

CONTENIDO	COMUNICACIONES
▶ Abstract	
▶ PDF	
▶ Comentarios	
▶ Título	CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS, EVOLUTIVAS Y MORFOLÓGICAS DE LA FIBROMATOSIS INTRA - ABDOMINAL. NUESTRA EXPERIENCIA.
▶ Resumen	<i>Luis Santos Spitale, Daniel Jesús Piccinni, Luis Roberto Cabalier, María Elisa Dionisio de Cabalier*, Nicolás Cámara.</i>
▶ Introducción	<i>II Cátedra de Patología y I Cátedra de Patología*. Facultad de Ciencias Médicas, Universidad Nacional de Córdoba. Córdoba, Argentina.</i>
▶ Material	
▶ Resultados	
▶ Discusión	IV-CVHAP 2001 COMUNICACIÓN-E - 007
▶ Referencias	Fecha recepción: 08/12/2000 Fecha evaluación: 06/02/2001 Fecha publicación: 26/02/2001
▶ Imágenes	

RESUMEN

La fibromatosis intra - abdominal es una de las formas más raras de fibromatosis. Ligeramente más frecuente en mujeres, con edad media de 35 años, puede asentar en mesenterio, mesocolon y estructuras adyacentes. De sintomatología variable, en ocasiones es un hallazgo quirúrgico incidental. Lo mas grave de su evolución, generalmente después de una o más recidivas, es la compresión y / o infiltración de las vísceras abdominales, haciéndose irsecable. Nuestro propósito es mostrar las particularidades morfológicas e inmunohistoquímicas de una forma infrecuente de fibromatosis, la intra - abdominal. Además, resaltar las formas de manifestación clínica y el modo evolutivo propio de esta patología. Presentamos cuatro casos de fibromatosis intra - abdominal, tres de mesenterio (dos mujeres y un hombre) y uno de mesocolon (mujer) Dos de ellos se manifestaron con suboclusión y otro como masa tumoral palpable. El cuarto fue un hallazgo quirúrgico incidental. Los materiales se incluyeron en parafina y se colorearon con hematoxilina y eosina. También se usó tinción tricrómica e inmunomarcación para vimentina, CD34 y proteína S-100. Se observó en todos los casos, a la luz de los hallazgos morfológicos e inmunohistoquímicos, el cuadro característico de las fibromatosis, con vimentina positiva y negatividad para CD34 y proteína S-100 En las conclusiones destacamos la importancia del diagnóstico combinado morfológico e inmunohistoquímico,

especialmente para la diferenciación de la fibromatosis de los tumores del estroma gastrointestinal.

Palabras clave: fibromatosis | intra - abdominal | inmunohistoquímica

IMÁGENES



Fig. 1.



Fig. 2.



Fig. 3.

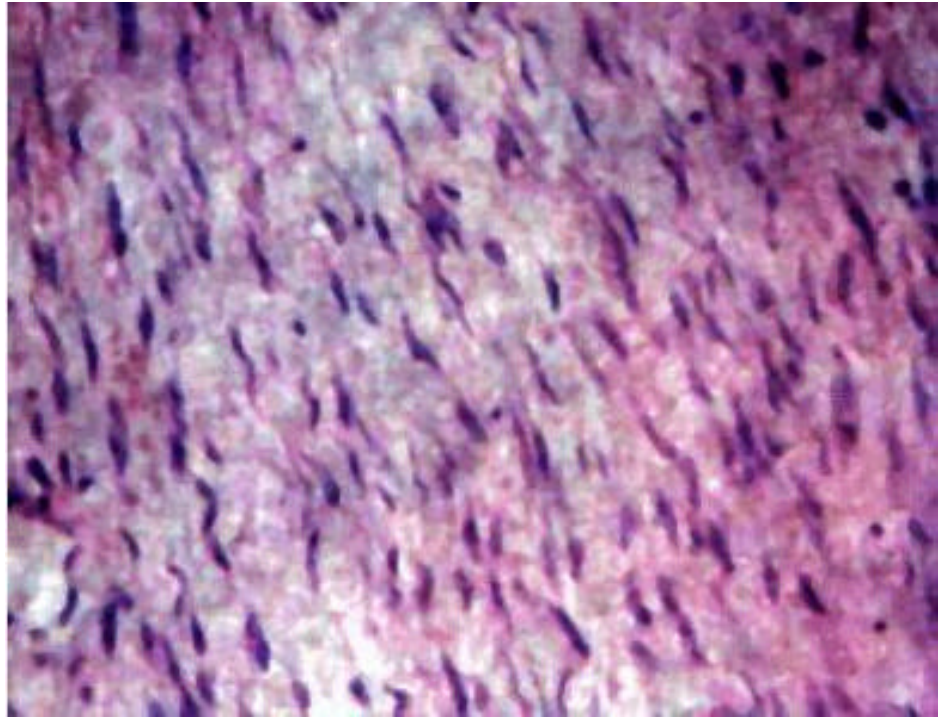


Figura 5.

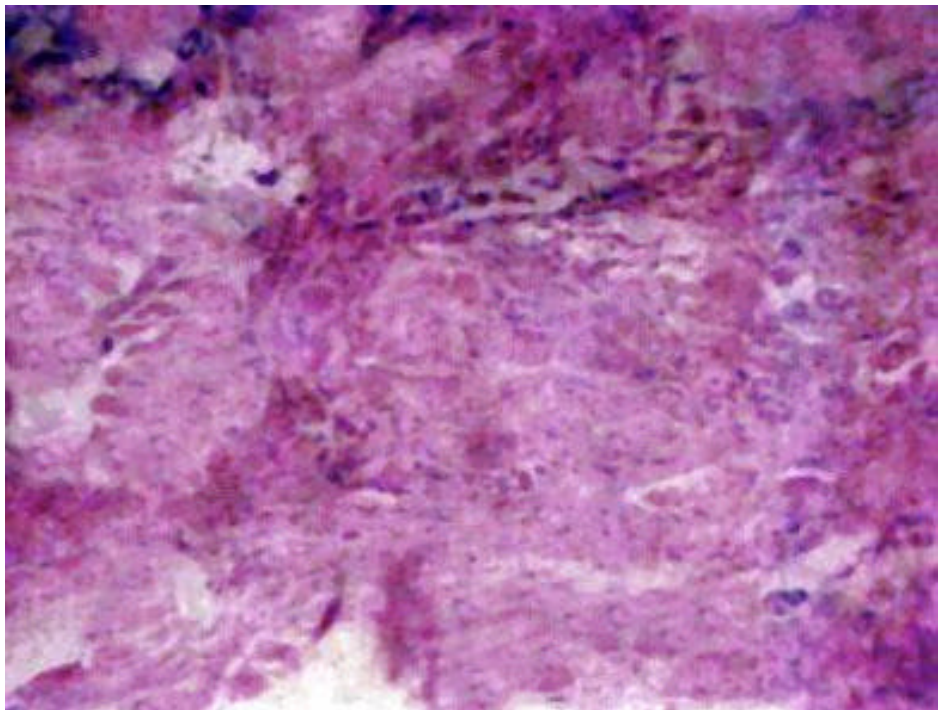


Figura 6.

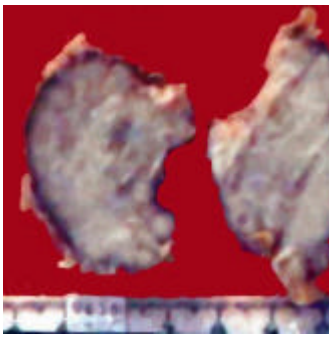


Fig. 4.

INTRODUCCIÓN

Basados en el concepto acuñado por Stout en 1954 (1), podemos decir que las fibromatosis son lesiones con histología de apariencia benigna, localmente agresivas y con tendencia a recidivar, pero sin capacidad de dar metástasis. Están constituidas por células fusiformes similar fibroblastos y por una matriz con variable cantidad de colágeno, generalmente abundante. La fibromatosis intra-abdominal es la forma menos común de fibromatosis. Puede asentar en mesenterio, retroperitoneo, epiplón, mesocolon, ligamento gastrocólico o gastrohepático y raras veces en la pared de estómago o intestino (2-4).

Puede aparecer de novo (5-7) después de un trauma quirúrgico (2, 8, 9) y asociada al síndrome de Gardner (10-12). En este último caso, generalmente nace después de la resección del intestino afectado por la poliposis o el cáncer, aunque puede manifestarse antes de la cirugía. (2).

Es ligeramente más frecuente en mujeres, siendo la edad promedio de 34 años, aunque puede manifestarse a cualquier edad, inclusive en la niñez. (2, 13).

Al examen macroscópico se presenta como una masa firme, homogénea, de aspecto fibroso trabeculado, sin quistificación ni hemorragia. El tamaño generalmente oscila de 2 a 25cm de diámetro (1), Los bordes son infiltrativos o mal definidos. (14, 15).

Microscópicamente muestra células fusiformes dispuestas en fascículos amplios, a veces imitando la arquitectura de un tumor de partes blandas (neurofibroma, leiomioma, etc.) Son células uniformes, sin atipia y con menos de 4 mitosis por cada 50 campos de mayor aumento. Hay variable cantidad de colágeno, aunque generalmente abundante (2, 15).

Inmunohistoquímicamente son frecuentemente positivas para vimentina, actina de músculo liso y CD117. El CD34 es generalmente negativo y la proteína S-100 siempre negativa (15, 16) Con la microscopía electrónica puede verse Completa diferenciación miofibroblástica y fibroblástica. (15).

La clínica es variable, pudiendo haber cólicos, hematemesis, melena, obstrucción intestinal, masa intra-abdominal palpable, vómitos, etc. (9, 17).

La progresión generalmente es lenta. Localmente producen compresión o invasión de estructuras vecinas(pared intestinal, uréteres, estomago, vesícula, hígado etc.). Las recidivas son muy frecuentes. (2, 5, 8, 15).

MATERIAL Y MÉTODOS

El material procede de cuatro casos de fibromatosis intra-abdominal. Se procesó con la técnica de inclusión en parafina y coloración con hematoxilina y eosina. Se realizó también inmunomarcación para vimentina, CD34 y proteína S-100.

RESULTADOS

A continuación expondremos la presentación clínica , morfología macroscópica y evolución después de la cirugía (durante el tiempo que se hizo el seguimiento) de los cuatro casos presentados (aparecidos de novo).

Caso 1: Mujer 35 años. Suboclusión. Se palpa tumor en región umbilical. Masa tumoral mesentérica de 10 cm de diámetro (Fig. 1). Bien a los 5 años.

Caso 2: Hombre 32 años. Suboclusión. Tumor mesentérico de 22cm de diámetro (Fig. 2). Dos recidivas en tres años. Muerte por obstrucción intestinal.

Caso 3: Mujer 34 años. Tumor palpable cerca de fosa ilíaca derecha. Masa tumoral mesentérica de 8cm de diámetro (Fig. 3). Bien a los 2años.

Caso 4: Mujer 37 años. Tumor mesocolónico de 4 cm de diámetro (Fig. 4). Hallazgo incidental durante una colecistectomía.. Bien a los 4 meses.

La microscopía común de todos ellos, fue lo habitual de las fibromatosis, es decir, células fusiformes sin atipia ni mitosis, en un estroma generalmente con abundante colágeno (Fig. 5 y 6). En todos, hubo positividad para vimentina y negatividad para CD34 y proteína S-100.

DISCUSION

Presentamos cuatro casos de fibromatosis intra-abdominal con clínica variable, presentándose en forma espontánea, sin antecedentes quirúrgicos previos ni de síndrome de Gardner, ya sea como masa tumoral palpable, suboclusión intestinal o incidentalmente. En su evolución, tuvimos sólo una muerte y fue por compresión de las asas intestinales. En ningún caso, como era de esperar, se registraron metástasis.

La morfología no varió en relación con lo descrito para las fibromatosis en general y la inmunohistoquímica siguió los lineamientos generales de esta patología, al obtenerse positividad para la vimentina y negatividad para el CD34 y la proteína S-100. En los casos de infiltración de las vísceras abdominales, es importante establecer el diagnóstico diferencial con los tumores del estroma gastrointestinal (TEGI).

En este caso debe tenerse en cuenta el aspecto macroscópico de la lesión (al contrario de los TEGI, las fibromatosis no muestran quistificación, necrosis ni hemorragia) y las características inmunohistoquímicas, siendo en los TEGI casi siempre positiva la proteína S-100 y a veces positivo el CD34 (15).

NOTAS AL PIE DE PAGINA

Correspondencia: Luis Santos Spitale. Facultad de Ciencias Médicas, Universidad Nacional de Córdoba. Córdoba, Argentina.
mailto:daniel_piccinni@excite.com

REFERENCIAS

1. Stout AP. Juvenile fibromatosis. *Cancer* 1954; 7:953-78
2. Enzinger W. Tumores de tejidos blandos. Editorial Médica Panamericana, 1985.
3. Sternberg SS. *Diagnostic Surgical Pathology* third edition, volume I, Lippincott Williams & Wilkins, 1999.
4. Rosai J. *Ackerman's Surgical Pathology*, eight edition, volume II, Mosby Company, 1996.
5. Chen YJ, Tam KW, Chen CS, Wu CH, Chen SC, Chan WP, Fang CL, Liu JD, Pan S. Case report: Spontaneous isolated mesenteric fibromatosis presenting as megaduodenum. *J Gastroenterol Hepatol* 1998; 13: 383-6.
6. Taiwar S, Sharma RK, Jain S, Prasad P. Primary mesenteric fibromatosis. *Indian J Gastroenterol* 1996; 15: 101.
7. Yoshizumi K, Nagahata Y, Tsuchida S, Kawakita N, Wada T, Yamamoto M, Saito Y. A case of spontaneous mesenteric fibromatosis occurred from the mesentery of the small intestine. *Nippon Geka Gakkai Zasshi* 1995; 9: 314-7.

8. Burke AP, Sobin LH, Shekika KM. Mesenteric fibromatosis. A follow-up study. *Arch Pathol Lab Med* 1990; 114:832-5.
9. Burke AP, Sobin LH, Shekika KM, Federspiel BH, Helwig EB. Intra-abdominal fibromatosis. A pathologic analysis of 130 tumors with comparison of clinical subgroups. *Am J Surg Pathol*. 1990; 14:335-41.
10. Ciark SK, Smith TG, Katz DE, Reznick RH, Phillips RK. Identification and progression of a desmoid precursor lesion in patients with familial adenomatous polyposis. *Br J Surg* 1998; 85: 970-3.
11. Mao C, Huang Y, Howard JM. Carcinoma of the ampulla of Vater and mesenteric fibromatosis (desmoid tumor) associated with Gardner's syndrome: problems in management. *Pancreas* 1995; 10: 239-45. 1.
12. Rodriguez-Bigas MA, Mahoney MC, Karakousis CP, Petrelli NJ. Desmoid tumors in patients with familial adenomatous polyposis. *Cancer* 1994; 74: 1270-4.
13. Sarihan H, Abes M, Yildiz K, Turgutalp H, Arslan Y. Mesenteric fibromatosis. *Eur J Pediatr Surg* 1998; 8: 107-10.
14. Cianchi F, Perigli G, Pucciani F, Nesi G, Amorosi A. Giant mesenteric fibromatosis: a case report. *Ann Ital Chir* 1995; 66: 531-5.
15. Rhonda KY, Ira JS, Carolyn CC, Andrew ER. Gastrointestinal Stromal Tumor Versus Intra-abdominal Fibromatosis of the bowel wall. A clinically important differential diagnosis. *Am J Surg Pathol* 2000; 24: 947-57.
16. Monihan JM, Carr NJ, Sobin LH. CD34 immunoexpression in stromal tumours of the gastrointestinal tract and in mesenteric fibromatoses. *Histopathology* 1994; 25: 469-73.
17. Maconi G, Cristaldi M, Vago L, Rovati M, Elli M, Sampietro GM, Nebuloni E, Sainaghi M, Taschieri AM, Bianchi Porro G. Clinical, ultrasonographic and tomographic features on the natural evolution of primary mesenteric fibromatosis: a case report. *Hepatogastroenterology* 1998; 45: 1663-6.