

Fibromatosis tipo desmoide de partes blandas: Revisión pictórica y papel del radiólogo en su diagnóstico y tratamiento.

Autores: Alberto Martínez Martínez¹, Jade García Espinosa¹, Fernando Ruiz Santiago¹
Sección de Radiología Músculo-esquelética, Hospital Universitario Virgen de las Nieves. Granada. España.

ABSTRACT

- **Objetivos Docentes:** Conocer los hallazgos por imagen de la fibromatosis tipo desmoide de partes blandas y el papel del radiólogo en su diagnóstico y tratamiento.
- **Revisión del tema:** La fibromatosis tipo desmoide, comúnmente llamada fibromatosis agresiva por su carácter infiltrativo local, es una neoplasia mesenquimal con alta tasa de recurrencia local pero ausencia de metastatización. Tiene su pico de incidencia en pacientes jóvenes. Puede afectar casi a cualquier región del organismo, en especial a las partes blandas. En los últimos años existe una tendencia hacia una actitud terapéutica expectante por lo que el papel del radiólogo es esencial no solo en el diagnóstico y seguimiento, sino también en la toma de biopsia guiada por imagen, la cual es un requisito obligatorio. En caso de fallo de la actitud expectante y necesidad de tratamiento por los efectos compresivos locales, los tratamientos ablativos guiados por imagen (crioablación y ablación por radiofrecuencia o microondas) son una buena opción si la cirugía está contraindicada o es muy mutilante.
- **Conclusiones:** El conocimiento de los hallazgos por imagen y su papel en la toma de biopsia y tratamientos ablativos, sitúan al radiólogo como una pieza fundamental en el abordaje multidisciplinar de la fibromatosis tipo desmoide.

INTRODUCCIÓN

- La fibromatosis tipo desmoide (FD) o tumor desmoide (TD), comúnmente llamada fibromatosis agresiva (FA) por su carácter infiltrativo local, es una neoplasia mesenquimal relativamente rara, con alta tasa de recurrencia local pero ausencia de metastatización. Pertenece al grupo de los tumores fibrosos benignos [1-3].
- Puede ocurrir en cualquier localización anatómica, siendo más frecuente en extremidades, especialmente en las cinturas pélvica y escapular y en pared abdominal [1-2].
- Suponen el 3% de todos los tumores de partes blandas [1] siendo más frecuentes en mujeres (80%) entre la tercera y cuarta década con un pico de incidencia entre los 25 y 30 años [1-2].
- La mayoría de ocasiones su presentación es esporádica y su etiología desconocida aunque se ha visto asociación con la poliposis adenomatosa familiar (síndrome de Gardner). Un 10% de pacientes con esta enfermedad desarrollarán fibromatosis agresiva [1-3].
- Los factores endocrinos juegan un papel en su desarrollo y tratamiento. Aunque en niveles bajos se han identificado receptores de estrógenos en FD motivo por el cual se han usado algunos anti estrógenos como el tamoxifeno en su terapia [3].
- Se han reportado casos de fibromatosis agresiva en localizaciones con traumatismos o cirugías previas. Algunos casos muestran mutaciones en genes reguladores de la respuesta fibroblástica como el gen de la beta catenina, lo que condiciona una cicatrización exacerbada [1].
- Están considerados tumores benignos aunque pueden tener un comportamiento local agresivo con alta probabilidad de recidiva tras los tratamientos aunque sin originar metástasis a distancia [4].
- No hay un protocolo de tratamiento generalmente aceptado [4-6]. Ante la necesidad de un manejo más homogéneo de esta patología, se publicó en 2015 (y actualizado en 2017) un consenso europeo que promueve el abordaje multidisciplinar en centros de referencia [5-6]. En él se establece como mandatoria la biopsia como paso indispensable para la realización de cualquier tratamiento. Por su parte, las técnicas de imagen (especialmente la resonancia magnética), tienen un papel esencial para sugerir el diagnóstico, plantear un diagnóstico diferencial y monitorizar el tratamiento [5-6].
- Revisamos los hallazgos por imagen de la FD y el papel del radiólogo en su diagnóstico y tratamiento.

REVISIÓN DEL TEMA

- La fibromatosis agresiva, a menudo se presenta clínicamente como una masa de partes blandas de crecimiento lento, dura, profundamente adherida a las aponeurosis y músculos y con posible compromiso local de estructuras vasculonerviosas [2].
- Su tamaño medio al diagnóstico es de 5-10 cm .
- Disponemos en nuestro archivo de 23 casos de FD con la siguiente distribución:

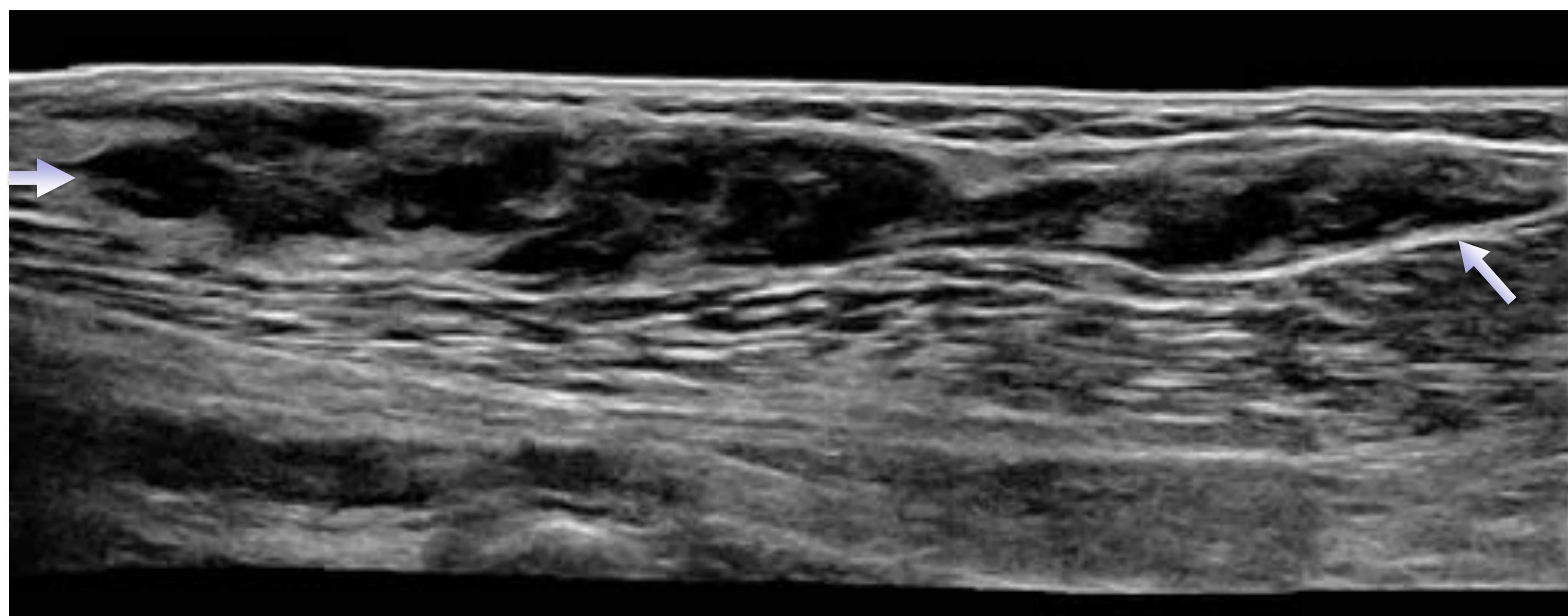
Sexo	16 mujeres (69,5%)	7 hombres (30,5%)
Edad	Rango 2-76 años (media 40,2 años)	
Tamaño	Rango 3 cm – 20 cm (media 8,3 cm)	

Tabla 1. Distribución por sexo. Rangos y valores medios de edad y tamaño medido en forma de eje máximo

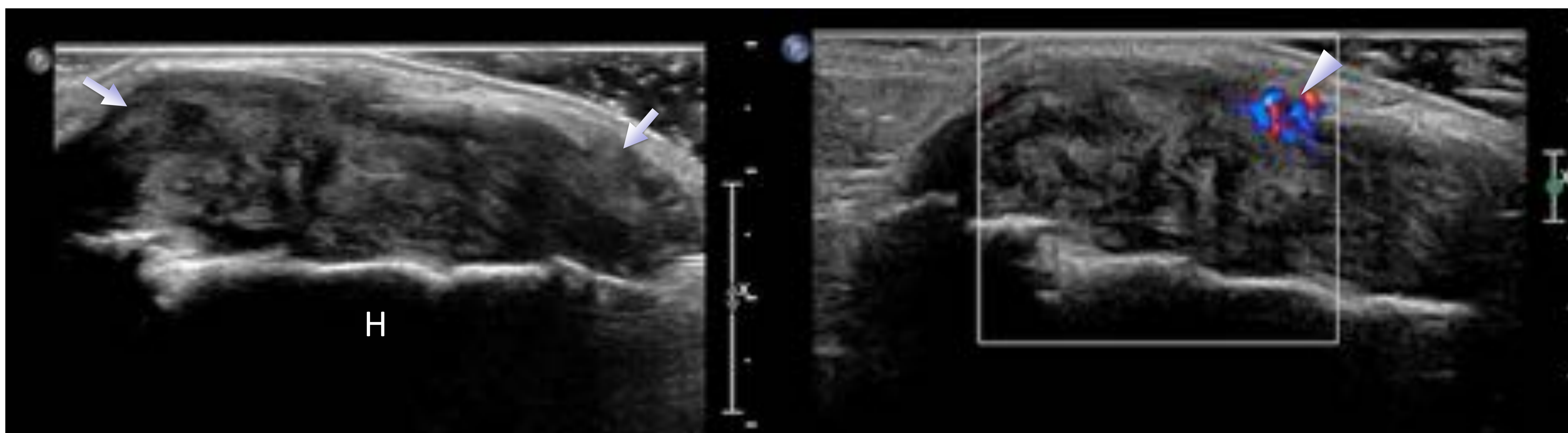
REVISIÓN DEL TEMA

DIAGNÓSTICO POR IMAGEN

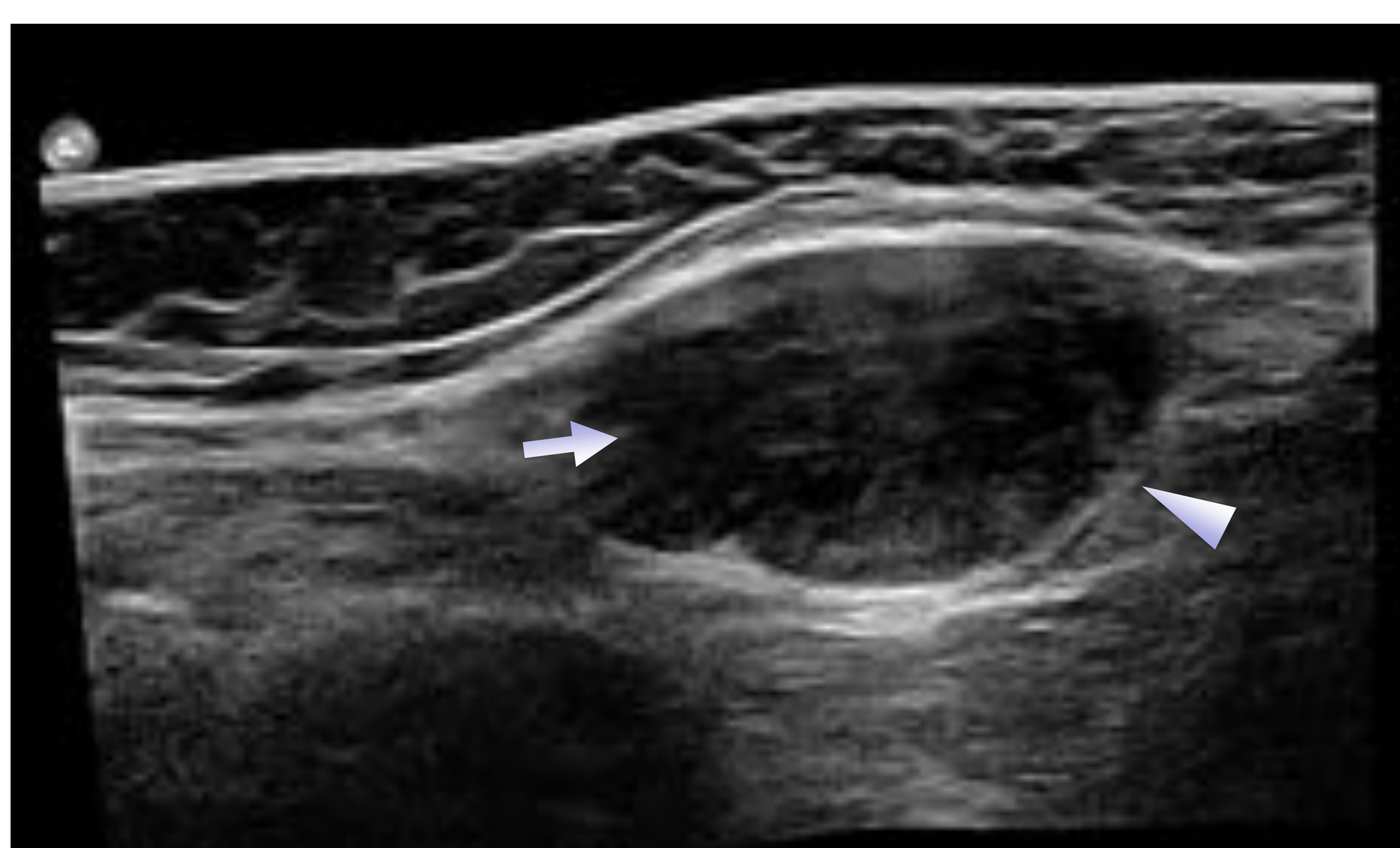
- Ante la existencia de masa palpable la primera prueba de imagen solicitada es la **ecografía**. Sus hallazgos son inespecíficos, aunque se suelen presentar como una masa predominantemente hipoecogénica con refuerzo acústico posterior en un 75% de los casos [1]. Debido a su gran hipoecogenicidad en ocasiones pueden malinterpretarse como lesiones quísticas para lo cual puede ser de utilidad el Doppler color, aunque las que presentan predominio fibroso a veces no muestran flujo.



Ecografía panorámica longitudinal que muestra una masa heterogénea (delimitada por flechas) predominantemente hipoecogénica, de aspecto infiltrativo, localizada en cara posterior del músculo, superficial a la musculatura isquiosural y compatible con fibromatosis agresiva.



Fibromatosis agresiva (flechas) superficial a los huesos del mediopié (H), con ecogenicidad heterogénea y flujo Doppler color periférico (punta de flecha).

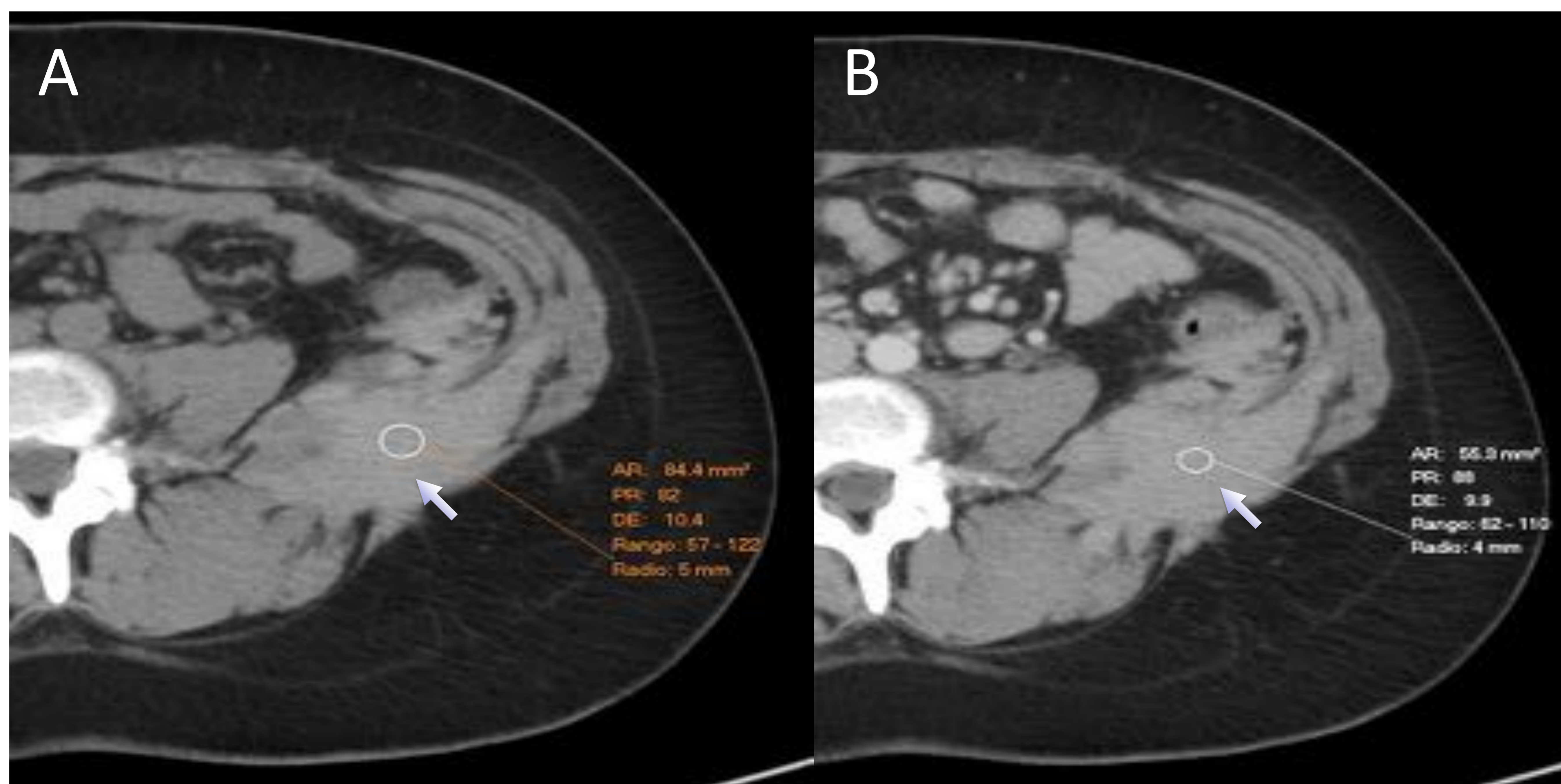


Ecografía panorámica transversal que muestra una masa predominantemente hipoecogénica (flecha), bien definida, localizada en musculatura de pared abdominal con diagnóstico de fibromatosis agresiva. Se puede apreciar el refuerzo acústico posterior (punta de flecha)

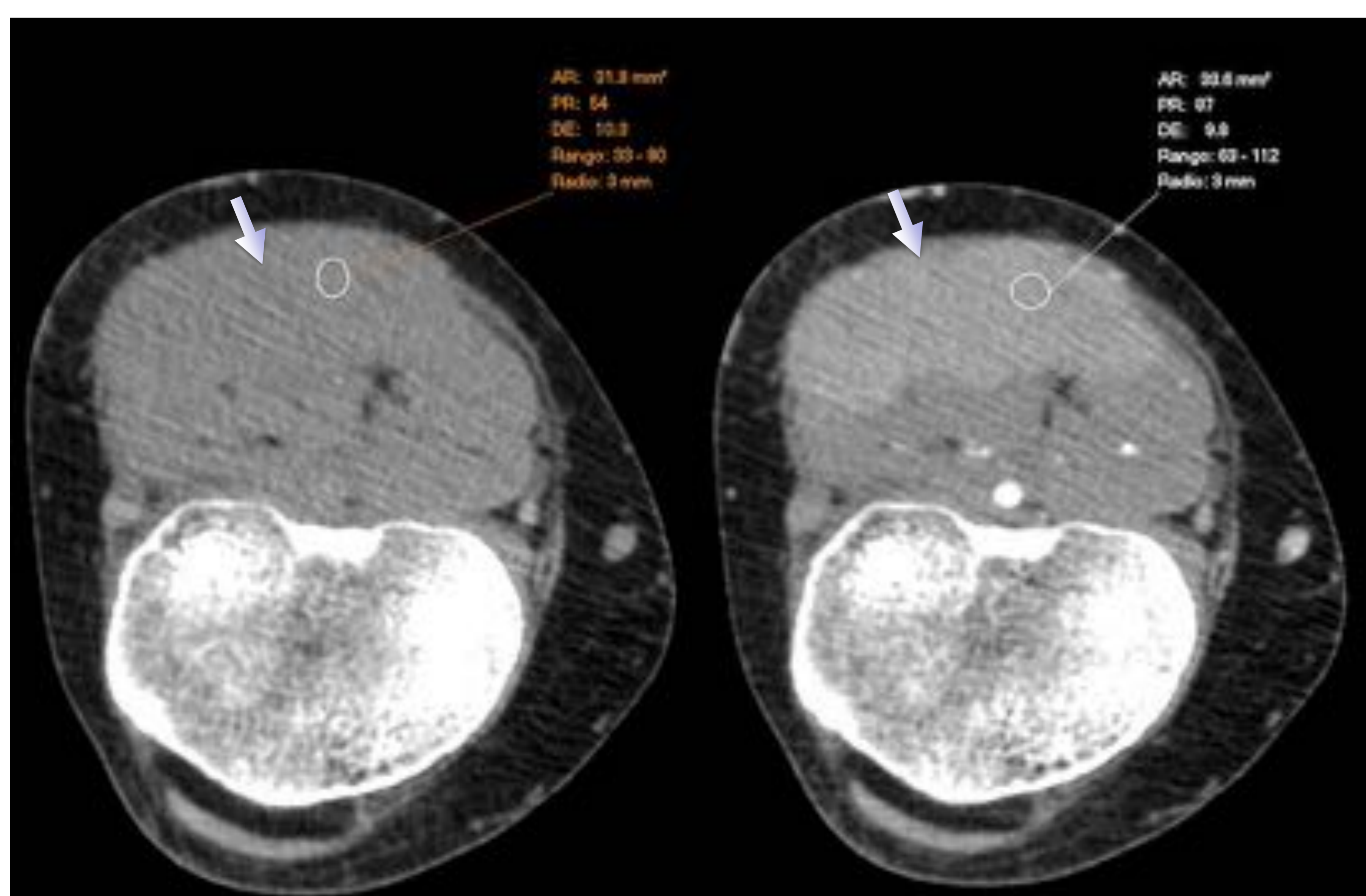
REVISIÓN DEL TEMA

DIAGNÓSTICO POR IMAGEN

- En TC se visualizan como lesiones isodensas al músculo con algunas áreas de mayor densidad debido a la existencia de aumento del depósito de colágeno y otras de menor densidad de contenido mixoide. El realce tras contraste es variable pudiendo ser en ocasiones intenso. En fibromatosis de tórax y abdomen la TC puede tener más utilidad debido a los artefactos por ventilación que puede presentar la RM, hecho que no sucede en otras localizaciones como los miembros [1].



TC de abdomen sin (A) y con contraste IV en fase venosa portal (B) donde se aprecia una masa hiperdensa al músculo (flecha), de aspecto infiltrativo, localizada en los músculos dorsal ancho y cuadrado lumbar izquierdo, sin significativo realce tras contraste (valor PR del ROI: 82 UH y 88 UH), compatible con fibromatosis tipo desmoide.



TC de región poplítea en decúbito prono sin (A) y con contraste IV en fase venosa portal (B) donde se aprecia fibromatosis agresiva (flecha) isodensa al músculo en estudio sin contraste, con realce homogéneo en estudio tras contraste (54 UH y 87 UH respectivamente).

REVISIÓN DEL TEMA

DIAGNÓSTICO POR IMAGEN

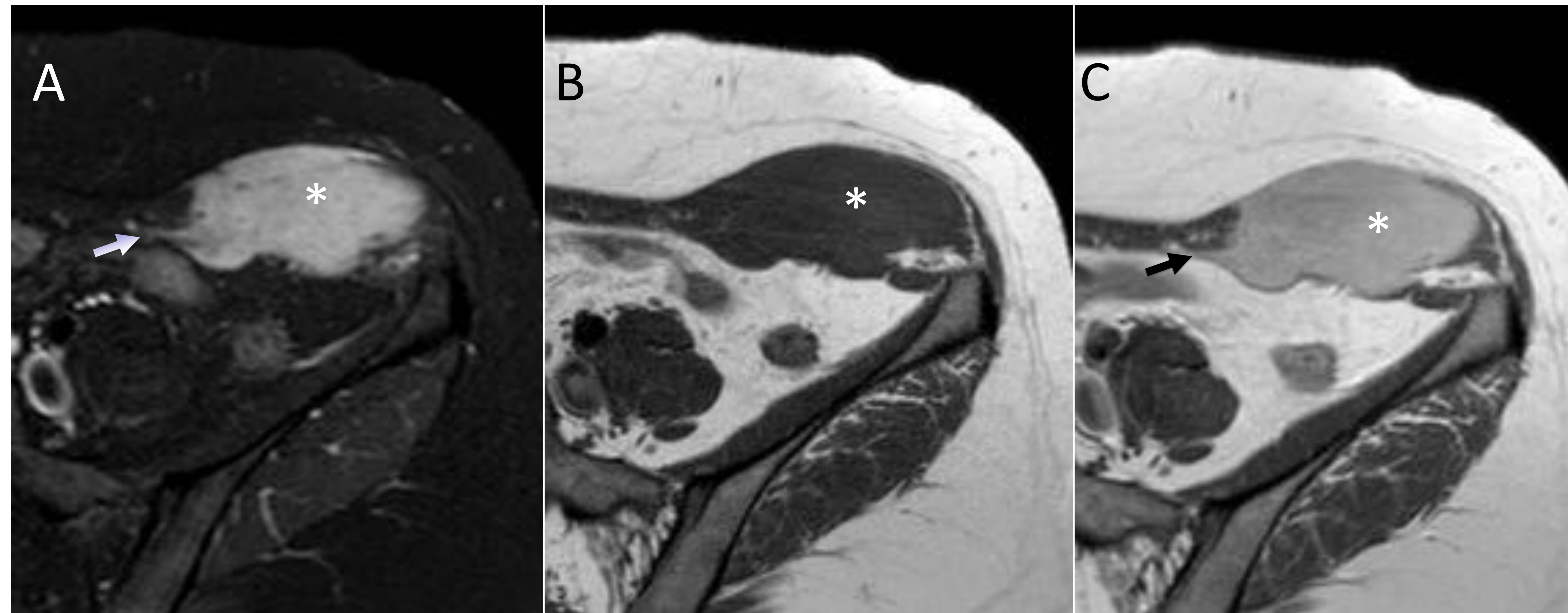
- La **RM** es la prueba *gold* estándar para el diagnóstico y seguimiento. Por su gran resolución tisular permite delimitar los márgenes de cara a una intervención así como establecer de forma adecuada sus relaciones anatómicas.
- En secuencias T1 son predominantemente isointensas al músculo. En su fase inicial suelen presentar alta intensidad de forma homogénea en secuencias T2 por su alto contenido celular, haciéndose con el tiempo más heterogéneas cuando aumenta el colágeno extracelular que aporta menor intensidad.
- La presencia de bandas hipointensas (especialmente en T2) en el interior de la masa puede sugerir su diagnóstico (90% en la literatura y 87% en nuestra serie-Tabla 2). La mitad de las lesiones tiene márgenes bien definidos y la otra mitad infiltrativos.
- Los patrones de disminución de la intensidad T2 son bien conocidos y se han visto también como cambios postratamiento.
- Tras contraste intravenoso la parte celular presenta moderado / intenso realce, mientras que las bandas de colágeno no realzan. A diferencia de en los sarcomas de partes blandas, especialmente en los de alto grado, no suele existir necrosis central [7].
- La localización más frecuente suele ser entre planos musculares más que intramuscular. Se ha descrito en un alto porcentaje de casos (80%) el signo de la cola fascial, secundario a la infiltración de las fascias musculares y consistente en una extensión lineal del tumor siguiendo la línea fascial [1-2].

Hallazgos por RM en el momento del diagnóstico				
T1	Isointensos de forma homogénea 7 (30,4%)	Hipointensos de forma homogénea 6 (26,1%)	Isointensos con focos hipo 9(39,2%)	Levemente hiperintenso 1 (4,3%)
T2	Hiperintensos de forma homogénea 3 (13%)		Hiperintensos con bandas o focos hipointensos 20 (87%)	

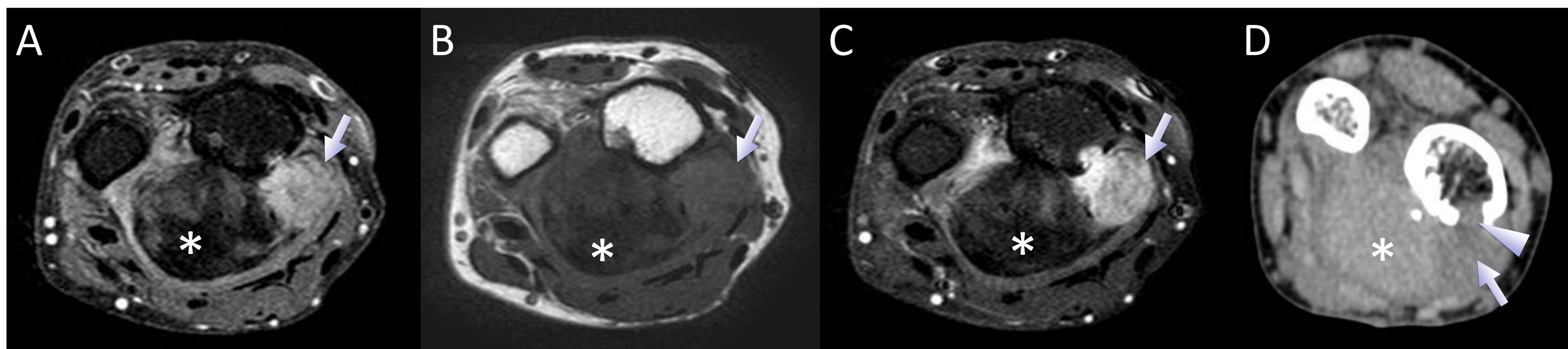
Tabla 2. Intensidad de señal por RM en secuencias potenciadas en T1 y T2 en el momento del diagnóstico en nuestra serie de casos.

REVISIÓN DEL TEMA

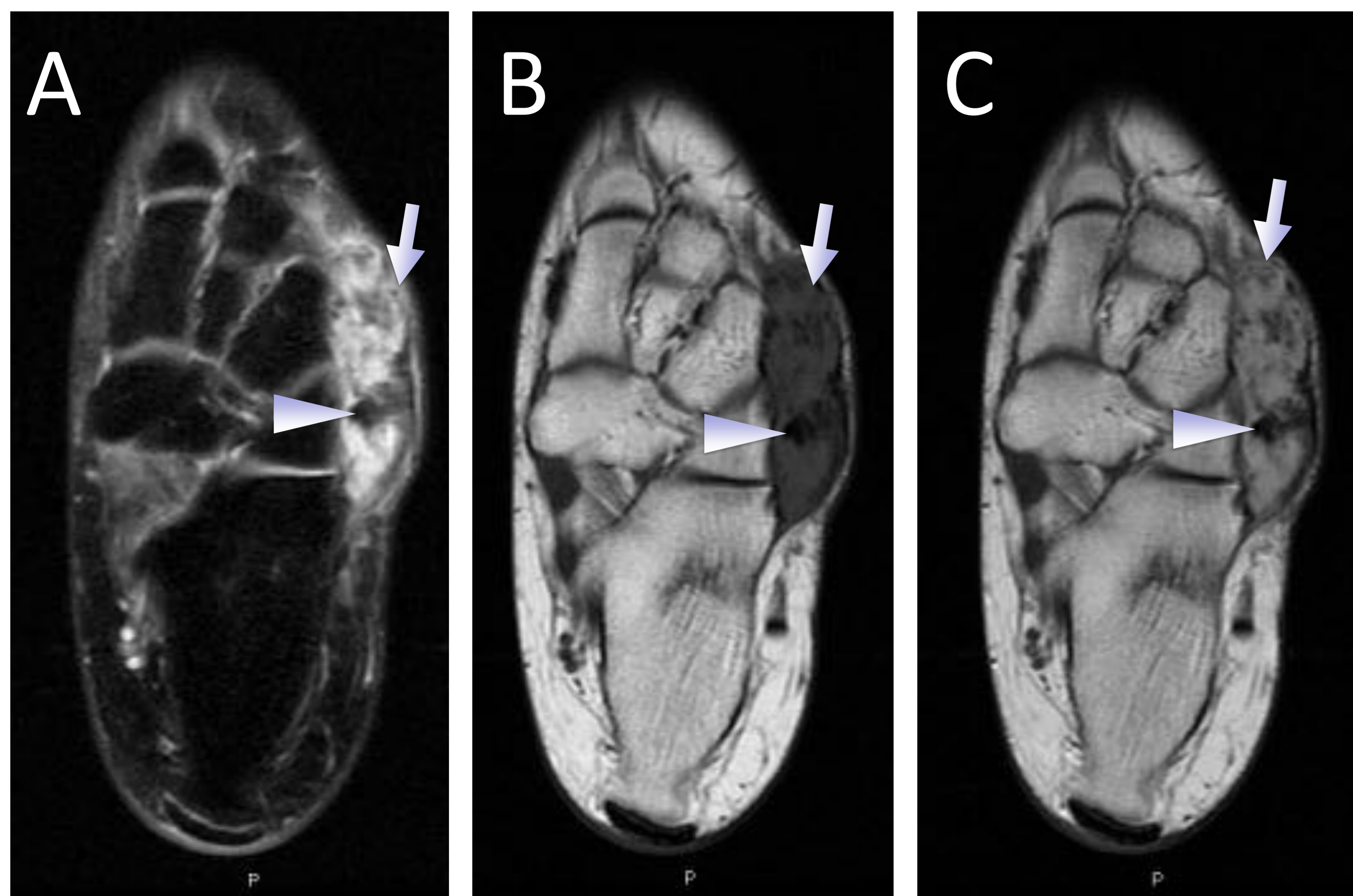
DIAGNÓSTICO POR IMAGEN



Imágenes axiales de RM potenciada en T2 supresión grasa (A), T1 (B) y T1 + contraste (C). Signo de la cola fascial (flecha) por extensión de la fibromatosis (asterisco) a través de la fascia.



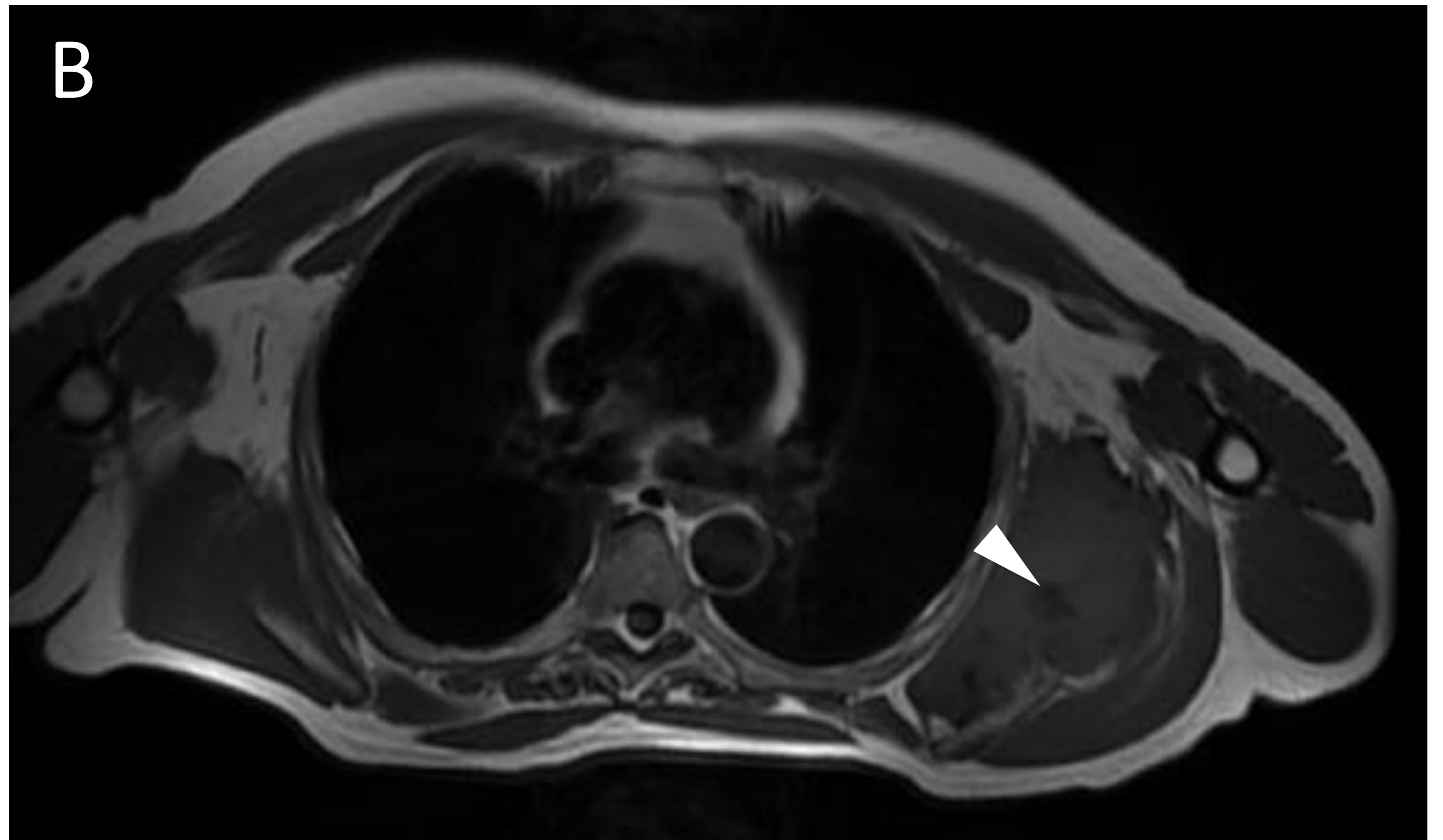
Fibromatosis agresiva en antebrazo distal con secuencias axiales potenciadas en DP supresión grasa (A), T1 (B), T1 con supresión grasa + contraste (C) y TC sin contraste (D). Se puede apreciar el foco más activo de la lesión (flecha) hiperintenso en DP, isointenso al músculo en T1, con intenso realce tras contraste e isodenso al músculo en TC. La región más fibrosa (asterisco) es hipointensa en todas las secuencias e hiperdensa al músculo en TC.



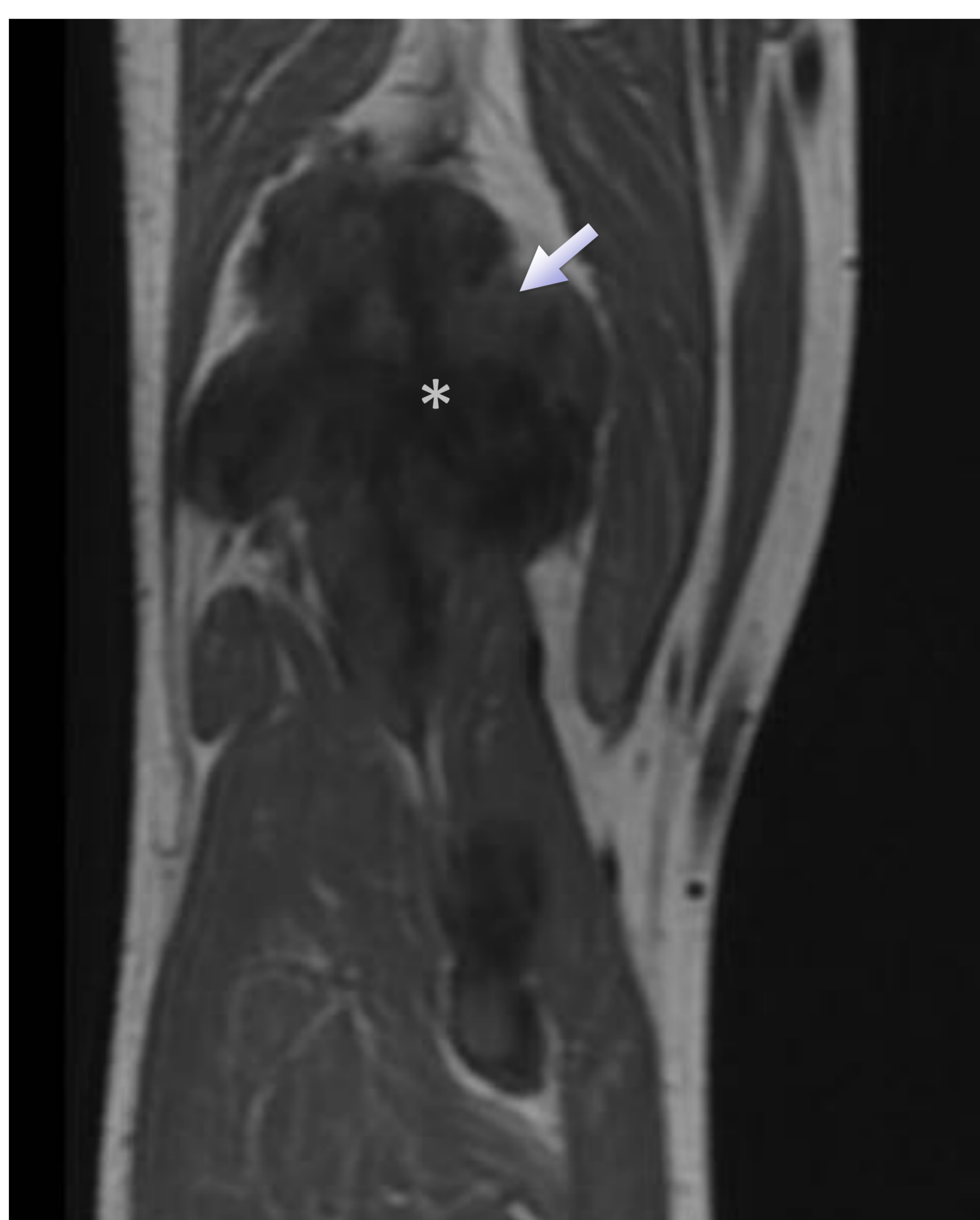
Imágenes axiales de RM de pie potenciadas en T2 con supresión grasa (A), T1 (B) y T1 con contraste (C) que muestran una fibromatosis hiperintensa T2 e isointensa al músculo T1, con intenso realce tras contraste (flechas). Pueden apreciarse zonas hipointensas centrales más fibróticas sin realce tras contraste (punta de flecha).

REVISIÓN DEL TEMA

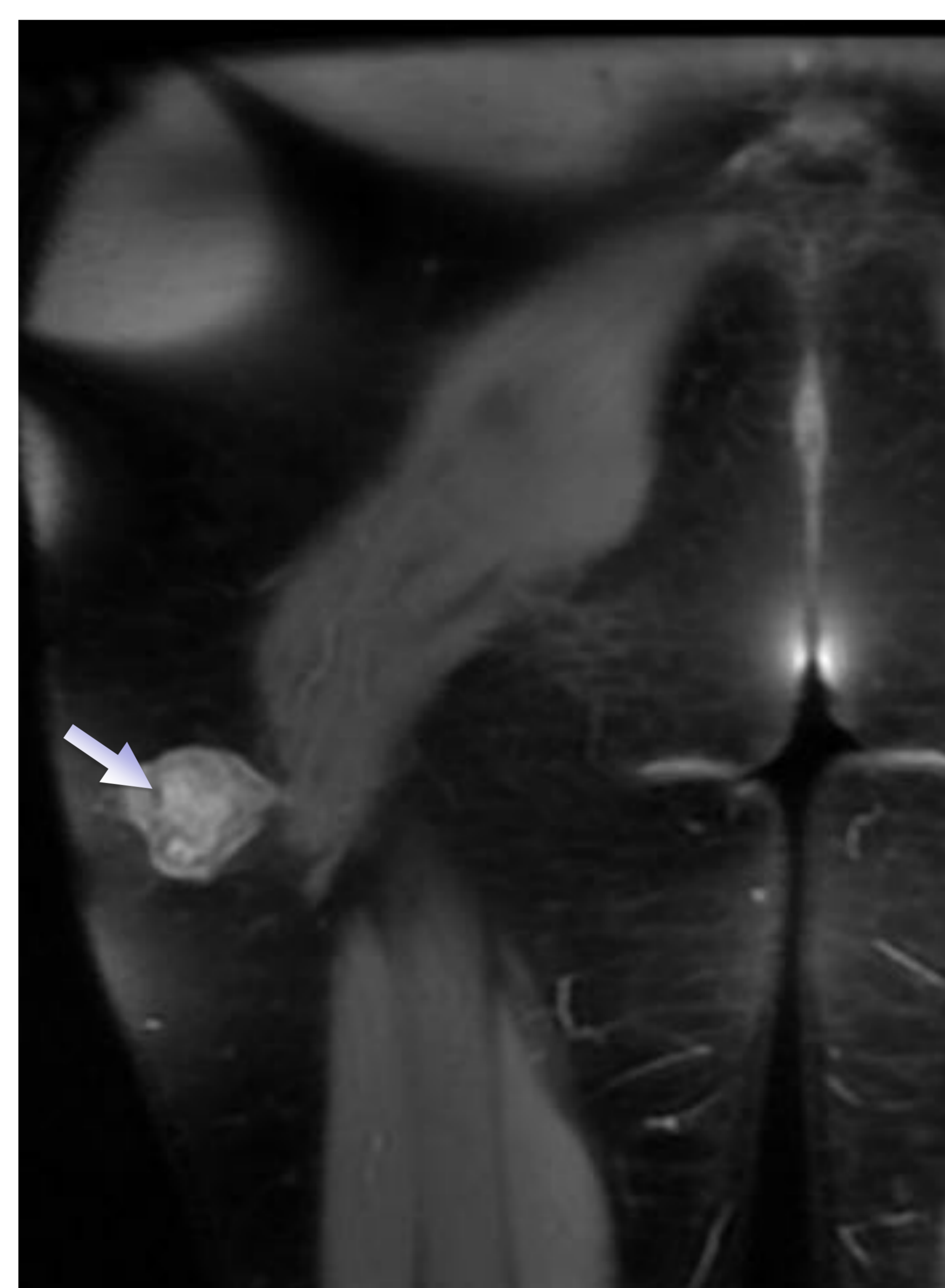
DIAGNÓSTICO POR IMAGEN



La localización en el músculo subescapular es frecuente. En la imagen A, correspondiente a una secuencia coronal de RM potenciada en T2 con supresión grasa, se aprecia una fibromatosis agresiva del músculo subescapular, de aspecto infiltrativo y que puede sugerir malignidad. Las bandas hipointensas (flecha) sugirieron su diagnóstico. La imagen B corresponde a una RM axial potenciada en T1 de otro paciente con fibromatosis agresiva (asterisco). Se pueden apreciar también focos hipointensos T1 de mayor componente fibroso (punta de flecha).



Fibromatosis tipo desmoide en cara posterior de muslo y pierna, con focos isointensos al músculo en T1 (flecha) y focos hipointensos (asterisco) por mayor componente fibroso.

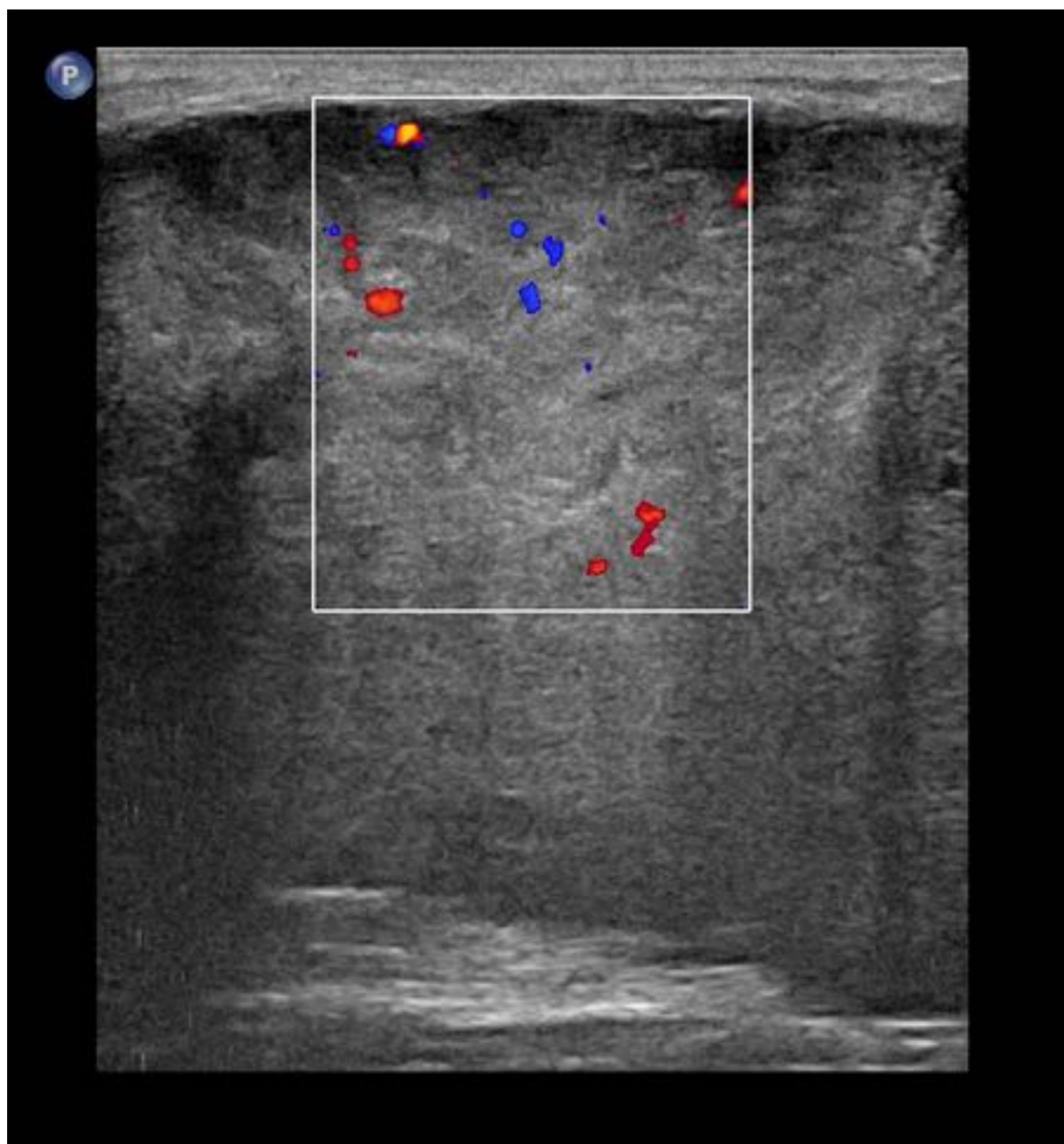


Fibromatosis agresiva superficial a la fascia glútea hiperintensa T2 con mínimos septos hipointensos (flecha).

REVISIÓN DEL TEMA

DIAGNÓSTICO POR IMAGEN

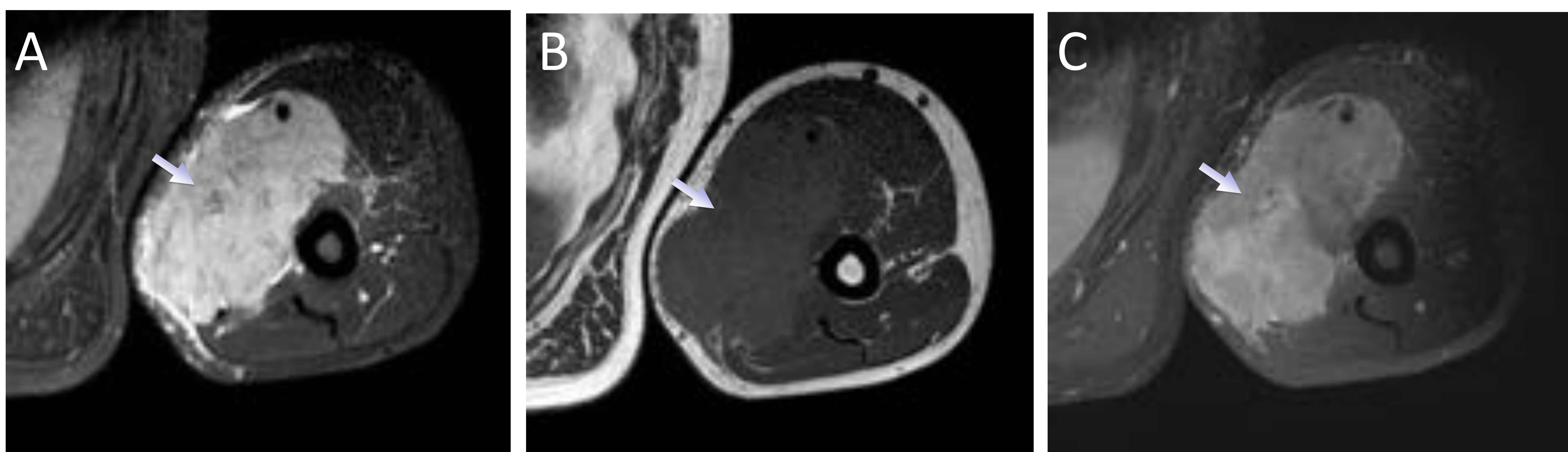
- Los hallazgos en imagen permitirán sugerir su diagnóstico y plantear el diagnóstico diferencial con otras tumoraciones como el sarcoma pleomórfico indiferenciado (principal diagnóstico diferencial), fibrosarcoma, linfoma y masas densamente calcificadas [1].
- La presencia de márgenes mal definidos, heterogeneidad de señal, afectación vascular y de estructuras óseas, son signos que pueden presentar con frecuencia pero que obligan al diagnóstico diferencial con procesos malignos [2].



Ecografía de un sarcoma pleomórfico indiferenciado que muestra un aspecto más ecogénico que una fibromatosis agresiva.



TC tras contraste intravenoso de un sarcoma pleomórfico indiferenciado que muestra una extensa área hipodensa necrótica central (asterisco), hallazgo infrecuente en una fibromatosis agresiva.



RM con secuencias axiales T2 supresión grasa (A), T1 (B) y T1 + contraste con supresión grasa (C) de un linfoma (flecha) de partes blandas en brazo izquierdo semiológicamente similar a una fibromatosis agresiva con alto componente celular.

REVISIÓN DEL TEMA

DIAGNÓSTICO POR IMAGEN

- Debido, entre otras razones, a la ausencia de un manejo estandarizado de la FA es fundamental realizar un abordaje multidisciplinar en centros de referencia en el momento en el que se sospeche.
- Toda masa que en la exploración física cumpla las siguientes características, deberá ser valorada en estos centros de referencia para establecer su manejo y descartar en primer lugar que se trate de un sarcoma de partes blandas [1] :

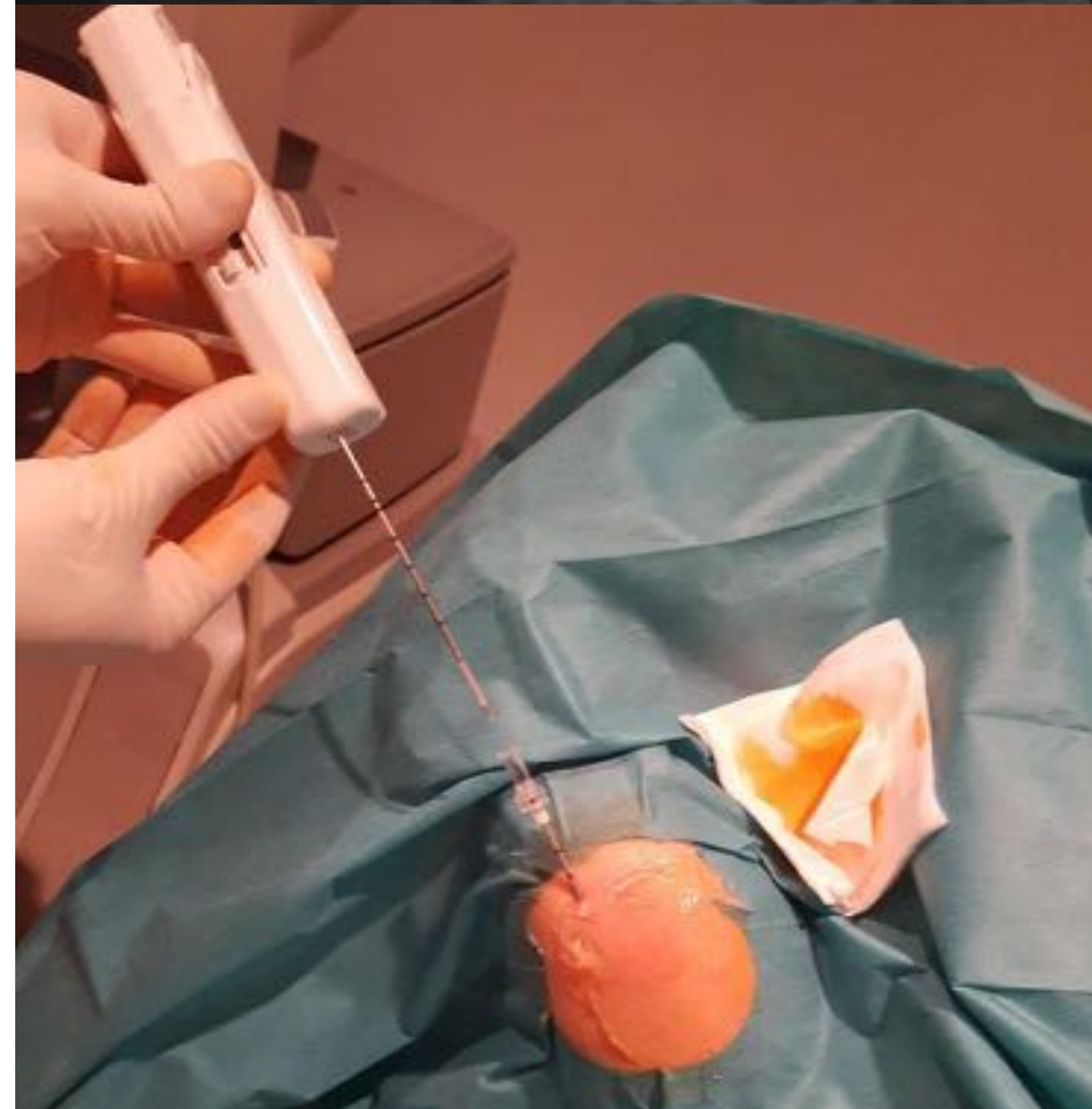
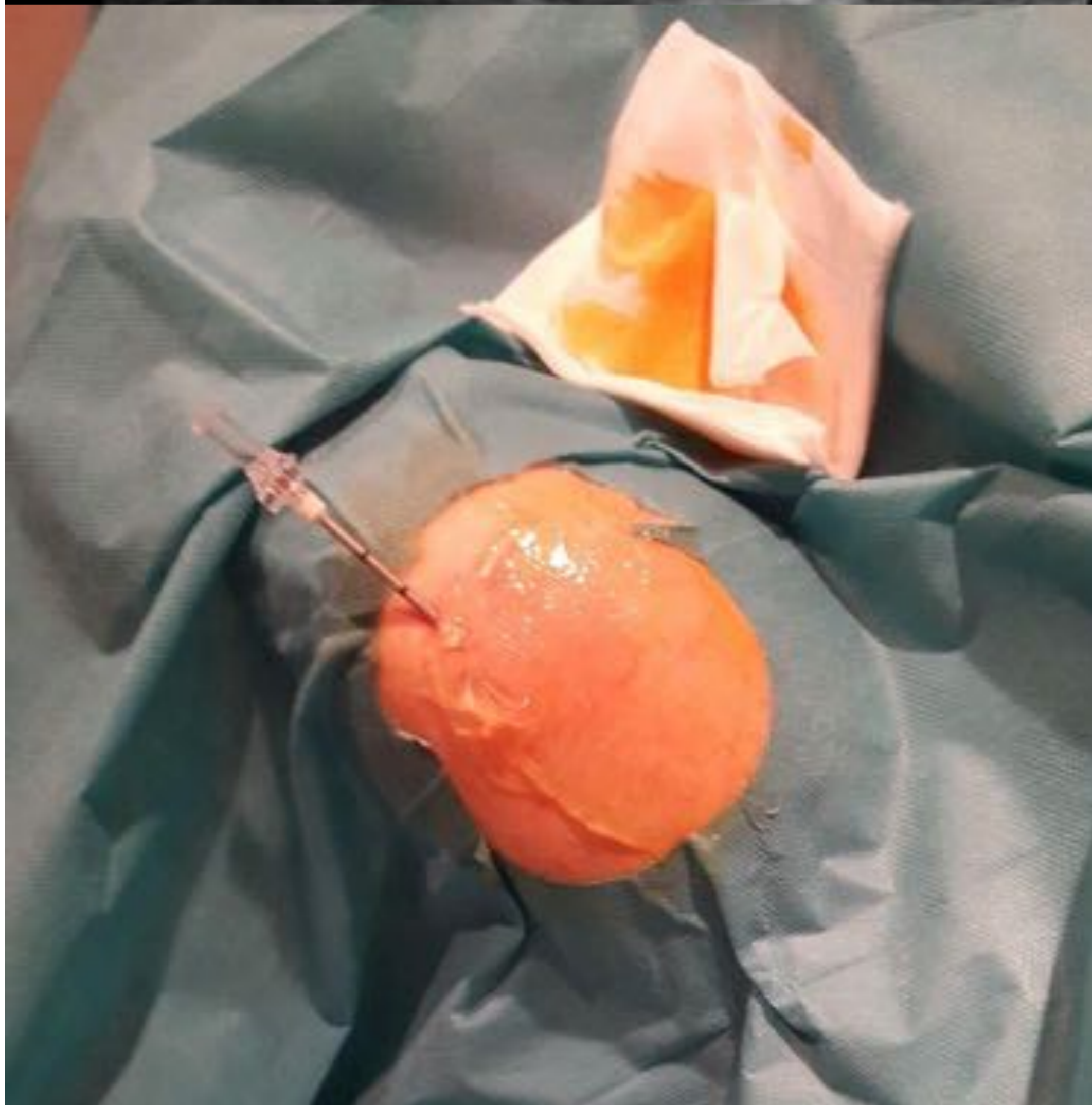
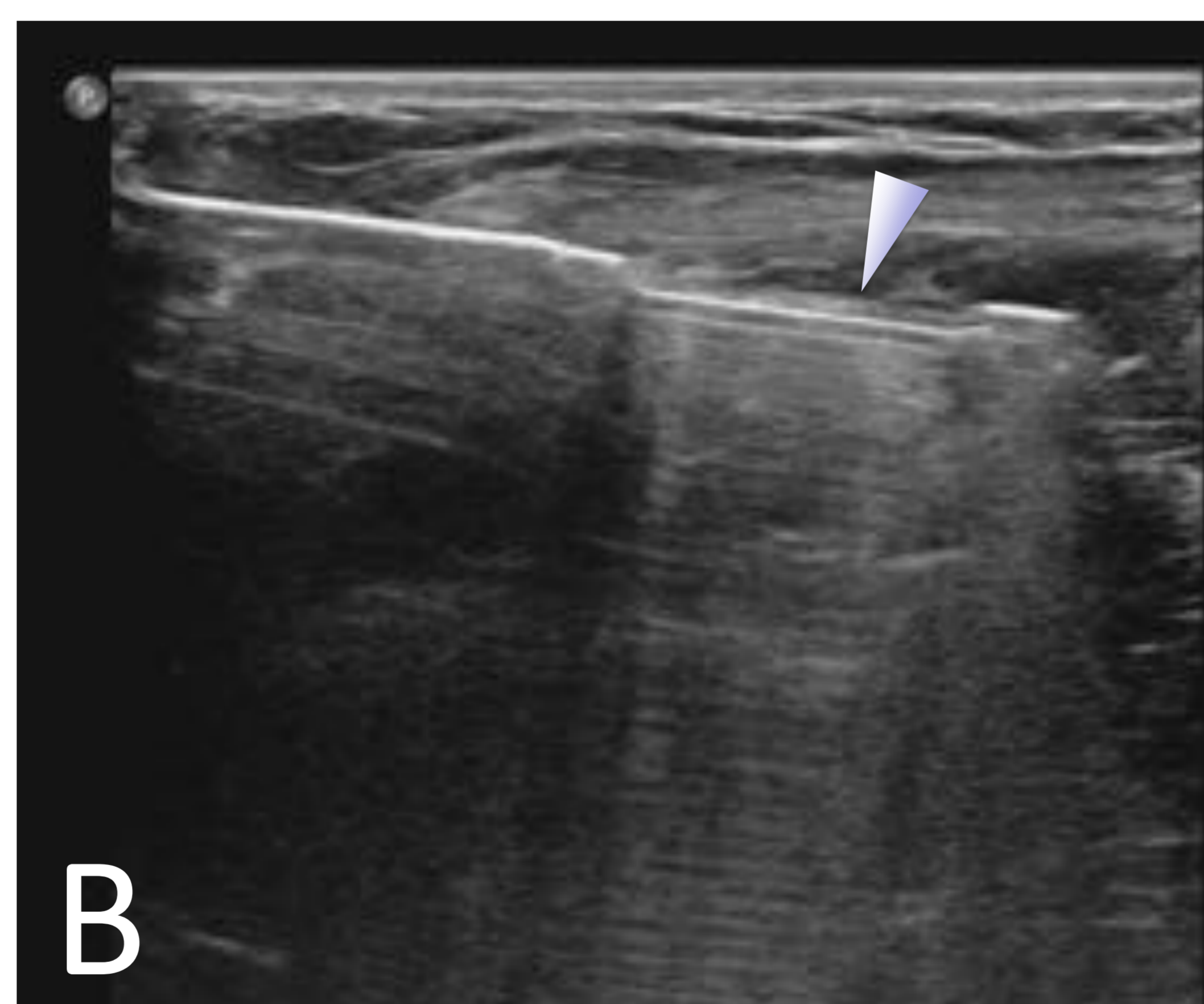
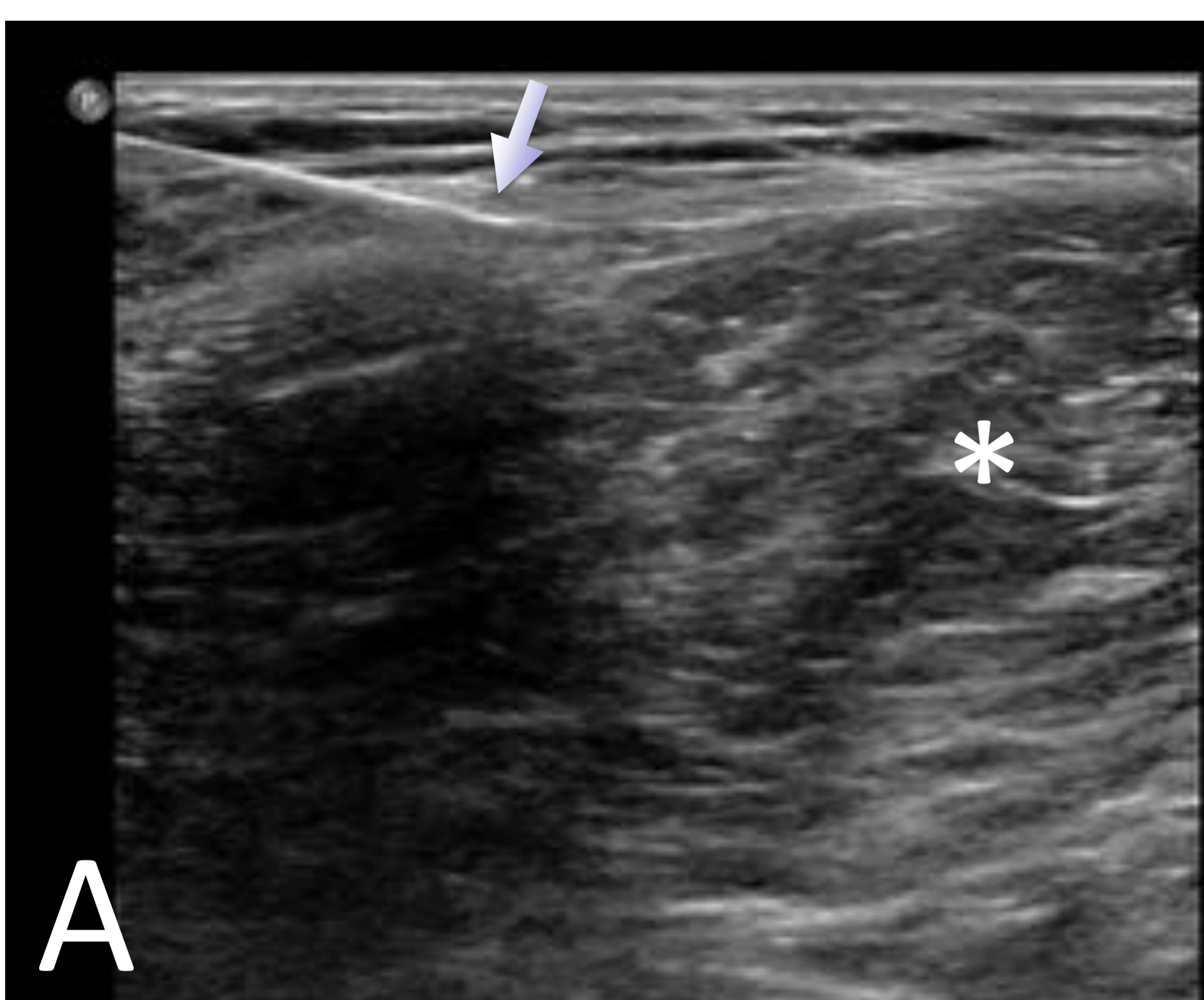
- **Mayor de 5 cm**
- **Probable localización profunda a la fascia profunda.**
- **Sea dolorosa o haya recidivado.**

- Las lesiones que no cumplan tales criterios deberían ser evaluadas en primer lugar con ecografía en centros no necesariamente de referencia y actuar en consecuencia.
- Como ya se ha mencionado, los hallazgos ecográficos de la fibromatosis son totalmente inespecíficos debiendo recurrir en la mayoría de ocasiones a la RM en donde las secuencias T2 serán las más útiles para su caracterización y delimitación. Será también necesario la realización de secuencias T1 con administración de contraste intravenoso preferible con supresión grasa.
- El uso de las secuencias de difusión está poco extendido aunque existen algunos trabajos [6] que demuestran su utilidad para diferenciar la FA de los sarcomas de partes blandas, presentando los primeros un mayor valor medio de ADC por su menor celularidad.
- Con los estudios de imagen realizados, el paciente deberá ser derivado al centro de referencia para su reevaluación en el comité multidisciplinar en donde se establecerá la necesidad de biopsia.

REVISIÓN DEL TEMA

BIOPSIA

- La biopsia debe ser realizada en los centros de referencia, procedimiento en el cual el radiólogo es una pieza fundamental [5-6] a la hora de su realización guiada con técnicas de imagen (fundamentalmente ecografía y TC).
- Está contraindicada la biopsia excisional ya que en caso de que se trate de un sarcoma de partes blandas se habrían contaminado los planos.
- La biopsia se realizará de forma preferente con guía ecográfica mediante aguja gruesa 14G o 16G. En nuestro centro usamos un sistema coaxial con un trócar que se sitúa en la periferia de la lesión a través del cual se introduce la aguja de biopsia automática con el fin de evitar contaminar el trayecto en el hipotético caso que se tratara de un sarcoma.
- Tomamos en torno a 5 muestras con longitud del cilindro de 22 mm u 11 mm en caso de lesiones pequeñas. El sistema utilizado, de doble disparo (1º de avance y 2º de corte) permite introducir la aguja de biopsia "disparada" para poder controlar de forma precisa el extremo distal y visualizar la cubeta en la cual quedará incluido el cilindro de biopsia para seleccionar mejor la muestra [5-6,8-9].

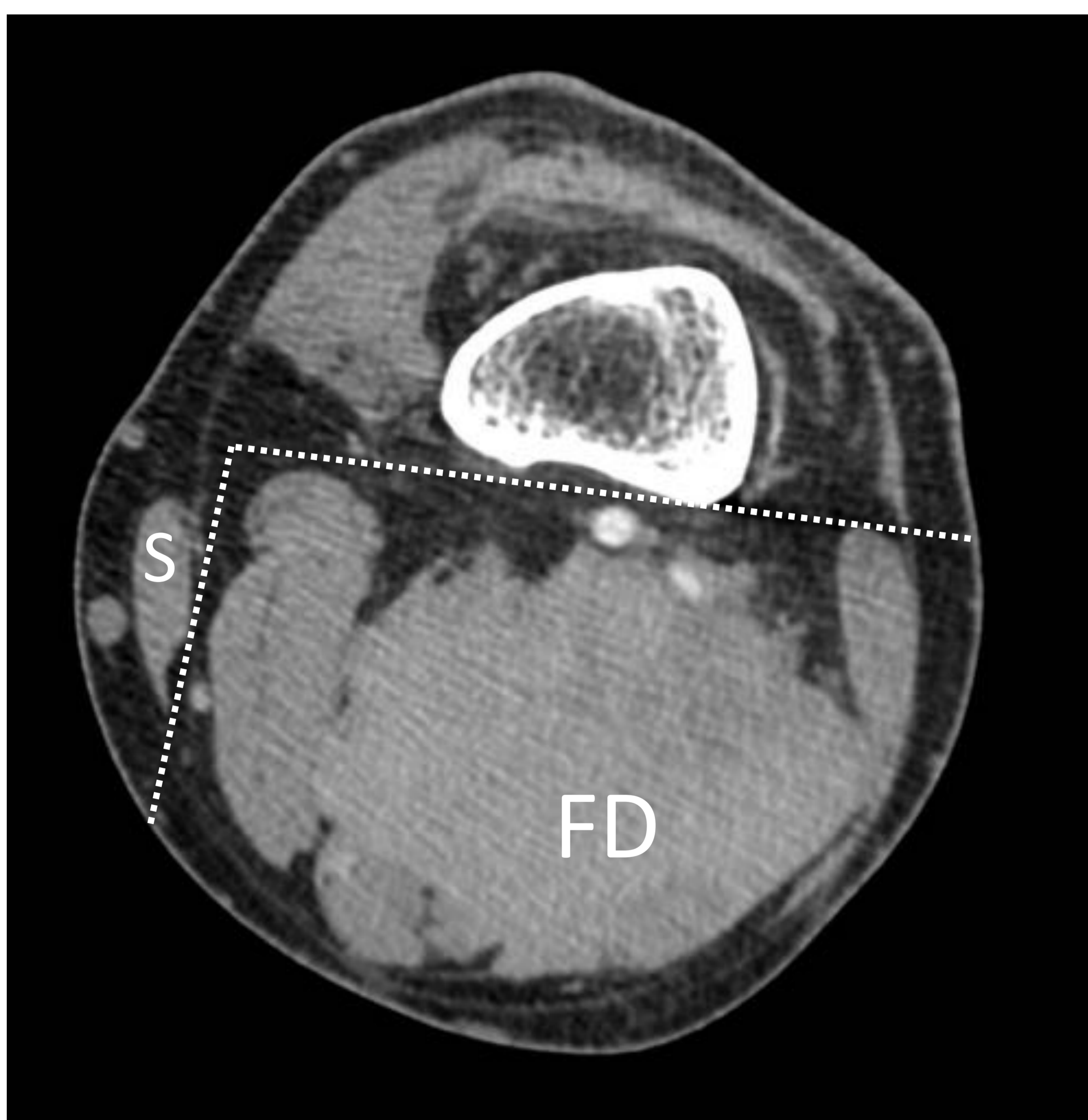


Biopsia ecoguiada de una masa (asterisco) con sistema coaxial. En la imagen A se aprecia el trócar situado en la periferia de la lesión y su correlación anatómica (flecha). En B se introduce el trucut disparado a través del trócar introductor. Obsérvese como al estar disparado podemos apreciar la cubeta de toma de muestra (punta de flecha).

REVISIÓN DEL TEMA

BIOPSIA

- Independientemente del sistema de biopsia usado, será necesario emplear un abordaje adecuado teniendo en cuenta la localización, tamaño y márgenes de la lesión.
- En caso de duda se debe planificar la biopsia junto con el cirujano, el cual resecará la lesión y el trayecto de la biopsia por lo que este último debe quedar dentro del área quirúrgica.
- Aunque es preferible realizar el abordaje más corto hasta la lesión, no siempre es el más adecuado [8]. Es esencial evitar traspasar compartimentos no afectados por el tumor ni estructuras neurovasculares por lo que será una condición indispensable conocer la anatomía compartimental de las extremidades [8].



TC de muslo izquierdo en paciente con fibromatosis tipo desmoide (FD). En el muslo se presentan tres compartimentos musculares. El anterior formado por el cuádriceps, iliopsoas, tensor de la fascia lata y sartorio; medial formado por aductores y recto interno y posterior formado por los isquisurales. La masa se encuentra situada en compartimento posterior por lo que lo adecuado sería un abordaje posterior directo sobre la lesión. Se debería evitar también atravesar el sartorio (S) puesto que pertenece a compartimento anterior.

REVISIÓN DEL TEMA

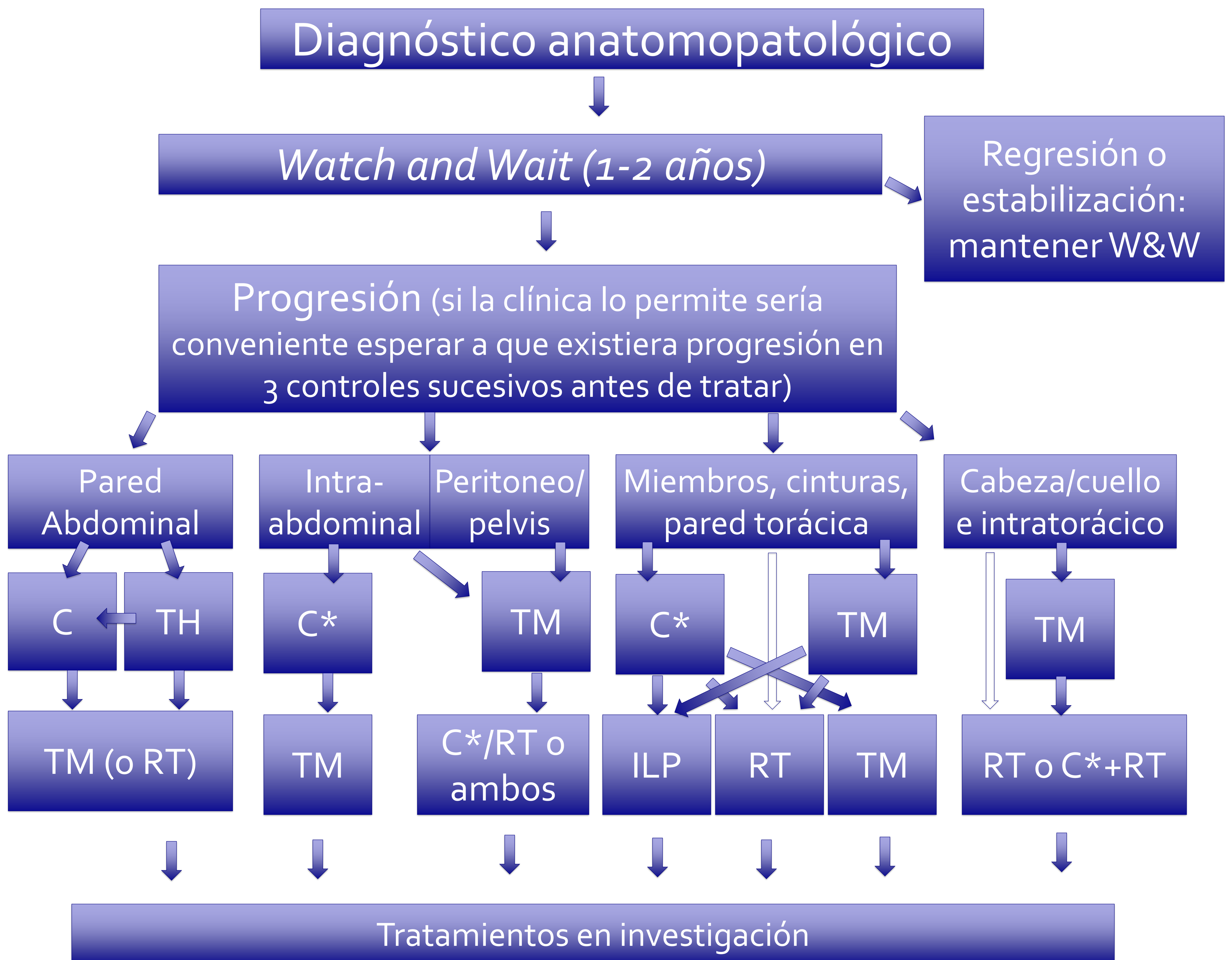
MANEJO

- Una vez establecido el diagnóstico anatomopatológico, por patólogos de centros de referencia, se establecerá en el comité el manejo de la lesión [5-6].
- La recomendación es comenzar con actitud conservadora (*watch and wait*) y hacer un seguimiento con RM. Al estar hecho el diagnóstico AP se recomienda economizar el protocolo incluyendo secuencias T2 y STIR en dos planos y T1 en un solo plano. Las secuencias T2 serán las más útiles para detectar actividad mientras que las STIR y T1 son complementarias [1]. Las zonas de lesión activa muestran hiperintensidad T2, siendo a veces muy sutil, por lo que es importante repetir los planos y secuencias que se realizaron en los sucesivos controles para que la valoración sea más homogénea.
- En nuestro centro realizamos secuencias T1 y T2 con saturación de la grasa en dos planos del espacio (generalmente coronales y axiales) y sagital STIR. Incluimos secuencias de difusión solo en los estudios de diagnóstico. Realizamos secuencias T1 tras gadolinio al menos en dos planos (uno de ellos con supresión grasa) tanto en el diagnóstico como en el seguimiento como recomienda el consenso europeo [5-6].
- No existe acuerdo en el tiempo de seguimiento por imagen. Se recomienda [1, 5-6] que el primer control tras el diagnóstico se realice entre las 8-12 semanas (según el último consenso) para poder detectar fibromatosis con rápida progresión. Si está estable, cada 3 meses durante el primer año desde el diagnóstico, cada 6 meses en los 5 primeros años y anual desde el quinto año. No se suelen usar otras técnicas de imagen para el seguimiento salvo el PET-TC que puede tener su utilidad en el seguimiento y predicción de las respuesta en pacientes tratados con inhibidores de la tirosín quinasa como el Imatinib [5-6].
- En algunas ocasiones existen regresiones espontáneas en hasta 25-30% de los casos [5-6] especialmente en la pared abdominal o estabilización de las lesiones.

REVISIÓN DEL TEMA

MANEJO

- En caso de que exista progresión se pueden establecer diversas líneas de tratamiento, todas ellas a valorar en comité, dependiendo principalmente de la localización de la lesión (algoritmo).



Algoritmo de manejo. C: cirugía; C*: cirugía si no tiene alta morbilidad; TH: terapia hormonal; TM: terapia médica; RT: radioterapia; ILP: perfusión aislada de miembro.

REVISIÓN DEL TEMA

MANEJO

- El **tratamiento quirúrgico** es uno de los más extendidos.
- Varios estudios han descrito su baja tasa de recurrencia en **pared abdominal, peritoneo y retroperitoneo**.
- Dicha baja tasa de recurrencia, la dificultad de aplicar otros tratamientos en estas localizaciones y las consecuencias de los efectos compresivos la hacen el tratamiento de elección en pared abdominal, peritoneo y retroperitoneo.
- Especialmente en la localización intra abdominal se podrían asociar terapias sistémicas si la resección no ha sido completa [1,5-6].

- En el caso de los **miembros**, históricamente la cirugía ha sido el tratamiento de elección de entrada.
- En la actualidad existe una tendencia a extender el **wait and watch** debido a la alta tasa de cirugías marginales y a la alta recidiva.
- En casos en que exista gran compromiso neurovascular por el crecimiento de la lesión y la cirugía vaya a ser muy mutilante se pueden realizar terapias médicas alternativas y dejar la cirugía u otros tratamientos para una segunda línea.
- Dichos tratamientos son la perfusión aislada de los miembros (especialmente en enfermedad multifocal y afectación de pies y manos), radioterapia y combinación de quimioterapia + terapia hormonal.

- En localizaciones anatómicas críticas como en el caso de afectación de **cabeza y cuello** la **terapia médica** suele ser la primera opción.
- Dentro de la terapia médica se han usado fármacos como el tamoxifeno, AINES, quimioterápicos a baja dosis como metrotexato + vinblastina, inhibidores de la tirosin kinasa, ... [3,10].

- La radioterapia es otro de los tratamientos a considerar en caso de progresión en pacientes inoperables con un régimen de 56 Gy fraccionados en 28 sesiones a 2 Gy por sesión. A nivel abdominal, debido a la presencia de más órganos sensibles, no es que esté contraindicada pero debe aplicarse con más precaución con técnicas de intensidad modulada o guiadas por imagen [5-6].

- El manejo de la fibromatosis agresiva cabe recordar que no está estandarizado, estando el consenso europeo basado en opiniones de expertos.
- Cada caso debe valorarse en comités multidisciplinares de forma individualizada.

REVISIÓN DEL TEMA

TRATAMIENTOS ALTERNATIVOS

- Existen métodos alternativos para lograr el control local, incluidos crioablación y ablación por radiofrecuencia, los cuales se encuentran en las primeras etapas de evaluación con evidencia resultante en pequeñas series de casos o casos únicos.
- Se ha demostrado que la **crioablación** es efectiva en fibromatosis extra abdominales de tamaño moderado consiguiendo curaciones en hasta casi el 40% de casos y reducción del volumen en más del 95%. Su beneficio es más dudoso en tumores o lesiones más grandes en sitios críticos [11-13].
- Otra terapia ablativa local es la **terapia con ultrasonidos focalizados guiados con RM**. Dicha terapia produce una ablación mínimamente invasiva de una diana terapéutica sin afectación de los tejidos circundantes.
- La RM es usada para delimitar el área a tratar y definir los tejidos a evitar. Los resultados con esta técnica son prometedores no obstante se necesitan más ensayos clínicos para demostrar su seguridad y efectividad [14].
- La ablación con **radiofrecuencia** es otra de las terapias percutáneas que se ha usado para el control local de la enfermedad.
- Existen algunas series de casos (la mayor de 5) y casos únicos en los que dicha técnica se ha usado exitosamente, principalmente con control de imagen con TC, existiendo curación o disminución de la masa tumoral [15-16].

REVISIÓN DEL TEMA

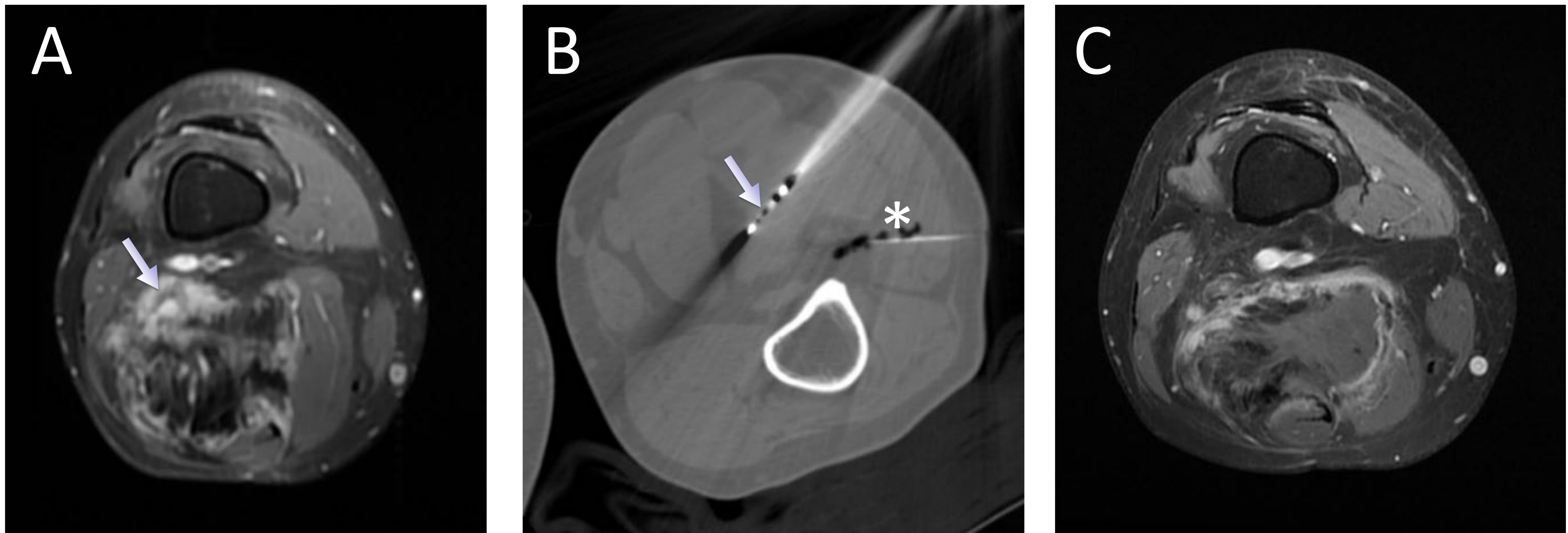
NUESTRA EXPERIENCIA EN TRATAMIENTO PERCUTÁNEO

- De los 23 pacientes de nuestro archivo de casos, 11 terminaron siendo tratados en nuestro centro con ablación (47,8%).
- Todos ellos se trataron de tumoraciones sintomáticas por compresión local, las cuales eran inoperables o presentaban cirugía muy mutilante.
- La técnica ablativa fue: radiofrecuencia (2 pacientes) y microondas (9 pacientes).
- Debido al gran tamaño de los tumores a tratar desestimamos el uso de la radiofrecuencia ya que los volúmenes de ablación, aún usando electrodos de 2 cm de punta activa eran inabarcables con esta técnica.
- La técnica ablativa más realizada fue con microondas, todas ellas con TC. La decisión siempre fue tomada en el comité de sarcomas de nuestro centro.
- Las ventajas de la ablación por **microondas** para el tratamiento de los tumores de tejidos blandos incluyen la velocidad, la capacidad de crear una gran zona de ablación, y la capacidad de calentar y eliminar casi todos los tipos de tumores. Esta característica de la ablación por microondas puede ser particularmente importante en el tratamiento de tumores fibrosos, como sarcomas, que pueden ser resistentes a crioblación, y tumores con disipadores adyacentes del calor como el hueso y estructuras vasculares [17].
- De los 9 pacientes tratados con microondas, existió en todos ellos (100%) disminución de más del 50% del volumen tumoral.
- La tasa de curación fue del 11,1% (1 de 9 pacientes).
- En 3 de los 9 pacientes se repitió el tratamiento por crecimiento y reaparición de la sintomatología compresiva en los controles evolutivos.
- Existió una dudosa lesión del nervio supraescapular la cual no se pudo determinar si fue secundaria a compresión tumoral o al procedimiento ya que la sintomatología estaba presente antes de la ablación pero los hallazgos por RM no se produjeron hasta después de la ablación.

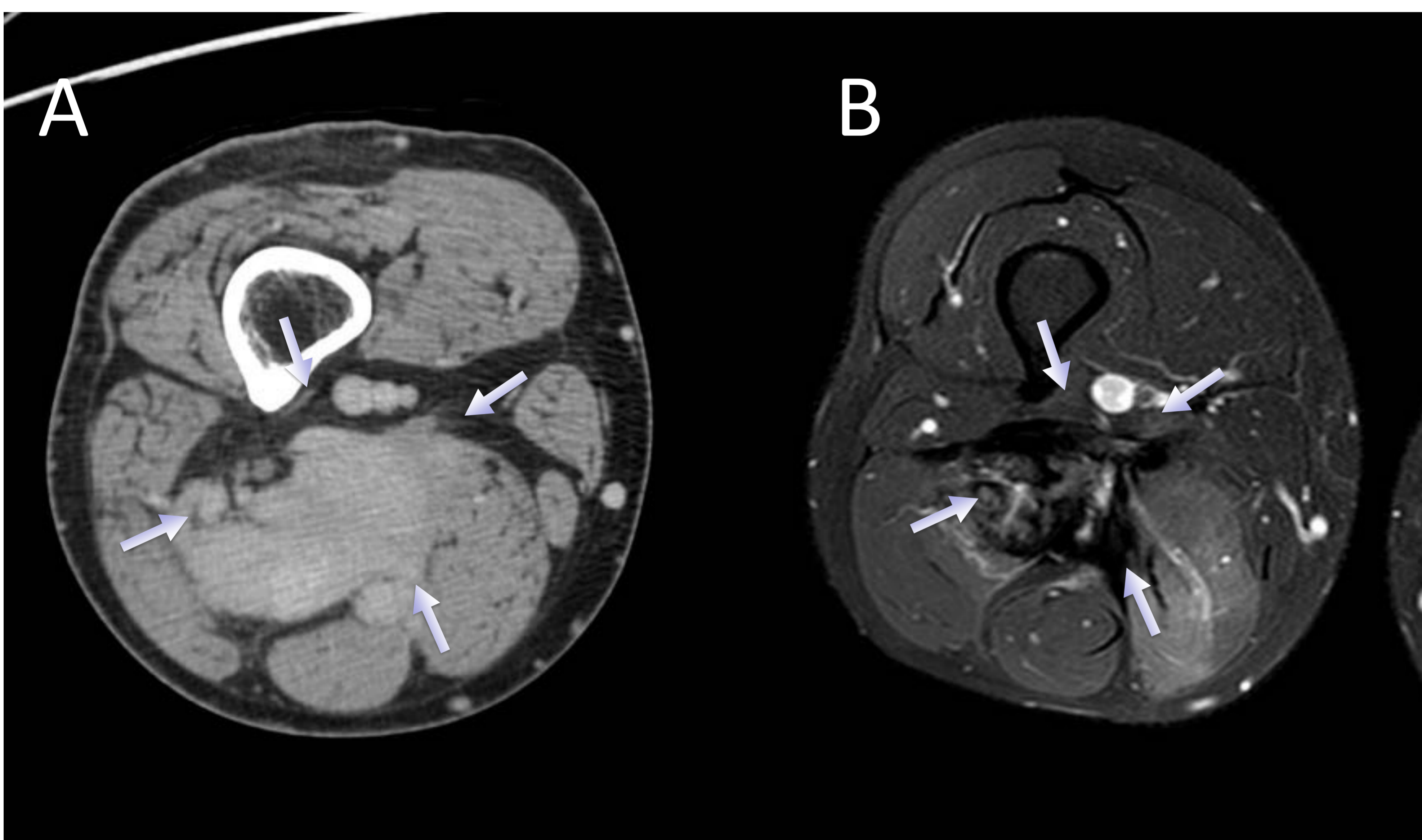
Ablación de fibromatosis con microondas	
Disminución Volumen Tumoral	100%
Curación	11,1%
Localizaciones	Cintura escapular (2) Glúteo (2) Muslo/pierna (5)

REVISIÓN DEL TEMA

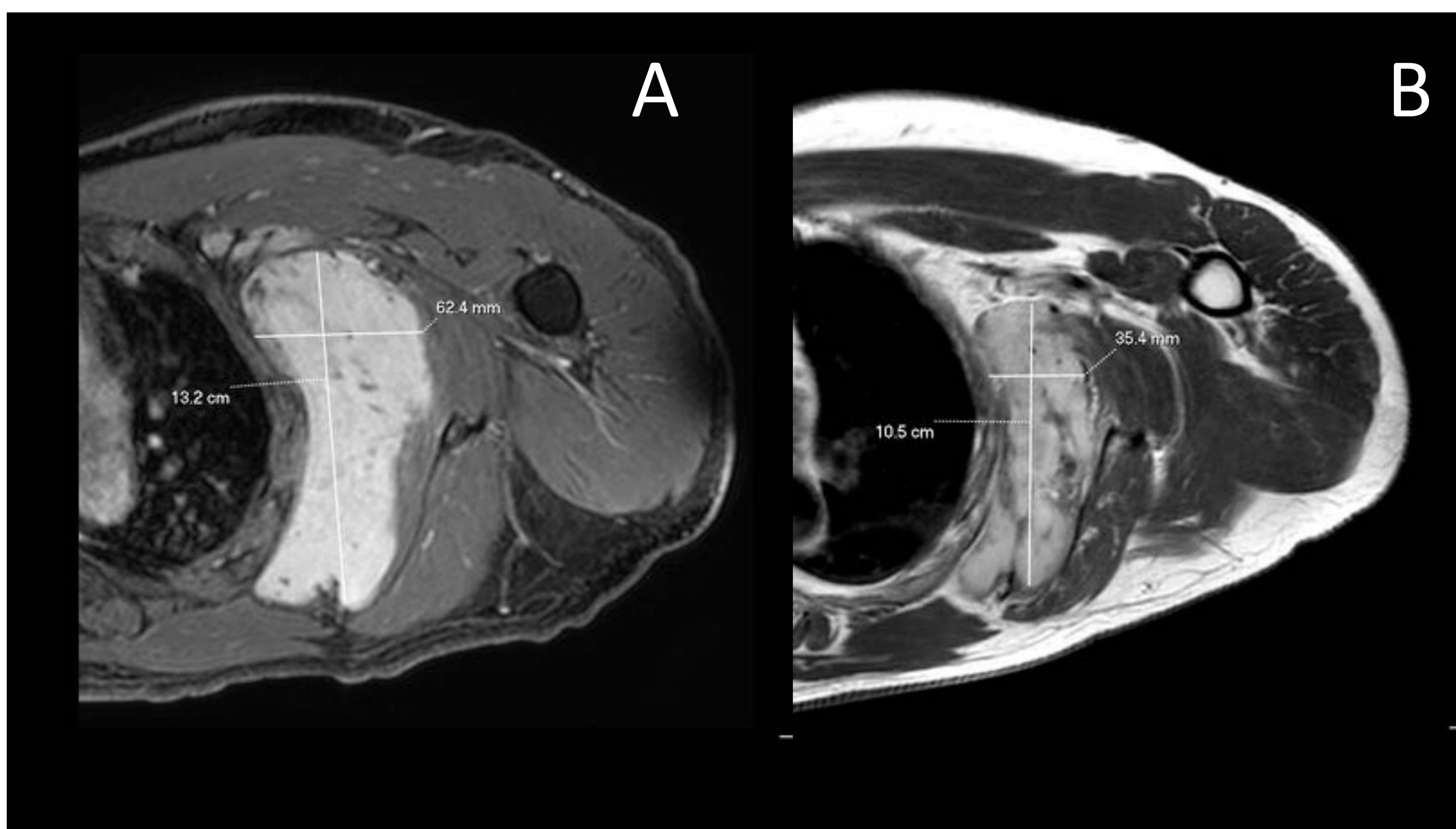
NUESTRA EXPERIENCIA



A. RM axial T1 tras contraste y supresión grasa pre ablación con microondas donde se aprecia fibromatosis con foco de actividad (flecha). B. Ablación con microondas y guía TC (decúbito prono) donde se aprecia la sonda de ablación (flecha) y un electrodo de monitorización de temperatura periciático (*). C. Control de RM T1 tras contraste y supresión grasa con disminución del foco de actividad.



A. TC pre ablación con microondas de fibromatosis (flechas). B. RM potenciada en T1 tras contraste post ablación con disminución del volumen de la masa (flechas).



A. RM potenciada en T1 con supresión grasa tras contraste de fibromatosis en región subescapular y axilar (cursores de medida). B. RM potenciada en T1 tras contraste post ablación con disminución del volumen de la masa (cursores de medida).

CONCLUSIONES

- ✓ El conocimiento de los hallazgos por imagen y su papel en la toma de biopsia y tratamientos ablativos, sitúan al radiólogo como una pieza fundamental en el manejo de la fibromatosis tipo desmoide.
- ✓ Debido a la ausencia de un manejo homogéneo resulta indispensable el abordaje multidisciplinar con decisiones en los comités de sarcomas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Otero S, Moskovic EC, Strauss DC, Benson C, Miah AB, Thway K2, et al. Desmoid-type fibromatosis. *Clin Radiol*. 2015 Sep;70(9):1038-45.
2. Ng E, Tandon AA, Ho BC, Chong BK. Characterising benign fibrous soft-tissue tumours in adults: why is it so difficult and what do we need to know?. *Clin Radiol*. 2015 Jul;70(7):684-97.
3. Janinis J, Patriki M, Vini L, Aravantinos G, Whelan JS. The pharmacological treatment of aggressive fibromatosis: a systematic review. *Ann Oncol*. 2003 Feb;14(2):181-90.
4. Zehani-Kassar A, Ayadi-Kaddour A, Marghli A, Ridene I, Daghfous H, Kilani T, et al. Desmoid-type chest wall fibromatosis. A six cases series. *Orthop Traumatol Surg Res*. 2011 Feb;97(1):102-7.
5. Kasper B, Baumgarten C, Bonvalot S, Haas R, Haller F, Hohenberger P, et al. Management of sporadic desmoid-type fibromatosis: a European consensus approach based on patients' and professionals' expertise - a sarcoma patients EuroNet and European Organisation for Research and Treatment of Cancer/Soft Tissue and Bone Sarcoma Group initiative. *Eur J Cancer*. 2015 Jan;51(2):127-36.
6. Kasper B, Baumgarten C, Garcia J, Bonvalot S, Haas R, Haller F, et al. An update on the management of sporadic desmoid-type fibromatosis: a European Consensus Initiative between Sarcoma Patients EuroNet (SPAEN) and European Organization for Research and Treatment of Cancer (EORTC)/Soft Tissue and Bone Sarcoma Group (STBSG). *Ann Oncol*. 2017 Oct 1;28(10):2399-2408.
7. Oka K, Yakushiji T, Sato H, Fujimoto T, Hirai T, Yamashita Y, et al. Usefulness of diffusion-weighted imaging for differentiating between desmoid tumors and malignant soft tissue tumors. *J Magn Reson Imaging*. 2011 Jan;33(1):189-93.
8. Kim SY, Chung HW, Oh TS, Lee JS. Practical Guidelines for Ultrasound Guided Core Needle Biopsy of Soft Tissue Lesions: Transformation from Beginner to Specialist. *Korean J Radiol*. 2017 Mar-Apr;18(2):361-369.
9. Liu PT, Valadez SD, Chivers FS, Roberts CC, Beauchamp CP. Anatomically based guidelines for core needle biopsy of bone tumors: implications for limb-sparing surgery. *Radiographics*. 2007 Jan-Feb;27(1):189-205.
10. Martínez Trufero J, Pajares Bernad I, Torres Ramón I, Hernando Cubero J, Pazo Cid R. Desmoid-Type Fibromatosis: Who, When, and How to Treat. *Curr Treat Options Oncol*. 2017 May;18(5):29.
11. Cornelis F, Havez M, Lippa N, Al-Ammari S, Verdier D, Carteret T, et al. Radiologically guided percutaneous cryotherapy for soft tissue tumours: A promising treatment. *Diagn Interv Imaging*. 2013 Apr;94(4):364-70.
12. Kujak JL, Liu PT, Johnson GB, Callstrom MR. Early experience with percutaneous cryoablation of extra-abdominal desmoid tumors. *Skeletal Radiol*. 2010 Feb;39(2):175-82.

BIBLIOGRAFÍA

13. Kujak JL, Liu PT, Johnson GB, Callstrom MR.
Early experience with percutaneous cryoablation of extra-abdominal desmoid tumors. *Skeletal Radiol.* 2010 Feb;39(2):175-82
14. Ghanouni P, Dobrotwir A, Bazzocchi A, Bucknor M, Bitton R, Rosenberg J, et al.
Magnetic resonance-guided focused ultrasound treatment of extra-abdominal desmoid tumors: a retrospective multicenter study. *Eur Radiol.* 2017 Feb;27(2):732-740.
15. Cobianchi L, Ravetta V, Viera FT, Filisetti C, Siri B, Segalini E, et al.
The challenge of extraabdominal desmoid tumour management in patients with Gardner's syndrome: radiofrequency ablation, a promising option. *World J Surg Oncol.* 2014 Nov 27;12:361.
16. Ilaslan H, Schils J, Joyce M, Marks K, Sundaram M. Radiofrequency ablation: another treatment option for local control of desmoid tumors. *Skeletal Radiol.* 2010 Feb;39(2):169-73.
17. Inshaw JL, Lubner MG, Ziemelewickz TJ, Lee FT Jr, Brace CL.
Percutaneous tumor ablation tools: microwave, radiofrequency, or cryoablation--what should you use and why?. *Radiographics.* 2014 Sep-Oct;34(5):1344-62.