

37 Congreso
Nacional
CENTRO DE
CONVENCIONES
INTERNACIONALES

Barcelona
22/25
MAYO 2024

seram
Sociedad Española de Radiología Médica

FERM
FUNDACIÓN ESPAÑOLA DE RADIOLOGÍA MÉDICA

RC | RADIOLEGS
DE CATALUNYA

TUMOR FIBROSO SOLITARIO EN EL TÓRAX, MÁS ALLÁ DE LA PLEURA

Alba Vivanco Gómez, Maria Luisa Domingo Montañana,
Santiago Isarría Vidal, Isabel Quijada Pereira, Alba Font
Pérez, Javier Nieves Cabanes, Carmen Barber Hueso,
Laura Cabezuelos Otaí

Hospital Universitario Doctor Peset, Valencia

Objetivo:

- Describir las características en las exploraciones de imagen de los Tumores Fibrosos Solitarios (TFS) localizados en el tórax, presentando casos diagnosticados en nuestro centro, no sólo en su modalidad más frecuente de asiento pleural, sino en casos inusuales de localización intrapulmonar y mediastínica.
El conocimiento de sus hallazgos imagenológicos permitiría su adecuado diagnóstico.

Revisión del tema:

- **Los tumores fibrosos solitarios (TFS)** anteriormente se consideraban lesiones mesoteliales y submesoteliales de la pleura, pero ahora, según la clasificación de tumores revisada de la Organización Mundial de la Salud, se consideran **neoplasias de tejidos blandos de origen fibroblástico o miofibroblástico pluripotente** que pueden surgir en **cualquier lugar del cuerpo**, aunque su localización **más frecuente es el tórax**.

Revisión del tema:

- La mayoría de casos se diagnostican en adultos de **edad media**, sin predominio de sexo.
- **No** se ha descrito ninguna **asociación con el asbesto, tabaco o cualquier otro tóxico**.
- Clínicamente, estos tumores a menudo se encuentran de manera **incidental** en una radiografía de tórax realizada por cualquier otro motivo.
No obstante, en algunos casos, sobre todo en las lesiones de mayor tamaño, pueden ocasionar **síntomas por compresión** (tos, disnea, dolor torácico) y **síndromes paraneoplásicos** como hipoglucemia (Doeg-Potter) u osteoartropatía hipertrófica.

Revisión del tema:

- **Histológicamente**, los tumores fibrosos solitarios son lesiones sólidas de lento crecimiento, bien definidas y de consistencia firme que están formadas por tejido fibroso y áreas de degeneración quística, hemorragia, necrosis y calcificaciones.
 - El **patrón inmunohistoquímico** es fundamental para el diagnóstico diferencial con otros tipos de tumores y se caracteriza por la **expresión de CD34, bcl2 y CD99 y ausencia de expresión para citoqueratinas, actina, desmina y proteína S-100.**

Revisión del tema:

- En el tórax pueden clasificarse según su localización en pleurales, mediastínicos o pulmonares.
- En nuestra exposición pretendemos hacer un repaso de los TFS torácicos, ***centrando nuestra atención en los de localización intrapulmonar*** por ser los más *desconocidos dada su baja prevalencia y aprovechando los casos diagnosticados en nuestro centro en los últimos 10 años.*

Revisión del tema:

TUMORES FIBROSO SOLITARIOS PLEURALES:

- Es la localización más frecuente, aunque suponen menos del 5% de todas las neoplasias pleurales.
- El **80% se originan en la pleura visceral** y el 20% en la pleura parietal.
- Algunos de estos tumores se proyectan hacia la cavidad torácica de forma pediculada desde la pleura visceral.
- El **diagnóstico diferencial** debe establecerse principalmente con: mesotelioma sarcomatoide, metástasis pleurales, linfoma y esplenosis.

Revisión del tema:

- Se presentan en la radiografía de tórax como **nódulos o masas solitarias bien definidas, lobuladas, que pueden formar ángulos obtusos con la superficie pleural o estar localizados en las cisuras.**
 - Las de menor tamaño pueden presentar estas características típicas de las lesiones pleurales pero suelen estar ausentes en aquellas que son de gran tamaño. Pueden mostrar tanto **movilidad como deformabilidad**, con el consiguiente cambio en ubicación y forma.
- En la TC las lesiones de pequeño tamaño se presentan como **masas de partes blandas más homogéneas y densas** debido a su alto contenido en colágeno mientras que las lesiones de mayor tamaño presentan unas **densidades más heterogéneas** con zonas de degeneración quística, necrosis, hemorragia y calcificaciones, que **captan contraste de forma variable y heterogénea.**
- En la RM estas lesiones debido a su hipocelularidad y alto contenido fibroso son **hipointensas en las secuencias potencias en T1 y T2**, salvo que presenten zonas de degeneración quística o necrosis, que entonces se presentan con áreas de hiperintensidad en T2.

Revisión del tema:



IMAGEN 1

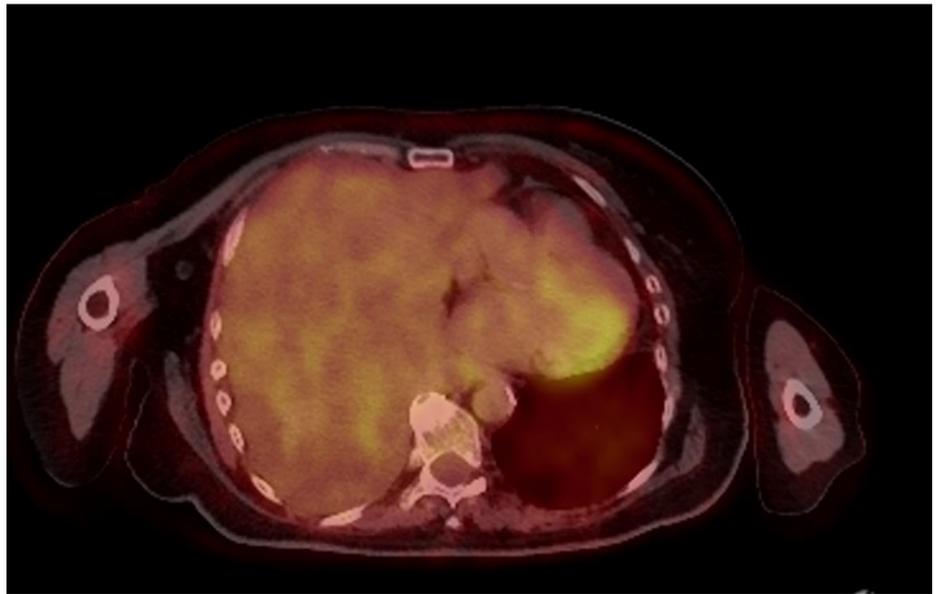


IMAGEN 2



IMAGEN 3

Mujer de 50 años a la que se realiza radiografía de tórax por disnea.

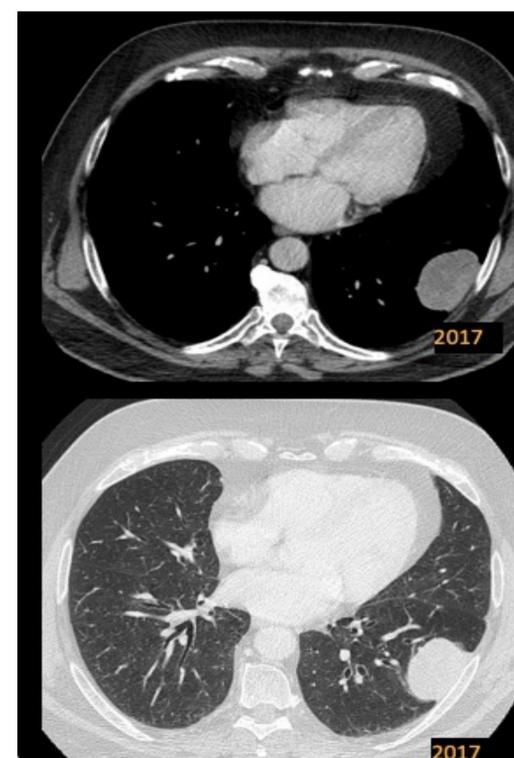
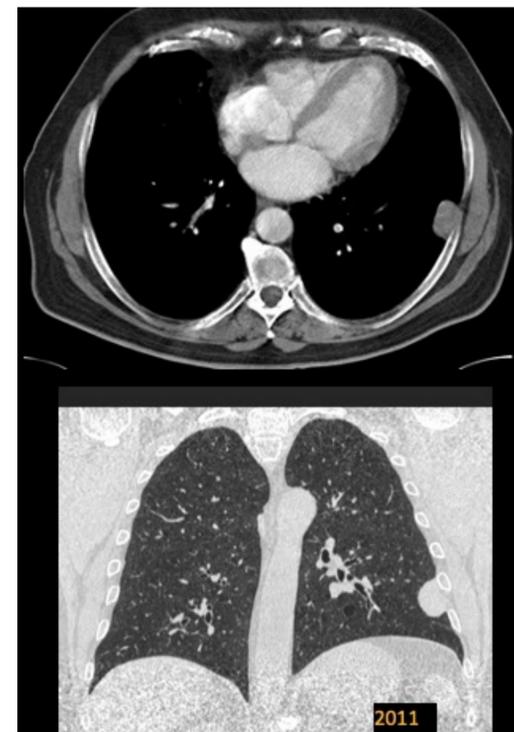
- En estudio posterior de TC (imagen 1) se objetiva gran masa en hemitórax derecho de 14,7 cm x 10 cm con una amplia extensión anteroposterior y realce heterogéneo de contraste. Produce colapso del lóbulo medio e inferior y desplazamiento mediastínico contralateral. Asocia derrame pleural. No se visualizan signos de infiltración mediastínica. Dicha masa, por sus características, es de probable origen pleural, pudiendo tratarse de un tumor fibroso solitario pleural, que por la presencia de derrame pleural acompañante y el tamaño > 10 cm podría ser maligno.

- En PET-TC (imagen 2) la masa ha aumentado de tamaño y se muestra levemente hipermetabólica (SULmáx = 2.13 g/ml). El derrame pleural también es levemente hipermetabólico (SULmáx = 1.43 g/ml).

- La AP confirmó tumor fibroso solitario pleural. A pesar de hallazgos radiológicos de probable malignidad, en la histología el número de mitosis fue de entre 0 y 3/10 HPF (no superaba las 4 mitosis/ 10 HPF, límite considerado de malignidad).

- En TC de seguimiento, a los dos años, (imagen 3) se objetivó una masa de origen pleural de márgenes imprecisos y con realce heterogéneo que asociaba derrame pleural derecho libre inferior derecho y loculado superior derecho; resultando la AP de recidiva de tumor fibroso solitario pleural.

Revisión del tema:



Varón de 65 años que en radiografía realizada por otro motivo se visualiza masa de semiología extrapulmonar basal izquierda.

-En estudio de TC con contraste, la lesión corresponde a una masa pleural de bordes bien definidos, de implantación amplia, localizada adyacente al segmento posterolateral del lóbulo inferior izquierdo con captación heterogénea de contraste; sugestiva de tumor fibroso solitario pleural. Se confirmó dicho diagnóstico en la biopsia.

-En controles posteriores desde 2010 a 2017 se objetivó crecimiento de la misma.

Revisión del tema:



IMAGEN 1



IMAGEN 2



IMAGEN 3

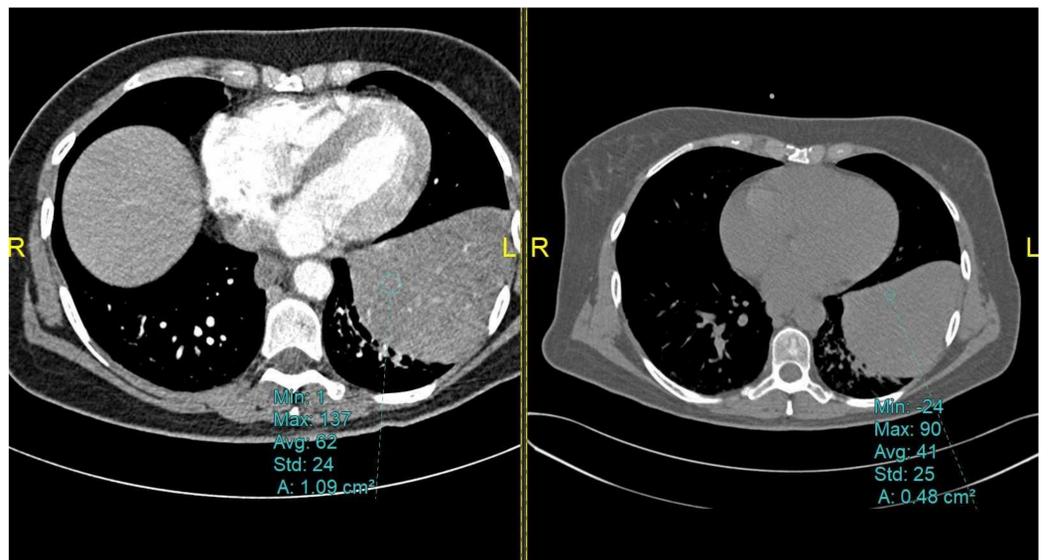


IMAGEN 4

Mujer de 50 años a la que se realiza diagnóstico incidental en radiografía de tórax de masa de localización extrapulmonar.

-En TC posterior se objetiva masa en lóbulo inferior izquierdo de bordes bien definidos, con asiento predominantemente sobre pleura visceral de la cisura mayor izquierda y en menor medida sobre pleura parietal lateral izquierda y diafragmática (imagen 3)

-La lesión tiene características de una masa extrapulmonar, con calcificaciones internas en su vertiente superior y tras la administración de contraste presenta realce heterogéneo con vasos intralesionales (imagen 4).

-La anatomía patológica confirmó que se trataba de un tumor fibroso solitario pleural.

Revisión del tema:

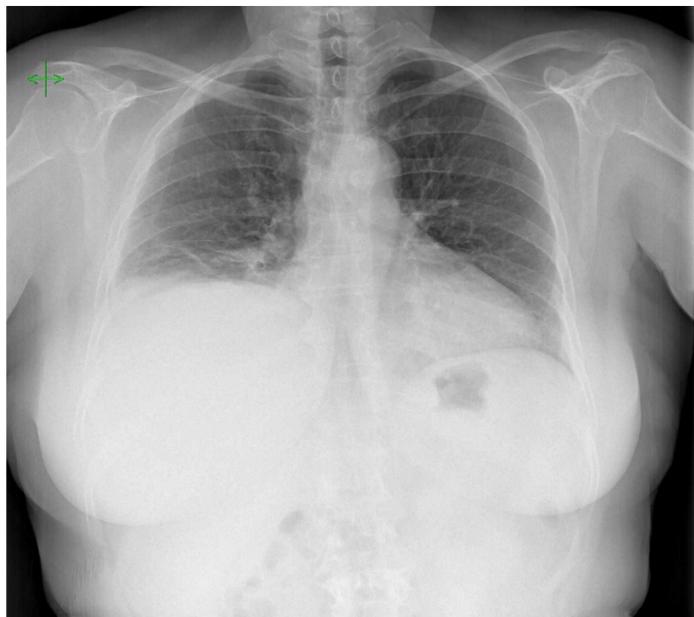


IMAGEN 1



IMAGEN 2



IMAGEN 3

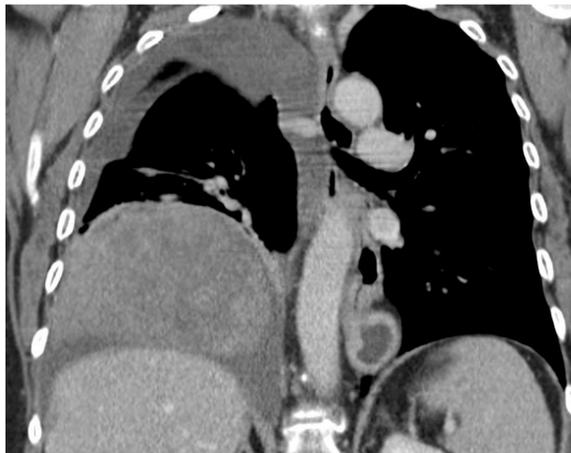


IMAGEN 4



IMAGEN 5

Mujer de 65 años a la que se realiza radiografía de tórax en urgencias. Se observa (imagen 1 y 2) una elevación diafragmática derecha con derrame pleural asociado. Con la finalidad de aclarar la patología subyacente se cita a la paciente para estudio con TAC torácico con contraste intravenoso.

En TC (imagen 3, 4 y 5) se objetiva masa en lóbulo inferior derecho de aproximadamente 11 cm x 13 cm con realce heterogéneo de contraste simulando una elevación diafragmática, que se acompaña de derrame pleural.

Los hallazgos radiológicos son altamente sugestivos de tumor fibroso solitario pleural, y así se confirmó en la anatomía patológica.

Revisión del tema:

La identificación de tumores fibrosos solitarios puede resultar especialmente **difícil cuando estas neoplasias se encuentran en sitios extrapleurales inusuales**, como el mediastino o el parénquima pulmonar.

TUMORES FIBROSOS SOLITARIOS MEDIASTÍNICOS:

- Esta localización es más **rara** y presentan una evolución más desfavorable, con un **curso habitualmente más agresivo**.
- El **diagnóstico diferencial** se hará con el resto de tumores que se presentan en esta localización: neoplasias tímicas, adenopatías, mesotelioma pericárdico y tumores neurogénicos; entre otros.

Revisión del tema:

TUMOR FIBROSO SOLITARIO INTRAPULMONAR (TFSI):

- Es una neoplasia mesenquimal rara sobre la que existen **pocas referencias en la bibliografía.**
- Se considera intrapulmonar por la **falta de continuidad directa entre el tumor y la pleura visceral** y por la presencia de epitelio alveolar atrapado dentro de la proliferación de células fusiformes del tumor.
- Su **histogénesis no está clara**, existiendo dos teorías:
 - la primera hipótesis propone un origen a partir del mesénquima subpleural que se encuentra en continuidad directa con el tejido conectivo de los septos interlobulares.
 - la segunda teoría sugiere que este tumor deriva de los fibroblastos submesoteliales presentes en el parénquima pulmonar normal.
- El **diagnóstico diferencial** debe establecerse principalmente y como se describirá a continuación con el **carcinoide**; sin embargo, también se incluye el carcinoma broncogénico y los hamartomas.

Revisión del tema:

En cuanto a los hallazgos radiológicos:

- **En la radiografía simple de tórax** se presentan como un nódulo o masa de márgenes bien definidos y morfología ovoidea o redondeada.
- **En la TC:**
 - Nódulos pulmonares de **atenuación de tejidos blandos**, con **bordes bien definidos, redondeados o ligeramente lobulados**, mayores de un centímetro, con características **radiológicas indeterminadas**.
 - Además, se ha descrito en la literatura, que en ocasiones se encuentran casos raros que se presentan como nódulos **en vidrio deslustrado** en las primeras etapas de la enfermedad.
 - Presentan **patrones de realce variables** en la TC con contraste (desde una captación intensa y homogénea en los de pequeño tamaño hasta una captación más heterogénea en los de mayor tamaño).
 - Se cree que esta *heterogeneidad histológica* del tumor podría estar relacionada con el *realce heterogéneo* observado en los estudios con contraste intravenoso.

Revisión del tema:

- En los casos obtenidos de nuestro hospital así como en los escasos casos reportados en la literatura, los TFSI presentan una **débil actividad metabólica en PET-TC**.
 - El hecho de que tanto el **carcinoide como el TFSI** se comporten así tanto en PET- TC como en el TC con contraste (realce precoz e intenso), dificulta su diagnóstico diferencial por imagen.
- El realizar una **gammagrafía con octreótida** para diferenciarlo del carcinoide puede no resultar útil.
 - Los receptores de somatostatina se han encontrado en la mayoría de los **tumores neuroendocrinos**, tumores hipofisarios productores de GH y TSH, tumores gastroenteropancreáticos endocrinos, paragangliomas, feocromocitomas, carcinomas medulares de tiroides y carcinomas de pulmón de células pequeñas.
 - Sin embargo, se ha visto (y se ejemplifica en tres casos de nuestro centro) que estos **tumores puramente localizados en el pulmón pueden mostrar receptores de somatostatina**.

Revisión del tema:

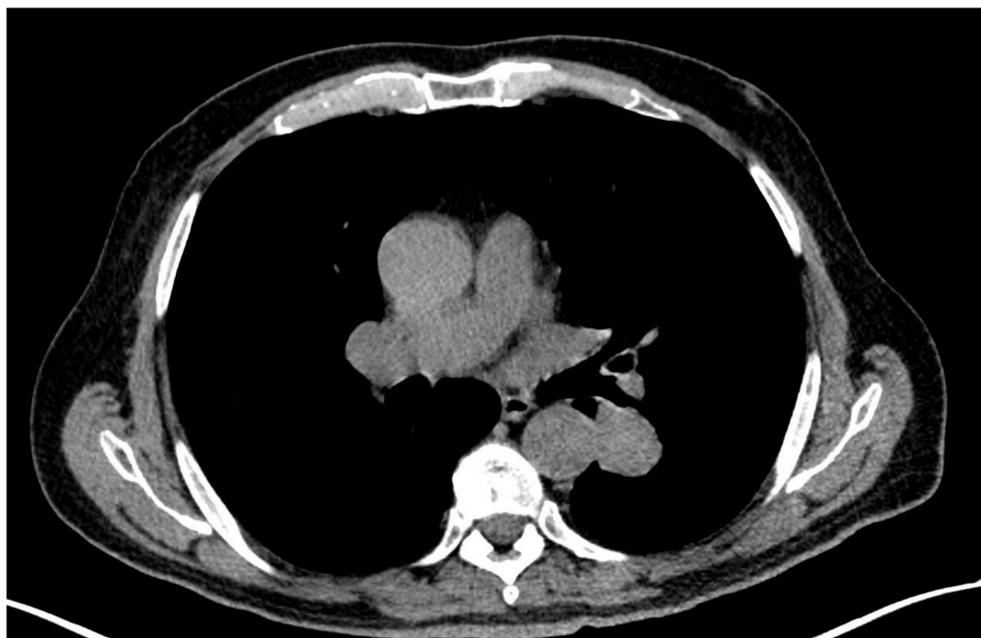


IMAGEN 1

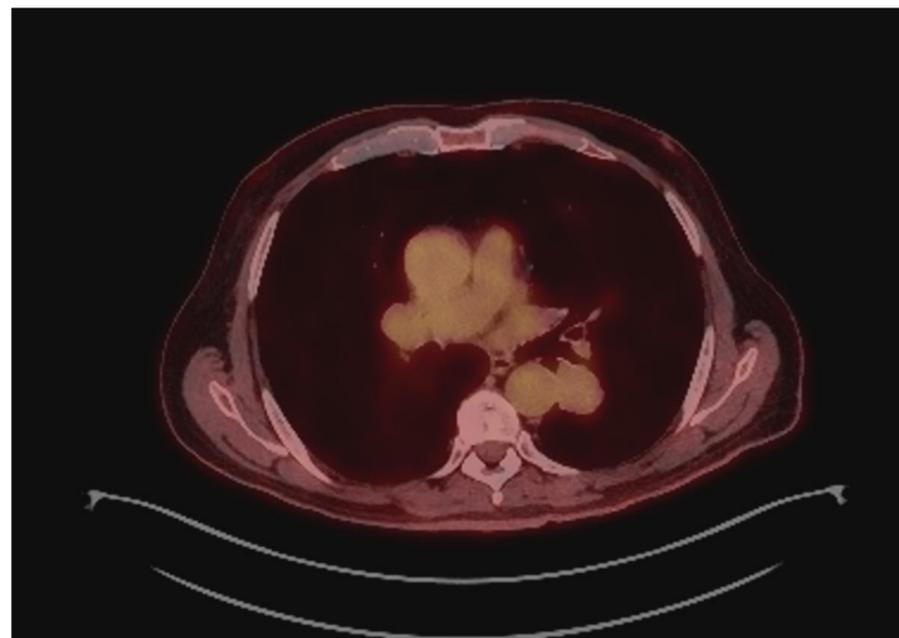


IMAGEN 2



IMAGEN 3

Varón de 79 años con diagnóstico incidental en radiografía de tórax de nódulo en lóbulo inferior izquierdo.

-En TC se objetiva masa pulmonar parahiliar con morfología ovoidea de bordes bien definidos localizada en segmento superior de lóbulo inferior izquierdo. Se encuentra en íntimo contacto con el bronquio segmentario 6L provocando disminución de su calibre. La vertiente medial de la masa contacta con la pared lateral izquierda de la aorta torácica. Se sospechó inicialmente neoplasia pulmonar primaria (imagen 1).

-En PET-TC mostró un metabolismo débil (SUVmáx de 1.8 g/ml), por lo que no se podían descartar histologías neoplásicas con baja avidéz por la FDG (imagen 2)

-Se realizó gammagrafía de receptores de somatostatina (imagen 3) y se obtuvieron imágenes de cuerpo entero e imágenes focales de tórax y abdomen a las 2 h y 4 h, así como SPECT de tórax a las 4h. Se realiza fusión mediante software con TC tórax. Se objetivó leve expresión de receptores de somatostatina, lo cual no permitía descartar tumor neuroendocrino con baja expresión de receptores de somatostatina (u otras entidades como el tumor fibroso).

- Finalmente la anatomía patológica confirmó tumor fibroso solitario intrapulmonar.

Revisión del tema:

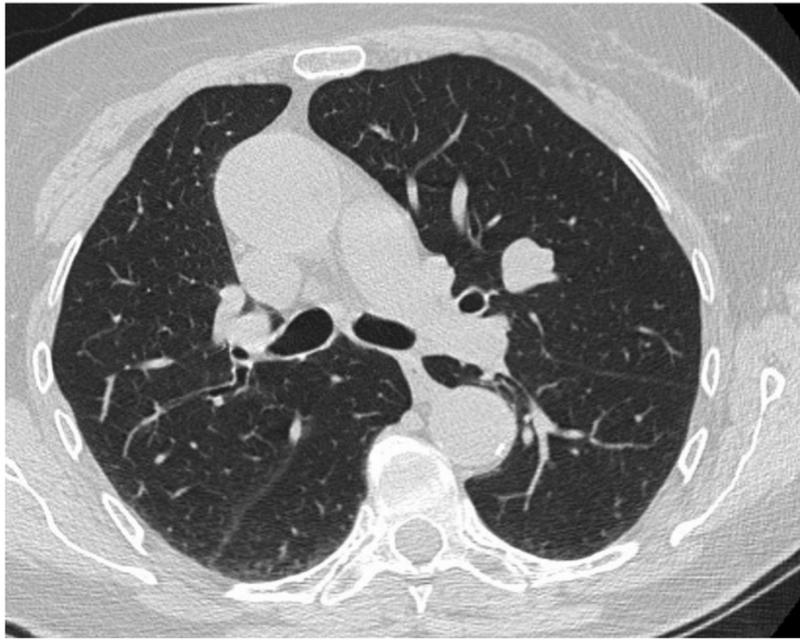


IMAGEN 1

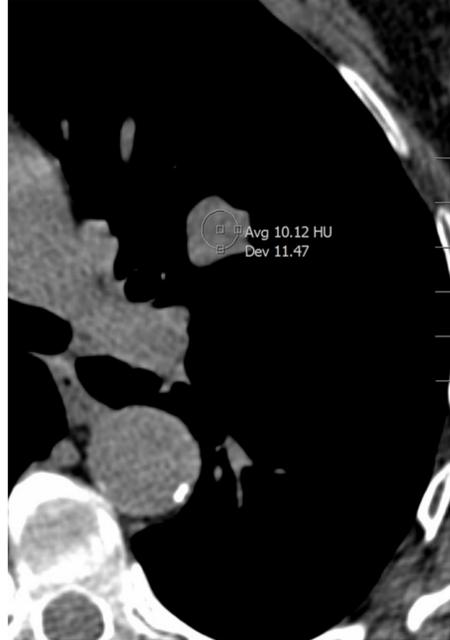


IMAGEN 2

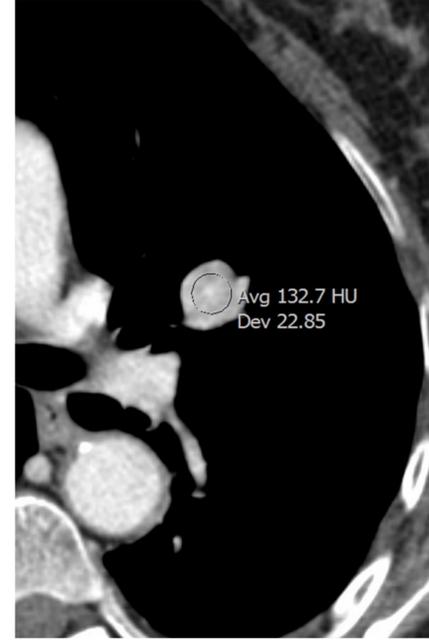


IMAGEN 3

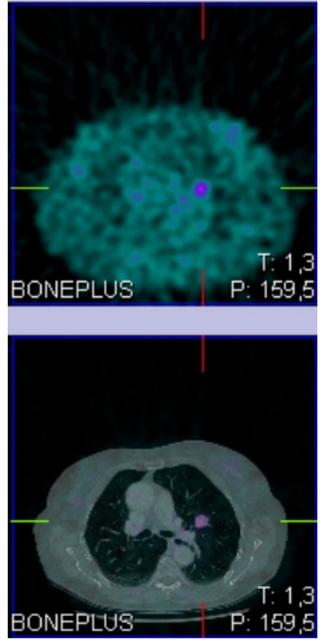


IMAGEN 4

Mujer de 71 años que se realiza radiografía de tórax en urgencias por otro motivo, objetivando nódulo pulmonar incidental en lóbulo superior izquierdo.

-Se realizó inicialmente TC sin contraste. El nódulo era ligeramente lobulado y de bordes bien definidos. (imagen 1)

-En la PET-TC (imagen no mostrada) el nódulo mostró un metabolismo débil con un SUV máximo de 1.2 g/ml. Posteriormente se obtuvo una TC con contraste. Un ROI que cubría el 60% de su superficie mostró una densidad promedio de 11,5 HU en la TC sin contraste. Tras la inyección de contraste en fase de TC venosa se elevó a 139 HU. (imagen 2 y 3)

-Ante estos hallazgos, se sospechó de tumor carcinoide pulmonar, por lo que se solicitó gammagrafía con octreótida (imagen 4). La gammagrafía de cuerpo completo con imágenes focales de tórax y abdomen a las 2 h y 4 h, y SPECT de tórax a las 4 h después de la administración de una dosis intravenosa de ^{99m}Tc -Tektrotyd mostraron un depósito de radiotrazador en el nódulo pulmonar adyacente al hilio izquierdo, indicando expresión de receptores de somatostatina.

- Con el diagnóstico de sospecha de tumor carcinoide, la paciente fue remitida a cirugía, realizándose lobectomía superior izquierda. El diagnóstico patológico final fue un tumor fibroso solitario intrapulmonar.

Revisión del tema:

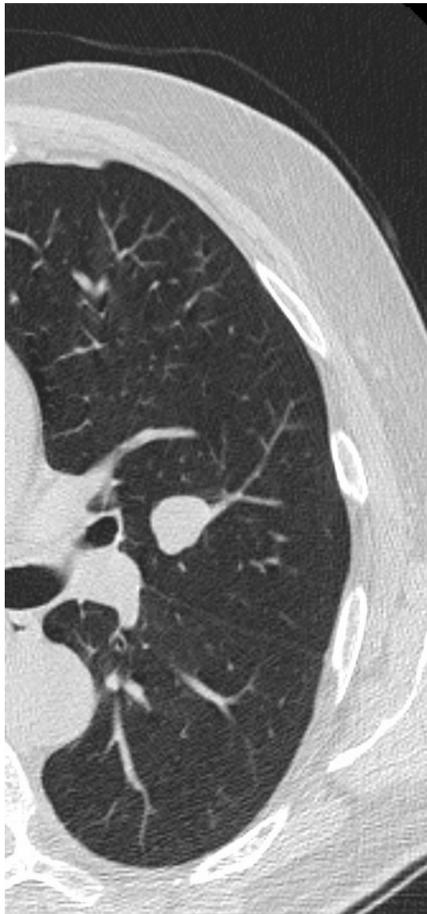


IMAGEN 1

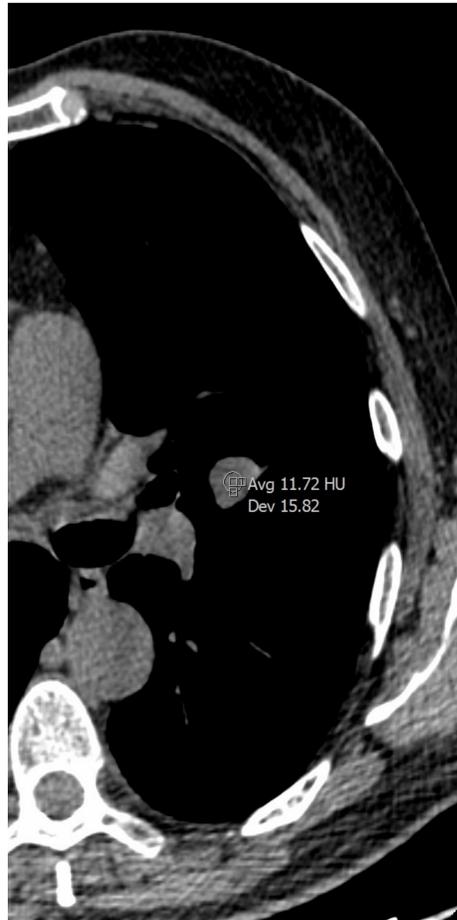


IMAGEN 2



IMAGEN 3

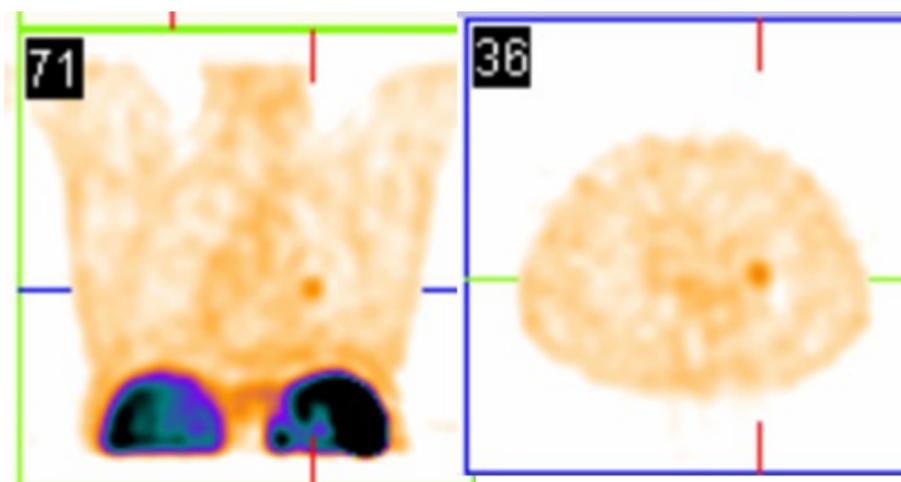


IMAGEN 4

Varón de 61 años, fumador, con diagnóstico incidental en radiografía de tórax de nódulo en lóbulo superior izquierdo.

-Se realizó TC sin y tras inyección de contraste. El nódulo se localizó en lóbulo superior izquierdo de bordes lobulados y bien definidos, sin continuidad con la pleura. La densidad basal fue de 11 UH y en fase venosa la densidad aumentó hasta 121 UH (imagen 1, 2 y 3).

-En la PET/TC (imagen no mostrada) se confirmó un comportamiento ametabólico. Con estos hallazgos se sospechó un tumor carcinóide.

- Se realizó una gammagrafía de cuerpo entero y una imagen SPECT del tórax y abdomen, 2 horas y 4 horas después de la administración de una dosis intravenosa de ^{99m}Tc -Tektrotyd. (imagen 4). Se detectó depósito de radiotrazador en el lóbulo superior izquierdo adyacente a la región hilar, que se relacionaba con el nódulo visualizado en TC. Estos hallazgos se referían a la expresión

Revisión del tema:

En resumen, el tumor fibroso solitario intrapulmonar es una neoplasia mesenquimal rara que debe incluirse en el diagnóstico diferencial de un nódulo pulmonar de lento crecimiento, bien circunscrito, lobulado, con realce de contraste intenso homogéneo y con una leve acumulación de FDG en la PET/TC.

Resulta por tanto imprescindible una adecuada correlación entre los hallazgos radiológicos e histológicos para su diagnóstico final.

Revisión del tema:

- La **mayoría de los tumores son benignos**; aunque aproximadamente un 10-20% pueden ser localmente agresivos y malignos.
 - La localización enteramente intrapulmonar del tumor no parece estar necesariamente relacionada con un mal pronóstico.
 - Hay una serie de datos de imagen, histológicos e inmunohistoquímicos que ayudan a predecir el **comportamiento más agresivo** de estos tumores. Respecto a los **hallazgos radiológicos**: medir más de 10 cm, crecer progresivamente, infiltrar estructuras vecinas y la pared torácica, contener extensa necrosis y hemorragia y asociar derrame pleural.
 - No se ha descrito que la PET sea útil para diferenciar entre tumores benignos y malignos. Sin embargo, la captación intensa de FDG debería sugerir diagnósticos alternativos, incluidos el mesotelioma y enfermedad metastásica.

Revisión del tema:

- El **tratamiento** de elección es la cirugía, habitualmente curativo, con un pronóstico excelente si se logra una resección quirúrgica completa con márgenes libres.
- Sin embargo, estas lesiones pueden recurrir y malignizar, por lo que es **necesario un seguimiento a largo plazo**.
- Además, la resección quirúrgica completa tiene **valor diagnóstico y terapéutico**, ya que:
 - *Las similitudes en las imágenes (TC y PET-TC) entre los TFSI y los tumores carcinoides, incluida la expresión de los receptores de somatostatina como se ha descrito, a menudo hace imposible distinguir por imágenes ambas entidades.*

Conclusión:

- Los tumores fibrosos solitarios torácicos (pleurales, mediastínicos e intrapulmonares), presentan unos hallazgos de imagen característicos.
- El apenas conocido tumor fibroso solitario intrapulmonar, por su particular comportamiento en los estudios de imagen, debería ser incluido en el diagnóstico diferencial de los tumores carcinoides pulmonares.

Bibliografía:

- Beecham JF, Rashmikan N, Madan R. Solitary fibrous tumors of the thorax: nomenclature, epidemiology, radiologic and pathologic findings, differential diagnoses and management. *AJR* 2013; 200: W238-W248.
- Lin X , Xiang Y, Shi H, Zhang F. Primary intrapulmonary solitary fibrous tumor. *OncoLett* 2018; 15(3): 3653–3661
- Míguez J, Varona D, Andreu J, Montero MA. Tumor fibroso solitario intrapulmonar asociado a hemoptisis: a propósito de un caso. *Elsevier* 2010; 54(2): 182-186
- Shinya T, Masaoka Y, Sando M , et al. Imaging an intrapulmonary solitary fibrous tumor with CT and F-18 FDG PET/CT. *Radiology Case Reports* 2019; 14(6):755-758