

Tumor desmoide intramuscular: a propósito de un caso

Sara Serrano Martínez*, Feliciano Agustín Cembellín**, María Pilar Cerdá Riche*, Enrique Díaz Gordo*

* MIR. Servicio de Radiodiagnóstico. Complejo Asistencial de Zamora. Zamora. (España)

** LES. Servicio de Radiodiagnóstico. Complejo Asistencial de Zamora. Zamora. (España)

Correspondencia: Sara Serrano Martínez. 48153814W@saludcastillayleon.es

RESUMEN

Introducción. Los tumores desmoides o fibromatosis agresiva son tumores poco frecuentes que suelen tener poco riesgo de malignidad y un crecimiento lento, con clínica derivada del efecto masa del tumor por lo que varía dependiendo de la localización del mismo. Es importante de cara al diagnóstico descartar otros tumores malignos, para lo que suele ser necesario realizar un examen anatomopatológico.

Exposición del caso. Paciente varón de 22 años que se presenta con un nódulo a nivel del tórax anterior derecho. Se realiza una ecografía donde se visualiza una masa heterogénea de predominio hipoeoico localizada dentro del músculo pectoral mayor derecho. Posteriormente se realiza una Resonancia Magnética (RM) donde se identifica la lesión bien definida, con discreto edema perilesional e intenso hiperrealce tras la administración de contraste, hallazgos que no permitían descartar malignidad. Se realiza una biopsia ecoguiada con aguja gruesa donde se obtienen unos resultados no concluyentes, por lo que se realiza una exéresis de la lesión con un resultado de tumor desmoide.

Diagnóstico y discusión. A pesar de que hay algunos hallazgos radiológicos en las pruebas de imagen que permiten presentar un diagnóstico de sospecha del tumor desmoide, hay que tener en cuenta que no existen signos específicos que aseguren el diagnóstico definitivo de estos tumores mediante técnicas de imagen y es necesario realizar un diagnóstico diferencial

anatomopatológico para descartar otros tumores malignos de partes blandas.

PALABRAS CLAVE

Desmoide, fibromatosis, biopsia con aguja gruesa

CASO CLÍNICO

INTRODUCCIÓN.

Los tumores desmoides también llamados fibromatosis agresiva son unos tumores de estirpe mesenquimal. Son tumores poco frecuentes (pueden suponer un 0,03% del total de las neoplasias), con una prevalencia mayor en las mujeres (2:1), y aunque se puede encontrar en todos los grupos de edad suele ser más frecuente entre los 20 y los 40 años [1, 2]. Anatomopatológicamente son muy similares a los fibromas o fibrosarcomas, y consisten en fascículos de células fusiformes y fibroblastos contenidos en una matriz de colágeno denso [1].

La presentación clínica depende del efecto masa del tumor por lo que varía según la localización. La localización más frecuente es el abdomen: en la pared abdominal, retroperitoneo o en la raíz mesentérica [3]. Aunque más raro también pueden depender de las estructuras musculoponeuróticas.

Suelen ser tumores poco agresivos, presentando un crecimiento lento y poca tendencia a la malignidad. Lo más importante de cara al diagnóstico es realizar un adecuado diagnóstico diferencial con otros tumores malignos de partes blandas, siendo el aspecto radiológico muy similar, debido tanto a la localización parecida dentro de las estructuras subcutáneas o intramusculares [2], así como un componente microscópico similar por su contenido fibroso y mixoide.

EXPOSICIÓN DEL CASO.

Se presenta un paciente varón de 22 años con un nódulo a nivel del tórax anterior superior derecho de 2 meses de evolución. No refiere antecedentes traumáticos, ni alteraciones inflamatorias. El nódulo presenta un tamaño de 1,5 cm, morfología redondeada, no adherido a tejidos profundos y no es doloroso. No se detectan adenopatías locales a la exploración.

Se realiza una ecografía donde se objetiva a nivel del músculo pectoral mayor derecho de localización intramuscular una masa heterogénea de predominio hipoecoico que mide 27x15 mm, muy vascularizada (Figura 1) y con márgenes parcialmente mal definidos (Figura 2). También se identifican dos ganglios hipoecoicos en la axila derecha con un eje corto máximo de 5 y 3 mm respectivamente.

Posteriormente se realiza una RM donde se identifica la lesión nodular del pectoral mayor derecho, con un tamaño de 18 x 21 mm, localizada en el interior del músculo, con bordes bien delimitados y discreto edema perilesional. Se comporta como hipointenso en secuencia T1 (Figura 3) e hiperintenso en secuencia T2 (Figura 4) e intenso hiperrealce homogéneo tras la administración de contraste (Figura 5). Dichos hallazgos no permitieron descartar un tumor maligno de partes blandas de probable sarcomatosa, por lo que se procedió a realizar una biopsia.

Tras la biopsia diagnóstica guiada mediante ecografía se utiliza una aguja de 18 G obteniéndose 2 cilindros que se remiten al servicio de Anatomía Patológica. Los resultados anatomopatológicos de esta muestra fueron una

proliferación miofibroblástica con patrón estoriforme y áreas mixoides constituida por células fusiformes ovoideas con atipia leve que se acompañan de inflamación crónica, extravasación hemática y hemosiderina; sin signos de mitosis ni áreas de necrosis. Estos hallazgos fueron sugestivos de una fascitis nodular, aunque no se pudo concluir debido a la limitación de la Biopsia con Aguja Gruesa (BAG).

Por lo tanto, se realizó extirpación de la lesión para poder realizar una tipificación definitiva de la lesión. Los resultados anatomopatológicos tras la extirpación fueron de lesión estromal intramuscular con escasa agresividad histológica compatible con tumor desmoide o fibromatosis intramuscular.

DIAGNOSTICO Y CONCLUSIÓN.

Aunque es difícil realizar un diagnóstico diferencial únicamente basado en los hallazgos radiológicos, se describen hallazgos en las diferentes pruebas de imagen.

Pueden clasificarse según su localización en intraabdominales y extraabdominales.

Macroscópicamente suelen estar confinados a los planos musculares aunque pueden sobrepasar la fascia e infiltrar el tejido celular subcutáneo. Microscópicamente están compuestos por matriz densa de colágeno y por bandas fasciulares, así como fibroblastos. La necrosis es rara. Por esta composición presenta un aspecto similar a otros tumores malignos siendo un diagnóstico diferencial importante el fibrosarcoma [1,2,4].

Para su diagnóstico se puede realizar una biopsia con aguja gruesa (calibre 14 G o 16 G), siendo en algunos casos, necesaria una biopsia excisional para la determinación anatomopatológica definitiva.

En la Tomografía Computarizada (TC) podemos observar una masa de partes blandas, con márgenes bien delimitados, con una atenuación variable normalmente homogénea. También puede presentarse con un aspecto heterogéneo debido a la presencia de necrosis (es raro) o degeneración quística. Suelen presentar

realce tras la administración de contraste intravenoso [2].

En la ecografía aparecen como masas bien delimitadas, homogéneas e hipoecoicas. Pueden presentar vascularización mediante ecografía Doppler.

En la Resonancia Magnética (RM) suelen presentarse como masas con una señal hipointensa en secuencias potenciadas en T1 y una señal variable T2 debido a la variabilidad de la cantidad de componente celular, tejido mixoide o del colágeno que presente la lesión (una intensidad baja de señal T2 se correlaciona con una matriz densa de colágeno e hipocelularidad, mientras que una hiperintensidad de señal T2 se corresponde con una alta celularidad), con un realce variable tras la administración de contraste [3, 4]. Esta técnica es muy útil sobre todo a la hora de determinar la localización anatómica y descartar extensión locorregional.

El realce tras la administración de contraste intravenoso también es variable tanto en TC como en RM, aunque la gran mayoría muestra un moderado o marcado realce, sobre todo en los que presentan una alta celularidad. Las áreas de hipocaptación por necrosis son raras [3].

Sin embargo, hay que tener en cuenta que no existen signos específicos que aseguren el diagnóstico definitivo de estos tumores mediante técnicas de imagen y es necesario realizar un diagnóstico diferencial anatomopatológico [5] para descartar otros tumores de partes blandas.

BIBLIOGRAFÍA

1. McDonald ES, Yi ES, Wenger DE. Best cases from the AFIP: Extraabdominal desmoid-type fibromatosis. *Radiographics*. 2008; 28: 901-906.
2. Ghanem M, Heinisch A, Heyde CE, Freiherr von Salis-Soglio G. Diagnosis and treatment of extraabdominal desmoid fibromatosis. *GMS Interdiscip Plast Reconstr Surg DGPW*. 2014 Feb 24; 3: Doc01.
3. Spinnato P, Clinca R. MRI tail sign in soft-tissue sarcoma. *Radiology*. 2021; 299: 276.
4. Cuomo P, Scocianti G, Schiavo A, et al. Extra-abdominal desmoid tumor fibromatosis: A multicenter EMSOS study. *BMC Cancer*. 2021; 21: 437.
5. Teixeira LE, Arantes EC, Villela RF, Soares CB, Costa RB, Andrade MA. Extra-abdominal desmoid tumor: Local recurrence and treatment options. *Acta Ortop Bras*. 2016; 24: 147-150.

TABLAS Y FIGURAS

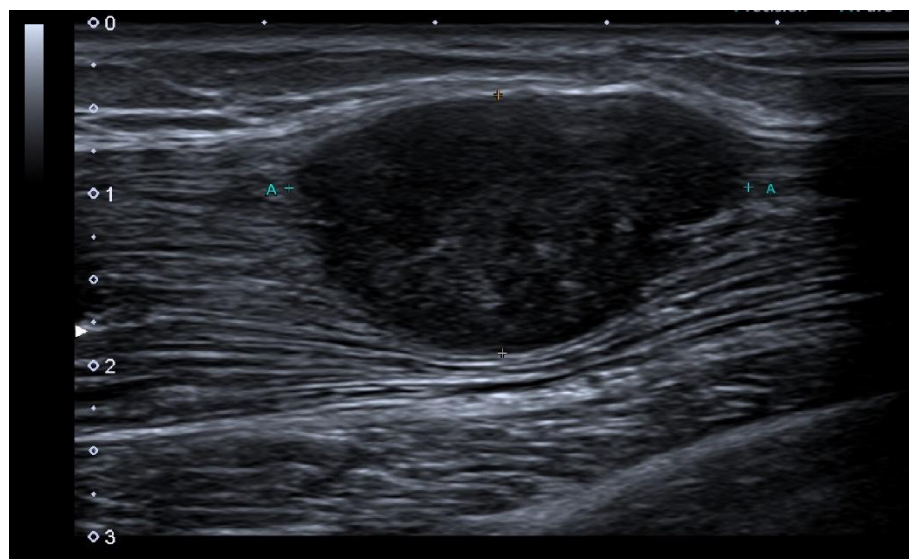


Figura 1. En la ecografía se identifica una masa bien delimitada, hipoeoica respecto al músculo, localizada en el interior de las fibras musculares. (Servicio de Radiodiagnóstico. Complejo Asistencial de Zamora)

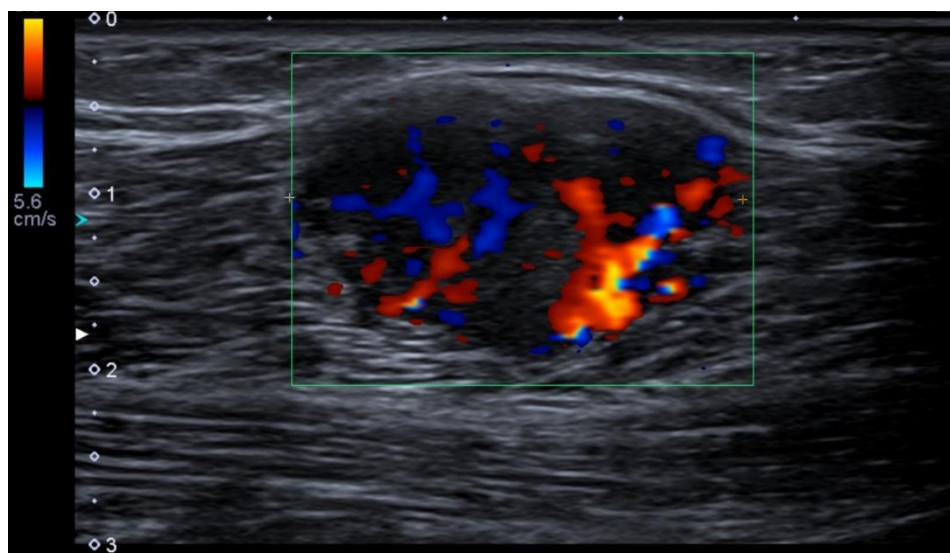


Figura 2: Rx AP de cadera derecha donde se observa la fractura de cuello femoral tipo B de Fullerton y Snowdy

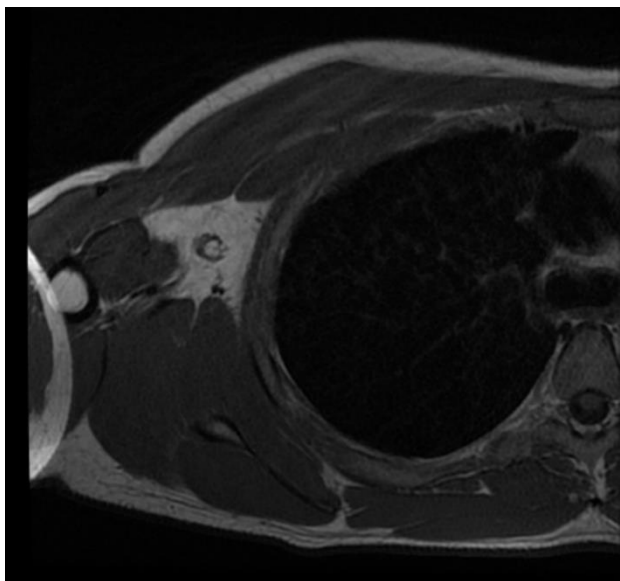


Figura 3. RM secuencia T1. Lesión isointensa y homogénea localizada en el interior del músculo pectoral. (Servicio de Radiodiagnóstico. Complejo Asistencial de Zamora)

Figura 4. RM secuencia T2. Lesión hiperintensa en T2, discretamente heterogénea. (Servicio de Radiodiagnóstico. Complejo Asistencial de Zamora)

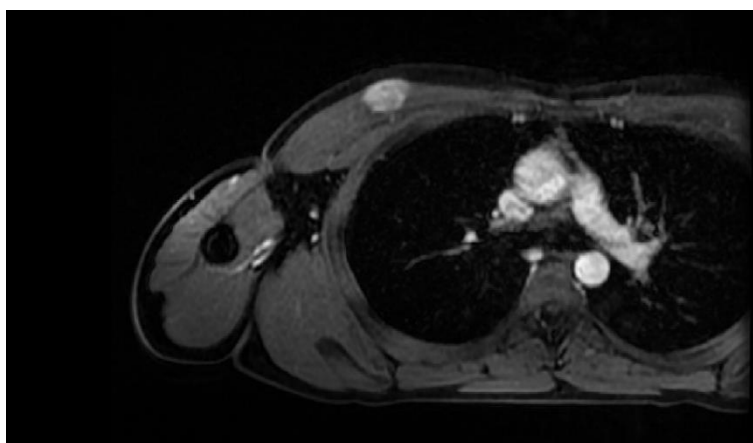
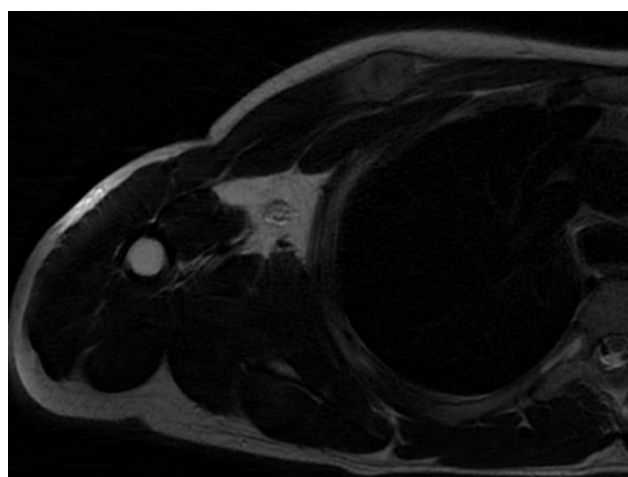


Figura 5. RM secuencia T1 con supresión grasa y administración de contraste intravenoso. Lesión hipercaptante. (Servicio de Radiodiagnóstico. Complejo Asistencial de Zamora)