

FIBROMATOSIS DESMOIDE, EL IMPACTO DE UN DIAGNÓSTICO TEMPRANO Y DE SU TRATAMIENTO. A PROPÓSITO DE UN CASO.

Autores: Lucas Miguel Balmaceda Cabello, Juan Diego Ortiz Marquez, Victoria Ocampo Lopez.



Presentación de caso:

Se presenta el caso de una paciente de 15 años que consulta por omalgia, lumbalgia y tumoración dolorosa en brazo izquierdo, sin antecedentes patológicos de importancia. Se detectan múltiples lesiones en cintura escapular y brazo izquierdo, rectos abdominales a predominio derecho y músculos paraespinales, tras meses de estudio se llega al diagnóstico mediante biopsia de fibromatosis desmoide. Posttratamiento se observan extensas áreas calcificadas en las zonas antes mencionadas que limitan ampliamente la funcionalidad de las articulaciones involucradas; provocando escoliosis, dificultad en la marcha y dolor en las regiones abdominal y paraespinal

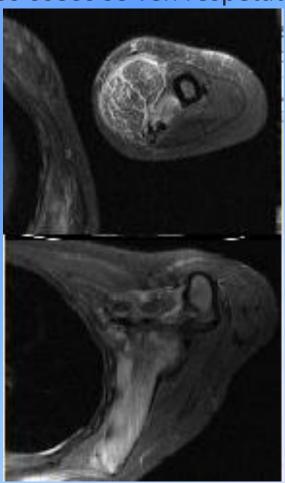
Hallazgos imagenológicos:

En las tomografías previas al tratamiento se evidencian lesiones heterogéneas con aumento del espesor de músculos rectos abdominales, paraespinales, bíceps braquial que tienen una extensión craneocaudal y asocian aumento de la atenuación del tejido adiposo adyacente.



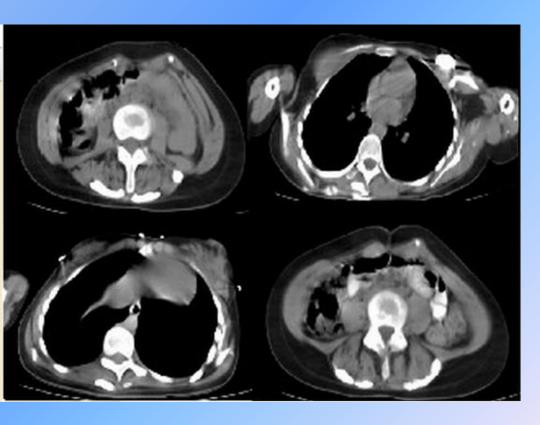
Hallazgos imagenológicos:

En la RM de hombro izquierdo pretratamiento se observan marcados cambios en el volumen e intensidad de señal en músculos bíceps braquial, coracobraquial, en las porciones proximales de las fibras del músculo tríceps y músculo subescapular. Los tejidos óseos se ven respetados.



Hallazgos imagenológicos:

Post tratamiento quimioterápico se evidencian extensas zonas calcificadas en las áreas previamente afectadas por las lesiones antes descriptas que comprometen funcionalmente las articulaciones involucradas.



Discusión:

La fibromatosis desmoide constituye un amplio espectro de neoplasias miofibroblásticas de crecimiento infiltrativo y tendencia a la recurrencia.

Prevalece en mujeres entre 20 y 35 años, con incidiencia anual de 0.5/100000 habitantes. La afectación más temprana empeora el pronóstico. Los sitios más frecuentes de aparición son: Hombro, pared abdominal, pared torácica o región paraespinal, región glútea y miembro inferior. La RM es la modalidad óptima para evaluar las lesiones que se rodean por un halo graso (46-51%) y que presentan extensión líneal a lo largo de los planos fasciales ("cola fascial" 80%)

Conclusión:

La detección temprana de esta patología posibilita y amplía las opciones terapéuticas mejorando el pronóstico.

En el caso descripto debido a la extensión la resecabilidad de las lesiones se veía imposibilitada y se optó por un esquema quimioterápico, que si bien detuvo el crecimiento de las lesiones tuvo un impacto negativo en la calidad de vida de la paciente.

Aquí radica la importancia de tener esta patología poco frecuente dentro de los diagnósticos diferenciales par aun abordaje temprano, multidisciplinario que indefectiblemente conlleva a los mejores resultados terapéuticos con el menor compromiso de la calidad de vida posible.