

“FIBROMATOSIS PROFUNDA EN EL ADULTO, UNA PATOLOGÍA POCO COMÚN”

Autores:

*VARGAS BENÍTEZ, M.; CORONA, P.;
MAZZAFERRI J; PRIMAVERA, A.*

Instituto de Oncología Ángel H. Roffo
Servicio de Diagnóstico por Imágenes



OBJETIVO

Describir el rol de los estudios por imágenes en la fibromatosis profunda (FP) en el adulto.

REVISION DEL TEMA

La FP (o tumor Desmoide), son lesiones raras benignas dada su incapacidad para metastatizar. Representan el 0.03% de todas las neoplasias y menos del 3% de los tumores de tejidos blandos, mostrando predilección por el sexo femenino entre los 25 y 35 años.

Se han identificado anomalías genéticas como trisomía de los cromosomas 8 - 20, y la asociadas con la poliposis adenomatosa familiar (PAF) y en particular con el síndrome de Gardner, sobretodo con los desmoides intrabdominales, con un riesgo incrementado de en 800 veces en relación con la población en general.

Se clasifican en extra-abdominal, intra-abdominal y de pared abdominal.

Las localizaciones más frecuentes en la FP extra-abdominal son el hombro y la extremidad superior, seguidas de la pared torácica, región para espinal, glútea, extremidad inferior, antebrazo, mano y por último cabeza y cuello.

La FP intra-abdominal, las localizaciones incluyen la región mesentérica y pélvica, pudiendo comprometer la fosa iliaca y pelvis menor en esta última.

La manifestación clínica depende fundamentalmente de la localización. El espectro es amplio, van desde asintomáticos, limitación de movimientos, hasta cuadros severos como obstrucción intestinal, vascular, urinaria y síntomas neurológicos.

HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS

De los métodos por imágenes, la tomografía computada (TC) y resonancia magnética (RM), constituyen las técnicas de elección para el estudio de las FP, por su capacidad multiplanar, permitiendo valorar la extensión y relación con estructuras vecinas, así como la planificación prequirúrgica y la detección de recidivas en el seguimiento.

El método diagnóstico de elección es la RM, mostrando intensidad de señal variable debido a la proporción de fibras de colágeno, células fusiformes y matriz extracelular. Presenta un patrón heterogéneo con señal iso a hiperintensa al músculo en T2 e isointenso en T1. La administración de contraste evidencia realce en relación con el tejido predominante.

En TC se manifiesta con atenuación variable, hiperdensa cuando prevalece el componente colágeno vs el mixoide.

Característicamente se conoce el “signo de la grasa respetada” (borde delgado de grasa circundante), comúnmente en los localizados en la pared abdominal, o “signo de la llama” (márgenes infiltrativos) en los extra-abdominales o mesentéricos.

HALLAZGOS IMAGENOLÓGICOS

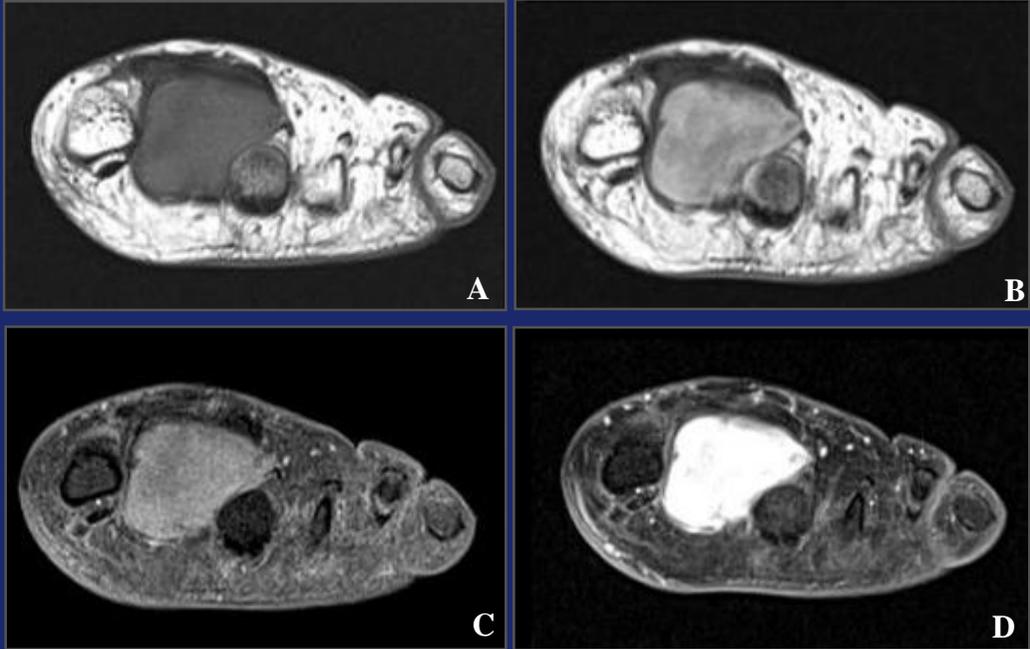


Fig. RM A: axial T1, B: axial T1 con cte, C: axial T1 fat-sat, D: axial T1 fat-sat con cte. Lesión lobulada inter – metatarsofalánfca del primer y segundo dedo, muestra baja señal en ponderaciones T1, con intenso realce post contraste.

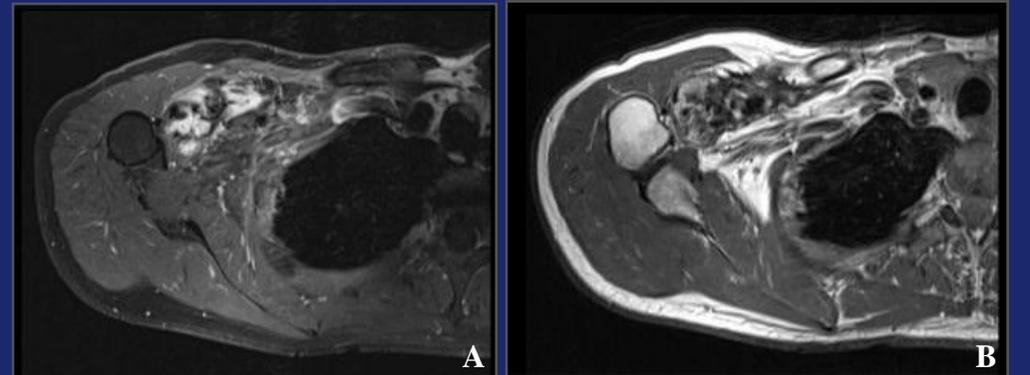


Fig: RM A: axial T1 fat-sat, B: axial T1. Lesión heterogénea, predominantemente hipointensa en ponderaciones T1 de bordes poco definidos en las partes blandas del sector anterior de hueco axilar.

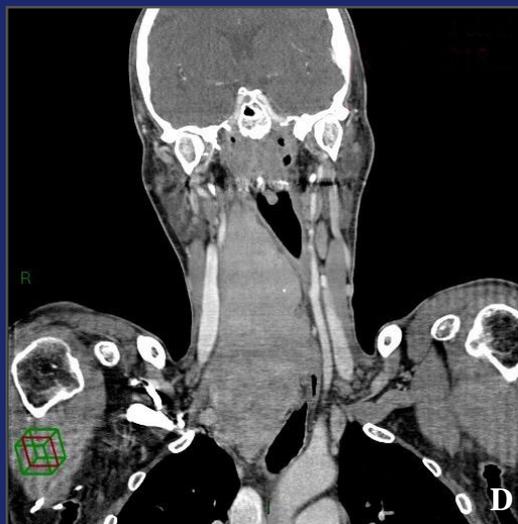


Fig: TC A: sagital post-cte EV, B: sagital ventana ósea, C: axial post-cte EV, D: coronal post-cte EV. Voluminosa formación con densidad de partes blandas, de contornos lobulados, a nivel laterocervical derecho que ocupa el espacio parafaringeo, retrofaríngeo y prevertebral ipsilaterales y se extiende caudalmente al mediastino superior en situación paratraqueal superior derecha. Dicha formación se asocia a compromiso lítico del raquis cervico- dorsal alto.

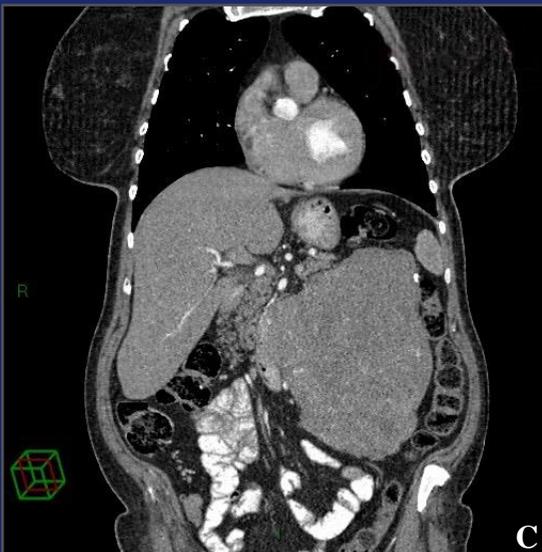
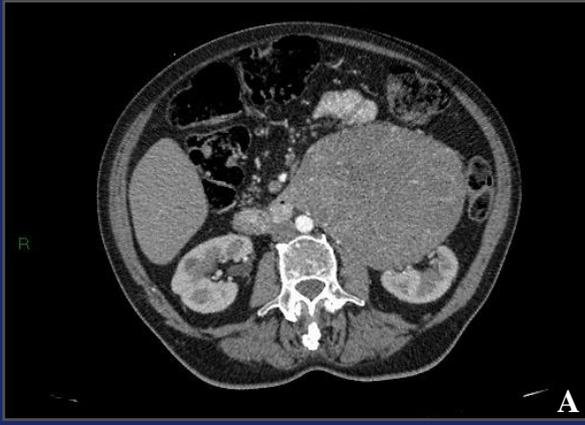


Fig: TC A: axial post-cte EV, B: sagital post-cte EV, C: coronal post-cte EV.

Formación sólida en topografía del retroperitoneo lateroaórtico izquierdo que desplaza al duodeno (3^a y 4^a porción) en sentido anterior y al riñón izquierdo en sentido posterior.

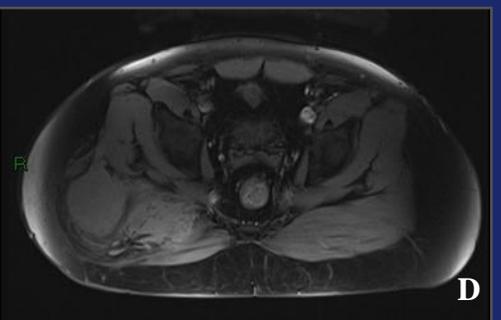
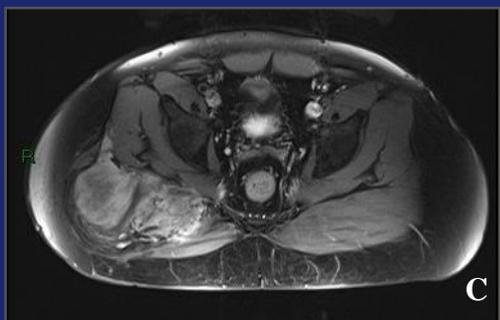
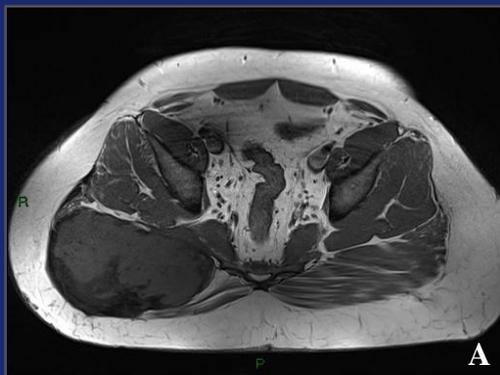


Fig: RM A: axial T1, B: axial T1 post-cte EV, C: axial T1 fat-sat, D: axial T1 fat-sat post-cte EV. Lesión lobulada por debajo del músc. glúteo mayor derecho, valorada con ponderaciones T1 y T1 con supresión grasa, en donde se reconoce señal heterogénea, predominantemente baja con áreas de realce postcontraste.

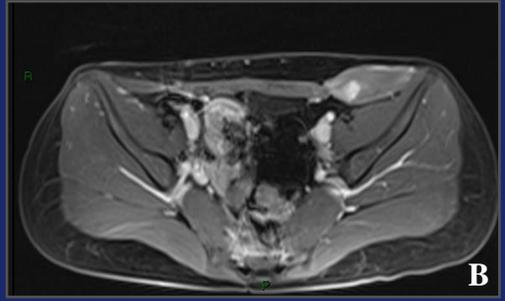
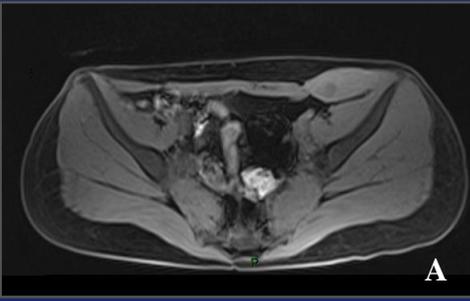


Fig: RM A: axial T1 fat-sat, B: axial T1 fat-sat con cte EV, C: axial T2. Imagen que compromete al músc. oblicuo interno izquierdo, presenta señal predominantemente baja en T2 con algunas áreas de realce, tras la administración de contraste.

Fig: TC D: axial sin cte, E: axial con cte EV, F: sagital con cte EV. En el espesor del músc. oblicuo interno izquierdo, se advierte formación sólida con discreto realce post-cte EV, de bordes netos.

TRATAMIENTO

El tratamiento de elección es quirúrgico en los resecables. Otras terapias incluyen agentes hormonales, antiinflamatorios, agentes citotóxicos, terapias moleculares dirigidas y radioterapia, esta última es una opción de tratamiento en los extra-abdominales (extremidades, tronco superficial, cabeza y cuello), ya sea adyuvante o como tratamiento primario cuando la resección quirúrgica no sea factible o puede dar lugar a limitaciones.

RECURRENCIA

La recurrencia es alta, se observa entre el 20- 68% de los casos, dentro de los primeros 1,5 a 5 años post-tratamiento. De ahí que la vigilancia debe ser frecuente en los primeros 12 - 18 meses.

CONCLUSIÓN

La tomografía computada y la resonancia magnética desempeñan un rol fundamental en las Fibromatosis Profunda , permitiendo la valoración de la resecabilidad y en aquellos no resecables la evaluación del crecimiento, complicaciones y respuesta a los tratamientos sistémicos. Su relevancia radica en la vigilancia posterior al tratamiento, en la detección de recidivas.

BIBLIOGRAFÍA

- Marta Braschi-Amirfarzan, Abhishek R. Keraliya, Katherine M. Krajewski, Sree Harsha Tirumani, Atul B. Shinagare, Jason L. Hornick, Elizabeth H. Baldini, Suzanne George, Nikhil H. Ramaiya, Jyothi P. Jagannathan. Role of Imaging in Management of Desmoid-type Fibromatosis: A Primer for Radiologists. *RadioGraphics* 2016; 36:767–782
- Paula Galletto, Maria Liz Leoz, Antoni Castells y Francesc Balaguer. Tumores desmoides intraabdominales en la poliposis adenomatosa familiar. *Gastroenterol Hepatol.* 2013;36(9):580-586.
- Doroteo Vargas López, Ronald Rojas Villegas, Víctor García Alcaraz, Sara Guadalupe García Amador. Tumor desmoide mandibular. Reporte de un caso. *Revista Odontológica Mexicana* 2012;16 (1): 46-52.
- Ilias Koukoutsis, Apostolos Pappas, George Karanikas, Katerina Kotzadimitriou, John Chrysikos, Styliani Tzika, Nikolaos Koronakis, George Karavitis, Emmanuel Lagoudianakis, Andreas Manouras. Desmoid tumor of the supraclavicular region: a case report. *Cases Journal* 2009, 2:7222.
- Mark R. Robbin, Mark D. Murphey, H. Thomas Temple, Mark J. Kransdorf, James J. Choi, MD. Imaging of Musculo- skeletal Fibromatosis. *RadioGraphics* 2001; 21:585– 600.
- Isidro Vizcaíno, Salvador Costa, Antonio Cremades. Fibromatosis músculo-aponeurótica agresiva, hallazgos en imagen en un caso de afectación postraumática del músculo escaleno. *Radiología* 2001;43(8):409-412.