

# Tumor desmoides cervical: Reporte de caso

**Sebastian Villarreal C<sup>1</sup>, Ricardo Vega<sup>1</sup>, Matias Molina<sup>2</sup>.**

1. Residente Radiología UDD-CAS. Santiago, Chile.

2. Radiólogo Hospital Padre Hurtado. Santiago, Chile.

## Cervical desmoid tumor: Case report

**Resumen:** El tumor desmoides es un tumor benigno raro, de origen fibroblástico no inflamatorio, algunas veces referido como fibromatosis no agresiva.

Su etiología aún no está completamente clara, sin embargo, se asocia habitualmente a trauma previo y/o procedimientos quirúrgicos. La ubicación más frecuente es abdominal, el cual posee características imagenológicas claras, al igual que su presentación muscular esquelética plantar. La presentación fuera de estos lugares es infrecuente y difícil de diagnosticar. Presentamos un caso de un tumor desmoides cervical que generó un gran desafío diagnóstico, identificando sus claves diagnósticas y realizando una revisión de la bibliografía al respecto para esta ubicación.

**Palabras clave:** Desmoides, Cervical, Fibromatosis, Tumor.

**Abstract:** Desmoid tumours are a rare benign tumour of fibroblastic non inflammatory origin, sometimes referred as non aggressive fibromatosis.

The etiology is not yet completely clear, however, it is usually associated with previous trauma and / or surgical procedures. The most frequent location is in the abdomen, which has typical images characteristics, as well as its skeletal muscle presentation at the plantar level. The presentation outside these places is infrequent and difficult to diagnose. We present a case of a cervical desmoid tumour that generated a great diagnostic challenge, identifying its key imaging characteristics and performing a literature review of the bibliography regarding this location.

**Keyword:** Desmoid cervical tumor, Non-inflammatory fibroblastic, Tumors.

Villarreal S, et al. Tumor desmoides cervical: Reporte de caso. Rev Chil Radiol 2019; 25(2): 67-70.

\*Correo electrónico: Sebastián Villarreal C. / sebastian.v.c@gmail.com

Trabajo enviado el 03 de abril de 2019. Aceptado para publicación el 03 junio de 2019.

## Introducción

El tumor desmoides es un tumor benigno raro (0,03% de todas las neoplasias), de origen fibroblástico no inflamatorio, algunas veces referido como fibromatosis no agresiva<sup>(1,2,3)</sup>. El término desmoide, acuñado por Müller en 1838, se deriva de la palabra griega desmos, que significa banda o tendón.

Su etiología aún no está completamente clara, sin embargo, se asocia habitualmente a trauma previo y/o procedimientos quirúrgicos<sup>(2,3)</sup>. A nivel molecular está caracterizado por la mutación en el gen para la B-catenina y la alteración del gen de la adenomatosis

poliposa colónica familiar. El embarazo, así como las terapias con estrógenos sugieren una asociación, sin embargo, esta debe ser aún bien esclarecida.

La ubicación más frecuente es en el abdomen, ya sea en la pared abdominal, raíz del mesenterio o en el retroperitoneo. Habitualmente son masas bien delimitadas, aunque a veces pueden presentar características más agresivas en las imágenes al infiltrar estructuras adyacentes. Su apariencia en la ecografía es similar a la del músculo, lo cual conlleva una dificultad cuando este se localiza en la pared abdominal, pudiendo presentar vascularización al en el

estudio Doppler-color en algunas oportunidades<sup>(4,5,6)</sup>. El realce es similar al musculo tanto en resonancia magnética como en tomografía computada (TC), sin embargo, este realce puede estar ausente. En las adquisiciones sin contraste en la TC se observa una masa levemente hiperdensa que las estructuras musculares adyacentes, debido principalmente a su alta celularidad. En resonancia magnética se identifica una marcada hiposeñal en secuencias ponderadas en T1 y T2<sup>(8)</sup>.

La localización en la planta del pie presenta diferencias en imágenes de resonancia magnética respecto a la abdominal, en donde se presenta con hiperintensidades tanto en secuencias ponderadas en T1 como en T2 y artefacto de susceptibilidad magnética en las secuencias de base gradiente, lo cual es producto de la hemoglobina, ya que la presencia de calcificaciones o hemorragia es poco habitual. En la radiografía simple, esta localización puede presentar reacción periostica e incluso invasión o destrucción ósea<sup>(7,9)</sup>.

La presentación fuera de estos lugares es infrecuente y difícil de diagnosticar, es por eso que presentamos un caso de tumor desmoides a nivel cervical que genero un gran desafío diagnóstico, en el cual tratamos de identificar sus claves diagnosticas para apoyar el diagnóstico y además realizamos una revisión de la escasa bibliografía al respecto para esta ubicación<sup>(10,11)</sup>.

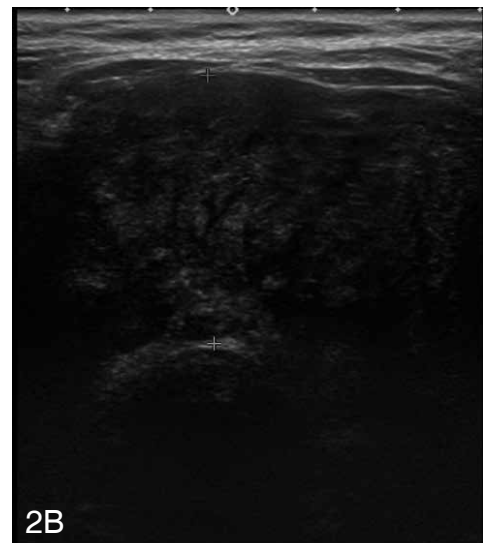
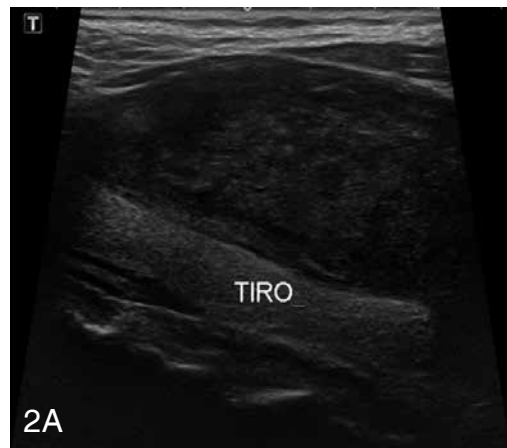
### Caso Clínico

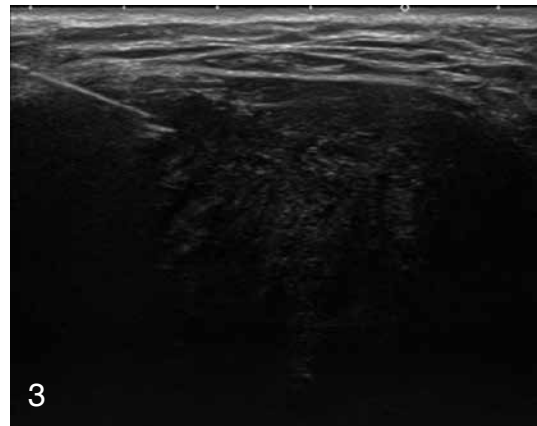
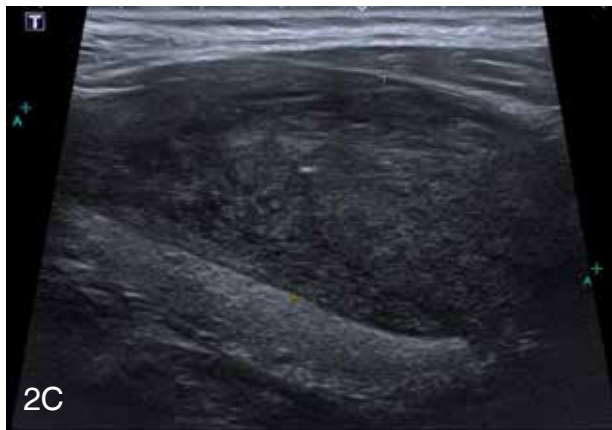
Hombre de 43 años de edad, sin antecedentes mórbidos de importancia, el cual presenta un aumento de volumen cervical en línea media que comenzó hace aproximadamente cinco meses y que ha ido en aumento de forma gradual. Este aumento de volumen es de consistencia gomosa, indolora, no adherido a planos profundos y sin cambios tróficos cutáneos (Figura 1). Ante la alta sospecha de un tumor de la glándula tiroidea de tipo anaplasico versus linfoma se procedió a realizar una ecografía cervical, la cual evidencio una gran masa pre tiroidea posterior a los músculos infra hioideos, heterogénea predominantemente hipocogénica, sin flujo perceptible al estudio Doppler-color (Figura 2A, 2B y 2C). Se solicitó una punción por aguja fina (Figura 3) que no fue diagnosticado, por lo que se decide complementar el estudio con una biopsia incisional. Una TC de cuello con contraste pre-operatoria (Figura 4A y 4B) demuestra una pre tiroidea expansiva levemente hipodensa, con escaso realce periférico luego de la administración del medio de contraste, que no infiltra las estructuras adyacentes y que desplaza a la glándula tiroides hacia posterior y a los músculos esternocleidomastoideos e infra hioideos hacia anterior. Las venas yugulares están desplazadas y la vena yugular derecha está comprimida (Figura 4C). Se realiza una biopsia inci-

sional en la línea media demostro un tejido conectivo infiltrado por proliferación de células fusadas de tamaño uniforme y aspecto fibroblastico, con núcleos regulares (Figura 5A) y reacción positiva para B-catenina (Figura 5B) compatible con un tumor desmoides. Se procede a la resección quirúrgica del tumor (Figura 6A y 6B) con extracción completa del tumor (Figura 6C). El paciente evoluciono favorablemente.



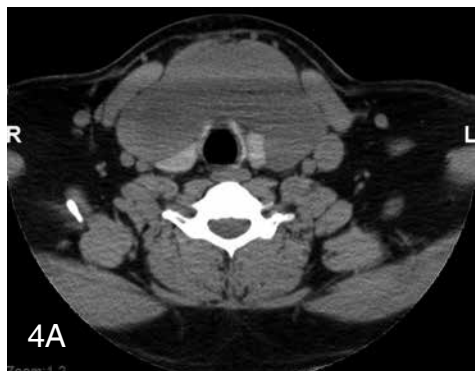
**Figura 1:** Lesión pre quirúrgica, donde se observa una masa cervical baja en la línea media sin alteraciones tróficas de la piel.



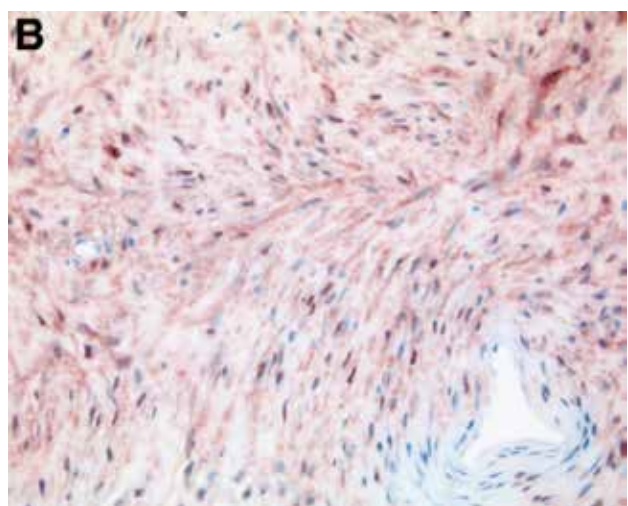
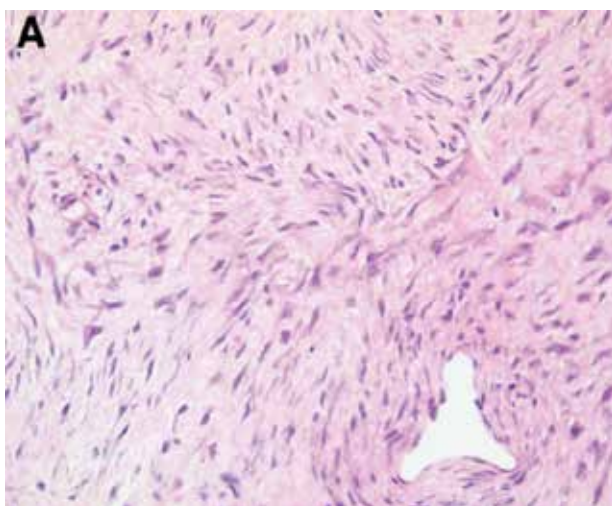


**Figura 2 A, B, C:** Masa hipocogénica heterogénea de bordes bien delimitados que se ubica a nivel pre tiroideo.

**Figura 3:** Punción con aguja fina de la lesión.



**Figura 4A, B, C:** Lesión de bordes bien definidos, levemente hiperdensa respecto a los músculos adyacentes, se observa que comprime las estructuras adyacentes, en particular la vena yugular interna derecha.



**Figura 5A, B:** Morfología fibroblástica clásica de tumor desmoides (5A), con tinción positiva para b-catenina (5B).



**Figura 6A, B, C:** Discción donde se observa la pieza in situ (6A,6B) y extirpada (6C).

### Discusión

La presentación de tumores desmoides en lugares poco frecuentes es un desafío diagnóstico para el radiólogo, por lo que es necesario conocer cómo se comporta este en las distintas modalidades y ubicaciones para poder obtener un abordaje adecuado hacia estas lesiones. Las características fundamentales del tumor desmoides cervical muestran un traslape de las características vistas en otras localizaciones<sup>(1)</sup>. Una característica es la invasión (muchas veces con apariencia de neoplasia agresiva) cuando el tumor es de gran tamaño. A la ecografía se observa como una masa hipo/iso ecogénica y heterogénea, sin alteraciones características al modo Doppler color. A la TC se identifica una masa iso/hiperdensa homogénea con escaso realce de predominio periférico luego de la administración del medio de contraste. Las calcificaciones, áreas quísticas o necróticas son elementos que nos deben hacer pensar en un diagnóstico secundario. En la resonancia magnética se identifica una masa de características morfológicas similares a las otras modalidades. Se agrega que la ubicación cervical se comporta similar a la ubicación plantar, en donde se observa hiperseñal tanto en secuencias ponderadas en T1 como en secuencias ponderadas en T2, sin embargo, esto puede ser variable y depende de la celularidad y el grado de presencia de fibroblastos. El realce es intenso luego de la administración de gadolinio<sup>(9,10,11)</sup>.

El tratamiento de estas lesiones tiene en las localizaciones habituales está bien definido, en donde la observación en pacientes asintomáticos y la resección quirúrgica en los pacientes sintomáticos son las alternativas de elección, sin embargo, en localizaciones poco habituales parece ser necesario la extirpación quirúrgica para la confirmación diagnóstica, en donde las tinciones con B-catenina son indispensables para el diagnóstico, así como también identificar su reacción a cito queratinas para descartar diagnósticos diferenciales más agresivos. La radioterapia y hormonoterapia (principalmente tapatía anti estrogenica)

se deben evaluar cuando la masa posee un diámetro mayor a 5 cm o ha presentado recurrencias posterior esa la cirugía.

### Referencias

1. Einstein DM, Tagliabue JR, Desai RK. Abdominal desmoids: CT findings in 25 patients. *AJR Am J Roentgenol.* 1991; 157(2): 275-279.
2. Teo HE, Peh WC, Shek TW. Case 84: desmoid tumor of the abdominal wall. *Radiology.* 2005; 236(1): 81-84. doi: 10.1148/radiol.2361031038
3. Dinauer PA, Brixey CJ, Moncur JT, et-al. Pathologic and MR imaging features of benign fibrous soft-tissue tumors in adults. *Radiographics.* 2007; 27(1): 173-187. *Radiographics* doi:10.1148/rg.271065065
4. Faria SC, Iyer RB, Rashid A et-al. Desmoid tumor of the small bowel and the mesentery. *AJR Am J Roentgenol.* 2004; 183(1): 118. doi:10.2214/ajr.183.1.1830118
5. Bonvalot S, Desai A, Coppola S, et al. The treatment of desmoid tumors: A stepwise clinical approach. *Ann. Oncol.* 2012; 2(10): x158-166. doi:10.1093/annonc/mds298
6. Escobar C, Munker R, Thomas JO, et al. Update on desmoid tumors. *Ann. Oncol.* 2011; 23(3): 562-569. doi:10.1093/annonc/mdr386
7. Kasper B, Ströbel P, Hohenberger P. Desmoid tumors: clinical features and treatment options for advanced disease. *Oncologist.* 2011; 16(5): 682-693. doi:10.1634/theoncologist.2010-0281
8. Azizi L, Balu M, Belkacem A, et al. MRI features of mesenteric desmoid tumors in familial adenomatous polyposis. *AJR Am J Roentgenol.* 2005; 184(4): 1128-1135. doi:10.2214/ajr.184.4.01841128
9. Nuyttens JJ, Rust PF, Thomas CR, et-al. Surgery versus radiation therapy for patients with aggressive fibromatosis or desmoid tumors: A comparative review of 22 articles. *Cancer.* 2000; 88(7): 1517-1523.
10. Robinson WA, McMillan C, Kendall A, Pearlman N. Desmoid Tumors in Pregnant and Postpartum Women. *Cancers.* 2012; 4(1): 184. doi:10.3390/cancers4010184.
11. Abdel Razek A, Huang B. Soft Tissue Tumors of the Head and Neck: Imaging-based Review of the WHO Classification. *RadioGraphics* 2011; 31(7): 1923-1954.