

Tumor fibroso solitario: una causa infrecuente de masa pélvica.

Clara Ramírez Jaén, Patricia Ramos Álvarez, Jhoan Sebastián Mangónez Varón, Rocío Muedra Jáñez, Juan Sanz Díaz, Ana Rosa Meana Morís, Yolanda García Alonso, Jennifer Carolina Barbato Mateos.

Hospital Universitario de Cabueñes, Gijón (Asturias)

Objetivo docente

- Revisión de la epidemiología, presentación clínica y complicaciones del tumor fibroso solitario (TFS).
- Descripción de los hallazgos radiológicos más característicos del TFS de localización inguino-pélvica.
- Principales diagnósticos diferenciales del TFS pélvico.

Revisión del tema

Descripción y epidemiología:

- **Tumor fibroso solitario:**

- Neoplasia de origen mesenquimal fibroblástico o miofibroblástico
- **Poco frecuentes** → < 2% de los tumores de partes blandas
- Cualquier edad → predominio en **5°-7° década**
- Prevalencia ♀ = ♂
- Hemangiopericitoma = variante del TFS

Localización:

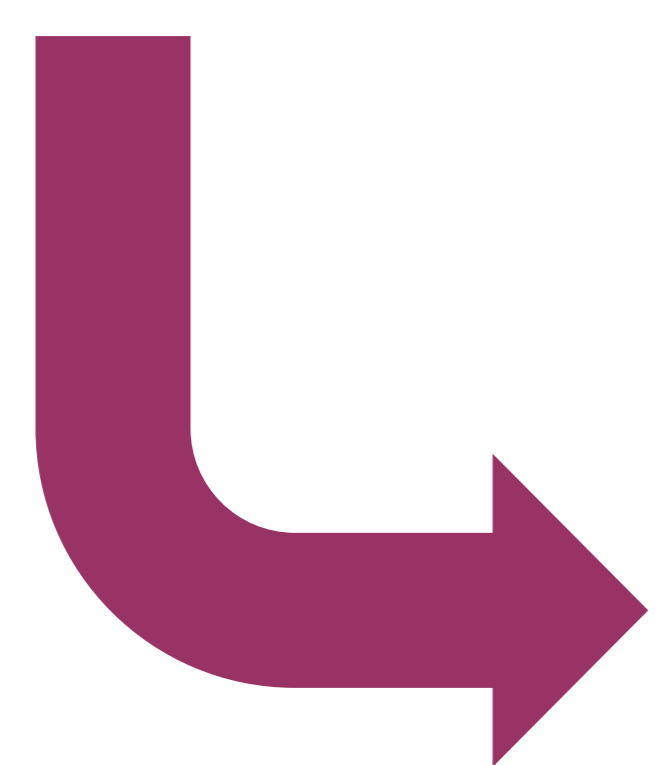
- Clásicamente descritos en pleura, aunque pueden presentarse en **cualquier localización**
- **Localización pélvica poco habitual** → origen en peritoneo o en retroperitoneo

- **Pleura** 30%
- Meninges 25%
- Cavidad abdominal y vísceras abdominales 20%
- Tronco 10%
- Extremidades 10%
- Cabeza y cuello 5%

Revisión del tema

Presentación clínica:

- Suelen ser clínicamente **SILENTES**
- Clínica determinada por **tamaño + localización**



Efecto masa

Dolor abdominal
Clínica urinaria
Masa palpable

- < 5% sintomatología sistémica: **hipoglucemia** por secreción autónoma de IGF-2 → *Sd Doege - Potter*

Histopatología:

- Patrón histológico atípico con alternancia hiper e hipocelular y arquitectura vascular hemangiopericitoide
- Inmunohistoquímica: > 90% **CD34 +**

Revisión del tema

Pronóstico y manejo:

- En general, comportamiento **BENIGNO**

↳ ≈ 10-15% comportamiento maligno

- Evitar clasificación en “típico” o “maligno”, se propone clasificación de riesgo:

- Bajo riesgo
 - Moderado riesgo
 - Alto riesgo
- } Comportamiento dentro de un espectro continuo

- Controversia respecto a factores predictores, se **asocian a malignidad:**

| | |
|-----------------------------------|-------------------------------|
| Tamaño > 5 - 6,5 cm | Elevada expresión Ki67 y CD31 |
| Celularidad elevada | Presencia de necrosis |
| Índice mitótico > 4 mitosis/10CGA | Presencia de hemorragia |
| Positividad difusa p53 | Difícil reseccabilidad |

Revisión del tema

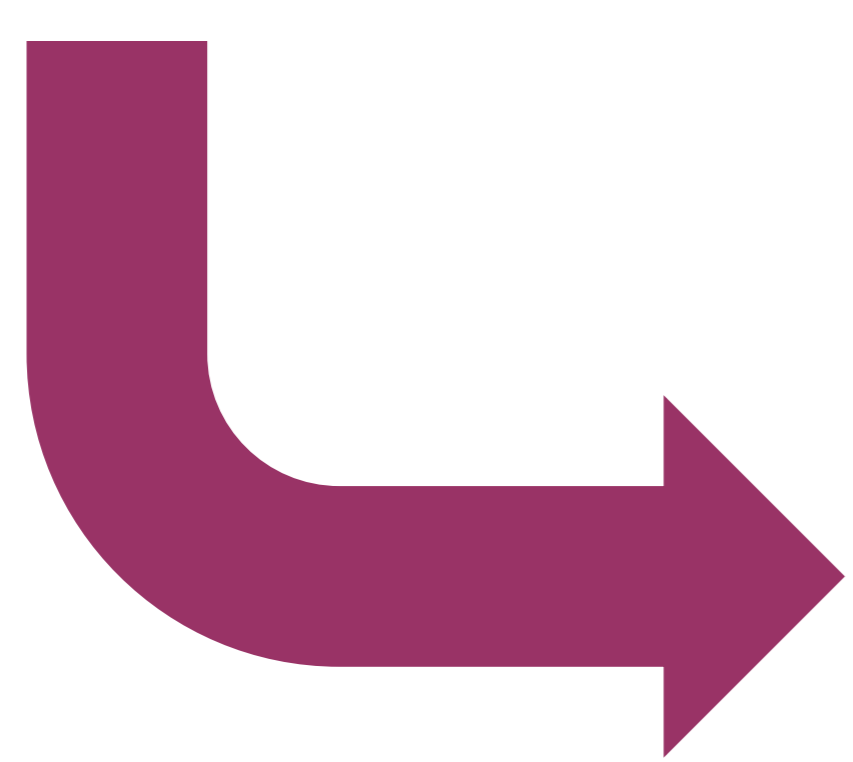
Pronóstico y manejo:

- 10% **recurrencia** local o a distancia → pueden ser tardías, incluso tras 10-20 años

Pronóstico IMPREVISIBLE, puede recurrir o metastatizar incluso en ausencia de características de malignidad

- Necesario **seguimiento a largo plazo** en todos los casos

- **Tratamiento** de elección



Exéresis quirúrgica
+/-
Embolización preoperatoria

- Factor más representativo de **recurrencia local**
→ **invasión de márgenes quirúrgicos**

Revisión del tema

Hallazgos radiológicos:

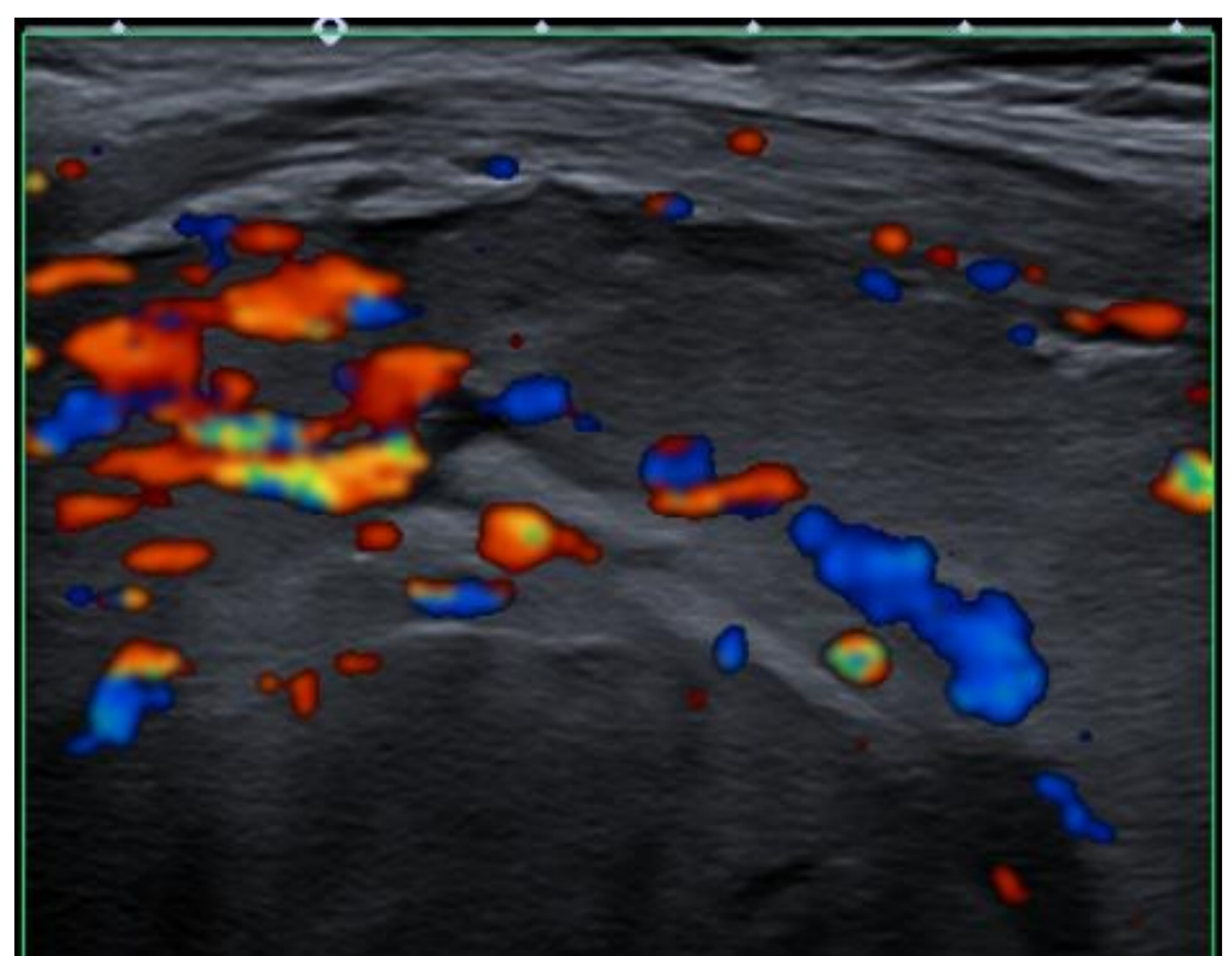
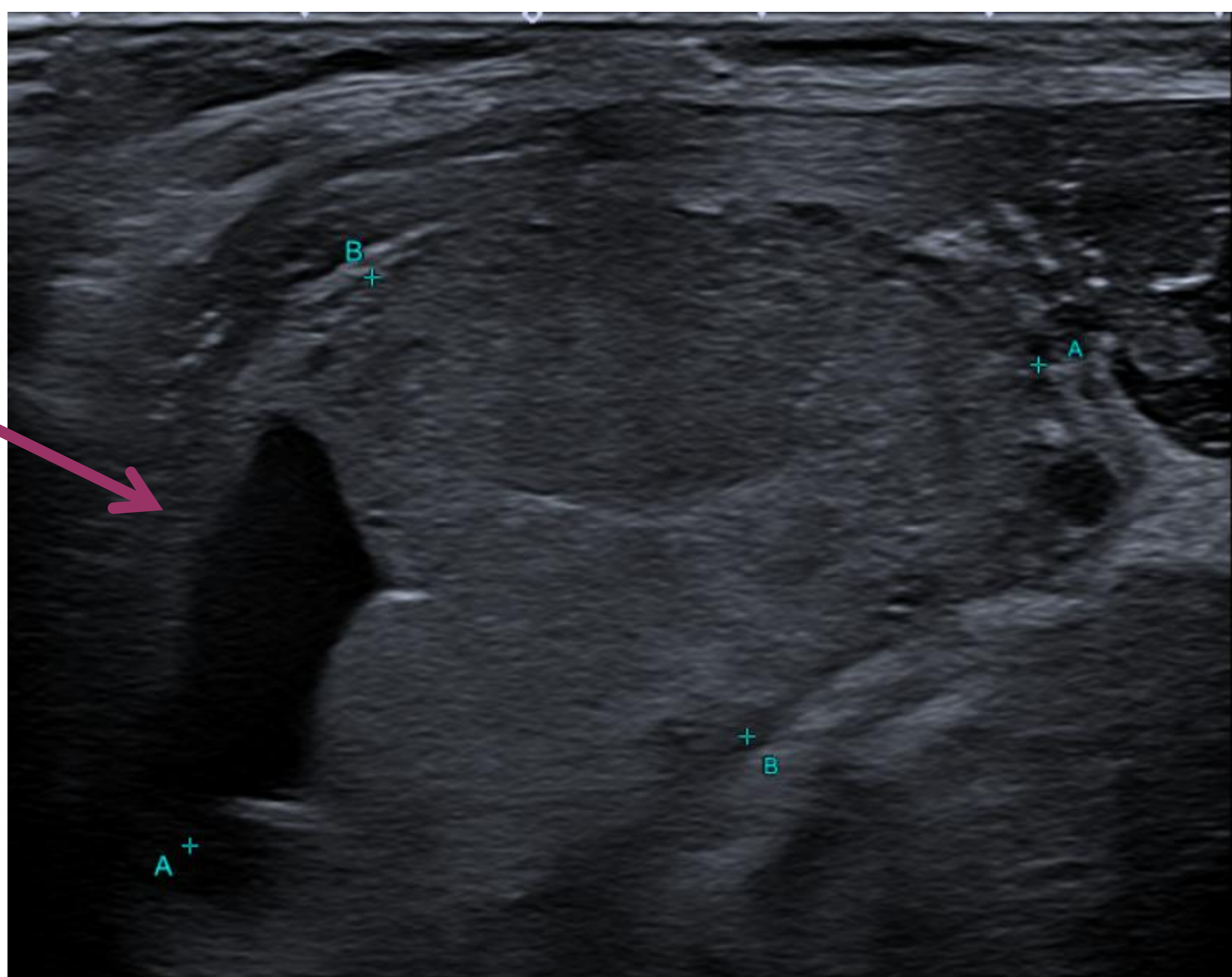
Masa de partes blandas **única**

Bien delimitada y lobulada

Crecimiento **lento**

+/- calcificaciones focales, hemorragia, áreas de degeneración mixoide-quística o necrótica

- **Ecografía:** masa heterogénea de bordes bien definidos, hipervascularizada, que puede presentar áreas quísticas.



Ecografía de tumor fibroso solitario: masa predominantemente sólida con áreas quísticas (flecha) y con marcada vascularización en registro Doppler color (derecha).

Revisión del tema

Hallazgos radiológicos:

- **TC:** estudio **INICIAL**

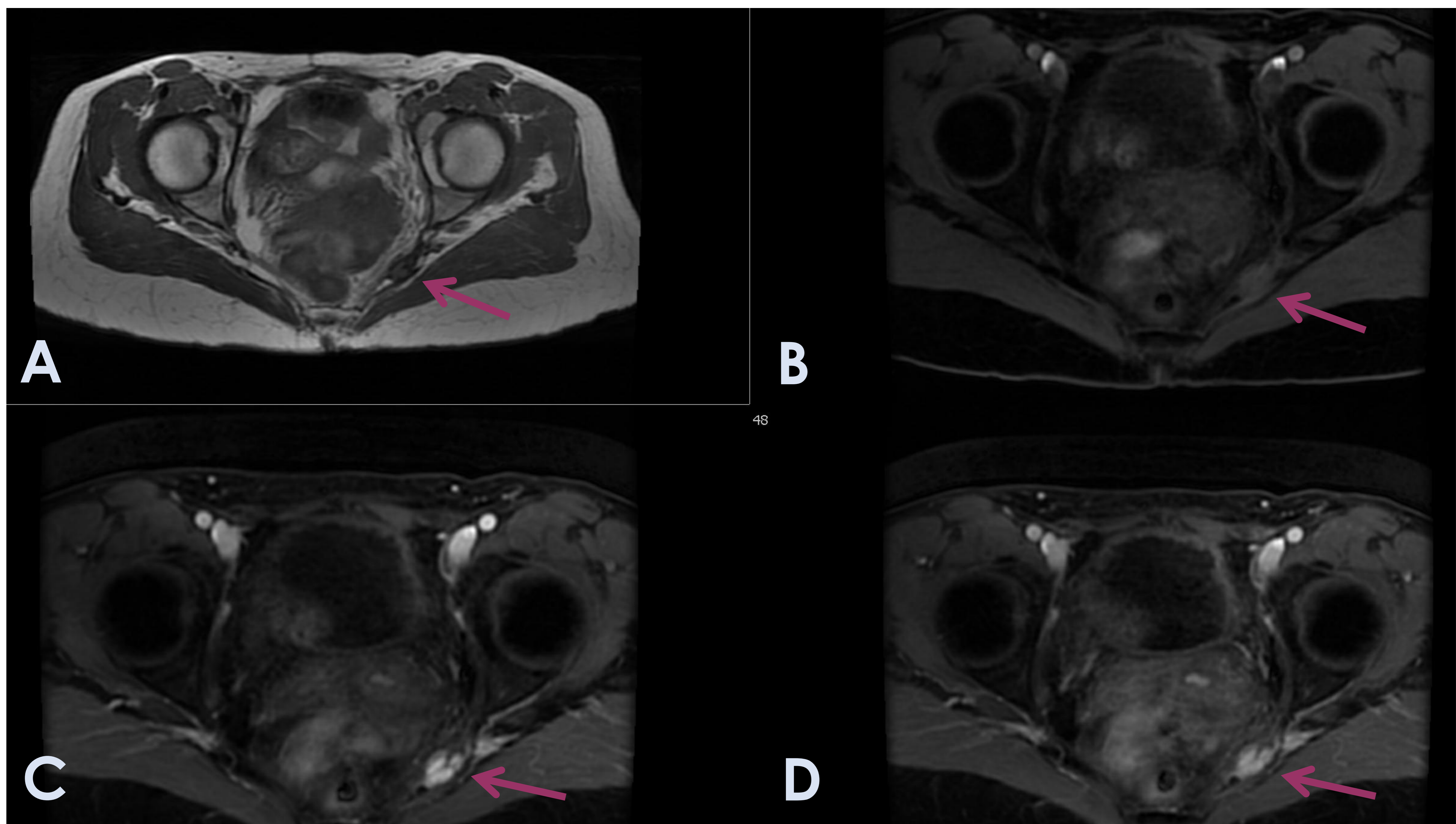
- Masa con densidad de partes blandas
- Márgenes **bien definidos**
- **HIPERVASCULAR**
- Desplaza órganos adyacentes
- Áreas centrales hipodensas → necrosis o cambios quísticos
- **Calcificaciones** groseras
- Vasos colaterales adyacentes aumentados de tamaño en 1/3 de los casos



Corte axial de TC con CIV: pequeña formación ovalada, bilobulada y bien definida localizada en espacio extraperitoneal posterior izquierdo, bajo el músculo glúteo mayor, que muestra intenso realce homogéneo de contraste. **AP:** **Tumor fibroso solitario.**

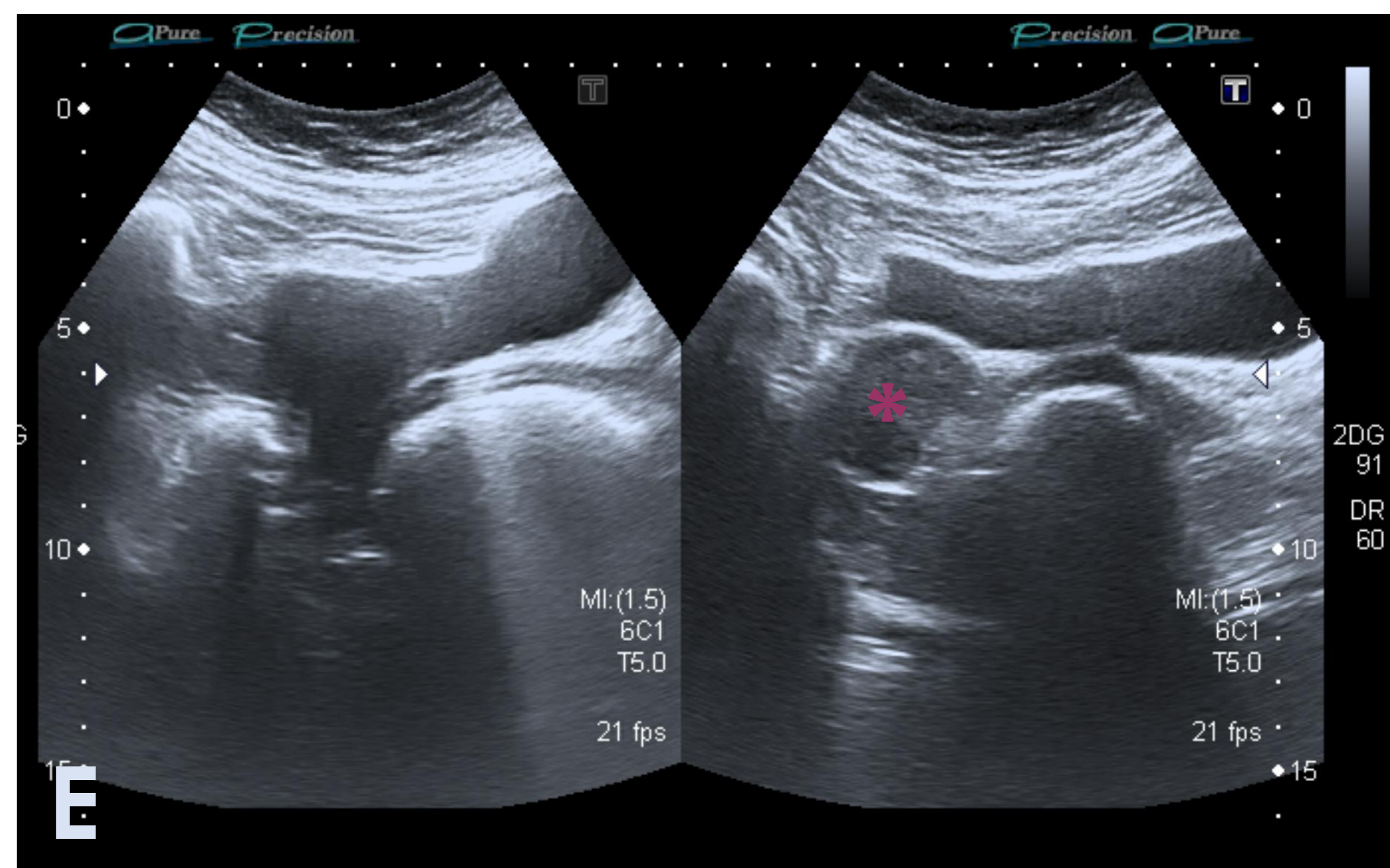
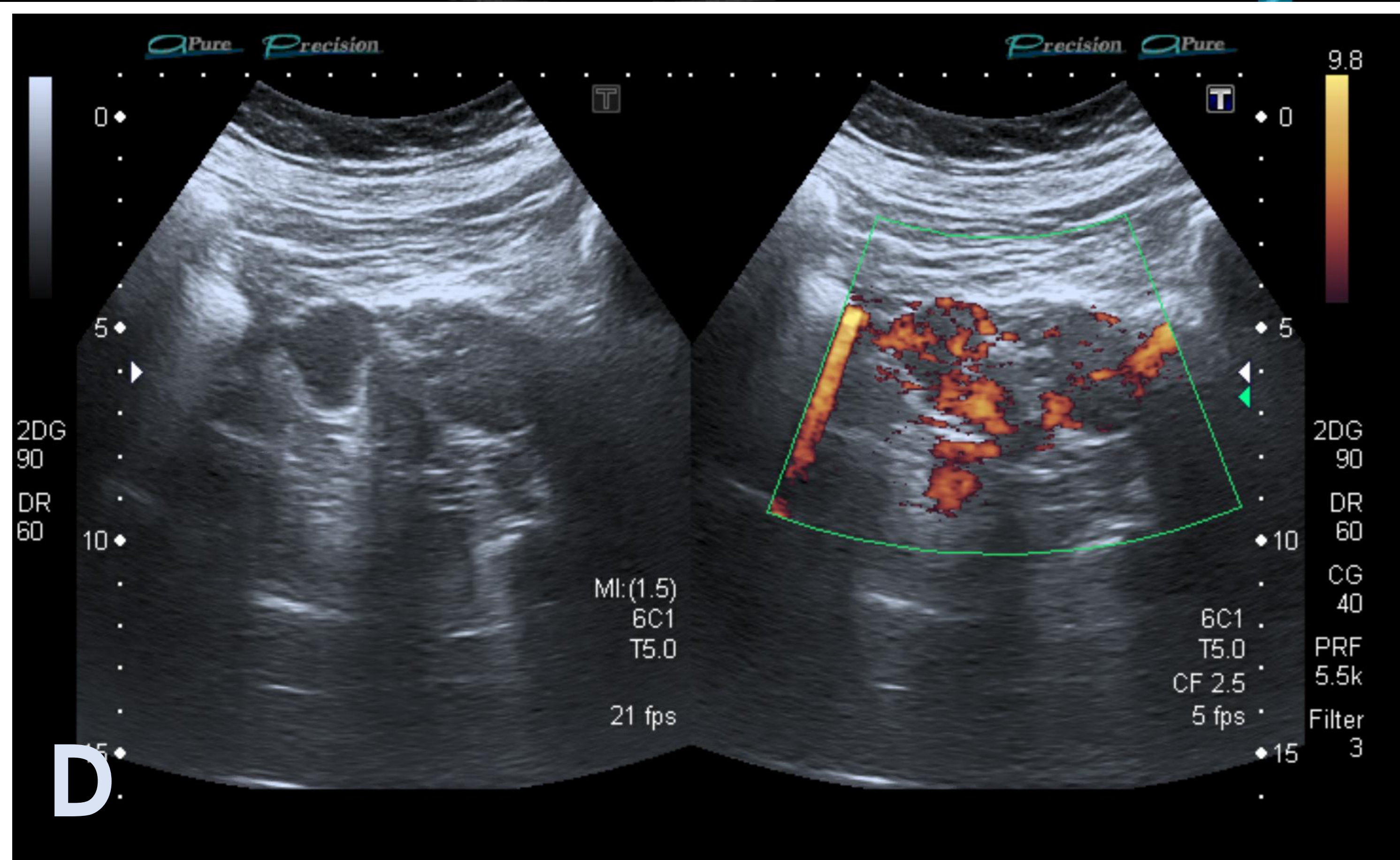
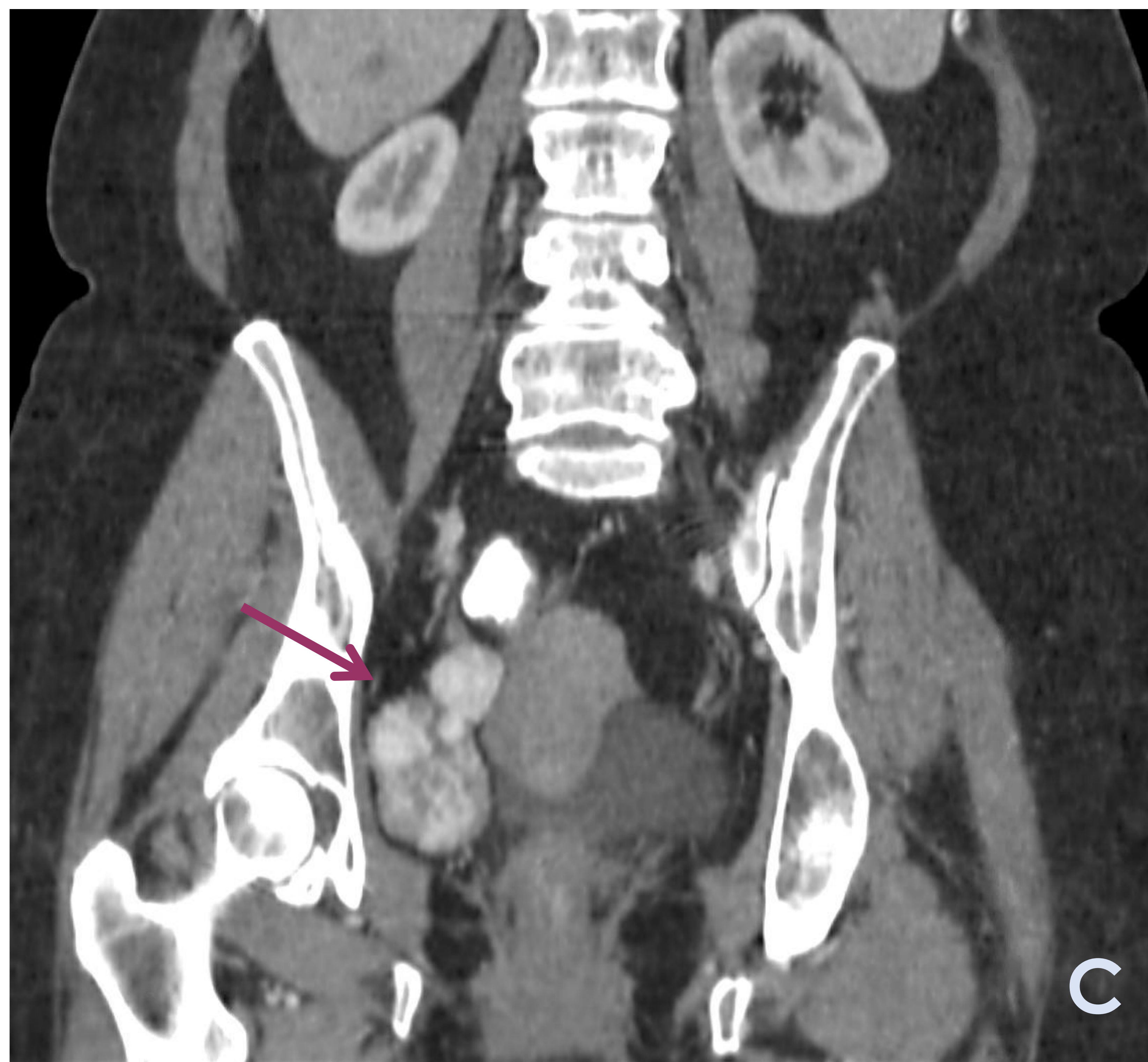
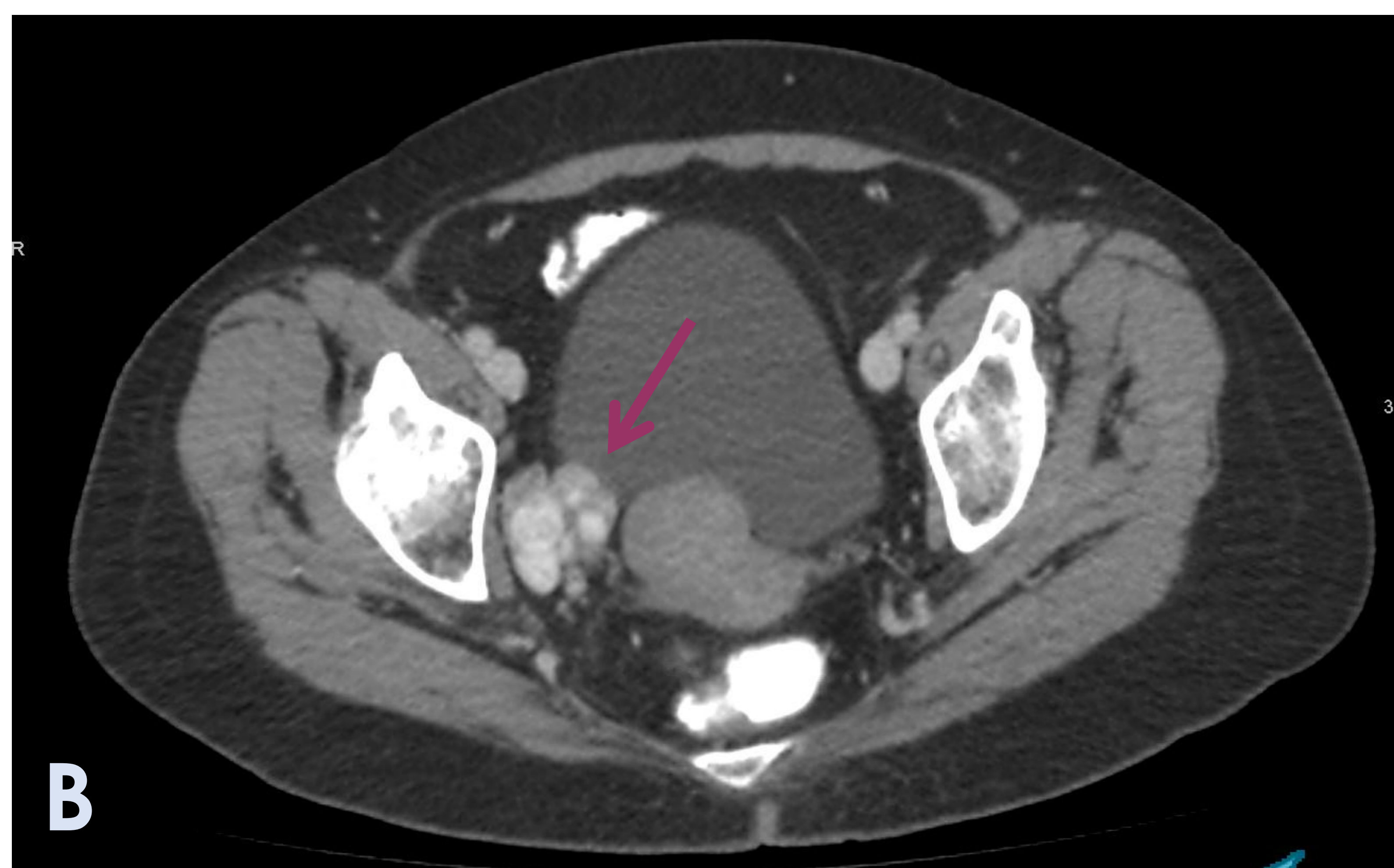
Revisión del tema

- **RM:** revela características hipervasculares
 - **T1** → generalmente **ISOINTENSA** respecto al músculo +/- áreas hiperintensas por hemorragia subaguda
 - **T2** → señal heterogénea, habitualmente **HIPERINTENSA** +/- áreas hipointensas por componente estromal
 - Áreas de vacío de señal representando estructuras vasculares prominentes.
 - **Secuencias con contraste** → **REALCE INTENSO** y heterogéneo en fase arterial con realce persistente en fases tardías (**lavado lento**), debido a componente fibroso. Áreas sin realce por focos quístico-necróticos.



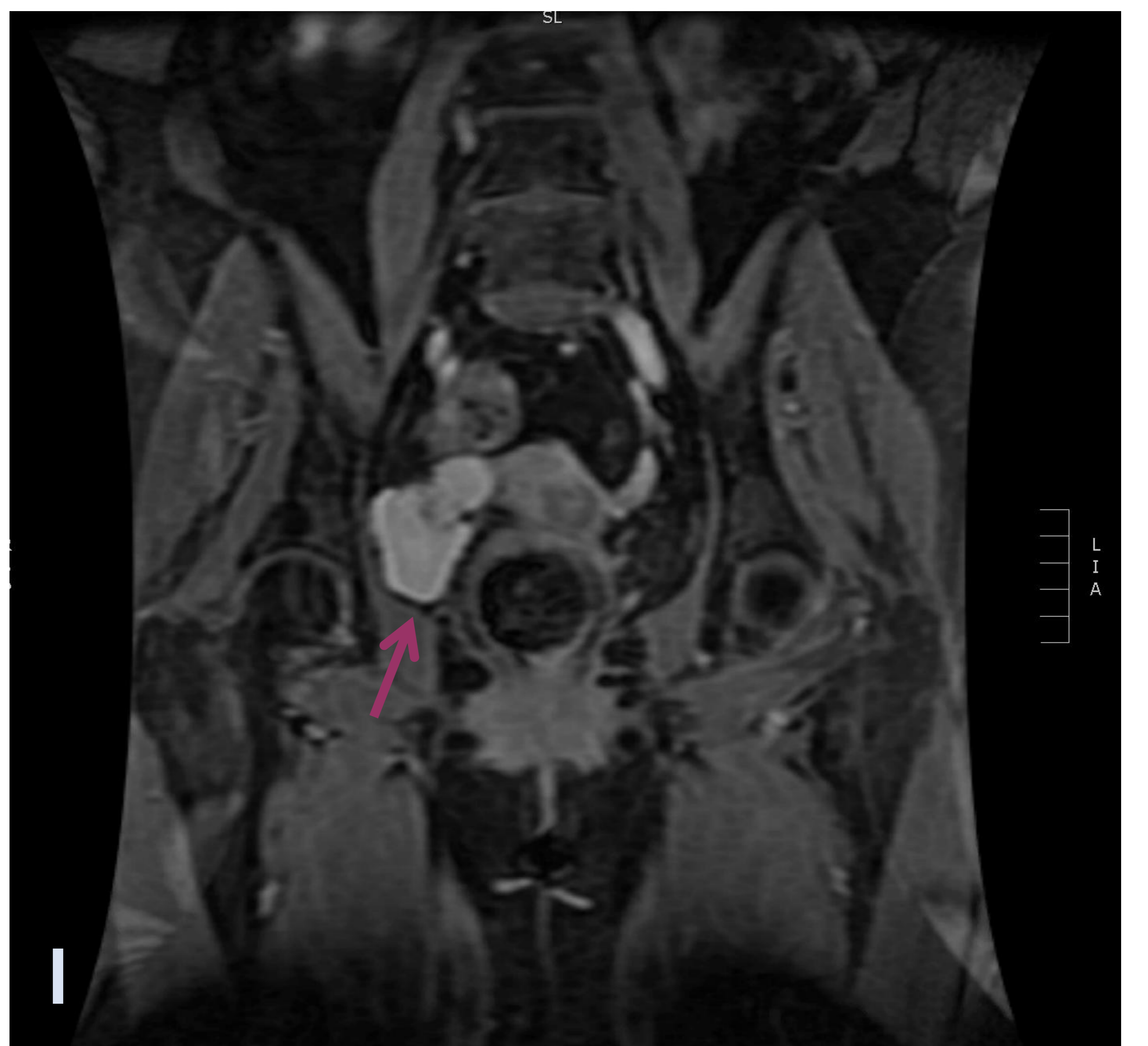
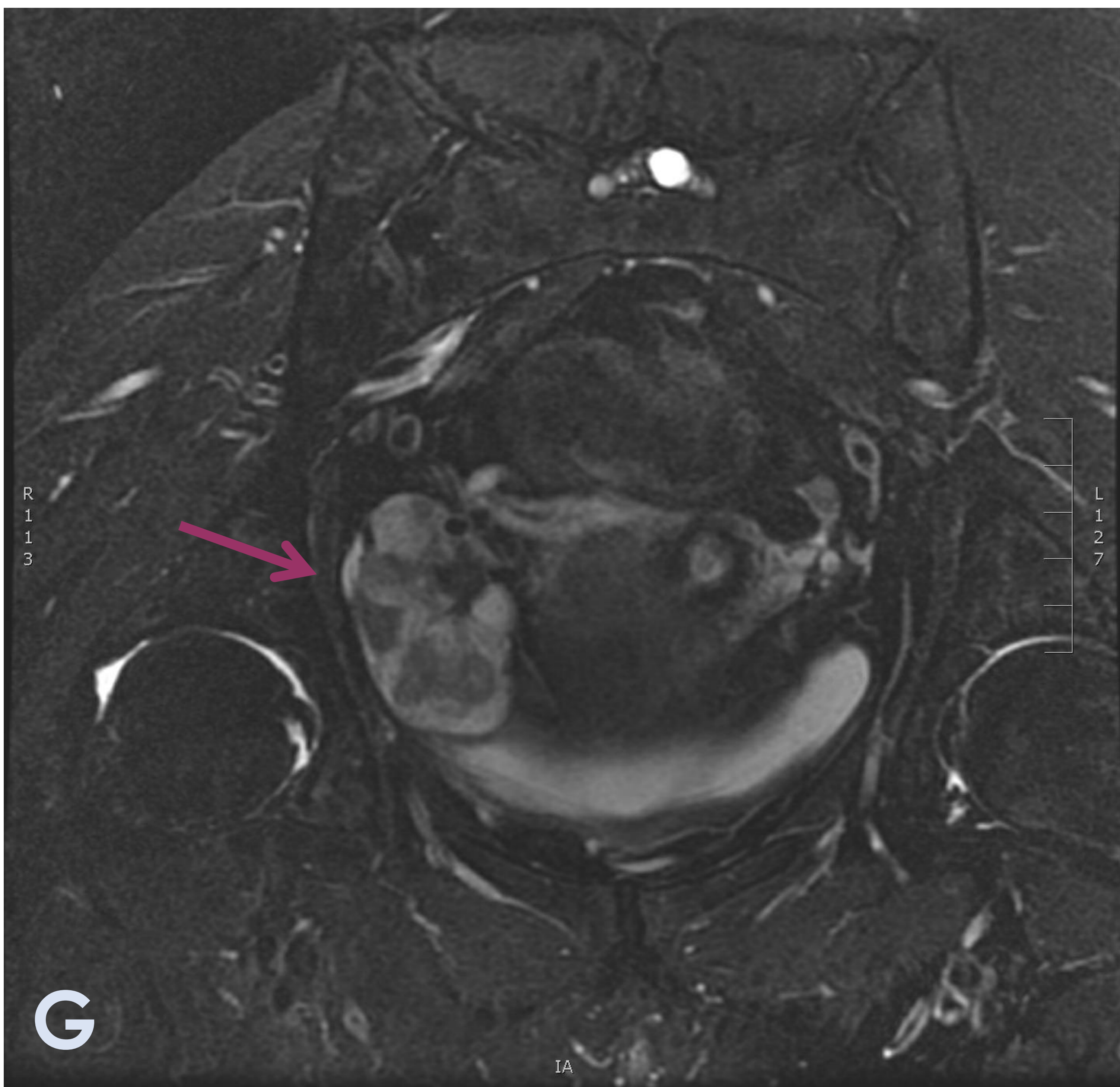
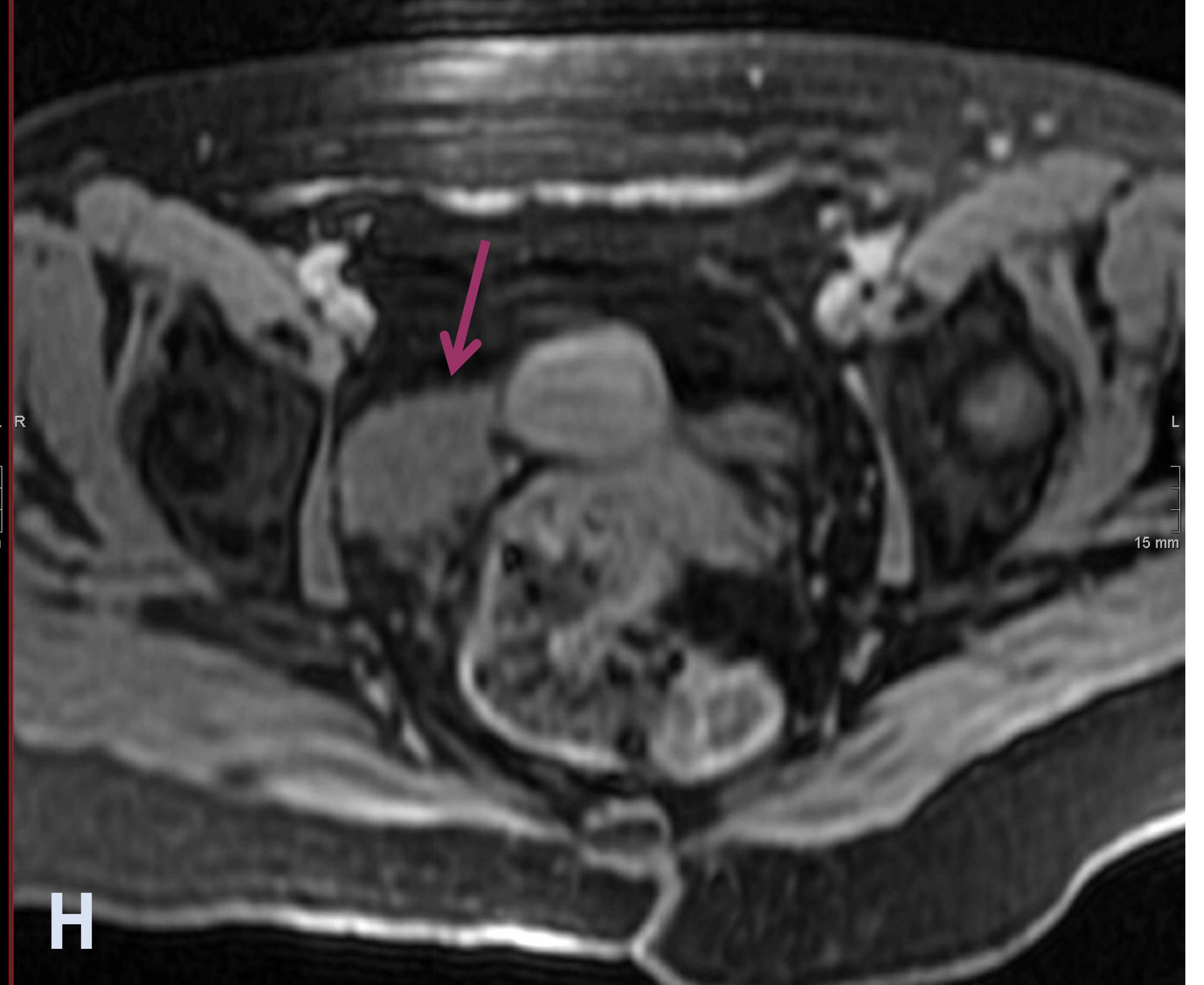
Cortes axiales de RM. **A** y **B** (T1 sin CIV y fase sin CIV de secuencia LAVA): formación ovalada y bilobulada isointensa respecto al músculo. **C** y **D** (secuencias LAVA con CIV en fase arterial y fase tardía): intenso realce en fase arterial que persiste en fase tardía.

Revisión del tema



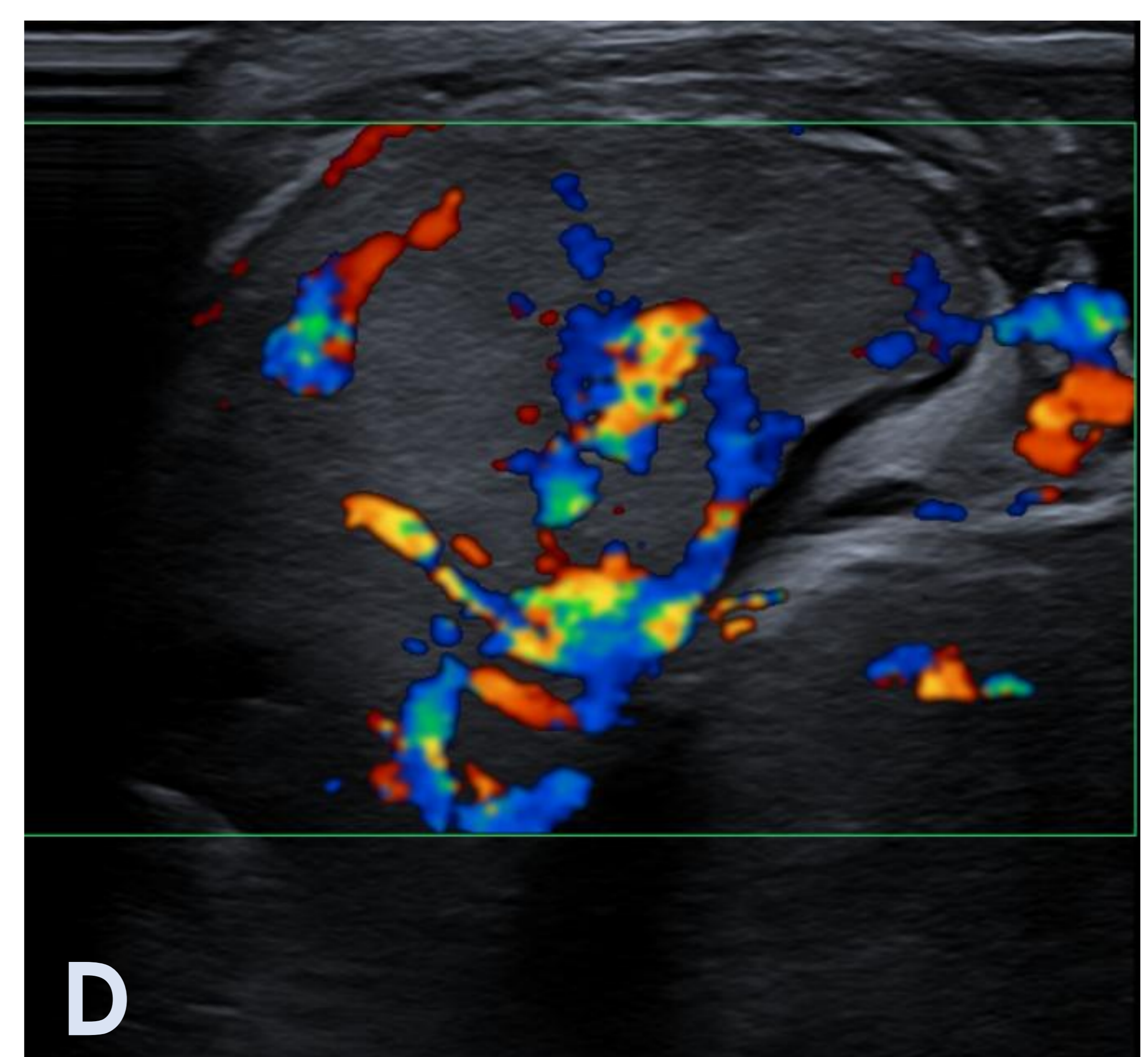
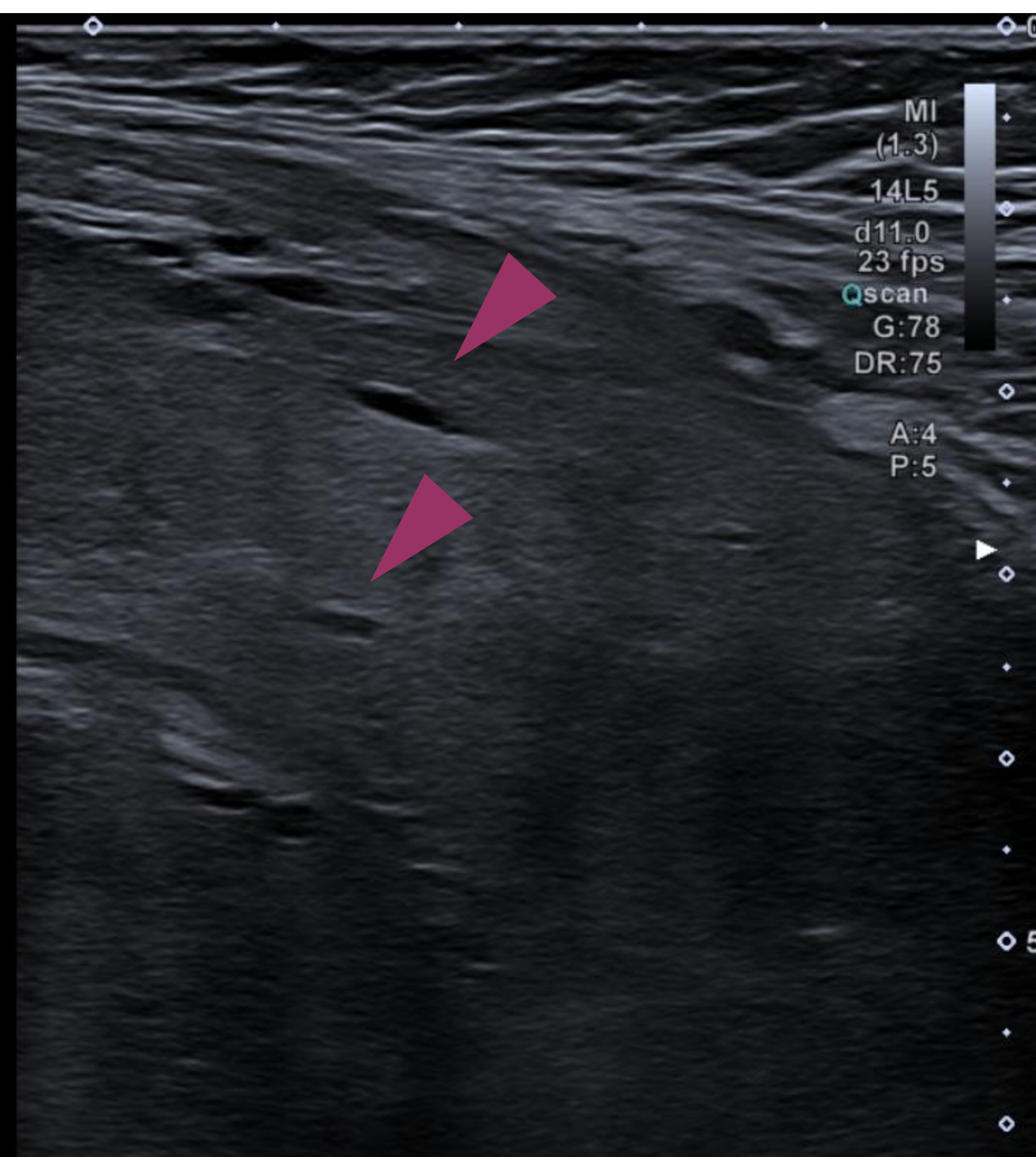
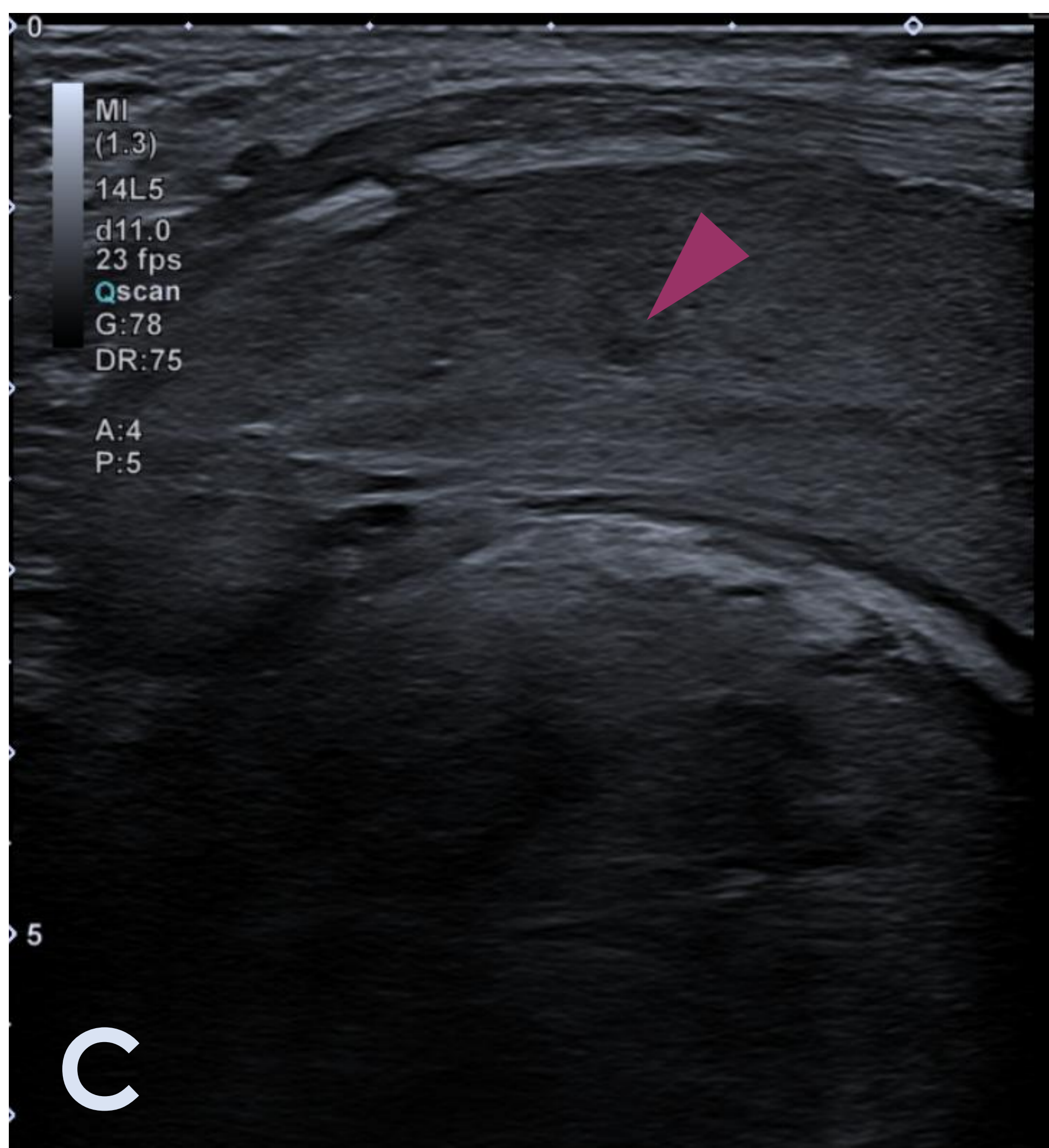
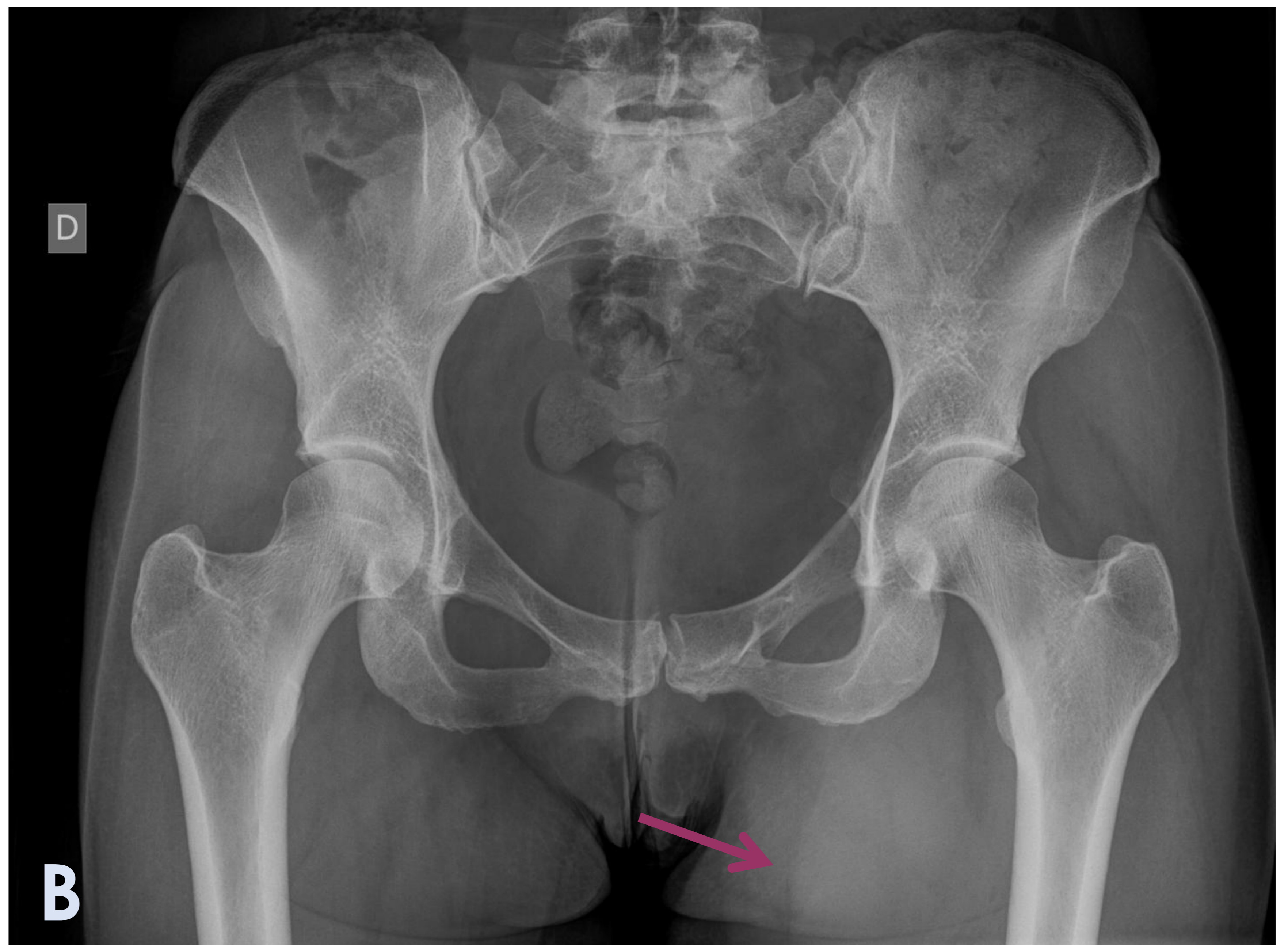
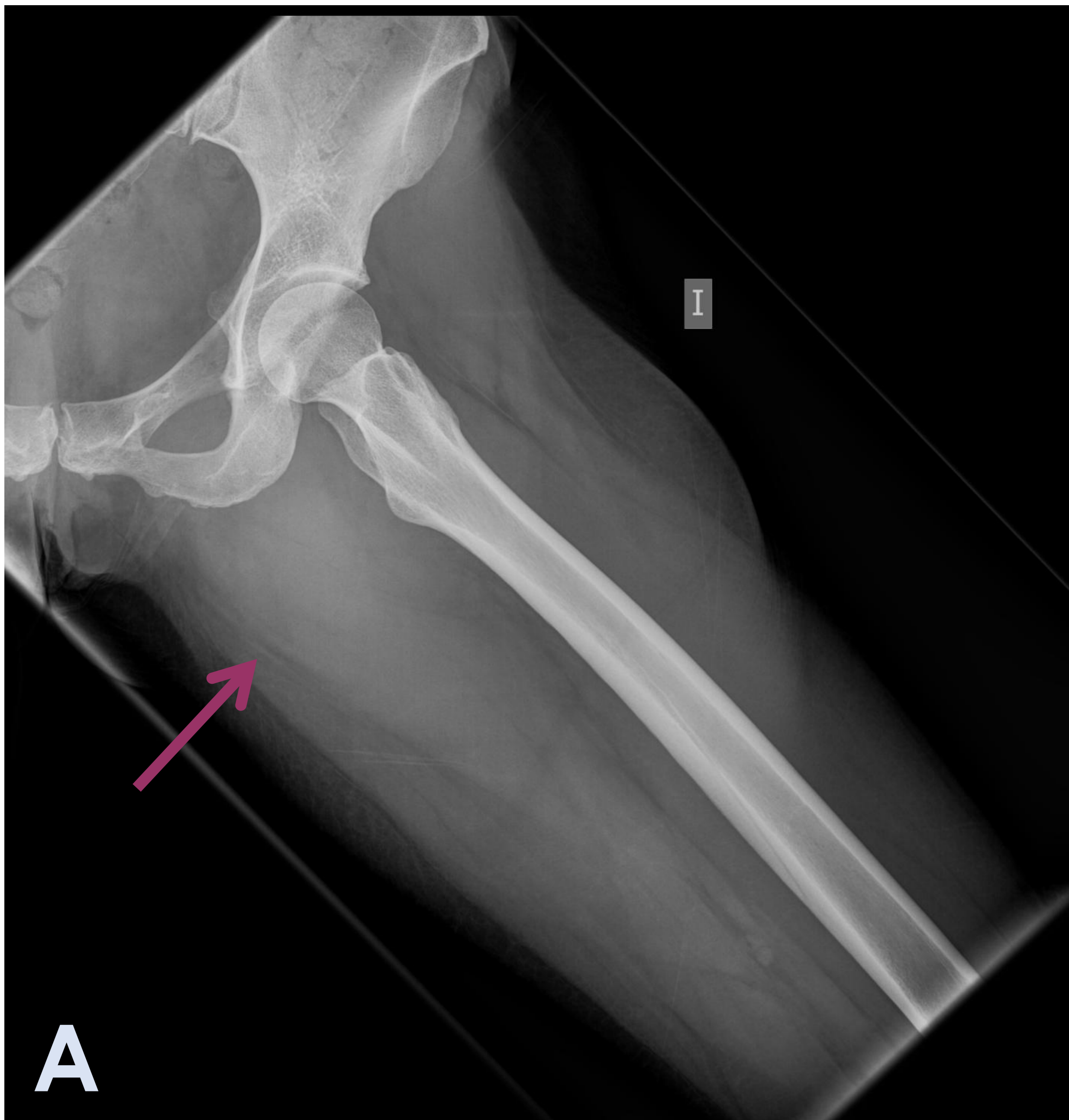
♀ 56 años. En exploración ginecológica objetivan tumoración de aparente origen anexial derecho de características dudosas. Solicitan TC abdominal (**A**: sin CIV, **B** y **C**: con CIV y oral) observando una masa polilobulada de 6 x 4 cm en situación parauterina derecha, con marcado realce de contraste (flechas) y vascularización prominente. Se realiza ecografía complementaria (**D** y **E**), observando una formación nodular lobulada (asterisco) de aspecto sólido y heterogéneo con áreas hipoecogénicas en su espesor, con prominente señal Doppler.

Revisión del tema



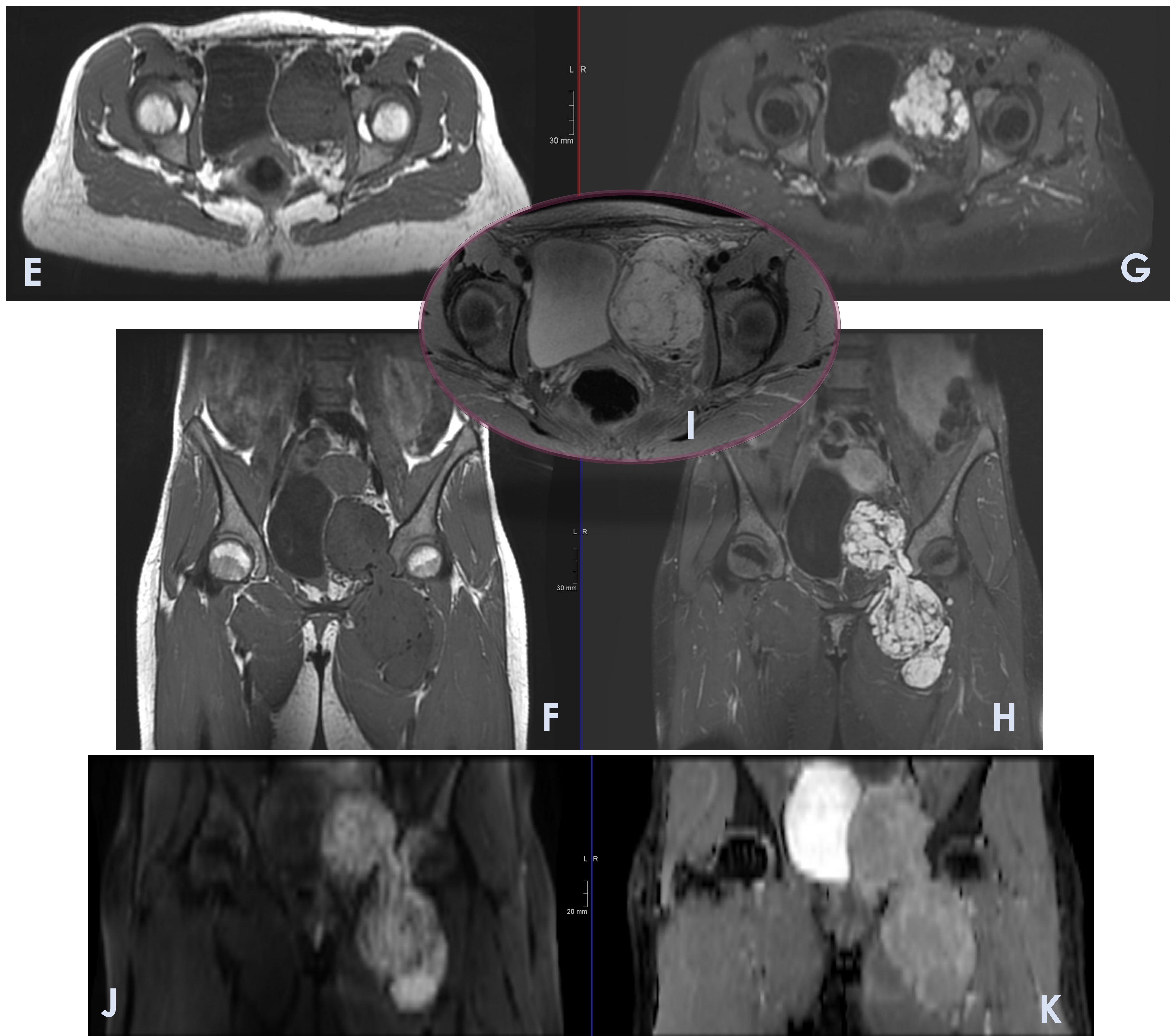
También se realiza RM complementaria visualizando una lesión parauterina derecha polilobulada (flechas) que es isointensa respecto al músculo en T1 sin contraste (**F**), con señal heterogénea parcialmente hiperintensa en T2 FatSat (**G**) y que muestra intenso realce de contraste en T1 postcontraste (**H** y **I**). Se interviene quirúrgicamente con resultado de **AP: neoplasia mesenquimal fusocelular con áreas mixoides, de bajo grado, compatible con TFS.**

Revisión del tema



♀ 33 años. Refiere aparición de bultoma indoloro en la cara interna del tercio proximal del muslo izquierdo de 15 días de evolución. No antecedente traumático, ejercicio ni esfuerzo importante previo. A la exploración se palpa importante tumoración, no dolorosa y sin signos inflamatorios asociados. En urgencias se realizan Rx de fémur izquierdo y pelvis (**A** y **B**) apreciando aumento de partes blandas a nivel de la inserción de la musculatura ductora (flechas). Asimismo se solicita ecografía de partes blandas identificando una masa de aspecto sólido de gran volumen situada en la celda aductora, de morfología polilobulada y ligeramente hipoecogénica (**C**), que ejerce efecto masa sobre la musculatura adyacente y muestra intenso registro Doppler en su interior (**D**). Asocia pequeñas zonas quísticas/necróticas (cabeza de flecha)

Revisión del tema



Se realiza RM complementaria observando una gran masa sólida y heterogénea de localización extraperitoneal pélvica paravesical izquierda que desplaza lateralmente la vejiga, con plano graso de separación con la misma, que discurre por el canal obturador herniándose hacia la región anteromedial del muslo. Es isointensa respecto al músculo en secuencias potenciadas en T1 sin contraste (**E** y **F**), hiperintensa en secuencias DP (**I**) y presenta un realce marcado y heterogéneo tras administración de contraste (**G** y **H**) con algún área no captante quística/necrótica en su espesor. No restringe en difusión (**J**) presentando valores de ADC elevados (**K**).

Revisión del tema

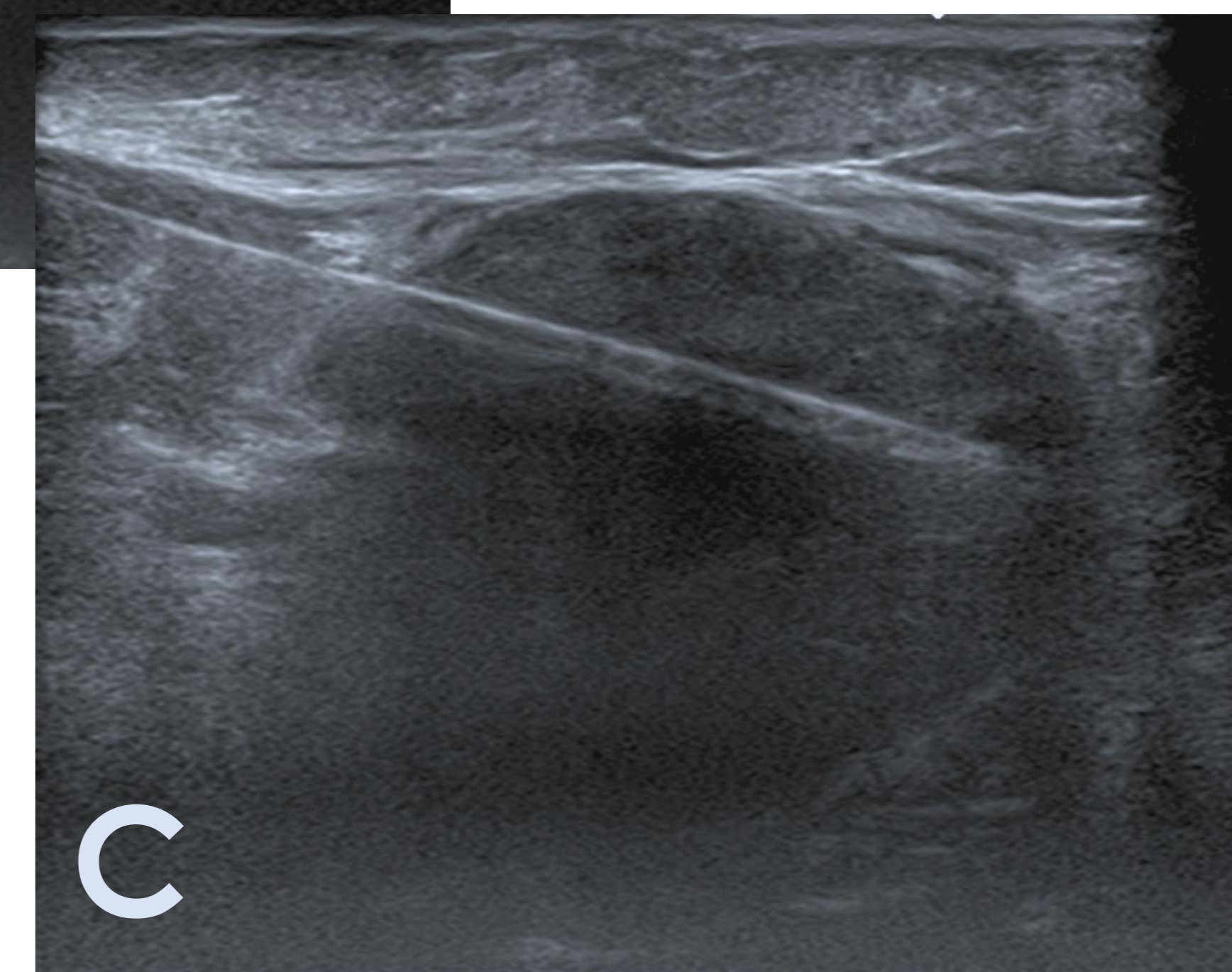
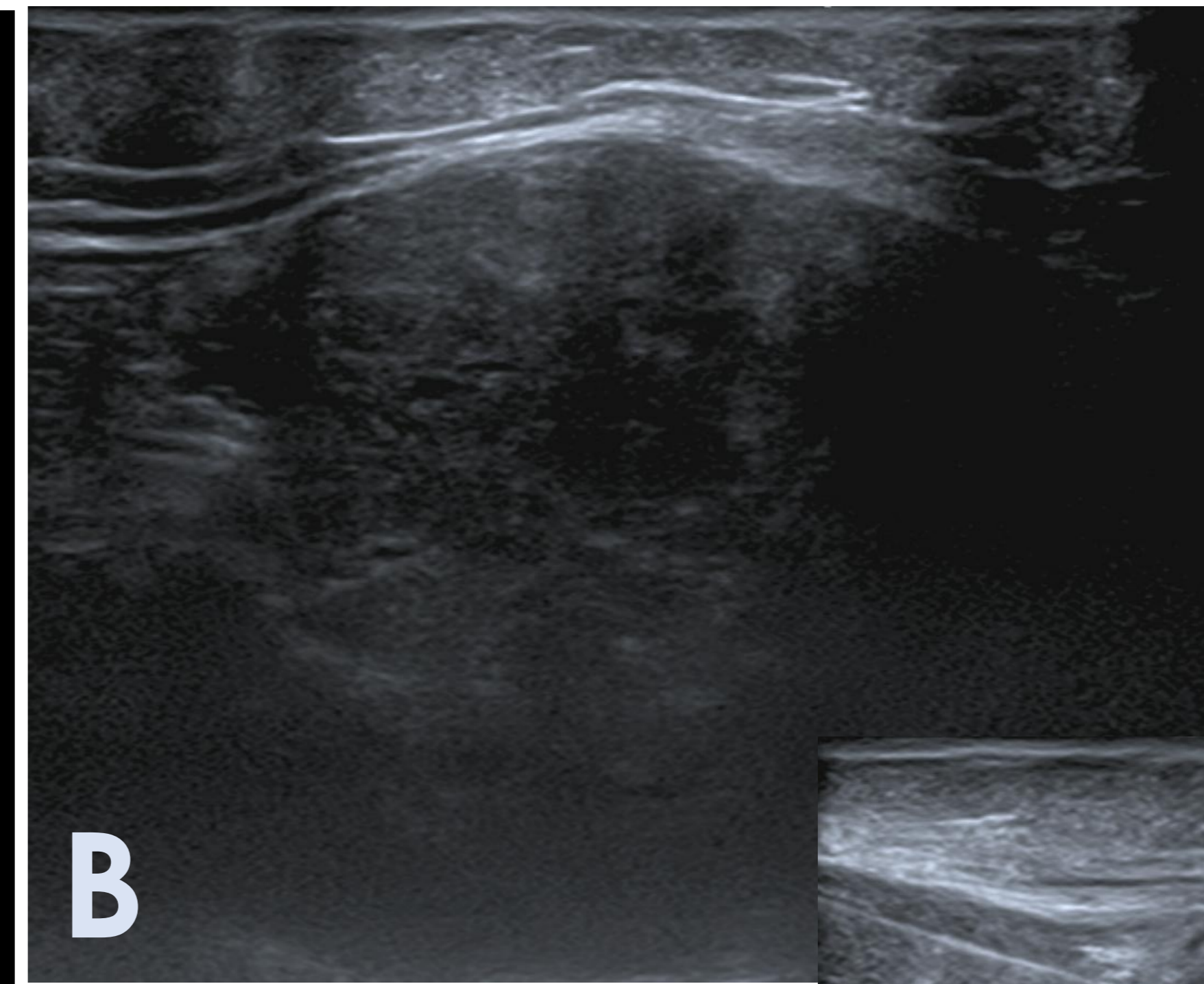
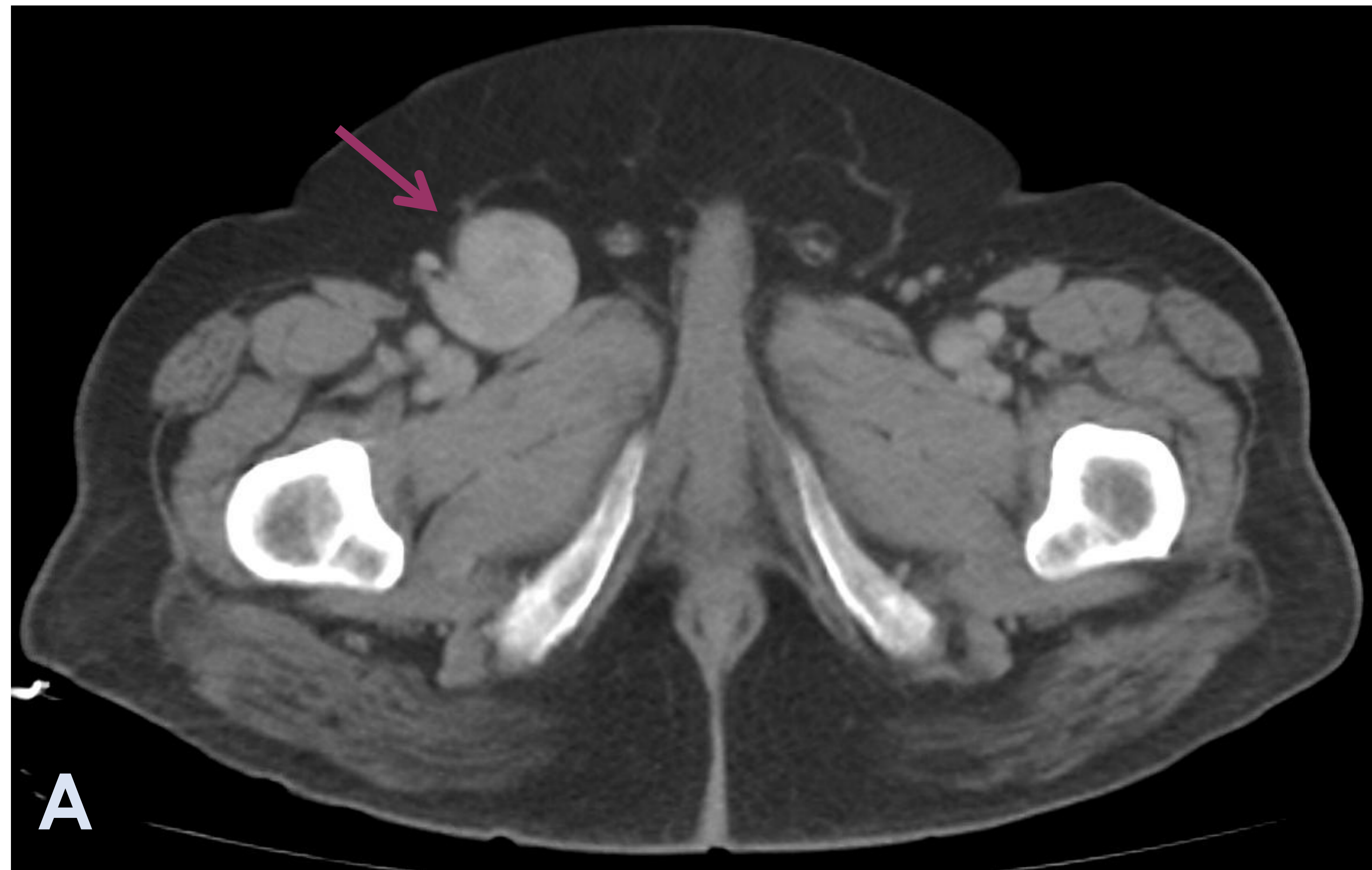


Se realiza BAG de la lesión con resultado de **AP: neoplasia mesenquimal compatible con TFS de bajo riesgo.**

Solicitan TC complementario para planificación quirúrgica en el que identificamos la lesión que presenta un comportamiento predominantemente sólido e hipervascular. Se localiza medial al paquete vascular iliofemoral y presenta aporte arterial fundamentalmente a través de la arteria obturatriz izquierda, dilatada por hiperflujo.

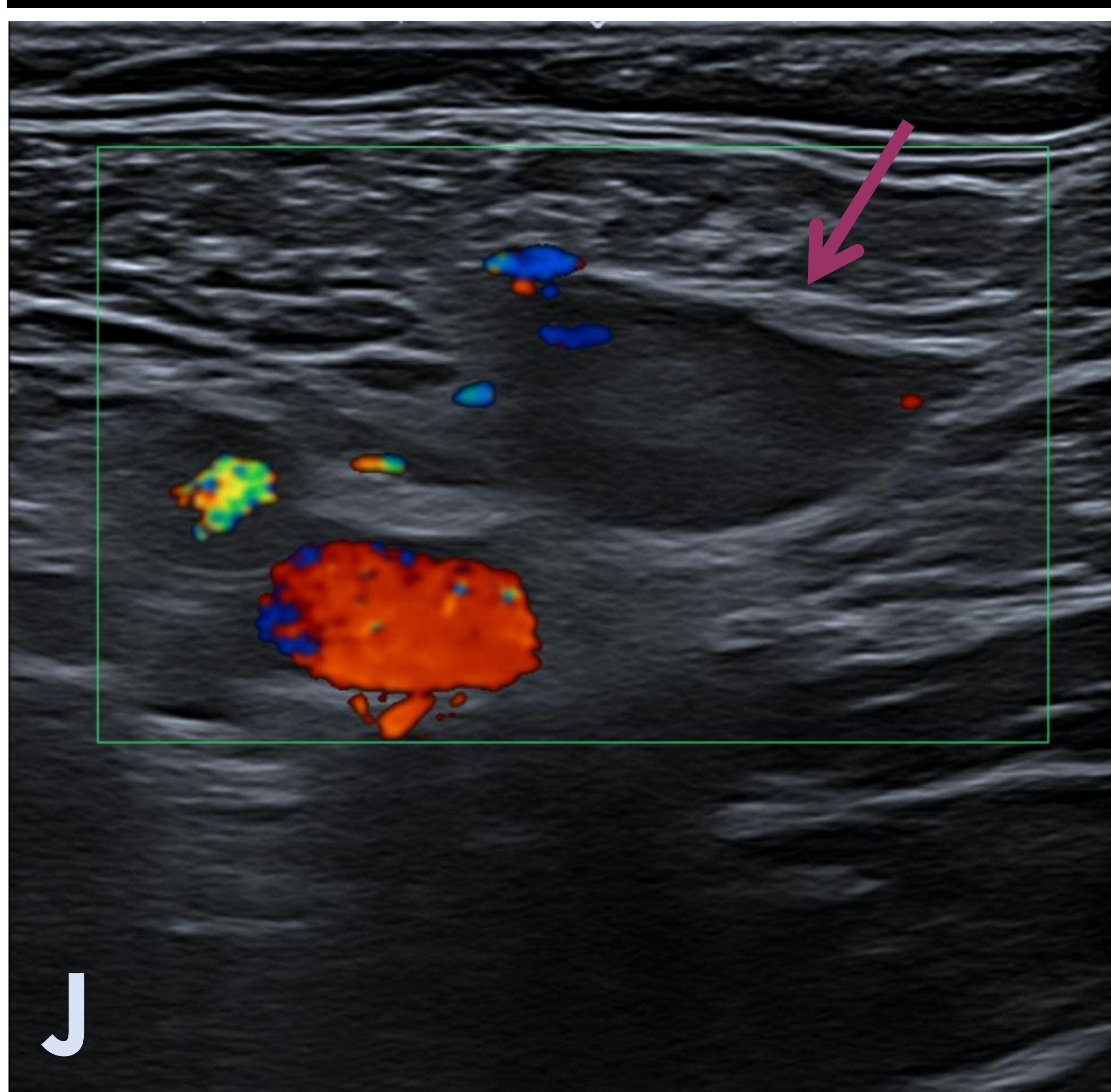
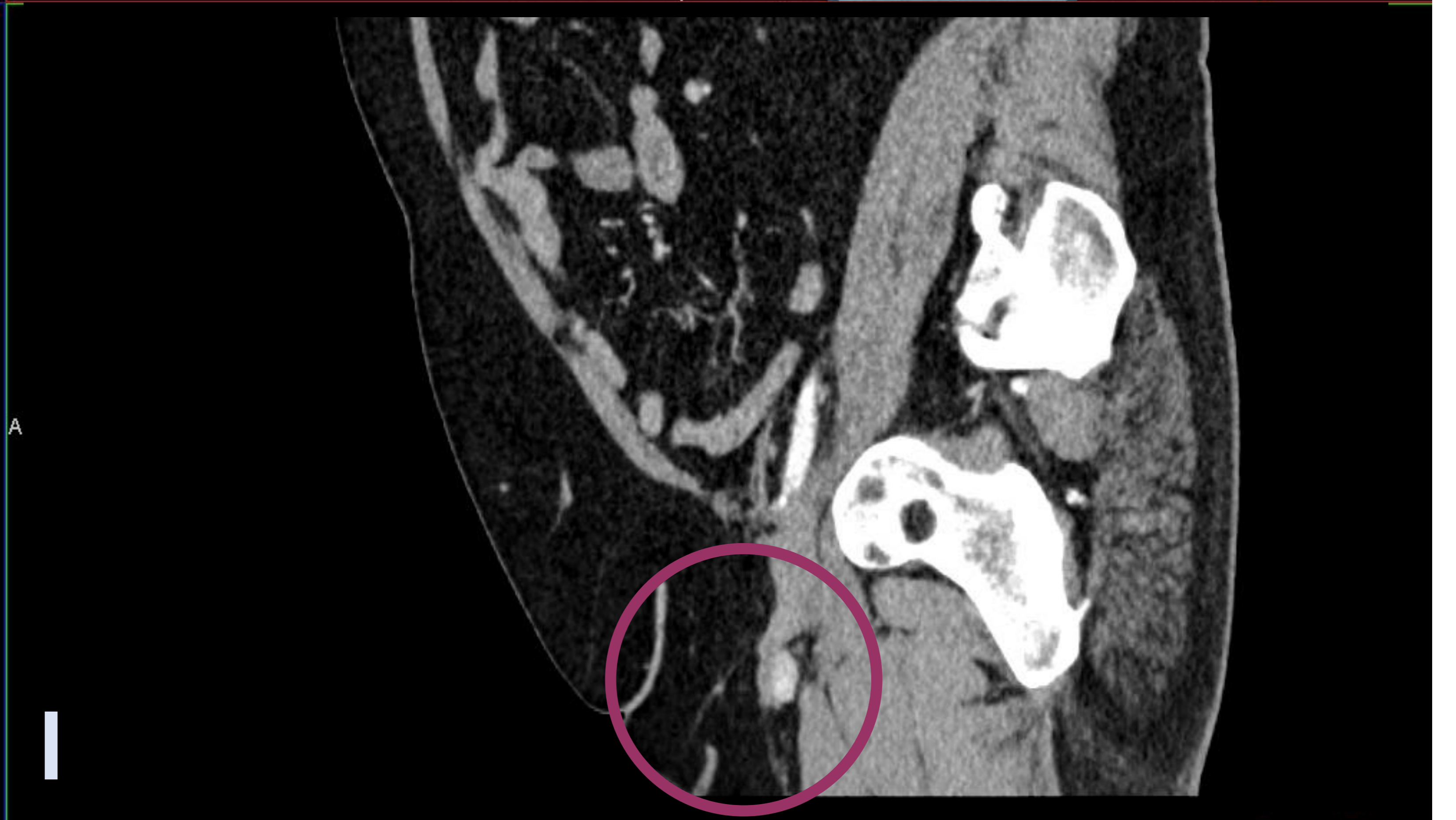
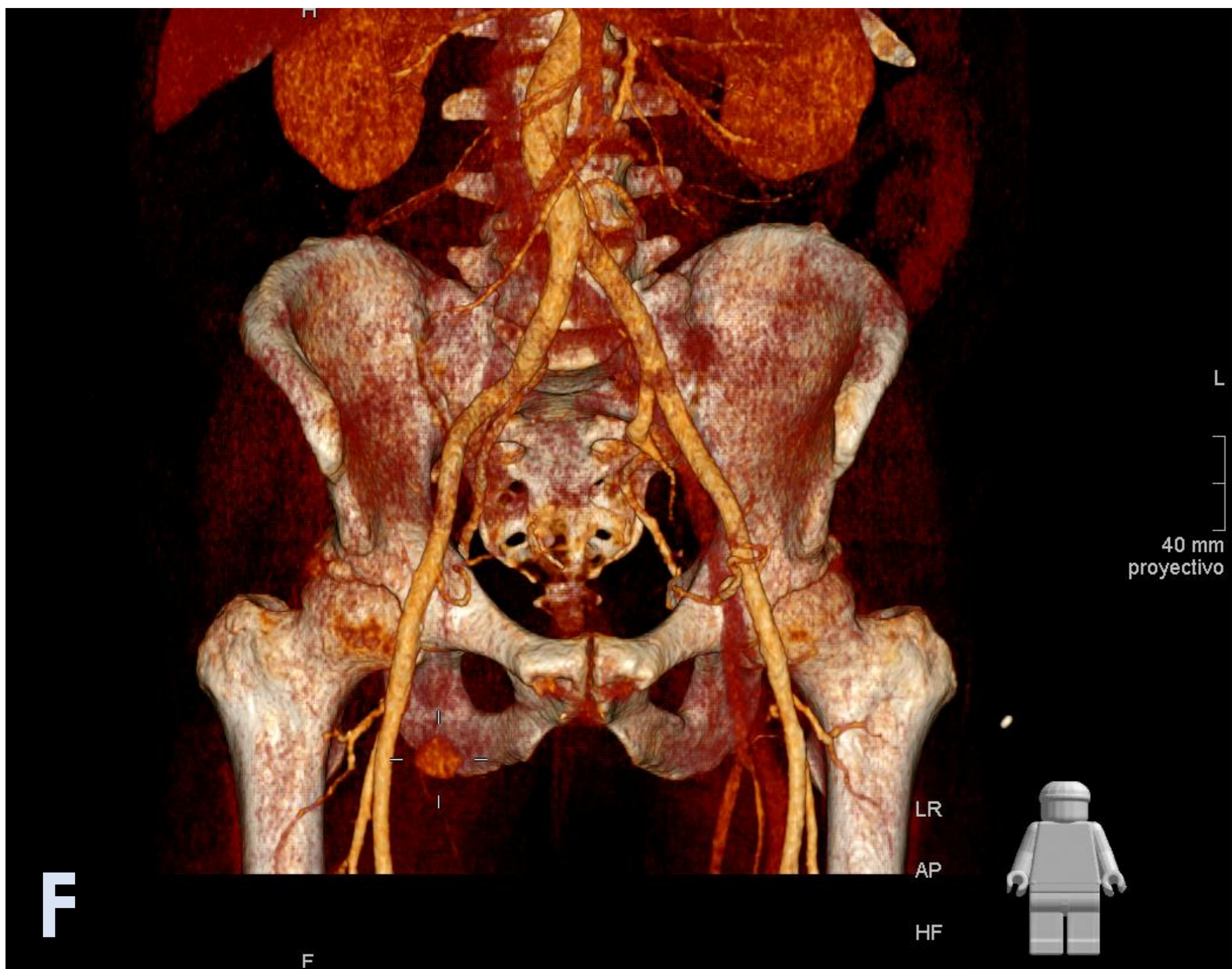
HIPERVASCULAR!!

Revisión del tema



♂ 55 años. Acude a urgencias por disnea (Covid +) realizándose AngioTC de arterias pulmonares por sospecha de TEPA. Incidentalmente, en fase venosa de miembros inferiores de protocolo TEPA (A), se identifica una lesión redondeada de 5 cm en región inguinal derecha (flecha), sugestiva de adenopatía. Se realiza BAG ecoguiada de la misma (B y C) con resultado de **AP: neoplasia mesenquimal de bajo grado compatible con TFS**. Se interviene quirúrgicamente con márgenes libres. En estudio de TC de extensión postquirúrgico (D y E) se aprecian cambios postquirúrgicos recientes en región inguinal derecha y persistencia de un nódulo hipercaptante de unos 2cm, sugestivo de resto tumoral (círculos).

Revisión del tema



Se realiza seguimiento de resto tumoral. En TC de control a los 3 años de la intervención (F, G, H e I) se observa persistencia de la lesión sólida conocida de morfología nodular e hipercaptante en región inguinal derecha, que no se ha modificado en cuanto a morfología y tamaño.

J: localización ecoguiada de la lesión. Se reinterviene quirúrgicamente con resultado **AP** de **tumor fibroso solitario inguinal**.

CRECIMIENTO LENTO!!

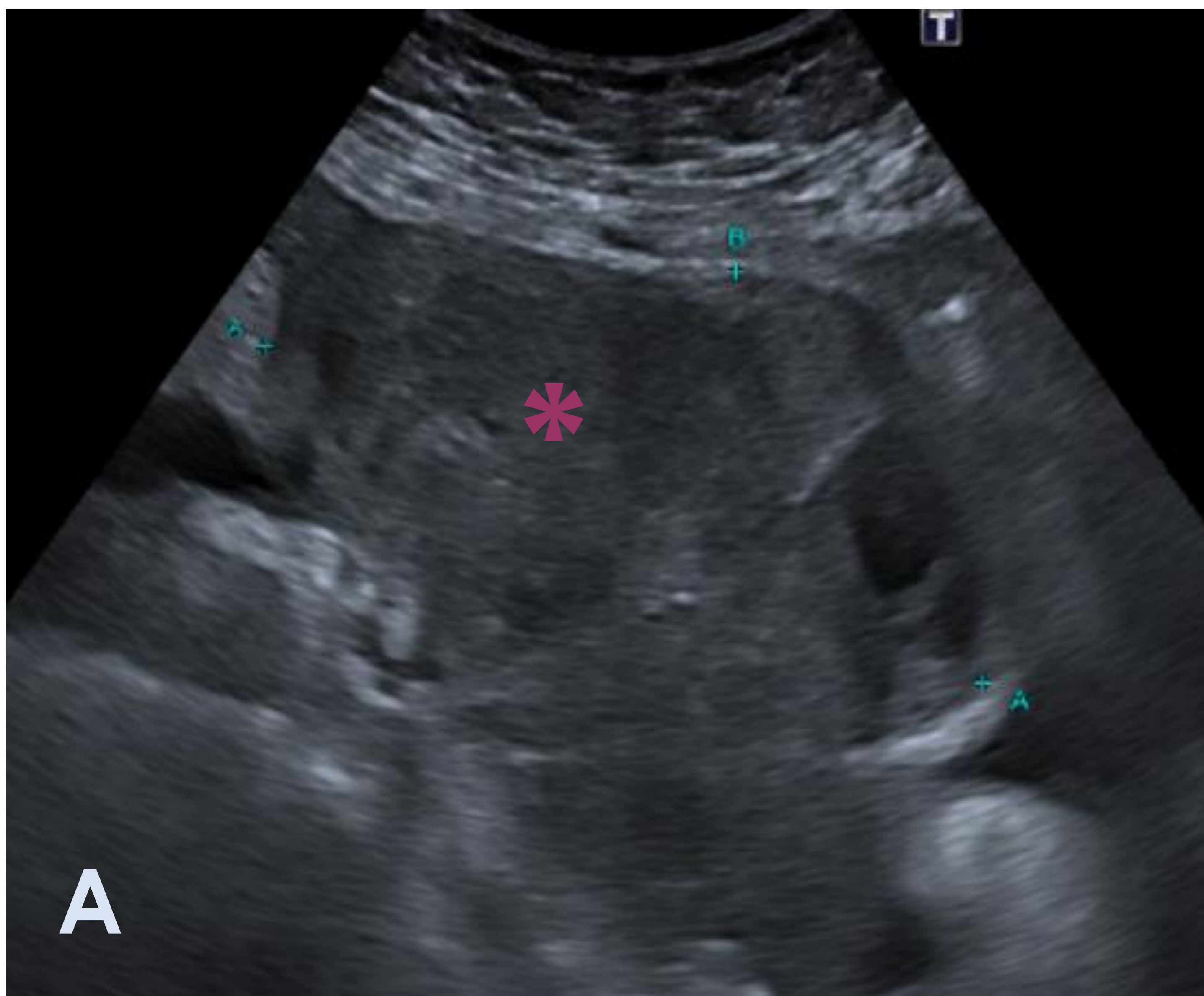
Revisión del tema

Diagnóstico diferencial:

- Continúa siendo un reto, con frecuencia son confundidos con otras entidades
- Determinado por su **localización**
- Fundamentalmente **lesiones hipervasculares** y **lesiones fibrosas**
- Se incluyen entre otros:
 - ✓ **Sarcomas** → angiosarcoma, leiomiomasarcoma, liposarcoma, fibrosarcoma...
 - ✓ **Tumor desmoide**
 - ✓ **Tumores uterinos**
- El estudio inmunohistoquímico tiene un papel fundamental en su diagnóstico definitivo

Revisión del tema

Diagnóstico diferencial:

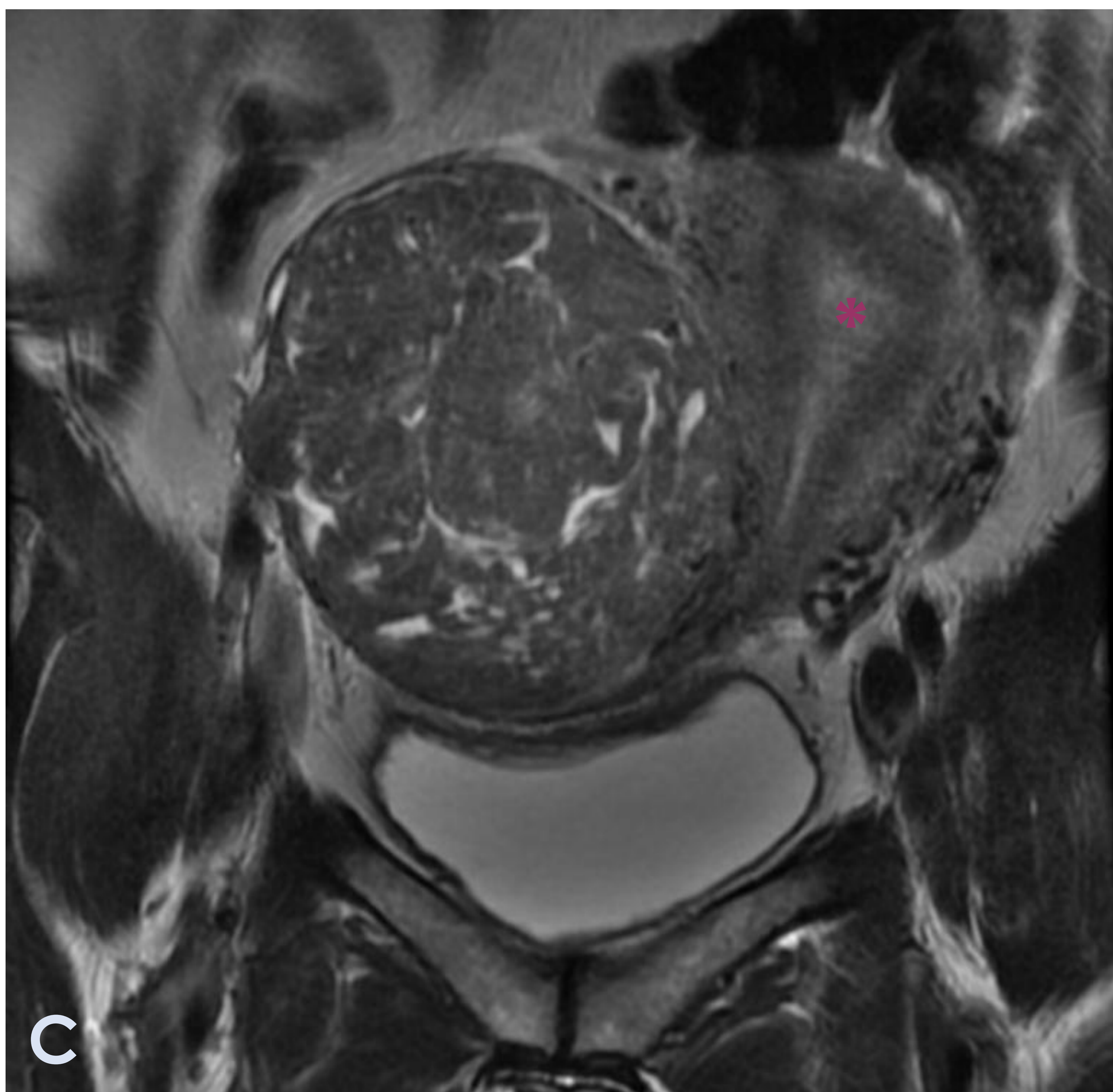
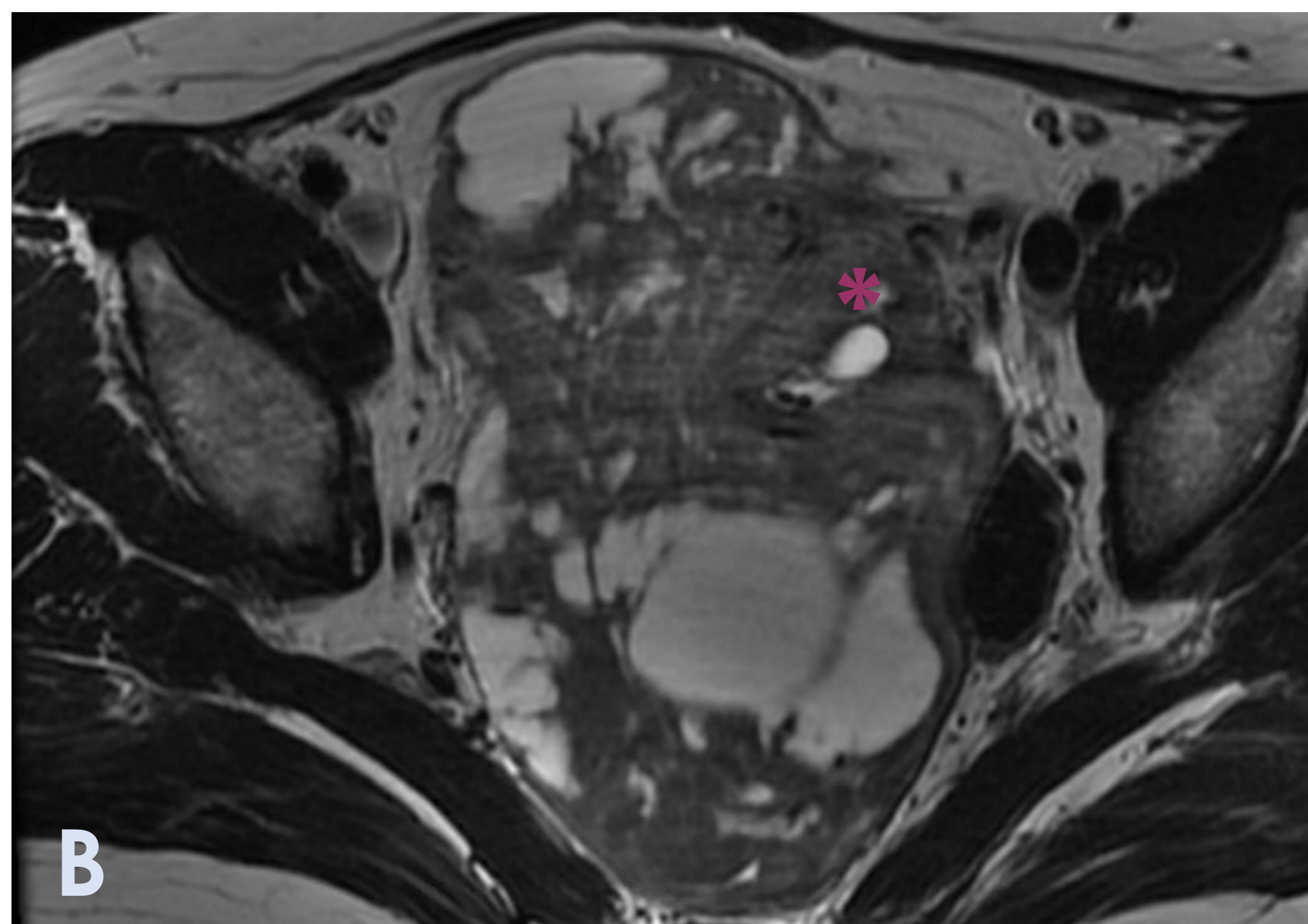
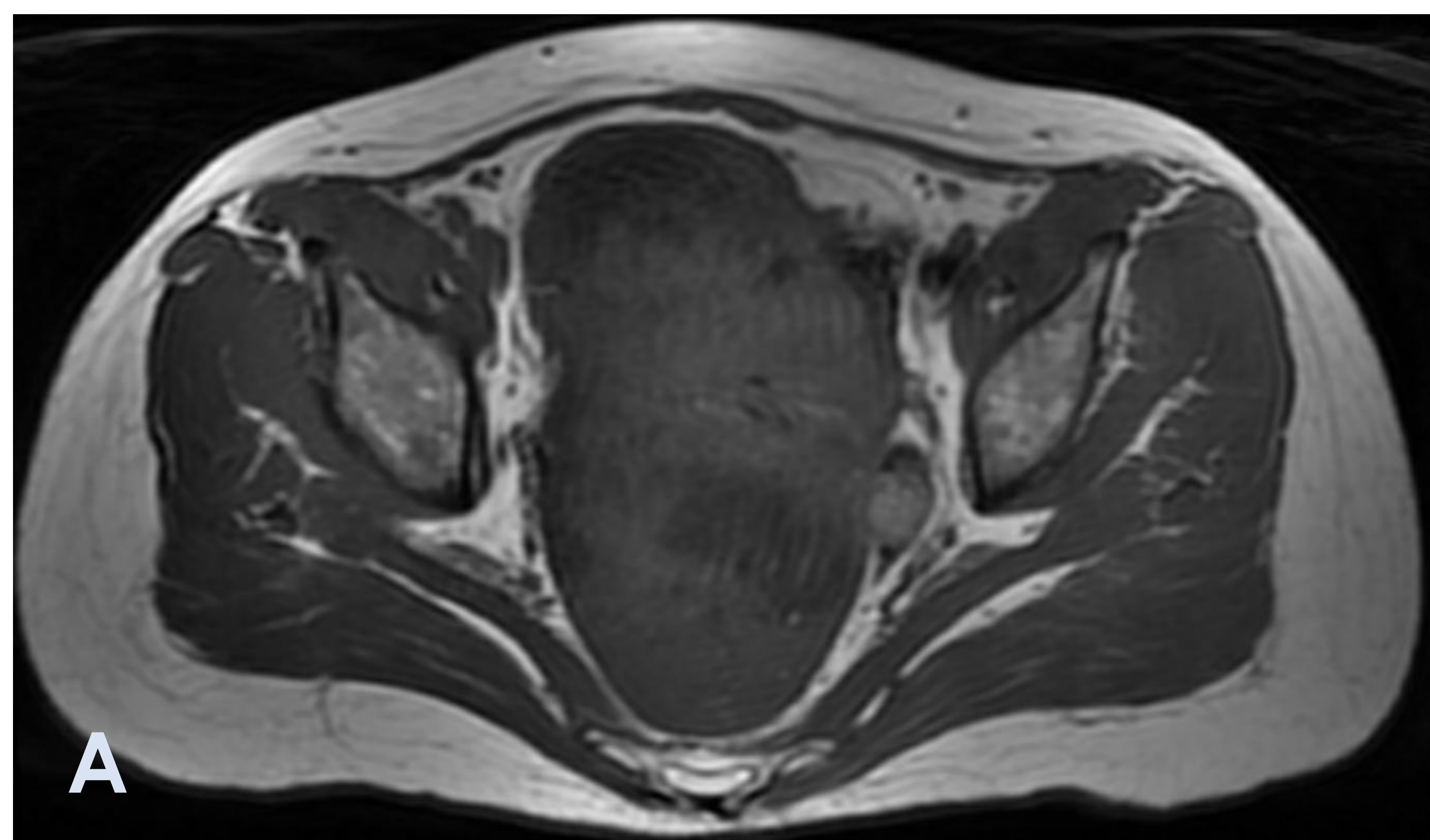


♀ 83 años. Dolor abdominal generalizado de 1 mes de evolución acompañado de náuseas y vómitos ocasionales.

Se realiza ecografía abdominal (A) en la que se identifica una lesión sólido-quística en pelvis de aproximadamente 20 cm (asterisco), adyacente a anejo derecho, de aspecto neoplasia. Se realiza TC abdomen complementario (B y C) en el que se confirma la presencia de una masa de 20 x 14 cm que asciende hasta hipogastrio, heterogénea, con gran componente quístico y polos sólidos, sospechosa de neoplasia anexial. Se realiza histerectomía y doble anexectomía con resultado **AP** de **carcinosarcoma uterino**.

Revisión del tema

Diagnóstico diferencial:

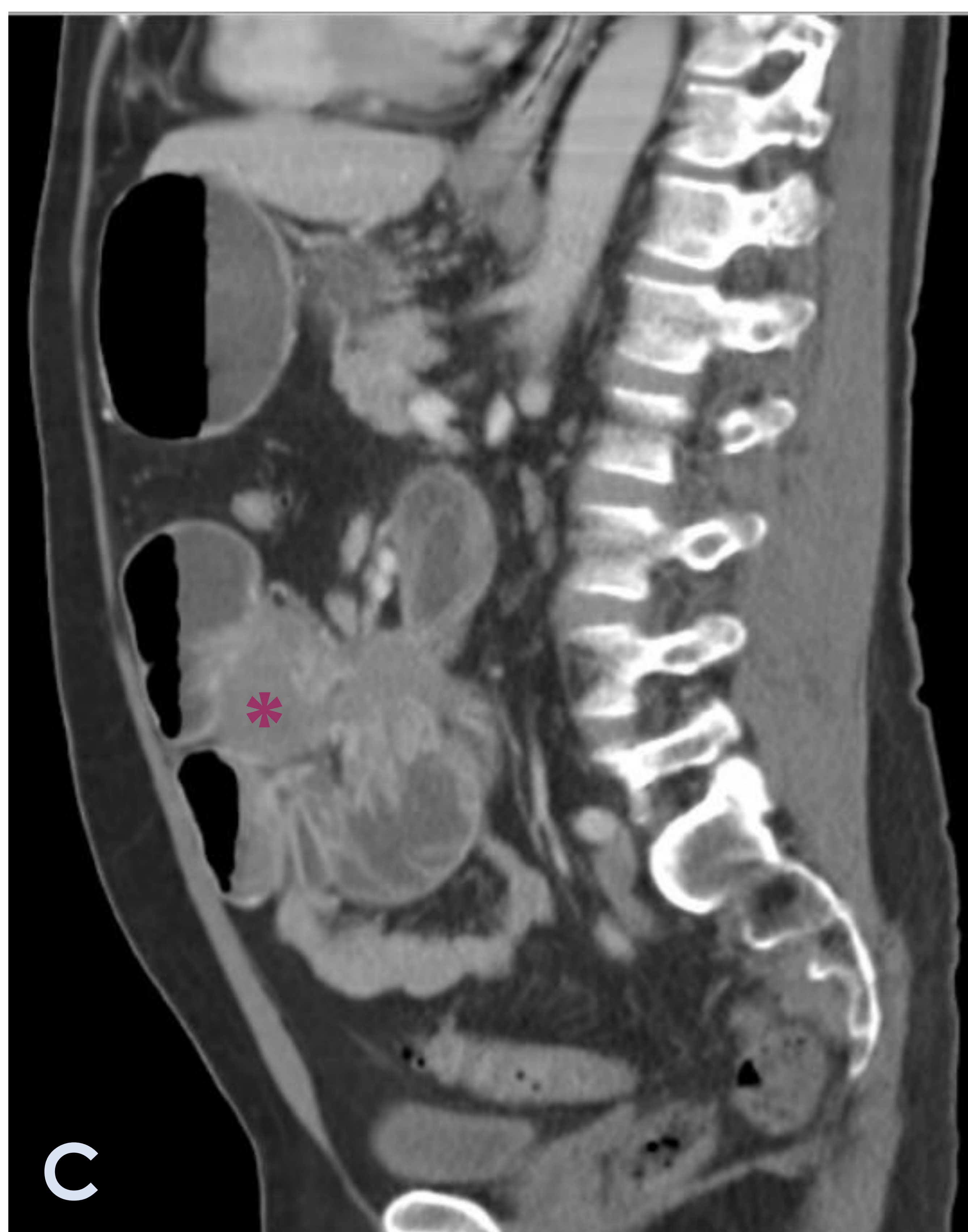
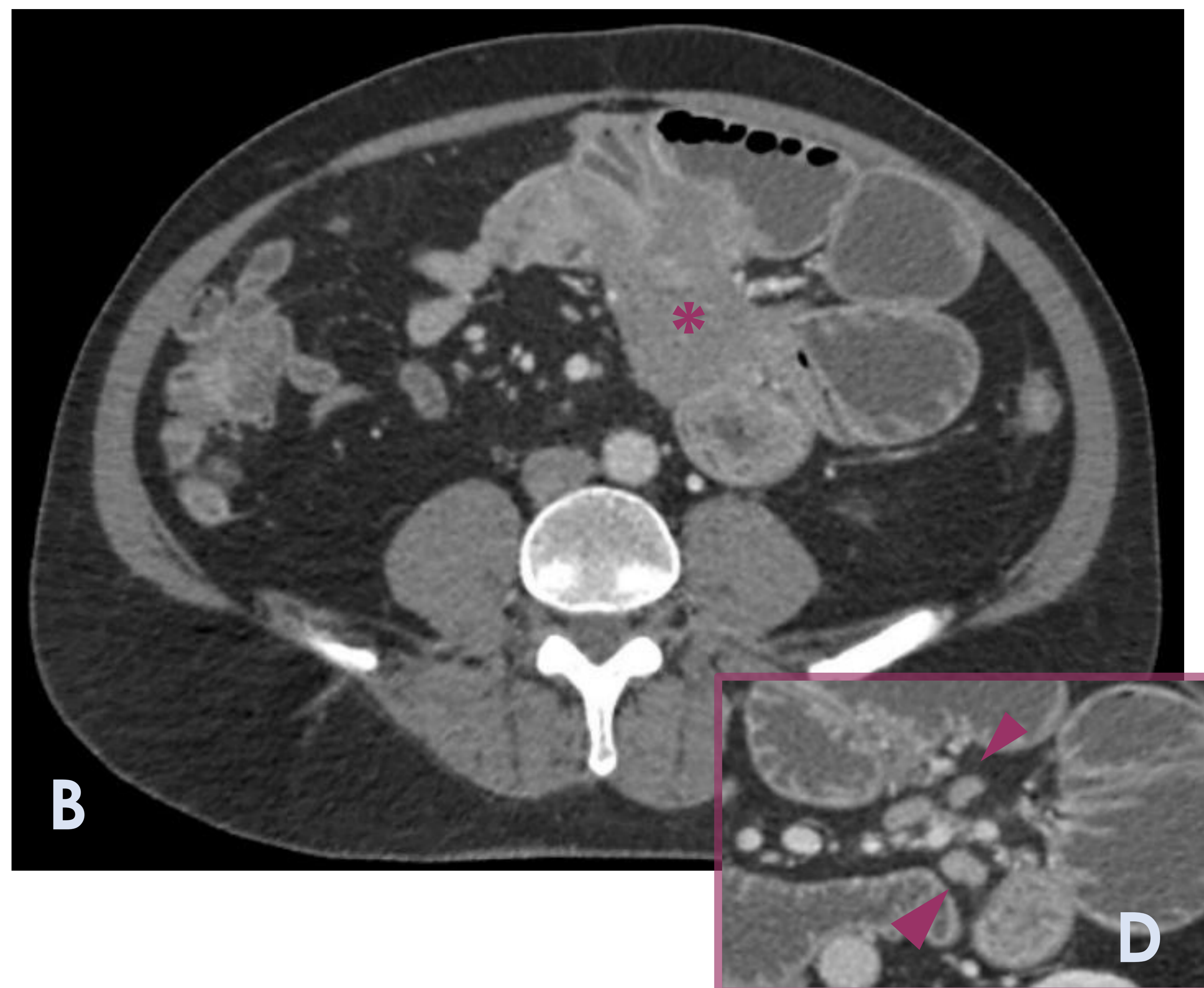
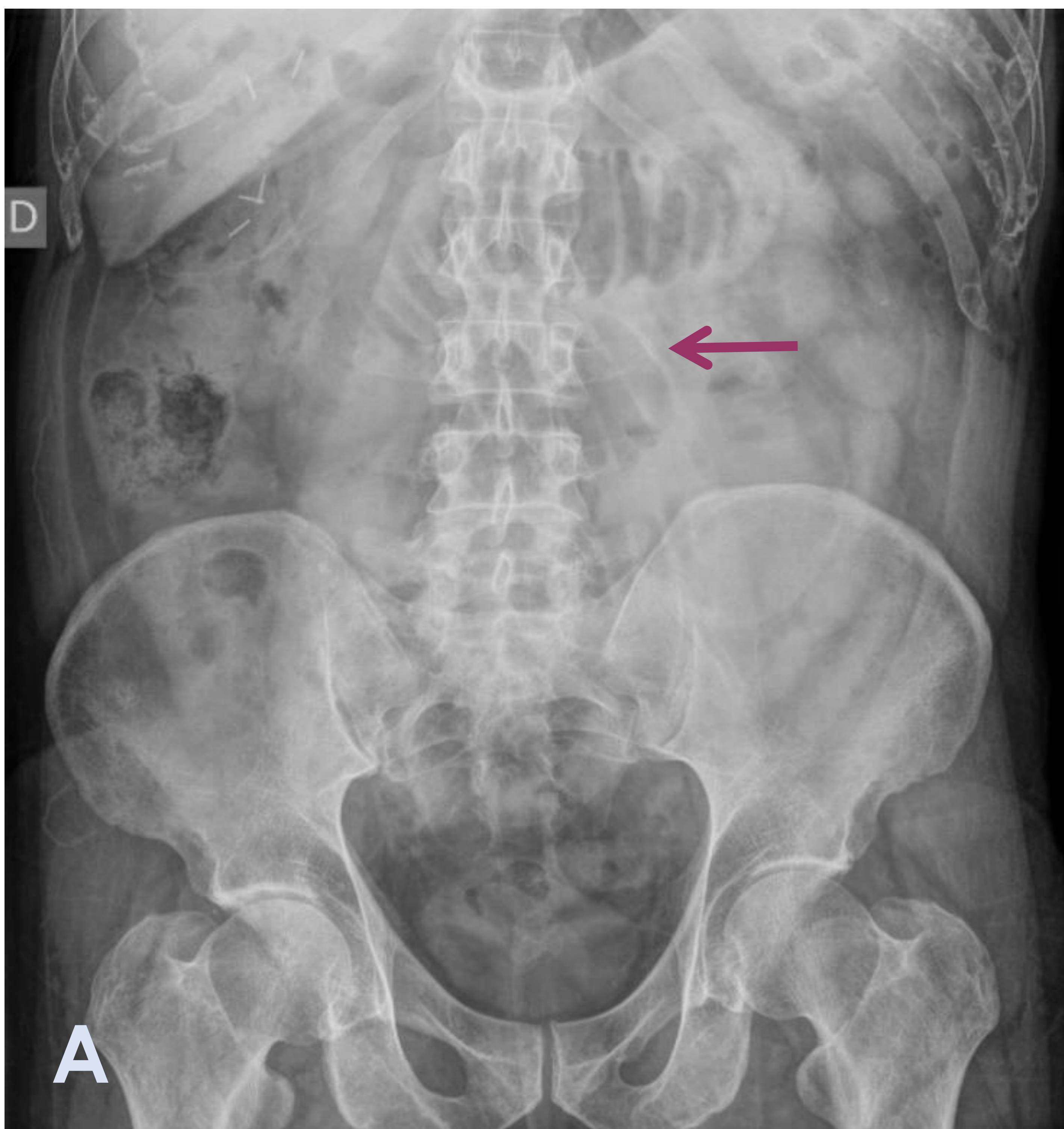


♀ 49 años. Derivada para valoración de lesión intraligamentaria sólido-quística, posible mioma.

Se realiza RM de pelvis, confirmando la presencia de una masa bilobulada que alcanza los 16 cm, contacta con el cuerpo uterino y parte del cérvix (asterisco) comprimiendo y desplazándolos anterior y lateralmente hacia la izquierda. Presenta señal hipointensa en T1 (**A**) y heterogénea en T2 (**B** y **C**) con áreas hiperintensas sugestivas de áreas de degeneración quística. Se realiza histerectomía con resultado **AP** de **leiomioma uterino**.

Revisión del tema

Diagnóstico diferencial:



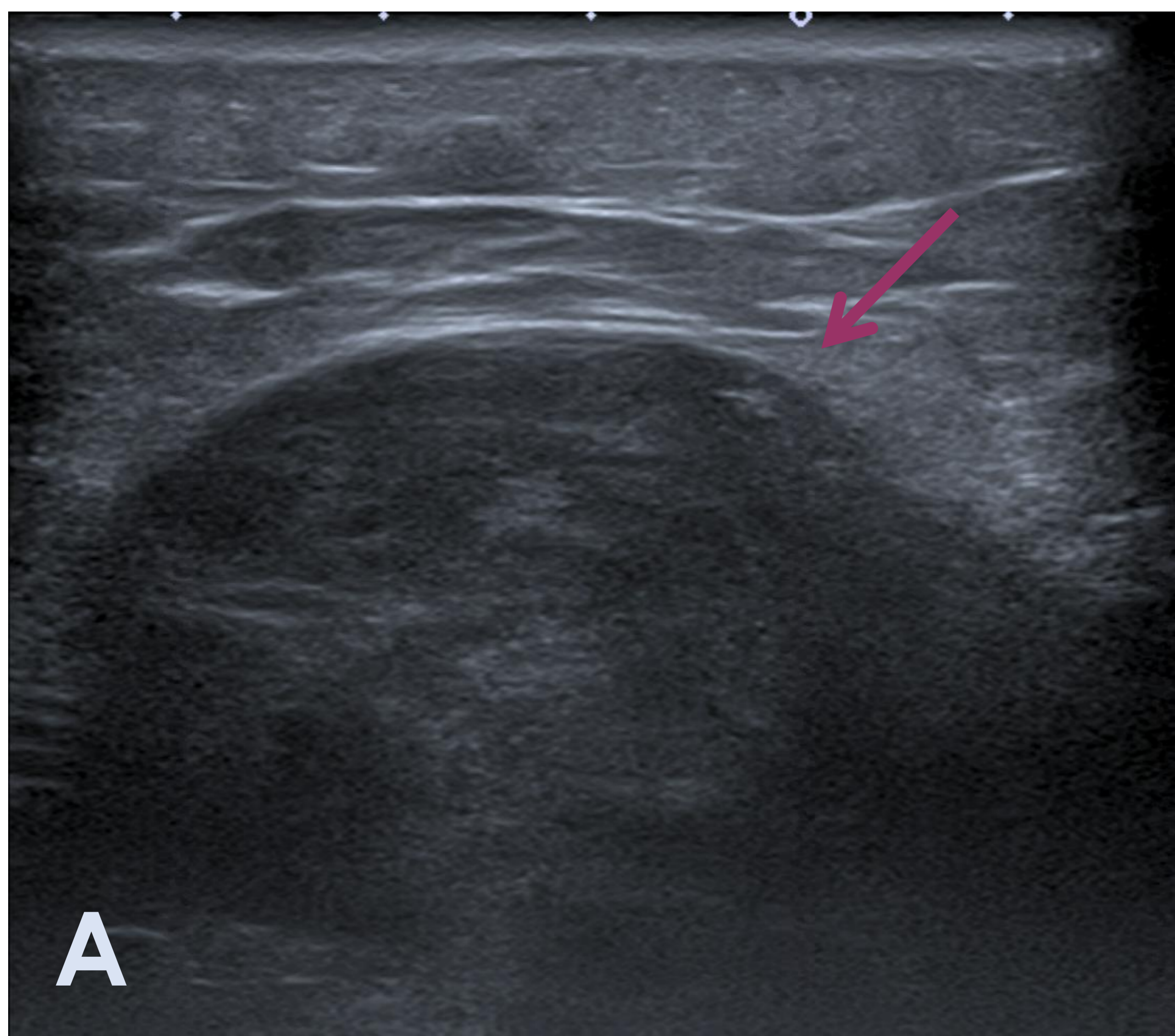
♂ 58 años. Acude a urgencias por vómitos y ausencia de deposición.

Se realiza Rx simple de abdomen (A) identificando dilatación de asas de intestino delgado proximal, compatible con yeyuno por su morfología (flecha). Se realiza TC abdomen con CIV (B y C), donde es visible una masa mesentérica hipodensa de aspecto neoformativo (asteriscos) que alcanza los 6 cm, y condiciona atrapamiento de asas de yeyuno, con dilatación de tracto gastrointestinal proximal. Se identifican pequeñas adenopatías adyacentes (cabeza de flecha en **D**: detalle de TC).

Se interviene quirúrgicamente con resultado **AP** de **tumor desmoide mesentérico**.

Revisión del tema

Diagnóstico diferencial:



♂ 30 años. Acude por aparición de tumoración glútea dolorosa no fluctuante.

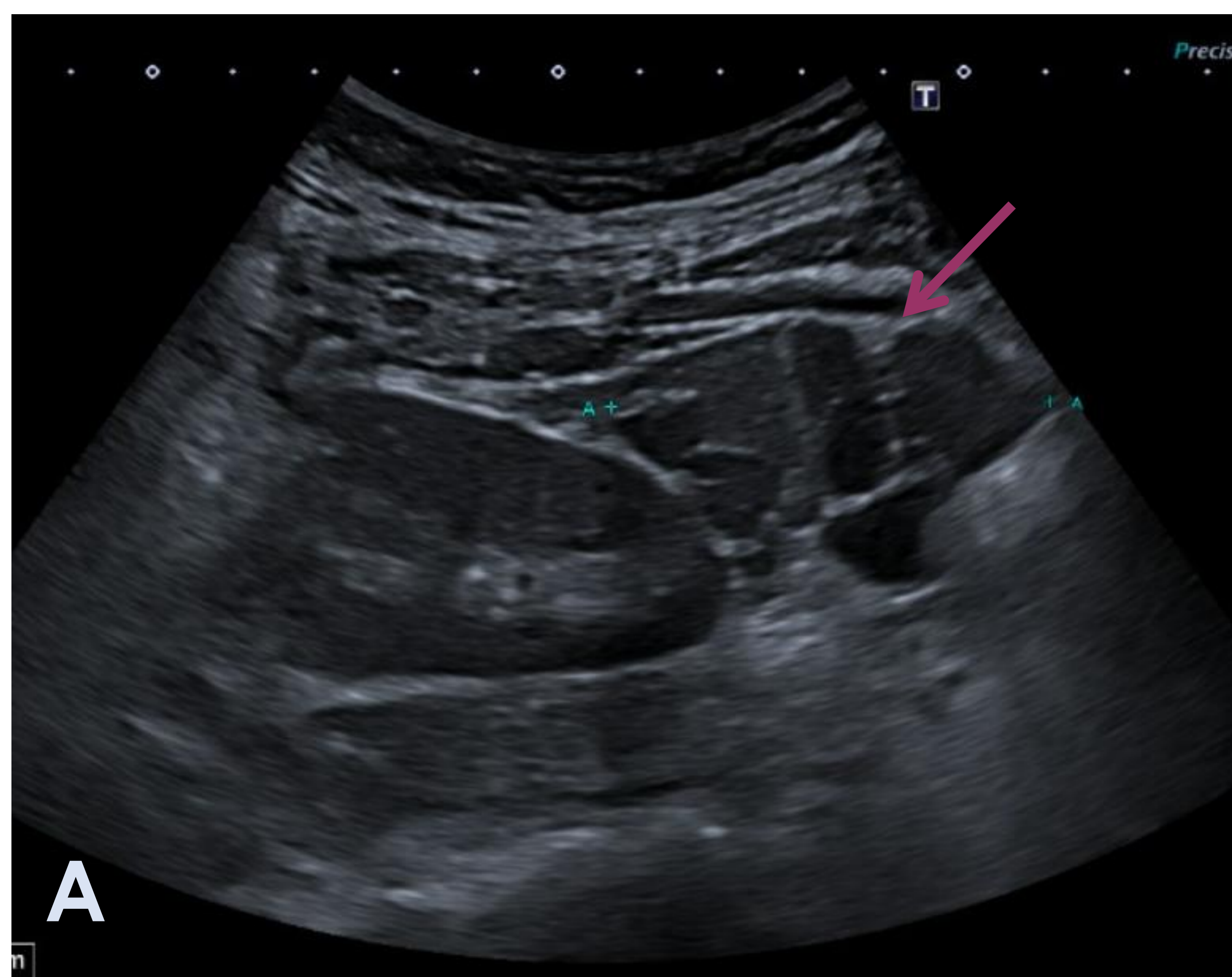
Se realiza ecografía de partes blandas (A) identificando una lesión sólida y heterogénea de localización intramuscular en la región glútea derecha (flecha). En TC abdomen CIV complementario (B) se confirma la presencia de una masa de bordes nodulares (asterisco) localizada en el espesor del glúteo mayor derecho, que presenta captación heterogénea de contraste con centro hipodenso, así como calcificaciones groseras en su espesor.

Se realiza BAG de la lesión con resultado **AP** de neoplasia sarcomatosa indiferenciada compatible con **sarcoma de Ewing**.

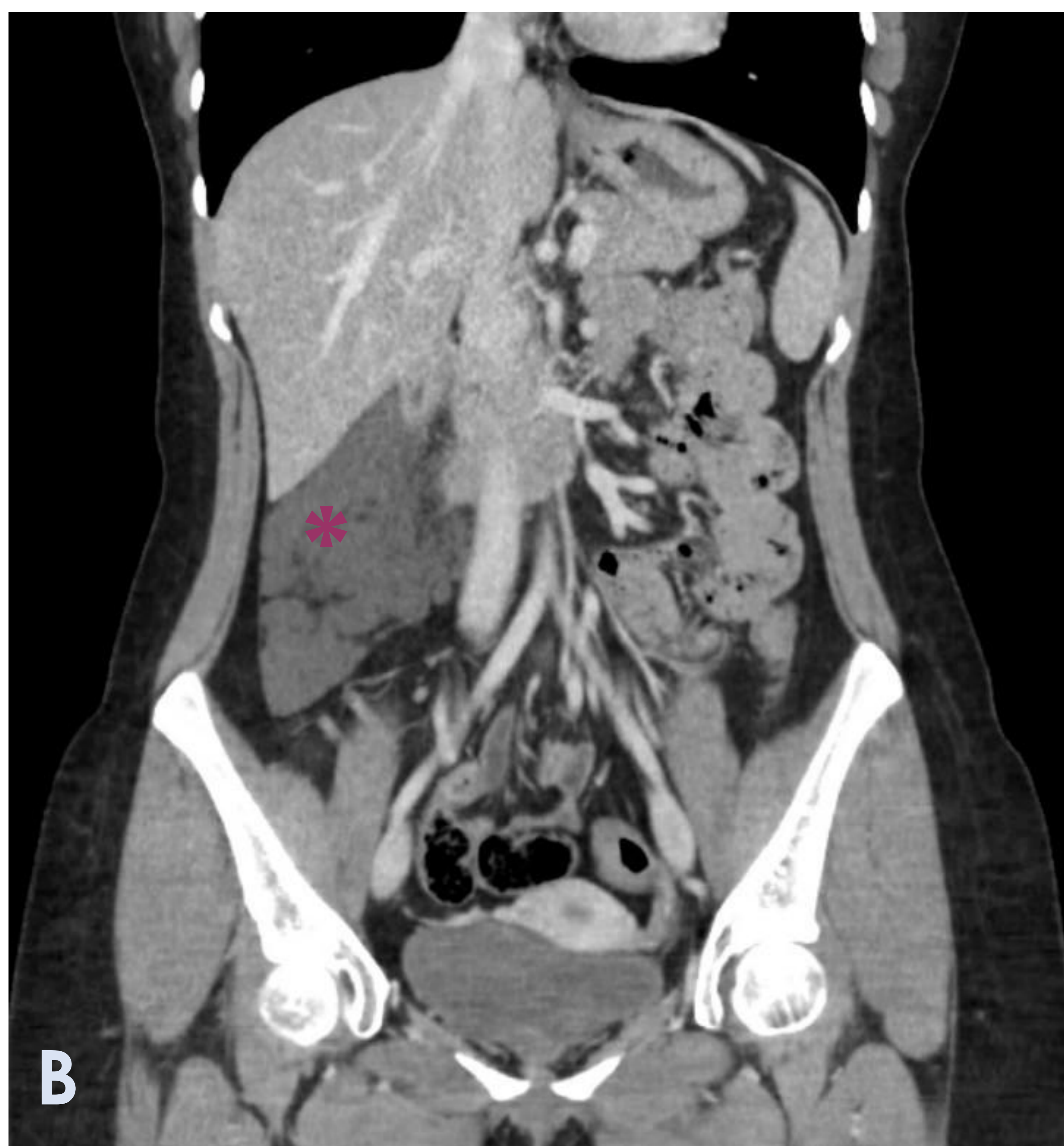
Revisión del tema

Diagnóstico diferencial:

♀ 27 años. Dolor abdominal y alteración del ritmo intestinal de inicio reciente, con náuseas y vómitos ocasionales.

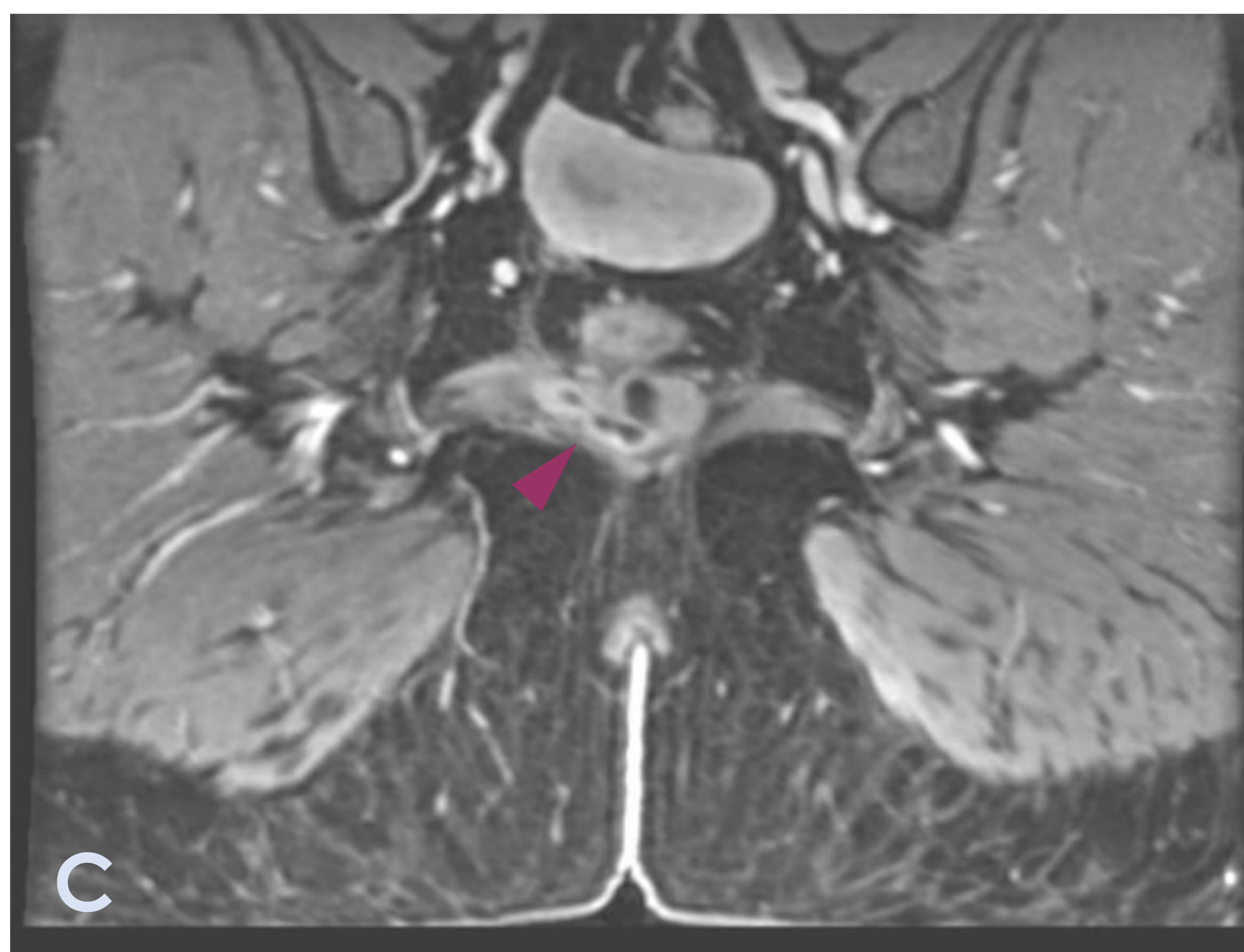
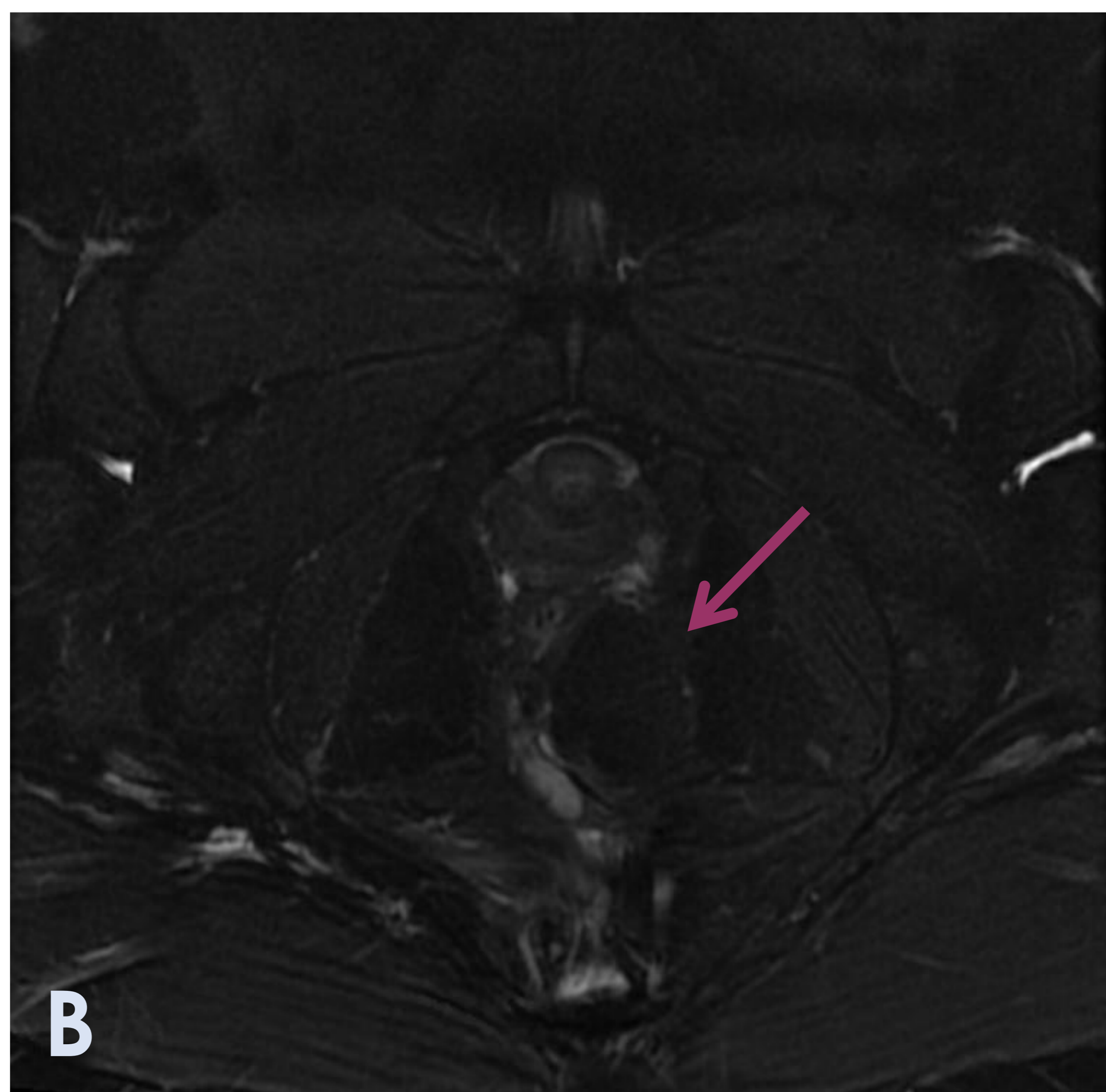
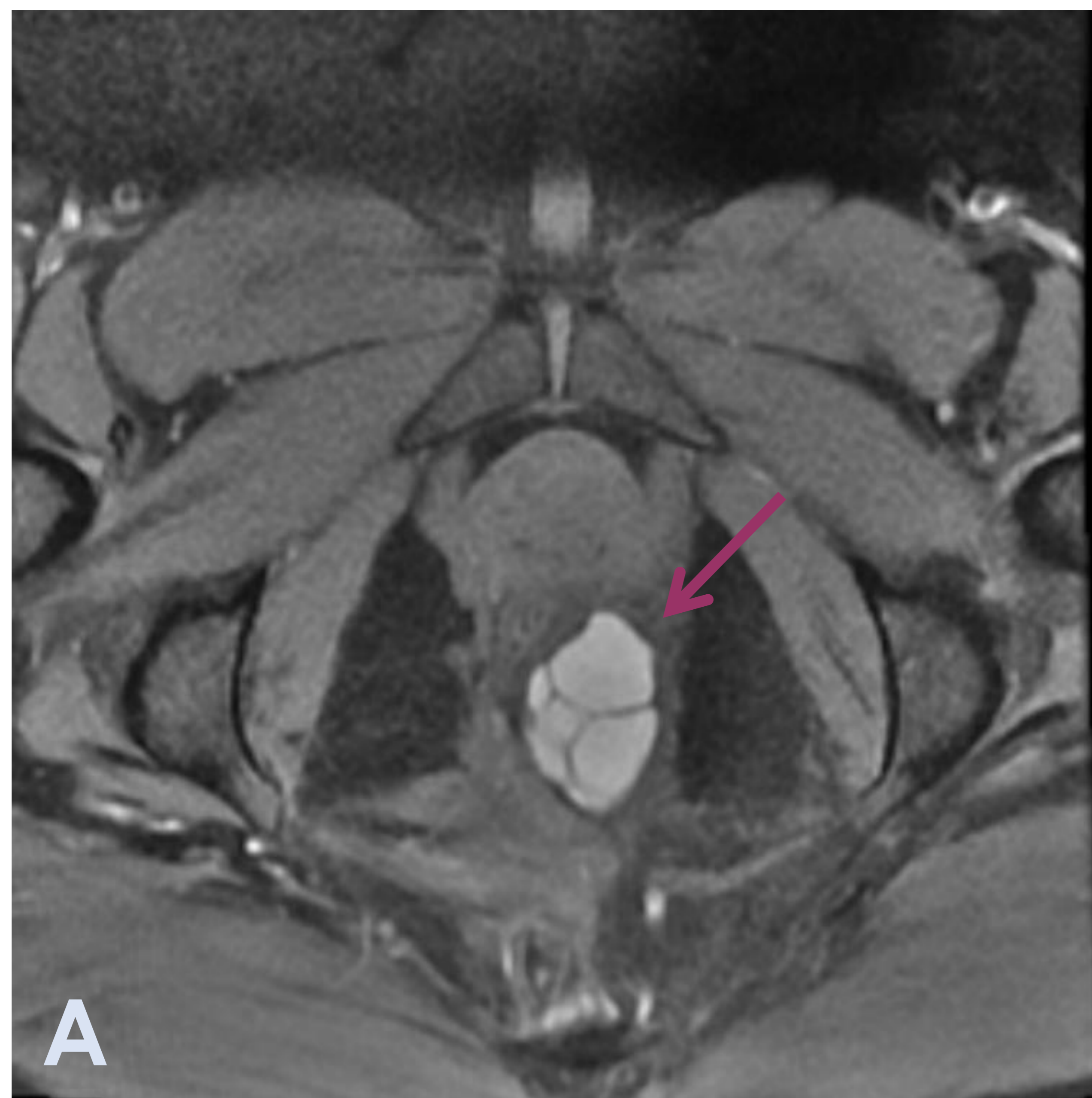


En ecografía abdominal (A) se identifica una lesión quística multitabicada (flecha), sin registro Doppler, que se extiende desde polo inferior del riñón derecho a lo largo del músculo iliopsoas. En TC de abdomen con CIV (B y C) se confirma la presencia de una formación quística multilocular (asterisco) con componente intra y retroperitoneal que comienza a nivel subhepático y se extiende hasta fosa iliaca derecha. No presenta captación de contraste. Compatible con **anomalía congénita del desarrollo linfático/linfangioma**.



Revisión del tema

Diagnóstico diferencial:



♀ 40 años. Episodios de dolor rectal intenso. Antecedente de cirugía de fisura en la infancia. Se realiza RM de pelvis por sospecha de nueva fisura anal, observando una masa retrorectal/pararrectal izquierda multiloculada (flechas) de aproximadamente 5 cm de diámetro, de bordes en general bien definidos. Presenta una señal heterogénea, predominantemente hiperintensa en T1 (**A**) e hipointensa en T2 con saturación grasa (**B**) lo que sugiere como primera posibilidad componente hemático vs proteináceo. En secuencia LAVA postcontraste (**C**) se observa un trayecto fistuloso (cabeza de flecha). Se realiza exéresis quirúrgica con resultado **AP** de **hamartoma quístico retrorectal**.

Conclusiones

- Los tumores fibrosos solitarios son neoplasias **poco frecuentes** y su localización pélvica lo es aún más
- Generalmente son **clínicamente silentes** y de comportamiento **benigno**, aunque un pequeño porcentaje puede presentar comportamiento agresivo
- Presentan un amplio y arduo diagnóstico diferencial
- El estudio inmunohistoquímico es fundamental en su diagnóstico
- Los estudios de imagen, fundamentalmente **TC y RM**, tienen un papel importante, presentándose como una **masa hipervascular bien definida de crecimiento lento**
- Su pronóstico es imprevisible, por lo que requieren seguimiento a largo plazo

Bibliografía

1. Janvier A, Rousset P, Cazejust J, Bouché O, Soyer P, Hoeffel C. MR imaging of pelvic extraperitoneal masses: A diagnostic approach. *Diagn Interv Imaging* [Internet]. 2016;97(2):159–70. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.diii.2015.07.009>
2. Shanbhogue AK, Fasih N, Macdonald DB, Sheikh AM, Menias CO, Prasad SR. Uncommon primary pelvic retroperitoneal masses in adults: A pattern-based imaging approach. *Radiographics* [Internet]. 2012;32(3):795–817. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1148/rg.323115020>
3. Mora-Guzmán I, Valdés de Anca Á, Muñoz-Hernández P, Sanchez-Urdazpal L. Tumor fibroso solitario pélvico maligno: una entidad inusual. *Cir Esp* [Internet]. 2019;97(6):349–51. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2018.09.014>
4. Alampady K S, Srinivasa R P, Naoki T, Raghunandan V, Atif Z, Kumaresan S. Somatic and visceral solitary fibrous tumors in the abdomen and pelvis: Cross-sectional imaging spectrum. *Radiographics* [Internet]. 2011;31(2):393–408. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1148/rg.312105080>
5. Garrido Abad P, Coloma Del Peso A, Herranz Fernández LM, Jiménez Gálvez M, Bocardo Fajardo G, Arellano Gañán R, et al. Tumor fibroso solitario inguinal maligno: Aportación de un caso. *Arch Esp Urol* [Internet]. 2007 [citado el 18 de marzo de 2024];60(10):1200–3. Disponible en: https://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0004-06142007001000009