



FIBROMATOSIS MESENTÉRICA: REPORTE DE UN CASO

Augusto Jamil Prado Falconi ¹
Varinia Elizabeth Merino Garnica ²,
Camilo José Aguirre Celi ³

^{1,3} Servicio de cirugía, Hospital “Manuel Ygnacio Monteros Valdivieso”, IESS, Loja, Ecuador.

², Medicina Familiar y Comunitaria de la Universidad Técnica Particular de Loja.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de un varón de 35 años, mestizo, sin antecedente clínicos de importancia, que acude a su médico de atención primaria con leve dolor abdominal y aumento de número de deposiciones (5-6 veces por día). El examen físico reveló una masa móvil grande de aproximadamente 22 cm de diámetro, dura y fácilmente palpable en hipocondrio derecho. Por tal motivo acude a centro de mayor complejidad en donde se realiza una ecografía de abdomen y se evidencia masa isoecoica que mide 10x12cm aproximadamente, con flujo Doppler incrementado, no se define planos de clivaje, ni valoración con el retroperitoneo. Además, se realiza una radiografía de tórax que revela una placa en inspiración parcial; en este contexto presenta un índice cardiorácico de 0.56. Con acentuación de la trama peribronco-vascular, atelectasia laminar parahiliar izquierda, con ángulos costo-frénicos libres, se evidencia un neumoperitoneo laminar su diafragmático derecho.

Se realiza una tomografía computarizada (TC) sin contraste de abdomen que reveló, imagen ovoidea, localizada en el flanco y fosa iliaca derecha y mesogastrio, de bordes definidos, heterogénea, predominantemente líquida, con imágenes internas que impresionan septos, mide 18,4 x 22,8 x 14,5 cm, volumen aproximado de 3000cc, se encuentra desplazando posteriormente a las asas intestinales adyacentes. Impresiona ser de origen mesentérico (Figura 1).



Figura 1. A



Figura 1. B

Figura 1: A-Corte transversal de TC simple de abdomen, imagen ovoidea, localizada en el flanco y fosa iliaca derecha y mesogastrio, de bordes definidos, heterogénea, predominantemente liquida, con imágenes internas que impresionan septos, mide 184 x 228 x 145.7mm, volumen aproximado de 3000cc, se encuentra desplazando posteriormente a las asas intestinales adyacentes. Impresiona ser de origen mesentérico. B- Vista en corte sagital

Paciente negó cualquier otro síntoma de presentación. Sus antecedentes patológicos personales, clínicos, quirúrgicos y familiares no fueron de importancia clínica para el caso. Se mantuvo clínicamente estable a lo largo de la presentación. Se sometió a una laparotomía exploratoria electiva que reveló una masa intraabdominal de aproximadamente 40 x 20 cm de diámetro lobulada de bordes lisos que infiltra mesenterio y colon derecho, móvil, con planos de clivaje de las estructuras retroperitoneales y muy vascularizado y la presencia de 2 masas pequeñas de 1cm de diámetro libres en cavidad de aspecto lipomatoso.

Se realiza una resección de la masa tumoral y colon derecho, con márgenes de seguridad de 10cm en sentido proximal y distal, para realizar posteriormente una anastomosis ileo-transversa termino lateral. Al terminar se realiza lavado de cavidad con aproximadamente 4 litros de cloruro de sodio al 0,9%. La masa intramesentérica estaba encapsulada, de color rojo amarillenta y tenía una superficie externa lisa y brillante. Los márgenes estaban libres de la lesión (Figura 2).

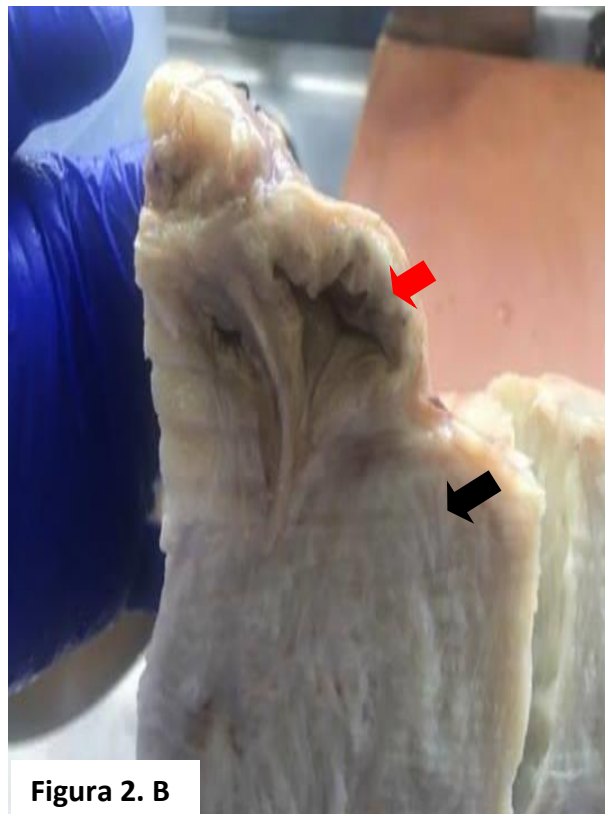
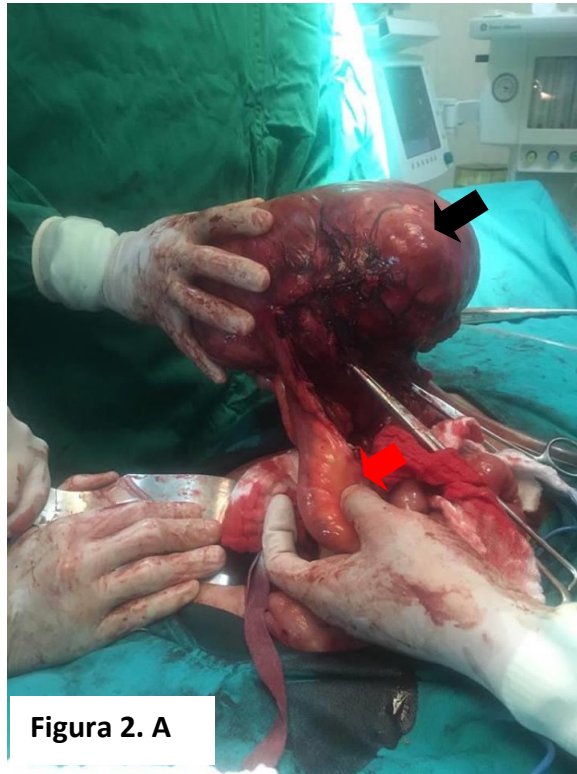




Figura 2: Vista macroscópica de tumor. A- Tumoración de 40 x 20 cm de diámetro lobulada de bordes lisos (flecha negra) que infiltra mesenterio y colon derecho (flecha roja). B- Tumoración (flecha negra) envolviendo colon derecho (flecha roja)

Se realiza un extendido citológico donde se observa fondo hemático con linfocitos, neutrófilos, células mesoteliales reactivas y ausencia de malignidad. En el corte histológico se observó proliferación de células con forma de huso de aspecto insípido dispuestas en fascículos de barrido largo y colocadas en un estroma finamente colagenoso (Figura 3).

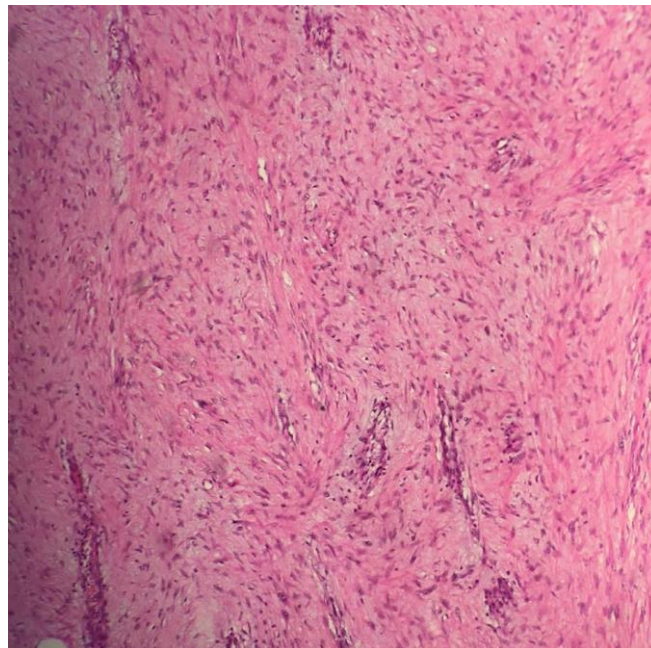


Figura 3: Corte histológico de tumor. Tinción H&E. Proliferación de células con forma de huso de aspecto insípido dispuestas en fascículos de barrido largo y colocadas en un estroma finamente colagenoso (magnificación: 100x).

Se realiza inmunohistoquímica obteniendo HFF-35: positiva en estructuras vasculares del estroma. KI67: > a 1/10 Campos de Gran Aumento (CGA). Actina (musculo liso): positivo en elementos vasculares estromales. S-100 (proteínas): negativo y vimentina: positiva. Se permite, de acuerdo con los resultados, descartar el posible origen muscular, favoreciendo el fibroblástico; concluyendo en el diagnóstico de fibromatosis mesentérica.



Paciente con un estado posquirúrgico inmediato álgico, que evoluciona favorablemente y es dado de alta al séptimo día, con sus valores de laboratorio normalizados.

DISCUSIÓN

La fibromatosis mesentérica (FM) es el resultado de una proliferación agresiva de tejido conectivo dérmico y subcutáneo, y del desarrollo tumoral de tejidos blandos (1). Es un raro tumor desmoide fibroproliferativo intraabdominal del mesenterio que ocurre con una incidencia de 0,73%. En general, las fibromatosis de tipo desmoide ocurren en un 2 a 5 / millón / año. Representan aproximadamente el 0.03% de todos los tumores y solo el 3% de todos los tumores de tejidos blandos. entre todos los tumores abdominales. La mayoría de las fibromatosis son benignas y carecen de potencial metastásico, sin embargo, la recurrencia local después de la resección es común (2).

Su patogenia no se comprende completamente, siendo multifactorial; se ha relacionado con un traumatismo abdominal anterior, incluida la cirugía previa (25%). La proporción mujer-hombre de 3:1, se puede explicar por la mayor respuesta del tumor a la estimulación estrogénica (embarazo, posparto). Aparte de los casos esporádicos, la fibromatosis de tipo desmoide puede surgir como resultado de trastornos genéticos como la poliposis adenomatosa familiar (PAF) o el síndrome de Gardner (2–32% de los casos). El paciente estudiado niega antecedentes quirúrgicos, trauma abdominal anterior, antecedentes familiares relacionados con el padecimiento (PAF, S. Gardner, etc.), encontrándose sin factores de riesgo patológicos aparentes (3). Los casos insidiosos de FM son extremadamente raros y generalmente se asocian con mutaciones genéticas en la secuencia APC en el cromosoma 5 o con neurofibromatosis (4). En el caso del paciente se considera una tumoración dependiente de mesenterio de intestino grueso que infiltra colon derecho con planos de clivaje de las estructuras retroperitoneales

La evolución de estos tumores es impredecible, teniendo casos de infiltración a mesenterio o intestino provocando isquemia u obstrucción, con una clínica notable en el paciente (dolor abdominal, náuseas y vómitos, diarrea, estreñimiento, pérdida de peso y fiebre); e informes de casos de hallazgos incidentales de tumores estables sin crecimiento durante mucho tiempo, o con regresión espontánea del tumor (5-6).

Las mutaciones del gen APC en el brazo largo del cromosoma 5 se han documentado tanto en PAF como tumores familiares y no PAF. La mayoría (80–90%) de los casos esporádicos de fibromatosis de tipo desmoide, se produce una acumulación de beta-catenina que desencadena la proliferación fibroblástica



a través de un mecanismo nuclear; las mutaciones somáticas del gen de la poliposis adenomatosa (APC), así como las mutaciones de activación en CTNNB1, el gen beta-catenina, pueden producir esta acumulación, consiguiendo la formación de estas tumoraciones (7).

Histológicamente la fibromatosis desmoidea se caracteriza por una muestra de células fusiformes de distribución homogénea sin atipia, colágeno abundante, arterias de pared gruesa y venas de pared delgada dilatadas, celularidad leve, con un patrón de crecimiento infiltrativo (5). El diagnóstico diferencial incluye principalmente los tumores del estroma gastrointestinal (TSGI), el leiomioma, el leiomiosarcoma, el tumor fibroso solitario y el neurofibroma. El TSGI se tiñe para CD34 y CD117, que generalmente no se expresa en la fibromatosis de tipo desmoide. El leiomioma y el leiomiosarcoma son tumores que expresan marcadores de células del músculo liso, como desmina, actina del músculo liso α y h-caldesmon, pero son negativos para la beta-catenina. Aunque la fibromatosis de tipo desmoide está teñida de manera variable con actina del músculo liso α , a diferencia del leiomiosarcoma, carece de atipia citológica, hiper celularidad, alta tasa mitótica, mitosis atípicas y / o necrosis. Los tumores fibrosos solitarios pueden surgir en cualquier sitio del cuerpo, incluido el mesenterio; estos tumores son positivos a la proteína S-100 y no expresan marcadores miogénicos (8). El diagnóstico definitivo fue demostrado mediante IHQ que permite descartar la estirpe muscular frente al fibroblástico; concluyendo en el diagnóstico de fibromatosis mesentérica; que por la actividad mitótica encontrada amerita efectuar una vigilancia estrecha en su evolución.

Las fibromatosis intraabdominales son menos resecables que los extraabdominales y de la pared abdominal debido a que la cirugía puede resultar difícil o incluso imposible, particularmente cuando se presentan en el contexto de una PAF, aunque es una opción importante para pacientes seleccionados. La morbilidad después del intento de resección, que a menudo requiere la extirpación de parte del intestino delgado, es sustancial e incluye isquemia intestinal, adherencias y obstrucción resultante, y formación de fístulas (1). Los tumores que se asocian con PAF a menudo no son resecables porque se infiltran de forma difusa en el mesenterio y, a menudo, son múltiples. En este caso, como se describe anteriormente, la tumoración es dependiente del mesocolon e infiltra gran parte de colon derecho, por lo que se requirió realizar una hemicolectomía derecha teniendo márgenes de seguridad de 10 cm proximales y distales para proceder a una ileotransverso anastomosis termino lateral. Además, se realizó una adherenciólisis por presencia de varias en cavidad.

Debido a la tasa de recurrencias y de los posibles riesgos al procedimiento quirúrgico de algunos pacientes con compromiso de estructuras vasculares vitales (celiacos, mesentéricos, entre otros), estructuras nerviosas importantes, y/o localmente avanzadas que pudieran poner en riesgo la vida de los pacientes; la Sociedad Americana de Cirujanos de Colon y Recto y un grupo de trabajo conjunto de la Sociedad Americana de Oncología Clínica / Sociedad de Cirugía



Oncológica, considera promover el tratamiento conservador en lugar de la resección inicial en pacientes con síndrome de Gardner y tumores desmoides intraabdominales en algunos casos (9).

La resolución quirúrgica sigue siendo el abordaje de elección en tumores potencialmente resecables. En otros casos, que la cirugía no se recomienda, se sugiere esquemas de radioterapia, quimioterapia (metotrexato-vinblastina o regímenes basados en antraciclina) y terapia hormonal sistémica (tamoxifeno), que permite una respuesta objetiva en 20 a 75% de los casos. Sin embargo, el mejor régimen de terapia queda por definir y tiene que analizarse de manera individual al contexto del paciente (10).

BIBLIOGRAFIA

1. Nicolas G, Kfoury T, Shimlati R, Tohmeh M, Wakim R. Incidental Finding and Management of Mesenteric Fibromatosis. Am J Case Rep [Internet]. 2016 [citado 23 de octubre de 2018];17:389-94. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/27279600>
2. Li Destri G, Ferraro MJ, Calabrini M, Pennisi M, Magro G. Desmoid-type fibromatosis of the mesentery: report of a sporadic case with emphasis on differential diagnostic problems. Case Rep Med [Internet]. 2014 [citado 21 de octubre de 2018];2014:850180. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/25349618>
3. Magro G, Piana M, Venti C, Lacagnina A, Ruggieri M. Solitary neurofibroma of the Mesentery: Report of a Case and review of the literature. Pathol - Res Pract [Internet]. enero de 2000 [citado 23 de octubre de 2018];196(10):713-8. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11087058>
4. Abate M, Pigazzi A. Mesenteric fibromatosis in a patient with a history of neuroblastoma: a case report. J Surg case reports [Internet]. septiembre de 2018 [citado 23 de octubre de 2018];2018(9):rjy209. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/30186589>
5. Wronski M, Ziarkiewicz-Wroblewska B, Slodkowski M, Cebulski W, Gornicka B, Krasnodebski I. Mesenteric fibromatosis with intestinal involvement mimicking a gastrointestinal stromal tumour. Radiol Oncol [Internet]. 1 de enero de 2011 [citado 23 de octubre de 2018];45(1):59-63. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22933936>
6. Kreuzberg B, Koudelova J, Ferda J, Treska V, Spidlen V, Mukensnabl P. Diagnostic problems of abdominal desmoid tumors in various locations. Eur J Radiol [Internet]. mayo de 2007 [citado 24 de octubre de 2018];62(2):180-5. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/17321093>
7. Cheon SS, Cheah AYL, Turley S, Nadesan P, Poon R, Clevers H, et al. beta-Catenin stabilization dysregulates mesenchymal cell proliferation, motility, and invasiveness and causes aggressive fibromatosis and hyperplastic cutaneous wounds. Proc Natl Acad Sci U S A [Internet]. 14 de mayo de 2002 [citado 25 de octubre de 2018];99(10):6973-8. Disponible



- en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/11983872>
8. Bouhabel S, Leblanc G, Ferreira J, Leclerc YE, Dubé P, Sidéris L. Solitary fibrous tumor arising in the mesentery: a case report. *World J Surg Oncol* [Internet]. 31 de octubre de 2011 [citado 28 de octubre de 2018];9(1):140. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/22035205>
 9. Guillem JG, Wood WC, Moley JF, Berchuck A, Karlan BY, Mutch DG, et al. ASCO/SSO review of current role of risk-reducing surgery in common hereditary cancer syndromes. *J Clin Oncol* [Internet]. 1 de octubre de 2006 [citado 28 de octubre de 2018];24(28):4642-60. Disponible en: <http://ascopubs.org/doi/10.1200/JCO.2005.04.5260>
 10. Church J, Simmang C, Standards Task Force, American Society of Colon and Rectal Surgeons, Collaborative Group of the Americas on Inherited Colorectal Cancer and the Standards Committee of The American Society of Colon and Rectal Surgeons. Practice parameters for the treatment of patients with dominantly inherited colorectal cancer (familial adenomatous polyposis and hereditary nonpolyposis colorectal cancer). *Dis Colon Rectum* [Internet]. agosto de 2003 [citado 28 de octubre de 2018];46(8):1001-12. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/12907889>