

24-27 de Mayo de 2018, Pamplona

Hacia un manejo más conservador de los tumores desmoides: Papel de la RM en la valoración de su agresividad y en su seguimiento

José Miguel Escudero Fernández

Escudero Fernández, José Miguel; Domínguez Oronoz, Rosa; De Albert De las Vigo, Matias; Casas Gomila, Lourdes; Torrents Odin, Carme; Romagosa Perez Portabella, Cleofe

- **Tumoración profunda benigna localmente agresiva, infiltrativa y recidivante.**
- **Poco frecuente**
- **Mujeres jóvenes**
- **Múltiples tratamientos con eficacia variable.**

Objetivos

1. Revisión de los tumores desmoides en nuestro hospital:

- Protocolo de estudio RM
- Análisis de resultados
- Características por imagen

2. Utilidad de la RM en:

- Diagnóstico
- Respuesta al tratamiento
- Detección de recidiva

3. Revisión de los algoritmos de manejo propuestos por las sociedades europeas (EORTC/SPAEN).

Estudio retrospectivo (2002-2017) incluye 45 pacientes con tumor desmoide confirmado histológicamente en el Hosp. Vall d'Hebron de Barcelona.

RM al diagnóstico y durante el seguimiento (3m-12a)

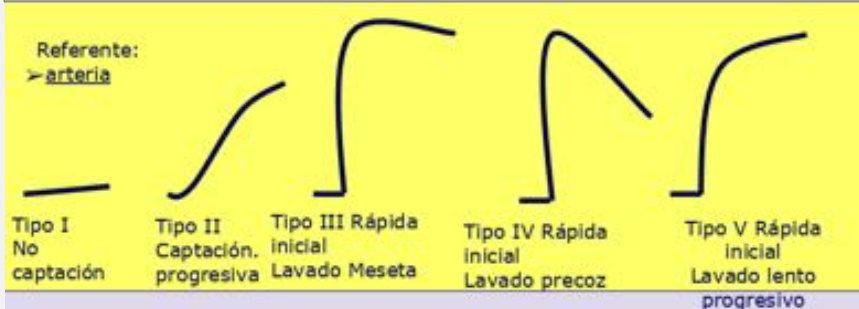
Protocolo de estudio RM:

▪ **Secuencias morfológicas
(Axial/Coronal/Sagital)**

- T1 SE
- DP (FatSat)
- STIR
- T2 TSE

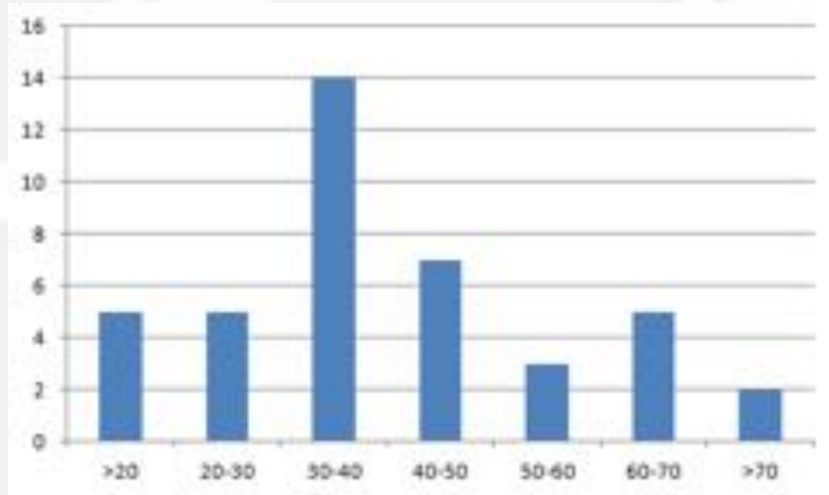
▪ **Secuencias funcionales:**

- Estudio dinámico con Gd (3D flash multicorte)
- T1 TSE (FatSat) postGd tardío
- DWI

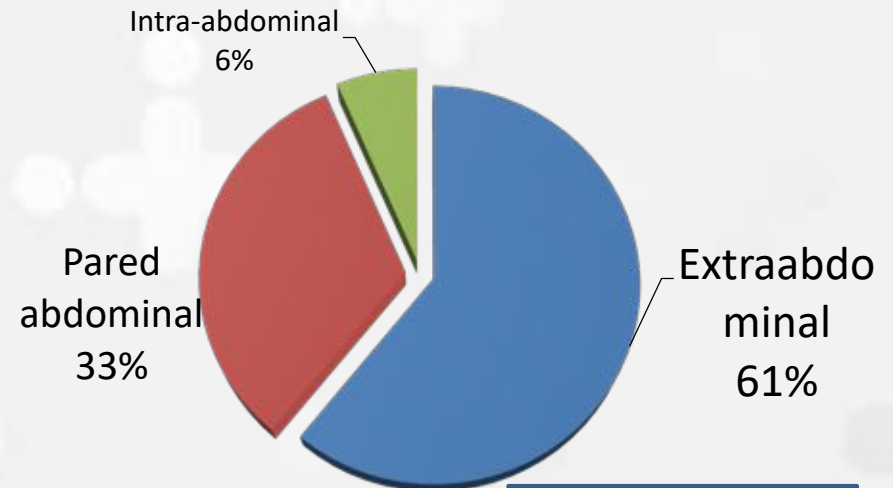


Análisis de resultados

**Mediana 36 años
(rango 12-86)**



75% Mujeres



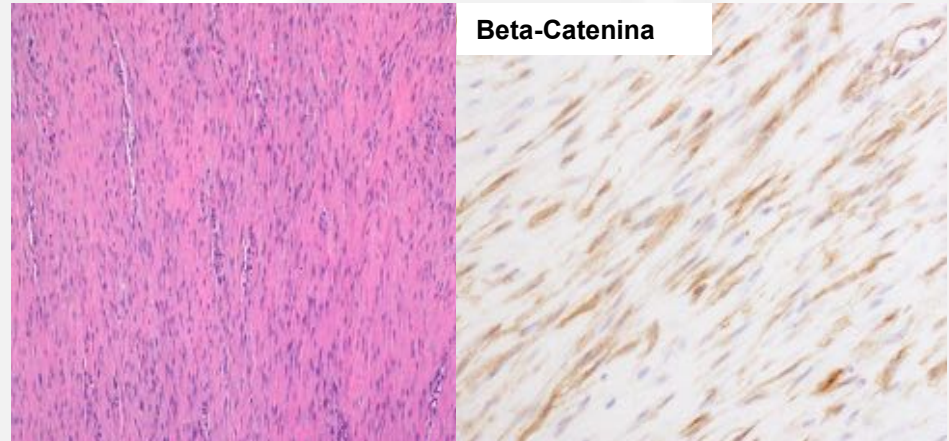
Solitarios 95,5%
(4,5% Múltiples:
1 Sincrónicos y 1 metacrónico)

Tamaño: 6,9 cm (1-32,5cm)

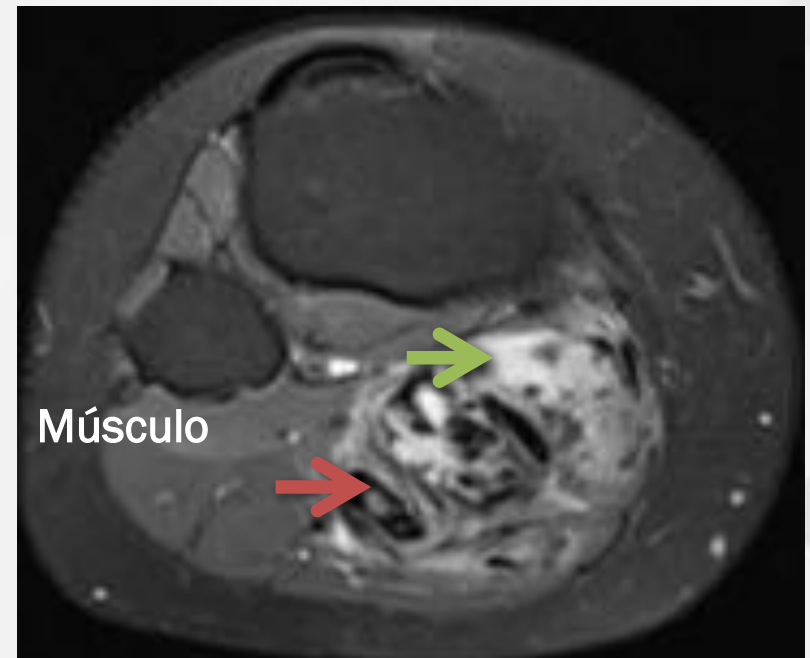
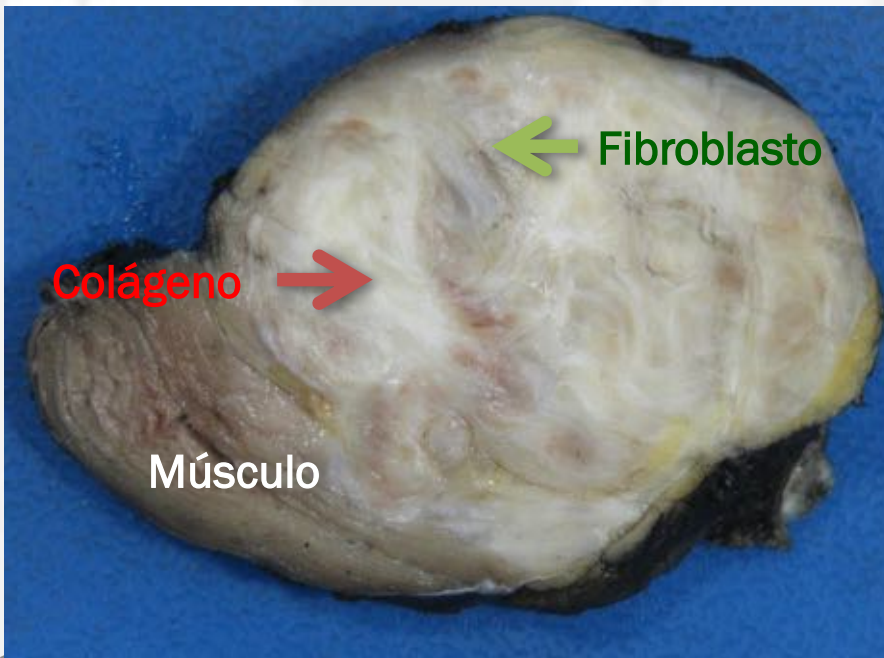
Anatomía Patológica

Microscópico:

- Fibroblastos (“spindle-shaped”)
- Matriz colágena
- Edema perivascular
- **Ausencia de necrosis**

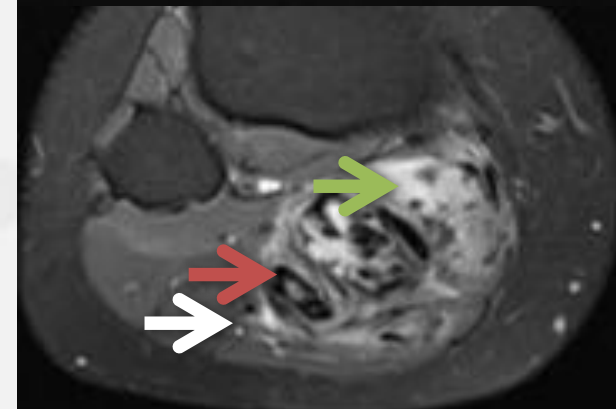
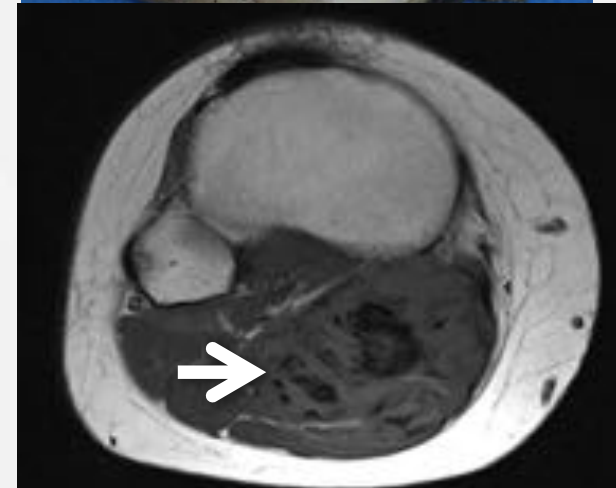


Macroscópico: Lesión infiltrativa blanco brillante.



Análisis de resultados

- Localización profunda en fascia intermuscular
- Bien delimitado con morfología variable:
 - Zonas bien definidas (Split fat sign)
 - Zonas infiltrativas (Tail sign)
- Patrón heterogéneo (Fibroblastos/Colágeno)
 - Iso-Leve hiperintensa T1
 - Hiperintenso T2
- “Band sign” (Alta especificidad)



Estudio funcional

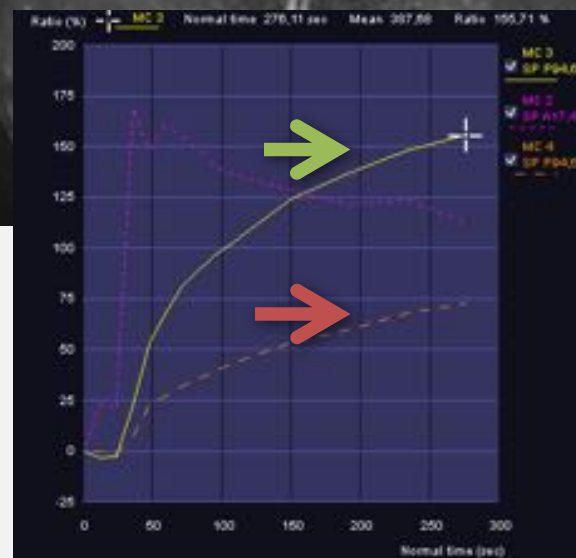
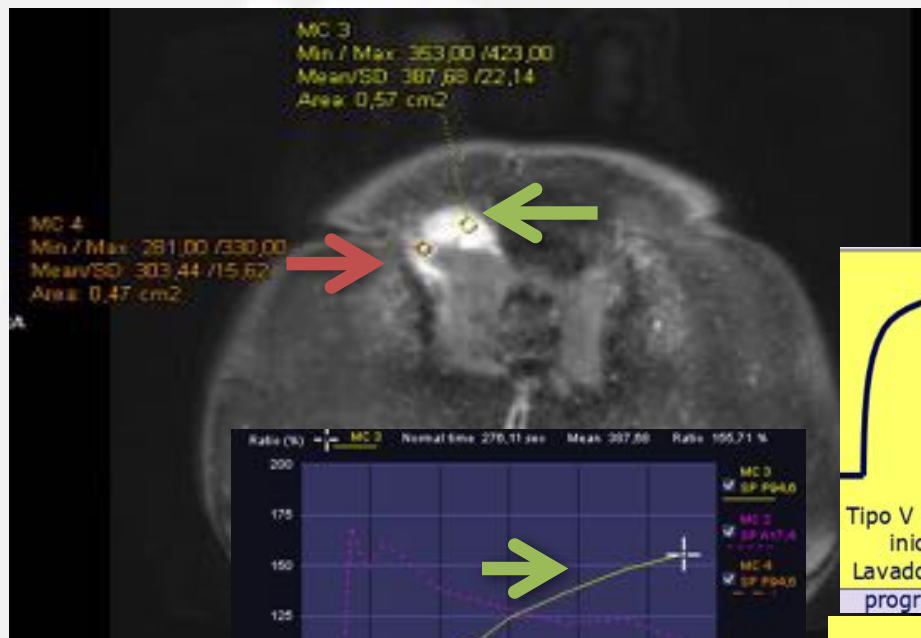
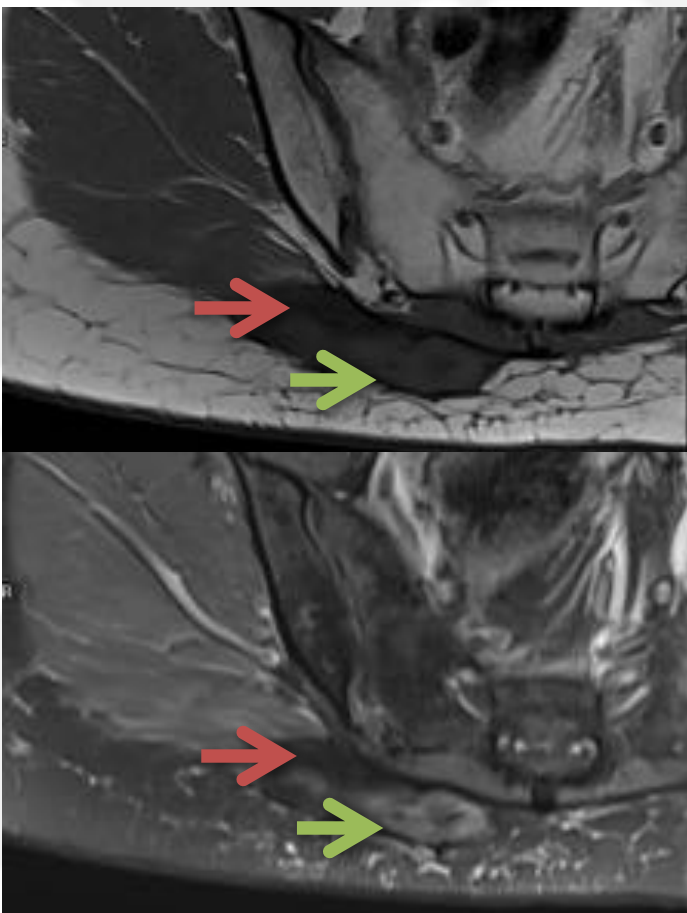
Estudio dinámico-Gd: Curvas semicuantitativas IS/T

90% (9/10)

Estudio post-Gd:

Ausencia de necrosis

100%



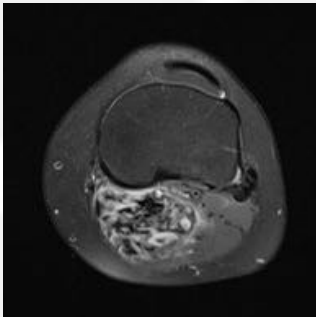
Tipo V Rápida inicial
Lavado lento
progresivo

Tipo II Captación.
progresiva

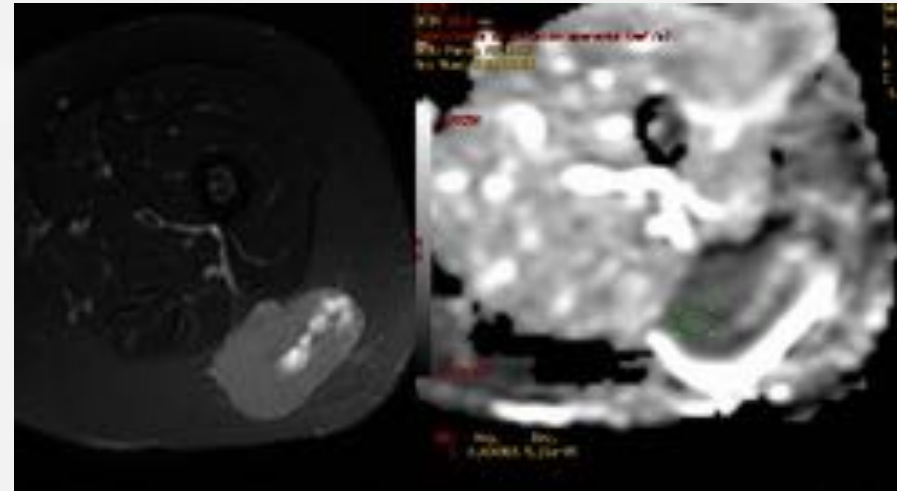
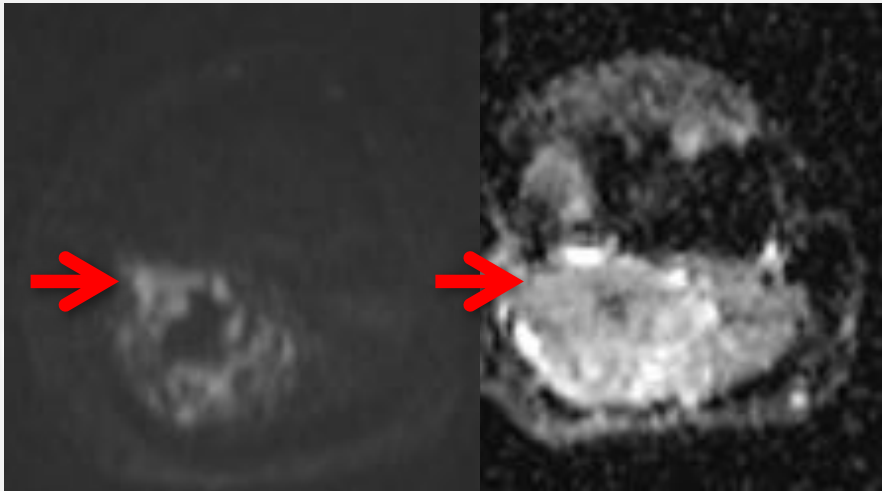
Difusión

- Diagnóstico diferencial
 - Sarcomas
 - Tumores de células gigantes de la vaina tendinosa
 - Histiocitoma fibroso maligno
 - Elastofibroma

Tumor desmoide
ADC 1,30 (1,15-1,42)



Sarcomas (excepto mixoides)
ADC < 1,00



Análisis de resultados

Tratamiento:

- Cirugía ± RT o Médico (QT, antiestrógeno): 85,8%
- “Watch and wait”: 14,2%

Recidiva 22,2% (nº 10):

- 9 Local
- 1 Distancia

ILE (Intervalo libre enfermedad):
19m (5-43m)

Riesgo de recidiva:

No diferencias significativas por edad, sexo, localización, parámetros RM

	Total	Libre enf.	Recidiva	
LOCALIZACIÓN	45	35	10	
Intrabdominal		0%	100% (2)	
Pared abdominal		93% (15)	7% (1)	
Extrabdominal		65% (20)	35% (7)	p= 0,52
TAMAÑO 6,9cm (1-32,5cm)				
<5cm	55% (25)	55% (19)	60% (6)	
5-10cm	24% (11)	24% (9)	20% (2)	
>10cm	21% (9)	21% (7)	20% (2)	p=0,46
MARGENES				
Bien delimitados	52% (24)	52% (18)	60% (6)	
Infiltrativos	48% (21)	48% (17)	40% (4)	p=0,8

	Total	Libre enf.	Recidiva	
SEÑAL T1	45	35	10	
Homogénea	18% (8)	14% (15)	20% (2)	
Heterogénea	82% (37)	86% (30)	80% (8)	P=0,78
Iso	18% (8)	20% (7)	30% (3)	
Hiper	82% (37)	80% (28)	70% (7)	P=0,82
SEÑAL T2				
Homogénea	15% (7)	25% (9)	20% (2)	
Heterogénea	85% (38)	75% (26)	80% (8)	P=0,41
Iso	15% (7)	14% (15)	20% (2)	
Alta	85% (38)	86% (30)	80% (8)	P=0,78

	Total	Libre enf.	Recidiva	
DW (ADC)	45	35	10	
<1,00	0	0	0	
>1,00	100,00%	100,00%	100,00%	p=1
NECROSIS				
No	100,00%	100,00%	100,00%	
Si	0	0	0	p=1
EDEMA PERIFÉRICO				
No	70% (31)	75% (26)	80% (8)	
Si	30% (14)	25% (9)	20% (2)	P=0,56

Análisis de resultados

	Edad	Sexo	Localización	Tamaño (cm)	Tto Inicial	Márgenes	Recidiva	ILE (mes)	Tto Recidiva	Actualidad
1	29	♀	Glúteo	1,5	Cirugía	-	0,9	5	RT	Local
2	37	♀	Cervical paravertebral	4	Cirugía	-	3	43	Cirugía + RT	RC
3	37	♀	Glúteo		Cirugía	-		30	Cirugía	RC
4	41	♀	Pared torácica	3,8	Cirugía	-	3	26	Cirugía	RC
5	64	♀	Pared abdominal	2,5	Cirugía	-	2,2	31	Cirugía	RC
Media	34			2,9			1,9	27		
6	42	♀	Triceps distal	3	Cirugía	+	3	17	Cirugía	RC
7	28	♀	Posteromedial Gemelo	9	Cirugía	+	13	5	RT	Distal
8	59	♀	Escapula	13	Cirugía	+	3	15	Cirugía + RT	RC
9	48	♀	Pared abdominal/Intrabd	4	Cirugía	+		12	RT y Médico	RC
10	12	♂	Pared abdominal/Intrabd	7	Cirugía	+		13	Médico	RC
Media	43			7,2			6,3	12,4		

Márgenes +:

No mayor riesgo de recidiva

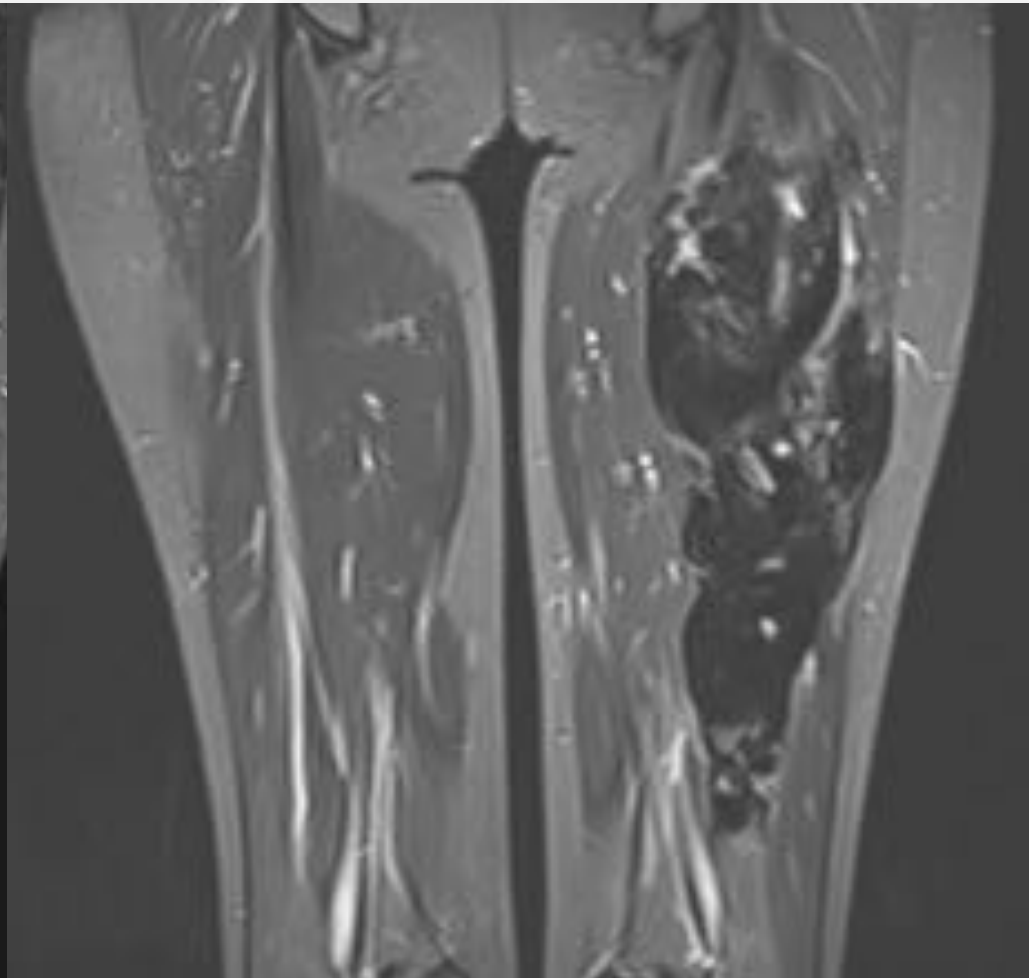
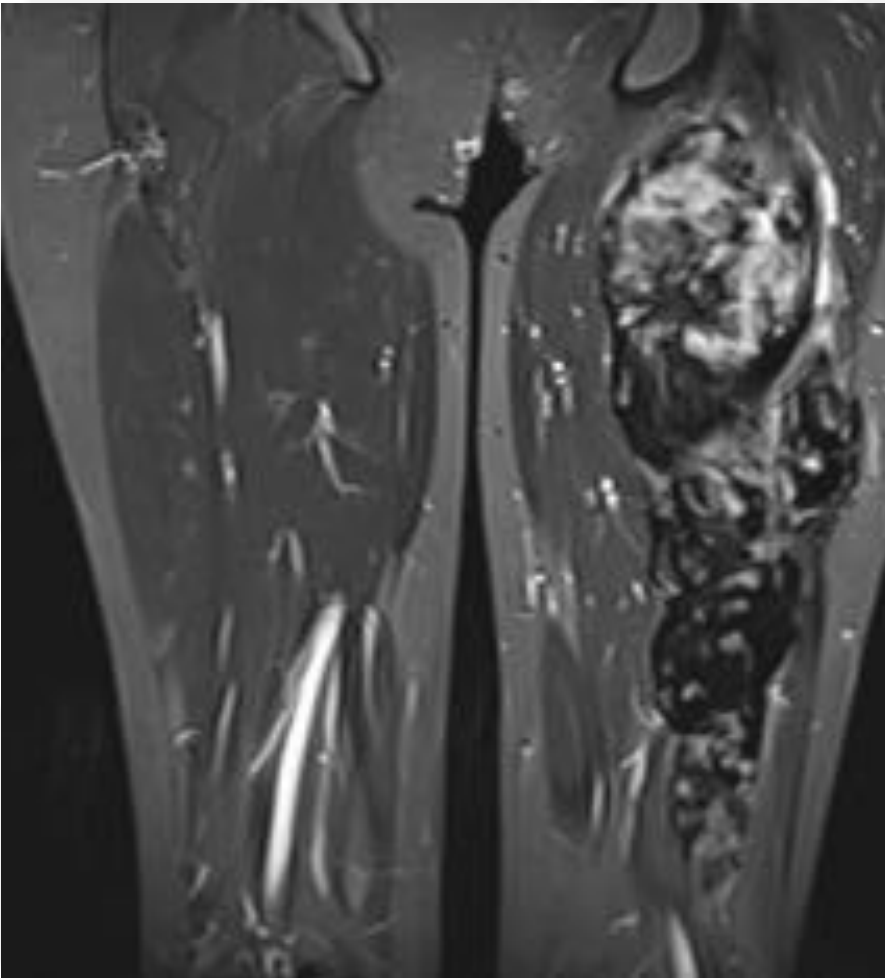
Recidiva precoz en el tiempo

Respuesta al tratamiento

Respuesta al tratamiento: Vinblastina 6mg/m² EV + MTX 30mg/m² EV Semanal

25/05/2017

02/01/2018



Detección de recidiva

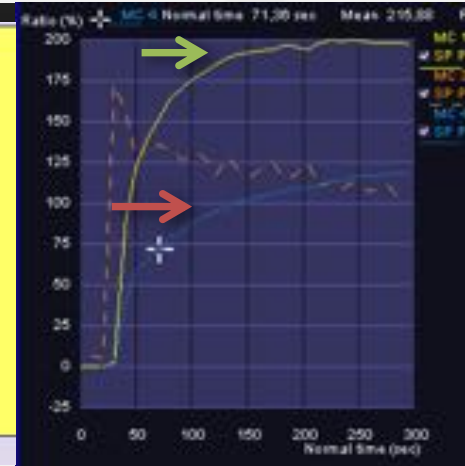
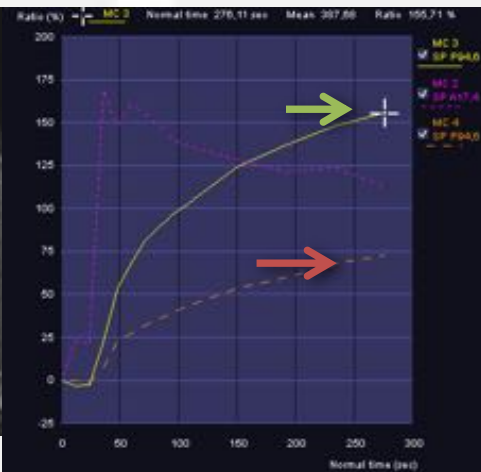
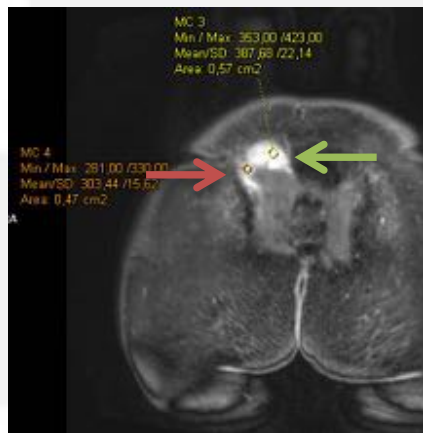
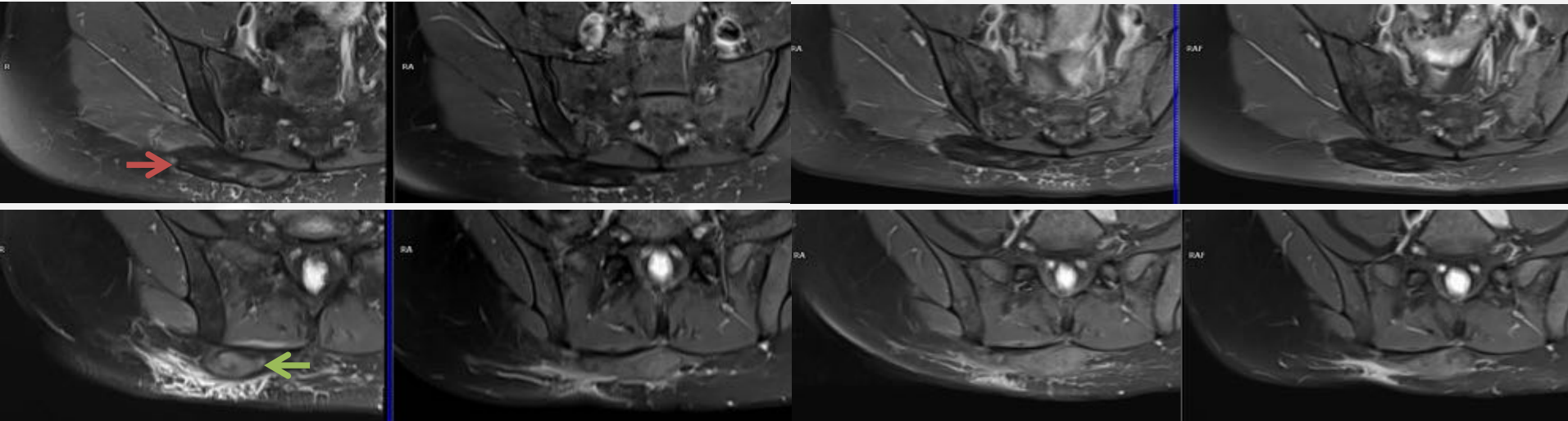
- Regresión →
- Progresión →

25.07.16

17.02.2017

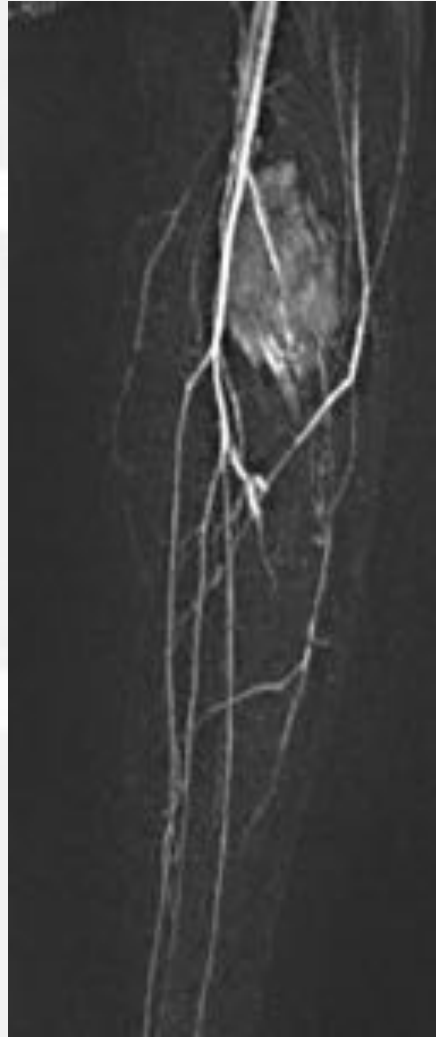
24.04.2017

18.09.2017

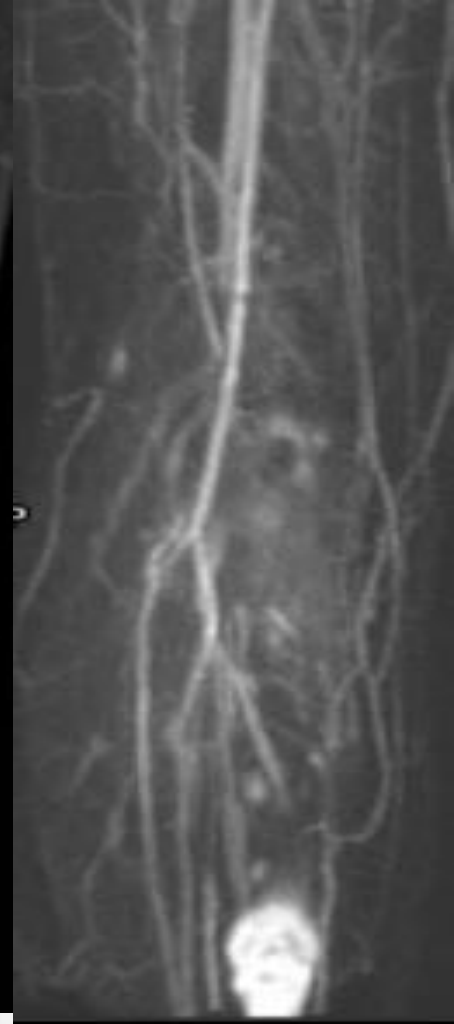
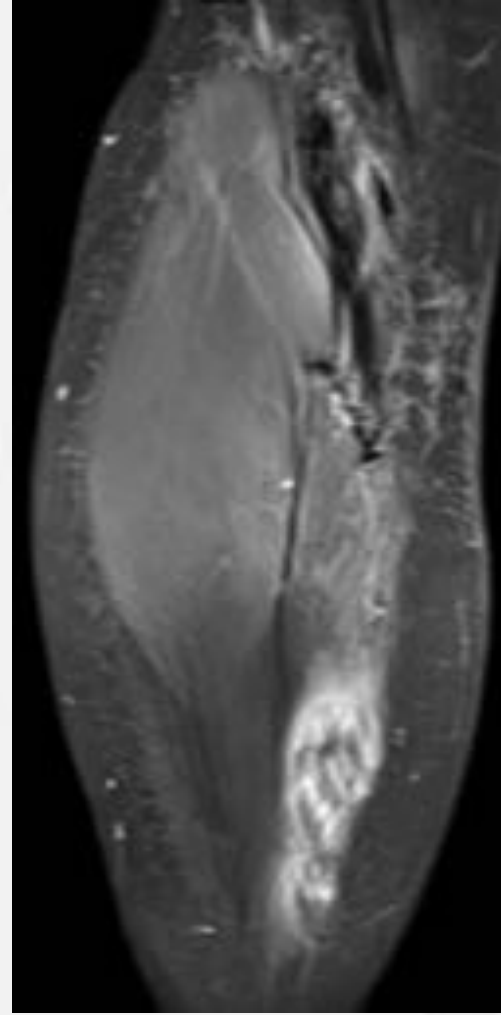


Detección de recidiva

05/02/2013



11.10.2016



Algoritmo manejo EORTC-SPAEN

EORTC: European Organization for Research and Treatment of Cancer (Soft Tissue and Bone Sarcoma Group)

SPAEN: Sarcoma PAlients EuroNet

Historia natural de los tumores desmoides

- **Etiología multifactorial:**
 - **Genética (β 1-catenina)**
 - **Física (trauma, cicatriz quirúrgica)**
 - **Hormonal (ACOs, 1º año post-embarazo)**
- **Progresión en primeros 2 años.**
- **Fase de estabilidad o “plateau”**
- **Involutivos a largo plazo**

Algoritmo manejo EORTC-SPAEN

Tratamientos

- Cirugía +/- RT (56Gy 28ciclos) si márgenes positivos macroscópicos

Márgenes no influyen en riesgo de recidiva

RT en jóvenes = 2° neoplasias

- Crioablación/Radiofrecuencia

No diferencias significativas

“watch and wait”

- Médico:

- TMX +/- AINEs (no eficacia demostrada)
- MTX +/- alcaloides Vinca (baja agresividad)
- Antraciclinas (Doxorrubicina) (alta agresividad)
- ILP (Isolated limb infusion) con Melfalan + TNF

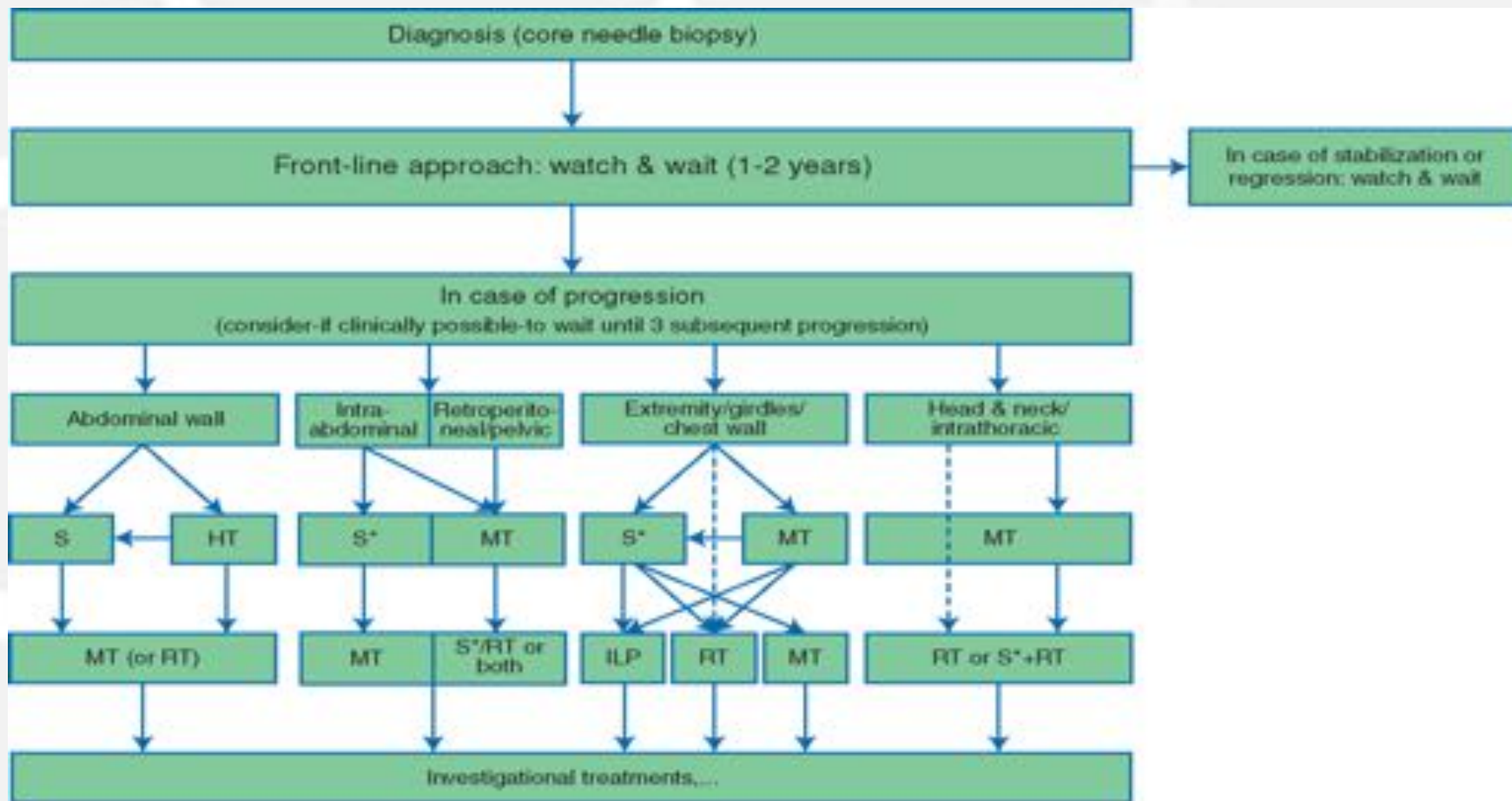
ED-RP
60-21%

- ITK (Imatinib/Sorafenib)
- Inh gamma-secretasas

ED-RP
70-15%

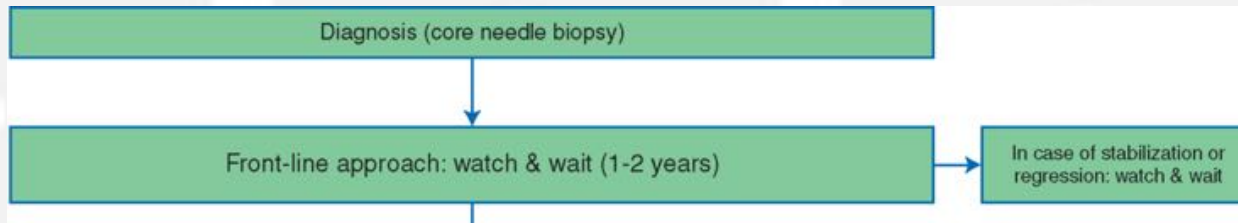
ED-RP
69-29%

4. Algoritmo manejo EORTC-SPAEN



Abbreviations: HT: hormonal therapy; S: surgery; S*: surgery is an option if morbidity is limited; MT: medical therapy; RT: radiotherapy; ILP: isolated limb perfusion

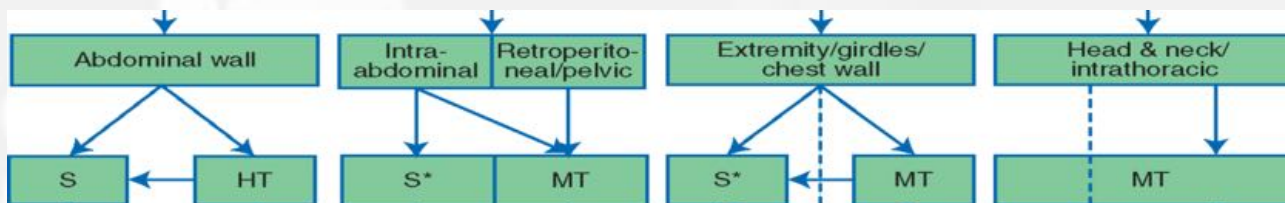
Algoritmo manejo EORTC-SPAEN



RM:

1º año: cada 3 meses
2-5º año: cada 6 meses
>5º año: cada 12 meses

Progresión: 3º RM con aumento de tamaño



CONCLUSIONES

- 1. En el contexto clínico adecuado, la RM es una técnica útil y eficaz en el diagnóstico y seguimiento, con hallazgos típicos que aumentan la especificidad en el diagnóstico diferencial
(T2 TSE, DWI, Estudio dinámico)**
- 2. Ningún parámetro morfológico o funcional ha demostrado valor pronóstico en el momento del diagnóstico.**
- 3. La combinación de tratamientos en nuestro estudio no ha permitido sacar conclusiones sobre la estrategia diagnóstica más eficaz.**
- 4. El algoritmo diagnóstico propuesto por la EORTC/SPAEN aboga por una estrategia más conservadora centrada en el “watch and wait”, donde la RM tiene un papel fundamental.**

BIBLIOGRAFIA

1. **Braschi-Amirfarzan et al. Radiographics 2016; 36: 767-82**
2. **Schmitz et al. AJR 2016, 207: 190-5**
3. **Jour Amer Acad Ortho Surg 2008, 16(4): 188-98**
4. **Binauer et al. Radiographics 2007, 27(1): 173-87**
5. **Murphey et al. Radiographics 2009, 29(7): 2143-73**
6. **Shinagore et al. AJR 2011, 197(6): W1008-14**
7. **de Bree et al. Expert Rev Anticancer Therapy 2009, 9(4): 525-35**
8. **Kasper et al. Eur Jour Cancer 2015, 51: 127-136**
9. **Kasper et al. Annal Onco 2017, 238: 2399-2408**
10. **Castellazi et al. EJR 2009, 69: 222-9**
11. **Schmitz et al. AJR 2016, 207(1): 190-5**
12. **Ilaslan et al. Skeletal Radiol 2010, 39(2): 169-73**

The image shows the exterior of the Hospital Vall d'Hebron. A large, stylized blue logo is mounted on the light-colored wall. Below the logo, the text "Val d'Hebron" and "Hospital" is visible in a dark font. In the background, a modern building with a curved facade and a glass facade is visible under a blue sky with scattered white clouds. The foreground shows some greenery and a paved area.

Muchas gracias