

El Cirujano y el Tratamiento de los Tumores Desmoides de Abdomen

Dr. Alejandro Roque Flores Rivera *

* Servicio de Cirugía General y Unidad de Investigación Médica, Hospital General de Zona con Medicina Familiar N° 1, Instituto Mexicano del Seguro Social, y Hospital General del Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los Trabajadores del Estado, ambos de Pachuca, Hidalgo. Correspondencia: Dr. Alejandro Roque Flores Rivera, Corregidora núm 303, col. Centro, 42000, Pachuca, Hidalgo.

Tel.: 91 (771) 4 48 17.

Recibido para publicación: 22/11/95. Aceptado para publicación: 12/V/95.

RESUMEN Objetivo: Se informa nuestra experiencia en el manejo de los tumores desmoides de la pared abdominal y del abdomen, una rara patología. **Diseño:** Estudio longitudinal retrolectivo. **Lugar:** Centro hospitalario de segundo nivel. **Material y métodos:** Se examinó la historia natural de esta rara patología del abdomen (70 pacientes) en un periodo de 6 años, entre enero de 1989 y julio de 1994. Análisis estadístico a través de medidas de tendencia central, frecuencia relativa y acumulada ascendente, y gráficas. **Resultados:** 70 pacientes. Distribución por sexo 65.5% masculino, 34.5% femenino. Mayor incidencia de los 18 a los 38 años; 58 casos en pared abdominal y 12 casos en el mesenterio. Antecedentes de traumatismo en 52%. Tipo de cirugía: extirpación completa. Recidivas: 5 tumores. Seguimiento: 3 años. Mortalidad: ninguna. **Conclusiones:** El tratamiento más adecuado es su extirpación completa para no dejar implantes de tumor y así prevenir su recidiva.

Palabras clave: Abdomen, tumor desmoide, cirujano.

SUMMARY Objective: The objective of this report is to review our experience in the treatment of desmoid tumors of the abdominal wall and abdomen, a rare pathology. **Design:** Longitudinal retrolective study. **Setting:** A second level medical center. **Material and methods:** An intensive bibliographic review of natural history of desmoid tumors was carried out using Med-Line and Current Contents data base. We analyzed 70 patients in 6 years, to discuss the clinical characteristics, pathology, frequency, sex distribution, surgical treatment and mortality. **Results:** 70 patients, sex distribution 65.5% male, 34.5% female; greater incidence 18 at 38 years; 58 cases in abdominal wall, 12 cases in mesentery. Antecedent of traumatism in 52%. Surgical treatment was complete extirpation. Relapses 5 tumors. Following years. None mortality. **Conclusions:** The more adequate treatment of desmoid tumors of the abdominal wall and abdomen is the complete extirpation for not to leave implantation of tumor and this manner to prevent its relapse.

Key words: Abdomen, desmoid tumors, surgeon.

INTRODUCCION

Los tumores desmoides representan una patología rara de la pared abdominal y del abdomen. Fueron descritos por primera vez en 1832 por MacFarlane¹. El término *desmoide* deriva de la palabra griega "desmos", que significa "banda", y fue usado por vez primera para describir los tumores de consistencia tendinosa por Muller². Los tumores desmoides o fibromatosis musculoaponeurótica no provienen de las fibras musculares, sino de las estructuras musculoaponeuróticas del cuerpo; así, en sentido estricto, son tumores del tejido conectivo de sostén de los músculos³.

No se ha dilucidado el carácter de los tumores desmoides de aspecto histológico benigno, pero localmente invasores. Se han propuesto dos teorías: 1) La primera relaciona el crecimiento fibroso excesivo con traumatismos, basado en la frecuencia con

que ocurren lesiones abdominales después de las contracciones musculares violentas del parto. En 50%, aproximadamente, de todos los tumores que surgen en otros sitios de la economía, se ha descubierto relación con traumatismos³⁻⁶. 2) Por otra parte, hay datos de que los tumores desmoides pueden ser causados por trastornos endocrinos. Por métodos de valoración biológica, en algunos casos se ha descubierto concentración elevada de hormonas, como estrógenos y gonadotropinas hipofisarias. Además, en cobayos se han producido tumores semejantes a los desmoides por inyección de estrógenos. En estos animales la actividad fibromatígena de los estrógenos se ha anulado completamente por la administración simultánea de testosterona, progesterona o desoxicorticosterona⁵⁻⁶.

La frecuencia de los tumores desmoides en la población general es muy baja, representando tan sólo un 0.1% de todos los tumores, y un 3.5% de los

Tratamiento de los Tumores Desmoides de Abdomen

tumores fibrosos⁶. Sin embargo, en pacientes con poliposis familiar adenomatosa tienen una frecuencia que se ha observado varía de un 2.7% a un 28%⁸⁻¹².

Este estudio se diseñó para investigar retrospectivamente la frecuencia de los tumores desmoides en pared abdominal y abdomen en nuestro medio, su distribución por sexo, su recidiva, su manejo quirúrgico, y las alternativas terapéuticas que tiene el cirujano de acuerdo con lo informado por la literatura actual.

MATERIAL Y METODOS

El presente estudio de diseño retrospectivo y observacional se desarrolló a través del análisis de 70 pacientes efectuado de enero de 1989 a julio de 1994, intervenidos quirúrgicamente en los Hospitales del IMSS e ISSSTE de Pachuca, Hidalgo, de los cuales 24 fueron masculinos (34.5%) y 46 femeninos (65.5%). Se les distribuyó en dos grupos de acuerdo con la localización del tumor desmoide: I. En pared abdominal: 58 (82.8%), y II. en mesenterio: 12 pacientes (17.2%). Lo anterior con el apoyo de los Archivos Clínico y de Patología.

Se revisó la historia clínica, de la cual se obtuvieron los datos demográficos y los antecedentes de traumatismos; la nota operatoria para conocer el tamaño y localización del tumor, el tipo de operación realizada, las complicaciones y las características histológicas, así como la evolución a mediano plazo.

RESULTADOS

En lo que atañe a la distribución por edad y sexo, se encontró predominio del sexo femenino: 46 casos (65.5%) sobre el masculino: 24 casos (34.5%), con mayor incidencia en ambos sexos en edades jóvenes: 18 a 28 años, con 10 masculinos y 20 femeninos, y 29 a 38 años, con 9 masculinos y 18 femeninos (ver cuadro 1).

En lo que respecta a su distribución por localización, se halló franco predominio sobre la pared

abdominal en 58 casos (82.8%) en relación con el mesenterio: 12 casos (17.2%).

En cuanto al tamaño de los tumores, los de pared abdominal predominaron de 2.1 a 3 cm (24 casos), y de 3.1 a 4 cm (21 casos); mientras que los de mesenterio predominaron de 2.1 a 3 cm (7 casos) y de 1 a 2 cm (5 casos) (ver Cuadro 2).

CUADRO 2
DISTRIBUCION POR TAMAÑO

Tamaño en cm	Pared abdominal	Mesenterio
De 1 a 2	10	5
De 2.1 a 3	24	7
De 3.1 a 4	21	0
De 4.1 a 5	3	0
	58	12

El tipo de cirugía realizada en los casos de tumor desmoide de la pared abdominal consistió en extirpación completa, dejando un margen de 1 cm alrededor de la tumoración, no siendo necesario el uso de prótesis ni de mallas, en tanto que en los tumores de mesenterio sólo se realizó extirpación *ad integrum*, sin tener que efectuar resección intestinal. Se detectaron sólo cinco recidivas en tumores desmoides localizados en la pared abdominal a tres años de seguimiento. No se hallaron recidivas en tumores de mesenterio, situación investigada por radiografías simples de abdomen y ultrasonografía. A través de colonoscopia, no se observaron pólipos.

En el 52% de todos los tumores desmoides estudiados, hubo antecedentes de traumatismo.

Las medidas de tendencia central resultaron como sigue: media en 24 masculinos y 22 femeninos, mediana en 28 masculinos y 24 femeninos, y moda en 27 masculinos y 26 femeninos.

DISCUSION

Los tumores desmoides los encontramos con predominio en el sexo femenino (2:1) y sobre todo en gente joven (entre los 18 y los 38 años), más aún en mujeres en periodo fértil, situación que concuerda con lo reportado por la literatura⁷. La localización más frecuente fue en la pared abdominal (frecuencia del 82.8% en nuestro estudio), aspecto similar a lo informado en otros estudios⁷. Su distribución en el paciente anciano es uniforme en ambos sexos de acuerdo con lo informado en la literatura⁷. Además, la frecuencia de los tumores desmoides es más

CUADRO 1
DISTRIBUCION POR EDAD Y SEXO

Intervalo (años)	Masculino	Femenino
18-28	10 (14.3%)	20 (28.5%)
29-38	9 (12.9%)	18 (25.7%)
39-48	3 (4.5%)	5 (7.1%)
49-58	1 (1.4%)	2 (2.8%)
59-68	1 (1.4%)	1 (1.4%)
	24 (34.5%)	46 (65.5%)

elevada en mujeres con prevalencia de estrógenos, quienes representan cerca del 20% de la población femenina en general y con un 53% de predominio de estos tumores¹⁸⁻¹⁹. En nuestro estudio se encontró un predominio del 54.2% de mujeres en edades jóvenes, de los 18 a los 38 años de edad. Estas observaciones, conjuntamente con el rápido crecimiento de los tumores desmoides durante el período fértil, sugieren participación de los estrógenos en la patogenia de esta enfermedad^{5,6,20}.

La literatura mundial señala que los tumores desmoides son hormonalmente sensibles^{21,22} con base en ciertas evidencias indirectas y directas: a) los tumores desmoides afectan primordialmente a mujeres jóvenes^{5,7} (aspecto que concuerda con nuestro estudio); b) los tumores fibrosos han sido inducidos experimentalmente en cuyos tratados con estrógenos, con regresión tumoral al suspenderles la terapia hormonal o después de su tratamiento con progesterona y testosterona^{23,24}; c) la regresión espontánea de los tumores desmoides ha sido observada en la menopausia^{21,22,25}; d) se han detectado receptores a estrógenos y progesterona en los tumores desmoides^{7,25,26}; e) el papel patogénico de los estrógenos se ha apoyado por haber encontrado receptores citosólicos para estradiol en 33% a 75% en los tumores desmoides^{5,27}; f) la falta de receptores de estrógeno ha sido descrita para los tumores desmoides debida a una competencia por estrógenos endógenos⁵; g) existen reportes anecdóticos de regresión tumoral con tratamientos con tamoxifén^{15,28}. Los aspectos endocrinos acerca de estos tumores desmoides no fueron investigados en nuestro estudio.

Morfológicamente, el cirujano encuentra a los tumores desmoides como masas unicéntricas, de color gris blanco, duras, no encapsuladas, de contornos vagos, que varían desde nódulos de 1 a 2 cm de diámetro hasta masas que alcanzan un diámetro de 15 cm. En nuestro estudio, el predominio de tumores desmoides de la pared abdominal fue en 24 casos de 2.1 a 3 cm y en 21 casos de 3.1 a 4 cm. En cambio, en mesenterio fue en 5 casos de 1 a 2 cm y en 7 casos de 2.1 a 3 cm. Aproximadamente 66% de estos tumores ocurren en los músculos o las aponeurosis de la pared abdominal anterior; en nuestro estudio, el 82.8% de los tumores ocuparon esta localización, pero se ha observado invasión de casi todos los músculos de la economía^{3,5,6}. Macroscópicamente, los tumores desmoides tienen consistencia dura semejante al caucho, apreciándose invasión de los músculos y los fascículos musculares. Histopatológicamente, constituyen un tipo especial de tumor fibromatoso que está comprendido en la zona intermedia entre los fibromas benignos y los fibrosarcomas de crecimiento lento y bien diferenciados, abar-

cando un amplio rango de lesiones displásicas del tejido conectivo, caracterizadas por manojos entretelados de células fusiformes con una cantidad variable de colágena. Los fibrocitos considerados aisladamente suelen ser de tamaño y forma regulares y sólo excepcionalmente se identifican mitosis o células o núcleos atípicos voluminosos. Su centro es casi siempre acelular, mientras que su periferia tiene una celularidad difusa, simulando un fibrosarcoma. La neoplasia se introduce entre grupos musculares y miocitos aislados y a menudo causa destrucción y atrofia de estos últimos. Con frecuencia, los miocitos lesionados se transforman en células musculares gigantes. Así pues, histológicamente el tumor desmoide presenta los caracteres paradójicos de capacidad invasora neta y benignidad citológica relativamente completa^{3,6}. Sin embargo, se diferencia del fibrosarcoma en que el tumor desmoide se caracteriza por la proliferación de fibroblastos bien diferenciados, carentes de datos citológicos de malignidad^{5,7}.

El tratamiento quirúrgico es difícil, ya que existe una alta tasa de recidiva después de la operación⁸; la extirpación incompleta se debe a la infiltración masiva de estructuras vitales. En nuestro estudio se detectaron sólo cinco recidivas en tumores desmoides localizados en la pared abdominal a tres años de seguimiento. Sin embargo, no se descubrieron recidivas en tumores del mesenterio, aspecto investigado por radiografías simples de abdomen y por ultrasonografía. Tanto la radioterapia^{5,13} como la quimioterapia¹⁴ reportan resultados insatisfactorios. Estos recursos terapéuticos, que constituyen una alternativa para el cirujano, no se investigaron en nuestro estudio. Recientemente, los fármacos antiestrogénicos y los antiinflamatorios no esteroideos (p. ej., sulindac, indometacina) y el tamoxifén han sido utilizados con buenos resultados, ya que son capaces de reducir la proliferación celular de los tumores desmoides^{11,14,46}. Controversialmente, otros autores han reportado pobres resultados con estas drogas¹⁷.

Finalmente, por la rareza de estos tumores desmoides y la variabilidad en su crecimiento, sólo fue posible analizar su manejo quirúrgico, sugiriendo la extirpación completa para no dejar implantes de tumor y así prevenir su recidiva, así como realizar estudio histopatológico transoperatorio para confirmar o descartar malignidad. No encontramos relación alguna con la poliposis familiar del colon ni con el síndrome de Gardner, en nuestro medio (aspecto investigado por colonoscopia), situación opuesta a lo reportado por otros autores^{6,8-12,14,16,17}. Tampoco tenemos experiencia en su manejo con antiestrogénicos, sulindac, indometacina, ni tamoxifén, aunque la literatura señala su utilidad^{10,14-16,28}, pero la controversia aún persiste¹⁷.

REFERENCIAS

1. MacFarlane J. *Clinical reports of the surgical practice of the Glasgow Royal Infirmary*. Glasgow: Robertson D, 1832:63-66.
2. Muller J. *Ueber den feineren bau und die formen der krankhaften geschwulste*. Berlin: Reimer G, Lieferung E, 1838: 60-63 .
3. Mackenzie DH. The fibromatoses: a clinicopathological concept. *Br Med J* 1972;4:277-281.
4. Musgrove JE, McDonald JR. Extra-abdominal desmoid tumors: their differential diagnosis and treatment. *Arch Pathol* 1948; 45: 513-540.
5. Reitamo JJ, Scheinin TM, Häyry P. The desmoid tumors: new aspects in the cause, pathogenesis and treatment of the desmoid tumor. *Am J Surg* 1986;151:230-237.
6. Häyry P, Reitamo JJ, Totterman S, Hopfner-Hallikainen D, Sivula A. The desmoid tumors. II. Analysis of factors possibly contributing to the etiology and growth behavior. *Am J Clin Pathol* 1982;77:674-680.
7. Reitamo JJ, Häyry P, Nykyri E, Saxen E. The desmoid tumor. I. Incidence, sex-, age- and anatomical distribution in the Finnish population. *Am J Clin Pathol* 1982;77:665-673.
8. Tonelli F. Abdominal desmoids and mesenteric fibromatosis in familial polyposis of the colon. *Ital J Gastroenterol* 1978;10:27-36.
9. Naylor EW, Gardner EJ, Richards RC. Desmoid tumors and mesenteric fibromatosis in Gardner's syndrome; report of kindred 109. *Arch Surg* 1979; 114:1181-1185.
10. Simpson RD, Harrison EG Jr, Mayo CW. Mesenteric fibromatosis in familial polyposis: a variant of Gardner's syndrome. *Cancer* 1964;17:526-534.
11. Lofty AM, Dozois RR, Gordon R et al. Mesenteric fibromatosis complicating familial adenomatous polyposis: predisposing factors and results of treatment. *Int J Colorectal Dis* 1989;4:30-36.
12. Sener SP, Miller HH. The spectrum of polyposis. *Surg Gynecol Obstet* 1984;159:525-532 .
13. Korsand J, Karakousi CP. Desmoid tumors and their management. *Am J Surg* 1985;149:215-218 .
14. Jones IT, Fazio VW, Weakley FL, Jagelman DG, Lavery IC, Mc Gannon F. Desmoid tumors in familial polyposis coli. *Ann Surg* 1986;204:94-97.
15. Waddel WR, Berner RE, Reich MP. Nonsteroid antiinflammatory drugs and tamoxifen for desmoid tumors and carcinoma of the stomach. *J Surg Oncol* 1983;27:197-211.
16. Belliveau P, Graham AM. Mesenteric desmoid tumor in Gardner's syndrome treated by sulindac. *Dis Colon Rectum* 1984;27:53-54.
17. Harvey JC, Quan SHQ, Fortner JG. Gardner's syndrome complicated by mesenteric desmoid tumors. *Surgery* 1979;85:475-477.
18. Law B, Mumford JP, Hoonakker BW. A visual aid to the classification of oral contraceptives. *Curr Med Res Opin* 1974;2:7-12.
19. Krause J, Stamm H. Die beurteilung hormonaler konstitutionsvariante im hinblick auf die verordnung von oralen kontraceptiva. *Fortschr Geb Gynaekol* 1970;42:57-73.
20. MacAdam WA, Goligher JC. The occurrence of desmoids in patients with familial polyposis coli. *Br J Surg* 1970;57:618-631.
21. Strode JE. Desmoid tumors particularly as related to their surgical removal. *Ann Surg* 1954;139:335-340.
22. Dahn I, Jonsson H, Lundh G. Desmoid tumors. *Acta Chir Scand* 1963;126:305-314.
23. Lipshütz A, Grismali J. On the antifibromatogenic activity of synthetic progesterone in experiments with the 17 caprylic and dipropionic esters of $\bar{\omega}$ -estradiol. *Cancer Res* 1944;4:186-190.
24. Lipschutz A. *Steroid hormones and tumors*. Baltimore: Williams and Wilkins, 1950.
25. Mc Dougall A, Mc Garrity G. Extra-abdominal desmoid tumours. *J Bone Joint Surg (Br)* 1979;61:373-377.
26. Reitamo JJ, Scheinin TM, Häyry P. The desmoid syndrome: new aspects in the cause, pathogenesis and treatment of the desmoid tumor. *Am J Surg* 1986;151:230-237.
27. Lim CL, Walker MJ, Wehta RR, Das Gupta TK. Estrogen and antiestrogen binding sites in desmoid tumors. *Eur J Cancer Clin Oncol* 1986;22:583-587.
28. Wilcken N, Tattersall MH. Endocrine therapy for desmoid tumors. *Cancer* 1991;68:1384-1388.