

# Manifestaciones radiológicas de la fibromatosis desmoide en diferentes localizaciones anatómicas

Julio Yangüela Eguizábal, Elena Luque Beltrán, Paula Hernández Mateo,  
Manuel López Herrero, María Paola Moncayo Hinojosa, Álvaro Rueda De Eusebio,  
María Vidal Martínez, José Antonio Cortés Toro, Ana Bustos García De Castro

Hospital Clínico San Carlos, Madrid

- Revisar de forma actualizada la fibromatosis tipo desmoide (FD), incluyendo sus características clínicas y radiológicas.
  - Identificar hallazgos radiológicos clave que permitan su diferenciación respecto a otros tumores de partes blandas.
  - Repasar sus diferentes manifestaciones según la localización anatómica y sus signos típicos.
  - Analizar el papel de las técnicas de imagen en el diagnóstico, seguimiento y la terapia guiada por imagen.
-

- La fibromatosis desmoide (FD) es una neoplasia mesenquimal benigna caracterizada por proliferación fibroblástica.
  - Rara: 2 - 4 casos/millón/año.
  - Predominio en mujeres jóvenes.
  - Pico entre la 3ª y 4ª década.
  - Expresión inmunohistoquímica de B-catenina en el 80% de casos esporádicos (clave para el diagnóstico anatomopatológico).
  - Puede estar asociada a la Poliposis Adenomatosa Familiar (PAF) en algunos casos, principalmente en las lesiones intraabdominales.
-

- Localmente agresiva, con comportamiento impredecible, aunque sin potencial metastásico.
- “Gran simulador” de sarcomas.
- Alta tendencia a recurrencia tras cirugía.
- Su evolución clínica es heterogénea, lo que ha motivado un cambio en su enfoque terapéutico hacia estrategias más conservadoras, con especial interés en la terapia guiada por imagen.



Se ha visto regresión espontánea hasta en un 20% de los casos

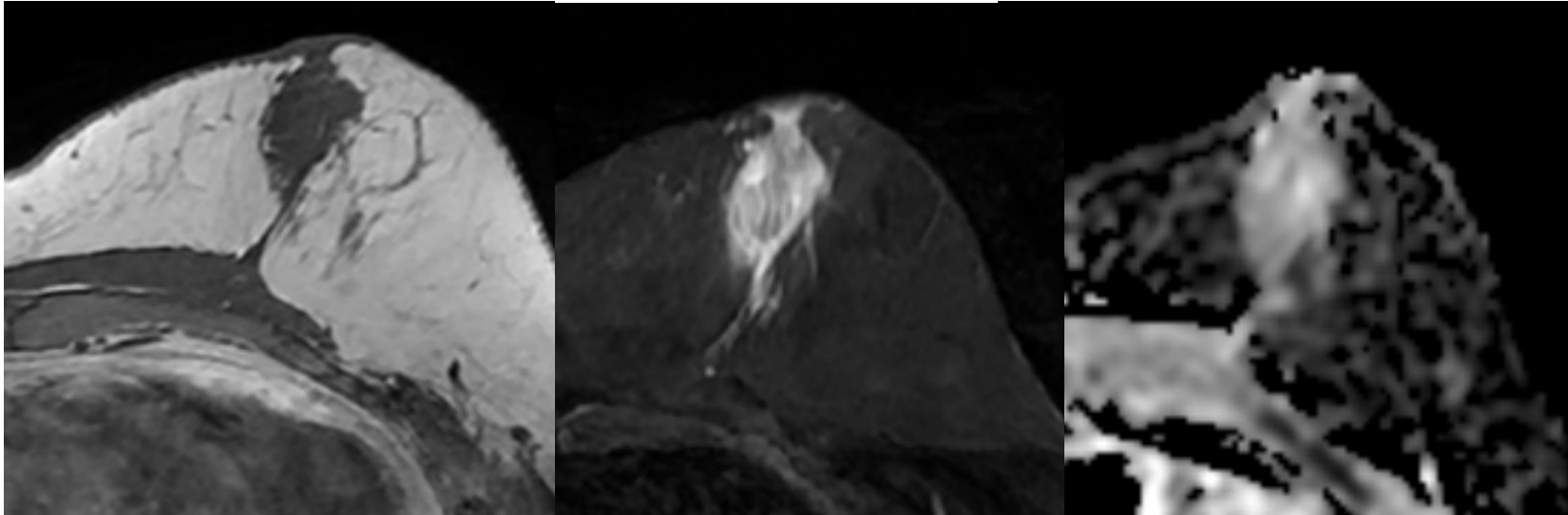
- Prueba "Gold standard".
- T1: isointenso en comparación con el músculo.
- T2: señal intermedia-alta, heterogéneo. Puede contener bandas hipointensas en relación con áreas de alta densidad de colágeno.
- ADC: valores muy elevados.
- Realce progresivo tras la administración de contraste, más marcado en fases tardías.
- Infiltración de planos fasciales.



La hiperintensidad de señal en T2 refleja la fase evolutiva de la enfermedad; a mayor intensidad de señal, mayor actividad celular y riesgo de progresión tumoral.



Clave en el DD con sarcomas, que muestran restricción a la difusión con valores bajos de ADC



Varón de 50 años intervenido por masa retroareolar con confirmación histológica de fibromatosis desmoide.

En el seguimiento precoz (2 meses), presenta recidiva clínica, con hallazgos en RM compatibles con recurrencia en el lecho quirúrgico.

Figura 1. Fibromatosis desmoide de la mama izquierda. Que en las diferentes secuencias se muestra:

- T1: Isointensa con respecto al músculo.
- T2 FS: Moderadamente hiperintensa heterogénea.
- ADC: Hiperintensa, característica muy típica.



Ejemplo representativo de la elevada tasa de recurrencia local tras escisión quirúrgica.

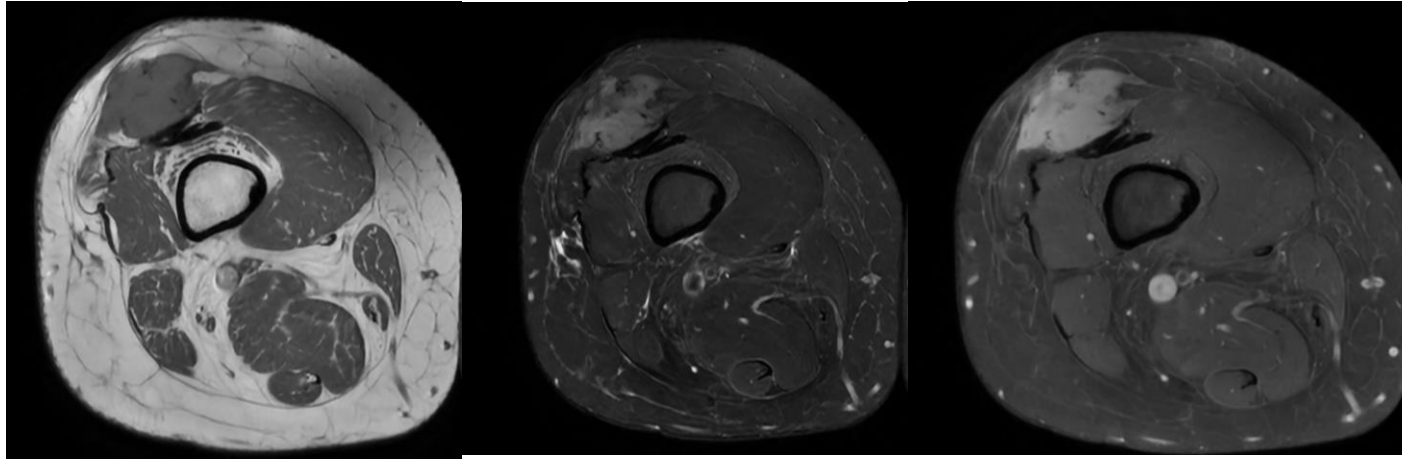
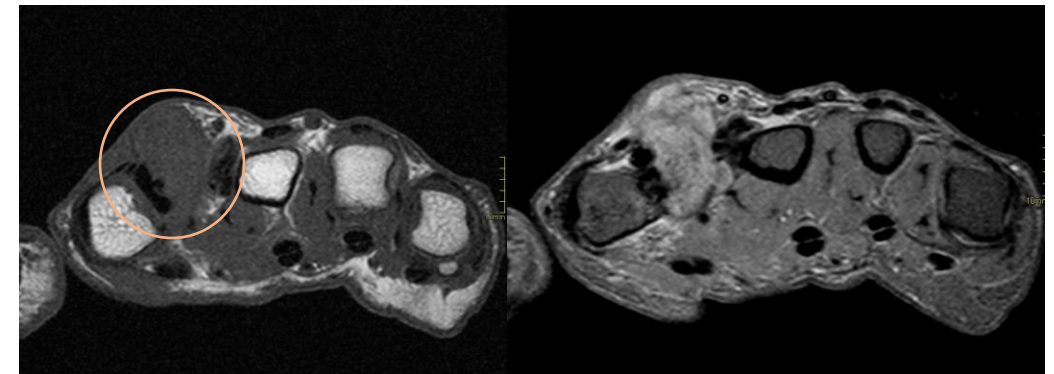


Figura 2. Fibromatosis desmoide de la cara anterior del muslo.

- T1: Isointensa con respecto al músculo.
- T2 FS: Relativamente hiperintensa.
- T1 FS + C: Marcado realce en fases tardías.

Figura 3. Fibromatosis desmoide de la mano.

- T1: Isointensa con respecto al músculo, difícil de delimitar.
- T2 FS: Hiperintensa, ligeramente heterogénea.



- Modalidad de elección en casos de afectación intraabdominal o ante contraindicación de RM.
- Iso-densa con respecto al musculo.
- Realce moderado-fuerte en fase tardía.
- Signo de penetración arterial ( $\approx 25\%$ ).
- Grasa macroscópica ( $\approx 40-45\%$ ). Útil en el DD con las metástasis peritoneales.
- La angio-TC puede ser útil para evaluar la relación con estructuras vasculares de cara a la planificación quirúrgica.

- ★ Especial importancia como guía del tratamiento percutáneo (crioablación).
  - Visualización precisa de la colocación de las agujas.
  - Monitorización de la bola de hielo durante el procedimiento.
  - Evaluación de la relación con estructuras de riesgo.

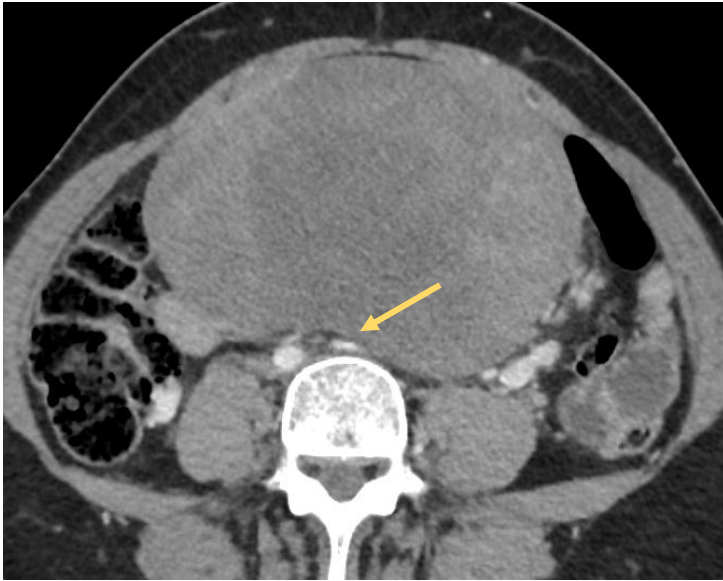
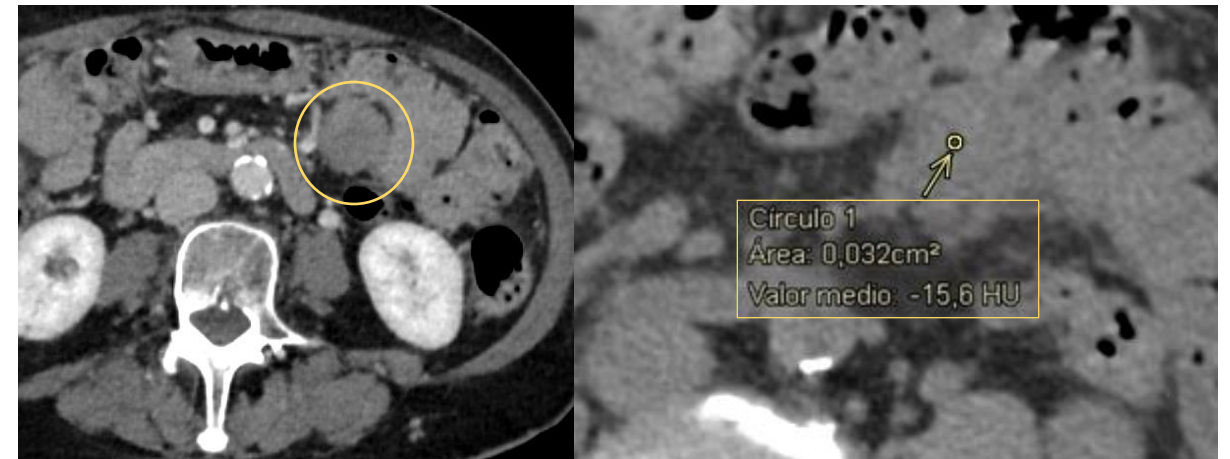


Figura 4. Fibromatosis desmoide mesentérica.

- TC: Masa intraabdominal voluminosa, bien definida e isoatenuante respecto al psoas, que asocia marcado efecto de masa con estenosis crítica de los vasos ilíacos izquierdos (flecha amarilla).

Figura 5. Fibromatosis desmoide mesentérica.

- TC: Lesión isointensa centrada en el mesenterio (círculo amarillo) que en las imágenes basales presenta UH sugerentes de grasa macroscópica en su interior (cuadrado amarillo), hallazgo característico de fibromatosis desmoide.



- Utilidad limitada, típicamente primera prueba diagnóstica ante bultoma de partes blandas.
  - Masa sólida moderadamente hipoeecogénica, de márgenes bien definidos. Inespecífica.
  - Refuerzo acústico posterior ( $\approx 75\%$ ).
  - Flujo Doppler variable
    - 2/3 avascular
    - 1/3 vascularización interna con Índices de Resistencia (IR)  $\geq 70\%$  (dada su naturaleza fibrosa)
  - Útil como seguimiento de pacientes que desestiman tratamiento.
-



Figura 7. FD como hallazgo incidental en ecografía andominal rutinaria.

- US: Masa mesentérica sólida, bien definida, con ecotextura interna heterogénea y refuerzo acústico posterior, sin vascularización detectable en Doppler color.

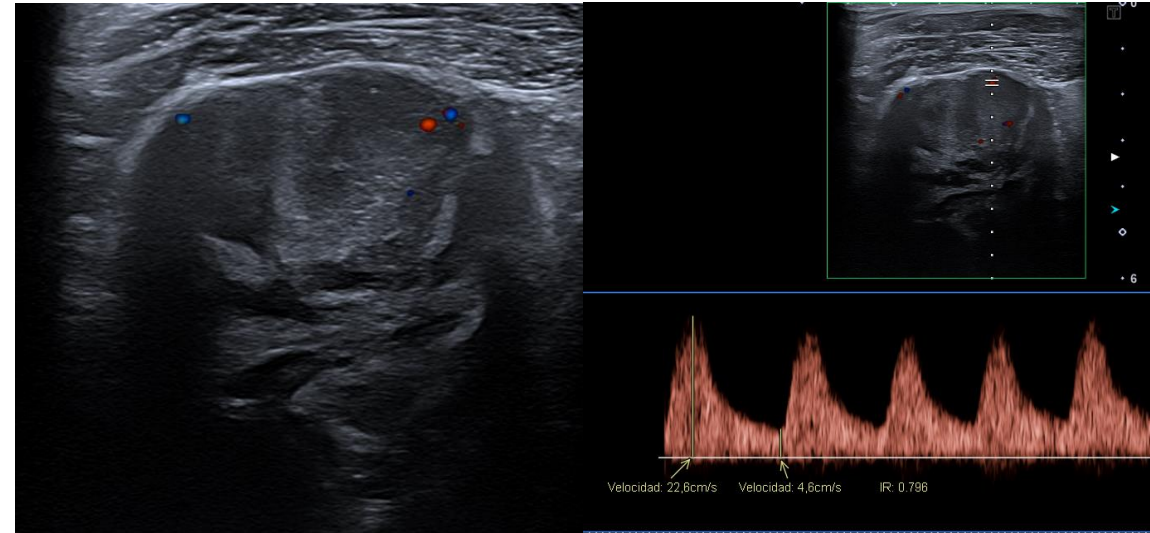


Figura 8. Bultoma inguinal derecho.

- US: Masa heterogénea, principalmente hipoeecogénica, de bordes bien definidos.
- En el estudio Doppler muestra vascularización interna con IR elevados ( $\approx 80\%$ ).
- Se realizó biopsia guiada por ecografía con AP de FD. Dada la accesibilidad y la negativa al tratamiento se optó por seguimiento ecográfico periódico.

- Existen una serie de signos radiológicos típicos de la FD, claves para llegar a un correcto diagnóstico.
    - Bandas de baja intensidad de señal en secuencias T2 ("T2 Dark Bands"), que corresponden a haces densos de colágeno observados en el análisis histológico. Muy alta especificidad y buena correlación interobservador.
    - Signo de Penetración Arterial ("arterial penetration sign"), visible en TC, observando una arteria atravesando el tumor sin desplazamiento. Poco sensible, pero muy específico.
    - Signo de la cola fascial ("fascial tail sign"), refleja el patrón de crecimiento infiltrativo a lo largo de fascias. Visible en gran parte de los tumores de pared abdominal y superficiales de extremidades. Muy alta especificidad en pared abdominal.
    - Signo de la grasa dividida ("split fat sign"), cuando las lesiones asientan en un plano intermuscular y presentan un halo de grasa perilesional. Más frecuente en lesiones extraabdominales. Menos específico, puede verse también en tumores malignos.
-

- Bandas de baja intensidad de señal en secuencias T2 ("T2 Dark Bands")

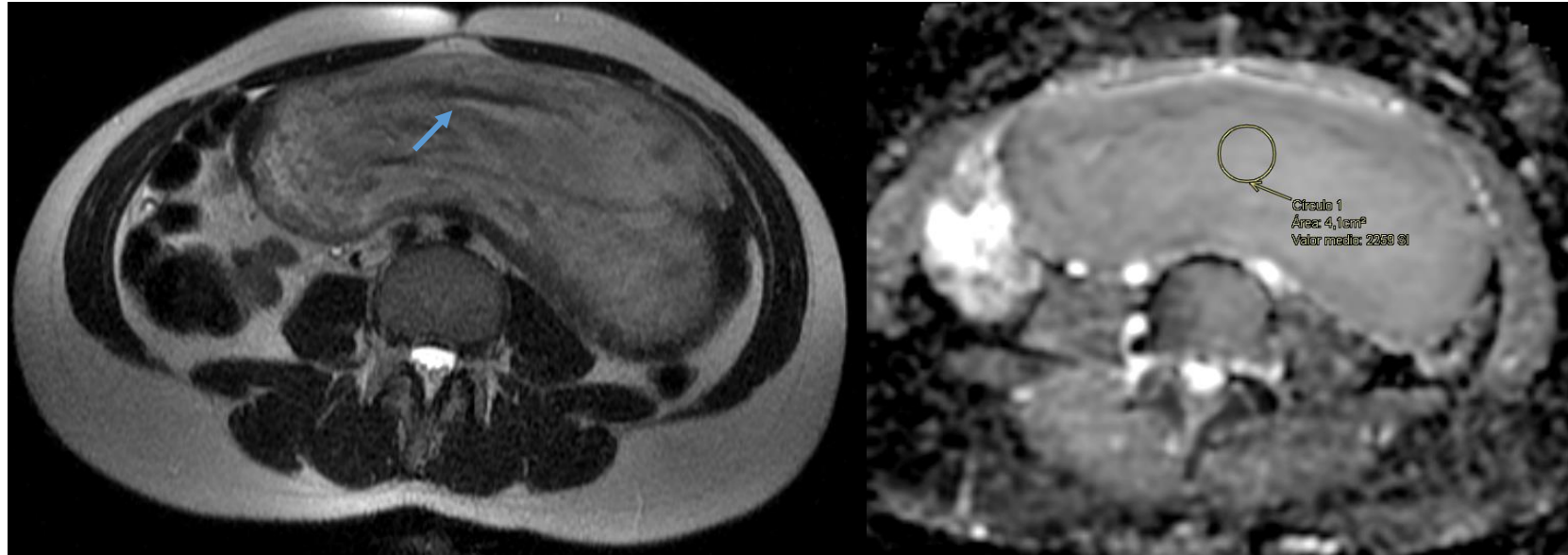


Imagen de AP de los depósitos densos de colágeno visibles como bandas hipointensas en

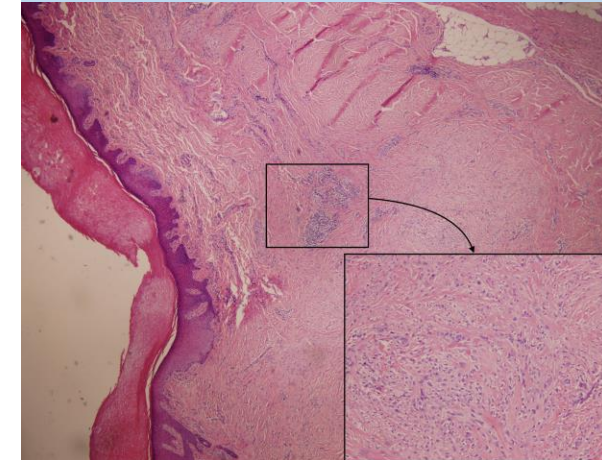


Figura 9. Fibromatosis desmoide intraabdominal.

- T2: Masa mesentérica heterogénea, con bandas hipointensas en su interior (flecha azul), que corresponden con depósitos de colágeno.
- ADC: Típica hiperintensidad de señal en secuencias ADC de la FD.

- Signo de Penetración Arterial ("arterial penetration sign")

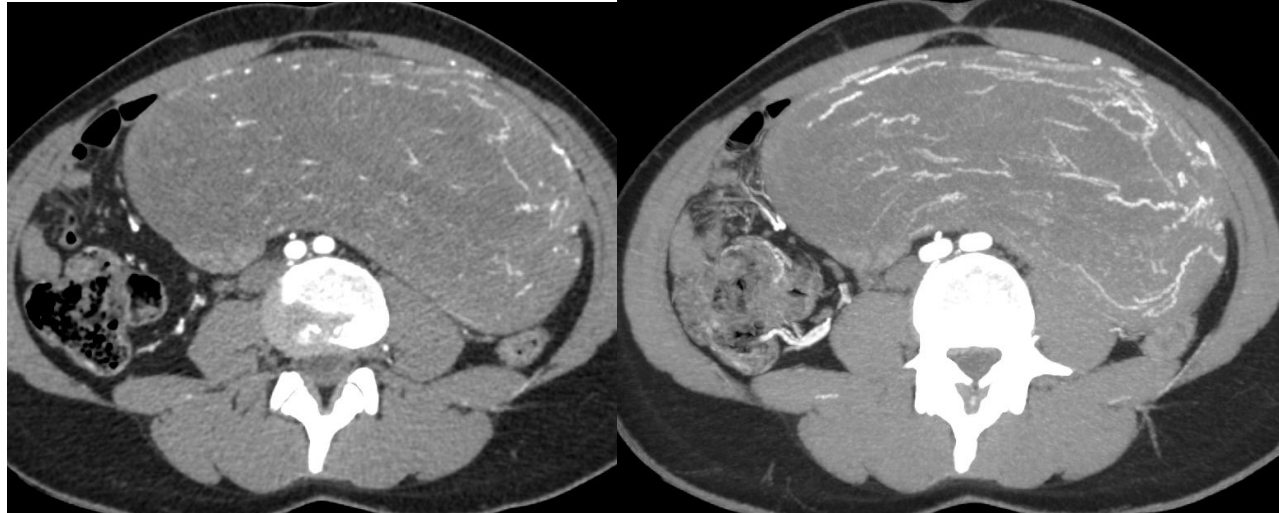


Figura 10. Fibromatosis desmoide intraabdominal, mismo paciente que el caso anterior.

- TC: Se observa marcada vascularización arterial intralesional con los vasos discurrendo por la misma sin desplazarse, mejor visualizado en las imágenes MIP.



Cuidado con el riesgo elevado de sangrado arterial por rotura vascular y de desarrollo de pseudoaneurismas post-tratamiento

- Signo de la cola fascial ("fascial tail sign")

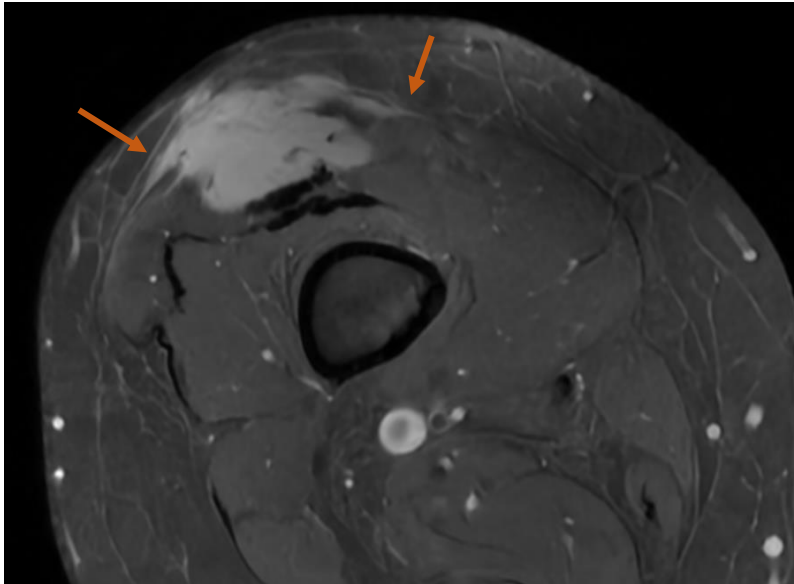


Figura 11. Fibromatosis desmoide del muslo.  
○ T1 FS + C: lesión centrada en la cara anterior del muslo que muestra infiltración de la fascia muscular adyacente (flechas naranjas) .

- Signo de la grasa dividida ("split fat sign")★

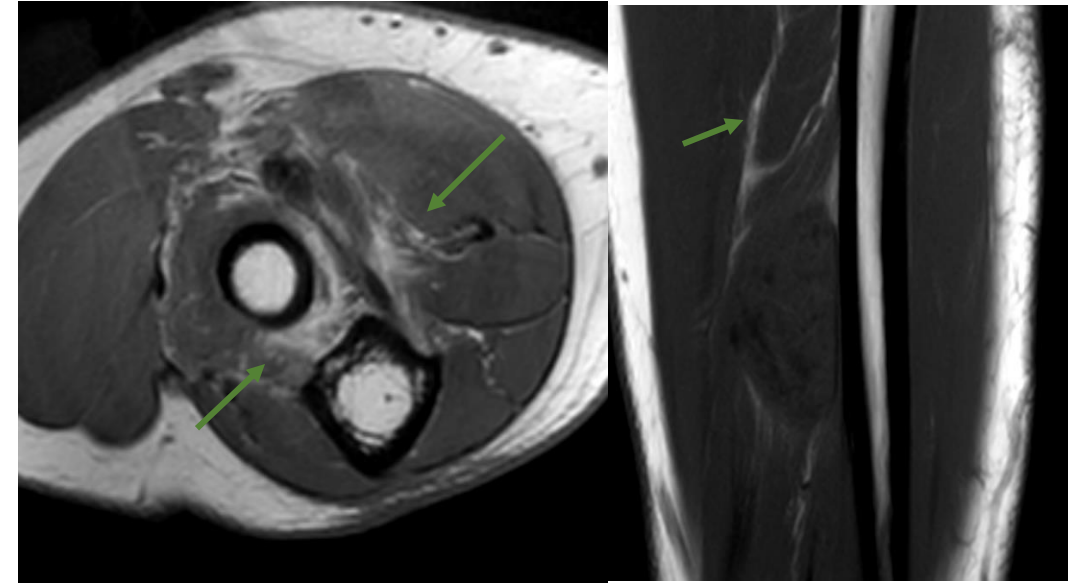


Figura 12. Fibromatosis desmoide de la pierna.

- T1: Lesión localizada entre la tibia y el peroné, que muestra una fina capa de grasa (flechas verdes) rodeando la lesión, señalado con flechas verdes.



¡Cuidado! Aunque es más típico de tumoraciones benignas, también puede aparecer en algunos sarcomas

- Intra-abdominal  $\approx$ 30-35%
  - Extremidades  $\approx$  20-25%
  - Pared abdominal  $\approx$  20%
  - Pared torácica  $\approx$  15%
  - Otras localizaciones  $\approx$  10%
-

## Intra-abdominal

- TC modalidad de elección.
- Isoatenuación respecto al músculo psoas (fase portal).
- Localización típica en raíz del mesenterio.
- Bordes bien definidos, con contornos lisos en la interfaz tumor-tejido.
- Margen arremolinado (“whorled sign”) en la periferia del tumor con el mesenterio. 
- Presencia de grasa intralesional (≈44%).
- Importante descartar complicaciones asociadas por infiltración / efecto de masa:
  - Hidronefrosis.
  - Obstrucción intestinal...
- Se asocian con frecuencia a la poliposis adenomatosa familiar (PAF) y, a menudo, presentan un gran tamaño en el momento del diagnóstico.



### Principales DD:

- Metástasis peritoneales (múltiples, bordes peor definidos, mayor atenuación, pueden asociar necrosis)
- GIST (pared gástrica/intestinal, necrosis interna, mayor atenuación)
- Linfomas (múltiples adenopatías, engrosamiento peritoneal)

## Intra-abdominal

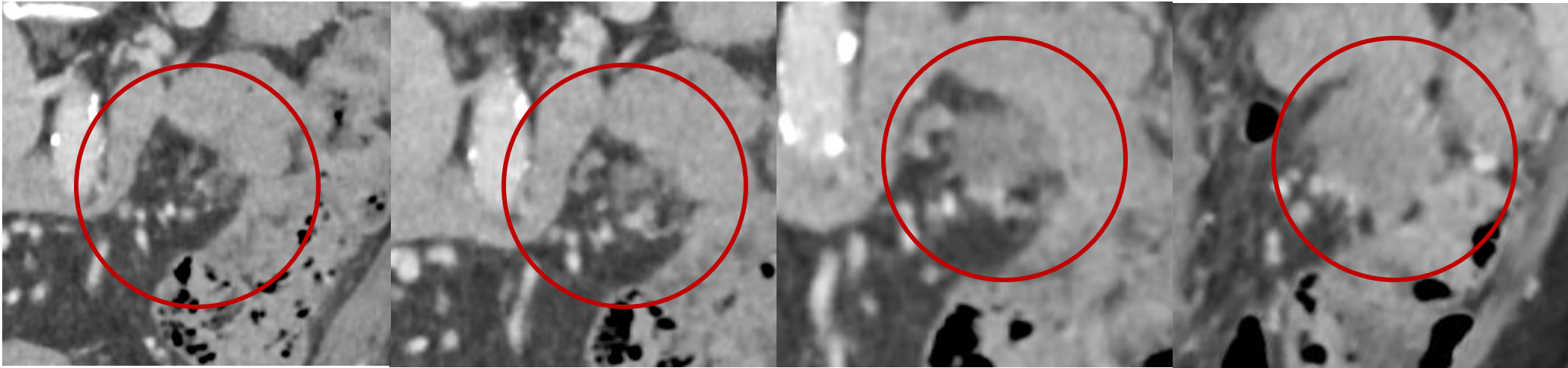
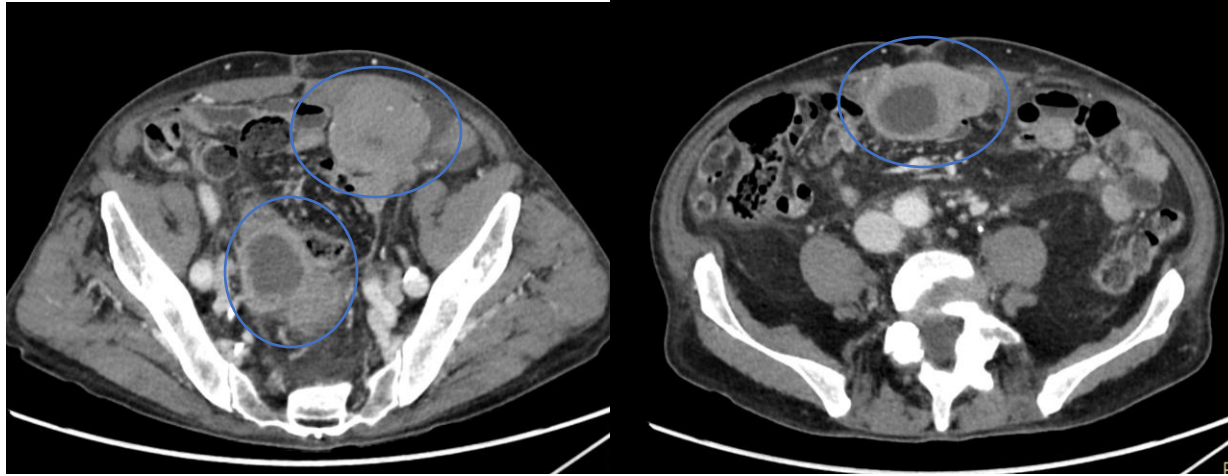


Figura 13. “Whorled sign” Signo arremolinado.

- En estos cortes secuenciales de TC, se observa como la interfaz tumor-mesenterio muestra un aspecto arremolinado, con un patrón curvilíneo o en espiral con curvas que se enrollan sobre si mismas.

## Intra-abdominal



DD

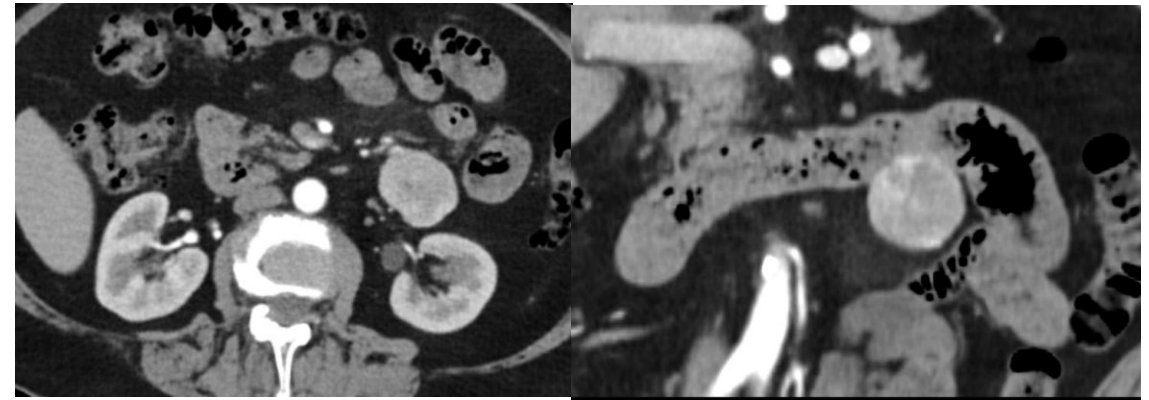
Figura 14. Múltiples metástasis peritoneales (en omento mayor, FII y pelvis menor).

- Antecedente oncológico.
- TC: Lesiones hiperatuentes con respecto al psoas, múltiples, con necrosis interna.

DD

Figura 15. GIST

- TC: Lesiones con intenso realce en fase arterial, con un claro origen en la pared intestinal.



## Extremidades

- Márgenes bien definidos, contornos lobulados.
- Los signos de la cola fascial ("fascial tail sign") y de la grasa dividida ("split fat sign") son muy característicos de esta localización.
- Pueden mostrar afectación ósea ( $\approx 40\%$ ) y/o neurovascular ( $\approx 25-30\%$ )
- Importancia de la intensidad de señal en T2:
  - Componentes T2 hipointensos representan áreas colagenizadas maduras (respuesta).
  - Componentes T2 hiperintensos indican áreas inmaduras activas con tendencia a la progresión.



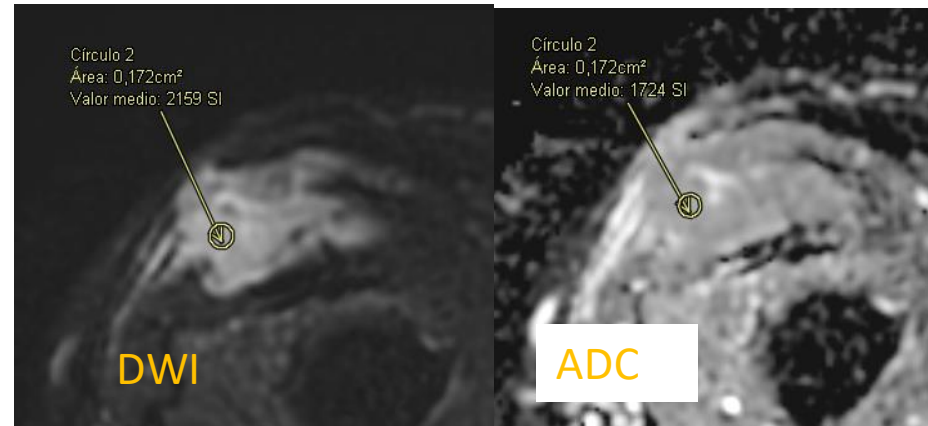
### Principal DD:

- Sarcomas (restricción a la difusión con valores ADC bajos, necrosis interna, mayor intensidad en T2).
- El signo de la cola fascial es típico de la FD.

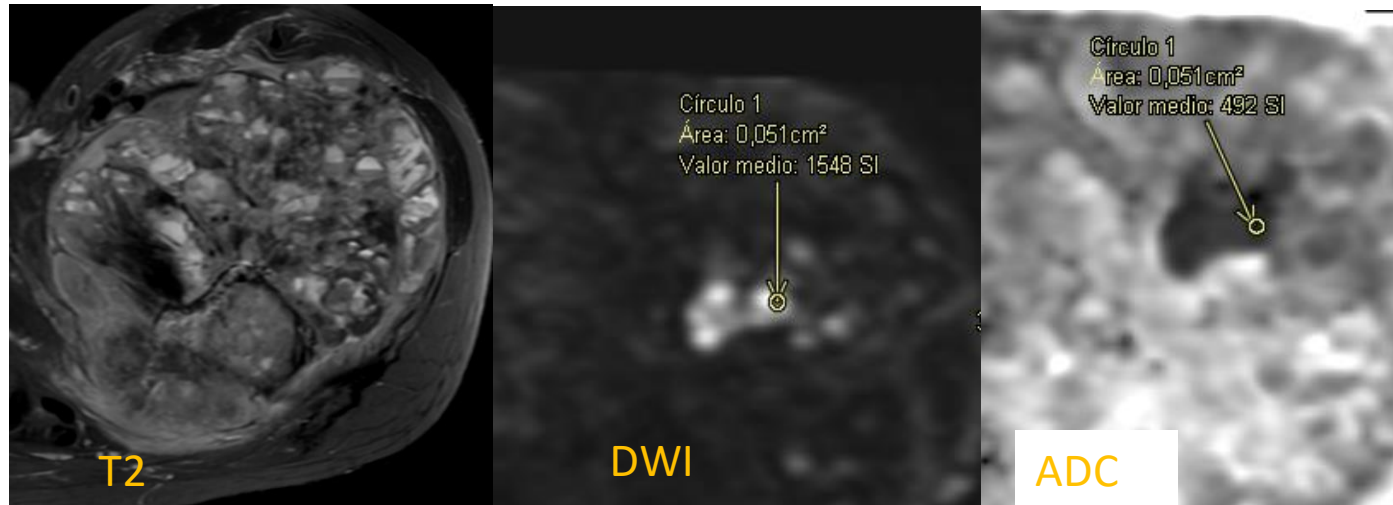
## Extremidades

Figura 16. Fibromatosis desmoide del muslo.

- DWI/ADC: Lesión hiperintensa en secuencias DWI y con valores elevados en el mapa ADC, sin evidencia de restricción a la difusión.



Ejemplo de la importancia del mapa ADC y la restricción a la difusión para el diagnóstico diferencial con lesión malignas agresivas



DD

Figura 17. Osteosarcoma de fémur.

- T2: Masa de señal heterogénea, de comportamiento agresivo con infiltración de estructuras adyacentes.
- DWI/ADC: Hiperintensidad en DWI asociada a descenso significativo de la señal en el mapa ADC, en relación con restricción a la difusión.

## Pared torácica y abdominal

- Frecuentes las bandas hipointensas en T2 ("T2 dark bands").
- Lesiones relativamente raras, en la mayoría de los casos las pruebas de imagen son inespecíficas y es necesaria una biopsia para un diagnóstico certero.
- La presencia de márgenes parcialmente mal definidos son un gran predictor de recurrencia / progresión.



### Principales DD pared torácica:

- Tumor fibroso solitario pleural (hiperintenso en T1, aporte vascular pulmonar, calcificaciones)
- Neurofibroma de pared torácica (fusiforme, "Target sign" y "Fascicular sign")
- Sarcoma de pared torácica.



### Principales DD pared abdominal:

- Sarcoma pared abdominal (mismas diferencias que en extremidades)
- Fibrosis/cicatriz postquirúrgica (Qx previa, no componente infiltrativo)
- Endometriosis pared abdominal (cesárea previa, dolor con la menstruación, signo "Gorgon")

## Pared torácica y abdominal

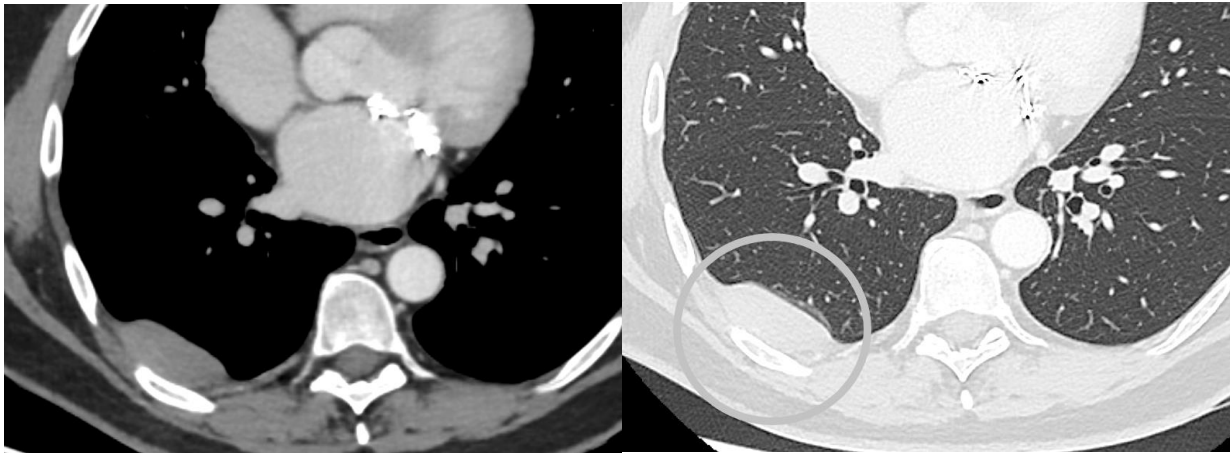


Figura 18.

- Lesión extrapulmonar bien delimitada, sin evidencia de necrosis ni calcificaciones, de apariencia benigna y carácter inespecífico. El estudio anatomopatológico tras la resección quirúrgica confirma FD pleuropulmonar.

DD

Figura 19.

- Lesión extrapulmonar con áreas de necrosis y calcificaciones groseras, alta sospecha un tumor fibroso pleural, confirmado con biopsia lesional.



- La crioablación es una técnica de radiología intervencionista que destruye el tejido tumoral mediante ciclos repetidos de congelación y descongelación.
- En los últimos años está experimentando un auge debido a la tendencia a utilizar terapias más conservadoras dada la morbilidad y altas tasas de recurrencia tras la resección quirúrgica.
- Pasos:
  - Congelación activa: 10-15 minutos (objetivo entre -40°C y -60°C).
    - Formación de "bola de hielo" visible en TC.
  - Descongelación pasiva: 5-10 minutos.
  - Segunda congelación: 10-15 minutos. Aumenta la zona de necrosis.
  - Descongelación final: pasiva o activa.



## Monitorización:

- TC intermitente para visualizar la bola de hielo
- Objetivo: extensión del hielo  $\geq 5$  mm más allá de los márgenes tumorales.
- Tiempo medio del procedimiento: 60-90 minutos

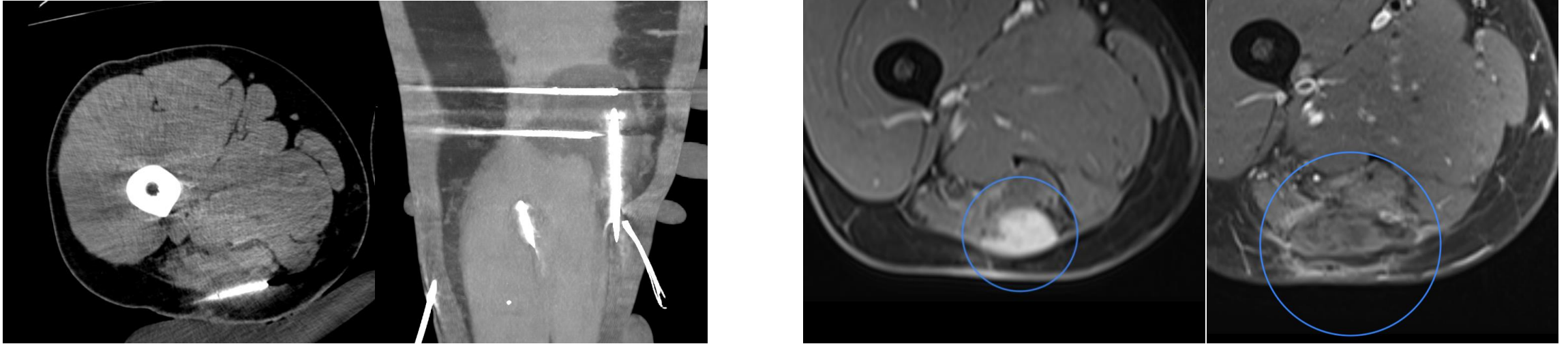
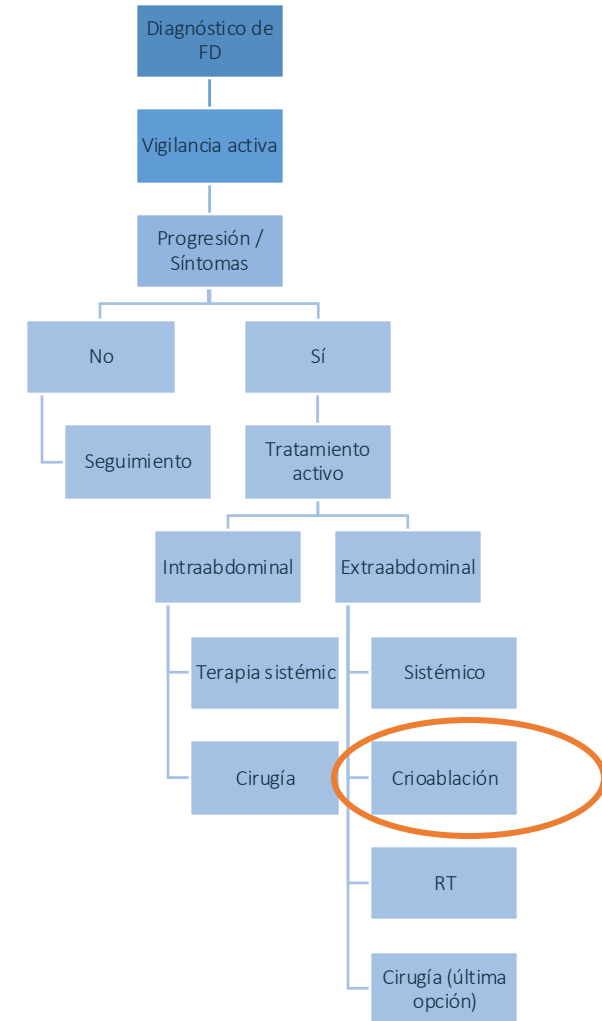


Figura 20. FD sintomática en región posterior del muslo

- TC: Las dos primeras imágenes muestran el proceso de crioablación guiado por TC. En este caso, se observan tres criosondas atravesando la lesión, creando un halo de baja atenuación a su alrededor, correspondiente al área congelada.
- En las imágenes de RM se observa la comparación de dos secuencias T1+C obtenidas antes y tras la crioablación, mostrando la desvitalización de la lesión con pérdida casi completa del realce (círculos azules).

- Posición en el algoritmo:
  - Opción de tratamiento activo para tumores extra-abdominales progresivos, mórbidos o sintomáticos.
  - Modalidad de ablación más utilizada.
  - Alternativa a terapia sistémica en localizaciones compatibles.
- Indicaciones actuales
  - Localizaciones extra-abdominopélvicas.
  - FD progresiva tras  $\geq 2$  líneas de tratamiento médico.
  - Síntomas funcionales o dolor.
  - Tumores pequeños a moderados (<10 cm idealmente).
- El único factor predictor de fallo demostrado es un elevado tamaño tumoral.



- La fibromatosis tipo desmoide es una entidad infrecuente que debe considerarse en el diagnóstico diferencial, dada su potencial aparición en múltiples localizaciones anatómicas.
  - La resonancia magnética constituye la técnica de elección en la mayoría de los casos, siendo el signo de las bandas hipointensas, el realce progresivo tardío y los valores elevados de ADC hallazgos clave para su diferenciación respecto a otras lesiones.
  - La tomografía computarizada mantiene un papel relevante en la evaluación de la enfermedad intraabdominal y en la planificación quirúrgica.
  - El reconocimiento de los signos radiológicos característicos resulta fundamental para su correcta diferenciación frente a otros tumores de partes blandas y para alcanzar un diagnóstico preciso.
  - La radiología desempeña asimismo un papel esencial en el manejo terapéutico, destacando la crioablación guiada por TC como una opción de tratamiento local segura y eficaz, especialmente en casos refractarios.
-

1. Colombo C, Miceli R, Le Péchoux C, et al. A retrospective collection of diagnostic data from the Desmoid Tumor Research Foundation Natural History Study. *Eur J Cancer*. 2025
  2. Penel N, Coindre JM, Bonvalot S, et al. Desmoid-type fibromatosis of the thorax: CT, MRI, and FDG PET characteristics in a large series from a tertiary referral center. *Eur Radiol*.
  3. Toulmonde M, Pulido M, Ray-Coquard I, et al. CRYODESMO-O1: A prospective, open-label, phase II study of cryoablation in patients with desmoid tumors progressing after medical treatment. *Ann Oncol*.
  4. Tanishima T, Kurokawa R, Sone M, Kusumoto M, Abe O. Radiological features of desmoid-type fibromatosis: a two-institution retrospective study. *Eur Radiol**Eur Radiol*. 2025.
  5. Kaga T, Kato H, Kawaguchi M, et al. MRI characteristics for distinguishing solitary fibrous tumor from desmoid tumor. *Korean J Radiol*. 2025.
-

6. Xu H, Koo HJ, Lim S, et al. Desmoid-type fibromatosis of the thorax: CT, MRI, and FDG PET characteristics in a large series from a tertiary referral center. *Medicine (Baltimore)*. 2015;94(9):e588.
  7. Khanna M, Ramanathan S, Kambal AS, et al. Multiparametric MRI for the diagnosis of abdominal wall desmoid tumors. *Eur J Radiol*. 2017;90:29–36.
  8. Otero S, Moskovic EC, Strauss DC, Benson C, Miah AB, Thway K, Messiou C. Desmoid-type fibromatosis. *Clin Radiol*. 2015;70(9):1034–1043.
  9. Murphey MD, Ruble CM, Tyszkowski SM, et al. From the archives of the AFIP: musculoskeletal fibromatoses—radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2009;29(7):2143–2173.
  10. Milos RI, Moritz T, Bernathova M, et al. Superficial desmoid tumors: MRI and ultrasound imaging characteristics. *Eur J Radiol*. 2015;84(11):2192–2198.
-