

Tumor Desmoide en Región Glútea: Reporte de Caso



Rev Guatem Cir Vol. 27 (2) - 2021

Eduardo Gharzouzi¹, Mariana Nuñez G²

¹Director médico y jefe de cirugía oncológica, INTEGRA Cancer Institute. ²Ortopedista oncóloga, Instituto Guatemalteco de Seguridad Social. Autor correspondiente: Eduardo Gharzouzi Integra Cancer Institute, 9 Calle 4-52 Zona 10, 7° Nivel. Guatemala. Correo electrónico: drnaufal@gmail.com. Teléfono: 2279-0930; 3166-6045.

RESUMEN

Se presenta el caso de una paciente femenina de 22 años, con una tumoración en glúteo derecho de 2 años de evolución con crecimiento acelerado 6 meses previo de la consulta. Se realizaron estudios de imagen los cuales evidencian una lesión de diferentes intensidades en resonancia magnética. El resultado de la biopsia evidencia una lesión fibrosa por lo que se decide realiza resección del tumor, con una patología final que reporta un tumor desmoide extraabdominal. La paciente se recupera por completo luego de una resección con márgenes libres.

Palabras clave: tumor desmoide extra abdominal, resección glútea

ABSTRACT

Gluteal Desmoid Tumor. Case Report

We present the case of a 22-year-old female patient with a right gluteal tumor of 2 years of evolution with accelerated growth 6 months before the consultation. Imaging studies showed a lesion of different intensities in magnetic resonance imaging. The biopsy reported a fibrous lesion, therefore resection was indicated and performed, with the final pathology reporting an extra-abdominal desmoid tumor with clear margins. The patient recovered completely after surgery.

Key words: extra abdominal desmoid tumor, glute resection

INTRODUCCIÓN

El tumor desmoide (TD), conocido también como fibromatosis tipo desmoide o fibromatosis agresiva, es una lesión rara caracterizada por un curso clínico impredecible. Es localmente agresivo y suele asentarse en los planos profundos de las aponeurosis musculares. La incidencia se ha reportado de 3 a 4 casos por millón de habitantes, representando aproximadamente 0.03% de todas las neoplasias³. Tiene una predilección por el género femenino y ocurre entre la segunda y la quinta década de la vida. Esta lesión se ha clasificado como de grado intermedio, localmente agresiva, puesto que carece de capacidad metastásica, pero suele tener una alta propensión a la recurrencia. Puede localizarse en la pared abdominal, el mesenterio o las extremidades; el resto de las localizaciones son infrecuentes^{1,3}.

La etiología de esta lesión no está clara pero se cree que es multifactorial. Entre los factores asociados se describe el trauma, el embarazo y el uso de anticonceptivos orales, sin embargo se desconoce el papel de las hormonas en la evolución del TD. En algunos casos se ha reportado la aparición de TD en sitios con cicatrices previas, en particular en la cesárea y en las cirugías intraabdominales. La gran mayoría de TD suele ser esporádico, pero se ha de-

mostrado una correlación genética con la adenomatosis polipoide familiar reportando casos hasta en el 16% de los pacientes. En el caso del TD esporádico la localización más frecuente suele ser extraabdominal, no así en los casos que presentan correlación genética, en los que suele aparecer en el mesenterio o la pared abdominal. Se cree que la vía molecular citogenética del TD es una alteración en la Wnt/B- catenina, específicamente el gen CTNNB1, que codifica la catenina B1. Esta alteración genética causa un fallo en la adherencia de células mesenquimales, puesto que la catenina B1 funciona como una molécula de adherencia. La trisomía 8, trisomía 20 y mutaciones en los genes AKT1, BRAF y TP53 también se han reportado en el TD^{3,6}.

La histopatología característica del TD es la proliferación de células en huso, dispuestas de manera uniforme, que suelen semejar miofibroblastos, en un estroma con abundante colágeno y red vascular. El TD no presenta atipia ni hiperplasia. Puede encontrarse gran cantidad de estroma mixoide, sobre todo en los tumores mesentéricos. En la inmunohistoquímica son positivos para catenina B, ciclooxigenasa 2, vimentina, tirosin quinasa y receptores B de andrógenos y estrógenos. Son negativos para S-100, desmina, h- caldesmon, CD34 y c-KIT6.

La presentación clínica del TD depende de la localización de la lesión. Los tumores abdominales o extra abdominales se presentan como masas indoloras a menos que estén en contacto con estructuras neurovasculares. Algunos TD alcanzan volúmenes tan grandes que pueden limitar la función articular de una extremidad. En la presentación intraabdominal puede haber obstrucción, hidronefrosis y en raras ocasiones perforación^{3,4,5}.

Los pacientes que presenten TD deben ser estudiados con ultrasonido, tomografía y resonancia magnética como parte del protocolo. El ultrasonido puede delimitar la localización de la lesión y se ha descrito que el TD puede presentar una configuración tipo estrella con extensiones irregulares similares a rayos de sol. La tomografía es muy útil en las lesiones intraabdominales; el tumor se presenta como una masa de definición variable y con atenuaciones distintas, esto se debe al contenido de colágeno y mixoide que se encuentre en la lesión^{2,3}. El TD suele presentar incremento en la captación ante la administración de contrastes y no es frecuente la necrosis. La tomografía permite la adecuada planeación quirúrgica al establecer la relación del TD con las estructuras adyacentes y detecta las complicaciones intraabdominales de forma precoz. La resonancia magnética suele ser el estudio de elección para las lesiones extraabdominales como las ubicadas en extremidades, cabeza, cuello o tórax. Típicamente el TD muestra una hiperintensidad en T2. Se ha descrito el signo de la banda el cual consiste en lineares y sin aumento de intensidad en T1 e hipointensas en T2, sin embargo este signo no es patognomónico del TD, pues pueden presentarlo otros tumores de tejido blando. El signo de la "cola fascial" está presente hasta en 83% de los pacientes y este se refiere a la infiltración lineal en el borde de la fascia por el tumor. Tanto la tomografía como la renuncia magnética suelen ser útiles en la planeación del tratamiento de los pacientes con TD, al igual que en su seguimiento para detectar recurrencias de forma temprana^{4,5}.

El diagnóstico diferencial abdominal incluye infección, inflamación, endometriosis, hematomas y neoplasias. En la localización mesentérica el cáncer colorectal, tumor carcinoide, linfoma, mesenteritis retráctil esclerosante, tumores del estroma gastrointestinal y metástasis mesentérica pueden dar cuadros similares al TD. En las localizaciones extraabdominales se pueden encontrar varios tumores que imiten el comportamiento del TD, sin embargo se requiere de confirmación histológica para poder llegar al diagnóstico^{2,3}.

Tradicionalmente el TD se trata con resección quirúrgica, pero debe considerarse que dicho tratamiento puede significar una morbilidad elevada para el paciente debido a la vecindad de estructuras neurovasculares y órganos abdominales. La tasa de recurrencia local se ha estima-

do hasta en un 40%, por lo que guías actuales internacionales recomiendan la vigilancia. Asimismo lesiones en localizaciones de alto riesgo para la resección pueden ser manejados con vigilancia activa, sin embargo, aquellos pacientes sintomáticos o con una tasa de crecimiento acelerado del tumor deben ser tratados de forma quirúrgica². El objetivo de la cirugía son los márgenes quirúrgicos negativos, sin embargo, se ha reportado series en las cuales los pacientes con márgenes positivos pueden ser tratados con seguimiento. La radioterapia puede ser una opción de tratamiento para aquellos paciente con lesiones irresecables o los que presentan márgenes positivos. Se ha utilizado con éxito terapia sistémica para el manejo de TD como las drogas antiestrogénicas, quimioterapéuticos o inhibidores de la tirosin quinasa^{4,5,6}.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Se presenta el caso de una paciente femenina de 22 años quien refiere una tumoración en glúteo derecho de 2 años de evolución, la cual ha presentado un crecimiento acelerado en los últimos 6 meses, al examen físico se encontró una tumoración de consistencia firme, fija a planos profundos del glúteo derecho, de aproximadamente 20 cm. de diámetro. Ocupa gran parte del área glútea superior hasta la línea media. Leve circulación colateral.



Figura 1. Imagen clínica de la paciente previo a tratamiento de resección

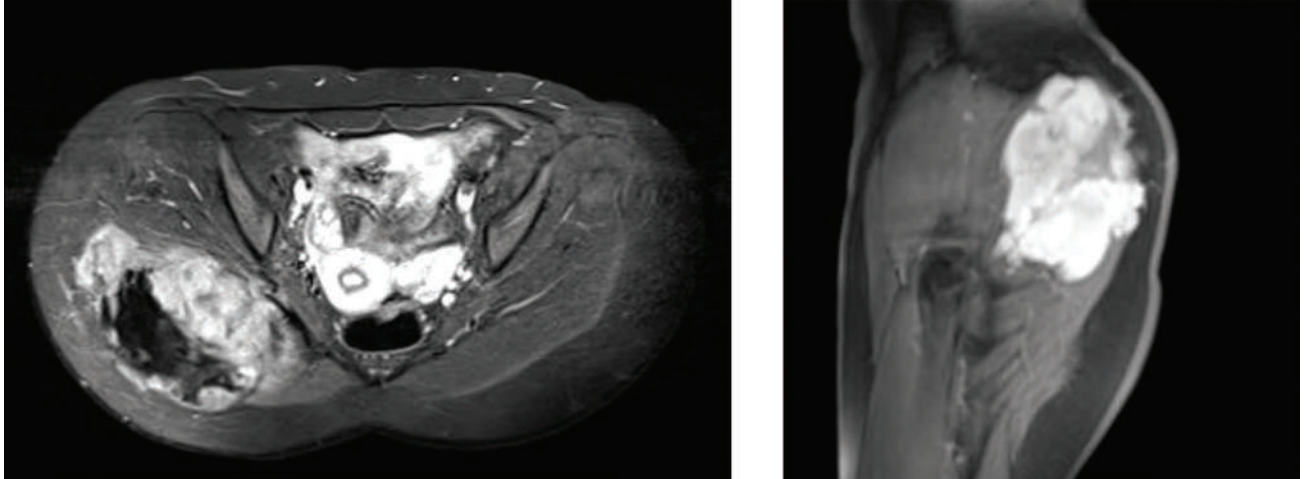


Figura 2 y 3. 2 Corte axial de resonancia en t1, evidenciando múltiples intensidades dentro de la lesión y el compromiso de planos musculares profundos en la región glútea. 3 Corte coronal de lesión en t1, evidenciando múltiples intensidades de lesión, sin invasión de tejido celular subcutáneo o piel.

No se evidencia alteración neurovascular ni presencia de ganglios.

Se realizan estudios complementarios en los cuales se evidencia lesión de múltiples intensidades en resonancia magnética. Se realiza toma de biopsia con aguja gruesa, que reporta un fibroma subcutáneo.

Al considerar que la clínica de la paciente no es compatible con este diagnóstico se decide realizar una segunda toma de biopsia con aguja gruesa, en esta se reporta tejido conectivo denso con discreta proliferación fibroblástica sin atipia ni actividad mitótica. Se decide llevar a paciente a cirugía para la resección de la lesión y se planea un primer tiempo de resección y un segundo tiempo

de reconstrucción en caso de ser necesario. Se realiza un abordaje lateral modificado a la región glútea y se resecta una tumoración de 16cmx10cm la cual se envía a estudio en su totalidad a patología.

El procedimiento resulta laborioso puesto que es necesario resecar una porción significativa del glúteo medio, mayor, de los rotadores externos – preservando el pirami-



Figura 4. Abordaje utilizado para la resección del tumor.



Figura 5. Imagen de la cavida luego de la resección tumoral. La pinza de Kocher superior marca el glúteo mayor, la pinza de Kocher inferior marca el glúteo menor, la pinza de disección sin dientes señala el nervio ciático.



Figura 6. Paciente un mes luego de resección tumoral.

dal – y la tumoración se encuentra adherida al ciático. Se logra una resección completa con márgenes macroscópicos libres de tumor y la patología final reporta un tumor desmoide extraabdominal con márgenes libres.

La paciente se recupera de forma satisfactoria de la cirugía y se envía a terapia física para fortalecimiento muscular y readecuación de la marcha. Hasta la fecha la paciente continúa en seguimiento sin evidencia de recidiva tumoral, sin sintomatología y con marcha adecuada.

DISCUSIÓN

El tumor desmoide extraabdominal es una entidad poco frecuente que puede confundirse con otras patologías. Debe ser manejado por un equipo multidisciplinario que incluya cirujano oncológico, ortopedista oncológico, radiólogos, patólogos y fisiatras. Es importante ya que las guías y tendencias actuales apuntan hacia un manejo conservador con excepciones bien definidas, como crecimiento progresivo que este causando sintomatología. Los pacientes diagnosticados con esta lesión deben continuar un seguimiento estrecho por el alto porcentaje de recurrencia local, sobre todo los presentes en extremidades y tronco, y de esta manera detectar y tratar de forma oportuna. Se debe tener en mente que los paciente deben tratarse luego de contar con un protocolo completo de imágenes que permita planificar un procedimiento quirúrgico que no altere la función de la extremidad afectada y no comprometa el resultado oncológico de la cirugía.

REFERENCIAS

1. Camargo VP, Keohan ML, D'Adamo DR, et al. Clinical outcomes of systemic therapy for patients with deep fibromatosis (desmoid tumor). *Cancer* 2010; 116:2258–2265
2. Martínez Trufero J, Pajares Bernad I, Torres Ramon I, Hernando Cubero J, Pazo Cid R. Desmoid-Type Fibromatosis: Who, When, and How to Treat. *Curr Treat Options Oncol* 2017; 18:29
3. Kasper B, Stroebel P, Hohenberger P. Desmoid tumors – clinical features and treatment options for advanced disease. *The Oncologist* 2011;16:682e93
4. Penel N, Le Cesne A, Bonvalot S, et al. Surgical versus nonsurgical approach in primary desmoid-type fibromatosis patients: a nationwide prospective cohort from the French Sarcoma Group. *Eur J Cancer* 2017;83:125e31
5. Park JS, Nakache YP, Katz J, et al. Conservative management of desmoid tumors is safe and effective. *J Surg Res* 2016;205:115e20.
6. Skubitz KM. Biology and treatment of aggressive fibromatosis or desmoid tumor. *Mayo Clin Proc.* 2017;92:947-964. <https://doi.org/10.1016/j.mayocp.2017.02.012>