

Tumores Fibroblásticos/Miofibroblásticos de los Tejidos Blandos: Orientación Según sus Hallazgos Radiológicos.

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: **María Carolina Gutiérrez Ramírez**, Begoña Torregrosa Sala, Guilda Morell González,
Yesica Martínez Paredes, Angela Cepero Calvete, María Dolores Abellán Rivero

Objetivos Docentes

Objetivos:

1. Describir la gama de lesiones tumorales Fibroblásticos/Miofibroblásticos de los tejidos blandos según la nueva clasificación los tumores de partes blandas editada por la Organización Mundial de la salud (OMS) en el año 2013.
2. Mostrar los protocolos de adquisición de imágenes mediante Resonancia Magnética (RM) que se deben llevar a cabo para su diagnóstico.
3. Exponer los hallazgos radiológicos en RM de estas lesiones organizadas en los 4 subgrupos adoptados por la OMS, según su comportamiento biológico.

Revisión del tema

Los Tumores de partes blandas (TPB) son un grupo grande y heterogéneo de neoplasias mesenquimales que incluyen tumores de tejido graso, de componente muscular, de nervios periféricos, de vasos sanguíneos y de tejido fibroso. Dentro de estos últimos, se encuentran los tumores Fibroblásticos/Miofibroblásticos presentados en este póster, que en clasificación de la OMS editada en el 2013 pertenecen al grupo 2 y reúnen una amplia y frecuente variedad de lesiones de partes blandas benignas y malignas. Hacen parte de un grupo heterogéneo de lesiones fibrosas de morfología, localización, y características radiológicas variadas.

CLASIFICACION DE LA OMS 2013 PARA TPB

1. Tumores Adiposos.
2. Tumores Fibroblásticos/Miofibroblásticos.
3. Tumores Fibrohistiocíticos.
4. Tumores del Músculo Liso.
5. Tumores Pericíticos.
6. Tumores del Músculo Esquelético.
7. Tumores Vasculares.
8. Tumores condroides-óseos.
9. Tumores Gastrointestinales.
10. Tumores de la Vaina de los Nervios.
11. Tumores de Diferenciación Incierta.
12. Sarcomas no clasificables / Indiferenciados.

Entre las proliferaciones fibroblásticas benignas se incluyen entidades como la fascitis nodular y fascitis proliferativa, manifestadas casi siempre como pequeñas masas superficiales. Otras proliferaciones fibroblásticas son los elastofibromas, los fibromas de la vaina del tendón y los queloides, que tienen mayor componente de colágeno y menor celularidad que la fascitis nodular. La fibromatosis se puede dividir en formas superficiales y profundas, y suelen mostrar un comportamiento biológico más agresivo que las proliferaciones fibrosas benignas. Dentro de las lesiones clasificadas como de comportamiento biológico intermedio y maligno se encuentra el tumor fibroso solitario, el tumor inflamatorio fibroblástico, el dermatofibrosarcoma protuberans, el sarcoma miofibroblástico, el fibrosarcoma y el mixofibrosarcoma.

Tumores Fibroblásticos/Miofibroblásticos

Benignos:

1. Fascitis Nodular.
2. Fascitis y Miositis Proliferativa.
3. Miositis Osificante.
4. Elastofibroma.
5. Miofibroma/Miofibromatosis.
6. Fibromatosis Colli.
7. Fibroma de la Vaina de Tendón.
8. Fibroma Desmoplásico.
9. Tumor Fibroso Calcificante.
10. Angiofibroma.
11. Angiomiofibroblastoma.
12. Fibroma de Gardner.
13. Angiofibroma de células gigantes.

Intermedios (Localmente Agresivos):

1. Fibromatosis superficial (Plantar o palmar).
2. Fibromatosis tipo desmoide.
3. Lipofibromatosis.

Intermedios (baja tasa de metástasis):

1. Tumor Fibroso Solitario (TFS) - Hemangiopericitoma.
2. Dermatofibrosarcoma Protuberans.

Malignos:

1. Fibrosarcoma.
2. Mixofibrosarcoma.

PROTOCOLO DE ESTUDIO MEDIANTE RM

El estudio de estas lesiones se realiza mediante una detallada historia clínica y con técnicas avanzadas de imagen como la RM, siendo útil para la definición del tamaño, de la extensión compartimental y de las características intrínsecas de señal que nos orientan hacia su componente histológico, por lo que es una técnica imprescindible y es menester de los radiólogos conocer los hallazgos de imagen que pueden orientar hacia los posibles diagnósticos. Aún así muchas de las lesiones fibróticas benignas de tejidos blandos se solapan con las lesiones malignas, haciendo necesaria en la mayoría de los casos, la realización de una biopsia para obtener una confirmación histológica definitiva. Los resultados de la RM en la mayoría de las lesiones de tejidos blandos inespecíficas, alcanzado en sólo el 25% a 35% de los casos un diagnóstico correcto. Sin embargo, el conocimiento de la prevalencia del tumor, la presentación, la edad del paciente y la localización de la lesión, junto con la caracterización RM puede

mejorar significativamente la formulación de un diagnóstico diferencial

Protocolo de RM



- SE T1
- FSE T2
- T2*
- T2WI SG
- T1SG + C
- DIFUSIÓN
- ANGIO-RM
- PERFUSION

- Evaluación del tamaño y localización.
- Seguimiento y respuesta al tto.

Información Histológica en imágenes potenciadas en T2.
Tumores Fibrosos: Intensidad baja de señal (baja celularidad y alto contenido colágeno).

Benignos frente a malignos.

La capacidad de la RM para diferenciar los tumores de tejidos blandos benignos de los malignos sigue siendo controvertido. En general se considera que las lesiones malignas son más heterogéneas en las imágenes de RM ponderadas en T2 debido a la hemorragia y necrosis interna. Hay una alta especificidad para malignidad cuando el tumor muestra necrosis, contiene hueso y estructuras neurovasculares o tiene un diámetro medio mayor de 6 cm. La pseudocápsula de un sarcoma maligno puede imitar bier encapsulada aparición de una neoplasia benigna.

BENIGNOS

1. FASCITIS NODULAR:

La fascitis nodular se confunde a menudo con sarcomas de tejidos blandos debido a su rápido crecimiento y aspecto variable en la RM. Es probablemente la mas común de las lesiones mesenquimales y puede ocurrir superficialmente en el plano subcutáneo, a lo largo de la fascia o ubicado profundamente dentro de los músculos.

Presentación:

Se presenta con mayor frecuencia en pacientes de entre 20 y 40 años de edad, aunque los niños también pueden verse afectados. Por lo general se manifiesta como una masa de rápido crecimiento. En 46% de los casos, se localiza en la extremidad superior, en particular el aspecto volar del antebrazo, aunque se puede presentar en el tronco y cuello, cabeza o extremidades inferiores con menor frecuencia.

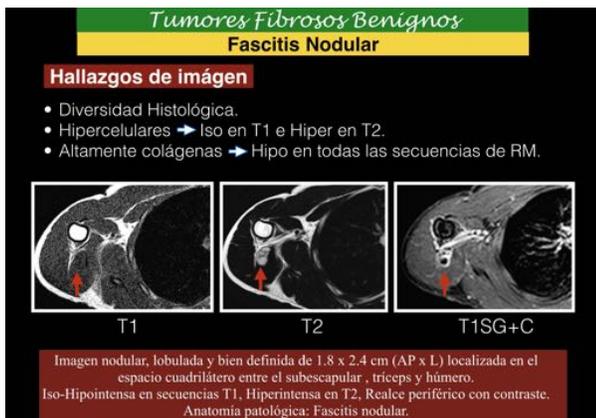
Tumores Fibrosos Benignos
Fascitis Nodular

- Proliferación benigna de fibroblastos y miofibroblastos.
- Patogénesis desconocida (trauma? genética?)
- 20-40 años.
- Rápido crecimiento autolimitado. Dolor. <4cms.
- MsSs 46%, Tronco 20%, Cabeza/cuello 18% MsIs 16%.
- Subcutánea, intramuscular o fascial.



Hallazgos en RM:

Histológicamente, la fascitis nodular puede ser de contenido mixoide, celular o fibroso, variando las características en las secuencias T2 de la RM. Las lesiones con alto contenido celular o la degeneración mixoide aparecen casi isointensas a la señal del músculo esquelético en las imágenes ponderadas en T1 e hiperintensas en las imágenes ponderadas en T2, mientras que aquellos con contenidos altamente colágenos son más maduros y hipointensos en todas las secuencias. Estas lesiones realzan difusamente tras la administración de contraste pero puede ser periférica en las lesiones con una mayor matriz extracelular mixoide y puede tener espacios centrales llenos de líquido.



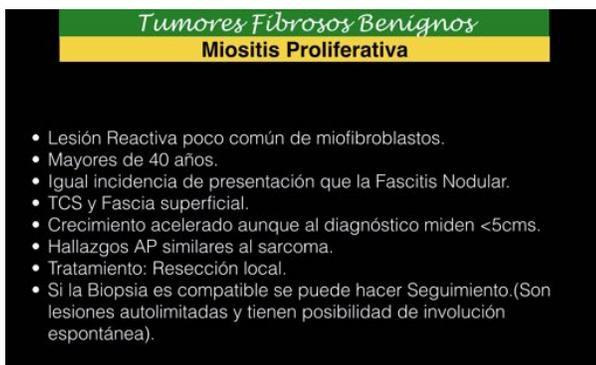
2. FASCITIS Y MIOSITIS PROLIFERATIVA

La fascitis y miositis proliferativa son lesiones reactivas de los tejidos blandos fibroblásticos poco comunes. La fascitis proliferativa es una proliferación pseudosarcomatosa benigna de miofibroblastos.

Las lesiones típicamente involucran el tejido subcutáneo o la fascia superficial. Estas crecen rápidamente en las primeras etapas, pero por lo general tienen un diámetro máximo de menos de 5 cm en la presentación. En el análisis histopatológico, que pueden confundirse con el sarcoma. La miositis proliferativa es la contraparte intramuscular profunda de la fascitis proliferativa. La miositis proliferativa y lesiones intramusculares de fascitis nodular tienen similitudes anatómicas, patológicas y clínicas, y pueden ser variantes del mismo trastorno fibroblástico.

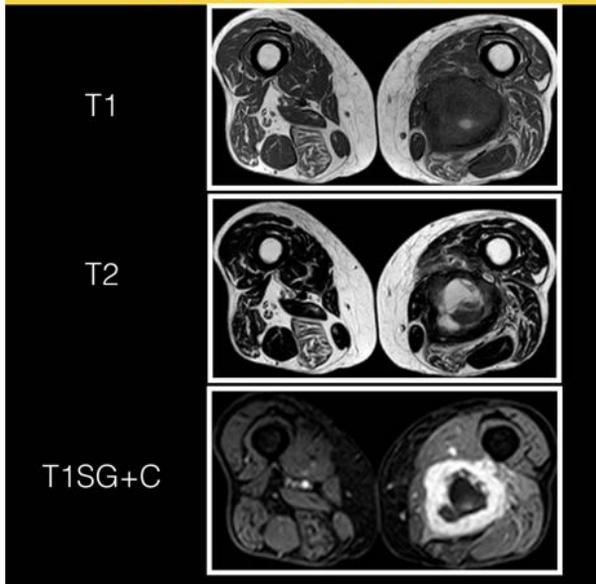
Presentación:

Se presenta con mayor frecuencia en pacientes mayores de 40 años y tiene predominio por las extremidades superiores.



Hallazgos en RM:

No existen hallazgos específicos en RM para esta patología. La escisión local es el tratamiento de elección, pero si el diagnóstico se hace con confianza sobre la base del análisis citológico de una muestra por aspiración con aguja fina, un corto período de observación puede ser razonable, así, dado el curso clínico autolimitado y la posibilidad de la involución espontánea de la lesión.



3. MIOSITIS OSIFICANTE

La miositis osificante es un crecimiento extraóseo no neoplásico de hueso nuevo. Un sinónimo de la miositis osificante es la osificación heterotópica. Hay varios subtipos clínicos de miositis osificante. Generalmente aparece después de un traumatismo. La miositis osificante progresiva es una enfermedad hereditaria poco frecuente caracterizada por fibrosis y osificación del músculo, los tendones y ligamentos en diferentes localizaciones, a menudo en las extremidades superiores y la espalda, siendo incapacitante y finalmente fatal.

Presentación:

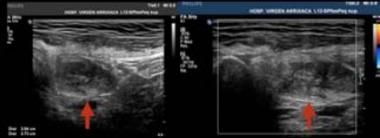
La miositis osificante se presenta con mayor frecuencia en la segunda y tercera década de la vida, en los brazos y los muslos de los pacientes que han experimentado algún tipo de trauma. El cuádriceps y el músculo braquial son los más afectados. La miositis osificante presenta como un aumento rápido y significativo del dolor una o dos semanas después del traumatismo. Se asocia a elevación de la VSG y la fosfatasa alcalina sérica. El cuadro clínico se diferencia al del osteosarcoma porque el dolor de la miositis osificante disminuye a medida que pasa el tiempo mientras que el del osteosarcoma aumenta.

Hallazgos Radiológicos:

En la Rx simple se observan cambios 2-4 semanas después del traumatismo. La lesión comienza a calcificarse de la periferia hacia el centro. En las primeras tres semanas del traumatismo, la gammagrafía ósea demuestra un aumento de la captación en la zona. El osteosarcoma se calcifica en el centro y continúa hacia la periferia, dato que podría ayudar a diferenciarlos. La tomografía computarizada (TC) ayuda a delinear una imagen radiolúcida central rodeada de una densa periferia correspondiente al área de calcificación.

Tumores Fibrosos Benignos

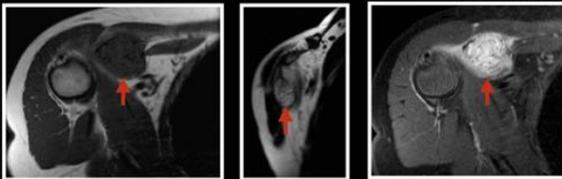
Miositis Osificante



Masa sólida de ecogenicidad heterogénea y bordes bien definidos localizada en región del músculo coracobraquial y cabeza corta de porción proximal de bíceps braquial, anterior a músculo subescapular.

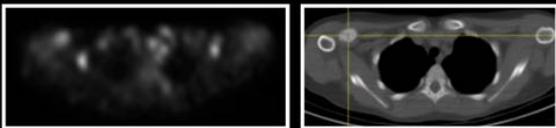
Tumores Fibrosos Benignos

Miositis Osificante



Masa sólida Hipointensa en T1, Hiperintensa en T2 con aumento de señal de la musculatura perilesional.

Tras la administración de contraste se observa una captación intensa con pequeñas zonas puntiformes sugestivas de calcificaciones.



Ligero incremento metabólico inespecífico en la imagen calcificada del hombro derecho, sin clara evidencia de enfermedad maligna macroscópica en otras localizaciones.

4. ELASTOFIBROMA

El elastofibroma es un tumor relativamente raro de los tejidos blandos. Se trata de una lesión no encapsulada, hipocelular y con contenido variable de colágeno, grasa y fibras elásticas. Se localiza típicamente en el borde inferomedial de la escápula por dentro de los músculos romboides, dorsal ancho y serrato mayor, sobre la pared torácica y las costillas y puede ser unilateral o bilateral.

Tumores Fibrosos Benignos

ElastoFibroma

- Pseudotumor fibroso degenerativo o reactivo (irritación mecánica crónica).
- Localizado con mayor frecuencia en la pared torácica superior y región inferomedial escapular.
- Bilaterales 25%.
- Mayores de 55 años (70).
- Síntomas: >5cms (rigidez y dolor).
- Tratamiento: Resección si síntomas.
- No recidiva. No maligniza.



El diagnóstico diferencial debe realizarse con lesiones o tumores subcutáneos, como lipomas, fibrolipomas, formaciones quísticas o tumores más agresivos.

Presentación:

Su incidencia es variable, produciéndose entre la cuarta y la séptima década de la vida, y es más común en las mujeres con una proporción H:M de 8:1. Suelen ser detectados a partir de la quinta década de la vida, con una edad media de aparición entorno a los 70 años.

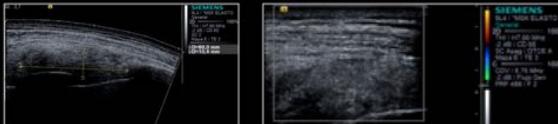
Hallazgos Radiológicos:

Los hallazgos en tomografía computarizada y resonancia magnética son característicos: masa subescapular con coeficiente de atenuación e intensidad de señal similar a la musculatura adyacente y con contenido graso en su interior, lo que dentro de un adecuado contexto clínico, es prácticamente patognomónico.

Tumores Fibrosos Benignos

ElastoFibroma

Ecografía

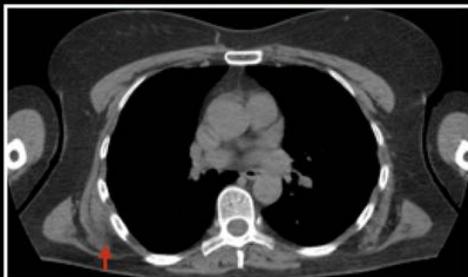


Masa localizada en la punta de la escápula derecha de ecoestructura estriada, con bandas hipoeoicas de grasa y bandas hiperecoicas (tejido fibroelástico) sugestivo de elastofibroma. No presenta flujo Doppler.

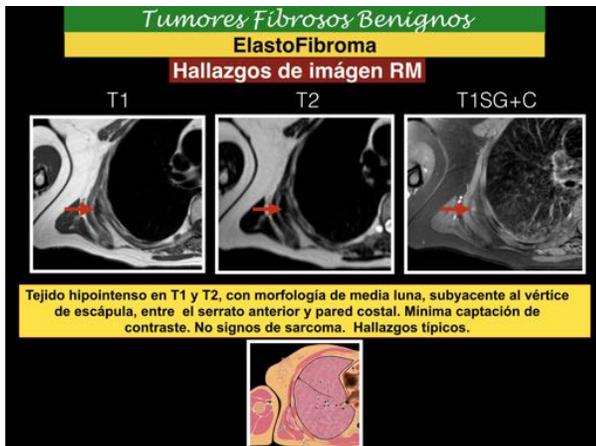
Tumores Fibrosos Benignos

ElastoFibroma

TC sin contraste



Masa subescapular con coeficiente de atenuación e intensidad de señal similar a la musculatura adyacente y con contenido graso en su interior



5. MIOFIBROMA/MIOFIBROMATOSIS

Miofibroma y miofibromatosis son términos usados para indicar la presentación única o multicéntrica de tumores mesenquimales con diferenciación miofibroblástica. La mayoría de los casos son congénitos, se presentan en niños menores de 2 años, principalmente en varones. Existen tres formas de presentación clínica: la lesión única solitaria (miofibroma), las lesiones múltiples sin compromiso visceral y lesiones múltiples con compromiso visceral.

Presentación:

Suelen ser lesiones cutáneas, nodulares menores de 1 cms de diámetro, levemente dolorosas a la palpación y en algunos casos con pigmentación de la piel adyacente.

Hallazgos Radiológicos:

Al ser superficial su estudio se hace con US y biopsia.

6. FIBROMATOSIS COLLI

La fibromatosis colli es una forma rara de fibromatosis infantil que se produce en el músculo esternocleidomastoideo (ECM). Debe ser reconocida como una lesión benigna. Es unilateral en la mayoría de los casos.

Presentación:

La presentación es por lo general con tortícolis, y está muy relacionado con el trauma del nacimiento (por ejemplo, la entrega de fórceps) o mala posición en el útero.

Hallazgos en imagen:

El ultrasonido es el método de elección. El ECM se amplía de forma difusa en forma fusiforme, acortándose. La ecogenicidad puede variar. El estudio mediante Doppler color puede revelar ondas de alta resistencia. El área afectada a menudo se mueve sincrónicamente con el resto del músculo ECM en la ecografía en tiempo real.

7. FIBROMA DE LA VAINA DEL TENDON

Aunque algunos investigadores consideran el fibroma de la vaina del tendón como una lesión reactiva no neoplásica, se ha visto una traslocación cromosómica 2:11 anormal.

Presentación:

Se manifiesta como una lesión de crecimiento lento en los adultos de edades entre 20 y 50 años (edad media, 31 años). Los hombres son afectados dos veces más que las mujeres. Los hallazgos típicos incluyen una lesión bien circunscrita con un diámetro pequeño (menor a 3 cm) y, ubicada en las extremidades. Las extremidades superiores, particularmente los dedos, manos y muñecas, son el sitio de presentación del 82% de las lesiones.

Tumores Fibrosos Benignos Fibroma de la Vaina del Tendón

- Lesión bien circunscrita de crecimiento lento.
- 20-50 años.
- Relación Hombre-Mujer 2:1.
- MsSs 82% (Dedos, manos, muñecas).
- No dolorosas.
- Al inicio alta celularidad. Luego tejido fibroso.
- Diagnóstico diferencial debe hacerse con el Tumor de células gigantes de la Vaina tendinosa (TCGVT).
- Tratamiento: Resección.
- Tasa de recidiva del 24%



Hallazgos Radiológicos:

El fibroma de vaina tendinosa es una entidad que por su localización puede simular un tumor de células gigantes de vaina tendinosa (TCGVT). Desafortunadamente, ambos presentan unas características de señal similares, isointensos al músculo o hipointensos en secuencias potenciadas en T1 y en T2 por lo que en muchos casos no se puede diferenciar uno del otro. Sólo muestra moderada captación de gadolinio en el 50% de los casos. Localmente no tiene signos de agresividad.

Tumores Fibrosos Benignos Fibroma de la Vaina del Tendón

Hallazgos de imagen

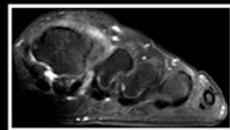
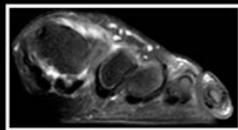
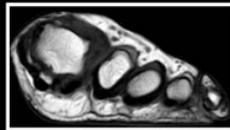
Ecografía: Imagen nodular en la región dorsal del 1er espacio InterMT, heterogénea de predominio hipocogénico. No Doppler. Elastografía.



Tumores Fibrosos Benignos Fibroma de la Vaina del Tendón

Hallazgos de imagen RM

- Intensidad de señal igual o menor al músculo en T1 y T2 (colágeno).
- Captación de contraste variable.
- Difícil de diferenciar del TCGVT. Se usa T2* ya que el TCGVT suele mostrar depósitos de hemosiderina y el fibroma no.



INTERMEDIOS

1. FIBROMATOSIS SUPERFICIAL (PALMAR Y PLANTAR)

Es una proliferación nodular del tejido fibroso compuesto por fibroblastos muy diferenciados con un comportamiento entre lesión fibrosa benigna y el fibrosarcoma. Consiste en la sustitución de la aponeurosis plantar por tejido fibroso anormal. Algunas publicaciones asocian la enfermedad a otras

fibromatosis mas la etiología de esta enfermedad presenta aún múltiples controversias. Es de origen desconocido aunque aparece con mayor frecuencia en personas que han sufrido fracturas en el pie con inmovilización prolongada, es más frecuente en diabéticos y en personas con trastornos neurológicos.

Presentación:

El rango de edad es muy amplio con un mayor índice entre los 50 y 60 años y afecta el doble a hombres que a mujeres. La plantar típicamente afecta a un solo pie aunque puede ser bilateral. Se suele localizar en la zona de no carga del arco plantar y es dolorosa a la presión.

Hallazgos en Ecografía y RM:

En ecografía suelen ser lesiones ovaladas o fusiformes, hipocogénicas, que no muestran vascularización en su interior con el flujo Doppler.

En secuencias potenciadas en T1 de RM se muestran como un nódulo hipointenso con una zona central de señal baja o intermedia. En T2 muestran intensidad intermedia. Suele asociarse a edema subcutáneo, siendo la fascia adyacente es de grosor normal.

presenta morfología convexa dorsal y plantar. Los márgenes superiores pueden ser infiltrativos y existe la posibilidad de lesiones múltiples. Las lesiones suelen presentar intenso realce tras contraste.



2. FIBROMATOSIS TIPO DESMOIDE

Los tumores desmoides son neoplasias citológicamente fibrosas provenientes de las estructuras musculo-aponeuróticas de todo el cuerpo. El término desmoide, acuñado por Müller en 1838, se deriva de la palabra griega Desmos (tendón). A pesar de su apariencia histológica benigna y su potencial metastásico insignificante, la tendencia de los tumores desmoides para causar infiltración local es importante lo que conlleva a la deformidad, la morbilidad y la mortalidad resultante de los efectos de presión y el potencial de obstrucción de las estructuras y órganos vitales.

Presentación:

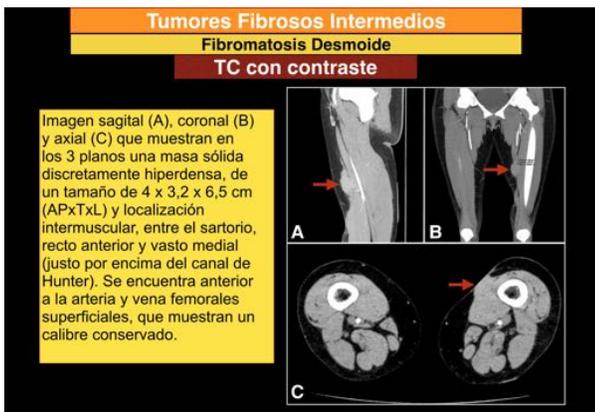
Son infrecuentes, corresponden al 0,03% de todas las neoplasias. Cuando está presente en los pacientes con poliposis familiar de colon, la prevalencia de los tumores desmoides es de hasta el 13%. Los tumores desmoides se presentan con mayor frecuencia en las mujeres después del parto. Son dos veces más común en mujeres que en hombres. En los niños la incidencia es igual en ambos sexos. Son más comunes en personas de 10-40 años pero se pueden presentar en niños pequeños y adultos mayores.

Hallazgos Radiológicos:

* En la ecografía se muestran como masas de partes blandas mal definidas anecoicas o hipoeoicas generalmente sin realce posterior con vascularización variable en el estudio doppler.

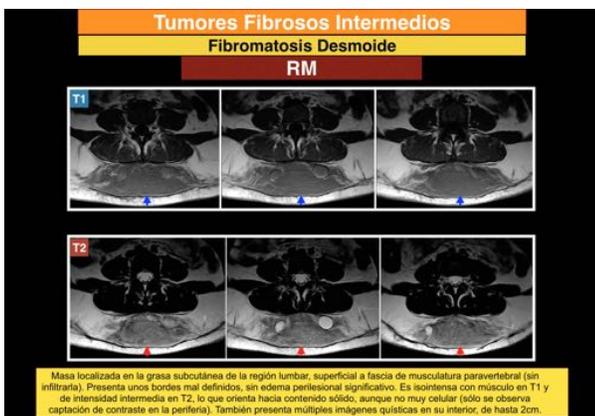


* En la TC aparecen como son masas bien delimitadas, aunque en algunos casos pueden ser más agresivos con márgenes mal definidos, la mayoría son relativamente iso-hipodensos homogéneos en comparación con el tejido blando en el estudio sin contraste, y presentan realce tras la administración de contraste intravenoso

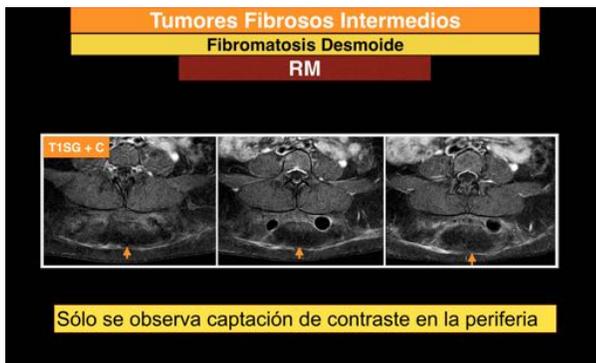


* El estudio por RM es más sensible para valorar la extensión local del tumor. Su aspecto se explica por su densa celularidad. características de las señales típicas incluyen:

- T1: intensidad de señal baja
- T2: intensidad de señal baja



T1 + C (Gd): puede mostrar realce homogéneo, heterogéneo, o ningún realce.



MALIGNOS

1. FRIBROSARCOMA

El fibrosarcoma es uno de los más frecuentes tumores malignos de tejidos blandos. Representa el 36% de los sarcomas primarios. De éstos, sólo un 5% se presenta en cabeza y cuello. Respecto a su etiología, se ha observado asociación con algunos desórdenes genéticos. El síndrome de Li-Fraumeni, cuyo patrón es autosómico dominante, se origina por mutación del gen P53 y sus portadores suelen verse afectados por sarcomas de tejidos blandos, neoplasias malignas del sistema nervioso central, leucemias y adenocarcinomas adrenales.

Presentación:

Estos tumores muestran igual incidencia por sexo, y se manifiestan desde los 10 hasta los 60 años. Los fibrosarcomas de cabeza y cuello se desarrollan entre la cuarta y quinta década de la vida, debutando como una masa dolorosa, de consistencia firme, situada en cara, cuero cabelludo o cuello.

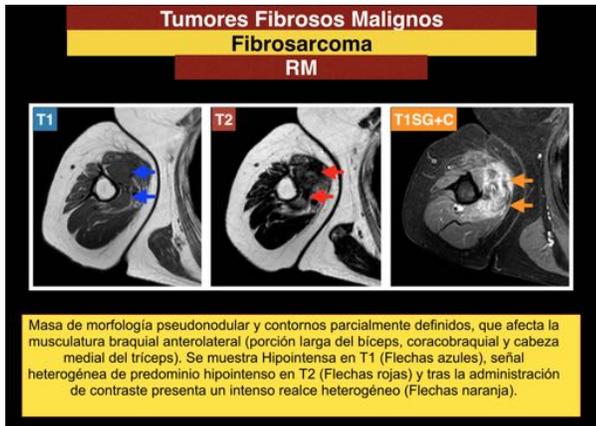
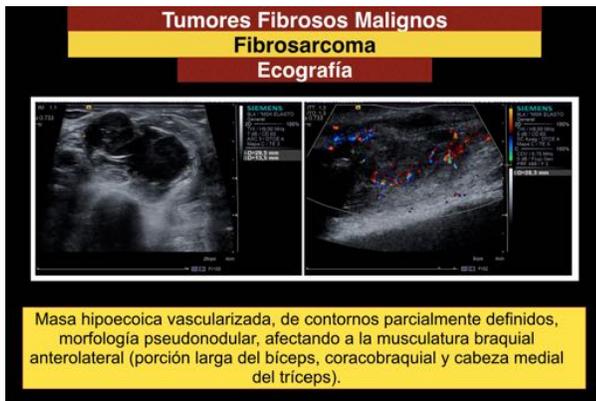
Hallazgos Radiológicos:

TC: La densidad del fibrosarcoma es típicamente similar al músculo adyacente, con áreas heterogéneas de densidad más baja si hay hemorragia, necrosis o material mixoide es abundante. El componente de tejido blando mejora. En hasta el 15-20% de los casos alguna mineralización está presente.

RM: La RM es la técnica de elección para la evaluación de los fibrosarcomas de tejidos blandos. Estos tumores suelen ser relativamente bien circunscritos, dentro o adyacentes a los músculos, ejerciendo un efecto de masa sobre las estructuras circundantes debido a su gran tamaño en la presentación.

Imágenes potenciadas en T1 muestran una lesión de señal intermedia al músculo, con heterogeneidad si la hemorragia, calcificaciones o necrosis.

Imágenes potenciadas en T2: presentan señal intermedia o alta. Señal heterogénea si hay hemorragia, calcificación, necrosis o material mixoide.



2. MIXOFIBROSARCOMA

Por lo general se presenta en pacientes de edad avanzada (6ª década). Presenta discreto aumento de frecuencia los varones.

Se presenta como una tumefacción - masa indolora del tejido blando siendo mas frecuentes en las extremidades.

Hallazgos Radiológicos:

El mixofibrosarcoma a menudo se muestra como una lesión infiltrante infiltración a lo largo del plano de la fascia muscular.

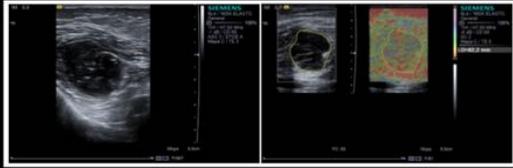
Las características de las señales típicas incluyen:

Secuencias potenciadas en T1: el componente mixoide es a menudo de baja señal

SEcuencias portenciadas en T2 / STIR: el componente mixoide es de alta señal

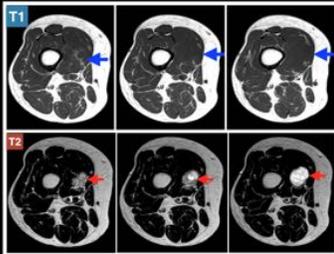
Secuencias potenciadfas en T1 + C (Gd): el componente mixoide no tiende a realzar mientras que realzan los componente de las partes blandas restantes.

Tumores Fibrosos Malignos
Mixofibrosarcoma
Ecografía



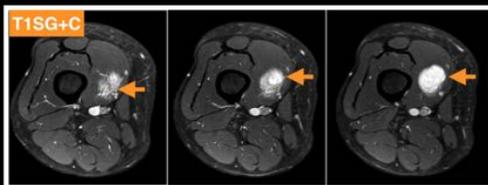
Lesión nodular hipoecogénica en el interior del tercio medio del vasto interno, redondeada, de bordes parcialmente definido. Presenta mapa C en elastografía.

Tumores Fibrosos Malignos
Mixofibrosarcoma
RM



Lesión nodular en el interior del tercio medio del vasto interno, redondeada con prolongaciones que se extienden de fascia posteromedial (junto al sartorio y paquete vascular femoral superficial) a la fascia externa (junto m. crural).
La lesión está bien delimitada, es hipointensa en T1 (Flechas azules) e hiperintensa en T2 (Flechas rojas).

Tumores Fibrosos Malignos
Mixofibrosarcoma
RM



Lesión nodular en el interior del tercio medio del vasto interno, redondeada con prolongaciones que se extienden de fascia posteromedial.
Tras la administración de contraste presenta un intenso y heterogeneo realce.

Imágenes en esta sección:

CLASIFICACION DE LA OMS 2013 PARA TPB

1. Tumores Adiposos.
2. Tumores Fibroblásticos/Miofibroblásticos.
3. Tumores Fibrohistiocíticos.
4. Tumores del Músculo Liso.
5. Tumores Pericíticos.
6. Tumores del Músculo Esquelético.
7. Tumores Vasculares.
8. Tumores condroides-óseos.
9. Tumores Gastrointestinales.
10. Tumores de la Vaina de los Nervios.
11. Tumores de Diferenciación Incierta.
12. Sarcomas no clasificables / Indiferenciados.

Fig. 1: Clasificación de la organización mundial de la salud (OMS) del 2013 para los tumores de partes blandas.

Tumores Fibroblásticos/Miofibroblásticos

Benignos:

1. Fascitis Nodular.
2. Fascitis y Miositis Proliferativa.
3. Miositis Osificante.
4. Elastofibroma.
5. Miofibroma/Miofibromatosis.
6. Fibromatosis Colli.
7. Fibroma de la Vaina de Tendón.
8. Fibroma Desmoplásico.
9. Tumor Fibroso Calcificante.
10. Angiofibroma.
11. Angiomiofibroblastoma.
12. Fibroma de Gardner.
13. Angiofibroma de células gigantes.

Intermedios (Localmente Agresivos):

1. Fibromatosis superficial (Plantar o palmar).
2. Fibromatosis tipo desmoide.
3. Lipofibromatosis.

Intermedios (baja tasa de metástasis):

1. Tumor Fibroso Solitario (TFS) - Hemangiopericitoma.
2. Dermatofibrosarcoma Protuberans.

Malignos:

1. Fibrosarcoma.
2. Mixofibrosarcoma.

Fig. 2: Cuadro de clasificación de los tumores Fibroblásticos/Miofibroblásticos.

Protocolo de RM

SE T1

FSE T2

T2*

T2WI SG

T1SG + C

DIFUSIÓN

ANGIO-RM

PERFUSION



- Evaluación del tamaño y localización.
- Seguimiento y respuesta al tto.

Información Histológica en imagenes potenciadas en T2.
Tumores Fibrosos: Intensidad baja de señal (baja celularidad y alto contenido colágeno).

Fig. 3: Protocolo de RM para el estudio de TPB.

Tumores Fibrosos Benignos

Fascitis Nodular

- Proliferación benigna de fibroblastos y miofibroblastos.
- Patogénesis desconocida (trauma? genética?)
- 20-40 años.
- Rápido crecimiento autolimitado. Dolor. <4cms.
- MsSs 46%, Tronco 20%, Cabeza/cuello 18% Msls 16%.
- Subcutánea, intramuscular o fascial.



Fig. 4: Fascitis Nodular.

Tumores Fibrosos Benignos

Fascitis Nodular

Hallazgos de imagen

- Diversidad Histológica.
- Hipercelulares → Iso en T1 e Hiper en T2.
- Altamente colágenas → Hipo en todas las secuencias de RM.

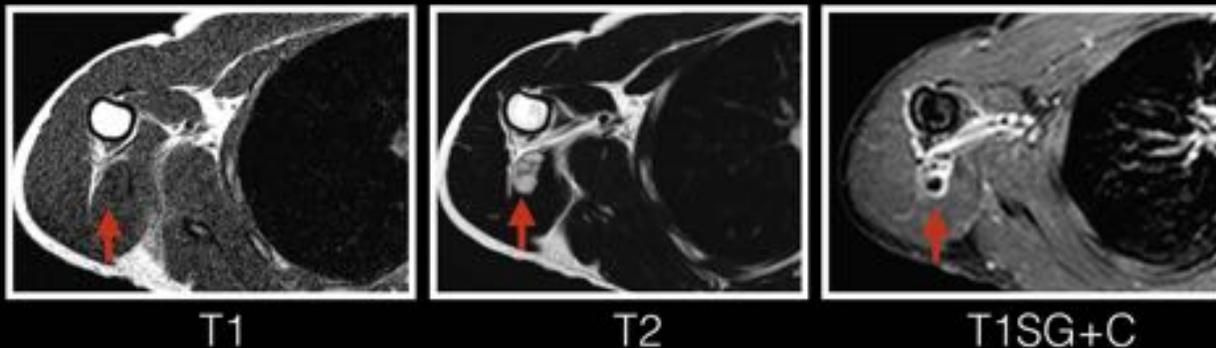


Imagen nodular, lobulada y bien definida de 1.8 x 2.4 cm (AP x L) localizada en el espacio cuadrilátero entre el subescapular, tríceps y húmero. Iso-Hipointensa en secuencias T1, Hiperintensa en T2, Realce periférico con contraste. Anatomía patológica: Fascitis nodular.

Fig. 5: Fascitis Nodular. Estudio mediante RM.

- Lesión Reactiva poco común de miofibroblastos.
- Mayores de 40 años.
- Igual incidencia de presentación que la Fascitis Nodular.
- TCS y Fascia superficial.
- Crecimiento acelerado aunque al diagnóstico miden <5cms.
- Hallazgos AP similares al sarcoma.
- Tratamiento: Resección local.
- Si la Biopsia es compatible se puede hacer Seguimiento. (Son lesiones autolimitadas y tienen posibilidad de involución espontánea).

Fig. 6: Miositis Proliferativa.

Tumores Fibrosos Benignos

Miositis Proliferativa

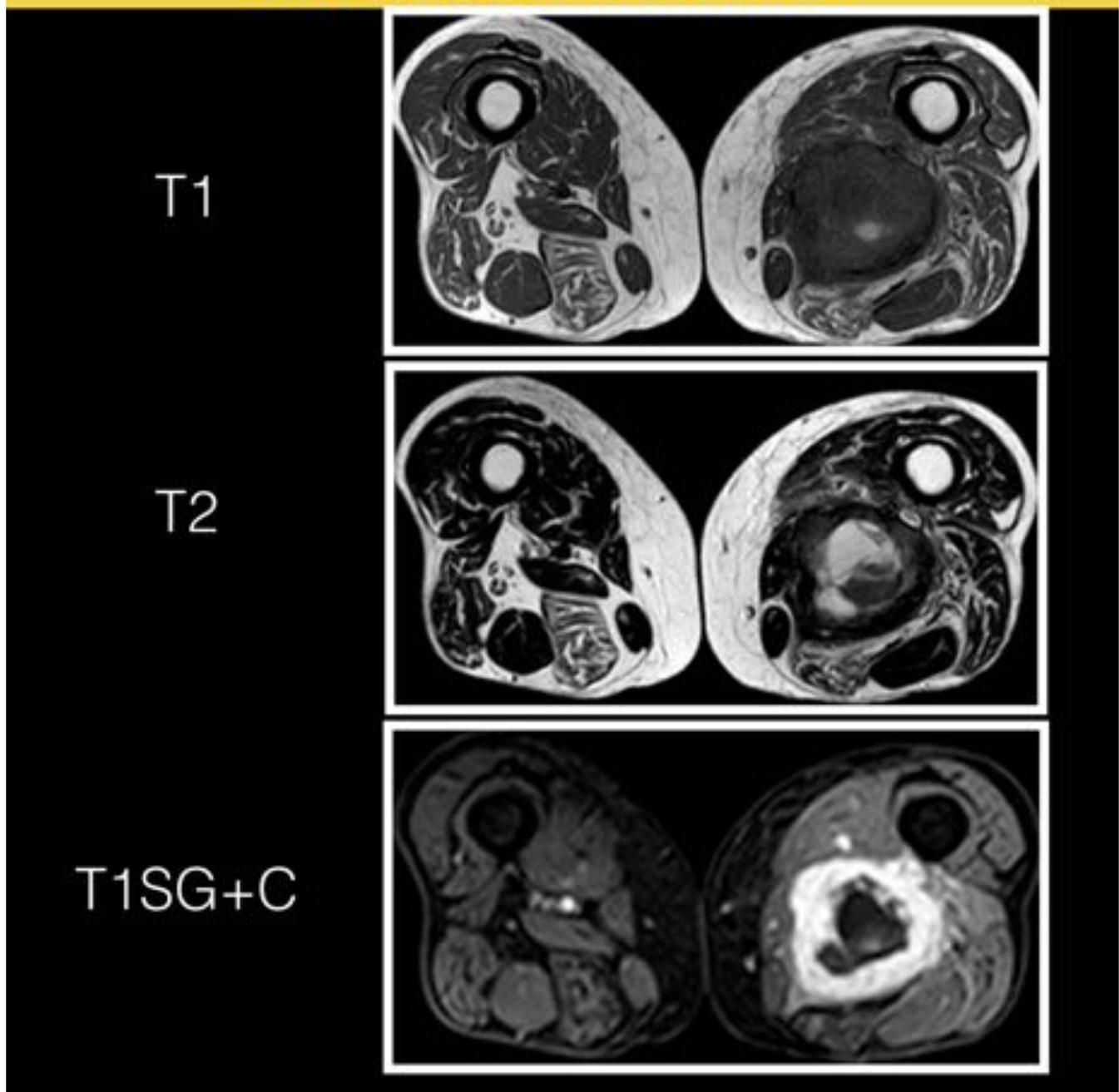
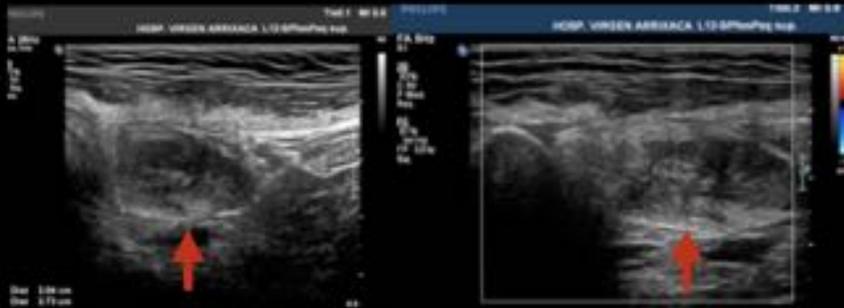
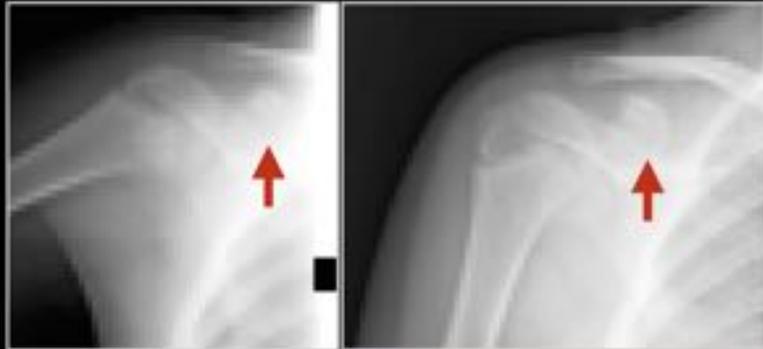


Fig. 7: Miositis Proliferativa. Imagen de RM potenciada en T1 que muestra una lesión muscular redondeada, levemente heterogénea de predominio hipointenso, con pequeña zona centra de alta señal. En la imagen potenciada en T2 muestra señal heterogénea con halo hipointenso. En secuencia T1 supresión grasa con contraste se observa intenso realce en anillo.

Tumores Fibrosos Benignos

Miositis Osificante

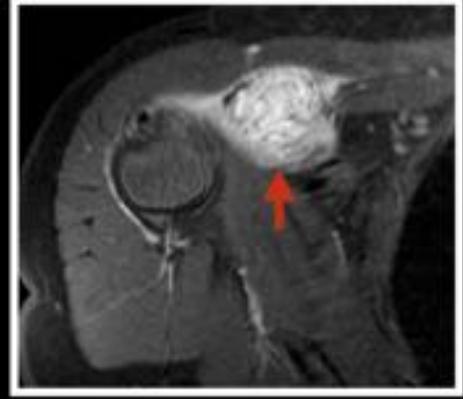
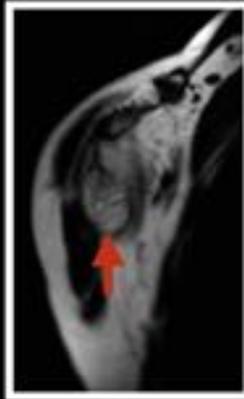


Masa sólida de ecogenicidad heterogénea y bordes bien definidos localizada en región del músculo coracobraquial y cabeza corta de porción proximal de bíceps braquial, anterior a músculo subescapular.

Fig. 8: Miositis Osificante. Imágenes de Rx simple y ecografía.

Tumores Fibrosos Benignos

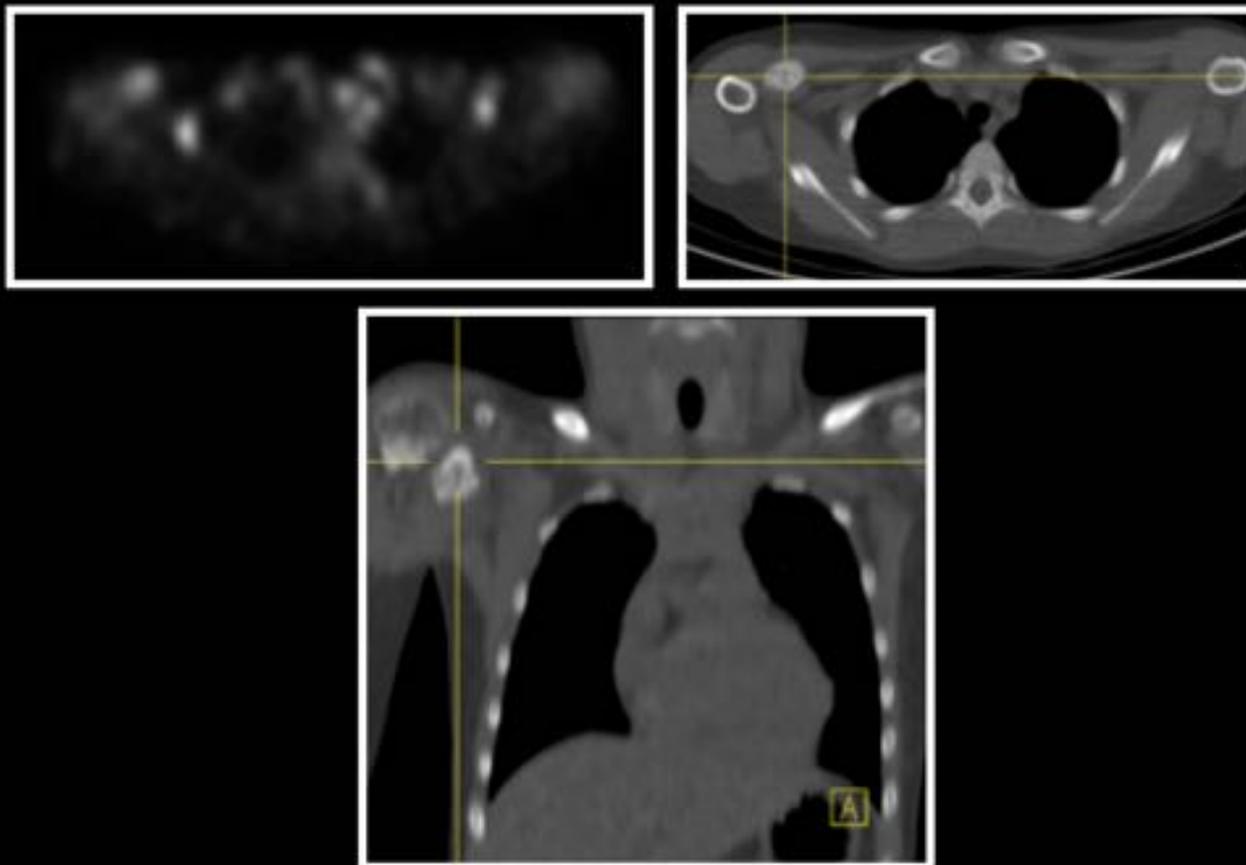
Miositis Osificante



Masa sólida Hipointensa en T1, Hiperintensa en T2 con aumento de señal de la musculatura perilesional.

Tras la administración de contraste se observa una captación intensa con pequeñas zonas puntiformes sugestivas de calcificaciones.

Fig. 9: Miositis Osificante. Hallazgos en RM.



Ligero incremento metabólico inespecífico en la imagen calcificada del hombro derecho, sin clara evidencia de enfermedad maligna macroscópica en otras localizaciones.

Fig. 10: Miositis Osificante. PET-TC que evidencia el aumento metabólico de la lesión sin otras lesiones hipermetabólicas sugestivas de malignidad.

Tumores Fibrosos Benignos

ElastoFibroma

- Pseudotumor fibroso degenerativo o reactivo (irritación mecánica crónica).
- Localizado con mayor frecuencia en la pared torácica superior y región inferomedial escapular.
- Bilaterales 25%.
- Mayores de 55 años (70).
- Sintomas: >5cms (rigidez y dolor).
- Tratamiento: Resección si síntomas.
- No recidiva. No maligniza.

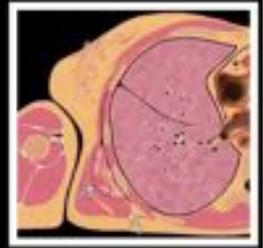
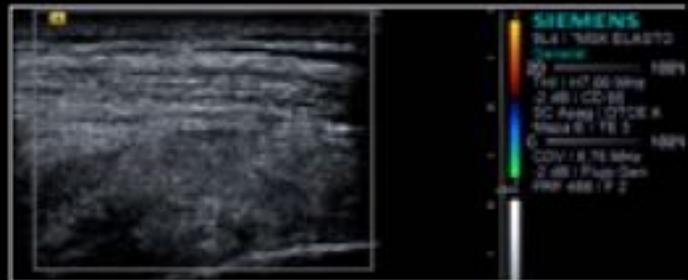
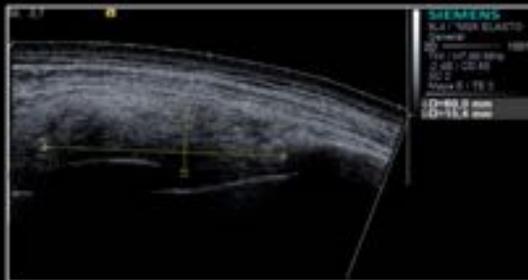


Fig. 11: Elastofibroma.

Tumores Fibrosos Benignos

ElastoFibroma

Ecografía



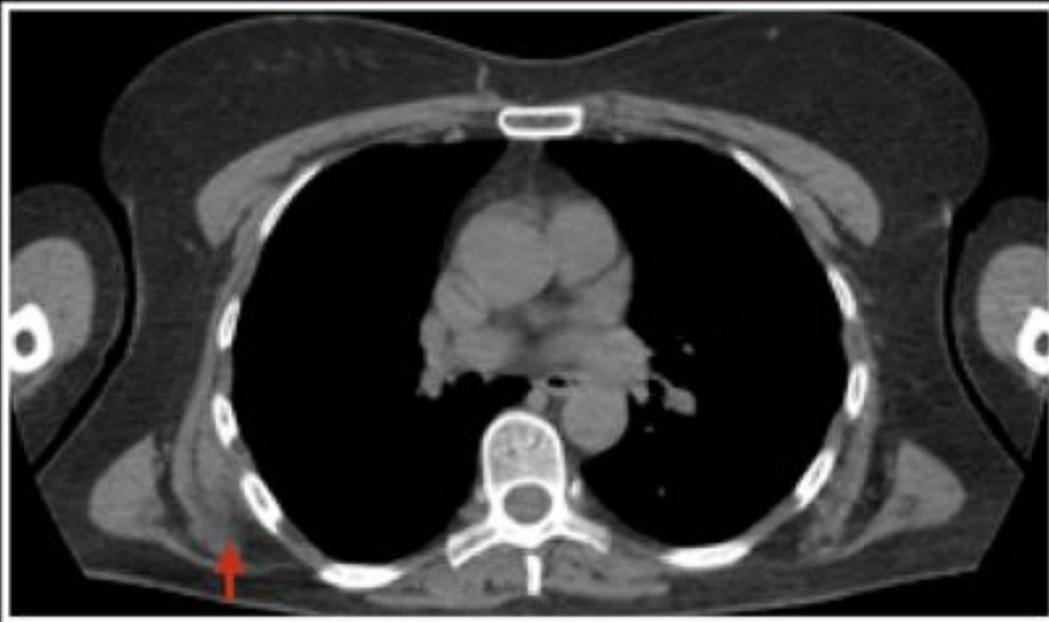
Masa localizada en la punta de la escápula derecha de ecoestructura estriada, con bandas hipoecoicas de grasa y bandas hiperecoicas (tejido fibroelástico) sugestivo de elastofibroma. No presenta flujo Doppler.

Fig. 12: Elastofibroma US.

Tumores Fibrosos Benignos

ElastoFibroma

TC sin contraste



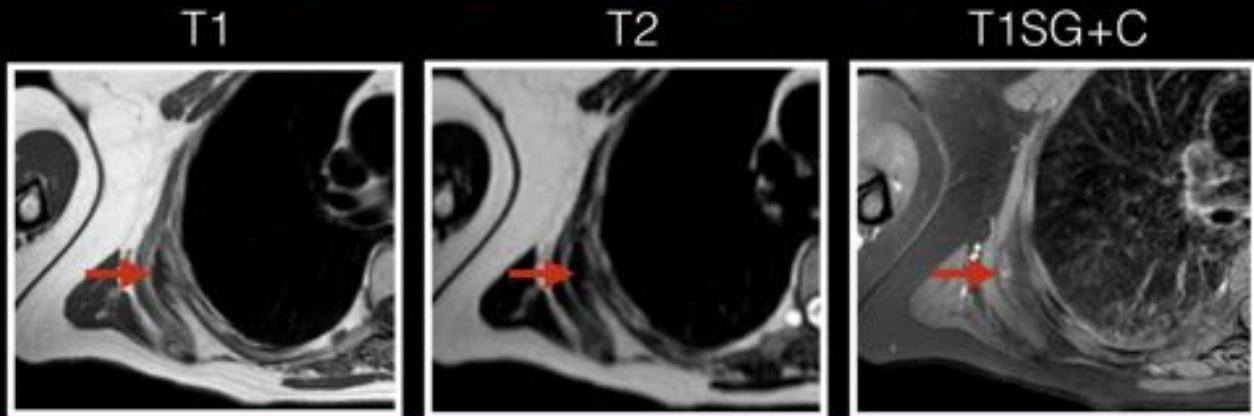
Masa subescapular con coeficiente de atenuación e intensidad de señal similar a la musculatura adyacente y con contenido graso en su interior

Fig. 13: Elastofibroma TC.

Tumores Fibrosos Benignos

ElastoFibroma

Hallazgos de imagen RM



Tejido hipointenso en T1 y T2, con morfología de media luna, subyacente al vértice de escápula, entre el serrato anterior y pared costal. Mínima captación de contraste. No signos de sarcoma. Hallazgos típicos.

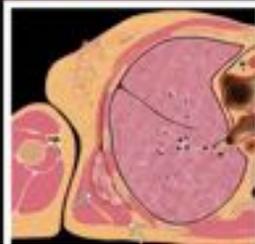


Fig. 14: Elastofibroma RM.

Tumores Fibrosos Benignos

Fibroma de la Vaina del Tendón

- Lesión bien circunscrita de crecimiento lento.
- 20-50 años.
- Relación Hombre-Mujer 2:1.
- MsSs 82% (Dedos, manos, muñecas).
- No dolorosas.
- Al inicio alta celularidad. Luego tejido fibroso.
- Diagnóstico diferencial debe hacerse con el Tumor de células gigantes de la Vaina tendinosa (TCGVT).
- Tratamiento: Resección.
- Tasa de recidiva del 24%



Fig. 15: Fibroma de la Vaina del tendón.

Tumores Fibrosos Benignos

Fibroma de la Vaina del Tendón

Hallazgos de imagen

Ecografía: Imagen nodular en la región dorsal del 1er espacio InterMT, heterogénea de predominio hipoecogénico. No Doppler. Elastografía.



Fig. 16: Fibroma de la Vaina del Tendón - Ultrasonidos.

Tumores Fibrosos Benignos

Fibroma de la Vaina del Tendón

Hallazgos de imagen RM

- Intensidad de señal igual o menor al músculo en T1 y T2 (colágeno).
- Captación de contraste variable.
- Difícil de diferenciar del TCGVT. Se usa T2* ya que el TCGVT suele mostrar depósitos de hemosiderina y el fibroma no.

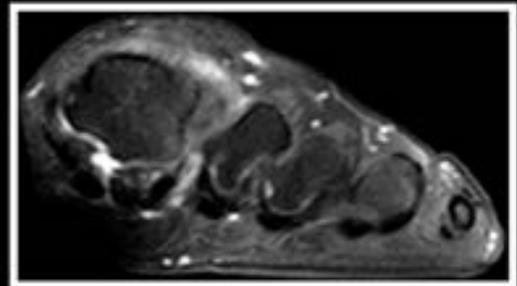
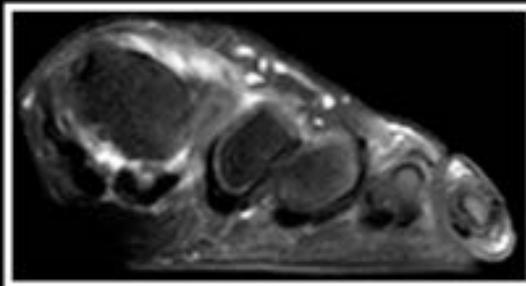
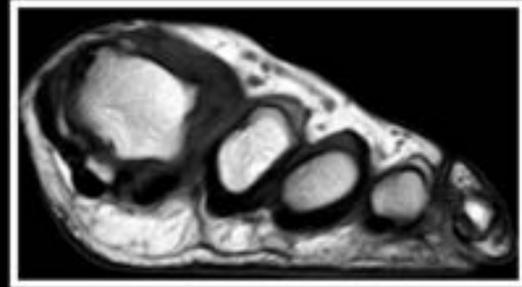


Fig. 17: Fibroma de la Vaina del Tendón - RM.

Tumores Fibrosos Intermedios

Fibromatosis Superficial Palmar

Ecografía



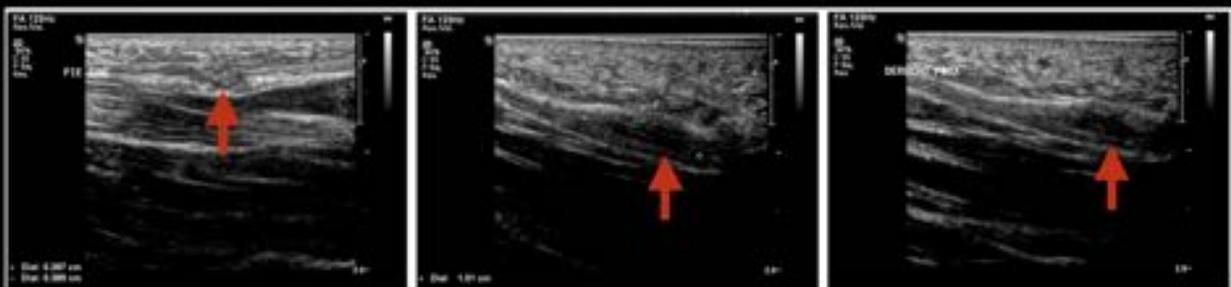
Fibromas palmares subcutáneos entre la piel y los tendones flexores, siendo todos ellos ovalados, hipoeoicos y sin vascularización detectable.

Fig. 18: Fibromatosis superficial palmar. Ultrasonidos.

Tumores Fibrosos Intermedios

Fibromatosis Superficial Plantar

Ecografía



- * Se observa engrosamiento nodular de la fascia plantar a nivel proximal, conformando un pequeño nódulo.
- * En el pie derecho se detecta un engrosamiento fusiforme de la fascia plantar a nivel de su porción proximal.

Fig. 19: Fibromatosis superficial plantar. Ultrasonidos.



Fig. 20: Fibromatosis Desmoide. Ultrasonidos.

Tumores Fibrosos Intermedios

Fibromatosis Desmoide

TC con contraste

Imagen sagital (A), coronal (B) y axial (C) que muestran en los 3 planos una masa sólida discretamente hiperdensa, de un tamaño de 4 x 3,2 x 6,5 cm (APxTxL) y localización intermuscular, entre el sartorio, recto anterior y vasto medial (justo por encima del canal de Hunter). Se encuentra anterior a la arteria y vena femorales superficiales, que muestran un calibre conservado.

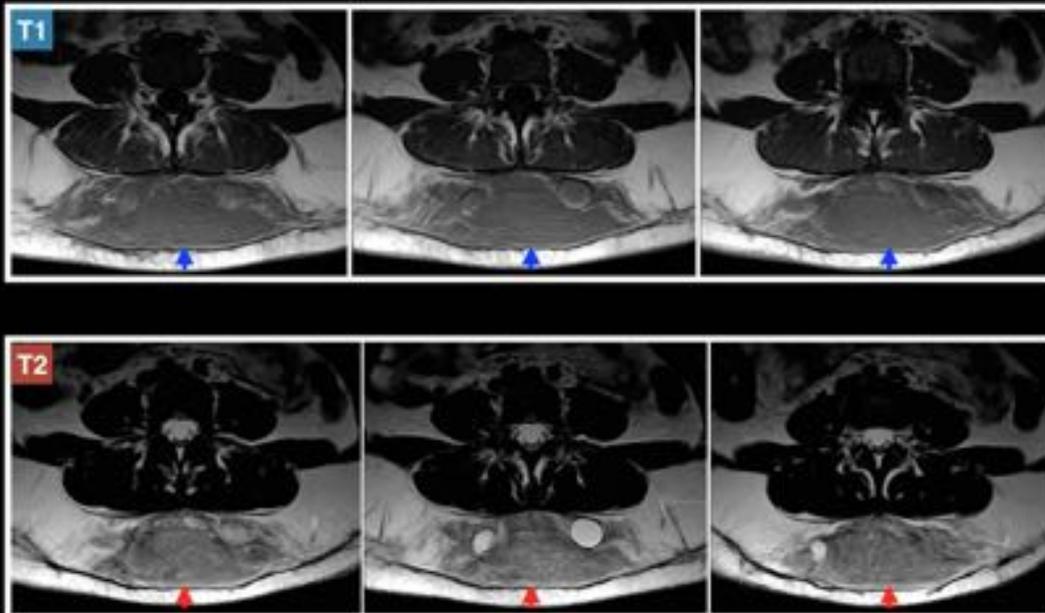


Fig. 21: Fibromatosis Desmoide TC con contraste intravenoso.

Tumores Fibrosos Intermedios

Fibromatosis Desmoide

RM



Masa localizada en la grasa subcutánea de la región lumbar, superficial a fascia de musculatura paravertebral (sin infiltrarla). Presenta unos bordes mal definidos, sin edema perilesional significativo. Es isointensa con músculo en T1 y de intensidad intermedia en T2, lo que orienta hacia contenido sólido, aunque no muy celular (sólo se observa captación de contraste en la periferia). También presenta múltiples imágenes quísticas en su interior, de hasta 2cm.

Fig. 22: Fibromatosis Desmoide Imágenes de RM potenciadas en T1 y T2.

Tumores Fibrosos Intermedios

Fibromatosis Desmoide

RM



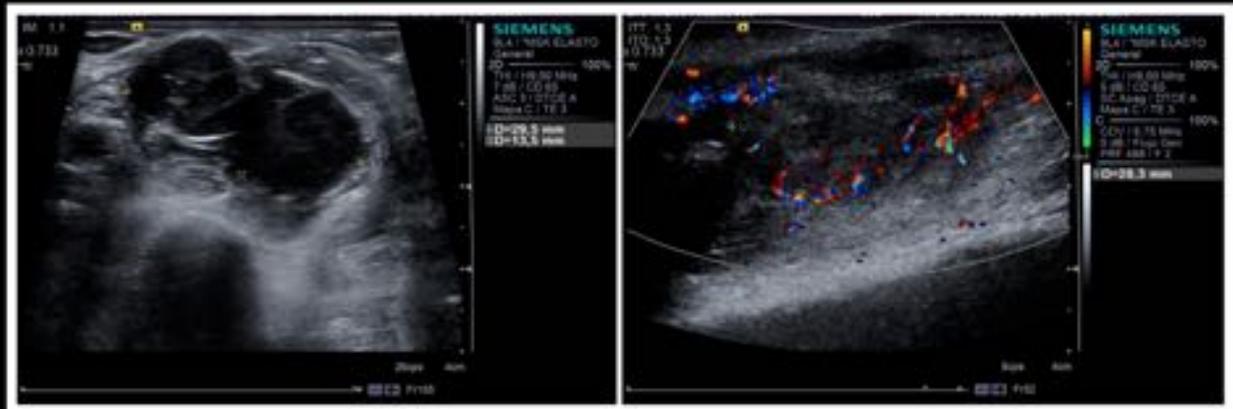
Sólo se observa captación de contraste en la periferia

Fig. 23: Fibromatosis Desmoide. Imágenes de RM potenciadas en T1 supresión grasa con contraste iv.

Tumores Fibrosos Malignos

Fibrosarcoma

Ecografía



Masa hipoecoica vascularizada, de contornos parcialmente definidos, morfología pseudonodular, afectando a la musculatura braquial anterolateral (porción larga del bíceps, coracobraquial y cabeza medial del tríceps).

Fig. 24: Fibrosarcoma. Ultrasonidos.

Tumores Fibrosos Malignos

Fibrosarcoma

RM



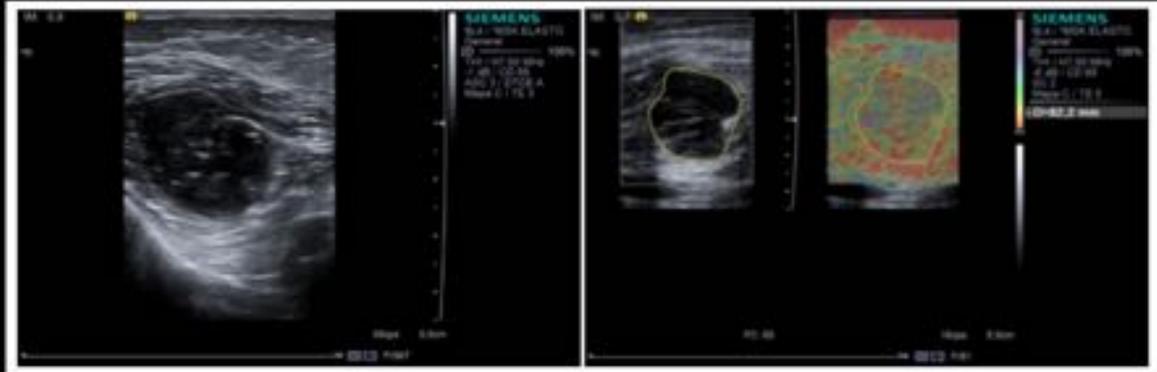
Masa de morfología pseudonodular y contornos parcialmente definidos, que afecta la musculatura braquial anterolateral (porción larga del bíceps, coracobraquial y cabeza medial del tríceps). Se muestra Hipointensa en T1 (Flechas azules), señal heterogénea de predominio hipointenso en T2 (Flechas rojas) y tras la administración de contraste presenta un intenso realce heterogéneo (Flechas naranja).

Fig. 25: Fibrosarcoma. Imágenes potenciadas en T1, T2 y T1 supresión grasa con contraste.

Tumores Fibrosos Malignos

Mixofibrosarcoma

Ecografía



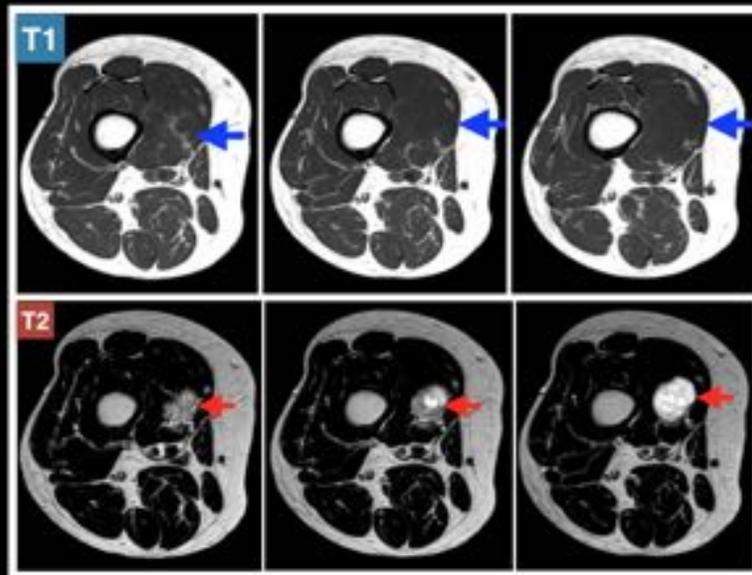
Lesión nodular hipoecogénica en el interior del tercio medio del vasto interno, redondeada, de bordes parcialmente definido. Presenta mapa C en elastografía.

Fig. 26: Mixofibrosarcoma. Ultrasonidos.

Tumores Fibrosos Malignos

Mixofibrosarcoma

RM



Lesión nodular en el interior del tercio medio del vasto interno, redondeada con prolongaciones que se extienden de fascia posteromedial (junto al sartorio y paquete vascular femoral superficial) a la fascia externa (junto m. crural).

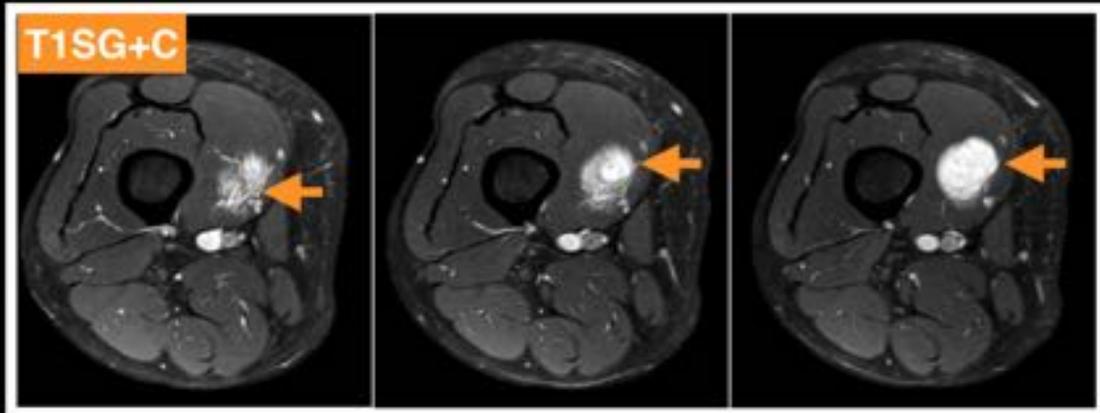
La lesión está bien delimitada, es hipointensa en T1 (Flechas azules) e hiperintensa en T2 (Flechas rojas).

Fig. 27: Mixofibrosarcoma. Imágenes de RM potenciadas en T1 y T2.

Tumores Fibrosos Malignos

Mixofibrosarcoma

RM



Lesión nodular en el interior del tercio medio del vasto interno, redondeada con prolongaciones que se extienden de fascia posteromedial. Tras la administración de contraste presenta un intenso y heterogeneo realce.

Fig. 28: Mixofibrosarcoma. Imágenes potenciadas en T1 supresión grasa con contraste.

Conclusiones

El correcto diagnóstico de la gama de Tumores Fibroblásticos/Miofibroblásticos de los tejidos blandos requiere un profundo conocimiento de los mismos, una detallada historia clínica, una adecuada adquisición de imágenes de RM con protocolos adecuados, y en la mayoría de los casos, la toma de una biopsia para su confirmación histológica definitiva, debido al solapamiento de lesiones benignas y malignas.

Bibliografía / Referencias

1. Fox MG, Kransdorf MJ, Bancroft LW, Peterson JJ, Flemming DJ: MR imaging of fibroma of the tendon sheath. *AJR American journal of roentgenology* 2003, 180(5):1449-1453.
2. Lourie JA, Lwin KY, Woods CG: Case report 734. Fibroma of tendon sheath eroding 3rd metatarsal bone. *Skeletal radiology* 1992, 21(4):273-275.
3. Southwick GJ, Karamoskos P: Fibroma of tendon sheath with bone involvement. *J Hand Surg Br* 1990, 15(3):373-375.
4. Greene TL, Strickland JW: Fibroma of tendon sheath. *J Hand Surg Am* 1984, 9(5):758-760

5. Beggs I, Salter DS, Dorfman HD: Synovial desmoplastic fibroblastoma of hip joint with bone erosion. *Skeletal radiology* 1999, 28(7):402-406.
6. Shuto R, Kiyosue H, Hori Y, Miyake H, Kawano K, Mori H: CT and MR imaging of desmoplastic fibroblastoma. *Eur Radiol* 2002, 12(10):2474-2476.
7. Walker KR, Bui-Mansfield LT, Gering SA, Ranlett RD: Collagenous fibroma (desmoplastic fibroblastoma) of the shoulder. *AJR American journal of roentgenology* 2004, 183(6):1766.
8. Lee JC, Thomas JM, Phillips S, Fisher C, Moskovic E: Aggressive fibromatosis: MRI features with pathologic correlation. *AJR American journal of roentgenology* 2006, 186(1):247-254.
9. Masciocchi C, Lanni G, Conti L, Conchiglia A, Fascetti E, Flamini S, Coletti G, Barile A: Soft-tissue inflammatory myofibroblastic tumors (IMTs) of the limbs: potential and limits of diagnostic imaging. *Skeletal radiology* 2012, 41(6):643-649.
10. Murphey MD, Ruble CM, Tyszkowski SM, Zbojniewicz AM, Potter BK, Miettinen M: From the archives of the AFIP: musculoskeletal fibromatoses: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 2009, 29(7):2143-2173.
11. Murphey MD, Fairbairn KJ, Parman LM, Baxter KG, Parsa MB, Smith WS: From the archives of the AFIP. Musculoskeletal angiomatous lesions: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 1995, 15(4):893-917.
12. Disler DG, Alexander AA, Mankin HJ, O'Connell JX, Rosenberg AE, Rosenthal DI: Multicentric fibromatosis with metaphyseal dysplasia. *Radiology* 1993, 187(2):489-492.
13. Romero JA, Kim EE, Kim CG, Chung WK, Isiklar I: Different biologic features of desmoid tumors in adult and juvenile patients: MR demonstration. *J Comput Assist Tomogr* 1995, 19(5):782-787.
14. Dinauer PA, Brixey CJ, Moncur JT, Fanburg-Smith JC, Murphey MD: Pathologic and MR Imaging Features of Benign Fibrous Soft-Tissue Tumors in Adults. *Radiographics* 2007, 27(1):173-187.
15. Taylor LJ: Musculoaponeurotic fibromatosis. A report of 28 cases and review of the literature. *Clin Orthop Relat Res* 1987(224):294-302.
16. Enzinger FM, Smith BH: Hemangiopericytoma. An analysis of 106 cases. *Hum Pathol* 1976, 7(1):61-82.