

Abordaje de los tumores desmoides extraabdominales.

Papel de la crioablación.

Pablo del Solar Arriagada¹, Pablo García Verdú¹, Raúl García Marcos¹, Marc Cervera Pellicer¹, Vicente Belloch Ripollés¹, Celia Montón Gómez¹, Fernando Gómez Muñoz¹, José Joaquín Martínez Rodrigo¹.

¹Hospital Universitari i Politècnic La Fe, Valencia.

Objetivo Docente

Revisión del manejo actual

Revisar el algoritmo terapéutico actual de los tumores desmoides, destacando el papel de la **crioablación percutánea guiada por imagen** como opción local emergente.

Evidencia y práctica clínica

Describir indicaciones, beneficios y limitaciones de la crioablación, basándose en la **literatura científica** y la experiencia clínica de nuestro centro.

Introducción

Definición (OMS)

Proliferación fibroblástica **monoclonal** y **localmente agresiva** de tejidos blandos profundos, originada en músculo, fascias o aponeurosis.

Curso clínico

Histológicamente **benigno** (ausencia de potencial metastásico), pero con comportamiento clínico impredecible: crecimiento infiltrativo local y **alta tasa de recurrencia local**.

Fisiopatología

Mecanismo molecular

Desregulación de la **vía de señalización Wnt** provoca acumulación nuclear de **β -catenina**, con activación constitutiva de la señalización celular y supresión de la apoptosis.

Factores desencadenantes

Traumatismos, cirugía previa, **embarazo** (hiperestrogenismo) y anticonceptivos orales. Receptores de estrógenos presentes en ~80% de los tumores.

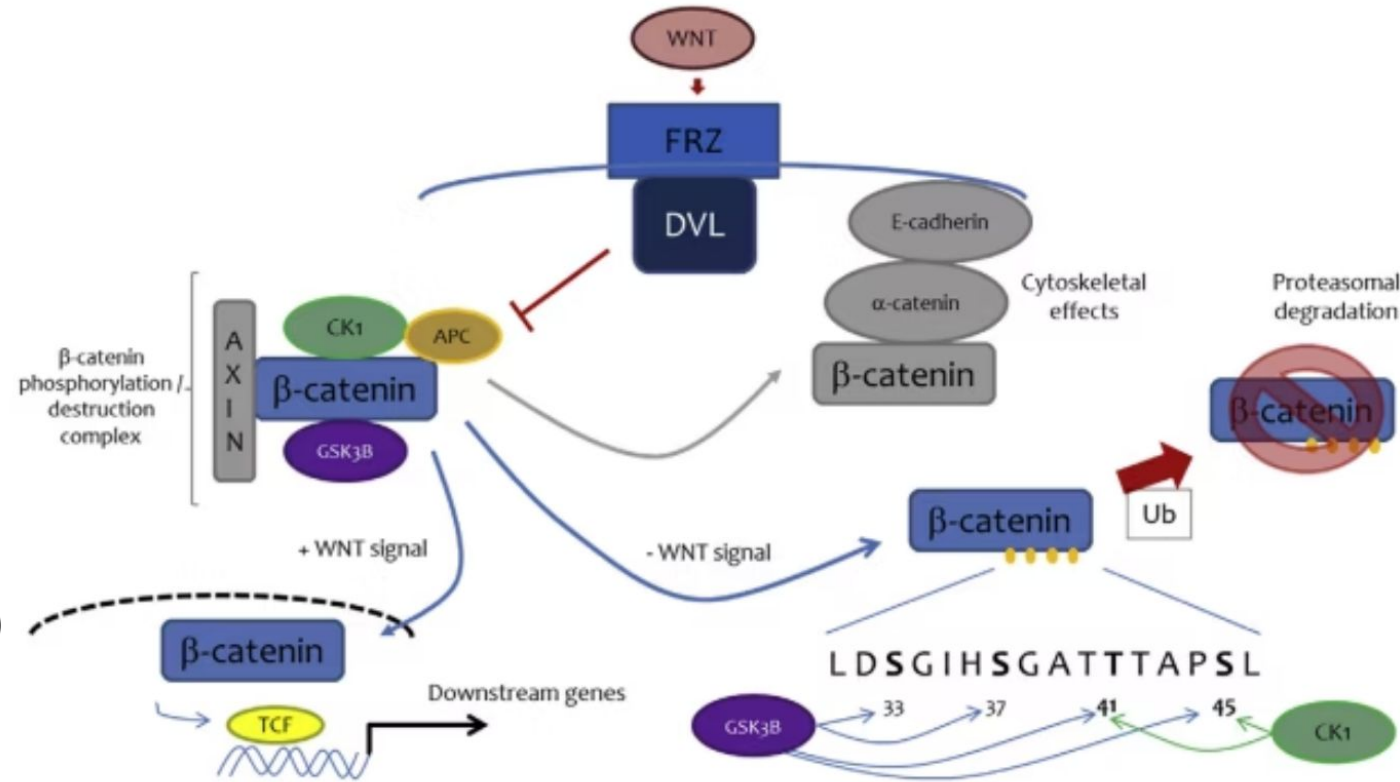
Mutaciones genéticas

Esporádicos (90%)

Mutaciones somáticas en **CTNNB1** (exón 3)

Hereditarios (5-10%)

Mutaciones germinales en **APC**- síndrome PAF/Gardner



Vía Wnt/ β -catenina. The Desmoid Tumor Working Group, Eur J Cancer, 2020.

Epidemiología

2-5

casos/millón/año

Incidencia extremadamente rara

30-40

años

Pico de incidencia en adultos jóvenes

2:1

ratio M:H

Predominio en el sexo femenino

Localizaciones:

Extraabdominal

La **más frecuente**. Extremidades, tronco, cuello y pared torácica.

La mayoría en **raíz de miembros superiores e inferiores**

Intraabdominal

Frecuentemente en el mesenterio; más común en pacientes con **Poliposis**

Adenomatosa Familiar.

Pared abdominal

Fuerte asociación con el **postparto**.

Manifestaciones Clínicas

→ **Presentación típica**

Masa palpable, **firme y de crecimiento lento**, indolora o mínimamente dolorosa, profunda y fija por su naturaleza infiltrativa.

→ **Síntomas extraabdominales**

Dolor, reducción de movilidad articular y síntomas neurológicos (entumecimiento, debilidad) por compresión nerviosa.

→ **Síntomas intraabdominales**

Complicaciones graves: obstrucción intestinal, hemorragia o isquemia mesentérica.

→ **Curso clínico variable**

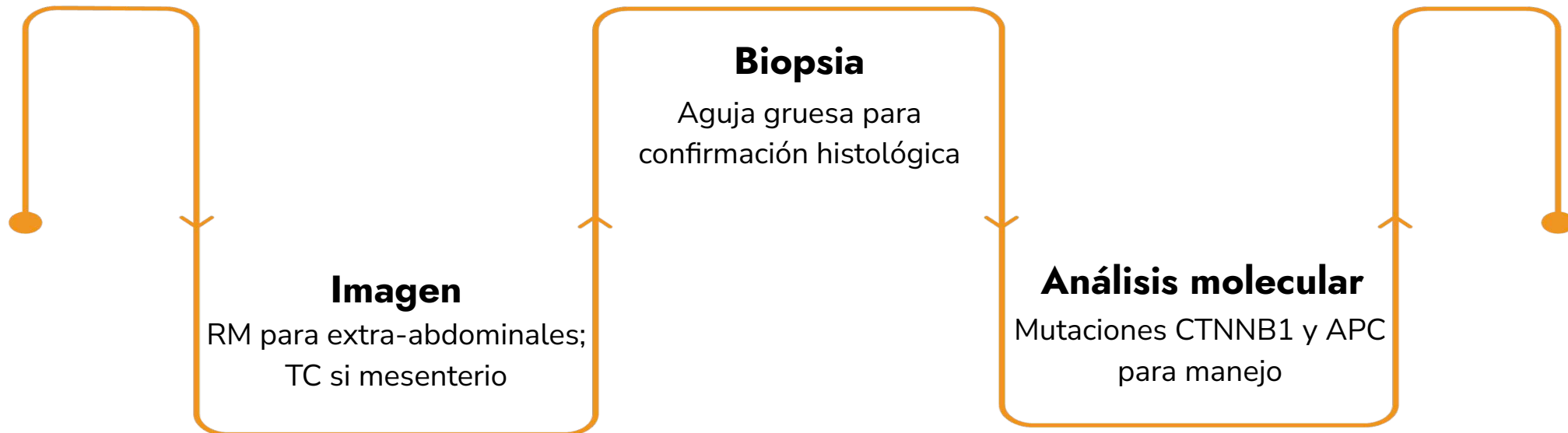
Hasta el **66%** alcanza estabilización prolongada. Un **20-30%** presenta regresión espontánea sin tratamiento activo.

Diagnóstico

La **RM** es la modalidad de elección para tumores extraabdominales.

La **biopsia por aguja gruesa** es indispensable para diferenciarlos de sarcomas de bajo grado.

El análisis de mutaciones en **CTNNB1** y **APC** permite estratificar el manejo clínico.



Imagenología: Resonancia Magnética

Características de señal

T1

Isointenso o hipointenso respecto al músculo

T2/STIR

Hiperintenso en fase activa (alta celularidad);
hipointenso en fase fibrótica (respuesta al tratamiento)

Realce

Variable y heterogéneo según proporciones de tejido mixoide, celular y estroma colágeno; con menor realce en las zonas donde existe colágeno.

Signos radiológicos clave

Signo de la banda

Bandas lineales hipointensas en todas las secuencias — estroma de colágeno denso

Cola fascial

Extensión lineal a lo largo de planos fasciales — clave para planificación

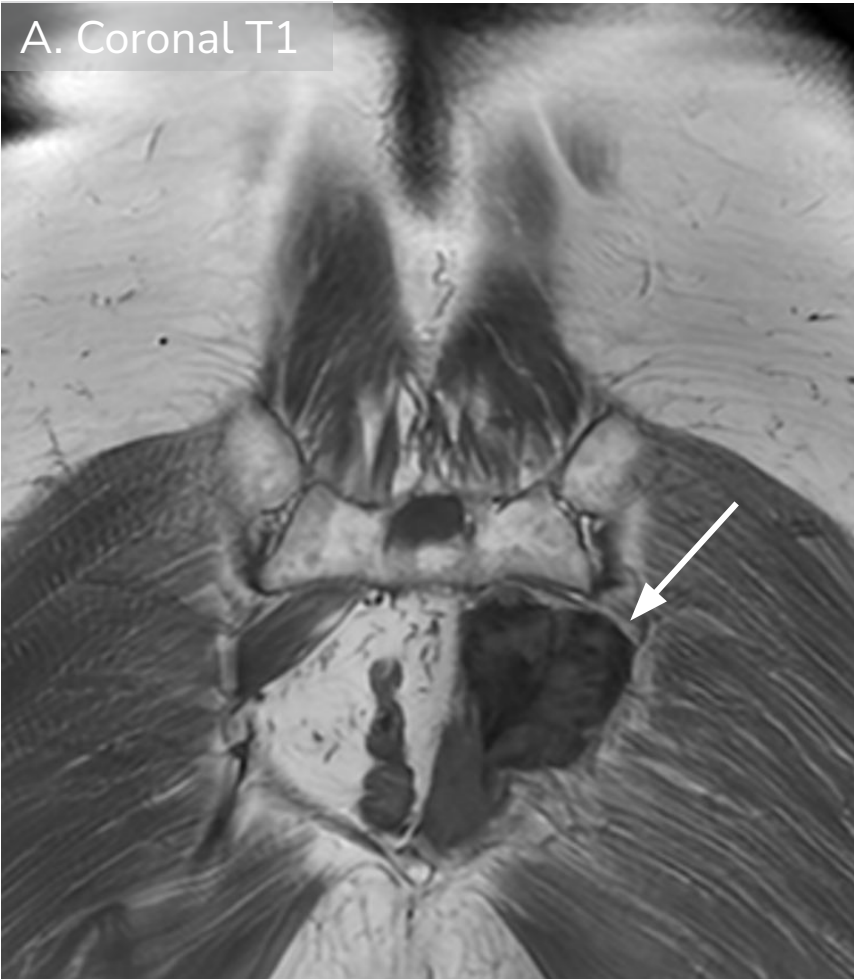
“Cuernos de ciervo”

Proyecciones digitiformes intramusculares

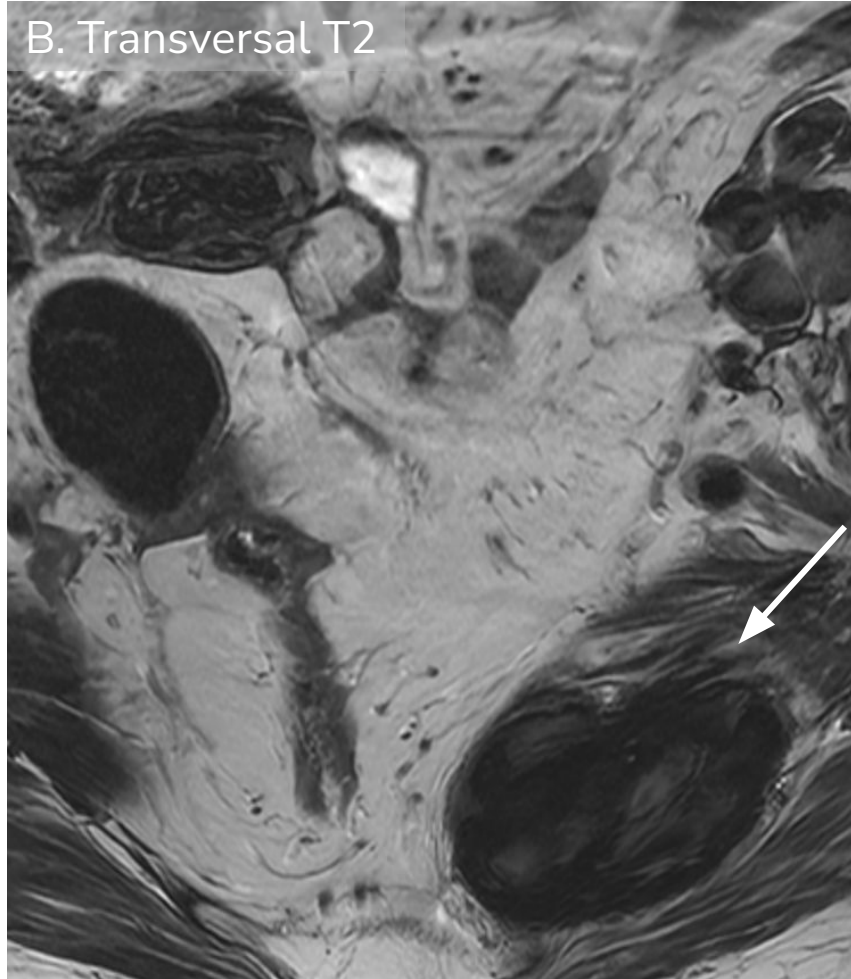
De la llama

realce “plumoso” a lo largo de los planos fasciales

A. Coronal T1



B. Transversal T2



C. Transversal + Gd

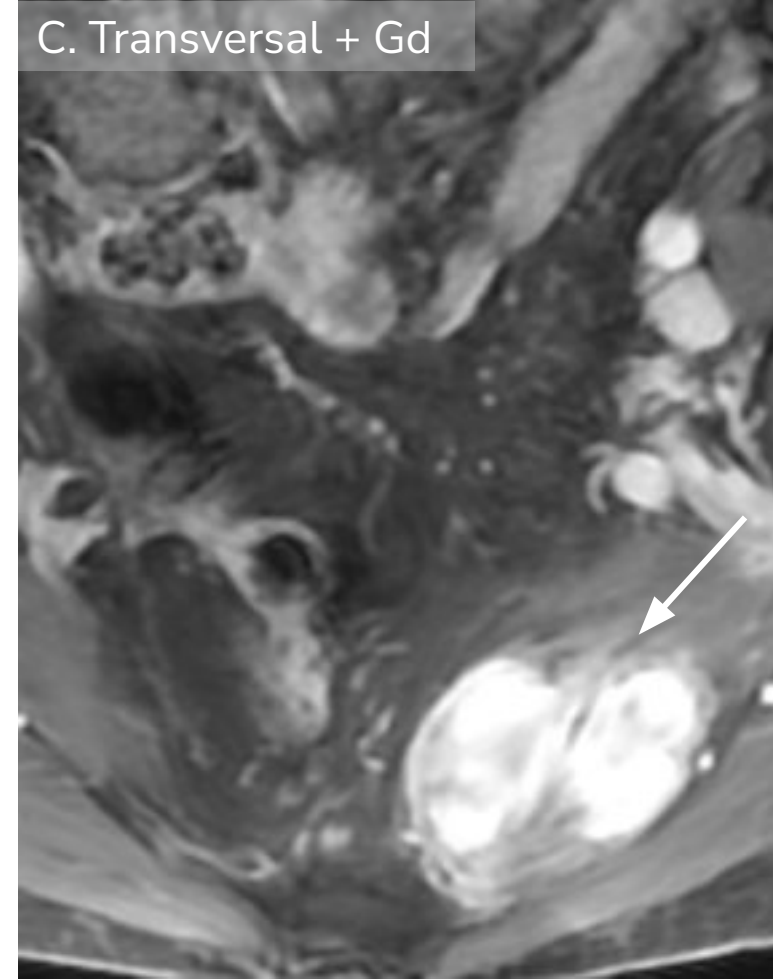


Figura 1. Imágenes de RM que muestra una tumoración sólida (flechas blancas) en hemipelvis izquierda, de localización intramuscular en el espesor del músculo piramidal. Presenta señal heterogénea mixta, con componente fibroso con señal hipointensa en secuencias T1 y T2, y componente celular con señal levemente hiperintensa en T2. Tras la administración de contraste presenta realce heterogéneo, con captación en las zonas de mayor componente celular. Histología: tumor desmoide.

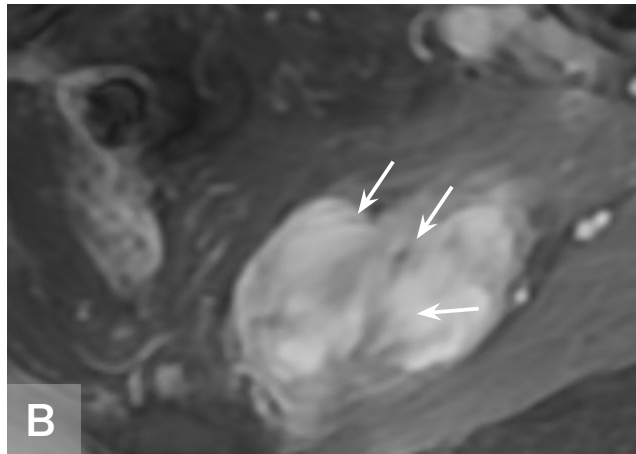
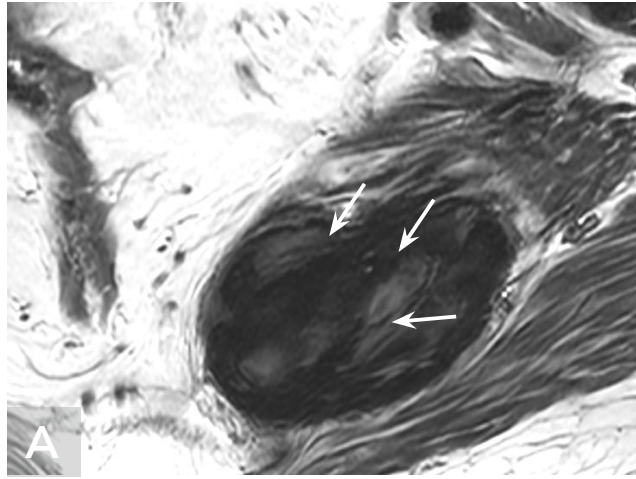


Figura 2. Signo de la banda: bandas hipointensas en T2 (A) que no captan contraste (B).

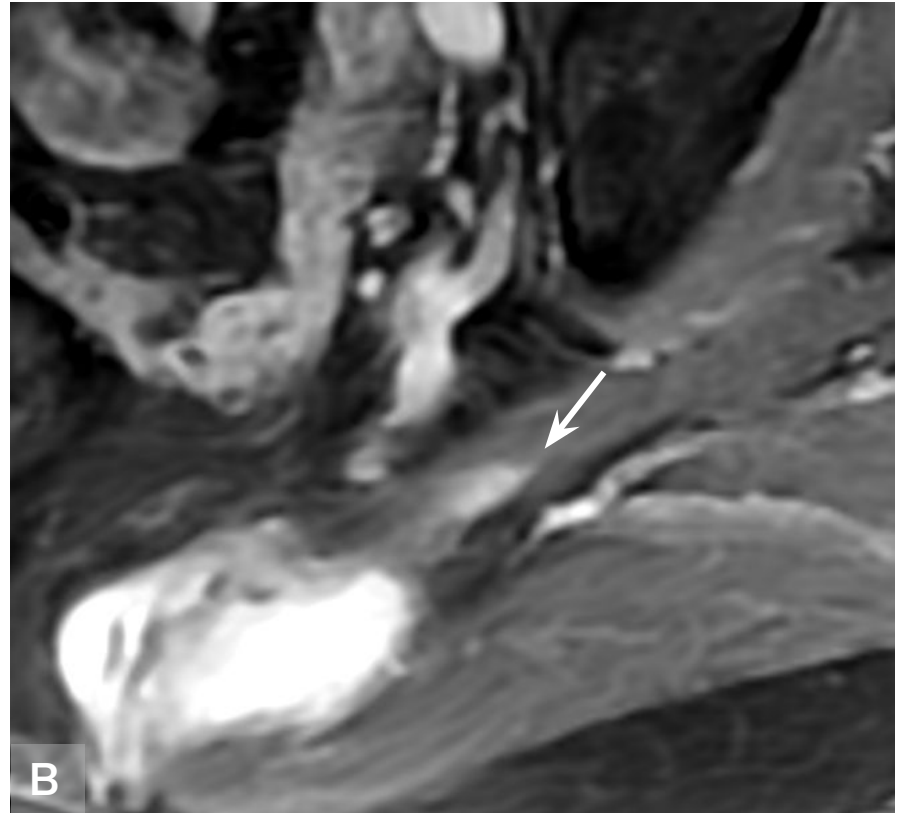
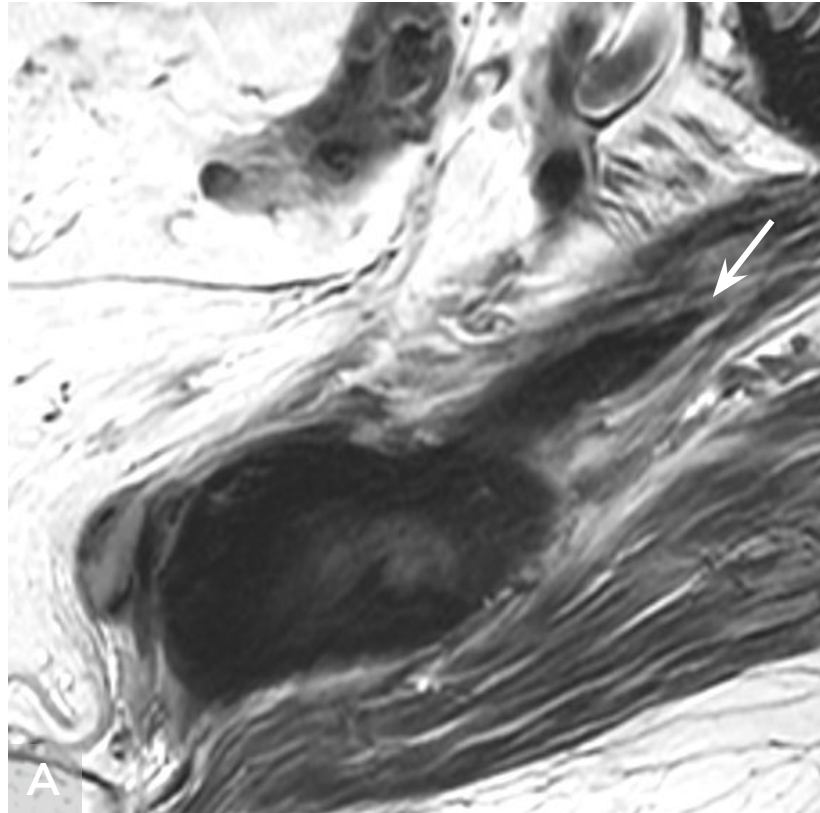


Figura 3. Signo de la cola fascial: extensión marginal del tumor de morfología lineal a lo largo del plano fascial (flechas blancas), con señal hipointensa en T2 (A) y realce tras la administración de contraste (B).

Otros Métodos de Imagen



Tomografía Computarizada (TC)

Masa de partes blandas de baja densidad homogénea, sin necrosis ni calcificaciones.

Útil para detectar **erosión ósea** (6-37%) y evaluar tumores mesentéricos.



Ecografía (US)

Útil para cribado inicial de masas palpables y **guía de biopsias**.

Los tumores son hipoeoicos con vascularización variable.

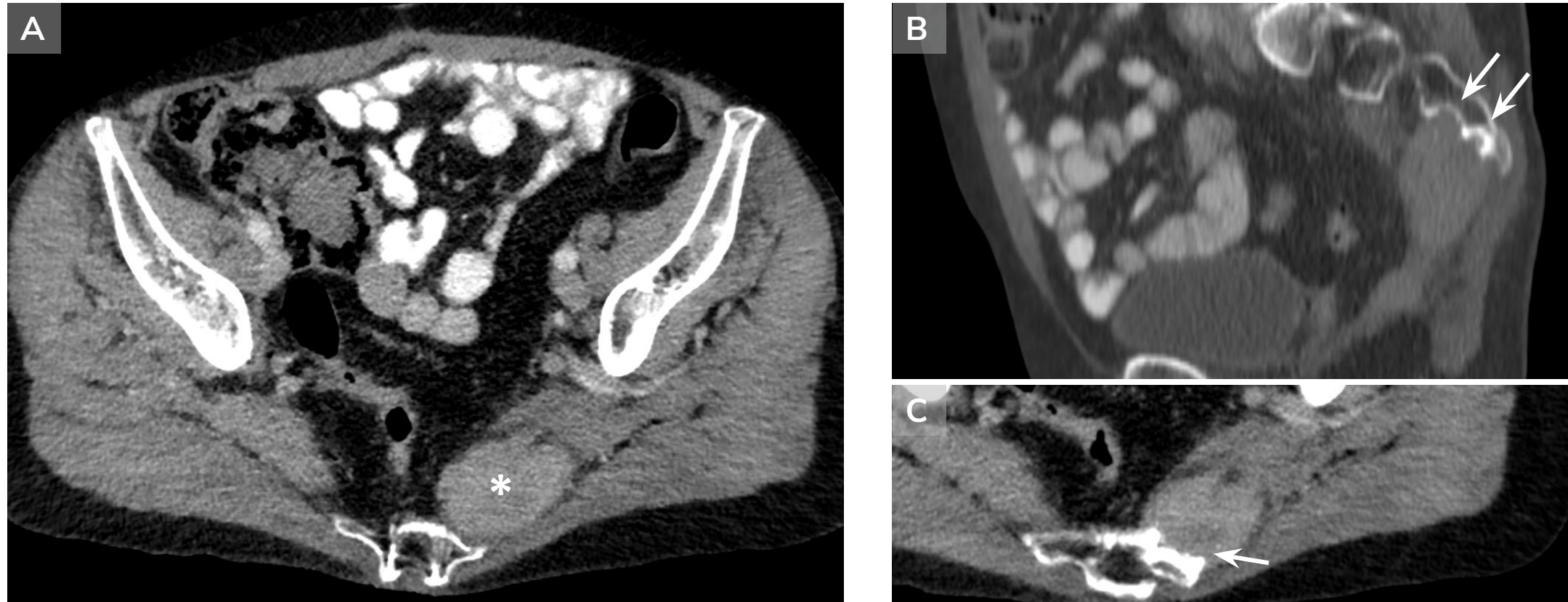


Figura 4. Imágenes de TC con contraste de tumor desmoide extraabdominal de localización intramuscular en músculo piramidal izquierdo (mismo caso que en figuras 1-3). En **A** Observamos una lesión homogénea de bordes lobulados (asterisco). En **C** y **B** se aprecia el remodelado óseo sacro que produce la tumoración (flechas blancas).

Diagnóstico Diferencial

Procesos malignos

Sarcomas de tejidos blandos

Principales imitadores. Los sarcomas presentan **necrosis central** (muy rara en TD) y potencial metastásico.

Linfoma

Masa infiltrativa con adenopatías asociadas y **restricción marcada de difusión** en RM.

Metástasis

Bordes irregulares y componentes necróticos en pacientes con antecedentes oncológicos.

Procesos benignos

Cicatrices hipertróficas

Pueden ser indistinguibles inicialmente, pero carecen del **crecimiento progresivo** del TD.

Tumores neurogénicos

Neurofibroma y schwannoma en cabeza y cuello; la señal interna difiere del TD.

Leiomiomas

Posible confusión en localizaciones del tronco o abdomen.

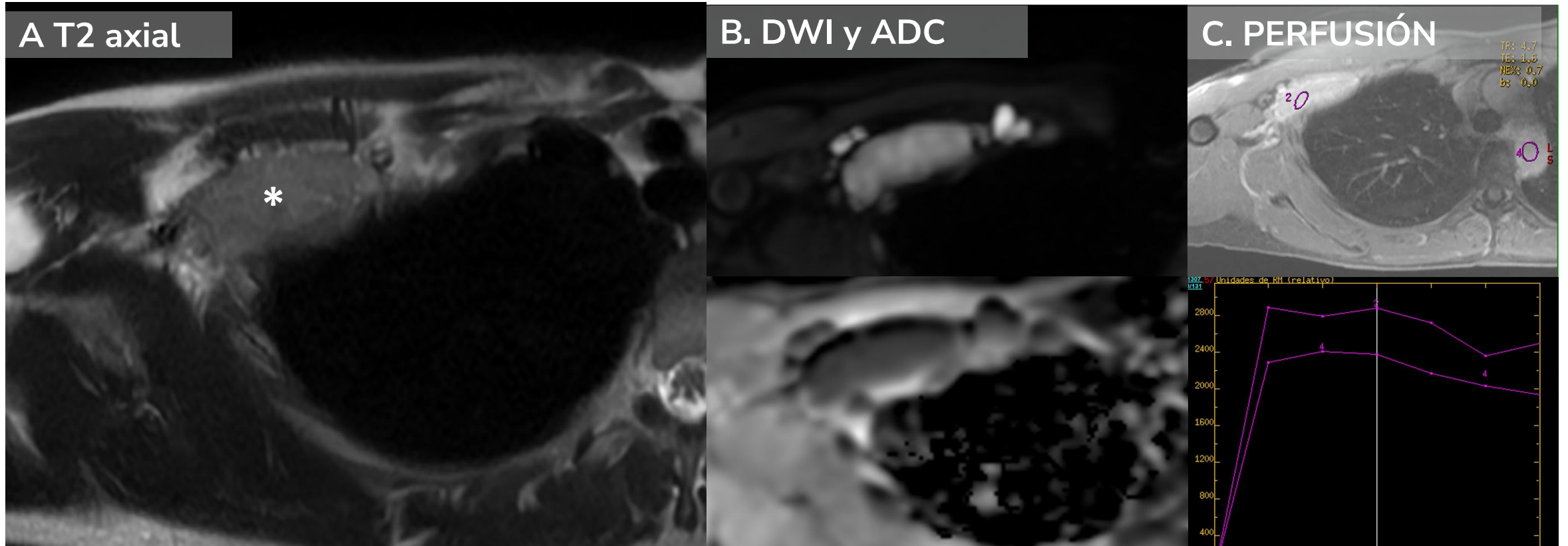


Figura 5. Imágenes de RM con contraste. (A) Tumoración sólida de localización profunda retropectoral de morfología ovalada y señal homogénea intermedia en T2 (asterisco), con marcada restricción a la difusión (B) y curva intensidad tiempo tipo IV en estudio de perfusión (C), en relación con lesión de características agresivas. Histología: Síndrome linfoproliferativo B tipo linfoma marginal.

Tratamiento: Cambio de Paradigma

20-30%

Regresión espontánea

Pasado

Resección quirúrgica agresiva como estándar de tratamiento, con altas tasas de recurrencia y morbilidad funcional significativa.

Presente

Enfoque multidisciplinario.

Vigilancia activa como primera línea, dado que el 20-30% de los casos regresa espontáneamente.

Tendencia actual

La **crioablación** ha emergido como opción local eficaz y segura, desafiando el papel histórico de la cirugía.

Tratamiento: Cambio de Paradigma

Las guías internacionales recomiendan manejo multidisciplinario con enfoque escalonado basado en la localización y los síntomas.

1. Vigilancia activa

Estrategia de Primera línea para tumores asintomáticos o estables. Requiere seguimiento con RM cada 3-6 meses.

2. Tratamiento sistémico

Indicado en casos de progresión confirmada o síntomas graves. Incluye inhibidores de la tirosina cinasa (como el **sorafenib**) e inhibidores de la γ -secretasa (**nirogacestat**), este último siendo el primer fármaco aprobado específicamente para tumor desmoide.

3. Cirugía

La cirugía es hoy considerada "menos preferida" por sus altas tasas de recurrencia local (hasta el 77%) y morbilidad funcional.

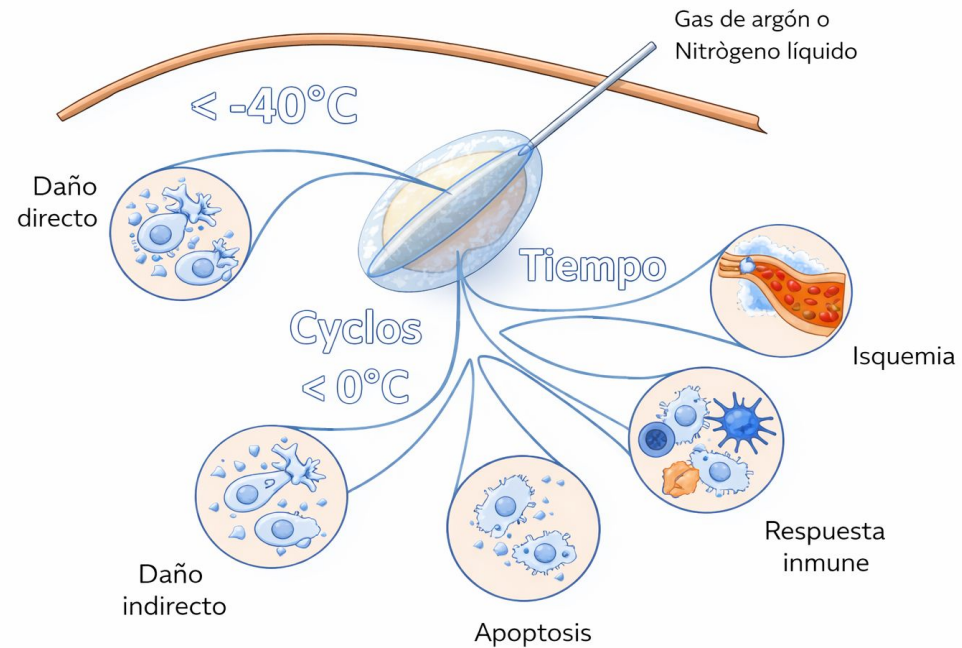
4. Técnicas ablativas (intervencionismo no quirúrgico)

a. **Crioablación: opción emergente, eficaz y segura.**

b. Calor: Radiofrecuencia, HIFU.

Crioablación Percutánea

Técnica de radiología intervencionista que utiliza el frío extremo para inducir muerte celular por **necrosis coagulativa y apoptosis**.



Crioablación Percutánea

Ventajas:



Grandes volúmenes

Permite el tratamiento de masas voluminosas de hasta 20 cm con menos morbilidad respecto a la cirugía.



Precisión y seguridad

La bola de hielo es visible por TC lo que garantiza una ablación efectiva con margen de seguridad con estructuras críticas.



Efecto analgésico

Anestesia local y sedación sin necesidad de anestesia general. Además, el frío ralentiza la conducción nerviosa, proporcionado un efecto anestésico intrínseco y mejora la tolerancia del paciente.

Crioablación Percutánea

Ventajas:



Sinergia

Combinación con otras técnicas locorregionales como DEB-TACE o electroporación reversible.



No toxicidad

Su carácter local permite tratamientos extensos y agresivos sin toxicidad sistémica.



No oncogénico

No induce degeneración maligna en los tumores desmoides como la radioterapia.

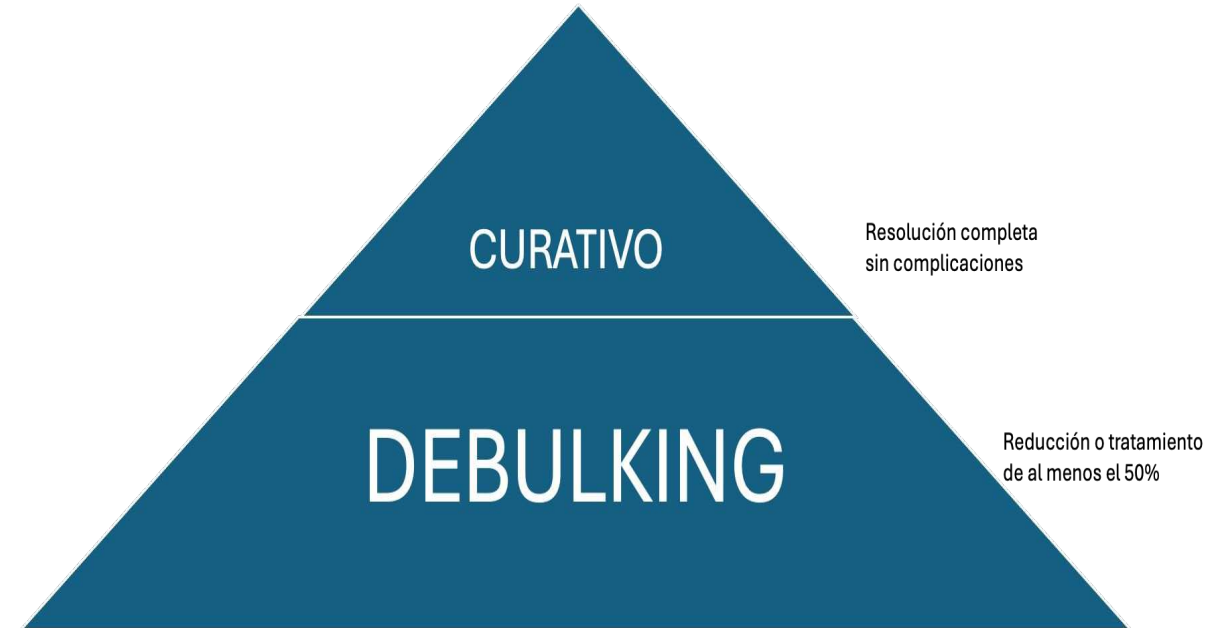
Crioablación Percutánea

Indicaciones:

Tumores extrabdominales y de pared abdominal



Objetivo:



Crioablación Percutánea



PLANIFICACIÓN

Incluir el mayor volumen de lesión posible, evitando daño a estructuras críticas.

Elección del número, tipo y distribución de las agujas.

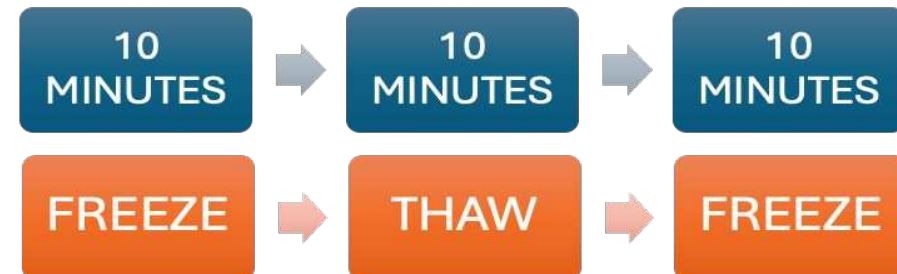
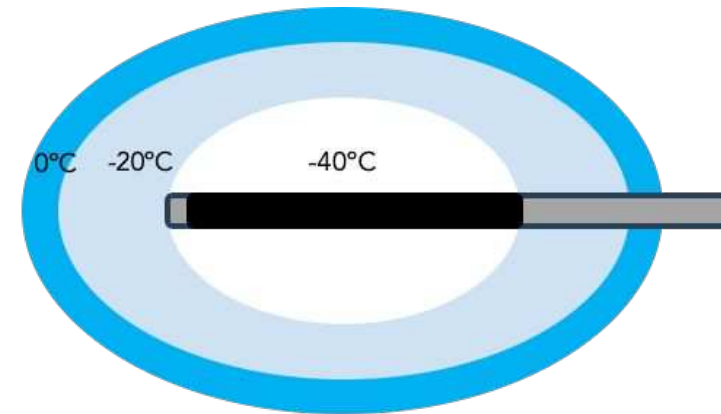


TÉCNICA

Punción percutánea siguiendo el **eje menor** de la lesión y colocación del resto de agujas **paralelas** a la primera.

Hidro o neumodisección si es necesario.

Ciclos de **congelación-descongelación**.



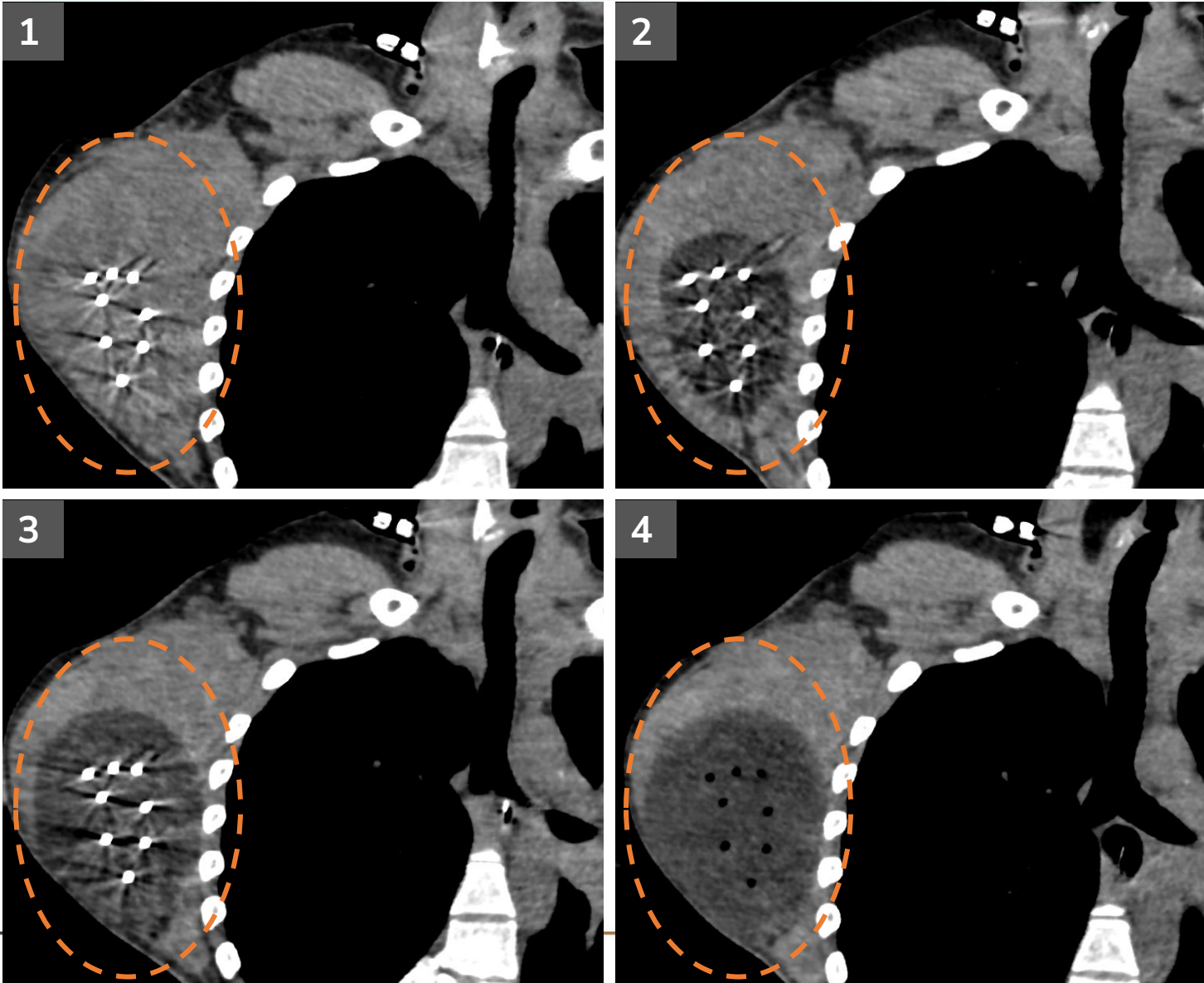


Figura 6. Imágenes de TC en plano coronal oblicuo. Mujer de 33 años con tumor desmoide esporádico periescapular derecho. Se realiza crioablación percutánea. En las imágenes se puede apreciar el posicionamiento de las agujas de crioablación, junto con la secuencia de cambios progresivos en la lesión intra-procedimiento.

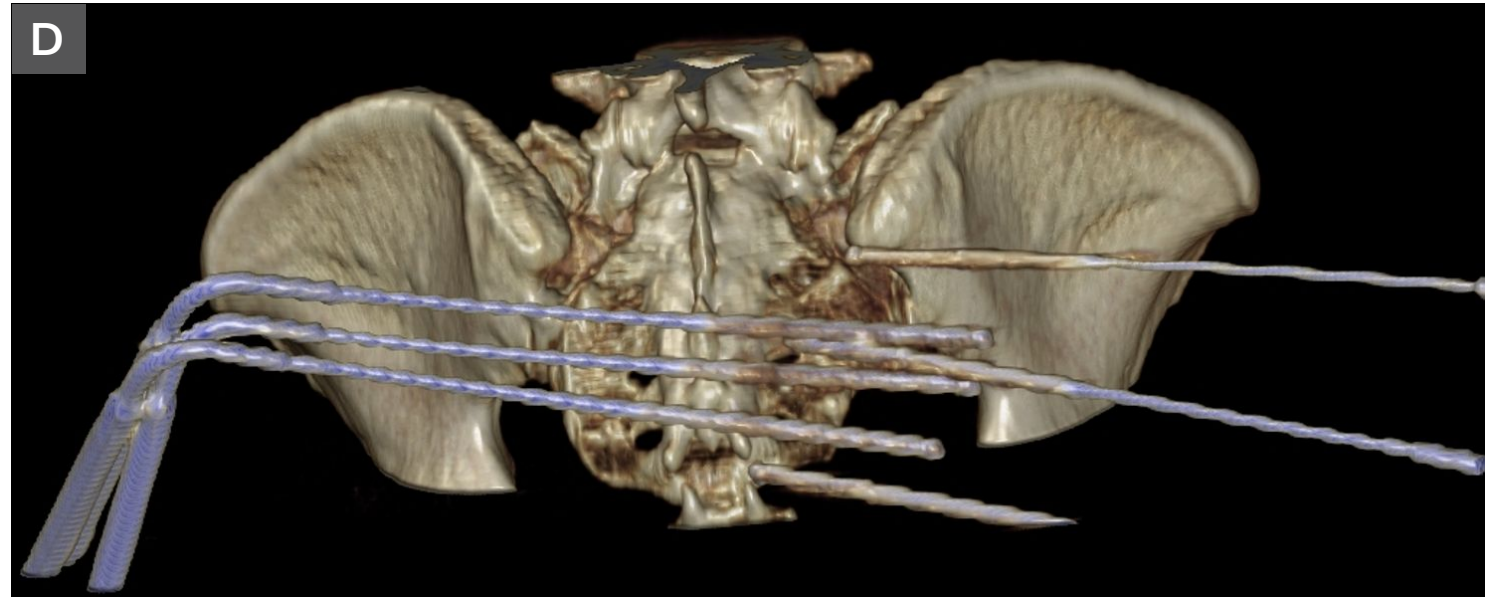


Figura 7. Paciente intervenida de tumor desmoide que presenta recidiva con clínica de dolor glúteo que limita la sedestación. Crioablación percutánea de tumor desmoide glúteo. Se muestran imágenes de TC de la lesión (flechas) en plano transversal antes del procedimiento (A) y durante el procedimiento (B-C). Reconstrucción 3D en que se aprecia el posicionamiento de las agujas de crioablación (D).

Seguimiento de la respuesta al tratamiento



Resonancia magnética

- Modalidad **de elección** para tumores extraabdominales y de pared abdominal.
- **Frecuencia:** cada 3 a 6 meses los primeros 2-3 años; posteriormente cada 6-12 meses.



Limitaciones de RECIST

Los criterios RECIST 1.1 tienen escasa sensibilidad: los cambios en **señal T2 y volumen** preceden a los cambios en el diámetro máximo.



Marcadores de respuesta

- **Disminución de la señal T2:** Indica fibrosis, maduración y menor celularidad.
- **Reducción del realce:** entrada del tumor en fase inactiva.

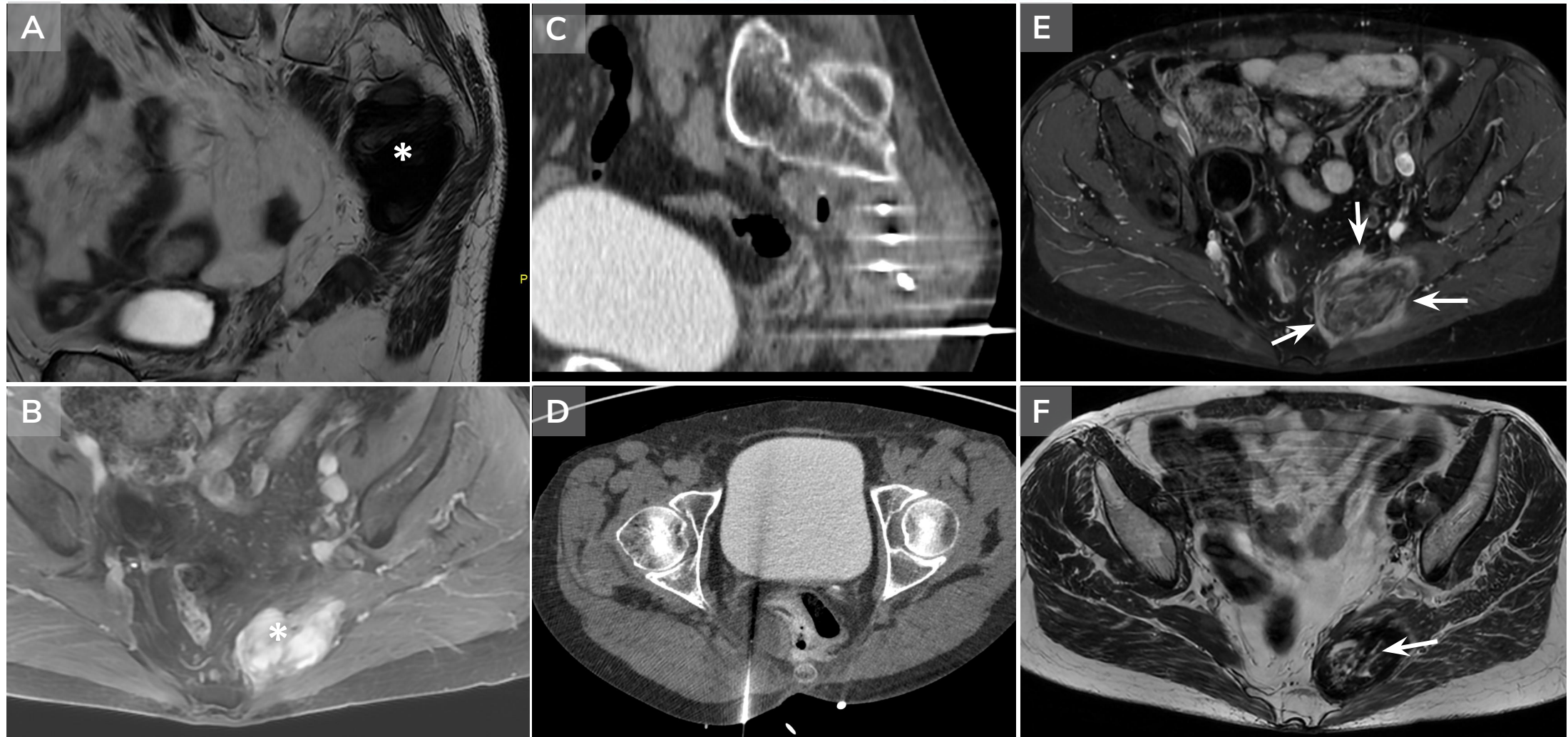


Figura 8. Mujer de 64 años con tumor desmoides sintomático en hemipelvis izquierda , que provoca dolor radicular. **A-B** muestran imágenes de RM de la lesión en secuencias T2 y T1 con contraste (asterisco). Se realiza crioablación con colocación de cuatro agujas e hidrodisección abundante del recto y del nervio ciático (imágenes de TC del procedimiento en **C-D**). En **E-F** se muestran imágenes de RM del control a los 3 meses tras la ablación, apreciando extensas áreas de necrosis en su interior y cambios inflamatorios adyacentes en relación con signos de respuesta (flechas).

Crioablación: Eficacia y Resultados Clínicos

Control de la enfermedad

85.8%

**No progresión a 12
meses**

Estudio prospectivo
CRYODESMO-01

84.5%

SLP al año
Supervivencia libre de
progresión según meta-análisis
recientes

78%

SLP a 3 años
Control mantenido a
medio-largo plazo

Reducción del volumen

~78%

Reducción de volumen
Disminución media del volumen
tumoral del 71,5-85%

Control del dolor

~80%

Reducción del dolor
Reducción media del 79-88% en
escalas de dolor

Crioablación: Complicaciones

Aunque es una técnica segura, presenta riesgos específicos a tener en cuenta:

GRADO 1-2

Parestesias

Lesión cutánea si distancia a piel < 5mm.

Daño nervioso

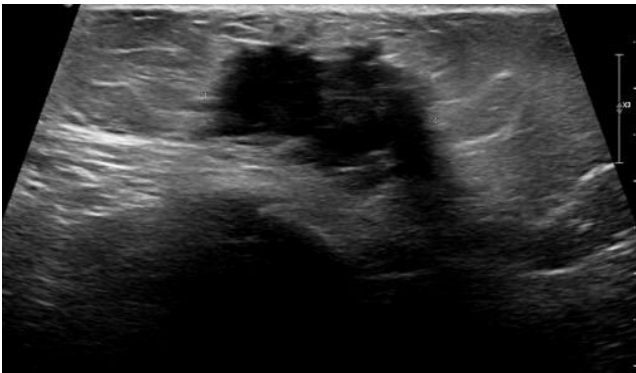


Figura 9. Distancia mínima de 5 mm a piel.

GRADO 3-4

Neumotórax

<3%

Infecciones

Fístulas

Lesión de nervio motor

Rabdomiolisis

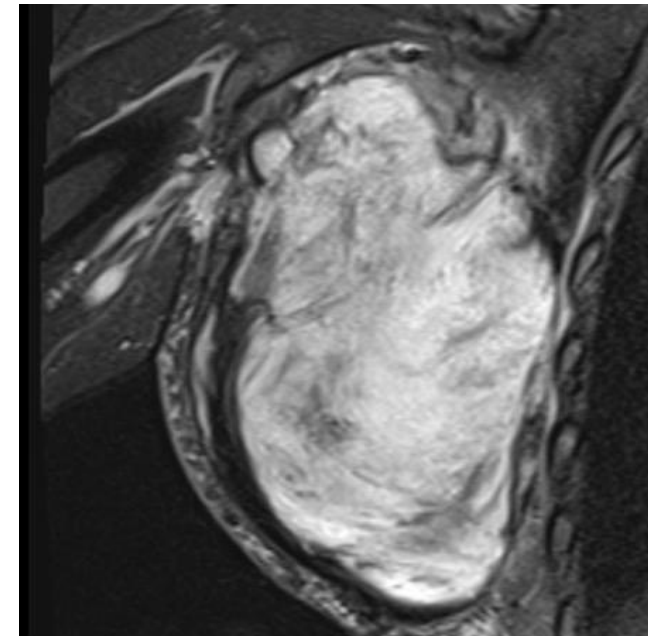


Figura 10. El riesgo de rabdomiólisis aumenta con grandes volúmenes de ablación.

Comparación de Técnicas

Característica	Crioablación (CA)	Cirugía	Calor (HIFU/RFA)
Control local	Comparable a cirugía (especialmente <5 cm)	Alta recurrencia local (30-77%)	HIFU: 86-96%, pero series menores
Morbilidad	Baja. Riesgo neural en tumores grandes	Alta. Defectos funcionales, hernias, cicatrices	Quemaduras cutáneas y daño térmico colateral
Monitoreo	Excelente — "bola de hielo" visible por TC/RM	No aplica (cirugía abierta)	Menor resolución de márgenes
Coste-efectividad	Menor coste total anual por paciente	Elevado (hospitalización, complicaciones)	Variable; requiere equipamiento especializado
Repetibilidad	Permite múltiples sesiones para restos o recurrencias	Difícil por fibrosis y distorsión anatómica	Repetible, pero daño térmico acumulativo

Conclusiones

Reposicionamiento de la crioablación

Aunque el DTWVG (2020) la sitúa como "tratamiento en investigación" de tercera línea, la evidencia creciente la posiciona como la **primera opción local** para tumores desmoides extraabdominales.

"Gold standard" en radiología intervencionista

La crioablación se consolida como el **estándar de oro** en RI para TD, ofreciendo control local comparable a la cirugía con menor morbilidad, recuperación más rápida, menor coste y posibilidad de retratamiento.

- ❏ El radiólogo intervencionista debe ser un miembro activo y decisivo en el comité de sarcomas. La crioablación no debe considerarse solo como una terapia de rescate, sino como una opción terapéutica primaria cuando la ablación completa es técnicamente factible

Referencias

1. **Bodard, S.**, Marcelin, C., Kastler, A., Dimopoulos, P. M., Petre, E. N., Frandon, J., Razakamanantsoa, L., & Cornelis, F. H. (2025). Safety and efficacy of cryoablation of soft-tissue tumours: a systematic review. *British Journal of Radiology*, 98, 861–874.
2. **Braschi-Amirfarzan, M.**, Keraliya, A. R., Krajewski, K. M., Tirumani, S. H., Shinagare, A. B., Hornick, J. L., Baldini, E. H., George, S., Ramaiya, N. H., & Jagannathan, J. P. (2016). Role of imaging in management of desmoid-type fibromatosis: A primer for radiologists. *RadioGraphics*, 36(3), 767–782.
3. **Cazzato, R. L.**, Gantzer, J., de Marini, P., Garnon, J., Koch, G., Buy, X., Autrusseau, P. A., Auloge, P., Dalili, D., Kurtz, J. E., & Gangi, A. (2022). Sporadic desmoid tumours: Systematic review with reflection on the role of cryoablation. *Cardiovascular and Interventional Radiology*, 45, 613–621.
4. **Desmoid Tumor Working Group.** (2020). The management of desmoid tumours: A joint global consensus-based guideline approach for adult and paediatric patients. *European Journal of Cancer*, 127, 96–107.
5. **Dheeksha, D. S.**, Dharnija, E., Mani, K., Rastogi, S., Pushpam, D., Bakhshi, S., Chandrashekhara, S. H., & Barwad, A. (2025). Contrast enhanced ultrasound versus MRI for response assessment of extra-abdominal desmoid Fibromatosis- A feasibility study. *European Journal of Radiology*, 187, 112071.
6. **Düx, D. M.**, Chodakiewicz, Y., Bitton, R., Sewell, S., Sheth, V. R., Ghanouni, P., & Brunsing, R. L. (2025). MRI features that predict progression of residual disease after ablation of extra-abdominal desmoid fibromatosis. *European Radiology*, 35, 4161–4170.
7. **Garnon, J.**, Cazzato, R. L., Autrusseau, P. A., Koch, G., Weiss, J., Gantzer, J., Kurtz, J. E., & Gangi, A. (2024). Desmoid fibromatosis: interventional radiology (sometimes) to the rescue for an atypical disease. *British Journal of Radiology*.
8. **Kasper, B.**, Baldini, E. H., Bonvalot, S., Callegaro, D., Cardona, K., Colombo, C., Corradini, N., Crago, A. M., Dei Tos, A. P., Dileo, P., Elnekave, E., Erinjeri, J. P., Navid, F., Farma, J. M., Ferrari, A., Fiore, M., Gladly, R. A., Gounder, M., Haas, R. L., Husson, O., Kurtz, J. E., Lazar, A. J., Orbach, D., Penel, N., Ratan, R., Raut, C. P., Roland, C. L., Schut, A. R. W., Sparber-Sauer, M., Strauss, D. C., Van der Graaf, W. T. A., Vitellaro, M., Weiss, A. R., Gronchi, A., & Desmoid Tumor Working Group. (2024). Current management of desmoid tumors: A review. *JAMA Oncology*
9. **Khanna, M.**, Ramanathan, S., Kambal, A. S., Al-Berawi, M., Yadav, S., Kumar, D., & Schieda, N. (2017). Multi-parametric MRI for the diagnosis of abdominal wall desmoid tumor. *European Journal of Radiology*, 92, 103–110.
10. **Lou, L.**, Teng, J., Qi, H., & Ban, Y. (2014). Sonographic appearances of desmoid tumors. *Journal of Ultrasound in Medicine*, 33(8), 1519–1525.
11. **Milos, R. I.**, Moritz, T., Bernathova, M., Amann, G., Panotopoulos, I., Noebauer-Huhmann, I. M., & Bodner, G. (2015). Superficial desmoid tumors: MRI and ultrasound imaging characteristics. *European Journal of Radiology*, 84(11), 2194–2201.
12. **Murphey, M. D.**, Ruble, C. M., Tyszko, S. M., Zbojniec, A. M., Potter, B. K., & Miettinen, M. (2009). Musculoskeletal fibromatoses: Radiologic-pathologic correlation. *RadioGraphics*, 29(7), 2143–2173.
13. **Nieto Morales, M. L.**, Linares Bello, C. C., & Martel Villagrán, J. (2025). Las diferentes caras del tumor desmoide. *Radiología*. Publicación anticipada en línea.
14. **Penel, N.**, Kasper, B., & van Der Graaf, W. T. A. (2021). Desmoid-type fibromatosis: toward a holistic management. *Current Opinion in Oncology*, 33(4), 309–314.
15. **Rhim, J. H.**, Kim, J. H., Moon, K. C., Park, S. W., Sohn, C. H., Choi, S. H., Yun, T. J., & Chang, K. H. (2013). Desmoid-type fibromatosis in the head and neck: CT and MR imaging characteristics. *Neuroradiology*, 55, 351–359.
16. **Valenzuela, R. F.**, Duran-Sierra, E., Antony, M., Amini, B., Lo, S., Torres, K. E., Hwang, K. P., Ma, J., Stafford, R. J., Ratan, R., Madewell, J. E., Araujo, D., Murphy, W. A., Jr., & Costelloe, C. M. (2025). A follow-up study on the novel use of contrast-enhanced susceptibility-weighted imaging for extremity desmoid fibromatosis response assessment. *Scientific Reports*. Publicación anticipada en línea.
17. **von Mehren, M.**, Kane, J. M., Armstrong, S. A., Balach, T., Bishop, A. J., Buehler, D., Carr-Ascher, J., Choy, E., Cipriano, C., Connolly, M., Dann, A., Davis, E. J., Dry, S., Eulo, V., Ganjoo, K. N., Gonzalez, R. J., Hermida De Viveiros, P. A., Hitchcock, Y. J., Kim, E., Lefler, D., ... Diwan, Z. (2025). Soft Tissue Sarcoma, Version 1.2025. *Journal of the National Comprehensive Cancer Network*, 23(12), 498–506.
18. **Vora, B. M. K.**, Munk, P. L., Somasundaram, N., Ouellette, H. A., Mallinson, P. I., Sheikh, A., Kadir, H. A., Tan, T. J., & Yan, Y. Y. (2021). Cryotherapy in extra-abdominal desmoid tumors: A systematic review and meta-analysis. *PLoS ONE*, 16(12), e0261657.