

FIBROMATOSIS INTRAABDOMINAL MESENTÉRICA EN PUERPERIO TARDÍO. REPORTE DE CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA.

DRA. LOMELI PARRA, JASMINE SARAI¹, DR. JUÁREZ MARIN, MARIO ALBERTO², DRA. GONZÁLEZ BOCANEGRA, DIANA¹, DR. JUÁREZ MAR, MATÍAS LIN KAL³, DRA. CRUZ VAZQUEZ, ADRIANA³

1. Residente de 2.º año del servicio de Ginecología y Obstetricia del Hospital Regional Cd. Madero, PEMEX
2. Residente de 4.º año del servicio de Ginecología y Obstetricia del Hospital Regional Cd. Madero, PEMEX
3. Médico adscrito al servicio de Ginecología y Obstetricia del Hospital Regional Cd. Madero, PEMEX

INTRODUCCIÓN

La fibromatosis mesentérica (FM) es una forma rara de proliferación fibroblástica de características histológicas benignas, con crecimiento local rápido, que afecta fundamentalmente al mesenterio del intestino delgado. [1] Se origina en la fascia o en aponeurosis muscular, infiltra a los tejidos adyacentes en forma radial. [2] Es un raro tumor con una incidencia de 0,73%. Representan 0.03% de todos los tumores y solo el 3% de todos los tumores de tejidos blandos entre todos los tumores abdominales; la recurrencia local es común. [3] Se dividen en abdominal (pared abdominal anterior), extra abdominal (tórax, extremidades, cabeza y cuello) e intraabdominal (mesenterio, pelvis, intra o retroperitoneal), representando estos últimos aproximadamente un 50%. Se describen dos tipos diferentes: esporádicos y asociados a poliposis adenomatosa familiar (PAF) (5-10%). Los tumores desmoides esporádicos abdominales son más comunes en las mujeres en edad reproductiva.

CASO CLÍNICO

Paciente de 31 años, con antecedente de apendicectomía a los 6 años más laparotomía 6 meses posterior por adherencias con resección de intestino delgado. Gesta 1, cesárea 1, cursando su décimo quinto día de puerperio posoperada de cesárea por falta de progresión de trabajo de parto. Inicia con náusea y emesis persistentes desde su resolución obstétrica, ingresa al servicio de ginecología urgencias persistiendo con sintomatología de inestabilidad hemodinámica.

A la exploración física: Glasgow 14 pts. Tendencia a somnolencia, diaforética, disnea, palidez importante de tegumentos, extremidades frías, se inicia con soporte con vasopresor con TAM no perfusorias, se agrega doble vasopresor, no se integra síndrome pleuropulmonar, datos francos de irritación peritoneal, anuria, a la exploración ginecológica, escaso manchado transvaginal, síndrome de respuesta inflamatoria con puntaje moteado de la piel: 5 puntos, SOFA 14 puntos.

Estudios de laboratorio: Gasometría pH: 7.36, Pco2: 14 mmHg, PO2: 252 mmHg, HCO3-: 7.9 mmol/l, EB: -17.5mmol/l, lactato 15 mmol/l. Leucocitos: 5.5 10³/ul, neutrófilos: 3.74 10³/ul, hemoglobina: 16.41 g/dl, glucosa: 209 mg/dl, creatinina: 3.26 mg/dl, ácido úrico: 17.4 mg/dl, transaminasa glutámico oxalacético 37.5 u/l, transaminasa glutámico pirúvica 20.3 u/l, deshidrogenasa láctica 386 u/l, fosfatasa alcalina: 248 u/l, amilasa 110u /l, bilirrubina total: 1.12 mg/dl, bilirrubina directa: 0.5 mg/dl, calcio: 10-5 mg/dl, fósforo: 11.7 mg/dl, magnesio. 3.2 mg/dl, sodio: 141 mmol/l, potasio: 3.8 mmol/l, cloro: 74 mmol/l, tiempo 19.7 segundos, tiempo de protrombina: 24.4 segundos, INR: 1.53, Fibrinógeno 98 mg/dl.

Ultrasonido abdomino-pélvico: Abundante líquido libre intraabdominal en correderas, hueco pélvico y ambos espacios, de aspecto turbio (múltiples ecos finos). Útero de morfología habitual de 88 x 48 mm, con escaso líquido intrauterino y endometrio de 10 mm.

Ingresa paciente a cirugía exploradora y control de daños por abdomen agudo. Con los siguientes hallazgos: líquido peritoneal purulento aproximadamente 500 cc, segmento de yeyuno con coloración isquémica el cual se libera a 15 cm de la reflexión duodeno-yeyunal de adherencia que toma en forma de asa hasta 65 cm de la reflexión duodeno-yeyunal, perforación a 35 cm de la reflexión duodeno-yeyunal. Útero y anexos sin alteraciones. Pasa a la unidad de cuidados intensivos como prioridad I con diagnóstico choque séptico refractario secundario a peritonitis secundaria laparotomía exploratoria de urgencia, más adherenciolisis más isquemia intestinal más resección de yeyuno más yeyunostomía más lavado de cavidad abdominal más sonda yeyunostomía.

Persiste con requerimiento de doble vasopresor en dosis máxima con ausencia de tensión arterial media y taquicardia sinusal de hasta 150 lpm. Doble antibiótico terapia de amplio espectro (meropenem y metronidazol), dosis de esteroide por choque séptico refractario; 24 horas más tarde con franco deterioro hemodinámico. De manera súbita presenta taquicardia ventricular sin pulsos/fibrilación ventricular por lo que se inicia maniobras de reanimación básica y avanzada sin retorno a la circulación espontánea.

Reporte de patología: Descripción microscópica - segmento de yeyuno: Necrosis isquémica transmural con perforación puntiforme con peritonitis aguda y crónica secundaria a bridas y fibrosis consistente con fibromatosis intraabdominal mesentérica - Bordes de resección viables.



Imagen 1. Líquido libre en cavidad de aspecto purulento.

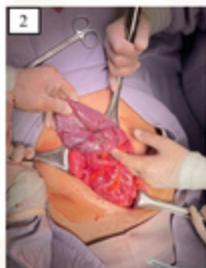


Imagen 2. Segmento de yeyuno isquémico con adherencia en forma de asa.

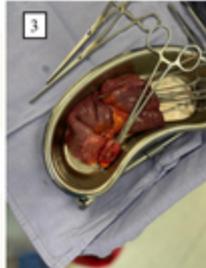


Imagen 3. Segmento de yeyuno posterior a la liberación de adherencia.

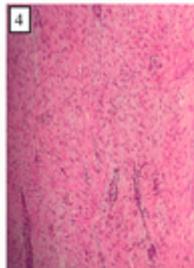


Imagen 4. Corte histológico

DISCUSIÓN

Los tumores desmoides (FM) etimológicamente del griego desmos que significa 'banda de tendones'. Surgen debido a mutaciones de células de fibroblastos (APC y Beta Catenina). [5] La etiología de la (FM) no está clara, pero se han demostrado como factores etiológicos implicados en su desarrollo el trauma y la cirugía abdominal previa, se han informado como factores predisponentes[6]. La asociación más fuerte se observa en pacientes con poliposis adenomatosa familiar (síndrome de Gardner) [7]. La exposición a estrógenos es un factor predisponente para la FM. Se presenta entre la cuarta y quinta décadas de la vida. Frecuentemente cursan asintomáticos con variantes inusuales con masa y dolor abdominal, emesis, astenia. El tumor desmoide mesentérico infiltra órganos adyacentes y causa importantes complicaciones como obstrucción intestinal, isquemia, perforación, hidronefrosis, fistula ureteral e incluso ruptura aórtica. [8] Microscópicamente incluyen células fusiformes y onduladas que carecen de atipia asociadas con el depósito de abundante colágeno. El diagnóstico diferencial más común sería un tumor de GIST que se puede diferenciar por una tinción positiva de CD 34.3 y β -catenina en caso de GIST. [9] Radiológicamente es inespecífico. Por lo cual el abordaje quirúrgico se considera diagnóstico y terapéutico, con resección del tumor si es posible o una cirugía paliativa en caso de tumor irreseccable. [12] El diagnóstico definitivo es demostrado mediante inmunohistoquímica, que permite descartar la estirpe muscular frente a la fibroblástica; concluyendo en el diagnóstico de (FM); Cabe destacar aunque el tratamiento electivo es la resección quirúrgica local con un margen de tejido no afectado, no es estadísticamente significativo las diferencias de supervivencia entre los pacientes resecados vs. no resecados, en virtud que algunos tumores cursan con períodos prolongados de estabilidad o incluso regresión. [11]. En caso de falla de la cirugía radical o tumor irreseccable, la radiación, quimioterapia con dactinomicina, vincristina y ciclofosfamida, o terapia hormonal con progesterona y testosterona también se ha utilizado con resultados temporales. En la actualidad no existe un estándar terapéutico definido por lo que se deberá individualizar al contexto de cada paciente.

CONCLUSIÓN

La FM es un problema raro. La literatura es escasa con historia natural de estos tumores variable. Se ha descrito la resolución espontánea en el 10%, recurrencia en el 30%, el 50% se mantienen estables después del diagnóstico y el 10% son de progresión rápida. Los tumores desmoides a menudo se asocian con el embarazo o se producen después del parto. Las razones detrás de esta asociación no están claras. Los sitios más comunes están en los músculos abdominales, con menor frecuencia intestinal, pero se han informado en muchas otras áreas del cuerpo. La resección quirúrgica es el tratamiento de elección y suele ser curativo incluso cuando se ven afectados los márgenes quirúrgicos. Los embarazos posteriores no parecen estar contraindicados. Al ser una patología rara, muy pocas veces es considerada como diagnóstico diferencial y presuntivo por lo cual, debemos considerar los factores de riesgo, como procedimientos quirúrgicos previos incluyendo los procedimientos obstétricos. Teniendo en cuenta que el cuadro clínico es variable con datos de oclusión intestinal la cual no responde a manejo conservador, y su falta de identificación y sospecha oportuna puede llevar a perforación intestinal y la muerte.

REFERENCIAS

- [1] Abdomen agudo como presentación de fibromatosis mesentérica Pérez, n. O., san Millán, d. F., Cabrera, d. M., alonso, e. P., & Hernández, j. R. H. (2019). Abdomen agudo como presentación de fibromatosis mesentérica. Acta gastroenterológica latinoamericana, 49(3), 250-253.
- [2] Whittle, c., Sánchez, i., Albarracín, j., & hepp, j. (2006). Fibromatosis mesentérica: caso clínico-imagenológico y revisión bibliográfica. Revista médica de Chile, 134(1), 85-89.
- [3] Falconi, a. J. P., garcia, v. E. M., & cell, c. J. A. (2019). Fibromatosis mesentérica: reporte de un caso. Archivos de coloproctología, 2(2), 8-8.
- [4] Luzón Solanas L, Montoro Huguet M. Enfermedades del mesenterio. Procesos inflamatorios. Patología vascular. Isquemia mesentérica. Medicine 2016; 12: 178-188.
- [5] Guglielmi G, Cifaratti A, scalzo G, Magarelli N. Imágenes de fibromatosis superficial y profunda Radiol Med. 2009;114:1292-307.
- [6] Kyle SM, Keenan RA. Fibromatosis mesentérica que previene la proctectomía restauradora. ANZ J Surg 1992;62:240-1.
- [7] Gardner EJ. Estudio genético y clínico de la poliposis intestinal, factor predisponente del carcinoma de colon y recto. Am J Hum Genet 1951;3:167-76.
- [8] Holubar s, Dwivedi AJ, O'Connor J. Fibromatosis mesentérica gigante que se presenta como obstrucción del intestino delgado. Soy Cirugía 2006;72:427-29.
- [9] Bethune R, Amin A (2006) Fibromatosis mesentérica: una causa rara de dolor abdominal agudo. Ann R Coll Surg Inglés 88: 1-2.
- [10] Bhat, p. R., shenoy, r. K., pal, s., & singh, h. (2013). Primary mesenteric fibromatosis: a case report with brief review of literature. Indian journal of surgery, 75(1), 131-133
- [11] Smith AJ, Lewis JJ, Merchant NB, Leung DH, Woodruff JM, Brennan MF (2000) Manejo quirúrgico de tumores desmoides intraabdominales. Br J Surg 87: 608-613