



REVISTA DE GASTROENTEROLOGÍA DE MÉXICO

www.elsevier.es/rgmx



CARTA CIENTÍFICA

Tumor desmoide: análisis clínico y revisión de literatura

Desmoid tumor: Clinical analysis and literature review

Presentamos un caso de un paciente femenino de 27 años de edad, con antecedentes patológicos por rama materna de cáncer de mama, que inicia su padecimiento con presencia de tumoración abdominal (fig. 1) la cual aumenta de volumen. Se programa para exploración quirúrgica encontrando tumoración abdominal de 15 × 20 cm, que invade planos profundos, aponeurosis y músculo. Debido a la invasión extensa de tejido, se decide tomar biopsia incisional y se realiza referencia para servicio de cirugía oncológica que reportan pared abdominal con involucro de todas sus capas hasta el peritoneo parietal. Se logra reseca el tumor con márgenes macroscópicos libres de tumor. En estudio de histopatología definitivo se confirma tumor desmoide (fig. 2).

La fibromatosis tipo desmoide es un tumor benigno agresivo de origen mesenquimal que tiene una incidencia de 2 a 4 casos por millón de habitantes y representan el 0.03% del total de neoplasias y el 3% de los tumores de tejidos blandos. Este tipo de tumores se relacionan con trauma y cirugía previa, radioterapia y niveles aumentados de estrógenos como en el embarazo. Afectan los tejidos blandos y se dividen en superficial y profunda, que cuenta con una única entidad conocida como el tumor desmoide. El comportamiento biológico del tumor desmoide es variable y se encuentra en una

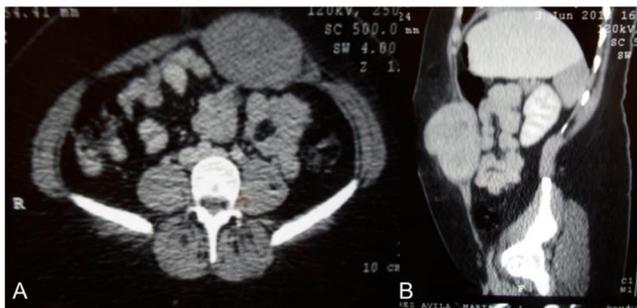


Figura 1 Tomografía toracoabdominal en proyección axial (A) y proyección sagital (B) que muestran tumoración a expensas de las capas de la pared abdominal hasta el peritoneo parietal, sin invasión local a órganos adyacentes.

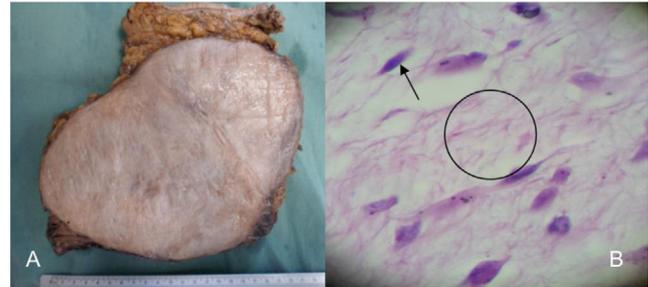


Figura 2 (A) Corte macroscópico de pieza quirúrgica: se observa tumoración sólida, bien delimitada, gris claro. (B) Imagen microscópica de pieza quirúrgica: se observan células fusiformes correspondientes a fibroblastos, células que conforman el componente celular del tumor (flecha), y estructuras fibrilares circundantes que corresponden a fibras de colágeno del componente estromal del tumor (círculo).

etapa intermedia entre el tumor fibroblástico benigno y el sarcoma fibroso¹.

Actualmente, se sabe que podemos dicotomizar a la etiología en dos, la esporádica y la hereditaria. Cerca del 90% tienen su origen en la forma esporádica y son causados por una mutación somática activadora en el gen que codifica la B-catenina (CTNNB1) cuya función es actuar como intermediario en la red de filamentos de cadherina y actina, responsables de la adhesión celular y se presentan principalmente en extremidades, pared torácica, cabeza, cuello y mama². Mientras que cerca del 10% emergen de la forma hereditaria con asociación a poliposis familiar adenomatosa (PAF) y su variante, el síndrome de Gardner. Los tumores desmoides relacionados con la PAF se originan por la inactivación del gen APC, que se encuentra en el cromosoma 5, lo que resulta en una incapacidad para degradar la B-catenina y favorece la proliferación de fibroblastos. La presencia de PAF aumenta en un 8 a 14% el riesgo de padecer el tumor desmoide³.

Los tumores desmoides suelen aparecer entre los 15 y 60 años, siendo más comunes alrededor de los 30 años. Las mujeres son más propensas a desarrollarlos, especialmente tras el embarazo, y su incidencia disminuye después de la menopausia. Además, se ha observado que, en mujeres en edad fértil, estos tumores tienden a crecer más rápidamente que en los hombres⁴. La presentación clínica es dinámica, desde una masa asintomática e indolente hasta una masa localmente invasiva con síntomas clínicos variables donde

<https://doi.org/10.1016/j.rgmx.2024.12.004>

0375-0906/© 2025 Asociación Mexicana de Gastroenterología. Publicado por Masson Doyma México S.A. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Cómo citar este artículo: M.A. Urbina, O. Melin, P. Galindo et al., Tumor desmoide: análisis clínico y revisión de literatura, Revista de Gastroenterología de México, <https://doi.org/10.1016/j.rgmx.2024.12.004>

predomina el aumento de volumen y dependerán de su localización.

El ultrasonido se utiliza comúnmente como estudio inicial y es la opción preferida para el seguimiento y las biopsias guiadas en pacientes con tumores en las extremidades o en la pared abdominal². La tomografía axial computarizada con contraste permite observar lesiones en tejidos blandos, ya sea que tengan bordes bien definidos o márgenes infiltrativos, como sucede en la pared abdominal o el mesenterio, respectivamente. Es el examen preferido para el seguimiento de tumores intraabdominales⁵. La resonancia magnética es el estudio de elección en presentaciones extraabdominales y en individuos alérgicos al medio de contraste con yodo¹. Se recomienda realizar biopsia con aguja trucut y realizar inmunohistoquímica, siendo positivo para B-catenina, vimentina, COX2, tirosinasa, PDGFRb, receptores de andrógenos y estrógeno beta; y negativos para desmina, S-100, h-caldesmon, CD34 y CKIT⁶.

Actualmente, se recomienda comenzar con un período de vigilancia activa, lo que contrasta con la práctica anterior que se centraba en la cirugía⁶. Se ha determinado que hasta el 50% de los casos detienen su progresión en un período de 14 a 19 meses, y un 25% experimenta regresión tumoral. Cuando ocurre progresión, suele ser en los primeros meses, siendo poco probable después de 3 años de seguimiento. Solo entre el 14 y el 16% requieren intervención quirúrgica⁷. El seguimiento recomendado de vigilancia activa es con tomografía axial computarizada o resonancia magnética, de acuerdo con las características del tumor, cada mes durante los primeros 2 meses, cada 3 meses durante el primer año, cada 6 meses hasta el quinto año y después una vez anualmente.

El tratamiento sistémico puede considerarse en pacientes que presenten progresión durante el período de vigilancia activa (exceptuando los de la pared abdominal) o en aquellos que rechazan este tipo de seguimiento. Se pueden emplear antiinflamatorios, bloqueadores estrogénicos, terapias dirigidas o quimioterapia. La cirugía se ha reservado para un pequeño grupo de pacientes, ya que presenta una alta tasa de recurrencias (entre el 20 y el 65% a los 5 años) y a menudo requiere procedimientos extensos que pueden ser incapacitantes, afectando la funcionalidad del paciente. Actualmente, se prefiere dejar márgenes microscópicamente positivos siempre que esté justificado para preservar la funcionalidad⁷.

Responsabilidades éticas

Los autores declaramos que este artículo no contiene información personal que permita identificar al paciente, preservando, según el protocolo institucional, su anonimato. El consentimiento informado no se solicitó para la publicación de este caso, porque no se publican datos personales o

imágenes que permitan identificar al paciente. Esta publicación cumple la normativa vigente en investigación bioética, no se realizaron experimentos en animales o en humanos.

Financiación

Este trabajo no ha recibido ningún tipo de financiación.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Referencias

1. Wang YK, Jiang B, Yang YC, et al. Case Report Gastric aggressive fibromatosis: report of a case and review of the literature [Internet]. *Int J Clin Exp Pathol*. 2019;12:372–7. Disponible en: www.ijcep.com/.
2. Galletto P, Leoz ML, Castells A, et al. Tumores desmoides intraabdominales en la poliposis adenomatosa familiar. *Gastroenterol Hepatol*. 2013;36:580–6.
3. Gurbuz AK, Giardiello FM, Petersen GM, et al. Desmoid tumours in familial adenomatous polyposis. *Gut*. 1994;35:377–81, <http://dx.doi.org/10.1136/gut.35.3.377>.
4. Palacios-Fuenmayor LJ, Naranjo-Isaza AM, Fuentes O, et al. Intraabdominal desmoid tumor Clinical clinical case and literature review. *Cir Cir (English Ed)*. 2020;88:361–5, <http://dx.doi.org/10.24875/CIRU.19001011>.
5. Pacheco-Molina C, Baeza-Zapata AA, García-De León ÓR, et al. Gastric fibromatosis: A rare tumor in an infrequent location Case report. *Cir Cir (English Ed)*. 2020;88:75–8, <http://dx.doi.org/10.24875/CIRU.20000393>.
6. Fiore M, Rimareix F, Mariani L, et al. Desmoid-type fibromatosis: A front-line conservative approach to select patients for surgical treatment. *Ann Surg Oncol*. 2009;16:2587–93, <http://dx.doi.org/10.1245/s10434-009-0586-2>.
7. Lobato Bancalero L, Roldán de la Rúa J, Álvarez Rey IA, et al. Case Report: Desmoid Tumor of the Abdominal Wall: Presentation of a Case of Exeresis and Reconstruction of the Abdominal Wall. *Cirugía Andaluza*. 2023;34:462–4, <http://dx.doi.org/10.37351/2023344.8>.

M.A. Urbina^a, O. Melin^a, P. Galindo^a, E. Sánchez^a y J.E. González^{b,*}

^a *Departamento de Cirugía, Hospital de Alta Especialidad de Veracruz, Veracruz, México*

^b *Instituto Tecnológico y de Estudios Superiores de Monterrey (ITESM), Ciudad de México, México*

* Autor para correspondencia. Calle del Puente n.º 222, Col Ejidos de Huipulco, C.P.14380 Tlalpan, Ciudad de México, México. Teléfono: 5517286526.

Correo electrónico: josemiliano0203@gmail.com (J.E. González).