

Objetivos

La fibromatosis agresiva o tumor desmoide constituye una entidad rara (<3% de los tumores de partes blandas). Consiste en una proliferación de fibroblastos que, a pesar de ser benigna, se caracteriza por una importante agresividad local y altas tasas de recidiva (70%). Ocurre entre los 15-60 años, más frecuentemente en mujeres. Su etiología es multifactorial. Puede aparecer en cualquier parte del cuerpo, y generalmente se diagnostica por originar una masa palpable.

Objetivo: Presentar 2 casos de fibromatosis agresiva, con similar manejo inicial y muy distinta evolución.

Material y metodología

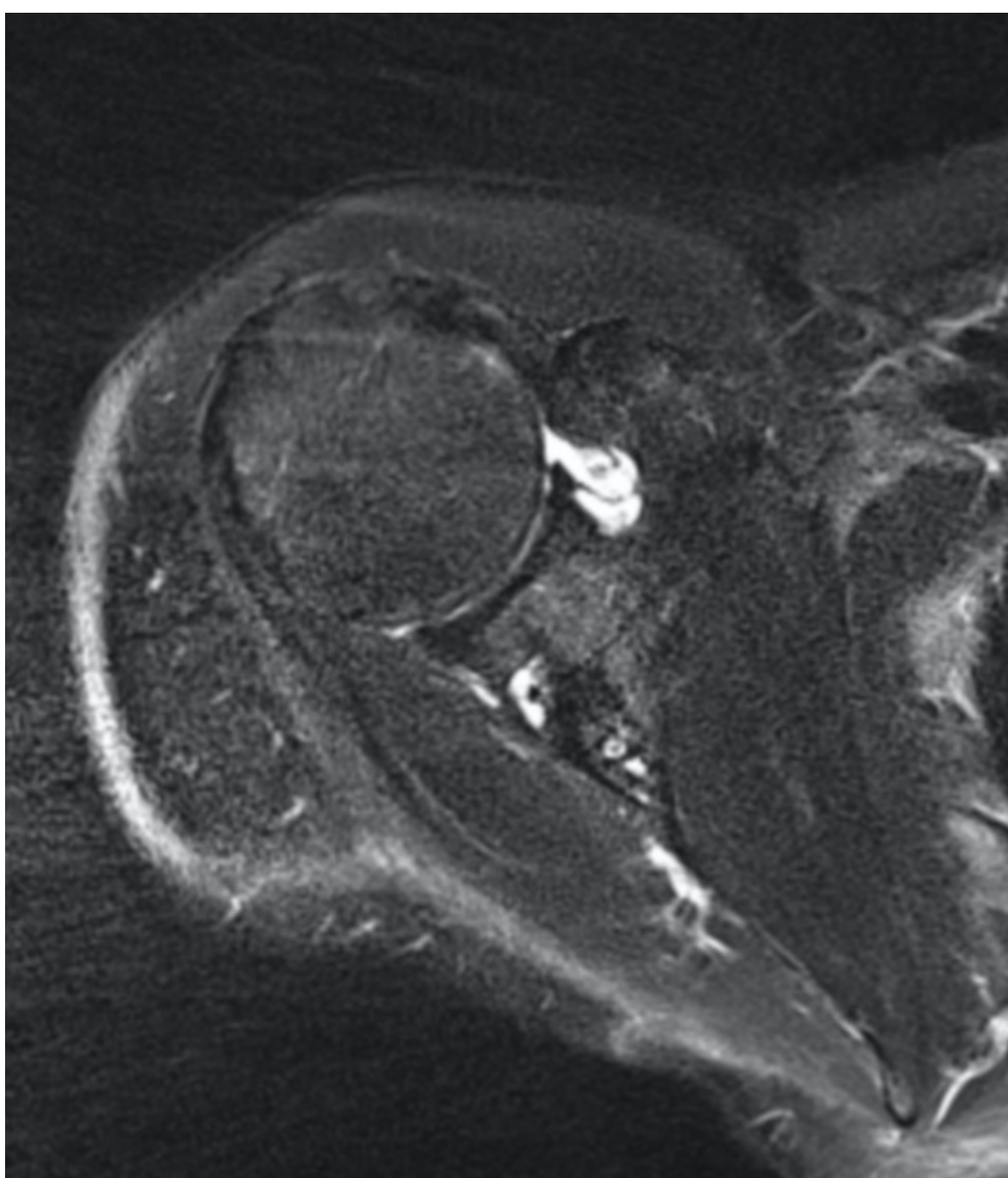
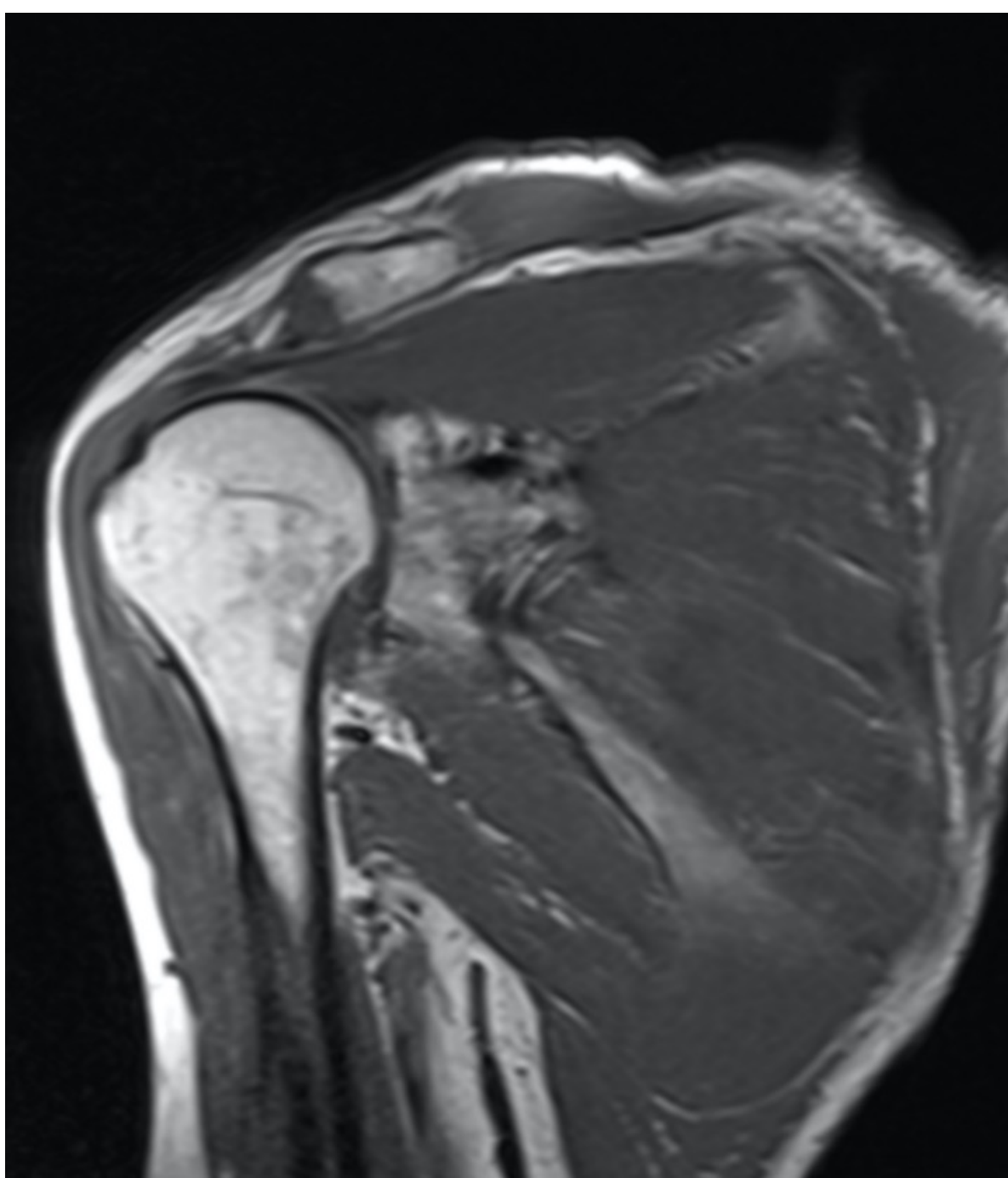
Caso 1: Varón 50 años. Tumoración en hombro derecho, 2 años de evolución (crecimiento progresivo, no dolorosa). Tras RMN, estudio de extensión negativo y biopsia trucut: Diagnóstico de fibromatosis agresiva. IQ: Resección amplia.

Caso 2: Mujer 62 años. Tumoración dolorosa en hombro derecho, 1 año de evolución. Tras RMN, estudio de extensión negativo y biopsia trucut: Diagnóstico de fibromatosis agresiva. IQ: Resección amplia.

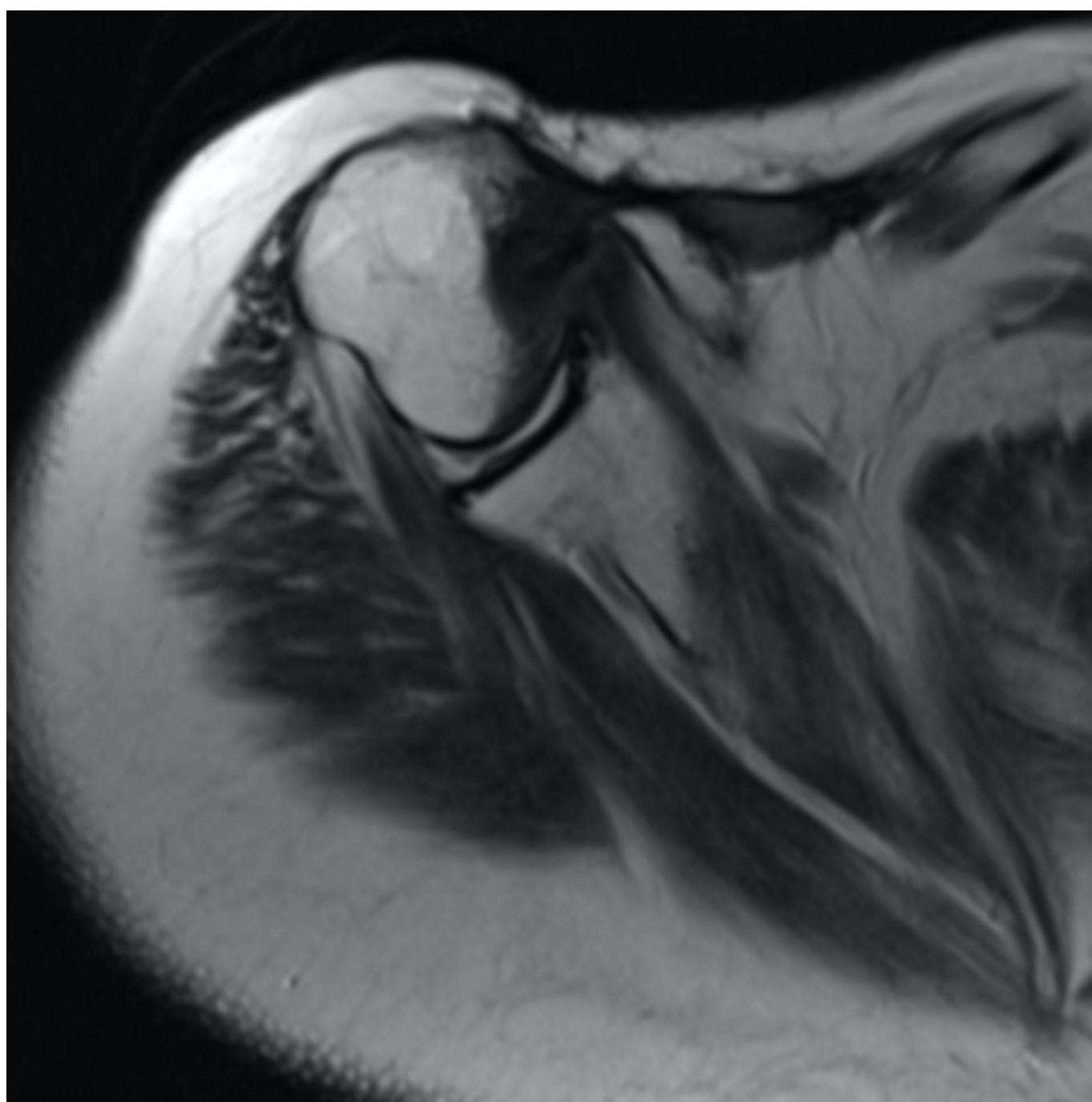
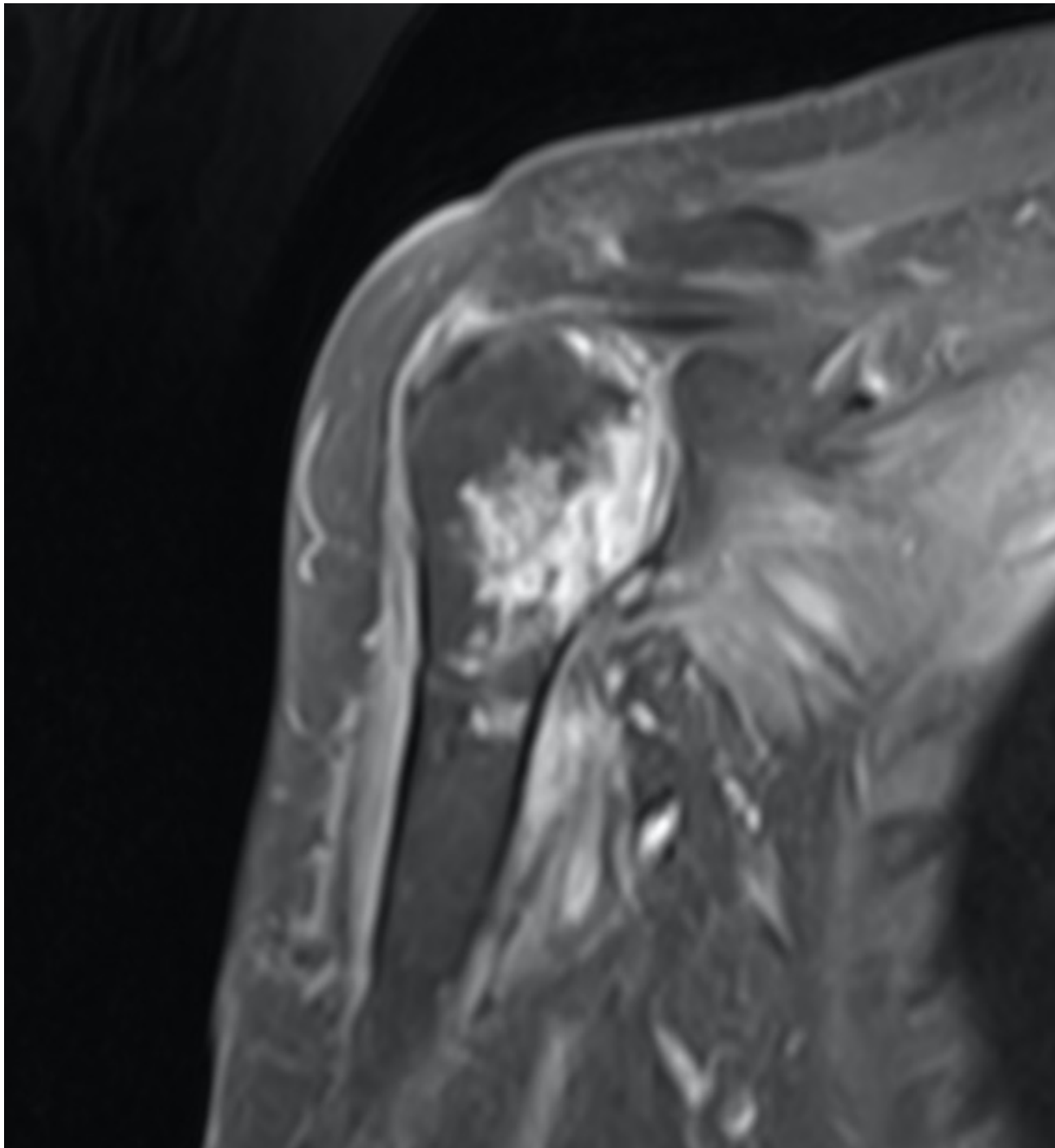
Resultados

Caso 1: Anatomía Patológica: Fibromatosis con afectación focal de bordes de resección. Se decide complementar tratamiento con radioterapia (para disminuir riesgo de recidiva local). Seguimiento posterior con RMNs de control negativas, sin recidiva tumoral, alta 2 años post-IQ.

Caso 2: Anatomía Patológica: Fibromatosis con afectación focal de bordes de resección. Un año post-IQ: recidiva. Se intenta nueva cirugía conservadora, con resección intralesional por infiltración a nivel del plexo braquial (con sacrificio parcial del mismo) y óseo (realizándose curetaje de cabeza humeral). Posteriormente se complementa con radioterapia. Pese a ello, en RMN de control persistencia de fibromatosis; por lo que se decide iniciar tratamiento con Imatinib. A los 5 años de la primera cirugía complicación con fractura patológica (sin antecedente traumático), sin apreciarse recidiva en la RMN. Se decide tratamiento ortopédico. RMNs de control sin cambios hasta 11 años tras primera cirugía: nueva recidiva. Se decide reintervenir, realizando desarticulación gleno-humeral. Buena evolución posterior, sin recidiva hasta la fecha (2 años tras desarticulación).



Figs. 1 y 2: Imágenes RMN de control del “Caso 1” 1 año tras la cirugía: Se aprecian cambios post-rádicos, sin imágenes sugestivas de recidiva tumoral.



Figs. 3 y 4: Imágenes RMN de control del “Caso 2” 1 año tras la 1ª cirugía: Fibromatosis agresiva con componente intra y extra-óseo, afectando cabeza humeral y subescapular.



Fig. 5: Imagen Rx, complicación del “Caso 2” con fractura patológica de húmero proximal, asociada a radioterapia.

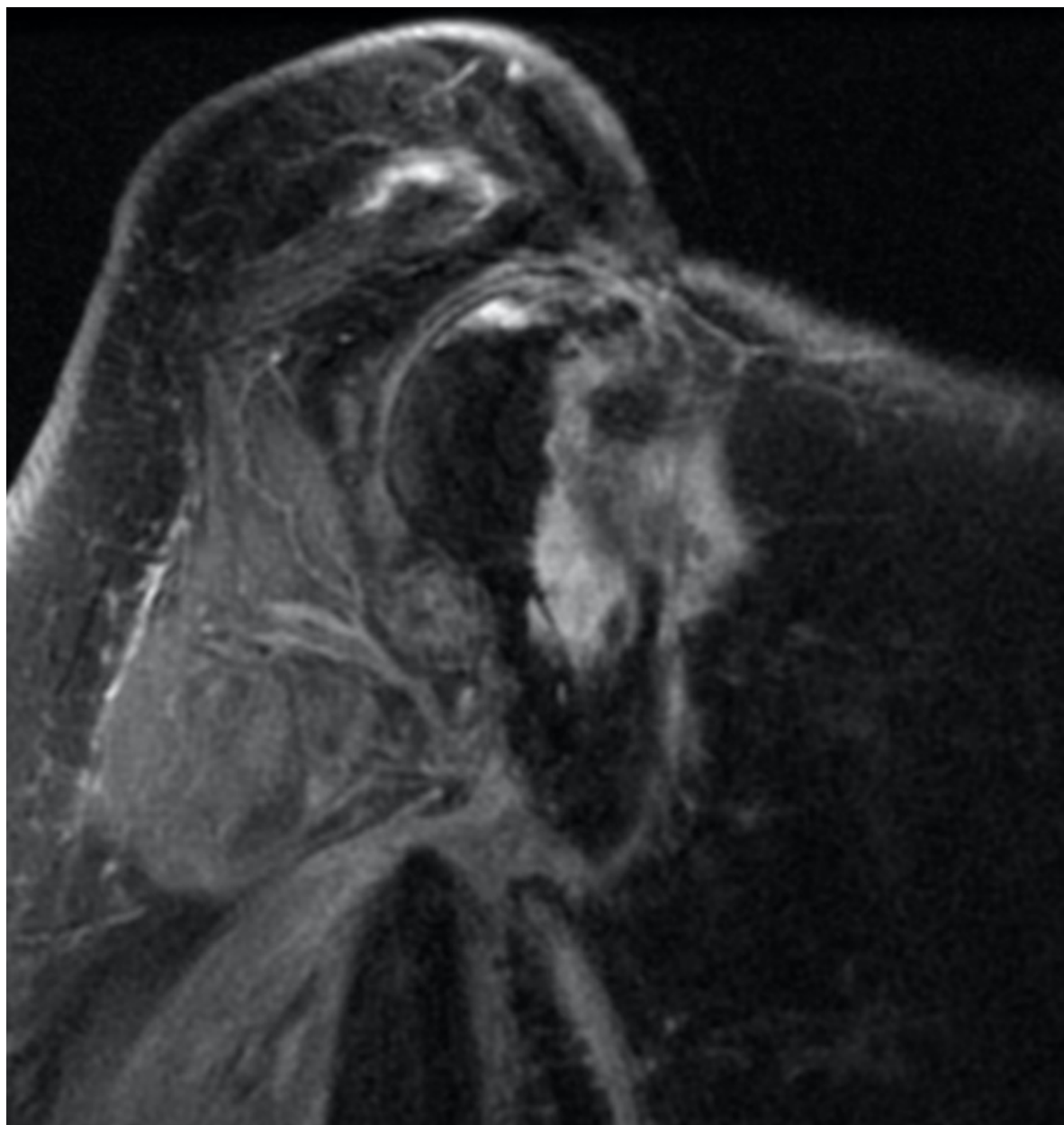


Fig. 6: Imagen RMN control del “Caso 2” 11 años tras la 1ª cirugía: Recidiva.



Fig. 7: Imagen Rx del “Caso 2” tras cirugía de desarticulación.

Conclusiones

El tratamiento de elección de la fibromatosis agresiva será la resección quirúrgica amplia. En caso de tumores que no permitan obtener márgenes adecuados, el manejo no quirúrgico incluye radioterapia, terapia anti-estrogénica, quimioterapia y/o inhibidores de tirosina-cinasa (imatinib, sorafenib). La evolución clínica de esta patología es variable y a menudo impredecible, siendo frecuentes las recidivas, por lo que será importante el seguimiento clínico y con pruebas de imagen.