

## CASUÍSTICA

### TUMOR DESMOIDE DE PARED ABDOMINAL RECONSTRUCCIÓN PARIETAL CON DOBLE MALLA DE PTFE Y POLIPROPILENO

Dres. Nestor Páez, Juan Perriello, Alejandro Mendiburu, Guillermo Sanguinetti, Mariano Jañez

#### INTRODUCCIÓN

Un tumor desmoide (TD) que asienta en la pared del abdomen constituye un verdadero desafío quirúrgico. Su tamaño, ubicación, necesidad de radicalidad en cuanto a su resección, propensión a la recurrencia local y las consideraciones a tener en cuenta para la reconstrucción de la pared condicionan la estrategia operatoria<sup>2,9</sup>.

#### CASO

Se presenta una paciente de 41 años de edad con antecedentes de apendicectomía en la infancia y una operación cesárea 5 años antes de la consulta.

La paciente ingresó por guardia con un cuadro compatible con un cólico biliar. Durante el examen físico se evidenciaba a nivel infraumbilical izquierdo una masa de consistencia duro-elástica, levemente dolorosa, adherida a planos musculares de la pared anterior del abdomen, sin cambios de la piel suprayacente.

La ecografía de abdomen mostró una vesícula biliar de paredes finas con material ecogénico en su interior compatible con microlitiasis y en región hipogástrica, a nivel del músculo recto anterior izquierdo, una formación hipoecoica mal definida de 5 x 2,5 x 4 cm.

La tomografía axial computada informó asimetría a nivel del músculo recto anterior izquierdo del abdomen en región hipogástrica donde se observaba una imagen mal delimitada de aproximadamente 3,8 cm de diámetro trasverso por 2,6 cm de diámetro anteroposterior con densidad de partes blandas compatible con una lesión sólida: tumor desmoide versus lesión de otra etiología (fig.1).

La paciente fue internada con diagnóstico presuntivo de cólico biliar y comenzó con tratamiento médico. Por falta de respuesta a éste, se decidió realizar colecistectomía videolaparoscópica al tercer día de internación. Como hallazgo intraoperatorio se evidenció una asimetría de la pared anterior del abdomen con abombamiento del músculo recto anterior

izquierdo hacia el interior de la cavidad sin compromiso del peritoneo parietal.

La paciente evolucionó favorablemente otorgándose el alta a las 24hs de la cirugía. La anatomía patológica informó colecistitis crónica.

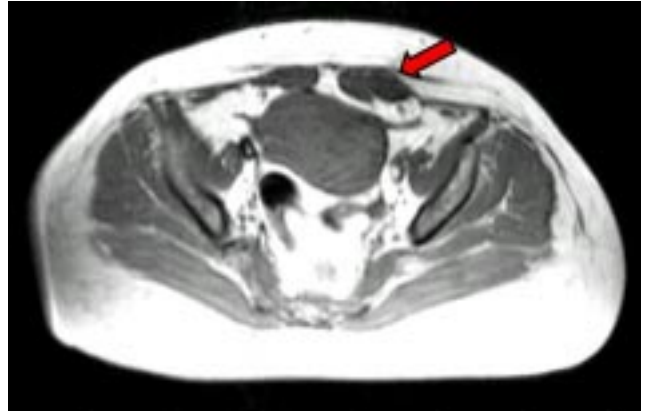
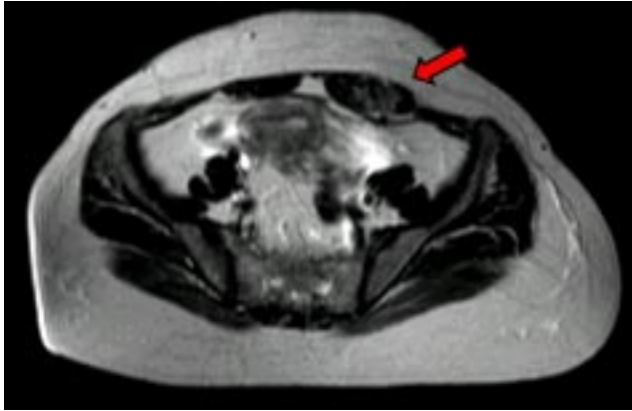
En forma ambulatoria se realizó resonancia magnética por imágenes, la cual informó una asimetría de los músculos rectos anteriores del abdomen a nivel del ombligo, siendo el izquierdo de mayor tamaño, con alteración de la señal de intensidad en su interior siendo isointenso en T1 (fig. 2a) e hiperintenso en T2 (fig. 2b).

Dada la probabilidad de un tumor desmoide de la pared abdominal se realizó una biopsia incisional de la formación parietal. El informe de la anatomía patológica fue fibromatosis desmoide.



Figura 1 a y b. imagen mal delimitada de aproximadamente 3,8 cm de diámetro trasverso por 2,6 cm de diámetro anteroposterior con densidad de partes blandas

<sup>1</sup> Servicio de Cirugía. Hospital Privado de Comunidad. Córdoba 4545. (B7602CBM) Mar del Plata. Argentina. E-mail: nestorgabrielpaez@doctor.com



**Figura 2 a y b.** Resonancia magnética por imágenes. Se observa una asimetría de los músculos rectos anteriores del abdomen

La evaluación prequirúrgica incluyó la realización de un estudio de colon por enema que no mostró alteraciones.

Ante estos hallazgos se decidió llevar a cabo la excéresis del tumor y la reconstrucción de la pared abdominal con material protésico.

El procedimiento consistió en la resección de la pared abdominal rodeando con márgenes amplios al tumor, abarcando todo el espesor de la pared desde el peritoneo parietal anterior hasta la piel suprayacente, incluyendo en ésta a la cicatriz de la biopsia prequirúrgica. Quedó como resultado un defecto músculo-aponeurótico-peritoneal de aproximadamente 20 cm de diámetro, que involucraba al músculo recto anterior izquierdo del abdomen, parte del mismo músculo del lado derecho y a los músculos oblicuos y trasverso izquierdos (fig. 3a).

Para la reconstrucción de la pared abdominal se colocó en forma intraperitoneal una malla de politetrafluoroetileno expandido (PTFE-e) fijada con puntos separados de nylon monofilamento al peritoneo parietal anterior en contacto con las vísceras y una segunda malla de polipropileno a nivel supra-

aponeurótico excediendo el margen del defecto en 2 cm en toda su circunferencia también fijada con puntos separados de nylon monofilamento a la fascia muscular (fig. 3b).

El procedimiento culminó con la desinserción del ombligo y su reimplante en un nivel más alto para permitir el descenso del colgajo de piel y celular subcutáneo hasta el labio inferior de la resección con un aceptable resultado estético (fig. 4).

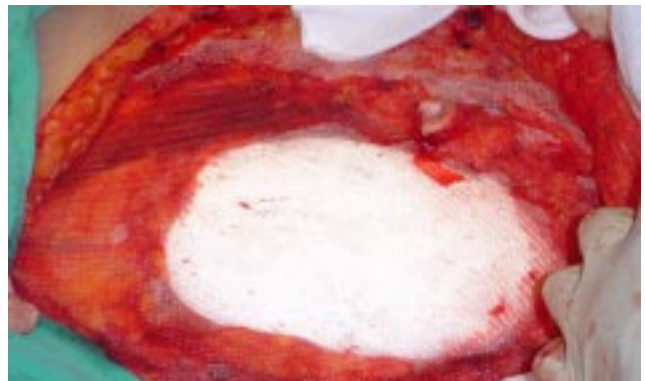
La paciente presentó buena evolución, otorgándose el alta al quinto día posoperatorio.

#### DISCUSIÓN

Los tumores desmoides (TD) (del griego *desmos*, similar al tendón), también conocidos como fibromatosis músculo-aponeurótica, fibromatosis agresiva, fibromatosis profunda, fibrosarcoma grado I o no metastatizante; fueron descritos inicialmente por MacFarlane en 1832<sup>1,3,5,6</sup> y fue Mueller en 1838<sup>1</sup> quien acuñó el término, que todavía se usa cuando se quiere enfatizar su comportamiento benigno. Son tumores raros, con una incidencia en la población general de 2,4-4,3 por millón de habitantes<sup>4,6</sup>. Dan cuenta del



**Figura 3a.** Se observa defecto músculo-aponeurótico-peritoneal



**Figura 3b.** Colocación de mallas de politetrafluoroetileno expandido



Figura 4 a y b. Reimplante de ombligo.

1 al 3% de los tumores de tejidos blandos y el 0,03 al 0,1% de todos las neoplasias<sup>1,2,4,6</sup>. Han sido clasificados histológicamente como tumores benignos. Aparecen como un hipercrecimiento de tejido fibroso, duro, infiltrativo, generalmente bien diferenciado, con tendencia a la recurrencia (25-65%) y que se comporta como localmente agresivo, pero que nunca metastatiza<sup>1,7</sup>, con una escasa tasa de regresión espontánea (4-17%)<sup>4,6</sup>. Generalmente son únicos pero pueden ser múltiples. Están compuestos por una proliferación de miofibroblastos diferenciados en el seno de una matriz colágena abundante, sin mitosis anormales ni reacción inflamatoria<sup>4</sup>; desarrollándose a lo largo de los haces musculares y de las aponeurosis<sup>5-6</sup>. Su potencial patogénico se expresa en términos de deformidad y morbilidad producidas por sus efectos de presión y obstrucción sobre estructuras vitales y órganos, con una muy baja tasa de mortalidad, apenas algo mayor respecto a la de la población general<sup>1,5,6</sup>.

Los TD son más frecuentes en la tercera y cuarta década de la vida (rango 1 a 81 años<sup>1,6</sup>) y en mujeres que en varones (relación 1.6-2.5:1<sup>1,4</sup>).

Ocurren generalmente en tres localizaciones: pared abdominal (50%), extraabdominal (40%, especialmente en las extremidades pero pueden desarrollarse en cualquier parte del cuerpo) y mesenterio (10%)<sup>1,5</sup>.

Varias teorías han sido sugeridas para explicar la etiología y patogénesis de los TD, existiendo una variedad esporádica y otra asociada a poliposis adenomatosa familiar (PAF)<sup>1,4-6,9</sup>. Pacientes con esta última tienen 1000 veces más riesgo de padecer un TD (especialmente los de la variedad intraabdominal) que la población general. Asimismo, se asocian con un peor pronóstico que los esporádicos. En cuanto a éstos, se han propuesto algunos factores relacionados a su desarrollo, incluyendo trauma quirúrgico, factores genéticos y estimulación estrogénica<sup>1,7</sup>. El trauma quirúrgico contribuye al desarrollo de estos tumores, siendo entre un 10 a 30% de los TD esporádicos de la pared abdominal consecutivos a un procedimiento

quirúrgico, de los cuales la mitad se desarrolla en los primeros 4 años que siguen a la cirugía<sup>1,4,6</sup>. Dentro de la variedad asociada a PAF existe una fuerte correlación entre la colectomía profiláctica y el desarrollo subsecuente de TD sobre la cicatriz de la laparotomía<sup>1</sup>.

Se han propuesto varios defectos genéticos intrínsecos para explicar el origen de los TD, de los cuales los más estudiados y reconocidos son aquellos hallados a nivel del brazo corto de cromosoma 5 en pacientes con PAF, pero que también existirían para los TD de aparición esporádica<sup>1,3,7</sup>.

Existe una relación entre los TD extraabdominales y las hormonas esteroides sexuales. Hay una alta incidencia de TD en mujeres, particularmente en aquellas en edad reproductiva o que consumen anticonceptivos orales; además los TD esporádicos de la pared abdominal frecuentemente se desarrollan después del embarazo. La regresión espontánea se ha descrito luego de la menopausia, ooforectomía y pubertad en el varón<sup>1-4,8</sup>.

Clínicamente se presentan como una masa de lento crecimiento, dependiendo la sintomatología de la localización. Los de la pared abdominal y los extraabdominales se expresan como una masa palpable, a veces dolorosa, en general oligosintomática y muchas veces hallada en forma incidental durante un estudio por imágenes por otro motivo. Los intraabdominales se presentan como cuadros obstructivos ya sea intestinales, urológicos o vasculares así como por compresión de raíces nerviosas<sup>1</sup>.

El principal rol de los estudios por imágenes en el estudio de estos tumores es el determinar su extensión a estructuras vecinas para planificar la conducta quirúrgica y el hallazgo de posibles complicaciones, como hidronefrosis u oclusión intestinal. Debido a su incapacidad para metastatizar ya sea a ganglios regionales o a distancia, no hacen falta estudios adicionales en busca de diseminación. La tomografía axial computarizada es el medio más útil para el diag-

nóstico y la resonancia magnética por imágenes es un buen método predictor de reseabilidad por su habilidad de valorar las relaciones con otras estructuras<sup>1,4,6</sup>.

El diagnóstico se logra por biopsia, ya sea abierta o con aguja Tru-cut teniendo ambas una sensibilidad y especificidad de aproximadamente 90%<sup>2,7</sup>.

Aunque los TD no dan metástasis, para su manejo clínico se los considera como fibrosarcomas de bajo grado<sup>3,6,7</sup>. Lograr el control local de la enfermedad es equivalente a la curación<sup>6</sup>. El tratamiento de elección es quirúrgico siempre que la morbilidad sea aceptable por el compromiso de estructuras anatómicas vitales vecinas, siendo fundamental para el éxito de la resección un margen libre de tumor debido a que el compromiso de éste influye sobre la recurrencia local<sup>1,2,5,6,9</sup>. Según las distintas series, obteniendo márgenes libres de tumor se consigue un control local de la enfermedad que va del 60 al 85%<sup>4-7</sup>. De no conseguirse, la tasa de recidiva ronda entre el 40 y 79%<sup>5,7</sup>. Queda por determinar la utilidad de la hormonoterapia o radioterapia como coadyuvante en tumores no reseables o con recidiva local, siendo esta última con la que se han conseguido resultados más alentadores<sup>1-7</sup>.

En cuanto a la reconstrucción de la pared abdominal luego de la resección de lesiones que originan amplios defectos músculo-aponeuróticos de la misma, se deben tener en cuenta dos premisas fundamentales: por una parte el mantenimiento de un cierre sin tensión y con una alta resistencia que garantice la integridad de la pared y por otra, evitar la potencial aparición de lesiones viscerales por decúbito si se utiliza material protésico. Al revisar la literatura se encuentran desde la rotación de colgajos locales hasta colgajos libres microvasculares para la síntesis del defecto parietal. Una excelente alternativa para reconstruir estos grandes defectos es su plástica con material sintético. La malla de PTFE-e, sobre su lado visceral, forma un neoperitoneo bien definido al cabo de 7 días, lo que reduce al mínimo la aparición de adherencias y lesiones por decúbito sobre la malla, por lo tanto es el material protésico más adecuado para estar en contacto con las vísceras abdominales<sup>9,11</sup>. Sin embargo estas mallas otorgan una escasa resistencia tensil ante la presión de las vísceras abdominales. Por el contrario, la malla de polipropileno, más porosa, si bien da lugar a adherencias firmes que pueden ocasionar lesiones por decúbito de estar en contacto con las vísceras, es rápida y completamente integrada por tejido cicatrizal y mantiene una gran fuerza de tracción. La técnica mixta de reconstrucción de la pared del abdomen con material sintético (PTFE-e +

polipropileno) ha sido inicialmente utilizada con éxito en la reparación de defectos parietales torácicos producidos tras resecciones tumorales, extrapolando su aplicación a la síntesis de la pared abdominal, con resultados igual de satisfactorios; así, combinando conjuntamente las propiedades individuales de cada malla se logra una pared abdominal consistente y con una gran capacidad de contención<sup>11</sup>.

## CONCLUSIÓN

El TD es una entidad rara que debe siempre tenerse en cuenta como diagnóstico diferencial en masas de la pared abdominal, especialmente en mujeres en edad reproductiva y con antecedentes de cirugías en el abdomen. Su baja incidencia hace que muy pocos cirujanos adquieran experiencia en su manejo, por lo que se requiere un alto grado de sospecha para llegar al diagnóstico. Debe estudiarse sistemáticamente el colon en busca de la presencia de PAF en todo paciente con diagnóstico de TD y a la inversa, cualquier aparición de una masa poco sintomática en un paciente con PAF debe hacer sospechar un TD.

Acerca de los grandes defectos de la pared abdominal secundarios a resecciones de tumores parietales, la técnica con doble prótesis constituye una opción válida y efectiva para la reconstrucción de la pared abdominal.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Shields CJ, Winter DC, Kirwan WO, Redmond HP. Desmoid tumours. *Eur J Surg Oncol* 2001; 27: 701-6.
2. Sutton RJ, Thomas JM. Desmoid tumours of the anterior abdominal wall. *Eur J Surg Oncol* 1999; 25:398-400. Erratum in: *Eur J Surg Oncol* 1999; 25:558.
3. Lewis JJ, Boland PJ, Leung DH, Woodruff JM, Brennan MF. The enigma of desmoid tumours. *Ann Surg* 1999; 229: 866-873
4. Kulaylat MN, Karakousis CP, Keaney CM, McCorvey D, Bem J, Ambrus JL. Desmoid tumours: a pleomorphic lesion. *Eur J Surg Oncol* 1999; 25: 487-97.
5. Mikael Dalén BP, Bergh PM, Gunterberg BUP. Desmoid tumours. *Acta Orthop Scand* 2003; 74: 455-9.
6. Mendenhall WM, Zlotecki RA, Morris CG, Hochwald SN, Scarborough MT. Aggressive fibromatosis. *Am J Clin Oncol* 2005; 28: 211-6.
7. Phillips SR, A'Hern R, Thomas JM. Aggressive fibromatosis of the abdominal wall, limbs and limb girdles. *Br J Surg* 2004; 91: 1624-9.
8. Ballo MT, Zagars GK, Pollack A, Pisters PWT, Pollock RA. Desmoid tumor: Prognostic factors and outcome after surgery, radiation therapy, or combined surgery and radiation therapy. *J Clin Oncol* 1999; 17: 158-67.
9. Mendez LA, Poza AA, Fernandez Rodriguez A, Alvarez Conde A, Alonso del Campo E. Tumor desmoide de la pared abdominal. Reconstrucción con doble prótesis de PTFE y polipropileno. *Cir Esp* 2000; 68: 169-72.
10. Muto MG, O'Neill MJ, Oliva E. A 45-year old woman with a painful mass in the abdomen. *N Eng J Med* 2005; 352: 24.
11. Shah RS, Parulkar BG, Samsi AB, Mathur SK. Full thickness replacement of the abdominal wall with syntetic mesh (a report of 2 cases). *J Posgrad Med* 1986; 32: 42-4.