

CONTENIDO	POSTERS
▶ Abstract	
▶ PDF	
▶ Comentarios	
▶ Título	<b>FIBROMATOSIS INTRA-ABDOMINAL AISLADA EN UN LACTANTE.</b>
▶ Resumen	
▶ Introducción	<i>Alberto Giménez Bascuñana.</i>
▶ Material	<i>Hospital Universitario Morales Meseguer. Murcia, España.</i>
▶ Resultados	IV-CVHAP 2001 PÓSTER-E - 018
▶ Discusión	
▶ Referencias	Fecha recepción: 09/01/2001 Fecha evaluación: 06/02/2001 Fecha publicación: 26/03/2001
▶ Imágenes	
	<b>RESUMEN</b>

**Introducción:** Las fibromatosis son un tipo de lesiones con una conducta biológica intermedia entre las proliferaciones fibroblásticas benignas, de carácter reactivo o cicatricial, y el fibrosarcoma. Aunque en la infancia engloban una amplia gama de lesiones, la forma intraabdominal aislada es verdaderamente excepcional.

**Material y métodos:** Presentamos el caso de un lactante varón de 11 meses de edad, sin antecedentes de interés, en el que se descubrió, de manera casual, una masa palpable a nivel de hipocondrio izquierdo. La ecografía y TAC abdominales mostraron una tumoración redondeada, aparentemente bien delimitada, de localización retroperitoneal/mesentérica, de unos 15cms de diámetro, que desplazaba asas intestinales.

**Resultados:** Se intervino quirúrgicamente, extirpándose una tumoración sólida, con un peso aproximado de 1.200grs, de consistencia firme y coloración blanquecina homogénea al corte que, a pesar de su aparente buena delimitación, se encontraba íntimamente adherida al páncreas y otras asas intestinales, hasta el punto que fue necesario efectuar una reparación quirúrgica del páncreas, reimplantación del colédoco mediante un asa en Y de Roux y resección de un segmento yeyunal. Su examen histológico mostró una proliferación de células fusiformes monomorfas, dispuestas en fascículos irregulares, en el seno de un estroma colágeno. El margen tumoral, a pesar del aspecto macroscópico, era impreciso, infiltrando los tejidos adyacentes. En controles posteriores se comprobó una recidiva precoz de la tumoración (6 meses).

**Conclusión:** Un abordaje quirúrgico con el objetivo prioritario de una exéresis completa parece, en el momento actual, la mejor opción terapéutica para este tipo de lesiones. Cuando esto no puede conseguirse sin una afectación funcional grave (síndrome de intestino corto, por ejemplo) o, en determinadas localizaciones, sin una severa desfiguración, la resección parcial puede ser una opción aceptable, aunque asociada a un elevado riesgo de recidiva. La definición del tipo de estrategia terapéutica médica coadyuvante que debería usarse (gestágenos, citostáticos), sobre todo en este tipo de situaciones, permanece todavía sin establecer claramente.

**Palabras clave:** fibromatosis | desmoide | intra-abdominal | infantil

## IMÁGENES

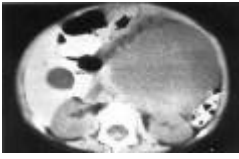


Fig. 1.



Fig. 2.

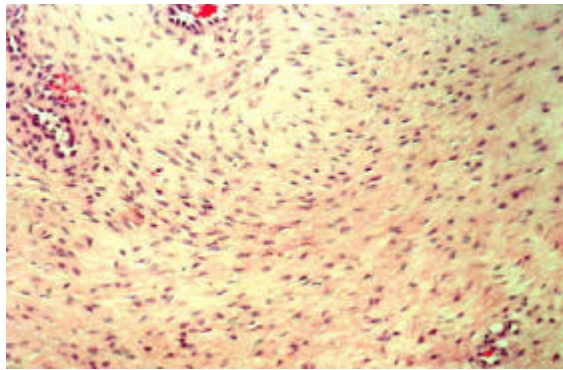


Figura 3

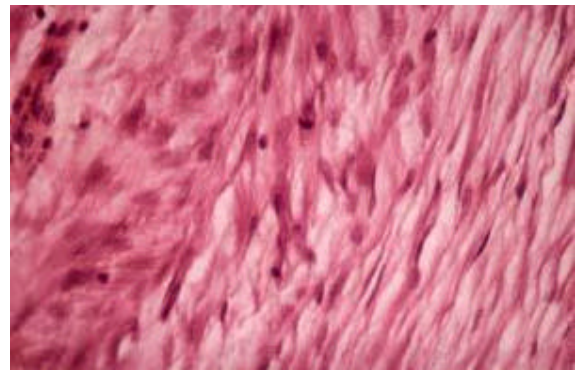


Figura 4

## INTRODUCCIÓN

Stout (1) fue el primero en proponer una clasificación para un tipo de lesiones de estirpe fibroblástica que muestran una conducta biológica intermedia entre las proliferaciones fibrosas benignas de carácter reactivo (por ejemplo, cicatriciales) y el fibrosarcoma: las llamadas fibromatosis. Al contrario que las primeras, este tipo de lesiones suelen tener un crecimiento infiltrativo, así como una marcada tendencia a la recidiva local. A diferencia del fibrosarcoma, no presentan metástasis a distancia a lo largo de su curso evolutivo.

Así definidas, se distinguen dentro de las fibromatosis varios grupos, atendiendo fundamentalmente a su localización anatómica y edad habitual de presentación: fibromatosis congénitas (tortícolis congénito, fibromatosis congénita generalizada); fibromatosis infantiles (hamartoma fibroso, fibromatosis dérmica infantil, fibromatosis aponeurótica juvenil, etc.) y fibromatosis propias de la edad adulta. Estas últimas pueden ser subdivididas en superficiales (palmar, plantar, peneana) o profundas, también llamadas tumores desmoides, de comportamiento en general más agresivo (t. desmoides extra-abdominales, t. desmoides intra-abdominales). La variedad más rara de estas fibromatosis profundas corresponde a la forma intra-abdominal aislada, verdaderamente excepcional en el lactante (2, 3), como es el caso que presentamos.

## MATERIAL Y METODOS

Lactante varón de 11 meses de edad, sin antecedentes familiares ni personales de interés, en el que se descubrió, de manera casual, durante la exploración practicada con motivo de un traumatismo craneal sin lesiones, una masa abdominal palpable fundamentalmente a nivel de hipocondrio izquierdo, que rebasaba la línea media, de consistencia dura, superficie lisa y no móvil. La analítica a su ingreso no mostraba alteraciones significativas, incluidas determinaciones de enolasa y catecolaminas, que fueron normales.

La ecografía y TAC abdominales pusieron de manifiesto una masa sólida redondeada, retroperitoneal-mesentérica, de unos 15cm de diámetro, homogénea, sin calcificaciones, que desplaza duodeno, estómago e intestino delgado. No afectaba grandes vasos ni riñón (Figura 1). Se intervino quirúrgicamente, extirpándose una tumoración sólida, con un peso aproximado de 1.200grs, de consistencia firme y coloración blanquecina homogénea al corte que, a pesar de su aparente buena delimitación, se encontraba íntimamente adherida al páncreas y otras asas intestinales, hasta el punto que fue necesario efectuar una reparación quirúrgica del páncreas, reimplantación del colédoco mediante un asa en Y de Roux y resección de un segmento yeyunal (Figura 2). En controles posteriores se comprobó una recidiva precoz de la tumoración (6 meses) en la misma localización anterior, de unos 4 cm de diámetro.

## RESULTADOS

El examen histológico mostró una proliferación de células fusiformes monomorfas, dispuestas en fascículos irregulares, en el seno de un estroma fibroso (Figura 3); alternando áreas más densamente celulares con otras de disposición más laxa. El margen tumoral, a pesar del aspecto macroscópico, era impreciso, confundándose, de modo imperceptible, con los tejidos adyacentes, por ejemplo, la pared muscular propia del intestino. En general la neoformación muestra una vascularización moderadamente abundante y sólo alguna forma mitótica ocasional (Figura 4). Se realizó un estudio inmunohistoquímico que incluyó tinciones para queratina, desmina, actina, proteína S-100 y vimentina, mostrando las células únicamente positividad para esta última.

## DISCUSIÓN

El comportamiento biológico de éste tipo de lesiones está marcado por la propensión a la recidiva local (4). De este modo, un abordaje quirúrgico con el objetivo prioritario de una exéresis completa parece, en el momento actual, la mejor opción terapéutica (5). Cuando esto no puede conseguirse sin una afectación funcional grave (síndrome de intestino corto, por ejemplo) o, en determinadas localizaciones, sin una severa desfiguración, la resección parcial puede ser una opción aceptable, aunque asociada a un elevado riesgo de recidiva. Sin embargo, dado que su historia natural se caracteriza algunas veces por prolongadas etapas de estabilidad, para algunos autores, un período de espera, a menos que aparezcan síntomas significativos, podría ser la actitud más apropiada en pacientes que necesiten resecciones muy extensas o en los que la localización de la lesión se acompañe de riesgo quirúrgico para la vascularización mesentérica (6). La definición del tipo de estrategia terapéutica médica coadyuvante que debería usarse (gestágenos, citostáticos), sobre todo en este tipo de situaciones, permanece todavía sin establecer claramente. Es evidente que se tropieza, a este respecto, con una doble dificultad: por un lado, la extrema rareza de algunos tipos de lesiones, lo que impide la recopilación de series amplias; y por otro la confusión que existe en cuanto a la clasificación y denominación de estos cuadros. Muchos trabajos engloban a efectos estadísticos distintos tipos de fibromatosis o tumores desmoides de localización, entorno epidemiológico y probable comportamiento biológico diferente.

## CONCLUSIONES:

Son necesarios estudios multicéntricos, sobre series amplias y basados en una rigurosa clasificación de estas lesiones, tanto desde el punto de vista anatomopatológico como clínico y epidemiológico, con el objetivo de clarificar tanto el pronóstico como la actitud terapéutica a tomar con estos pacientes.

## NOTAS AL PIE DE PÁGINA:

**Correspondencia:** Alberto Giménez Bascuñana. Hospital Universitario Morales Meseguer. Murcia, España. <mailto:watson1@teleline.es>

## REFERENCIAS

1. Stout AP. Juvenile fibromatosis. *Cancer* 1954; 7: 953-78.
2. Laborde Y, Saint Martin J. Fibromatose mesenterique du nourrisson. Une observation. *Pediatric* 1990; 45: 187-90.
3. Canioni D, Fekete C, Nezelof C. Solitary intestinal fibromatosis. A rare cause of neonatal intestinal obstruction. *Pediatr Pathol* 1989; 9: 719-24.
4. Lasser P, Elias D, Contesso G, Genin J, Mankarios H, Rougier P. Desmoid tumors or intra-abdominal fibromatosis. *Ann Chir* 1993; 47: 352-59.
5. Smith AJ, Lewis JJ, Merchant NB, Leung DH, Woodruff JM, Brennan MF. Surgical management of intra-abdominal desmoid tumours. *Br J Surg* 2000; 87: 608-13.
6. Middleton SB, Phillips RK. Surgery for large intra-abdominal desmoid tumors: report of four cases. *Dis Colon Rectum* 2000; 43: 1759-62.