOGRAFÍA

- Soto-Miranda MA, Sandoval JA, Rao B, Neel M, Krasin M, Spunt S, et al. Surgical treatment of pediatric desmoid tumors. A 12-year, single-center experience. *Ann Surg Oncol*. 2013;20:3384-90.
- Escobar C, Munker R, Thomas JO, Li BD, Burton GV. Update on desmoid tumors. *Ann Oncol*. 2012;23:562-9.
- Bertani E, Chiappa A, Testori A, Mazzarol G, Biffi R, Martella S, et al. Desmoid tumors of the anterior abdominal wall: Results from a monocentric surgical experience and review of the literature. *Ann Surg Oncol*. 2009;16:1642-9.
- Huang PW, Tzen CY. Prognostic factors in desmoid-type fibromatosis: a clinicopathological and immunohistochemical analysis of 46 cases. *Pathology*. 2010;42:147-50.
- Wang YF, Guo W, Sun KK, Yang RL, Tang XD, Ji T, et al. Postoperative recurrence of desmoid tumors: Clinical and pathological perspectives. *World J Surg Oncol*. 2015;13:26.
- Bonvalot S, Eldweny H, Haddad V, Rimareix F, Missenard G, Oberlin O, et al. Extra-abdominal primary fibromatosis: aggressive management could be avoided in a subgroup of patients. *Eur J Surg Oncol*. 2008;34:462-8.
- De Camargo VP, Keohan ML, D'Adamo DR, Antonescu CR, Brennan MF, Singer S, et al. Clinical outcomes of systemic therapy for patients with deep fibromatosis (desmoid tumor). *Cancer*. 2010;116:2258-65.
- Chugh R, Wathen JK, Patel SR, Maki RG, Meyers PA, Schuetz SM, et al. Efficacy of imatinib in aggressive fibromatosis: results of a phase II multicenter Sarcoma Alliance for Research through Collaboration (SARC) trial. *Clin Cancer Res*. 2010;16:4884-91.
- National Comprehensive Cancer Network (NCCN). Guidelines for soft tissue sarcomas, Version 1. 2014.
- Mendenhall WM, Zlotecki RA, Scarborough MT. Dermatofibrosarcoma protuberans. *Cancer*. 2004;101:2503-8.
- Lemm D, Mugge LO, Mentzel T, Hoffken K. Current treatment options in dermatofibrosarcoma protuberans. *J Cancer Res Clin Oncol*. 2009;135:653-65.
- Heuvel ST, Suurmeijer A, Pras E, van Ginkel RJ, Hoekstra HJ. Dermatofibrosarcoma protuberans: Recurrence is related to

- the adequacy of surgical margins. *Eur J Surg Oncol.* 2010;36:89-94.
13. Stivala A, Lombardo GA, Pompili G, Tarico MS, Fraggetta F, Perrotta RE. Dermatofibrosarcoma protuberans: Our experience of 59 cases. *Oncol Lett.* 2012;4:1047-55.
  14. Chang CK, Jacobs IA, Salti GI. Outcomes of surgery for dermatofibrosarcoma protuberans. *Eur J Surg Oncol.* 2004;30:341-5.
  15. Fiore M, Miceli R, Mussi C, Lo Vullo S, Mariani L, Lozza L, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans treated at a single institution: A surgical disease with a high cure rate. *J Clin Oncol.* 2005;23:7669-75.
  16. Foroozan M, Sei JF, Amini M, Beauchet A, Saiag P. Efficacy of Mohs micrographic surgery for the treatment of dermatofibrosarcoma protuberans: Systematic review. *Arch Dermatol.* 2012;148:1055-63.
  17. Serra-Guillén C, Llombart B, Sanmartín O. Dermatofibrosarcoma protuberans. *Actas Dermosifiliogr.* 2012;103:762-77.
  18. Meguerditchian AN, Wang J, Lema B, Kraybill WG, Zeitouni NC, Kane JM 3rd. Wide excision or Mohs micrographic surgery for the treatment of primary dermatofibrosarcoma protuberans. *Am J Clin Oncol.* 2010;33:300-3.
  19. Loghdey MS, Varma S, Rajpara SM, Al-Rawi H, Perks G, Perkins W. Mohs micrographic surgery for dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP): A single-centre series of 76 patients treated by frozen-section Mohs micrographic surgery with a review of the literature. *J Plast Reconstr Aesthet Surg.* 2014;67:1315-21.
  20. Kerob D, Porcher R, Verola O, Dalle S, Maubec E, Aubin F, et al. Imatinib mesylate as a preoperative therapy in dermatofibrosarcoma: results of a multicenter phase II study on 25 patients. *Clin Cancer Res.* 2010;16:3288-95.
  21. Farma JM, Ammori JB, Zager JS, Marzban SS, Bui MM, Bichakjan CK, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: How wide should we resect? *Ann Surg Oncol.* 2010;17:2112-8.
  22. Eriksson M. Histology-driven chemotherapy of soft-tissue sarcoma. *Ann Oncol.* 2010;21 Suppl 7:vii270-6.
  23. Casali PG, Jost L, Sleijfer S, Verweij JJ3rd, Blay J-Y, On behalf of the ESMO Guidelines Working Group. Soft tissue sarcomas: ESMO Clinical Recommendations for diagnosis, treatment and follow-up. *Ann Oncol.* 2009;20 Suppl 4:iv132-6.
  24. Grimer R, Judson I, Peake D, Seddon B. Guidelines for the management of soft tissue sarcomas. *Sarcoma.* 2010;2010:506182.
  25. National Comprehensive Cancer Network. Clinical practice guidelines in Oncology. *Soft Tissue Sarcomas, Version 1.* 2013.
  26. Pretell-Mazzini J, Barton MD Jr, Conway SA, Temple HT. Unplanned excision of soft-tissue sarcomas: Current concepts for management and prognosis. *J Bone Joint Surg Am.* 2015;97:597-603.
  27. Rutkowski P, Ługowska I. Follow-up in soft tissue sarcomas. *Memo.* 2014;7:92-6.
  28. Zivanovic O, Sonoda Y, Diaz JP, Levine DA, Brown CL, Chi DS, et al. The rate of port-site metastases after 2251 laparoscopic procedures in women with underlying malignant disease. *Gynecol Oncol.* 2008;111:431-7.
  29. Zanghì A, Cavallaro A, Piccolo G, Fisichella R, Di Vita M, Spartà D, et al. Dissemination metastasis after laparoscopic colorectal surgery versus conventional open surgery for colorectal cancer: A metanalysis. *Eur Rev Med Pharmacol Sci.* 2013;17:1174-84.
  30. Song J, Kim E, Mobley J, Vemana G, Tanagho Y, Vetter J, et al. Port site metastasis after surgery for renal cell carcinoma: Harbinger of future metastasis. *J Urol.* 2014;192:364-8.
  31. Brundell S, Ellis T, Dodd T, Watson DI, Hewett PJ. Hematogenous spread as a mechanism for the generation of abdominal wound metastases following laparoscopy. *Surg Endosc.* 2002;16:292-5.
  32. Zorraquino González Á, Taibo Asencor M. Tumores de la pared abdominal. *Cirugía de la pared abdominal. Guías clínicas de la asociación española de cirujanos.* 2.ª ed. Madrid: Editorial Aran; 2013: 549-561.
  33. Brandi C, Barraud C, Roitman P. Tumores de la pared abdominal. *Enciclopedia Cirugía Digestiva.* 2012;I-149: 1-12.
  34. García Pastor P. Tumores de la pared abdominal. En: *Eventraciones. Otras hernias de pared abdominal.* Carbonell Tatay F y Moreno-Egea A (editores). Madrid: Editorial Asociación Española de Cirujanos; 2012, pp. 327-341.



## Revisión

# Lesiones ocupantes de espacio no herniarias de la pared abdominal desde el prisma del oncólogo médico. El reto del abordaje de los tumores raros en la oncología del siglo XXI



Vicente Guillem\* y Carmen Herrero

Servicio de Oncología Médica, Instituto Valenciano de Oncología (IVO), Valencia, España

### INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

#### Historia del artículo:

Recibido el 29 de mayo de 2015

Aceptado el 2 de junio de 2015

On-line el 10 de julio de 2015

#### Palabras clave:

Tumores de la pared abdominal  
Quimioterapia

### RESUMEN

Las lesiones ocupantes de espacio que podemos encontrar en la pared abdominal, aunque poco frecuentes, pueden tener etiologías muy diferentes. En esta revisión abordaremos el diagnóstico clínico y las opciones terapéuticas de las lesiones ocupantes de espacio más frecuentes en la pared abdominal desde el punto de vista del oncólogo médico, y por tanto, nos limitaremos a los tumores que pueden asentar en la pared abdominal, tanto primarios como metastásicos.

© 2015 Sociedad Hispanoamericana de Hernia. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

### Non-herniary space-occupying lesions of the abdominal wall from the medical oncologist's point of view. The challenge of a multidisciplinary approach of rare tumours in oncology of the 21st century

### ABSTRACT

Space-occupying lesions of the abdominal wall arise from a large number of aetiologies. This review will describe the clinical diagnosis and the treatment approach of the most common causes of abdominal wall masses, from the Medical Oncologist view.

© 2015 Sociedad Hispanoamericana de Hernia. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

#### Keywords:

Abdominal wall tumours  
Chemotherapy

\* Autor para correspondencia: Servicio de Oncología Médica. C/ Gregorio Gea, 31; 40009 Valencia, España.

Correo electrónico: [vguillem@ivo.org](mailto:vguillem@ivo.org) (V. Guillem).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rehah.2015.06.004>

2255-2677/© 2015 Sociedad Hispanoamericana de Hernia. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## Introducción

Los tumores de la pared abdominal suelen resultar un desafío diagnóstico y terapéutico, debido a la escasez de casos y a los pocos datos existentes en la bibliografía científica. La rareza de un tumor puede definirse en función de su prevalencia, su localización o su tipo histológico. Si tenemos en cuenta, además, que la caracterización molecular de los tumores es cada vez más compleja, y que dentro de lo que se consideraba antes un solo tipo tumoral ahora pueden establecerse subgrupos con entidad clínica, terapéutica y pronóstica propia, el resultado final es que cada vez hay más posibilidades de considerar raro un tumor, basándonos en su prevalencia.

El *Project Surveillance of Rare Cancers in Europe* considera como raros aquellos tumores con una incidencia inferior a 6 casos/100 000 habitantes/año<sup>1</sup>.

Los tumores que encontramos en la pared abdominal los podemos dividir en dos grandes grupos: tumores primarios (51.3%) y tumores secundarios por invasión de tumores primarios intraabdominales o por implantes parietales metastásicos (48.7%)<sup>2</sup>.

## Tumores primarios

Dentro de los tumores primarios, y siguiendo el orden de frecuencia, nos podemos encontrar los siguientes tumores:

### Tumor desmoide o fibromatosis agresiva

Es un tumor benigno de los tejidos blandos, que se origina en las estructuras musculoaponeuróticas de la pared abdominal. Se trata de un tumor de gran agresividad local, con gran tendencia a recidivar localmente, pero con poca capacidad de metastatizar.

Se diagnostican alrededor de 3 casos/1 000 000 habitantes/año, correspondiendo a menos del 3% de todos los tumores de partes blandas y al 0.03% de todas las neoplasias. Representa, aproximadamente, un 45% del total de las neoplasias de pared abdominal y un 50% de todos los tumores desmoides<sup>3-6</sup>.

El mecanismo etiopatogénico exacto se desconoce, pero parece tener un origen multifactorial en el que estarían implicados factores genéticos y hormonales. En los casos esporádicos tiende a darse en mujeres jóvenes, durante el embarazo o posparto, lo que sugiere factores hormonales en su desarrollo. También se ha visto asociado al síndrome de Gardner o poliposis adenomatosa familiar (FAP) en un 6-10%<sup>7</sup>.

En cerca del 87% de los casos esporádicos se han encontrado mutaciones somáticas en el gen CTNFB1 (3q21), que codifica la  $\beta$ -catenina<sup>8</sup>. En casos con poliposis adenomatosa familiar (PAF), los tumores desmoides se han asociado a mutaciones en el gen supresor de tumores APC (5q21-q22), que codifica la proteína de la poliposis adenomatosa del colon.

El diagnóstico inicial se basa en la clínica (presencia de una masa solitaria, dura y bien delimitada) y en técnicas de imagen con tomografía axial computarizada y/o resonancia magnética, que ponen de manifiesto la presencia de una masa infiltrante. La confirmación diagnóstica se

**Tabla 1 – Características clínicas, anatomopatológicas, terapéuticas y pronósticas del tumor desmoide**

Incidencia	3 casos/1 000 000 hab/año
Frecuencia	45 % de tumores de pared abdominal
Origen	Miofibroblasto
Diagnóstico clínico	Masa solitaria de tamaño variable Mujer, joven, embarazada o posparto
Anatomía patológica	Colágeno abundante rodeando las células fusiformes elongadas con núcleos pequeños y regulares y citoplasma claro
Biología molecular	Actina +, desmina +, vimentina + Vía Wnt: Esporádico: mutación somática codones 41 o 45 del exón 3 de $\beta$ -catenina Síndrome de Gardner: mutación germinal del gen APC
Diagnóstico diferencial	Tumor desmoide: B catenina +, S100-, CD117-, IgG4- Tumores malignos de vaina fibrosa: S100 + Tumores del estroma gastrointestinal: CD117 + Fibrosis retroperitoneal: IgG4 +
Tratamiento quirúrgico	Resección con márgenes de 2 cm
Radioterapia	Si tumor >5 cm, grado 3 o enfermedad residual
Hormonoterapia	Tamoxifeno + AINE
Terapia anti-diana	Inhibidores de tirosina-cinasa (imatinib)
Pronóstico	Tasa de recurrencia local: 70 %, mortalidad a los 5 años: 10 %

realiza mediante una biopsia del tumor, que muestra colágeno abundante rodeando las células fusiformes elongadas con núcleos pequeños y regulares y citoplasma claro. El examen inmunohistológico muestra la expresión de los marcadores musculares (actina, desmina, vimentina) y la ausencia de CD34 (tabla 1).

El tratamiento de elección, y único tratamiento curativo, es la resección quirúrgica. Debe realizarse la extirpación completa del tumor con márgenes libres de 2 cm. No obstante, el riesgo de recaída de pacientes con los márgenes positivos es controvertido<sup>9,10</sup>. La radioterapia se administra tras la cirugía para disminuir el riesgo de recurrencia en pacientes que tienen márgenes quirúrgicos positivos, o en pacientes irresecables, aunque en casos seleccionados, con radioterapia se puede obtener un buen control local en el 75% de los casos<sup>11</sup>.

El tratamiento sistémico estaría indicado solo en casos de enfermedad avanzada o irresecables o en aquellos casos donde se intente obtener una respuesta rápida.

Existen varias opciones de tratamiento para tumores desmoides:

a) Imatinib: es un inhibidor de la tirosina cinasa, y uno de los fármacos más utilizados en el tratamiento de estos tumores, a pesar de que los resultados no son muy alentadores, ya que es el fármaco del que se dispone de más datos y que presenta mayor tasa de respuestas, alguna de ellas duraderas.

En un estudio fase II multicéntrico, realizado por el grupo Sarcoma Alliance for Research through Collaboration, que incluyó 51 pacientes, el imatinib presentó una tasa de



Tabla 2 – Regímenes de quimioterapia para pacientes con tumor desmoide avanzado

Estudio	Régimen quimioterapia	Número de pacientes	RO	Seguimiento (meses)
Patel	Doxorrubicina + dacarbazina	12	2 RC 4 RP 2 EE	28-235
Gega	Doxorrubicina + dacarbazina	7	3 RC 4 RP	33-108
Constantinidou	Doxorrubicina liposomal	12	4 RP 7 EE	7-39
Wehl	Doxorrubicina liposomal	4	4 RP	NR
Azzareli	Vinblastina + metotrexato	27	4 RC 19 EE	6-96
Weiss	Vinorelbina Metotrexato	13	NR	<12
Skapek	Vinblastina + metotrexato	27	8 RP 10 EE	5-37
Pilz	Vincristina + adriamicina + ifosfamida	19	4 RC 5 RP	NR

EE: enfermedad estable; NR: no disponible; RC: respuesta completa; RO: respuestas objetivas; RP: respuesta parcial; SG: supervivencia global; SLP: supervivencia libre de progresión.  
Fuente: Kasper B, Strobel P, Hohenberger P. Desmoid tumors: clinical features and treatment options for advanced disease. *The Oncologist*. 2011;16:682-93.

respuestas del 6 % y una tasa de supervivencia libre de progresión al año del 66 % en pacientes con tumores desmoides irresecables<sup>12</sup>.

En otro estudio fase II del Grupo Francés de Sarcomas, que incluyó 40 pacientes tratados con imatinib (con un seguimiento de 32 meses), se observó una tasa de supervivencia libre de progresión y de supervivencia global, a los 2 años, del 55 % y 95 %, respectivamente. El índice de respuestas objetivas (RO) fue de 12%: concretamente, 3 % respuestas completas y 9 % respuestas parciales (RP)<sup>9</sup>.

La dosis de imatinib es, al igual que en los tumores GIST, de 400 mg/día, administrados hasta la progresión. En el momento de la progresión se puede aumentar a dosis de 600-800 mg/día. El fármaco fue bien tolerado y de pocos efectos secundarios relevantes. Los abandonos de tratamiento por toxicidad fueron también muy pocos.

b) Los antiinflamatorios no esteroideos (sulindac, celecoxib), con o sin tratamiento hormonal (tamoxifeno, toremifeno), representan otra opción terapéutica para los pacientes resistentes o que no toleran imatinib. Se ha obtenido estabilización de la enfermedad en la mitad de los casos, aunque generalmente de corta duración (inferior al año).

c) Algunos pacientes en progresión sintomática e inoperable se pueden beneficiar del tratamiento quimioterápico paliativo. Se han publicado estudios en los que se han observado respuestas importantes al tratamiento con fármacos citostáticos (adriamicina, DTIC). No obstante, esos estudios son poco relevantes, dado el escaso número de pacientes y la corta duración de la respuesta (tabla 2).

En pacientes con FAP el tumor desmoide constituye la primera causa de mortalidad en pacientes a los que se ha realizado proctocolectomía. En una reciente revisión de 79 pacientes con FAP, que presentaban 149 tumores desmoides (59 % únicos y 41 % múltiples) se analizaron los resultados respecto a los distintos tratamientos. Se realizó cirugía solo en 11 pacientes, mientras que en 31 se realizó tratamiento

combinado y en 20 no se realizó ningún tratamiento, por estar la enfermedad estabilizada o en regresión espontánea.

El índice de respuestas a los diversos tratamientos fue el siguiente: quimioterapia (77 %) (10/13), sulindac y tamoxifeno (50 %) (6/12), tamoxifeno (40 %) (6/15), imatinib (36 %) (4/11) y sulindac (28 %) (8/29). Entre los pacientes operados se obtuvo RO 26 (62%). Tras una mediana de seguimiento de 81 meses, 8 pacientes murieron por su enfermedad y 6 por otras causas. La supervivencia global y específica a los 20 años fue del 52 % y 79 %, respectivamente<sup>13</sup>.

Dada su complejidad, el tratamiento debe ser programado por un equipo multidisciplinar que valore individualmente a cada paciente y que elabore la estrategia terapéutica en cada caso.

Dado el comportamiento localmente invasivo, asociado a una alta tasa de recurrencia pero con bajo potencial metastásico, el seguimiento de los pacientes con tumor desmoide se debe realizar con controles de imagen cada 4-6 meses durante los 2-3 primeros años, y posteriormente, cada año.

### Sarcomas de partes blandas

Los sarcomas de partes blandas representan un grupo muy heterogéneo de tumores, constituidos por una amplia variedad de subtipos histológicos, que pueden afectar a los tejidos conectivos extraesqueléticos, incluyendo músculos, tendones, grasa, fascias y membranas sinoviales, nervios periféricos y endotelio de los vasos sanguíneos y linfáticos, así como las membranas mesoteliales. Los sarcomas de partes blandas constituyen aproximadamente el 1% de todas las neoplasias malignas en adultos, con una incidencia de 2-3 casos/100 000 habitantes/año. En la pared abdominal presenta una menor incidencia que los tumores desmoides, pero hay que tenerlos en cuenta para realizar un diagnóstico diferencial.

La forma de presentación más frecuente de los sarcomas de partes blandas al nivel de la pared abdominal es el crecimiento

gradual e indoloro de una masa, por lo general dura, mal circunscrita, de bordes difusos y adherida a tejidos vecinos<sup>14,15</sup>.

La valoración del paciente debe incluir estudios radiológicos con tomografía computarizada y resonancia magnética, y estudio histológico para tipificar el subtipo histológico y la correcta gradación histológica según el Grupo Francés de Sarcomas<sup>16</sup>.

El tratamiento de los sarcomas de partes blandas depende de una serie de factores, como el tipo histológico, el grado y el estadio. En general, en estadios localizados, la mejor opción terapéutica es la resección completa del tumor con márgenes libres (cirugía compartimental). El papel de la irradiación en el tratamiento de los sarcomas se limita a aquellos tumores de bajo grado mayores de 5 cm y a braquiterapia adyuvante en los sarcomas de alto grado para alcanzar mayor control local. El tratamiento sistémico con quimioterapia estaría indicado en tumores irresecables y/o metastásicos, y los fármacos más utilizados son la adriamicina y la ifosfamida.

Los sarcomas de partes blandas más frecuentemente encontrados en la pared abdominal son:

#### *Dermatofibrosarcoma protuberans*

El dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP) se considera un tumor fibrohistiocítico de agresividad intermedia, por su alta tasa de recurrencias locales y baja tasa para desarrollar metástasis.

Su incidencia es, aproximadamente, de 0.8 a 5 casos/1 000 000 habitantes/año, y afecta preferentemente a adultos jóvenes entre los 20-45 años, con un predominio en varones. La presentación clínica es como una placa o un nódulo mal definido, que por su lento crecimiento se confunde con un nódulo benigno, aunque en algunos casos adquiere una coloración marrónáceo-violácea, y puede ulcerar la piel<sup>17</sup>.

A nivel molecular se relaciona en más del 90% de los casos con cromosomas supernumerarios, que consisten en secuencias amplificadas de los cromosomas 17 y 22 o en traslocaciones recíprocas entre los cromosomas 17 y 22, t(17;22). Como resultado se desarrolla la fusión del gen del factor de las plaquetas (PDGFB) con el factor del gen colágeno tipo 1A1 (COL1A1)<sup>18</sup>.

El tratamiento de elección es la resección amplia, con márgenes de 1-3 cm, que incluya la resección en bloque de la piel, el tejido celular subcutáneo y la fascia muscular. Algunos autores proponen cirugía de Mohs<sup>19</sup>.

En cuanto al tratamiento sistémico, el DFSP es insensible a la quimioterapia convencional para los sarcomas de partes blandas, por lo que no debe utilizarse.

El imatinib es un inhibidor de tirosina cinasa, que tiene actividad contra el PDGFR y ha demostrado actividad contra el DFSP en pacientes localmente avanzados o metastásicos. La mayoría de los casos reportados en la bibliografía son casos aislados en series muy pequeñas. La serie más larga fue publicada por McArthur en 2005<sup>20</sup>, con 10 pacientes tratados con 400 mg, 2 veces al día. De 8 pacientes con enfermedad localmente avanzada, 2 obtuvieron remisión completa patológica, 2 respuestas completas radiológicas y 4 RP, y pudieron researse completamente. De los 2 pacientes con enfermedad metastásica, se obtuvo una RP.

Todos los pacientes que respondieron tenían traslocación t(17;22).

Los pacientes resistentes a imatinib pueden responder a esquemas de quimioterapia como los empleados para los tumores desmoides, basados en metotrexato a dosis bajas y vinblastina, aunque estas respuestas son escasas y de corta duración.

#### *Sarcoma sinovial*

El sarcoma sinovial es un tumor mesenquimal de células fusiformes. Representa el 5-10% de todos los sarcomas de partes blandas. Afecta predominantemente a jóvenes menores de 50 años, con predominio en varones. A pesar de su nombre, no se origina en el tejido sinovial de las articulaciones (el tejido de origen es desconocido). El comienzo clínico suele ser en forma de masas indoloras que presentan un crecimiento habitualmente lento, lo que puede complicar el diagnóstico definitivo<sup>21</sup>.

A nivel molecular se asocia en más del 90% de los casos a una traslocación cromosómica característica t(X;18) (p11;q11), con lo que se produce un gen de fusión SYT-STT<sup>22</sup>.

En el sarcoma sinovial la presencia de necrosis, las mitosis frecuentes y la celularidad aumentada definen una forma pobremente diferenciada con peor pronóstico y mayor frecuencia de metástasis a distancia<sup>23</sup>.

El sarcoma sinovial es un tumor quimiosensible, tanto a las antraciclinas como, sobre todo, a la ifosfamida<sup>24</sup>. En un metaanálisis de estudios (fase III) el uso de quimioterapia en combinación demostró un mayor aumento en la supervivencia global frente a un manejo secuencial con quimioterapia en monoterapia, pero con una mayor toxicidad. La poliquimioterapia puede ser útil en aquellos pacientes en los que se desee una mayor tasa de respuestas<sup>25,26</sup>.

Las opciones de tratamiento tras la progresión a las antraciclinas e ifosfamida son escasas. La trabectedina (un alcaloide que se une al surco menor del ADN y bloquea la proliferación celular, con lo que detiene el ciclo celular) ha mostrado eficacia en pacientes refractarios a antraciclinas, aunque con una tasa de RO menor del 10%. La trabectedina ha mostrado en distintos estudios retrospectivos un moderado control de la enfermedad, de forma similar a los leiomiomas y liposarcomas<sup>27-30</sup> (tabla 3).

#### *Angiosarcoma*

El angiosarcoma tiene su origen en el endotelio de los vasos sanguíneos o linfáticos. Es un tipo de sarcoma raro que representa menos del 2% del total de los sarcomas de partes blandas. Se calcula que su incidencia es de 0.1/100 000 habitantes/año.

Puede aparecer a cualquier edad, y en el 30% de los casos se asocia a otras enfermedades, como a neurofibromatosis. Aunque la etiopatogenia es desconocida, el angiosarcoma se ha relacionado con la administración de radioterapia previa y otras situaciones médicas, como la presencia de «materiales extraños».

En general, se caracteriza por presentar un comportamiento agresivo, que varía en función de la localización primaria y del grado histológico. Son frecuentes las metástasis pulmonares, ganglionares, óseas y en partes blandas. Presenta una supervivencia global a los 5 años del 31%<sup>31,32</sup>.

**Tabla 3 – Datos de eficacia del tratamiento con trabectedina en sarcoma sinovial (estudios retrospectivos)**

Estudio	Diseño	Número de pacientes	Actividad global (meses)	Actividad sarcoma sinovial
Le Cesne <sup>26</sup>	Fase II Sarcomas avanzados pretratados	81 (18 SS)	SLP: 4.1 m	SLP: 3 m SG: 13.9 m RP: 7 % EE-RP: 54 %
San Filippo <sup>27</sup>	Sarcomas sinoviales pretratados	61		SLP: 3 m RP: 15 % EE + RP: 50 %
Blay <sup>28</sup>	Sarcomas avanzados pretratados	181 (16 SS)	SLP: 3.6 m SG: 16.1 m	SLP: 4 SG: 9.2
Ploner <sup>29</sup>	Sarcomas avanzados pretratados	101 (13 SS)	SLP: 3.9 m SG: 11.6 m	SLP: 2.8 SG: 9.7

EE: enfermedad estable; RP: respuesta parcial; SG: supervivencia global; SLP: supervivencia libre de progresión; SS: sarcoma sinovial.

La mejor opción terapéutica es conseguir la resección completa del tumor, con márgenes libres y resección de las metástasis, si es posible<sup>33</sup>.

Cuando existe enfermedad avanzada o metastásica, e irreseccable, el tratamiento con quimioterápicos ofrece un beneficio clínico evidente en el 60-70 % de los casos. Aunque no existen estudios aleatorizados, la poliquimioterapia no parece aportar beneficios en índices de respuestas ni en supervivencia frente al uso de monoterapia, según se deduce de series aisladas. Los fármacos más utilizados son:

- Adriamicina, que obtiene un índice de respuestas de aproximadamente un 30 %, con una mediana en la supervivencia libre de progresión de aproximadamente 6 meses<sup>34</sup>.
- Paclitaxel, que obtiene unas tasas de respuesta del 55 % (con estabilización en el 33 % de los pacientes) y progresión en el 17 %, con una supervivencia libre de progresión de 5 meses. Además, independientemente de que se haya utilizado en primera línea o en sucesivas, el porcentaje de respuestas se mantiene invariable<sup>35</sup>.
- Gemcitabina, con tasas de respuestas próximas al 75 %, con beneficio clínico del 76 %. Combinaciones de gemcitabina con DTIC o docetaxel también han mostrado su eficacia<sup>36,37</sup>.
- Antiangiogénicos como sunitinib y sorafenib, que han mostrado unos índices de respuesta de aproximadamente un 15 %, aunque se ha reportado resultados de una serie de 3 pacientes tratados con sorafenib en los que se observan respuestas prolongadas<sup>38</sup>.

#### Liposarcoma

Los liposarcomas representan casi el 20 % de los sarcomas de partes blandas, con un pico de incidencia entre los 40 y los 60 años. Se trata de tumores con una alta tendencia a la recidiva local (40-50 % a los 3 años), debido, sobre todo, a la presencia de una pseudocápsula tumoral que en muchas ocasiones se encuentra vinculada a estructuras vecinas irreseccables<sup>39,40</sup>.

La cirugía seguida de quimioterapia adyuvante con antraciclinas constituye el tratamiento de elección. Sin embargo, la frecuencia de las recidivas hace que se planteen alternativas de tratamiento de rescate. La trabectedina, como tratamiento de segunda línea o de rescate, se ha evaluado en el sarcoma de partes blandas en varios ensayos (fase II), con respuestas, sobre todo, en liposarcomas y leiomiomas<sup>41,42</sup>.

En el estudio de Le Cesne participaron 104 pacientes. La tasa de RO fue del 8.1 %, y el beneficio clínico en el leiomiomasarcoma, del 56 %. Se alcanzó una mediana de supervivencia libre de progresión de 3.5 meses, y el 29 % de los pacientes se mantuvo sin progresión a los 6 meses. La mediana de supervivencia global fue de 9.2 meses<sup>26</sup>.

En el estudio de Yovine (fase II) participaron 54 pacientes, con una mediana de 3 ciclos de tratamiento, y se obtuvo una tasa de RO del 3.7 %. Se alcanzó una mediana de supervivencia libre de progresión de 1.9 meses, y el 24 % de los pacientes se mantuvo sin progresión a los 6 meses. La mediana de supervivencia global fue de 12.8 meses<sup>42</sup>.

En el estudio de García-Carbonero se incluyó a 36 pacientes, con una tasa de respuesta global del 8 % (1-13 %). La mediana de tiempo hasta la progresión fue de 1.7 meses, y la mediana de supervivencia global, de 12.1 meses<sup>43</sup>.

El único estudio aleatorizado y multicéntrico, con revisión independiente, se realizó en 270 pacientes con liposarcoma y leiomiomasarcoma avanzado, en progresión a antraciclinas e ifosfamida, que fueron aleatorizados en 2 grupos para recibir 1.5 mg/m<sup>2</sup> en infusión continua durante 24 h cada 3 semanas o 0.58 mg/m<sup>2</sup> en 3 horas, los días 1, 8 y 15, cada 4 semanas. La mediana de supervivencia libre de progresión fue de 3.3 y 2.3 meses, respectivamente. La mediana de supervivencia global fue de 13.9 frente a 11.8 meses. La tasa de respuesta global, según criterios RECIST, fue del 5.6 % y del 1.6 %, respectivamente. Este estudio muestra que el régimen de 24 h cada 3 semanas fue superior<sup>44</sup> (tabla 4).

#### Quimioterapia adyuvante

Un metaanálisis con 14 estudios clínicos aleatorizados (fase II), que comparaba, tras el tratamiento local, la quimioterapia adyuvante con esquemas que contenían doxorubicina frente a observación, mostraba una ventaja significativa del 10 % en la supervivencia libre de recidiva a favor del tratamiento adyuvante, y del 4 % en la supervivencia global, aunque esta diferencia no fue estadísticamente significativa<sup>45</sup>.

Posteriormente se publicó una actualización de este metaanálisis con 18 ensayos aleatorizados que incluían 1953 pacientes, y se observó un efecto significativo, aunque marginal, sobre las recaídas locales (p = 0.02) y sobre la supervivencia

**Tabla 4 – Resumen fase II en pacientes con sarcoma de partes blandas refractarios a antraciclinas tratados con trabectedina**

Estudio	Número	Histología	RO	SLP (meses)	SG (meses)
Yovine <sup>42</sup>	54	Liposarcoma, sarcoma sinovial, leiomiomasarcoma	3.7		12.8
García-Carbonero <sup>43</sup>	36	Histiocitoma fibroso maligno	8	1.7	12.1
Le Cesne <sup>26</sup>	104	Liposarcoma, leiomiomasarcoma, schwannoma	8.1	3.5	9.2
Demetri <sup>44</sup> (cada 3 semanas)	136	Liposarcoma, leiomiomasarcoma	5.6	3.7	13.9
Demetri <sup>44</sup> (semanal)	134	Liposarcoma, leiomiomasarcoma	1.6	2.3	11.6

RO: respuestas objetivas; SG: supervivencia global; SLP: supervivencia libre de progresión.

global en pacientes tratados con la combinación de adriamicina e ifosfamida ( $p=0.01$ )<sup>46</sup>.

A pesar de estos datos, en la actualidad, dada la toxicidad de la quimioterapia, no se recomienda la administración quimioterapéutica adyuvante de forma estándar (nivel de recomendación IIC). Esta debe desaconsejarse especialmente en los sarcomas de grado bajo, en los de tamaño menor de 5 cm.

### Quimioterapia neoadyuvante y quimiorradioterapia neoadyuvante

Varios estudios han analizado el impacto de la quimioterapia neoadyuvante en sarcomas de alto riesgo de recaída, habiéndose observado que la eficacia era superior a la observada en la enfermedad diseminada. Sin embargo, en un ensayo aleatorizado la quimioterapia neoadyuvante no demostró beneficio en comparación con la cirugía sola<sup>47</sup>.

Otros dos estudios han explorado el tratamiento neoadyuvante con quimioterapia, intercalada con la radioterapia, para evitar la toxicidad de la adriamicina. En el primero de ellos, un estudio fase I, de 31 pacientes tratados, se pudo realizar resección completa en 26 casos, y la mediana de necrosis tumoral fue del 95%; sin embargo, tanto la toxicidad hematológica como local fue importante en todos los casos<sup>48</sup>. El otro es un estudio fase II, que incluyó 66 pacientes. Se trataron con quimioterapia (adriamicina, ifosfamida y DTIC), radioterapia y cirugía. Se obtuvo RO, tras la cirugía, en 58 pacientes, y 3 tenían R1. La supervivencia a los 5 años fue superior a la esperada (71%). El 19% presentó toxicidad severa, incluyendo 3 muertes<sup>49</sup>.

Actualmente, la quimioterapia neoadyuvante solo se considera como una estrategia en investigación en pacientes con enfermedad resecable.

### Quimioterapia para enfermedad avanzada

Los pacientes con enfermedad avanzada y/o metastásica y con buen estado general se pueden beneficiar del tratamiento sistémico con quimioterapia paliativa. La respuesta a los tratamientos dependerá fundamentalmente del tipo histológico.

Fundamentalmente, existen dos grupos de fármacos con actividad:

- Antraciclinas: el fármaco más utilizado es la adriamicina, a dosis de 75 mg/m<sup>2</sup>, cada 21 días, con una actividad confirmada en la mayoría de estudios que varía entre el 9% y el 23% de RO<sup>50</sup>.
- Alquilantes: ciclofosfamida y, sobre todo, ifosfamida. La ifosfamida administrada a dosis altas (superiores a 10 g/m<sup>2</sup>) proporciona, como agente único, hasta un 40% de RO<sup>51</sup>.

Los esquemas de poliquimioterapia no han demostrado una superioridad sobre la monoquimioterapia, en términos de supervivencia, con una mayor toxicidad<sup>52</sup>.

### Invasión de tumores primarios intraabdominales e implantes parietales metastáticos

Los implantes tumorales metastáticos y la invasión directa de tumores primarios intraabdominales en la pared abdominal pueden deberse a tumores de localizaciones y etiología muy diversas.

La incidencia de metástasis de cualquier neoplasia en la pared abdominal es aproximadamente de 0.7% a 9% en ambos sexos<sup>53</sup>. La mayoría de los casos reportados son metástasis de neoplasias de origen colónico.

El crecimiento tumoral en el sitio de entrada de la vía laparoscópica durante la cirugía oncológica tiene una incidencia del 1% al 2% de los procedimientos en presencia de neoplasias intraabdominales (tasa comparable a las metástasis sobre la herida quirúrgica en la cirugía tumoral abierta). La incidencia de implantes en el lugar de entrada del trocar durante una cirugía oncológica por vía laparoscópica de carcinoma colorrectal es del 0.7-1.3%<sup>54</sup>.

La etiología parece ser multifactorial, desde la implantación directa de las células tumorales a la diseminación hematológica. Se han sugerido una serie de medidas preventivas, como el lavado de la cavidad peritoneal con agentes citotóxicos y/o la instilación de estos en las heridas de los trocates, a fin de evitar el crecimiento celular. Se puede

considerar la escisión del tejido que rodea el orificio de la puerta de laparoscopia como alternativa de prevención.

Clínicamente se manifiesta como una masa dura, dolorosa, de crecimiento progresivo y evidente en las exploraciones radiológicas complementarias. El tratamiento es la resección en bloque de la masa y la pared abdominal en todo su espesor.

En general, el tratamiento de elección de las metástasis en la pared abdominal y de las infiltraciones por contigüidad por tumores intraabdominales es la resección completa, si es posible, del tumor, seguida de una quimioterapia sistémica específica para cada tumor. Antes de iniciar el tratamiento debe realizarse un estudio de extensión completo para descartar la presencia de metástasis en otros órganos.

## Conclusión

Existen pocos datos epidemiológicos sobre la incidencia y la prevalencia de los tumores de la pared abdominal en todo el mundo, y sobre el impacto en la morbilidad y la supervivencia que pueden causar.

Desde el punto de vista clínico, los tumores de la pared abdominal constituyen un grupo heterogéneo de enfermedades relativamente poco frecuentes en la práctica clínica habitual. Por todo ello, es necesario un enfoque multidisciplinar en su abordaje tanto diagnóstico como terapéutico, de manera que se exponga el conocimiento y la experiencia de todos los especialistas implicados en su diagnóstico y tratamiento. No cabe ninguna duda de que los avances en biología tumoral y genética de estos tumores, la identificación de nuevas dianas moleculares y el desarrollo de nuevos fármacos producirán una mejoría en las perspectivas de tratamiento de estos pacientes.

## Conflicto de intereses

No existe conflicto de intereses.

## BIBLIOGRAFÍA

- Gatta G, van der Zwan JM, Casali PG, Siesling S, Dei Tos AP, Kunkler I, et al. RARECARE working group. Rare cancers are not so rare: the rare cancer burden in Europe. *Eur J Cancer*. 2011;47:2493-511.
- Bashir U, Moskovic E, Strauss D, Hayes A, Thway K, Pope R, et al. Soft-tissue masses in abdominal wall. *Clin Radiol*. 2014;69:e422-31.
- Bastiaannet E, Groen H, Jager PL, Cobben DC, van der Graaf WT, Vaalburg W, et al. The value of FDG-PET in the detection, grading and response to therapy of soft tissue and bone sarcomas: A systematic review and meta-analysis. *Cancer Treat Rev*. 2004;30:83-101.
- Rampone B, Pedrazzani C, Marrelli D, Pinto E, Roviello F. Updates on abdominal desmoids tumors. *World J Gastroenterol*. 2007;13:5985-8.
- Overhaus M, Decker P, Fischer HP, Textor HJ, Hirner A, AT. Desmoid tumors of the abdominal wall: A case report. *World J Surg Oncol*. 2003;1:11.
- Galeotti F, Facci E, Bianchini E. Desmoid tumor involving the abdominal rectus muscle: Report of a case. *Hernia*. 2006;10:278-81.
- Stojadinovic A, Karpoff HM, Leung DH, Antonescu CR, Brennan MF, Lewis JJ. Soft tissue tumors of the abdominal wall analysis of disease patterns and treatment. *Arch Surg*. 2001;136:70-9.
- Dômont D, Salas S, Lacroix L, Brouste V, Saulnier P, Terrier P, et al. High frequency of beta-catenin heterozygous mutations in extra-abdominal fibromatosis; a potential molecular tool for disease management. *Br J Cancer*. 2010;102:1032-6.
- Clark MA, Fisher C, Judson I, Thomas JM. Soft-tissue sarcomas in adults. *N Engl J Med*. 2005;353:701-11.
- Gluck I, Griffith KA, Biermann JK, Feng FY, Lucas DR, Ben-Josef E. Role of radiotherapy in the management of desmoid tumors. *Int J Radiat Oncol Biol Phys*. 2011;80:787-92.
- Chugh R, Wathen JW, Patel SR, Maki RG, Meyers PA, Schuetz SM, et al. Efficacy of imatinib in aggressive fibromatosis; Results of phase II multicentre Sarcoma Alliance for Research through Collaboration (SARC) trial. *Clin Cancer Res*. 2010;16:4884-91.
- Pennel N, Le Cesne A, Bui BN, Perol D, Brain EG, Ray-Coquard I, et al. Imatinib for progressive and recurrent aggressive fibromatosis (desmoid tumors); an FNCLCC/French Sarcoma Group phase II trial with a long-term follow-up. *Ann Oncol*. 2011;22:452-7.
- Desurmont T, Lefevre JH, Shields C, Colas C, Tiret E, Parc Y. Desmoid tumour in familial adenomatous polyposis patients: Responses a treatment. *Fam Cancer*. 2015;14:31-9.
- Casali PG, Blay JY. Soft tissue sarcomas: ESMO Clinical Practice Guidelines for diagnosis; treatment and following-up. *Ann Oncol*. 2010;21:198-203.
- Rubin BP, Cooper K, Fletcher CD, Folpe AL, Gannon FH, Hunt JL, et al. Protocol for the examination of specimens from patients with tumors of soft tissue. *Arch Pathol Lab Med*. 2010;134:31-9.
- Bowne WB, Antonescu CR, Leung DH, Katz SC, Hawkins WG, Woodruff JM, et al. Dermatofibrosarcoma protuberans: A clinicopathologic analysis of patients treated and followed at a single institution. *Cancer*. 2000;88:2711-20.
- Pedeutour F, Simon MP, Minoletti F, Barcelo G, Terrier-Lacombe MJ, Combemale P, et al. Translocation t(17;22)-(q22;q13) in dermatofibrosarcoma protuberans: A new tumor-associated chromosome rearrangement. *Cyto-genet Cell Genet*. 1996;72:171-4.
- McArthur GA, Demetri GD, van Oosterom A, Heinrich MC, Debiec-Rychter M, Corless CL, et al. Molecular and clinical analysis of locally advanced dermatofibrosarcoma protuberans treated with imatinib: Imatinib Target Exploration Consortium Study B2225. *J Clin Oncol*. 2005;23:866-73.
- Molinari L, Galimberti G. Dermatofibrosarcoma protuberans. Mohs micrographic surgery vs. conventional surgery. *Piel (Barc)*. 2011;26, <http://dx.doi.org/10.1016/j.piel.2011.04.010>.
- Spinalle AJ, A'Hern R, Judson IR, Fisher C, Thomas JM. Synovial sarcoma: A clinicopathologic, staging, and prognostic assessment. *J Clin Oncol*. 2000;18:1794-803.
- Sandberg AA, Bridge JA. Updates on cytogenetics and molecular genetics of bone and soft tissue tumors. *Synovial sarcoma. Cancer Genet Cytogenet*. 2002;133:1-23.
- Van de Rijn M, Barr FG, Xiong QB, Hedges M, Shipley J, Fisher C. Poorly differentiated synovial sarcoma: An analysis of clinical, pathologic and molecular genetic features. *Am J Surg Pathol*. 1999;23:106-12.
- Scurr M. Histology-driven chemotherapy in soft tissue sarcomas. *Curr Treat Options Oncol*. 2011;12:32-45.
- D'Adamo DR. Appraising the current role of chemotherapy for the treatment of sarcoma. *Semin Oncol*. 2011;38:19-29.
- Karavasilis V, Seddon BM, Ashley S, Al-Muderis O, Fisher C, Judson I. Significant clinical benefit of first-line palliative

- chemotherapy in advanced soft-tissue sarcoma: Retrospective analysis and identification of prognostic factors in 488 patients. *Cancer*. 2008;112:1585-91.
26. Le Cesne A, Crestas S, Maki RG, Blay JY, Verweij J, Poveda A, et al. A retrospective analysis of antitumour activity with trabectedin in translocation related sarcomas. *Eur J Cancer*. 2012;48:3036-44.
  27. San Filippo R, Dileo P, Blay JY. Trabectedin in advanced pre-treated synovial sarcoma; a retrospective analysis of 61 patients from four European institutions and from the Italian rare cancer network. CTO 17th Annual Meeting, Praga 2012:14-17 novembre.
  28. Blay JY, Italiano A, Ray-Coquard I, Le Cesne A, Duffaud F, Rios M, et al. Long term outcome and effect of maintenance therapy in patients with advanced sarcoma treated with trabectedin: An analysis of 181 patients of the French ATU compassionate use program. *BMC Cancer*. 2013;13:64.
  29. Ploner F, Lamm W, Schur S, Eisterer W, Kühr T, Lindorfer A, et al. The Australian experience with trabectedin in non-selected patients with metastatic soft-tissue sarcoma. *J Cancer Res Clin Oncol*. 2013;139:1337-42.
  30. Fury MG, Antonescu CR, Van Zee KJ, Brennan MF, Maki RG. A 14-year retrospective review of angiosarcoma: Clinical characteristics, prognostic factors and treatment outcomes with surgery and chemotherapy. *Cancer J*. 2005;11:241-7.
  31. Fayette J, Martin E, Piperno-Neumann S, Le Cesne A, Robert C, Bonvalot S, et al. Angiosarcomas, a heterogeneous group of sarcomas with specific behavior depending of primary site: A retrospective study of 161 cases. *Ann Oncol*. 2007;18:2030-6.
  32. Valverde C, Núñez I, Romagosa C, Morales R, Mulet N, Suárez C, et al. Estrategia de tratamiento de los sarcomas poco frecuentes de origen vascular. *Uncommon Oncology*. 2012;1:5-15.
  33. Penel N, Italiano A, Ray-Coquard I, Chaigneau L, Delcambre C, Robin YM, et al. Metastatic angiosarcomas: Doxorubicin based regimens, weekly paclitaxel and metastasectomy significantly improve the outcome. *Ann Oncol*. 2012;23:517-23.
  34. Italiano A, Cioffi A, Penel N, Levra MG, Delcambre C, Kalbacher E, et al. Comparison of doxorubicin and weekly paclitaxel efficacy in metastatic angiosarcomas. *Cancer*. 2012;118:3330-6.
  35. García-del-Muro X, López-Pousa A, Maurel J, Martín J, Martínez-Trufero J, Casado A, et al. Spanish Group for Research on Sarcomas. Randomized phase II study comparing gemcitabine plus dacarbazine versus dacarbazine alone in patients with previously treated soft tissue sarcoma: A Spanish Group for Research on Sarcomas study. *J Clin Oncol*. 2011;29:2528-33.
  36. Stacchiotti S, Palassini E, Sanfilippo R, Vincenzi B, Arena MG, Bochicchio AM, et al. Gemcitabine in advanced angiosarcoma: A retrospective case series analysis from the Italian Rare Cancer Network. *Ann Oncol*. 2012;23:501-8.
  37. George S, Merriam P, Maki RG, Van den Abbeele AD, Yap JT, Akhurst T, et al. Multicenter phase II trial of sunitinib in the treatment of nongastrointestinal stromal tumor sarcomas. *J Clin Oncol*. 2009;27:3154-60.
  38. Dei Tos AP. Liposarcoma new entities and evolving concepts. *Ann Diagn Pathol*. 2000;4:252-66.
  39. Weiss WS, Goldblum JR. *Enzinger and Weiss's soft tissue tumors*. 4.<sup>a</sup> ed St. Louis: Mosby; 2001. p. 271-694.
  40. Linehan DC, Lewis JJ, Leung D, Brennan MF. Influence of biologic factors and anatomic site in completely resected liposarcoma. *J Clin Oncol*. 2000;18:1637-43.
  41. Carter N, Keam S. Trabectedin. A review of its use in management of soft tissue sarcoma. *Drugs*. 2007;67:2257-76.
  42. Yovine A, Riofrio M, Blay JY, Brain E, Alexandre J, Kahatt C, et al. Phase II study of ecteinascidin-743 in advanced pretreated soft tissue sarcoma patients. *J Clin Oncol*. 2004;22:890-9.
  43. Garcia-Carbonero R, Supko JG, Manola J, Seiden MV, Harmon D, Ryan DP, et al. Phase II and pharmacokinetic study of ecteinascidin-743 in patients with progressive sarcomas of soft tissue refractory to chemotherapy. *J Clin Oncol*. 2004;22:1480-90.
  44. Demetri GD, Chawla SP, von Mehren M, Ritch P, Baker LH, Blay JY, et al. Efficacy and safety of trabectedin in patients with advanced or metastatic liposarcoma or leiomyosarcoma after failure of prior anthracyclines and ifosfamide; results of randomized phase II study of two different schedules. *J Clin Oncol*. 2009;27:4188-96.
  45. Adjuvant chemotherapy for localised resectable soft-tissue sarcoma of adults: Meta-analysis of individual data. *Sarcoma meta-analysis collaboration*. *Lancet*. 1997;350:1647-54.
  46. Pervaiz N, Colterjohn N, Farrokhyar F, Tozer R, Figueredo A, Ghert M. A systematic meta-analysis of randomized controlled trials of adjuvant chemotherapy for localized resectable soft-tissue sarcoma. *Cancer*. 2008;113:573-81.
  47. Gortzak E, Azzarelli A, Buesa J, Bramwell VH, van Coevorden F, van Geel AN, et al. A randomised phase II study on neoadjuvant chemotherapy for highrisk adult soft-tissue sarcoma. *Eur J Cancer*. 2001;37:1096-103.
  48. Pisters PW, Ballo MT, Fenstermacher MJ, Feig BW, Hunt KK, Raymond KA, et al. Phase I trial of preoperative concurrent doxorubicin and radiation therapy, surgical resection, and intraoperative electron-beam radiation therapy for patients with localized retroperitoneal sarcoma. *J Clin Oncol*. 2003;21:3092-7.
  49. Kraybill WG, Harris J, Spiro IJ, Ettinger DS, DeLaney TF, Blum RH, et al. Phase II study of neoadjuvant chemotherapy and radiation therapy in the management of high-risk, high-grade, soft tissue sarcomas of the extremities and body wall: Radiation Therapy Oncology Group Trial 9514. *J Clin Oncol*. 2006;24:619-25.
  50. Edmonson JH, Ryan LM, Blum RH, Brooks JS, Shiraki M, Frytak S, et al. Randomized comparison of doxorubicin alone versus ifosfamide plus doxorubicin or mitomycin, doxorubicin, and cisplatin against advanced soft tissue sarcomas. *J Clin Oncol*. 1993;11:1269-75.
  51. Buesa JM, López-Pousa A, Martín J, Antón A, García del Muro J, Bellmunt J, et al. Phase II trial of first-line highdose ifosfamide in advanced soft tissue sarcomas of the adult: A study of the Spanish Group for Research on Sarcomas (GEIS). *Ann Oncol*. 1998;9:871-6.
  52. Santoro A, Tursz T, Mouridsen H, Verweij J, Steward W, Somers R, et al. Doxorubicin versus CYVADIC versus doxorubicin plus ifosfamide in first-line treatment of advanced soft tissue sarcomas: A randomized study of the European Organization for Research and Treatment of Cancer Soft Tissue and Bone Sarcoma Group. *J Clin Oncol*. 1995;13:1537-45.
  53. Vijayasekar C, Noormohamed S, Cheetham MJ. Late recurrence of large peristomal metastasis following abdomino-perineal resection of rectal cancer. *World J of Surg Oncol*. 2008;6:96.
  54. Funahashi K, Ushigome M, Kaneko H. A role of 18F-fluorodeoxyglucose positron emission/computed tomography in a strategy for abdominal wall metastasis of colorectal mucinous adenocarcinoma developed after laparoscopic surgery. *World J Surg Oncol*. 2011;9:28.



## Revisión

# Lesiones ocupantes de espacio no herniarias de la pared abdominal: visión del oncólogo/radioterapeuta

Leoncio Arribas Alpuente<sup>a,b,\*</sup>, Paula Santamaría García<sup>a</sup> y José Luis Guinot Rodríguez<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Oncología Radioterápica, Instituto Valenciano de Oncología (IVO), Valencia, España

<sup>b</sup> Universidad Católica San Vicente Mártir de Valencia, Valencia, España

### INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

#### Historia del artículo:

Recibido el 28 de mayo de 2015

Aceptado el 2 de junio de 2015

On-line el 9 de julio de 2015

#### Palabras clave:

Radioterapia

Tumores desmoides

Sarcomas de pared abdominal

Metástasis en puerto de entrada de trocares

### RESUMEN

El enfoque del tratamiento de los tumores de la pared abdominal debe ser multidisciplinario. La extirpación quirúrgica con márgenes suficientes continúa siendo el tratamiento de elección de estos tumores. El papel de la radioterapia es aún controvertido en los tumores desmoides, ya que persiste la discusión de si administrarla tras intervención quirúrgica con borde afecto o bien solo en los recidivantes. La radioterapia puede ser de gran valor en aquellas situaciones de inoperabilidad, bien por la extensión e infiltración tumoral, bien por contraindicación anestésica de cualquier motivo. En los sarcomas de pared, la radioterapia tiene su indicación en los extirpados con borde afecto (tamaño mayor de 5 cm) o en aquellos con un grado de diferenciación moderado o alto. En las metástasis situadas en los lugares de entrada de trocares de laparoscopia el tratamiento es quirúrgico, y la radioterapia se emplea en caso de bordes próximos o afectados. En los dermatofibrosarcomas protuberans, el tratamiento quirúrgico es el de elección, y pueden beneficiarse de radioterapia los casos con bordes afectados no subsidiarios de más intervenciones por contraindicación médica.

© 2015 Sociedad Hispanoamericana de Hernia. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

### Non-herniary space-occupying lesions of the abdominal wall: A radiation oncologist point of view

#### ABSTRACT

The focus of treatment of tumours of the abdominal wall should be multidisciplinary. Surgical excision with adequate margins is still the treatment of choice for these tumours. The role of radiation therapy remains controversial in desmoid tumours, since the discussion continues after surgery whether to administer it only to affected edges or to recurrent

#### Keywords:

Radiotherapy

Desmoid tumors

Soft tissue wall abdominal sarcomas

\* Autor para correspondencia: Servicio de Oncología Radioterápica (IVO), C/ Gregorio Gea, 31. 40009 Valencia, España.

Correo electrónico: [larribas@fivo.org](mailto:larribas@fivo.org) (L. Arribas Alpuente).

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rehah.2015.06.006>

2255-2677/© 2015 Sociedad Hispanoamericana de Hernia. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Port sitemetastasis,  
dermatofibrosarcoma  
protuberans

ones. The RT can be valuable in situations of inoperability or by the extension and tumour infiltration anesthesia or contraindications of any reason. In the RT wall sarcomas has its indication excised with affection edge or those of a size >5 cm or those with a moderate or high degree of differentiation. In port site metastases, the main treatment is surgical, RT is used only in positive margins. In the dermatofibrosarcoma protuberans, as in the previous tumours, treatment of choice is the surgical. Radiotherapy can used in nonsurgical patients for medical reasons or in cases of positive microscopical margin.

© 2015 Sociedad Hispanoamericana de Hernia. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

## Introducción

La radioterapia (RT) en las lesiones neoplásicas de la pared abdominal tiene un papel secundario: la cirugía es el tratamiento de primera elección. Tan solo en aquellos casos con repetidos bordes microscópicos afectos o no quirúrgicos por causas médicas o por problemas en la reconstrucción de la pared puede utilizarse el tratamiento con RT. Dado que la media de edad de los pacientes con esta enfermedad es menor de los 50 años, deberemos justificar su utilización en estos.

Nos centraremos en las indicaciones de RT en:

- tumores desmoides (TD),
- sarcomas de pared abdominal,
- metástasis en la pared abdominal en los sitios de entrada de trocates de la cirugía laparoscópica,
- dermatofibrosarcoma protuberans.

## Tumor desmoide

La incidencia anual es de 2-4 casos por millón de habitantes<sup>1,2</sup>. El control local de la lesión equivale a su curación. Las principales opciones terapéuticas son la cirugía, la RT o una combinación de ambas.

La cirugía con márgenes amplios (2-3 cm) permanece como el tratamiento de elección de los TD. Puede asociarse la RT en casos de alto riesgo de recidiva, como son bordes microscópicos positivos (R1) y en resecciones con resto tumoral macroscópico (R2)<sup>1,3</sup>. El valor de la RT en el tratamiento de los TD no está claramente definido. Ha sido investigado en muchos trabajos retrospectivos con series pequeñas. Desafortunadamente no hay ensayos clínicos aleatorizados disponibles, por lo que su nivel de experiencia científica es bajo, con un grado de recomendación C<sup>2</sup>.

Se han utilizado tratamientos con fármacos como el tamoxifeno, progesterona, indometacina, vitamina C, interferón y otros antiinflamatorios no esteroideos, así como quimioterapia basada en antraciclinas, dacarbazina y carboplatino. Últimamente se describen tratamientos con imatinib<sup>1-4</sup>.

El tratamiento del TD debe ser multidisciplinario, y su planificación ha de tener en cuenta las características del tumor, las del paciente y las posibilidades del centro.

Está tomando cada día más fuerza la identificación de criterios clínicos y moleculares, como la sobreexpresión de  $\beta$ -catenina<sup>3</sup>.

## Indicaciones de tratamiento radioterápico en el tumor desmoide

Distinguimos dos indicaciones de RT en los TD:

- RT *adyuvante*, es decir, tras una cirugía con factores de riesgo de recaída alto, como la resección quirúrgica con resto micro- o macroscópico R1-R2. En Alemania, la indicación de RT adyuvante tras cirugía es del 75.9% de los casos tratados con RT (distribuidos en función del número de cirugías previas a la indicación de RT adyuvante: el 23.8%, tras una cirugía; el 25.5%, tras 2-3 cirugías previas; el 25.5%, tras 4-5 cirugías previas; el 22.3%, tras 4-5 cirugías, y el 4.3%, tras más de 5 cirugías<sup>2</sup>).

- RT *exclusiva*, en aquellos tumores no quirúrgicos por problemas médicos, bien por irreseccabilidad quirúrgica, bien porque precisen cirugías muy mutilantes. Entra también en este epígrafe el concepto de cirugía «preservadora de órgano» (en este caso, de la pared abdominal). En Alemania suponen el 24.1% de los pacientes irradiados por TD<sup>2</sup>.

Respecto a la RT *adyuvante*, a falta de estudios aleatorizados multidisciplinarios y multihospitalarios, en la bibliografía existen dos tendencias sobre la necesidad de la RT en aquellos TD con márgenes afectos microscópicos R1. La cuestión es si una primera cirugía con márgenes positivos es subsidiaria necesariamente de RT adyuvante o de una segunda resección o simplemente seguimiento. Mientras que unos autores (como Nuyttens *et al.*, Spear *et al.* y Ballo *et al.*) defienden esta indicación argumentando un incremento del riesgo de recaída local<sup>5-7</sup>, otros autores (como Gronchi *et al.*, Merchant *et al.* y Lev *et al.*) no han encontrado este incremento de riesgo en sus series (un 22% tras márgenes negativos frente a un 24% en positivos, o un 21% tras margen positivo frente a 18% en caso de márgenes negativos<sup>3,8,9</sup>).

La localización de la lesión es otro de los factores que se barajan como factor pronóstico de recidiva local. Así, los tumores extraabdominales presentan una probabilidad de recaída superior (casi dos tercios) frente a los intraabdominales o abdominales, incluso tras resecciones R0<sup>10</sup>. La localización en cabeza y cuello también tiene, a su vez, una mayor probabilidad de recaída, y se debe considerar la posibilidad de RT adyuvante en TD de esta localización, incluso en R0<sup>11</sup>.

En un metaanálisis con 698 casos se objetiva el impacto de la RT adyuvante después de la cirugía, mejorando el control local en un 17% en casos de R0, del 40% en pacientes con R1 y del 28% tras R2<sup>10</sup>.



En el metaanálisis de Nuytens *et al.*<sup>5</sup> se obtiene un control global con cirugía sola del 61%; en caso de margen quirúrgico afecto cae al 41%, y es del 72% en caso de margen negativo. Si asociamos RT adyuvante a la cirugía, el control local global es del 75%, del 75% en caso de margen positivo y del 94% en el de margen negativo. En el estudio del grupo alemán, el control local de cirugía y RT adyuvante es del 79.6%<sup>1</sup>.

Los autores que defienden la administración de RT adyuvante en casos de borde quirúrgico afecto esgrimen que al administrarla se mitiga el factor pronóstico negativo del borde afecto, igualando el control local de la cirugía con borde libre<sup>12</sup>.

La RT exclusiva, como hemos comentado previamente, es un tratamiento sin cirugía que está indicado únicamente en aquellos casos en los que la cirugía puede originar una mutilación importante o severa, o en casos que sean irsecables (aunque con las nuevas técnicas quirúrgicas cada vez son menos frecuentes estas indicaciones) o en los que conlleve un déficit funcional importante<sup>11</sup>.

El control local en el ensayo de la EORTC STBSG (EORTC 62991-22998) a los 3 años es del 81.5%<sup>13</sup>. El control local en el estudio alemán (Grupo cooperativo alemán) es del 81.4%<sup>1</sup>.

### Técnica de radioterapia

Los tipos de RT utilizados en las diferentes series, tanto para la RT adyuvante como para la exclusiva, son RT externas (electrones y fotones), braquiterapia y RT intraoperatoria con electrones<sup>12-14</sup>. Hemos de valorar el hecho de que la media de edad de los pacientes, en la mayoría de las series, se encuentra entre los 20 y 40 años<sup>11,13,15</sup>, por lo que debe estar muy justificada la utilización de la radiación en pacientes de esas edades, aunque no se ha recogido en la bibliografía una mayor incidencia de tumores malignos en zonas irradiadas por un TD<sup>4,7,8,10,11,13</sup>.

Se recomienda una resonancia magnética basal previa a la planificación del tratamiento<sup>2,13</sup>. El volumen a irradiar (CTV) debe incluir el tumor macroscópico (GTV) y un margen de seguridad que permita incluir el crecimiento microscópico. Este margen debe ser al menos de 5 cm en la dirección longitudinal de las fibras musculares del compartimento donde esté situado el tumor, y de 2 cm en el resto de las direcciones. En tumores sin una clara relación con un músculo, el margen recomendado es de 2 cm en todas las direcciones<sup>13</sup>. Existen autores que recomiendan hasta 5-7 cm de margen, similar a un sarcoma, incluyendo siempre la cicatriz previa, aunque muchas veces los márgenes de seguridad están limitados por los tejidos sanos de alrededor<sup>1,12</sup>. Dichos órganos son principalmente intestino, médula espinal, estómago, riñón e hígado. El volumen diana planificado (PTV) definitivo será el volumen del CTV más un pequeño margen de 3-5 mm, para compensar las incertidumbres del posicionamiento y del movimiento corporal<sup>13</sup>.

En casos de adyuvancia, la dosis de radiación oscila entre 56 y 60 Gy; en caso de tratamiento radical exclusivo con RT, la dosis se incrementa (entre 60-65 Gy)<sup>1,2,11,13</sup>.

Debemos advertir al paciente de que la respuesta tumoral a la radiación exclusiva puede seguir objetivándose incluso pasados 3 años del tratamiento. Asimismo, el intervalo a la

recidiva tras RT adyuvante o radical puede aparecer hasta los 36-52 meses, frente a los 12 meses tras cirugía exclusiva<sup>11,15</sup>.

### Sarcomas de pared abdominal

La cirugía amplia con un margen de 1-2 cm en todas las direcciones sigue siendo el tratamiento de elección de los sarcomas de pared abdominal.

La RT debe contemplarse en función de los siguientes factores pronóstico de recaída local: estado de los bordes quirúrgicos (márgenes superiores o iguales a 10 mm), tamaño tumoral (superior a 5 cm), grado (bajo frente a alto), subtipo histológico (sinovial, rhabdomyosarcoma, Ewing).

Los márgenes quirúrgicos son un factor pronóstico muy importante, de manera que el control local a 5 años tras cirugía con bordes positivos sin tratamiento adyuvante es del 56%, y del 88% en caso de márgenes negativos. Si administramos la RT tras el borde afecto, el control aumenta al 75%.

En tumores menores de 5 cm, de bajo grado con márgenes superiores a 10 mm (incluso con menos margen), la RT adyuvante no está indicada.

En tumores menores de 5 cm, de alto grado con márgenes mayores de 10 mm, probablemente podemos omitir la RT.

En tumores superiores a 5 cm, de alto grado y con márgenes menores de 10 mm, la RT debe administrarse.

En general, debemos valorar la indicación de RT en aquellos tumores con bordes afectados o con un margen menor de 10 mm. También puede contemplarse la indicación de RT en caso de que en la cirugía radical no se extirpe la cicatriz de la primera intervención (cirugía mal diseñada).

En caso de tumores irsecables o no quirúrgicos por problemas médicos, la RT exclusiva paliativa con 64 Gy obtiene unos controles locales del 45%, con una supervivencia global del 35%.

La combinación de cirugía con RT externa y braquiterapia obtiene mejor control local que con RT externa sola (un 90% frente a un 59%).

Se recomiendan campos de irradiación amplios, con 4-5 cm de margen, englobando la totalidad del lecho quirúrgico, y se aconseja también incluir la piel de la cicatriz en el volumen irradiado, ayudándose de material equivalente a tejido (*bolus*). La dosis oscila entre los 45-50 Gy con RT externa y los 20 Gy con braquiterapia en caso de tratamientos combinados, y los 66 Gy con RT externa exclusiva en casos de afectación microscópica de los bordes<sup>16</sup>.

### Metástasis en puertos de entrada de trocares

Las metástasis en los sitios de entrada (*port-site metastases* en la bibliografía anglosajona), bien de punciones, bien de los trocares de la cirugía laparoscópica, oscilan entre el 0.6% y el 1%. En la pared abdominal, los implantes tumorales están descritos en tumores renales y de ovario<sup>17</sup>. Al inicio de la cirugía laparoscópica las cifras eran mayores, cayendo dichas cifras tras tomar medidas correctoras, tales como la extracción de los tumores con bolsas de plástico, la irrigación con soluciones tumorocidas, el uso de helio, nitrógeno o aire de ambiente

en lugar de CO<sub>2</sub> y el hecho de evitar un neumoperitoneo agudo y la excesiva manipulación tumoral<sup>16</sup>.

El tratamiento de estas lesiones es, en primer lugar, su prevención. Si aparecen, debemos valorar siempre su exéresis completa con amplios márgenes, y si estos no son suficientes, administrar RT adyuvante. No está expresamente indicado en la bibliografía cuál es el mejor tratamiento, pero podemos establecer las mismas indicaciones de adyuvancia que para los sarcomas de pared abdominal.

### Dermatofibrosarcoma protuberans

Al igual que en los tumores anteriores, el tratamiento inicial es quirúrgico, mediante escisión con margen suficiente. La cirugía de Mohs se está imponiendo como tratamiento inicial. Existen autores que defienden la utilización de la RT tras exéresis local con borde afecto o incluso como tratamiento exclusivo radical en aquellos pacientes con tumores no quirúrgicos o con resecciones R1-2 que no sean subsidiarios de rerresección o de cirugía de Mohs por motivos médicos, o cuando la reexéresis implique una morbilidad elevada. Obtienen unos resultados de control local en caso de utilización de la RT tras escisión amplia con bordes afectados del 80.6%; otros reconocen recidivas del 33%, oscilando entre el 20.5 y el 49%<sup>18-21</sup>.

### Efectos secundarios de la radioterapia

Los efectos secundarios de la RT no suelen ser importantes. Así, en el estudio alemán reseñan un 27.8% de complicaciones menores de grado 2 (linfedema, parestesias y debilidad) sin causar una discapacidad importante. En dicho estudio, al igual que en el de la EORTC, no se describen pacientes con segundos tumores. En el estudio con braquiterapia se describe un paciente con trombosis venosa y retrasos en la cicatrización de la herida quirúrgica, así como una hiperpigmentación de la zona tratada<sup>1,12,13</sup>.

Se hace necesario un estudio multihospitalario prospectivo para evaluar el verdadero valor de la RT adyuvante y/o exclusiva, estratificando a los pacientes según el estado de los bordes, así como aquellos en los que la cirugía deba ser muy mutilante<sup>3</sup>.

También debe estudiarse el papel de los tratamientos sistémicos e incrementarse los esfuerzos para identificar criterios clínicos o moleculares (como la sobreexpresión de la  $\beta$ -catenina), para poder seleccionar a aquellos pacientes que puedan beneficiarse de terapias unimodales, observación o tratamientos multidisciplinarios<sup>3</sup>.

### Conflicto de intereses

No existe conflicto de intereses.

### BIBLIOGRAFÍA

- Micke O, Seegenschmiedt MH. Radiation therapy for aggressive fibromatosis (desmoid tumors): Results of a national Patterns of Care Study. *Int J Rad Oncol Biol Phys.* 2005;61:882-91.
- Seegenschmiedt MH, Micke O, Niewald M, Mücke R, Eich HT, Kriz J, et al. DEGRO guidelines for the radiotherapy of non-malignant disorders: Part III: Hyperproliferative disorders. *Strahlenther Onkol.* 2015. Publicación electrónica 11 Mar 2015.
- Lev D, Kotilingam D, Wei C, Ballo MT, Zagars GK, Pisters PW, et al. Optimizing treatment of desmoid tumors. *J Clin Oncol.* 2007;25:1785-91.
- Kallam AR, Ramakrishna BV, Roy GK, Karthik KR. Desmoid tumours: Our experience of six cases and review of literature. *J Clin Diagn Res.* 2014;8:NE01-4.
- Nuytens JJ, Rust PF, Thomas CR Jr, Turrisi AT 3rd. Surgery versus radiationtherapy for patients with aggressive fibromatosis or desmoid tumors: A comparative review of 22 articles. *Cancer.* 2000;88:1517-23.
- Spear MA, Jennings LC, Mankin HJ, Spiro JJ, Springfield DS, Gebhardt MC<ET-AT>. Individualizing management of aggressive fibromatoses. *Int J Rad Oncol Biol Phys.* 1998;40:637-45.
- Ballo MT, Zagars GK, Pollack A, Pisters PW, Pollack RA. Desmoid tumor: Prognostic factors and outcome after surgery, radiation therapy, or combined surgery and radiation therapy. *J Clin Oncol.* 1999;17:158-67.
- Gronchi A, Casali PG, Mariani L, lo Vullo S, Colecchia M, Lozza L, et al. Quality of surgery and outcome in extra-abdominal aggressive fibromatosis: A series of patients surgically treated at a single institution. *J Clin Oncol.* 2003;21:1390-7.
- Merchant NB, Lewis JJ, Woodruff JM, Leung DH, Brennan MF. Extremity and trunk desmoid tumors: A multifactorial analysis of outcome. *Cancer.* 1999;86:2045-52.
- Kirschner MJ, Sauer R. [The role of radiotherapy in the treatment of desmoidtumors] *Strahlentherapie und Onkologie. Strahlenther Onkol.* 1993;169(2):77-82.
- Gluck I, Griffith KA, Biermann JS, Feng FY, Lucas DR, Ben-Josef E. Role of radiotherapy in the management of desmoid tumors. *Int J Rad Oncol Biol Phys.* 2011;80:787-92.
- Roeder F, Timke C, Oertel S, Hensley FW, Bischof M, Muentner MW, et al. Intraoperative electron radiotherapy for the management of aggressive fibromatosis. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 2010;76:1154-60.
- Keus RB, Nout RA, Blay JY, de Jong JM, Hennig I, Saran F, et al. Results of a phase II pilot study of moderate dose radiotherapy for inoperable desmoid-type fibromatosis—an EORTC STBSG and ROG study (EORTC 62991-22998). *Ann Oncol.* 2013;24:2672-6.
- Zelevsky MJ, Harrison LB, Shiu MH, Armstrong JG, Hajdu SI, Brennan MF. Combined surgical resection and iridium 192 implantation for locally advanced and recurrent desmoid tumors. *Cancer.* 1991;67:380-4.
- Chew C, Reid R, O'Dwyer PJ. Evaluation of the long term outcome of patients with extremity desmoids. *Eur J Surg Oncol.* 2004;30:428-32.
- Singer S, Maki R, O'Sullivan B. Soft tissue sarcoma cancer. En: DeVita V, Lawrence T, Rosenberg S, editores. *Principles & Practice of Oncology.* 9.ª ed. Filadelfia: Lippincott Williams &Wilkins; 2011. p. 1533-77.
- Furukawa N, Nishioka K, Noguchi T, Kajihara H, Horie K. Port-site metastasis of mucinous borderline ovarian tumor after laparoscopy. *Case Rep Oncol.* 2014;7:804-9.
- Akram J, Wooler G, Lock-Andersen J. Dermatofibrosarcoma protuberans: Clinical series, national Danish incidence data and suggested guidelines. *J Plast Surg Hand Surg.* 2014;48:67-73.
- Hamid R, Hafeez A, Darzi MA, Zaroo I, Rasool A, Rashid H. Outcome of wide local excision in dermatofibrosarcoma

1. Micke O, Seegenschmiedt MH. Radiation therapy for aggressive fibromatosis (desmoid tumors): Results of a

- 
- protuberans and use of radiotherapy for margin positive disease. *Indian Dermatol Online J.* 2013;4:93-6.
20. Castle KO, Guadagnolo BA, Tsai CJ, Feig BW, Zagars GK. Dermatofibrosarcoma protuberans: Long-term outcomes of 53 patients treated with conservative surgery and radiation therapy. *Int J Rad Oncol Biol Phys.* 2013;86:585-90.
21. Williams N, Morris CG, Kirwan JM, Dagan R, Mendenhall WM. Radiotherapy for dermatofibrosarcoma protuberans. *Am J Clin Oncol.* 2014;37:430-2.



## Algoritmo de diagnóstico y tratamiento de los tumores de la pared abdominal

### Diagnosis and treatment algorithm of tumors of the abdominal wall

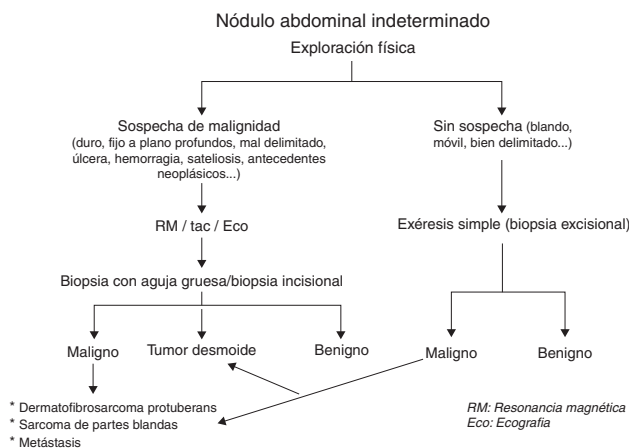
Jorge Campos<sup>a,\*</sup>, Leoncio Arribas<sup>b</sup>, Javier Lavernia<sup>c</sup>, Isidro Machado<sup>d</sup>  
y Fernando Carbonell<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Cirugía, Instituto Valenciano de Oncología (IVO), Valencia, España

<sup>b</sup> Servicio de Radioterapia, Instituto Valenciano de Oncología (IVO), Valencia, España

<sup>c</sup> Servicio de Oncología, Instituto Valenciano de Oncología (IVO), Valencia, España

<sup>d</sup> Servicio de Anatomía Patológica, Instituto Valenciano de Oncología (IVO), Valencia, España



Ante cualquier nódulo abdominal indeterminado es fundamental la exploración física, que orientará sobre las características del tumor y sobre la necesidad de solicitar alguna prueba complementaria.

En caso de sospecha de malignidad, la prueba de imagen de elección es la resonancia magnética<sup>1,2</sup>. También se pueden utilizar la tomografía y la ecografía para determinar un diagnóstico más específico del tumor.

La resonancia magnética, además de indicar el grado de extensión local y si hay o no infiltración de estructuras adyacentes, puede ayudar a diagnosticar diversos tipos de tumores (lipomas, hemangiomas, schwannomas, etc.).

Para realizar la biopsia se emplea indistintamente la biopsia con aguja gruesa o la biopsia incisional.

En caso de lesiones no sospechosas se procede a una exéresis simple (biopsia excisional), procurando que los márgenes quirúrgicos de la lesión no estén afectados.

\* Autor para correspondencia: Departamento de Cirugía, Instituto Valenciano de Oncología (IVO), C/ Gregorio Gea, 31, 40009, Valencia, España.

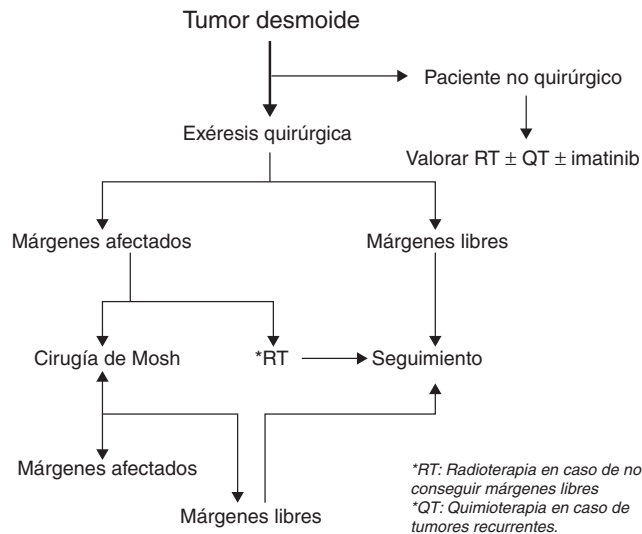
Correo electrónico: [jorgecampos2001@gmail.com](mailto:jorgecampos2001@gmail.com) (J. Campos).

2255-2677/\$ – see front matter

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rehah.2015.06.007>

## Bibliografía

1. Janice N. Cormier and Raphael E. Pollock. Soft tissue sarcomas. CA Cancer J Clin. 2004;54:94-109.
2. Hanna SL, Fletcher BD. MR imaging of malignant soft-tissue tumors. Magn Reson Imaging Clin N Am. 1995;3:629-50.



La exéresis quirúrgica con márgenes libres de tumor es la regla de oro del tratamiento de los tumores desmoides<sup>1</sup>.

Ante aquellos pacientes que rechazan la cirugía o que no son candidatos a esta, se pueden considerar varias opciones.

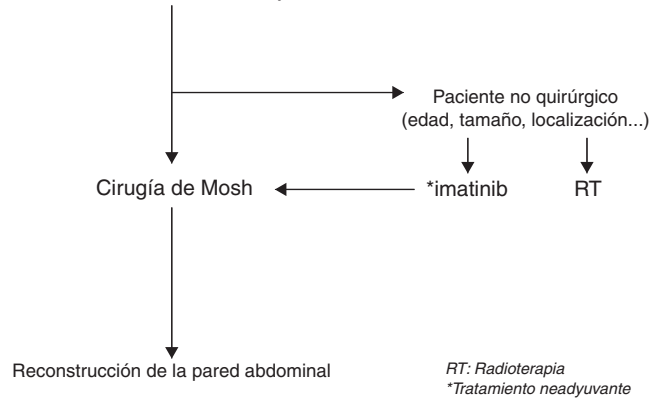
La radioterapia puede utilizarse como tratamiento para la enfermedad recurrente o como tratamiento primario en casos de tumores localizados en extremidades y cuya única opción quirúrgica sea la amputación<sup>2</sup>.

En caso de tumores recurrentes puede estar indicada la quimioterapia con doxorubicina e ifosfamida<sup>3</sup>, a veces en combinación con imatinib<sup>4</sup>.

## Bibliografía

1. Soto-Miranda MA, Sandoval JA, Rao B, Neel M, Krasin M, Spunt S, et al. Surgical treatment of pediatric desmoid tumors. A 12-year, single-center experience. Ann Surg Oncol. 2013; 20: 3384-90.
2. Escobar C, Munker R, Thomas JO, Li BD, Burton GV. Update on desmoid tumors. Ann Oncol. 2012; 23: 562-9.
3. De Camargo VP, Keohan ML, D'Adamo DR, Antonescu CR, Brennan MF, Singer S, et al. Clinical outcomes of systemic therapy for patients with deep fibromatosis (desmoid tumor). Cancer. 2010;116:2258-65.
4. Chugh R, Wathen JK, Patel SR, Maki RG, Meyers PA, Schuetze SM, et al. Efficacy of imatinib in aggressive fibromatosis: Results of a phase II multicenter Sarcoma Alliance for Research through Collaboration (SARC) trial. Clin Cancer Res. 2010;16:4884-91.

## Dermatofibrosarcoma protuberans



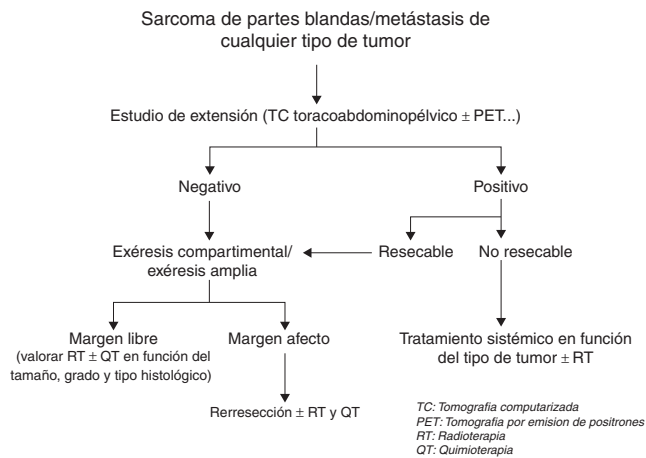
La exéresis quirúrgica con márgenes libres de tumor es la regla de oro del tratamiento del dermatofibrosarcoma protuberans. A pesar de la controversia inicial, la cirugía micrográfica de Mosh se ha ido generalizando como el tratamiento de elección<sup>1-4</sup>.

Actualmente, la radioterapia solo se utiliza como un tratamiento complementario de la cirugía, de forma neoadyuvante (en caso de tumores muy voluminosos) o de forma adyuvante (en márgenes quirúrgicos positivos)<sup>5</sup>.

Recientemente, la terapia molecular con imatinib se ha desarrollado como un tratamiento efectivo, tanto de forma neoadyuvante antes de la cirugía (en caso de tumores voluminosos) como de forma adyuvante (en caso de tumores recurrentes y/o metastáticos<sup>6</sup>).

## Bibliografía

1. Foroozan M, Sei JF, Amini M, Beauchet A, Saiag P. Efficacy of Mohs micrographic surgery for the treatment of dermatofibrosarcoma protuberans: systematic review. Arch Dermatol. 2012;148:1055-63.
2. Serra-Guillén C, Llombart B, Sanmartín O. Dermatofibrosarcoma protuberans. Actas Dermosifiliogr. 2012;103:762-77.
3. Meguerditchian AN, Wang J, Lema B, Kraybill WG, Zeitouni NC, Kane JM. Wide excision or Mohs micrographic surgery for the treatment of primary dermatofibrosarcoma protuberans. Am J Clin Oncol. 2010;33:300-3.
4. Loghdey MS, Varma S, Rajpara SM, Al-Rawi H, Perks G, Perkins W. Mohs micrographic surgery for dermatofibrosarcoma protuberans (DFSP): A single-centre series of 76 patients treated by frozen-section Mohs micrographic surgery with a review of the literature. J Plast Reconstr Aesthet Surg. 2014; 67:1315-21.
5. Stivala A, Lombardo GA, Pompili G, Tarico MS, Fraggetta F, Perrotta RE. Dermatofibrosarcoma protuberans: Our experience of 59 cases. Oncol Lett. 2012;4:1047-55.
6. Lemm D, Mugge LO, Mentzel T, Hoffken K. Current treatment options in dermatofibrosarcoma protuberans. J Cancer Res Clin Oncol. 2009;135:653-65.



En caso de sarcomas de partes blandas o de metástasis de cualquier tipo de tumor, es fundamental saber si el paciente está o no diseminado. En nuestro centro utilizamos una tomografía toracoabdominopélvica, complementado a veces con una tomografía por emisión de positrones.

El tratamiento que efectuamos está basado en la guía de la NCNN<sup>1</sup>.

En caso de enfermedad resecable con intención curativa realizamos una exéresis compartimental o amplia seguida de radioterapia, y a veces de quimioterapia en función de las características del tumor. Si el margen quirúrgico está afectado, intentamos una nueva resección seguida de radioterapia, y valoramos la quimioterapia.

En caso de tumores no diseminados pero muy voluminosos, realizamos radioterapia preoperatoria, con la intención de disminuir el volumen tumoral.

## Bibliografía

1. NCCN Clinical practice guidelines in oncology: Soft tissue sarcoma [consultado 30 Mar 2015]. Disponible en: [http://www.nccn.org/professionals/physician\\_gls/pdf/sarcoma.pdf](http://www.nccn.org/professionals/physician_gls/pdf/sarcoma.pdf)



## Revista Hispanoamericana de Hernia

[www.elsevier.es/rehah](http://www.elsevier.es/rehah)



### Necrológica

## Profesor D. Benjamín Narbona Arnau



El profesor D. Benjamín Narbona Arnau falleció el día 15 de abril en Valencia (España), a la edad de 90 años. Fue un destacado cirujano de la segunda mitad del siglo XX, y siendo un referente de la entonces amplia cirugía general española. Esbozaré brevemente su perfil curricular, y especialmente el de pared abdominal.

Nació el 2 de julio de 1924, en Valencia. Ya en sus estudios preuniversitarios superó el Examen de Estado con premio extraordinario, la carrera en la Facultad de Medicina de Valencia (28 matrículas de honor de 30 asignaturas); obtuvo el premio extraordinario en licenciatura, en doctorado y el Victor de Bronce en el concurso nacional de expedientes. Se especializó en el «viejo» Hospital Provincial, con los Profesores José Tomás López-Trigo, Alfonso Lafuente Chaos, Francisco Martín Lagos y José Gascó Pascual, y obtuvo ya en esa etapa una amplia formación quirúrgica en cirugía general, con especial dedicación en la cirugía torácica –cardiovascular y toracopulmonar– junto a la cirugía general y oncológica de mama, endocrino y del aparato digestivo, desarrollando una precoz, amplia e intensa actividad, motivo de sus numerosos desarrollos e innovaciones técnicas, que le convirtieron en uno de cirujanos pioneros de mayor reputación científica de la Comunidad Valenciana, y a nivel nacional e internacional entre 1952 y 1996.

Todos sus cargos asistenciales y académicos los ganó por oposición: desde alumno interno, pasando por 3 oposiciones

a cátedra, hasta profesor titular de la Facultad de Medicina de Valencia (durante 34 años) y profesor jefe de servicio de cirugía del Hospital General Universitario (durante 27 años), encargado del curso patología quirúrgica (1958-1960) en la Facultad de Medicina, y de 1978 a 1989, en el Hospital General. Amplió estudios con Brunner (cirugía pulmonar, en Zurich), Derra (hipotermia superficial, en Dusseldorf), Drew (hipotermia profunda, en Londres), Abrahms (cirugía cardiopulmonar y marcapasos, en Birmingham), y con Lortat-Jacob en París y con Santy en Lyon, en cirugía esofagogástrica y hepatopancreática.

El número de sus publicaciones es también extenso (más de 600). Algunos de los artículos con desarrollos técnicos o innovaciones personales son, por ejemplo, en los años 50: las primeras resecciones pulmonares y esofágicas en la Comunidad Valenciana (1951-1952); hidatidosis pulmonar de Pérez Fontana modificada; su técnica digitoinstrumental de comisurotomía para la estenosis mitral («palanca de Narbona») 1954; en febrero de 1958, realizó la primera operación en España a corazón abierto, con hipotermia y paro cardíaco inducido. En los años 60, destacamos su técnica de la cardiogastropeia con el ligamento redondo para la hernia hiatal-reflujo gastroesofágico –más de millar y medio de operaciones (1964)–, la gatroplastia de Tomoda modificada –más de 300 casos–. En los años 70 fue pionero en España de la vagotomía supraselectiva y del control pH métrico gástrico intraoperatorio (agosto de 1970) –en más de 1300 pacientes–; estenosis mitrales, cerca de 600 comisurotomías a corazón cerrado; la vía transhiatal (1972) –publicada posteriormente por Walter Pinnoti– en el cáncer de esófago y cardias, etc. De los años 80 destacan sus estudios esofagomanométricos intraoperatorios en el hombre, en el perro y en el murciélago; la vía transfrénica suprahepática de acceso al mediastino anterior (1987); estudios experimentales en el esfínter esofágico inferior; la gatroplastia de Collis abdominal con la pexia del ligamento redondo como antirreflujo; el asa en Y de Roux para drenaje independiente del muñón pancreático tras duodenopancreatectomía cefálica (1987); la producción de esófagos de Barret en perros (1994), etc.

Dirigió 29 cursos de actualización y perfeccionamiento técnico-quirúrgico con cirugía en directo en casi todos ellos.

También 25 de oncología, con cirugía en directo en la mayor parte de ellos. Escribió decenas de monografías y capítulos de libros, entre otros: *Patología esófago-frénica* (1974); *Vagotomía gástrica proximal* (1977); *Hernia hiatal. Reflujo gastroesofágico* (1982); *Cirugía del úlcus gástrico* (1991); *The sling approach to the treatment of reflux péptica esophagitis* (Nyhus-Condon, 1989); *The Narbona sling repair for gastro-esophageal reflux* (Nyhus, Wastell y Donahue, 1995), etc.

Algunos de sus méritos fueron: académico corresponsal y de mérito de la Real Academia Nacional de Medicina; de la Academia de Ciencias Médicas de Barcelona; académico de número de la Real Academia de Medicina de la Comunidad Valenciana; premio Virgili de la Sociedad Catalana de Cirugía; miembro de honor y medalla de oro de la Sociedad Valenciana de Cirugía, de la de Patología Digestiva y de la Asociación Española de Cirujanos; Presidente de la Asociación Española de Cirujanos (1982-86); miembro fundador y delegado hasta 1987 del Coll. International Chuirurgie Digestivae; miembro fundador de la International Society Diseases of Esophagus (ISDE); miembro fundador de la Sociedad Española de Cirugía Cardiovascular; presidente de la Real Academia de Medicina de la Comunidad Valenciana (2008-2010), etc.

Concretamente, en pared abdominal, inició su técnica de la cardiogastropexia con el ligamento redondo, o terescardiopexia, para el tratamiento de la hernia hiatal y el reflujo gastroesofágico en 1964, y tras los primeros resultados abandonó definitivamente las funduplicaturas y otros tipos de pexias gástricas. La aplicó en todos los tipos de hernias hiales, siempre que el ligamento redondo estuviese indemne. Todos sus discípulos la aprendimos y realizamos por su sencillez, rapidez y efectividad, comprobando resultados de corto a muy largo plazo. También se difundió por una veintena de hospitales españoles, y por algunos en Italia, Hungría, Polonia, Escocia (Alfred Cushieri la realizó por laparoscopia, denominándola técnica de Cushieri-Narbona), Portugal, Brasil, etc. Recientemente tuve noticia de su actual empleo en Guanajuato (México) con buenos resultados. Los detalles de la técnica están publicados en muchos artículos, algunos citados previamente, y también incluido como capítulo en el libro de *Hernia* (Nyhus-Condon) en inglés y en español, tal como la tituló el propio Nyhus: «Narbona B. La técnica del cabestrillo para el tratamiento de la esofagitis péptica por reflujo. En: Nyhus LLM y Condon R, eds. Cap 47. Buenos Aires: Panamericana edit; 1992. pp. 643-656.

Profundizó en investigaciones sobre la fisiología y fisiopatología del esfínter esofágico inferior, realizando no solo centenares de estudios preoperatorios y posoperatorios pHmétricos y manométricos de esófago, sino –lo más interesante– intraoperatorios, para observar y medir la influencia de la anestesia general, de la apertura laparotómica, de la disección hiatal y de las tracciones progresivas gastrocardiales, cuantificadas con dinamometría y con registro manométrico simultáneo del área de la zona de alta presión. Con ello, describió el «área de la zona de alta presión» como variable interesante y correlacionable con el estado presivo del esfínter; y también aclaró que este no es un esfínter débil sino debilitado y rehabilitable con las técnicas antirreflujo en general y con notable claridad, con la cardiogastropexia en

particular. Exploraciones que fueron estudiadas también en el modelo canino, y en el quiróptero, por su larga permanencia en postura «prorreflujo», con hallazgos interesantes.

En cuanto a las hernias de la ingle, siempre hacía el Bassini y, en ocasiones, el McVay. Fue conocido y amigo de Nyhus, de su escuela, y de sus investigaciones, y aprendió su técnica para el tratamiento de la hernia por vía preperitoneal abierta, pero que nunca hizo. Como casi todos los «grandes» maestros, dedicaba toda su atención, mayoritariamente, a la cirugía de alta complejidad. Le propuse en 1986 la posibilidad de iniciar la técnica de Nyhus, y todo fue estímulo y ayuda para que la iniciase –conocía los buenos resultados de ella por Nyhus–, aunque con el condicionamiento de que yo siguiese con rigurosidad la evolución clínica de los operados. Así fue, y así me cupo la satisfacción de que conociera muy de cerca mi experiencia con ella (más de tres mil operados); incluso tuve el placer y el honor de que me ayudase a operar a su último paciente privado, de hernia inguinal, con mi técnica (Nyhus modificado–técnica de Dávila) antes de retirarse definitivamente de los quirófanos tras 55 años ininterrumpidos de actividad. Con sus investigaciones en esa parcela de la pared abdominal –la hernia hiatal y el reflujo gastroesofágico–, junto con su técnica de la terescardiopexia, desentrañó aspectos relevantes de la dinámica fisiológica, fisiopatológica y quirúrgica de la unión esofago-gástrica.

Su personalidad la definiré con estas 3 cualidades diferenciales:

- Como maestro, nos enseñó su experiencia, su metodología, sus técnicas y el porqué de sus desarrollos e innovaciones, apoyadas –por norma y con su estilo– en los fundamentos biofísicos y biológicos de la cirugía. Nos recordaba siempre que lo más importante es saber «lo que no se debe o no conviene hacer en el quirófano» y conocer y calcular siempre los beneficios, riesgos y consecuencias si se traspasa de forma deliberada la línea roja de «no retorno» durante una intervención quirúrgica compleja o de alto riesgo.
- Como investigador, su objetivo fue siempre estudiar, analizar, medir y comparar, para deducir e intentar mejorar las técnicas y salir del acostumbrado «atrincheramiento técnico por costumbre», o de la habitual inflexibilidad de los dogmáticos *gold standar* para buscar siempre «la mejor oferta para el paciente, con el menor riesgo». Por ese motivo, las historias clínicas de determinadas enfermedades eran revisadas periódicamente, y los pacientes eran llamados con frecuencia para evaluar su evolución clínica, en la policlínica y gabinetes de exploraciones, facilitado todo ello por el asequible y riguroso fichero de triple entrada que estableció cuando aún no se disponía de ordenadores.
- Como persona, fue un ejemplo «contagante» de comportamiento ético, honesto, responsable y con una capacidad extraordinaria de trabajo y estímulo dentro y fuera del Servicio de Cirugía, y dentro y fuera de la Medicina. He tenido la suerte, el honor y el orgullo de trabajar a su lado durante muchos años en esa, nuestra «*casa profesional*», el Hospital General Universitario, y acompañarlo hasta en esta, su última etapa de su vida. He regresado recientemente de un curso internacional de pared abdominal en la Universidad Autónoma de Temuco (Chile), donde algunos cirujanos



de Guanajuato (Méjico) me confirmaron que siguen realizando su técnica de la «cardiogastropexia con el ligamento redondo», con buenos resultados. Por ello, me apenó aún más no llegar a tiempo para transmitirle esa gratificante información, ya que, sin duda, hubiese sido su última alegría profesional, que le acompañara en su eterno descanso en paz.

David Dávila Dorta  
Cirujano Emérito, Servicio de Cirugía General y Digestivo,  
Consortio Hospital General Universitario, Valencia, España  
Correo electrónico: [ddavila@sohah.org](mailto:ddavila@sohah.org)

2255-2677

<http://dx.doi.org/10.1016/j.rehah.2015.06.001>