

## Tumor fibroso solitario extrapleural: "ni tan raro, ni tan bueno"

**Tipo:** Presentación Electrónica Educativa

**Autores:** Jorge Argimiro López García, Carmen Nieves Pérez Brito, Carmen Nieves Hernández León, Josefina Cruz Jurado

### Objetivos Docentes

Describir las características del tumor fibroso solitario extrapleural (TFSE) en las diferentes técnicas de imagen e identificar aquellos hallazgos que nos pueden ayudar a su diagnóstico.

### Revisión del tema

El tumor fibroso solitario extrapleural (TFSE) es una neoplasia de origen mesenquimal constituida por células fusiformes, con una incidencia estimada de  $< 0,1$  casos /100.000 habitantes/año.

En la última clasificación de tumores de partes blandas de la Organización Mundial de la Salud (WHO 2013, 4ª edición) se incluye dentro del grupo de los tumores fibroblásticos - miofibroblásticos y en el subgrupo con comportamiento intermedio de malignidad, que raramente metastatizan.

Pueden ser encontrados en cualquier localización, el 40 % de los casos se localizan en el tejido celular subcutáneo.

El TFSE, ha sido considerado clásicamente un tumor benigno. Revisiones posteriores demuestran que alrededor de un 10-15 % de estos tumores pueden tener un comportamiento maligno.

Su histogénesis ha sido objeto de debate durante años. Considerado clásicamente de origen mesotelial, no es hasta 1987 donde, gracias al desarrollo de técnicas inmunohistoquímicas y ultraestructurales, se confirma el origen mesenquimal de la lesión: célula ubicua intersticial, fibroblástica, CD 34 positiva, criterio apoyado por el hallazgo de tumoraciones de idénticas características anatomopatológicas en otras localizaciones donde no existe tejido mesotelial.

El hemangiopericitoma que antes estaba incluido en el grupo de tumores vasculares - pericíticos, ahora se considera sinónimo del TFSE. La mayoría de los TFSE fueron nombrados en el pasado hemangiopericitomas.

El TFSE incluye 4 subtipos:

- 1 - fibroso: antes TFSE convencional.
- 2 - celular: antes denominados hemangiopericitomas.
- 3 - TFSE formador de grasa: antes denominados hemangiopericitomas lipomatosos.
- 4 - TFSE rico en células gigantes: antes denominados angiofibromas de células gigantes.

### Epidemiología:

Se presentan por igual en ambos sexos y en un amplio espectro de edades. con mayor incidencia entre los

20 y 70 años. Ocasionalmente aparecen en niños y adolescentes.

Se localiza predominantemente en miembros inferiores y retroperitoneo, aunque pueden encontrarse en cualquier localización: cabeza y cuello, órbita, meninges, músculos, pelvis: vejiga, próstata; abdomen: peritoneo, hígado, páncreas y tórax: pared torácica, pulmón.

En los últimos 10 años en nuestro hospital se diagnosticaron 2 TFS pleurales, ambos fueron malignos, los dos pacientes fallecieron por diseminación metastásica y 13 TFSE: 2 fueron malignos (15 %), de ellos un paciente falleció por diseminación metastásica y 11 benignos (85%).

7 en varones y 6 en mujeres, con una edad comprendida entre los 19 años y los 75 años y una edad media de 46 años.

El tumor fibroso solitario inicialmente fue descrito en la pleura en 1931 por Klemperer y Rabin, en la literatura médica se considera esta su localización más frecuente, lo que no se ha confirmado en nuestra serie, esto puede deberse a que en los últimos años, el conocimiento de su existencia junto con una histología bastante típica y el patrón de expresión inmunohistoquímico, está permitiendo que se describa en múltiples y nuevas localizaciones, lo que hace suponer que previamente esos mismos casos, no se diagnosticaban como tales.

Presentamos un caso: orbitario, en vestíbulo nasal, cuello, retroperitoneal, suprarrenal y paravesical. Dos meníngeos: craneal, occipital y en canal raquídeo dorsal. Dos musculares: pierna y antebrazo y tres casos en el tejido celular subcutáneo: sien, glúteo y pierna.

El tamaño osciló entre 1,6 cm y 15,6 cm, con un tamaño medio de 5,8 cm.

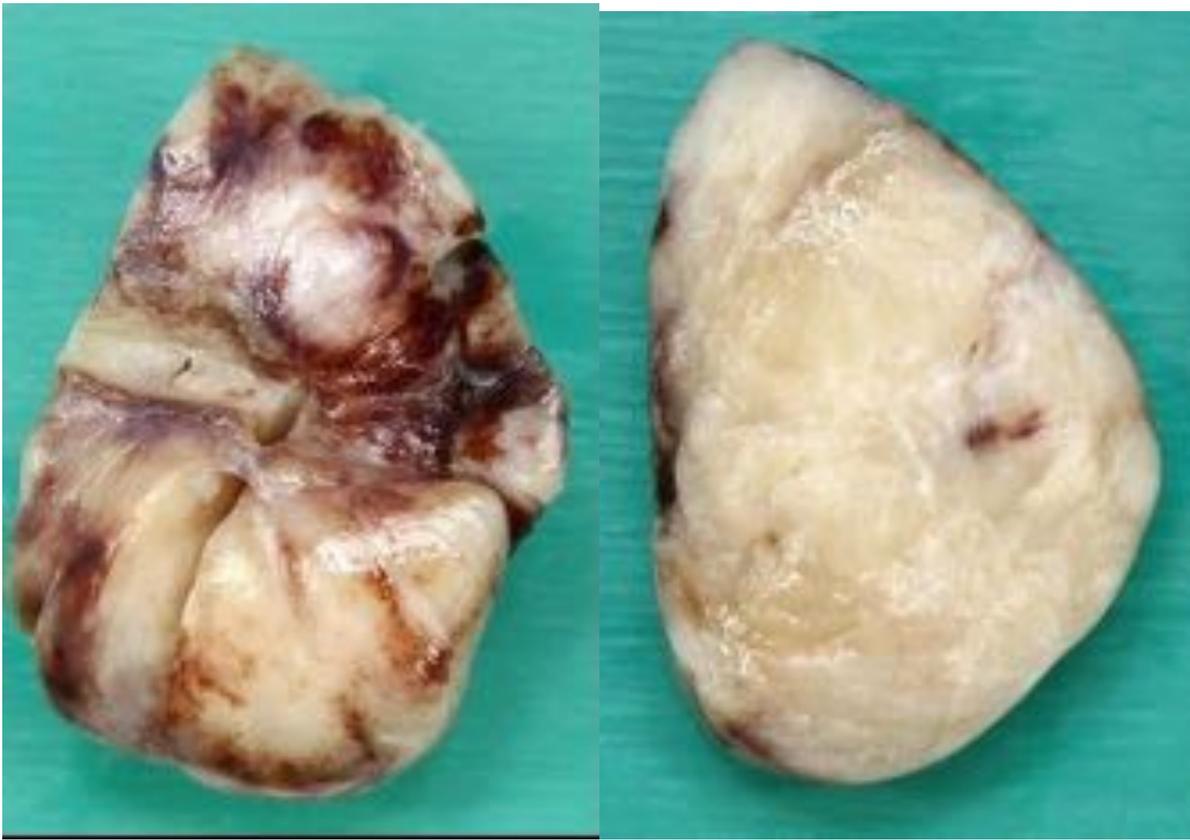
### **Clínica:**

Los síntomas no son específicos. Las lesiones suelen ser asintomáticas, muchas son descubiertas accidentalmente después de la realización de estudios de imagen con otros fines. En algunos casos se asocia a sintomatología local debido a la afectación de estructuras vecinas.

La sintomatología sistémica es poco frecuente, se presenta en menos del 5 % de los casos, generalmente en tumores de gran tamaño, puede aparecer: hipoglucemia, secundaria a la producción por el tumor de factor de crecimiento similar a la insulina, se denomina síndrome de Doege - Potter. El control de los episodios de hipoglucemia se produce rápidamente después de la extirpación del tumor. Artralgias y acropaquia, ocasionadas por la producción anormal de ácido hialurónico por las células tumorales.

### **Anatomía Patológica:**

Características macroscópicas: son lesiones bien circunscritas, a veces parcialmente encapsuladas, que pueden medir entre 1 y 25 cm de diámetro, con una media de 5 - 8 cm. Generalmente lobuladas o multilobuladas. Superficie de corte blanquecina y firme. Altamente vasculares. Puede contener cambios mixoides, áreas quísticas o hemorrágicas, en cuyo caso muestran coloración rojiza. Las calcificaciones están presentes en menos del 10 % de los casos.

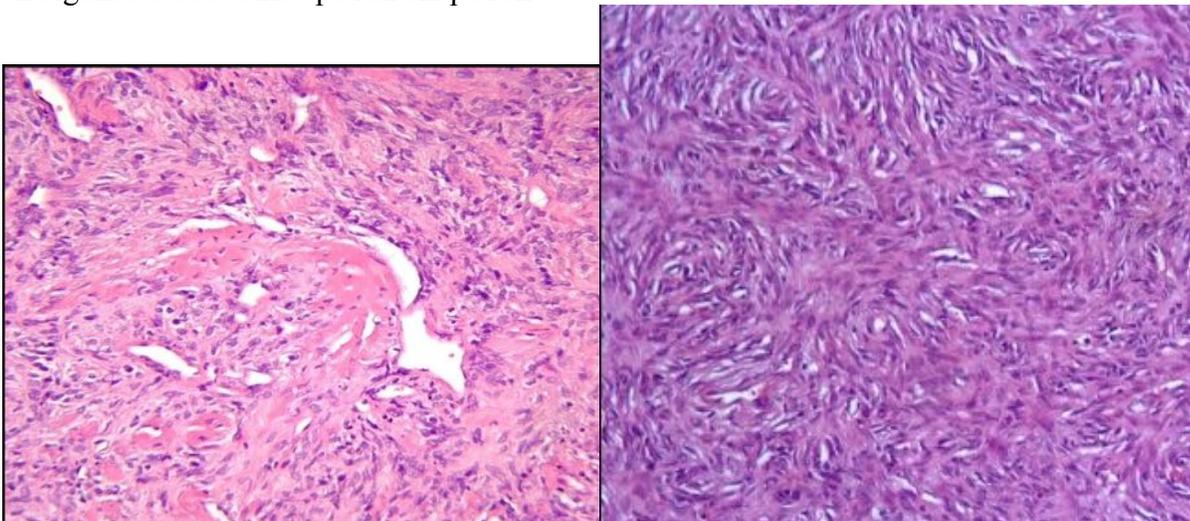


Figuras 1 y 2.

La necrosis tumoral, los márgenes infiltrantes, así como una consistencia más blanda, son observados en los tumores malignos.

Características microscópicas: células tumorales fusiformes con diferenciación fibroblástica o potencialmente pericítica.

La histología típica es variable y alterna áreas hipercelulares, con otras hipocelulares, separadas por bandas gruesas de colágeno y áreas de degeneración quística, esta variabilidad de patrones se ha definido en algunos casos como "patrón sin patrón".



Figuras 3 y 4.

El estudio inmunohistoquímico de las piezas es positivo para CD 34 en el 90% - 95% de los casos y para CD 99 en el 70 % de los casos. También son positivos vimentina, Bcl - 2 y EMA (antígeno de membrana epitelial) en el 30 % de los casos.

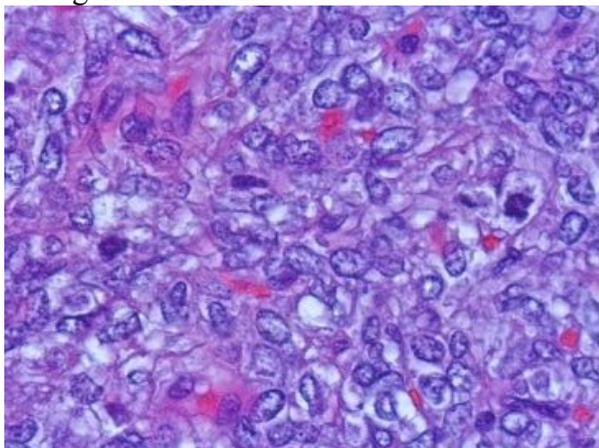
Citoqueratina, proteína S - 100, CD 117 y actina/desmina (marcadores musculares) son generalmente negativos.

El antígeno de proliferación Ki 67 se expresa en proporciones bajas (< 5 %). Las mitosis generalmente son < de 3 por 10 campos de gran aumento.

La mayor parte de los TFSE se comportan de modo benigno, aunque actualmente se prefiere considerarlos de comportamiento clínico incierto, ya que un porcentaje variable, entre el 13 % y el 23 %, han demostrado un comportamiento agresivo, ya sea a través de recurrencia local y/o metástasis a distancia. Las lesiones localizadas en el mediastino, abdomen, pelvis y en el retroperitoneo tienen un comportamiento más agresivo que las localizadas en las extremidades. Las metástasis ocurren con más frecuencia en los pulmones, hueso e hígado.

Los signos histológicos de malignidad son: (Figura 5):

- lesiones hipercelulares con marcada atipia celular.
- numerosas mitosis: >4 por 10 campos de gran aumento.
- pleomorfismo nuclear.
- necrosis tumoral.
- márgenes infiltrantes.



England D. y colaboradores han establecido los siguientes criterios de malignidad:

- elevado tamaño > 5 cm.
- difícil reseccabilidad.
- celularidad alta con actividad mitótica > 4 mitosis/10 campos.
- positividad difusa del P 53, elevada expresión de ki 67 y CD 31.
- pleomorfismo nuclear y necrosis.

Que un TFSE tenga estos hallazgos histológicos implica mayor riesgo de recurrencia y metástasis.

El factor más representativo para que se produzca la recurrencia local es la invasión de los márgenes quirúrgicos.

La actividad mitótica elevada y el tamaño tumoral mayor de 10 cm son factores de mal pronóstico.

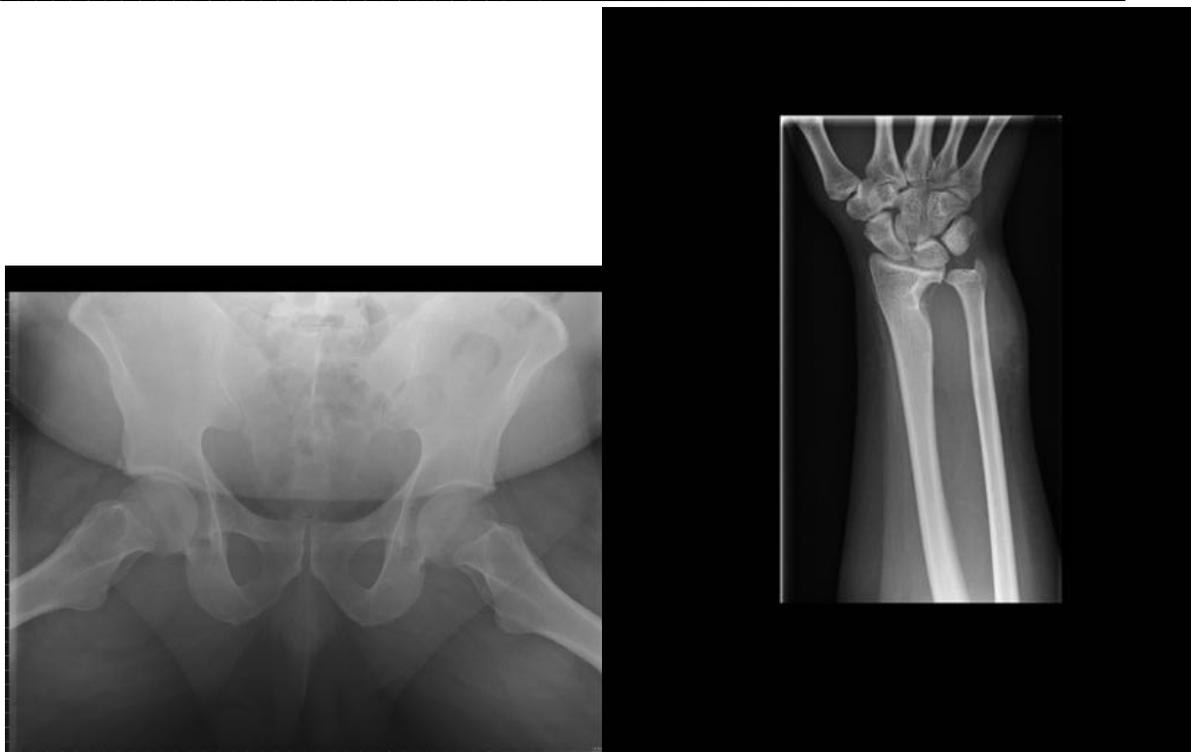
El pronóstico resulta imprevisible, ya que el TFSE puede recurrir o metastatizar, incluso en ausencia de los criterios de malignidad.

El tratamiento de elección es la resección quirúrgica completa con márgenes libres.

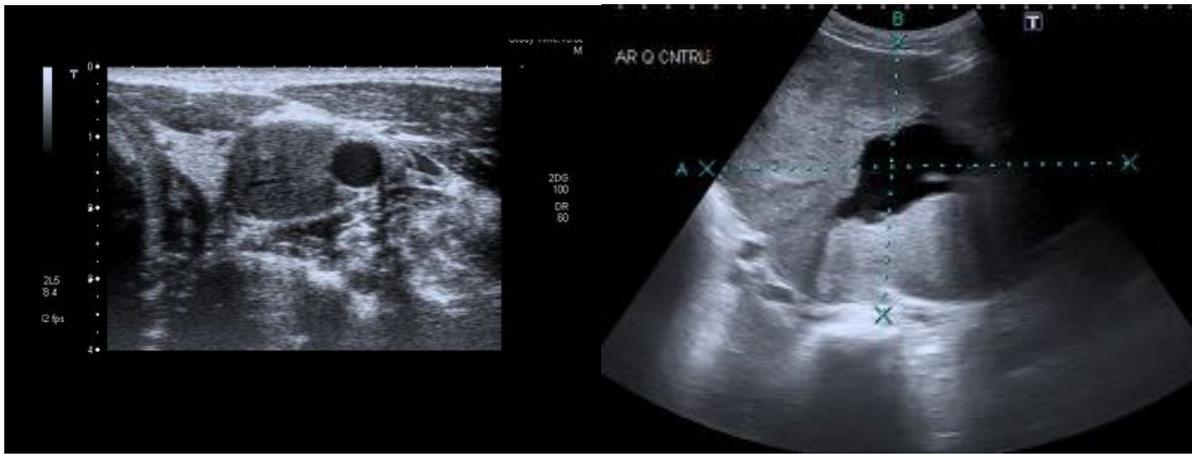
Todos los pacientes con TFSE, tanto benignos como malignos deben permanecer en un programa de seguimiento clínico y radiológico a largo plazo, sugiriendo controles cada 6 meses durante los primeros dos años y anuales posteriormente, ya que la mayoría de las recurrencias ocurren en los dos primeros años después de la resección.

## **Estudios de Imagen:**

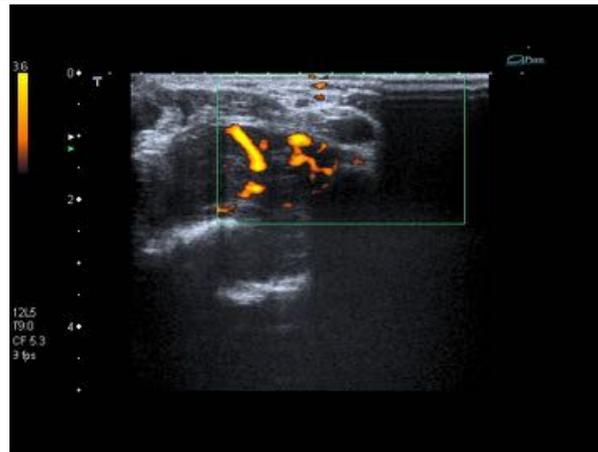
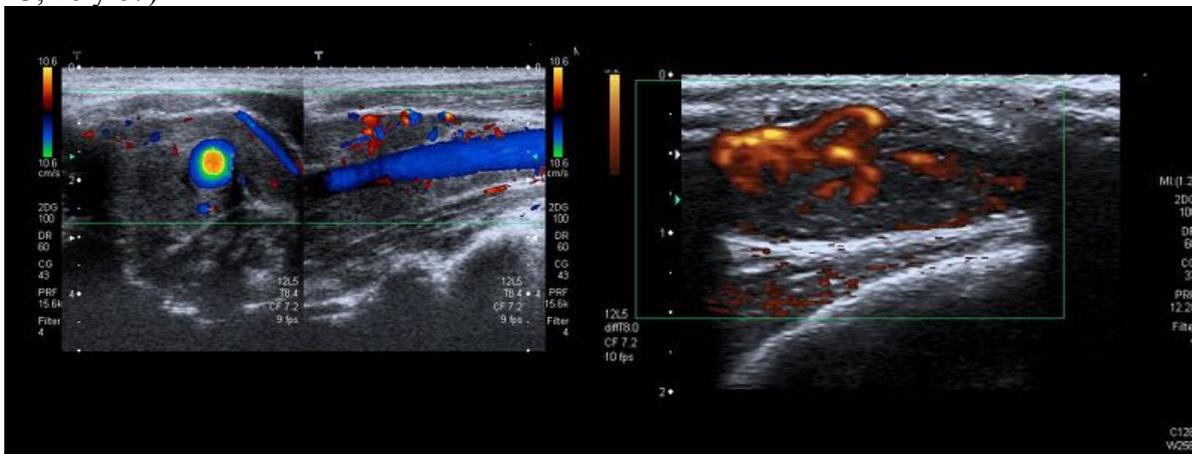
**Radiografía Simple:** puede demostrar la masa de partes blandas (Figuras 33, 44, 53, 66) y las calcificaciones intratumorales (Figura 33).



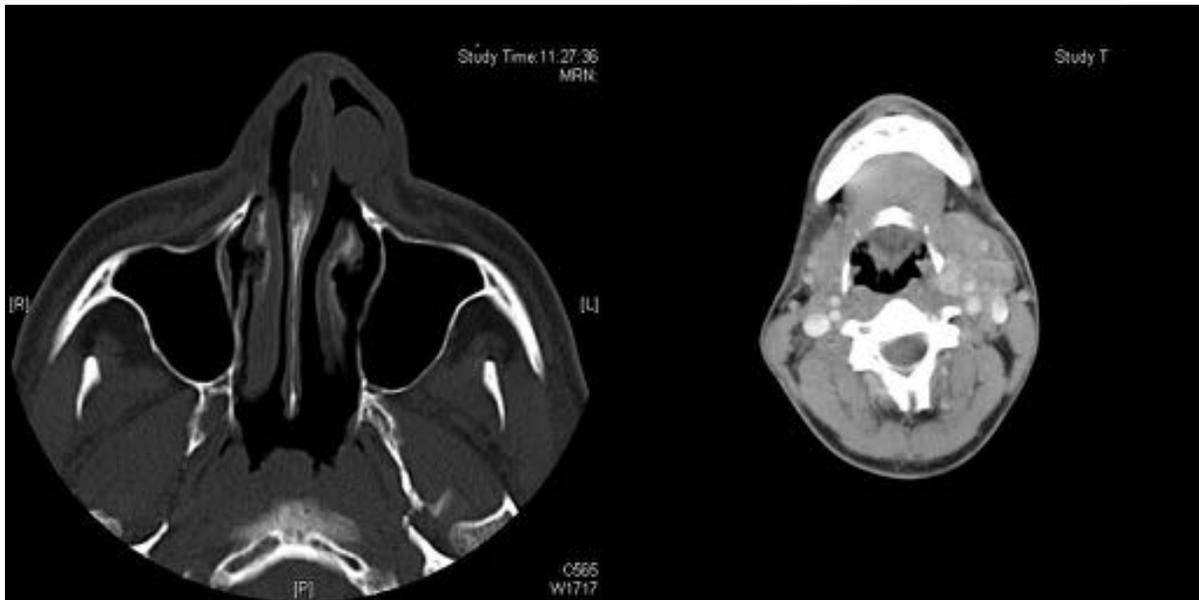
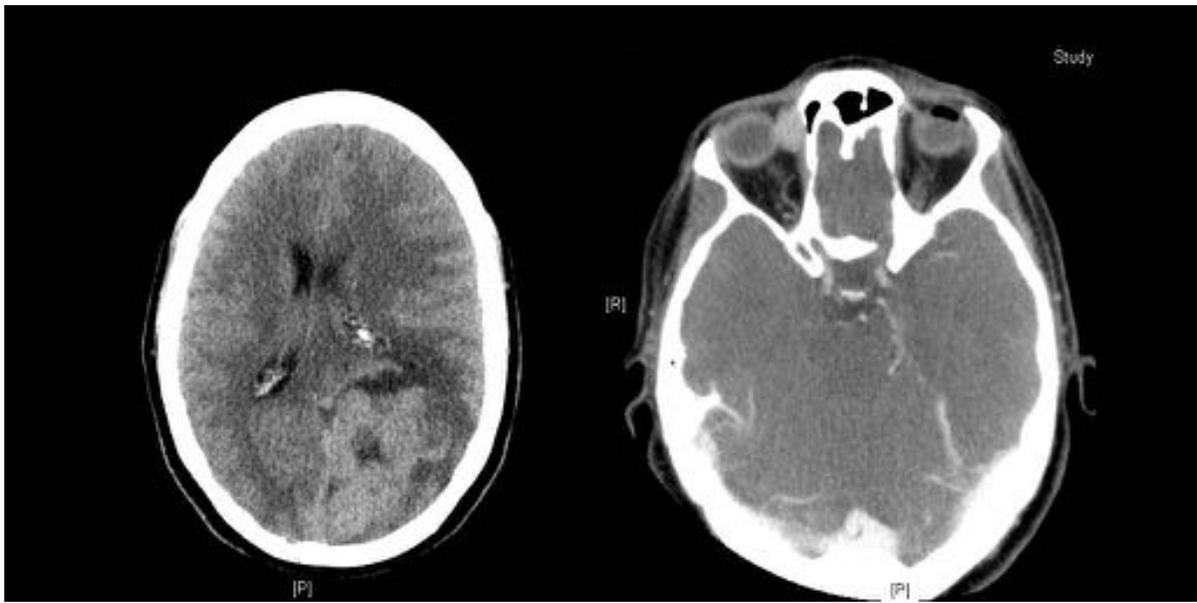
**Ecografía:** lesiones bien definidas, hipocogénicas de forma homogénea o bien con áreas heterogéneas. Puede visualizarse con frecuencia un prominente pedículo vascular. (Figuras 29, 34, 42 y 45).

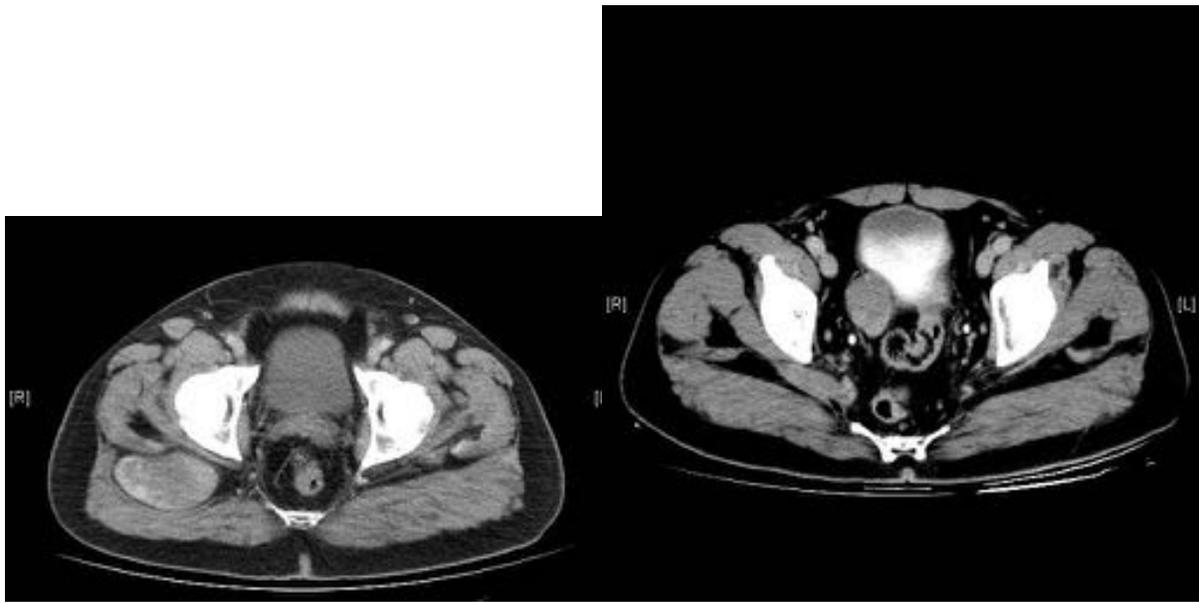


En la exploración Doppler se detecta flujo interno de forma difusa o bien sólo en la periferia (Figuras 30, 43, 46 y 67)

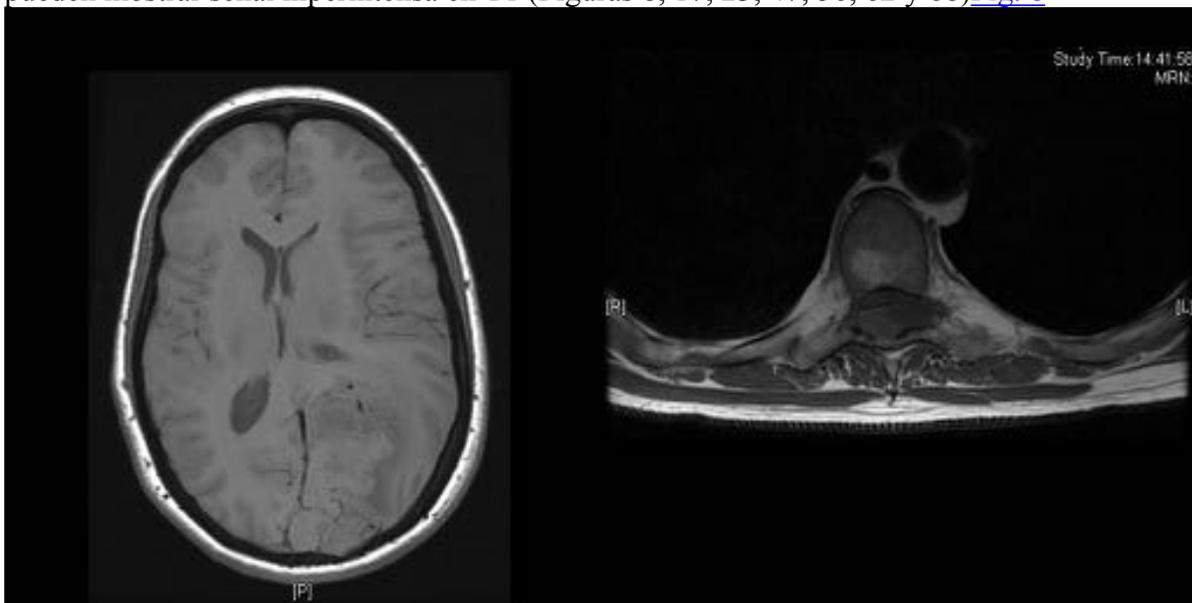


TC: masa bien definida, puede tener áreas de hipoatenuación secundarias a cambios mixoides, necróticos, hemorragia o cambios quísticos, estos últimos con frecuencia en los TFSE se localizan en la periferia de la lesión (Figuras 19, 20, 26, 27, 28, 31, 32, 35, 36, 37, 38, 53, 54, 72, 73, 74 y 75). Pueden existir calcificaciones en algunos casos (Figura 35).





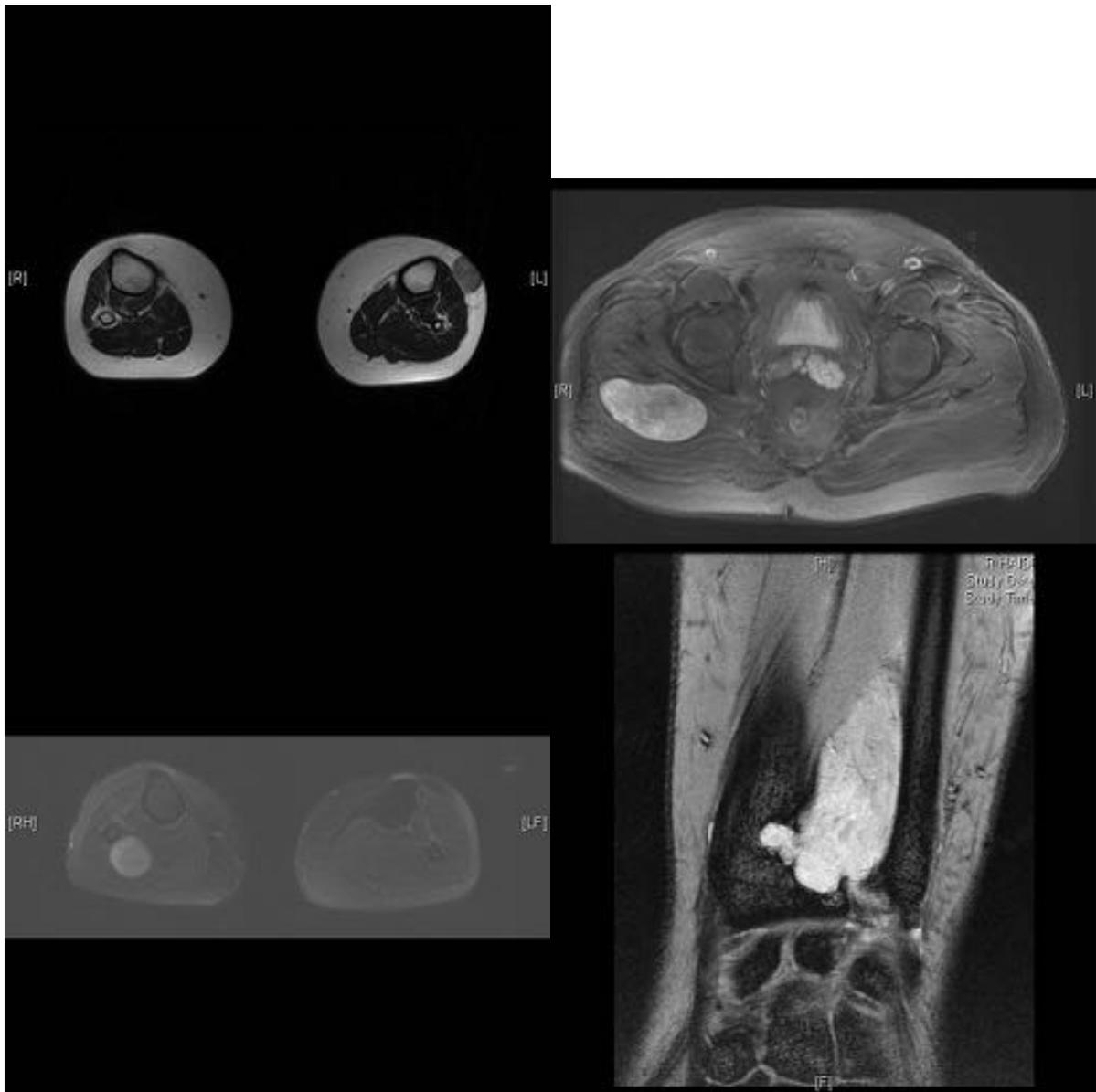
RM: señal heterogénea isointensa a hipointensa en relación con el músculo en T1. Áreas de hemorragia pueden mostrar señal hiperintensa en T1 (Figuras 8, 17, 23, 47, 56, 62 y 68)[Fig. 8](#)





Señal hipointensa a hiperintensa, heterogénea en las secuencias T2, dependiendo del contenido celular. Las zonas hipocelulares y fibrosas con abundante colágeno, tienen baja señal en las imágenes potenciadas en T2; en cambio las zonas hiper celulares y con estroma mixoide, tienen alta señal en las imágenes potenciadas en T2. La existencia en el TFSE de áreas hipointensas (hipocelulares) junto con áreas hiperintensas (hipercelulares) en las imágenes potenciadas en T2 da una apariencia denominada “yin - yang” o “blanco y negro” (Figuras 7, 14, 15, 16, 21, 22, 39, 40, 41, 47, 56, 62 y 68).



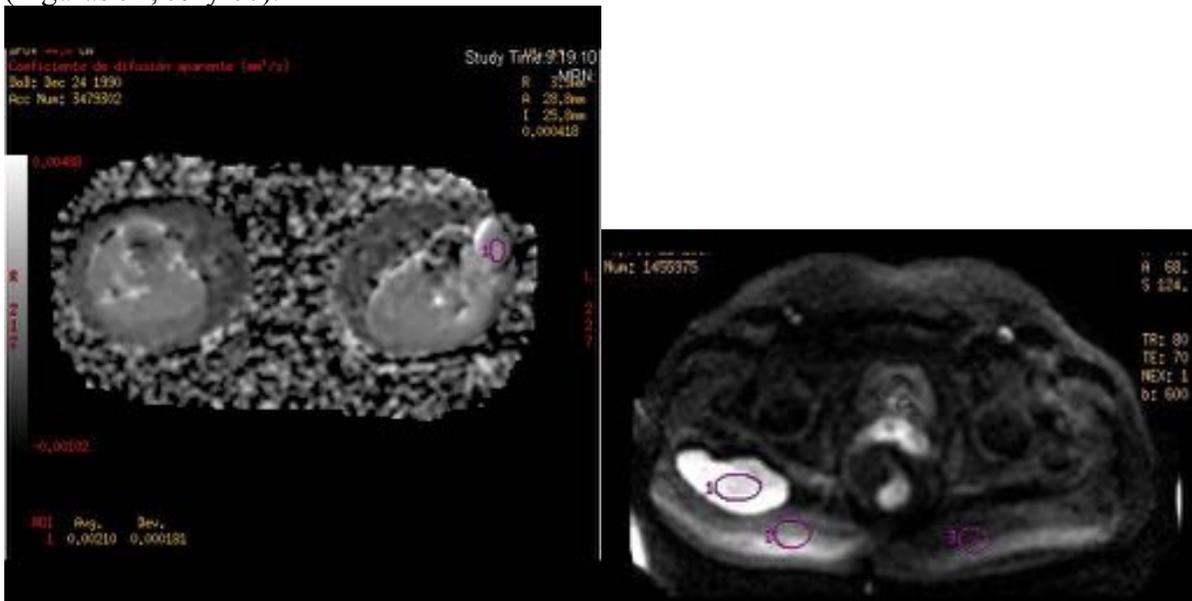


De forma característica el TFSE muestra focos de baja intensidad de señal en T1 y T2, atribuibles al contenido de colágeno y baja celularidad, que hacen que se parezca a “galletas con pepitas de chocolate”. Tras la administración de contraste presentan intenso realce, homogéneo en unos casos y heterogéneo en otros.

Es frecuente observar vasos gruesos en su periferia y un pedículo vascular (Figuras 39, 49, 48, 70 y 71).

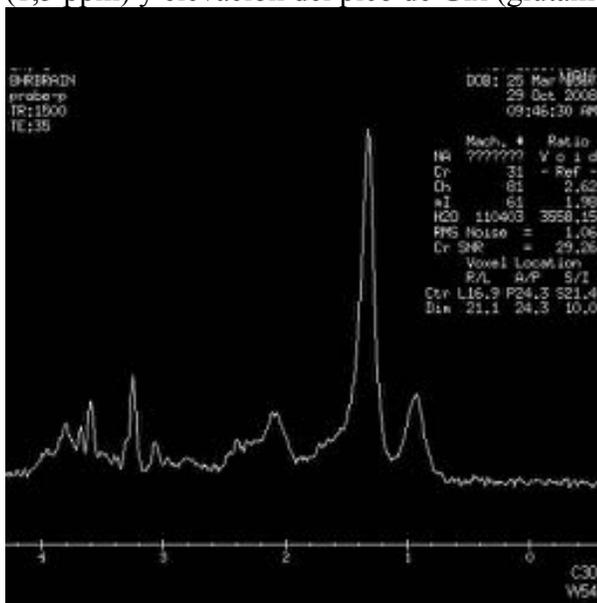


En las imágenes potenciadas en difusión se observan diferentes comportamientos dependiendo de la composición tisular: las áreas quísticas, necróticas y mixoides, muestran valores altos de ADC, en cambio las áreas fibróticas tienen valores bajos de ADC, aunque globalmente presentan un ADC alto (Figuras 52, 59 y 60).





En la espectroscopía por RM realizada en los TFSE menígeos se ha reportado picos de lípidos y lactato y elevación del pico de mioinositol, como en nuestro caso 1 (Figura 13), lo cual puede ayudar en la diferenciación con el meningioma, principal diagnóstico diferencial, en el cual aparece el pico de alanina (1,5 ppm) y elevación del pico de Glx (glutamato-glutamina).



Los estudios de perfusión cerebral de los TFSE menígeos muestran hiperperfusión con valores de volumen sanguíneo cerebral relativo superponibles a los del meningioma.

**Arteriografía:** muestra en los TFSE menígeos vasos nutricios procedentes de la pía, arteria carótida externa, arteria carótida interna o combinación de ambas arterias en función de la localización intracraneal (Figuras 11 y 12). Generalmente se evidencia una prominente vascularización, por lo que la embolización prequirúrgica es útil.

### **TFSE CRANEAL**

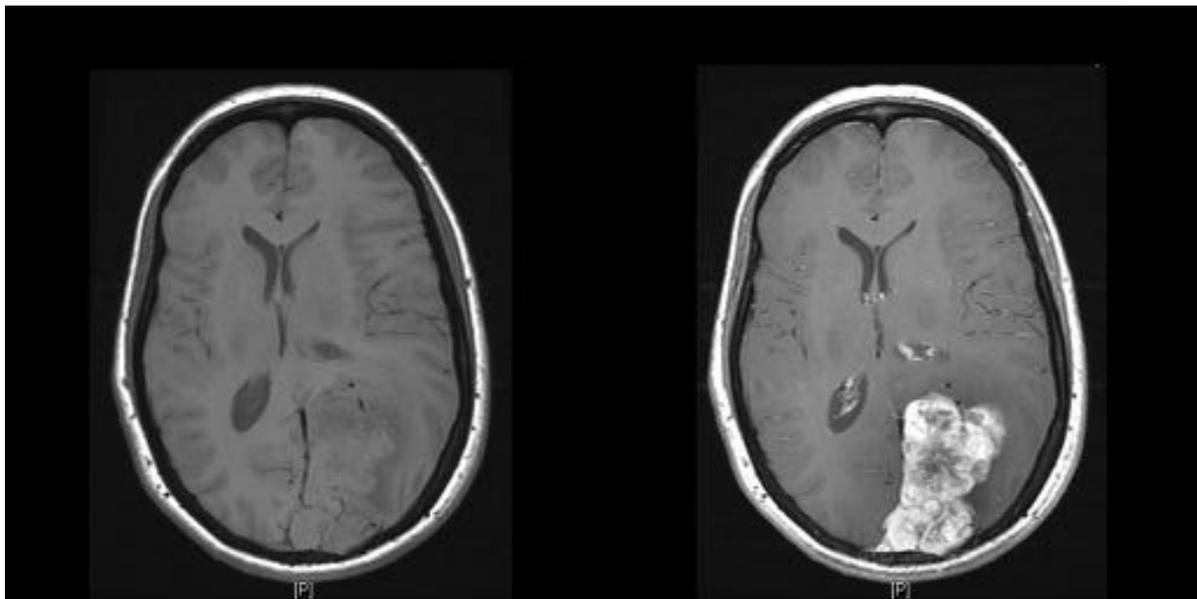
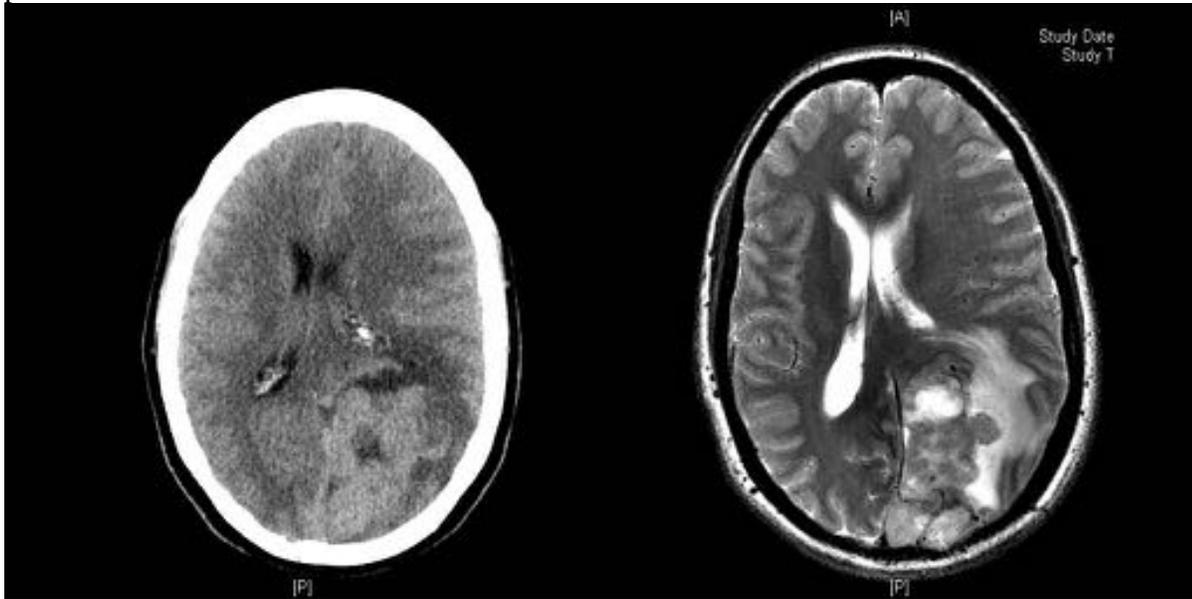
La localización intracraneal es rara, se origina a lo largo de la dura o dentro de los ventrículos. El TFSE se localiza con más frecuencia en la hoz occipital, duramadre espinal, tentorio y en el ángulo pontocerebeloso. El síntoma más frecuente es el dolor de cabeza.

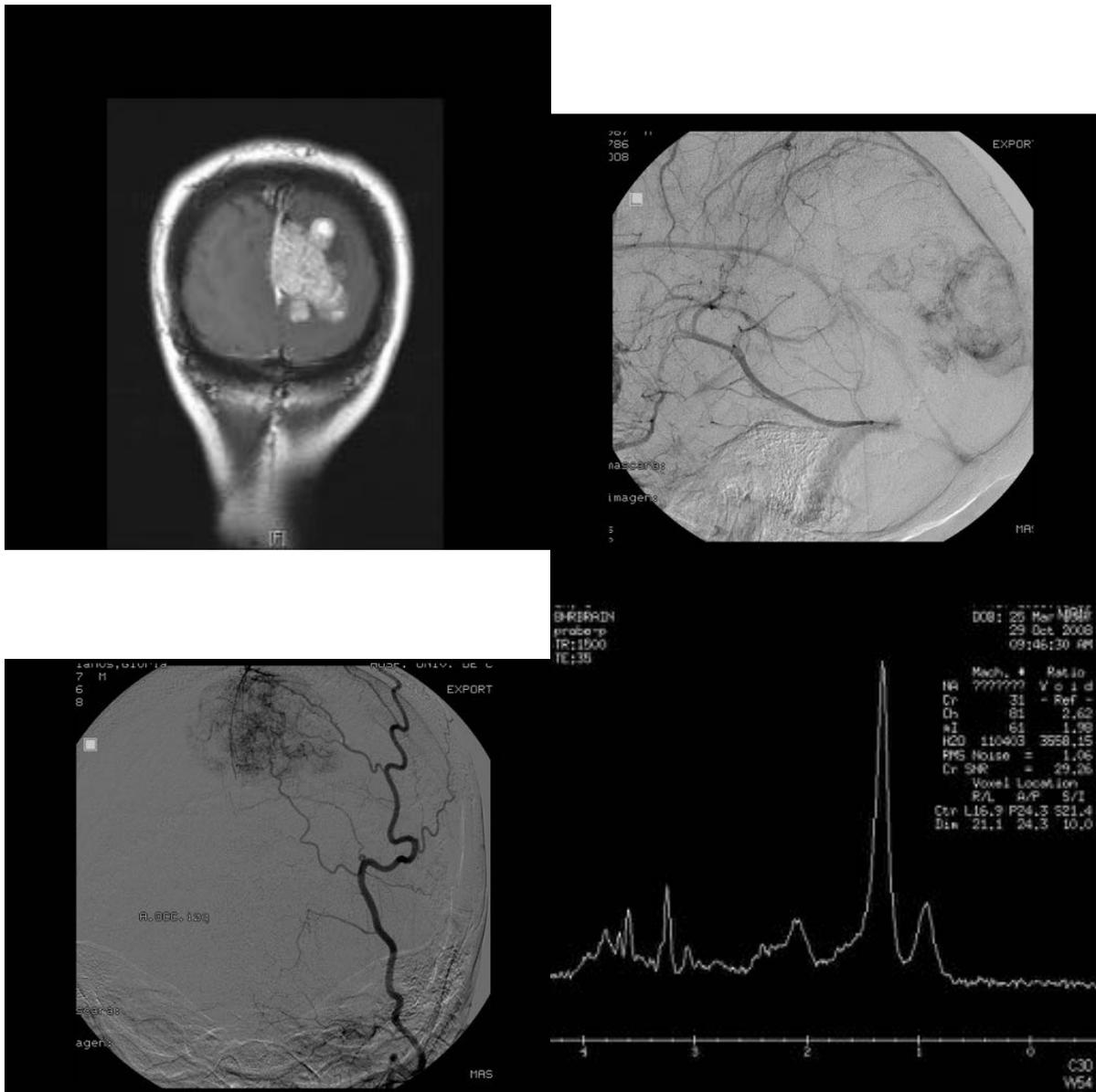
El tratamiento de elección es la extirpación quirúrgica, la radiación postquirúrgica puede ser útil para el tumor residual o para la recurrencia no resecable.

En la revisión de Fargen et al. aproximadamente un 5,8 % de los TFS del SNC fueron malignos.

Caso 1: mujer de 41 años con cefalea holocraneal, pérdida de agudeza visual y edema de papila. El oftalmólogo la remite a urgencias de nuestro hospital.

TFSE maligno que se origina en la hoz occipital, de 8 cm. Se realiza embolización prequirúrgica, es intervenida en noviembre del 2008, queda un resto tumoral de 3 cm que es tratado con radioterapia postoperatoria (60 Gy), el cual permanece estable. En octubre 2012 presenta lesión cutánea en hemitórax izquierdo que corresponde con una metástasis del TFSE. En el TC se aprecian metástasis óseas y posteriormente aparecen metástasis pulmonares y pleurales, la paciente fallece en septiembre 2015. El diagnóstico diferencial es con el meningioma fibroso y con el schwannoma en el ángulo pontocerebeloso.



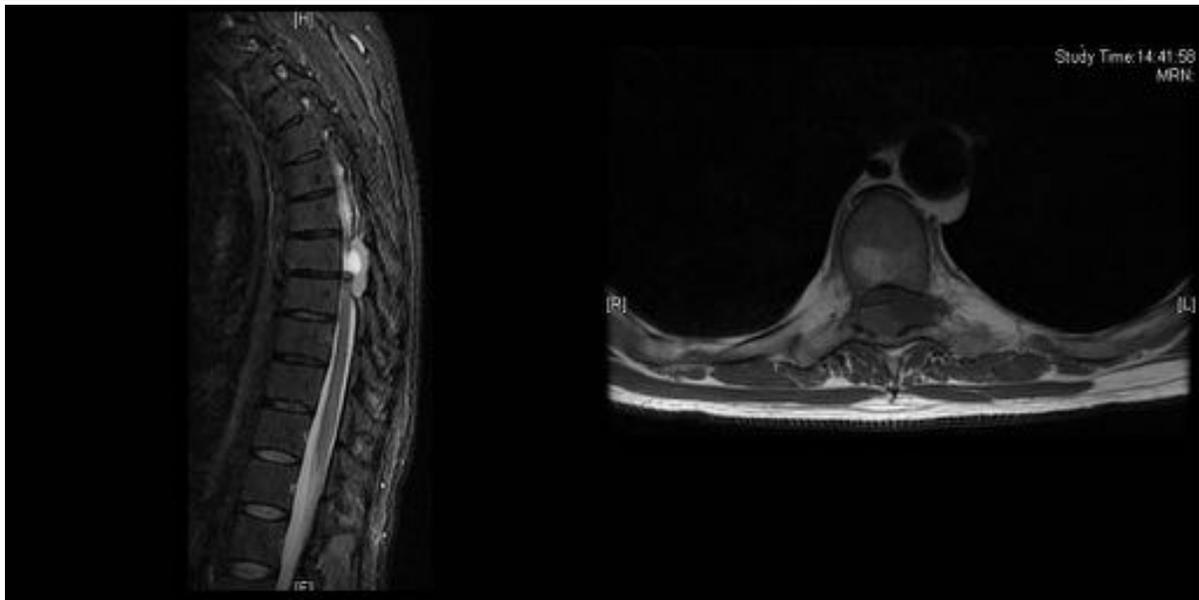


### TFSE ESPINAL

Generalmente se presenta como una masa bien definida, extramedular e intradural o extradural, en ocasiones pueden presentar componente intradural y extradural con morfología en reloj de arena. El diagnóstico diferencial es con el meningioma y con el neurinoma.

Caso 2: varón de 54 años con cuadro de 2 meses de evolución de lumbalgias de repetición en progresión, con disestesias, parestesias en extremidades inferiores y debilidad progresiva, llegando a deambular con dificultad por debilidad.

TFS dural dorsal, localizado en el canal raquídeo, a la altura de los cuerpos vertebrales D7 y D8, extramedular, intradural y extradural, de 3,6 cm de diámetro mayor.



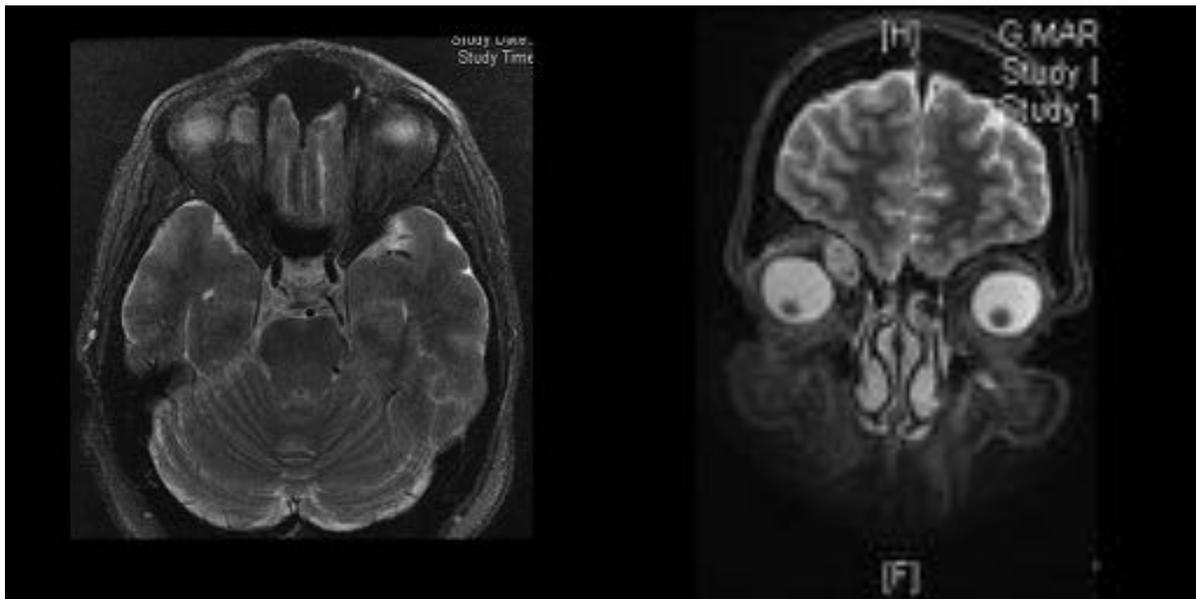
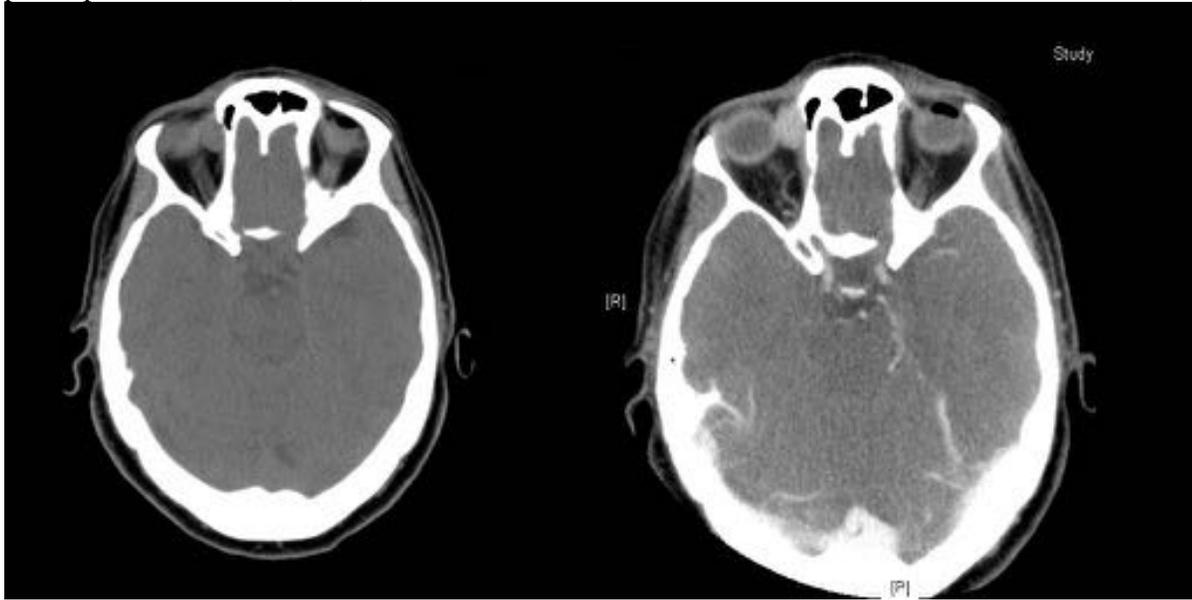
## TFSE ORBITARIO

Generalmente se localiza en la porción superior de la órbita. El síntoma inicial más frecuente es una proptosis insidiosa, no dolorosa. Otros síntomas son disminución de la visión y tumefacción del párpado. Son heterogéneos en T2 con áreas de alta y baja señal: “yin-yang” o “blanco y negro”

El principal diagnóstico diferencial es con los schwannomas que presentan alta señal en T2 y con los hemangiomas.

Caso 3: mujer de 66 años que consulta por diplopía.

TFSE ovalado, bien delimitado, localizado en la vertiente anterior y superointerna de la órbita derecha: postseptal e intraconal, de 1,6 cm.





### **TFSE NASAL**

El TFSE de localización en cavidad nasal y senos paranasales generalmente es una masa bien delimitada, ovalada o circular, rojiza y fibrosa.

Los síntomas más frecuentes son obstrucción nasal, rinorrea, epistaxis, exoftalmos, dolor de cabeza y anosmia.

En el TC sin contraste son isodensos y homogéneos en relación con la sustancia gris cerebral. Presentan intenso realce tras la administración del material de contraste. Pueden presentar calcificaciones internas. En lesiones de gran tamaño puede existir remodelamiento óseo, adelgazamiento e incluso esclerosis reactiva.

En la RM son generalmente homogéneamente isointensos en las imágenes T1 en relación con la sustancia gris cerebral y heterogéneamente isointensos o hipointensos en T2. La baja señal en T2 es poco frecuente en otras lesiones nasales y es un dato importante para el diagnóstico del TFSE nasal. Presentan intenso realce. En el estudio dinámico tienen curvas de captación tipo III, con lavado, este patrón es poco frecuente en las lesiones nasales, excepto en el angiofibroma juvenil.

El diagnóstico diferencial es con el papiloma invertido (patrón cerebriforme), hemangioma (alta señal en T2), angiofibroma juvenil (adolescentes varones), nódulo angiomatoso (región coanal v alta señal en T2).

Caso 4: varón de 41 años con insuficiencia respiratoria nasal de predominio izquierdo. Presenta al examen físico y endoscópico una tumoración elástica de superficie lisa y rojiza que ocluye totalmente el vestíbulo nasal izquierdo, con un diámetro mayor de 1,8 cm.



#### **TFSE SUBMANDIBULAR:**

En la literatura médica se han descrito 22 casos en la glándula parótida, 4 en la submandibular y 2 de localización sublingual.

La edad media de presentación fue de 51,2 años.

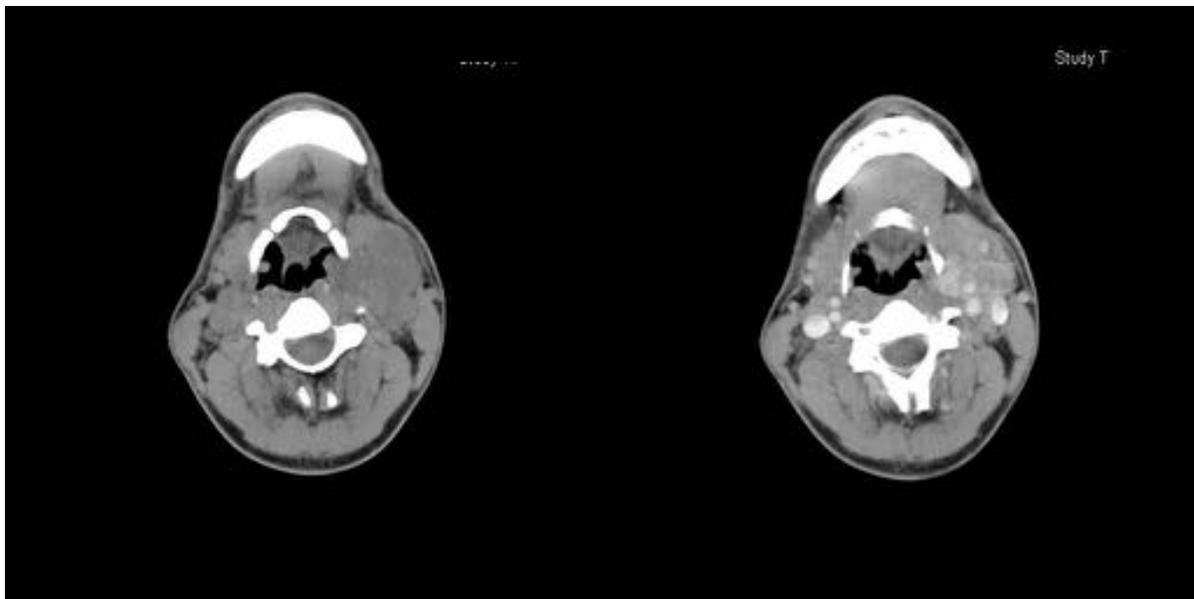
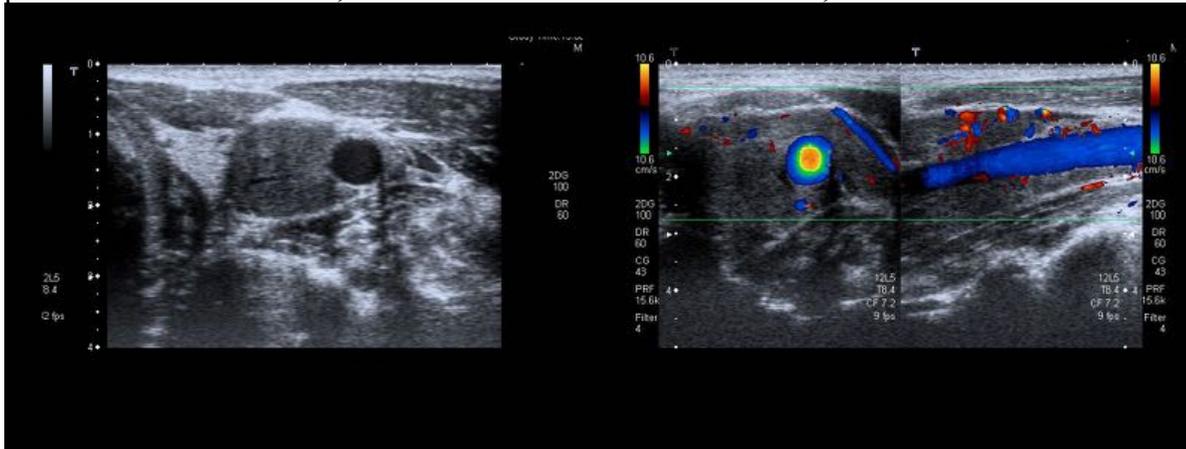
Clínicamente se presentan como tumoraciones de crecimiento lento, duras, bien circunscritas, levemente dolorosas y de tamaño variable.

Diagnóstico diferencial con el miofibroma, fibromatosis desmoide, fibrosarcoma y con los tumores de la vaina nerviosa.

Caso 5: varón de 19 años con tumoración submandibular izquierda de 5 meses de evolución sin sintomatología acompañante.

Es intervenido el 18-10-2007 encontrándose una tumoración submandibular izquierda de 6 cm por 5 cm.

de consistencia blanda, mal delimitada y muy vascularizada. La anatomía patológica fue de TFSE submandibular izquierdo con borde afecto. Se reintervino con ampliación de márgenes. En seguimientos periódicos desde entonces, no se han detectado recidivas locales, ni a distancia.

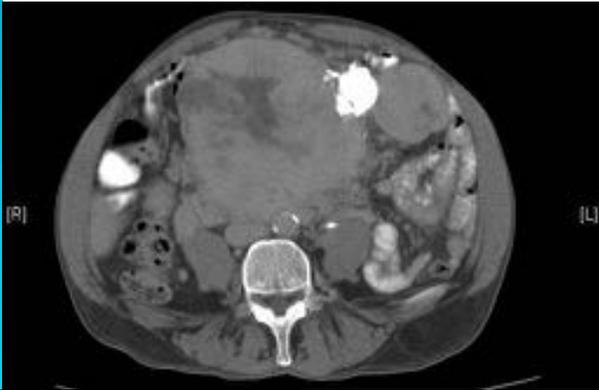
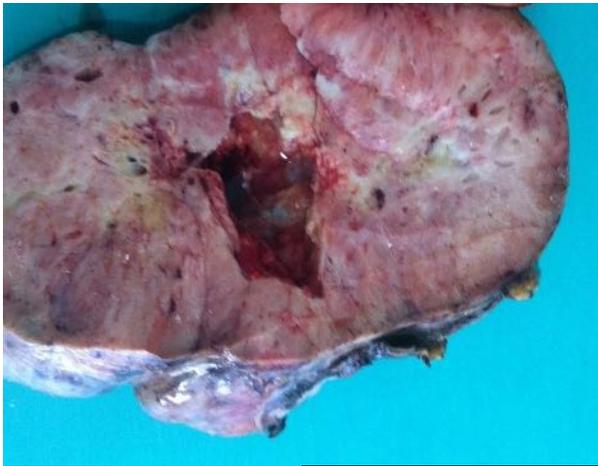


### **TFSE RETROPERITONEAL:**

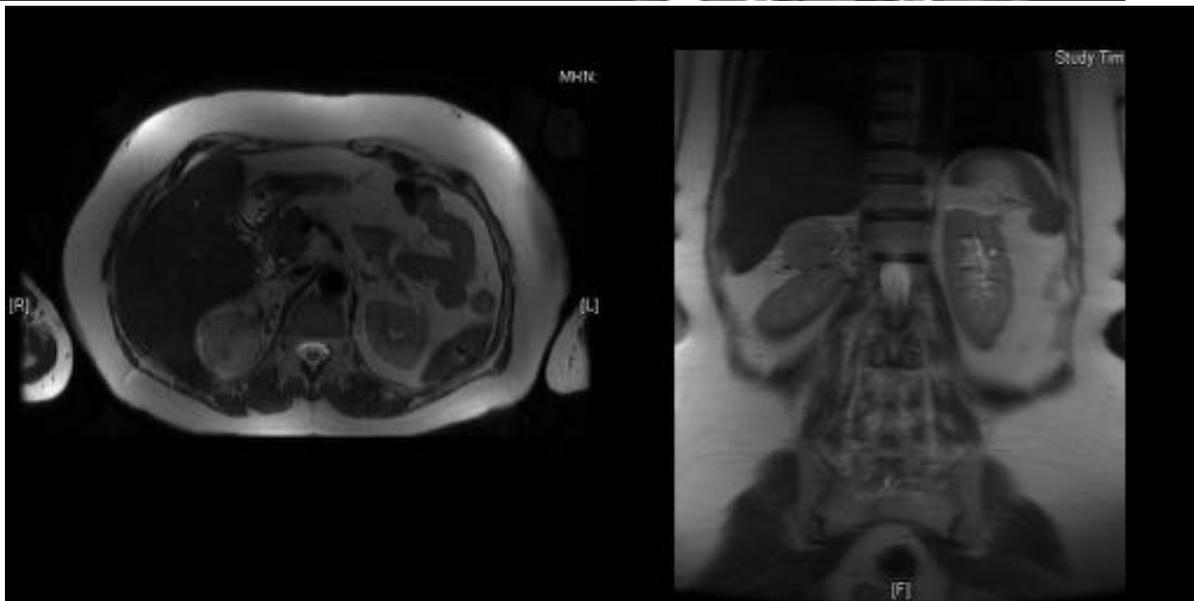
Son generalmente masas bien definidas, solidas e hipervascularizadas. La mayor parte de los pacientes presentan síntomas derivados del crecimiento del tumor y la compresión que provoca sobre las estructuras vecinas, siendo en general una masa poco dolorosa. Son tumores de crecimiento lento. Las calcificaciones son poco frecuentes, siendo visualizadas en los tumores de gran tamaño. Diagnóstico diferencial con el liposarcoma, leiomiomasarcoma, linfoma, pseudotumor inflamatorio, GIST, tumores neurogénicos y la enfermedad metastásica.

Caso 6: varón de 75 años refiere bulto no doloroso de años de evolución. Acude a urgencias por dolor abdominal. Radiografía de abdomen muestra masa y calcificación grosera.

Se extirpa tumoración de 15.6 cm en el año 2012, desde entonces en seguimiento sin datos de recidiva local, ni a distancia.



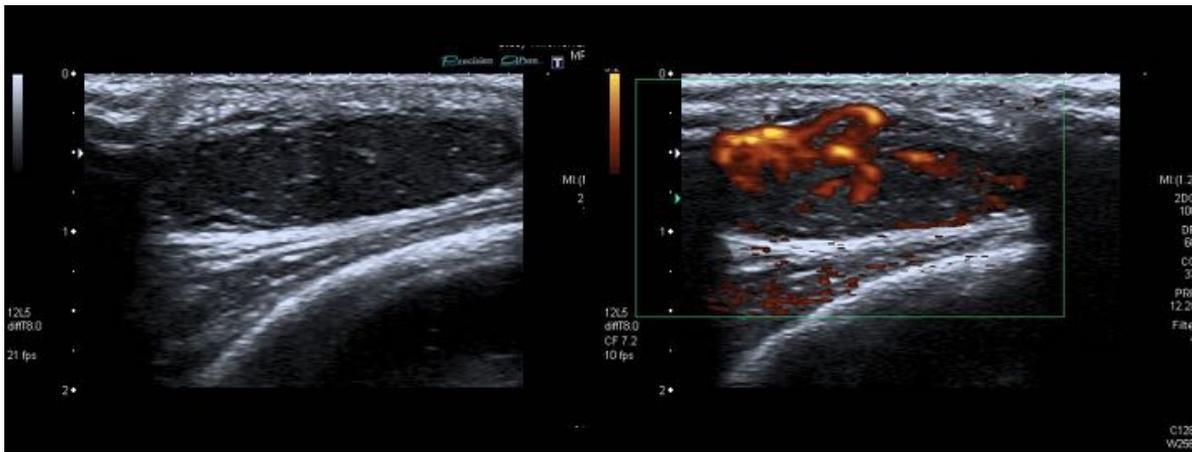
Caso 7: mujer de 63 años diagnosticada de melanoma, en el seguimiento se objetiva masa suprarenal derecha hipervascular de 4,5 cm. Se realiza suprarenalectomía laparoscópica con el diagnóstico anatomopatológico de TFSE suprarenal.



### **TFSE EN EL TEJIDO CELULAR SUBCUTANEO DE SIEN, PIERNA Y GLUTEO**

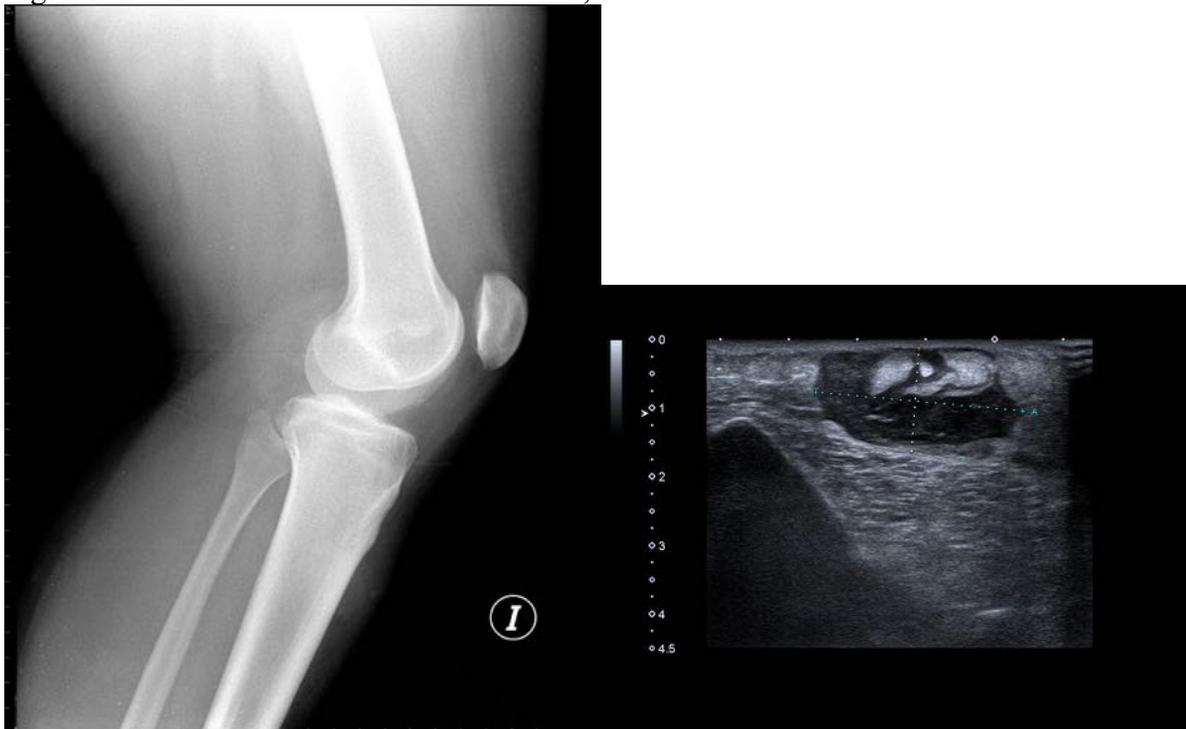
En general son masas bien definidas, altamente vascularizadas, en ocasiones con un pedículo vascular. Diagnóstico diferencial con el liposarcoma, leiomiosarcoma y tumores neurogénicos.

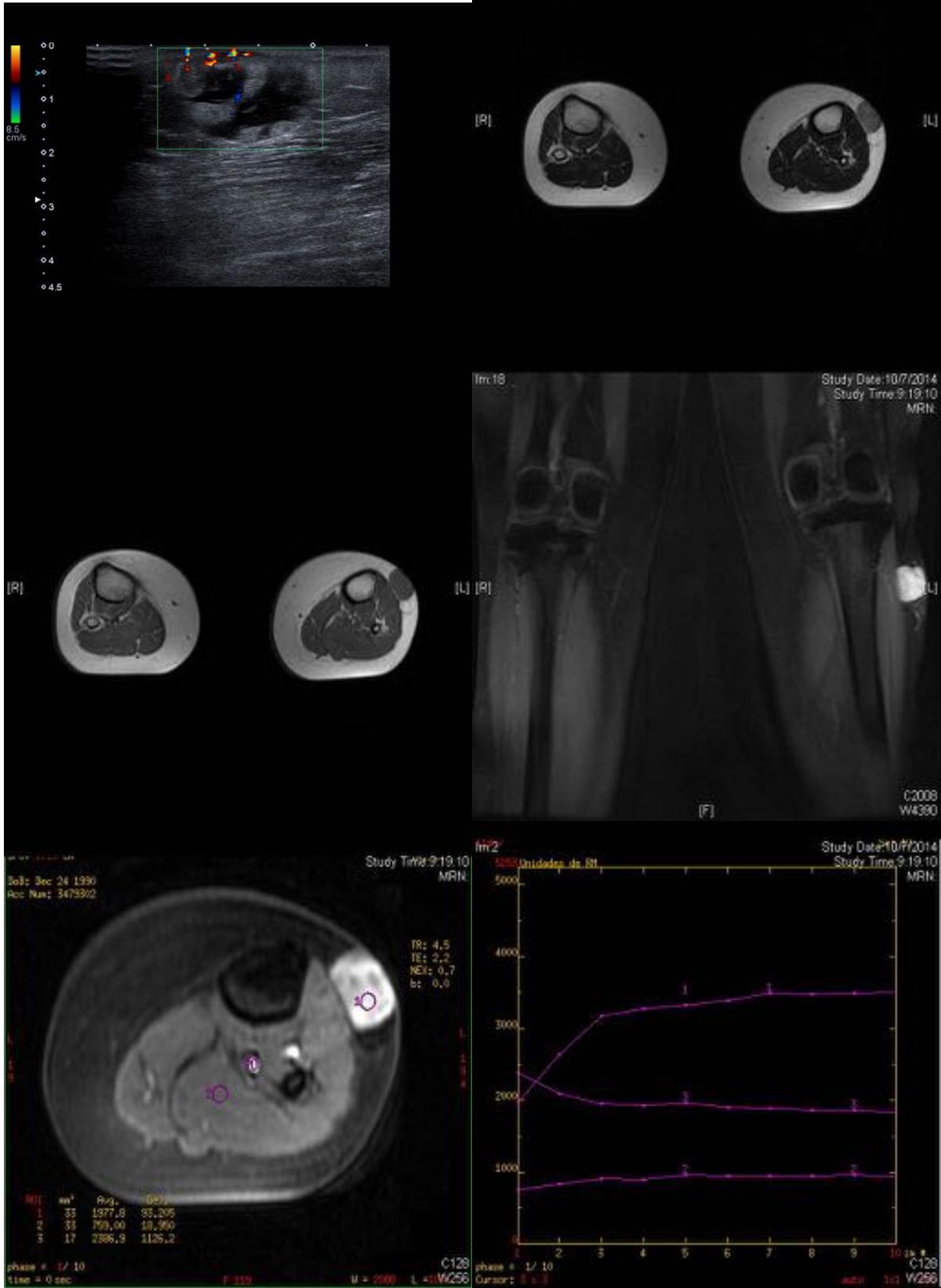
Caso 8: varón de 28 años que consulta por bultoma en sien derecha desde hace unos dos años. A la exploración lesión subcutánea dura a la palpación, no adherida a planos profundos de 2 cm en sien derecha. Se extirpo con anatomía patológica de tumor fibroso solitario maligno: 5 mitosis por 10 CGA junto con marcada hiper celularidad.



Caso 9: mujer de 23 años con lesión en cara anterior de pierna izquierda desde hace un año, refiere cambio de coloración en la piel y aparición de molestias en el último mes. Antecedente de artritis idiopática juvenil seronegativa diagnosticada a los 2 años de edad.

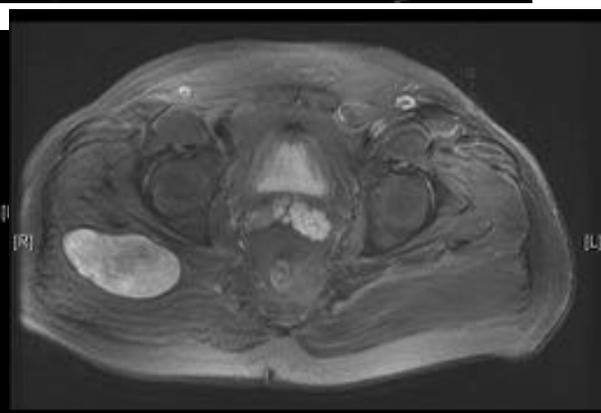
Se extirpo lesión en julio 2014 con anatomía patológica de TFSE con componente tumoral en contacto con el borde profundo de resección, la paciente fue reintervenida con ampliación de márgenes. En el seguimiento no se ha detectado recidiva local, ni a distancia.

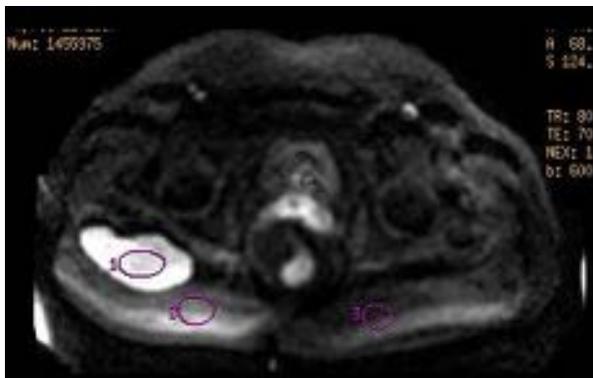
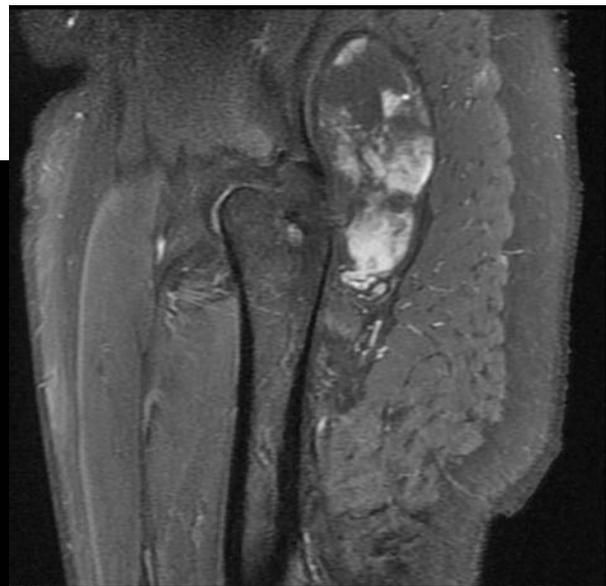
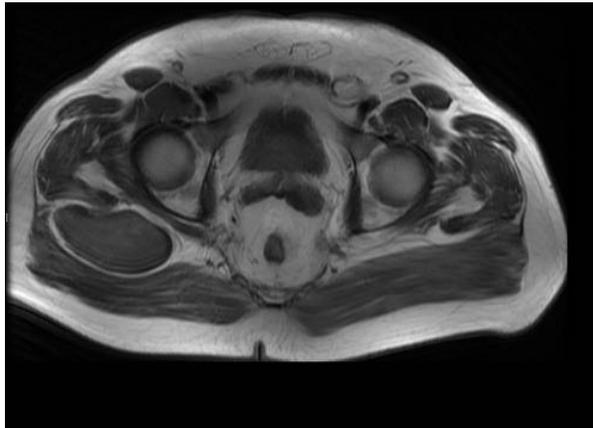






Caso 10: varón de 51 años, consulta por dolor lumbar, en TC de columna lumbar se evidencia masa glútea localizada en el tejido graso intermuscular de 10,2 cm. Es intervenido en noviembre 2008 con anatomía patológica de TFSE, no ha presentado recidiva local, ni a distancia en los 7 años de seguimiento.



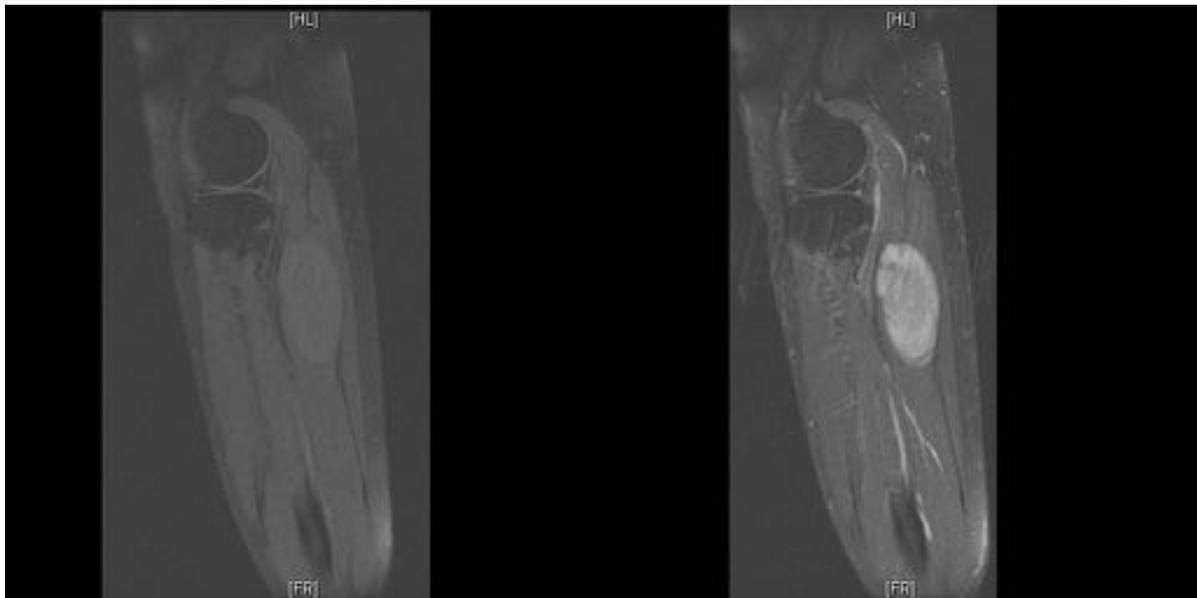
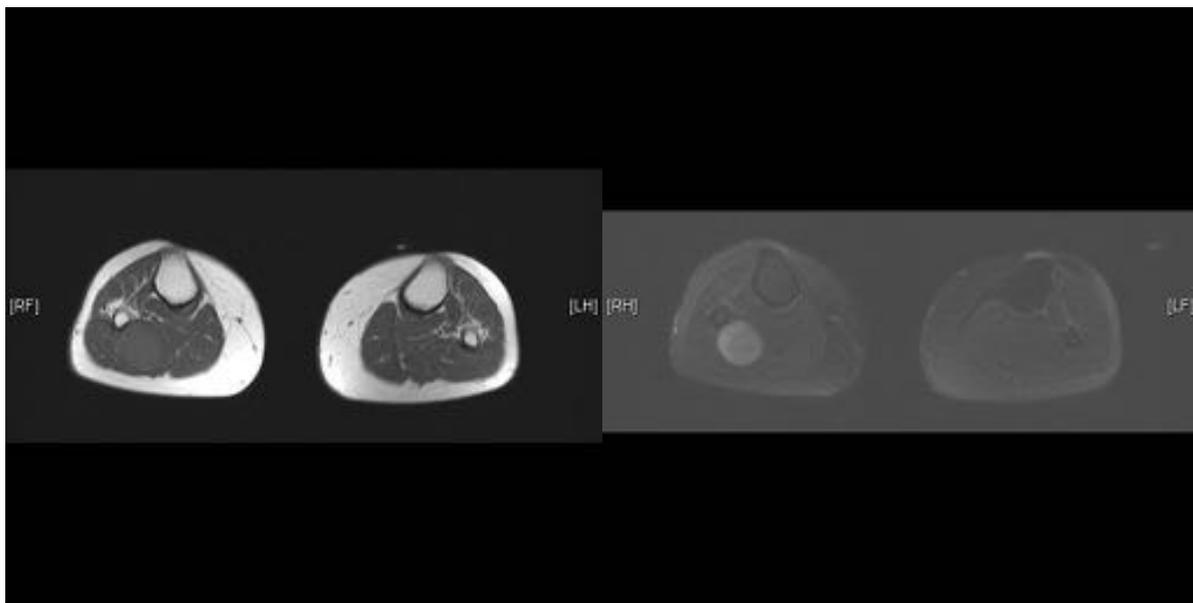


### **TFSE MUSCULAR:**

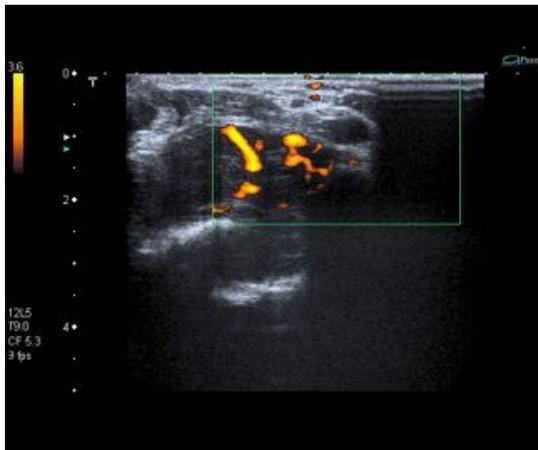
La mayoría de los TFSE que afectan a las extremidades ocurren en el tercio proximal del muslo. Son altamente vasculares y experimentan intenso realce homogéneo o heterogéneo.

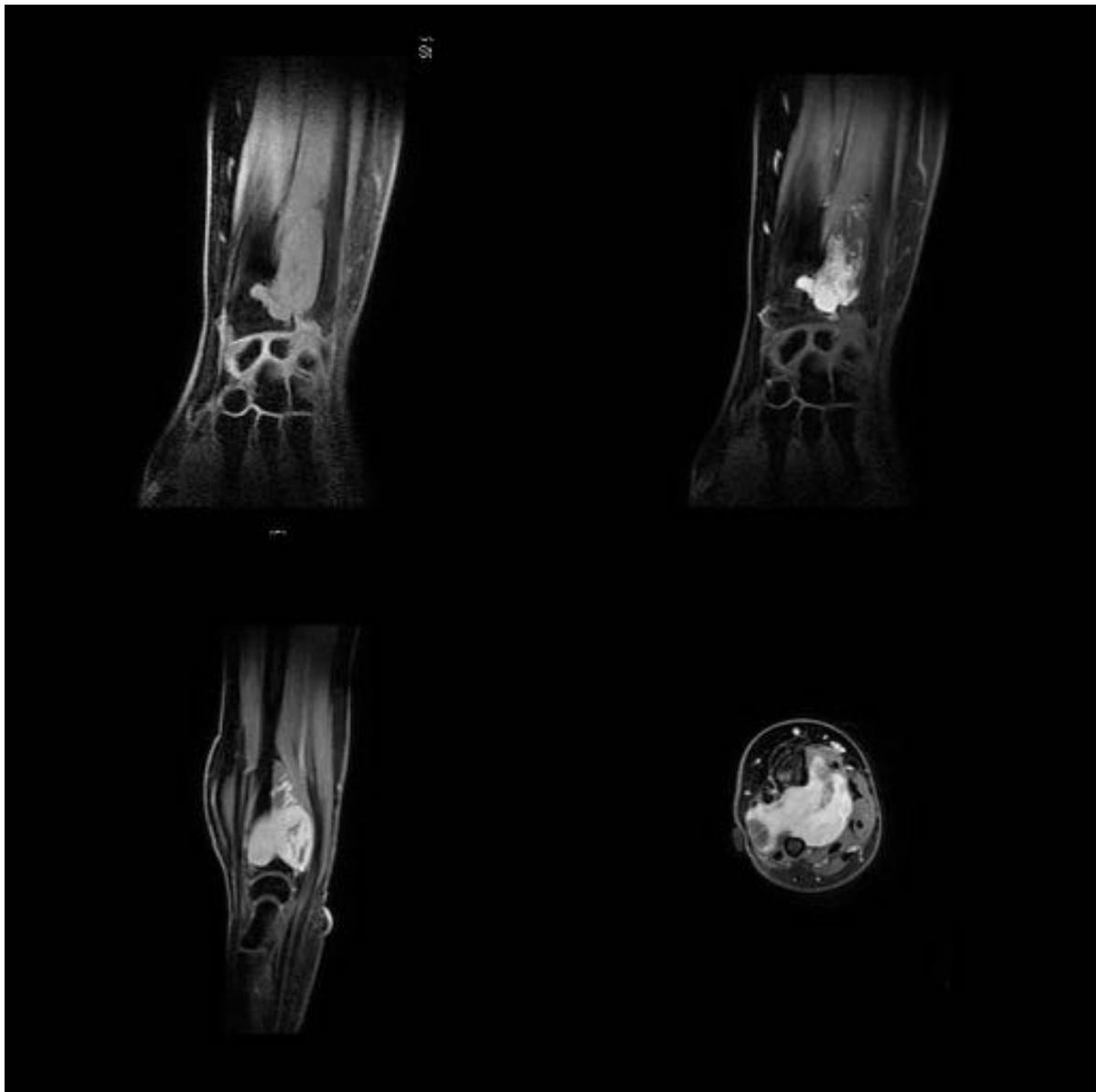
El diagnóstico diferencial es con la fibromatosis, fibrosarcoma, leiomiomasarcoma, sarcoma sinovial y con los tumores neurogenicos.

Caso 11: mujer de 50 años con lesión vista incidentalmente en gemelo de pierna derecha, intramuscular de 6,2 cm, intervenida con diagnóstico anatomopatológico de TFSE.



Caso 12: mujer de 30 años con tumoración en antebrazo distal - muñeca derecha, de dos años de evolución, con crecimiento en el último año. En radiografía se evidencia masa de partes blandas que erosiona la vertiente cubital del radio distal, tiene 8 cm, fue intervenida con el diagnóstico de TFSE con borde de resección interno y externo en contacto con el tumor, por lo que fue reintervenida con ampliación de márgenes.





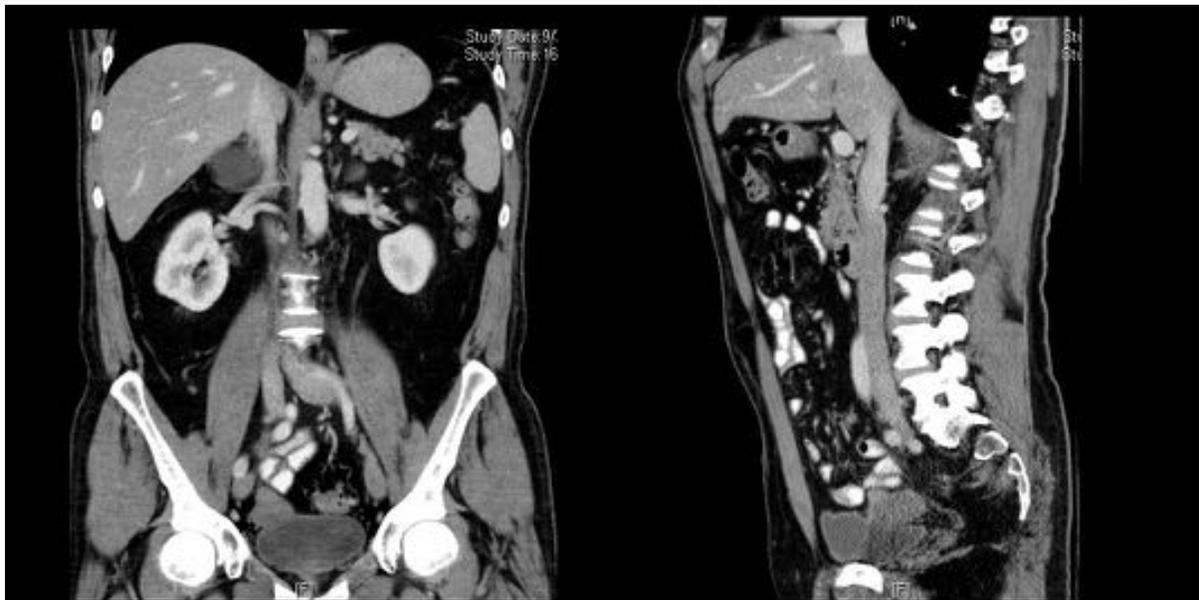
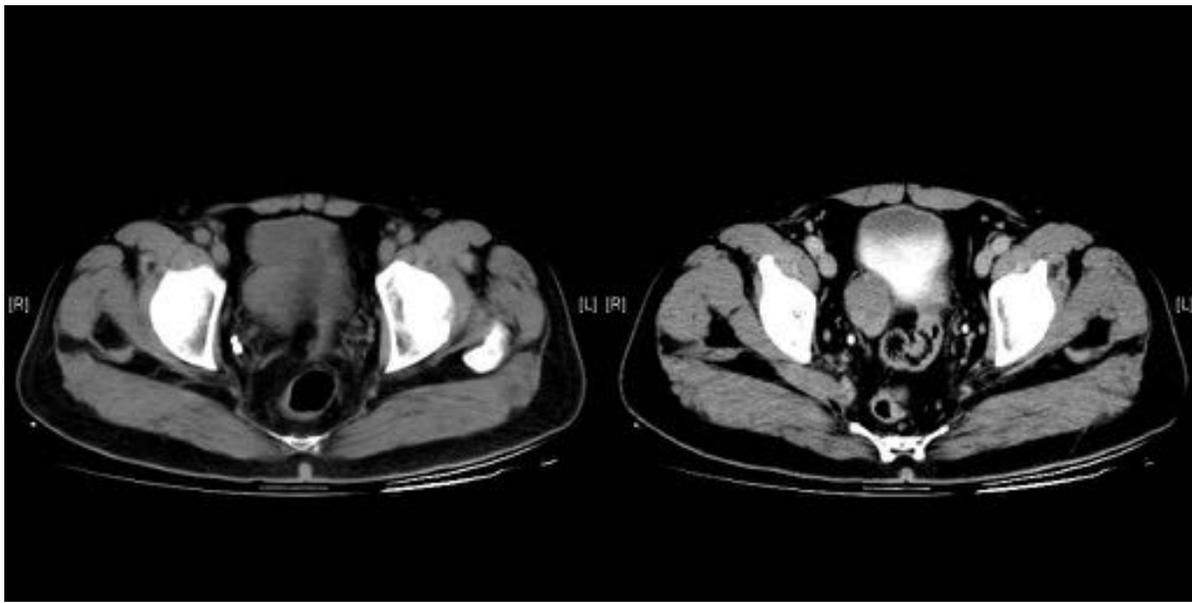
### **TFSE PARAVESICAL:**

En el aparato urinario se han descrito casos en riñón, sistema parapielico, vejiga, paravesicales, vesículas seminales, periprostáticos y paratesticulares.

El diagnóstico diferencial es con el tumor inflamatorio miofibroblástico, leiomiomas, leiomiosarcoma, tumores neurogenicos y carcinoma sarcomatoide.

Caso 13: varón de 57 años, posterior a un traumatismo se realiza ecografía encontrándose de forma casual una masa paravesical de 4,8 cm. La citoscopía no muestra lesiones en la mucosa vesical.

Es intervenido encontrando una masa paravesical móvil, pétreo, en peritoneo parietal que no infiltra la vejiga con diagnóstico anatomopatológico de TFSE.



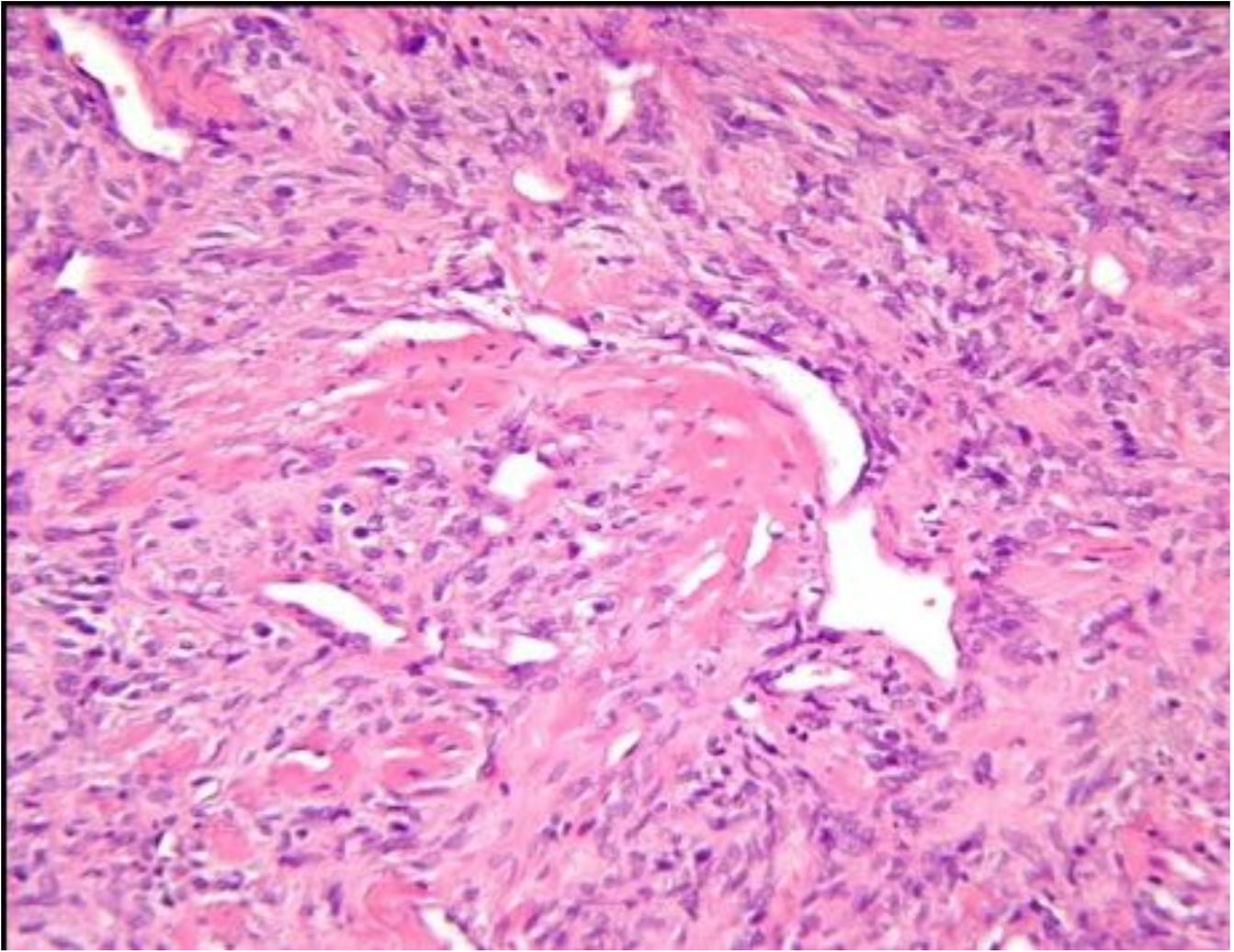
**Imágenes en esta sección:**



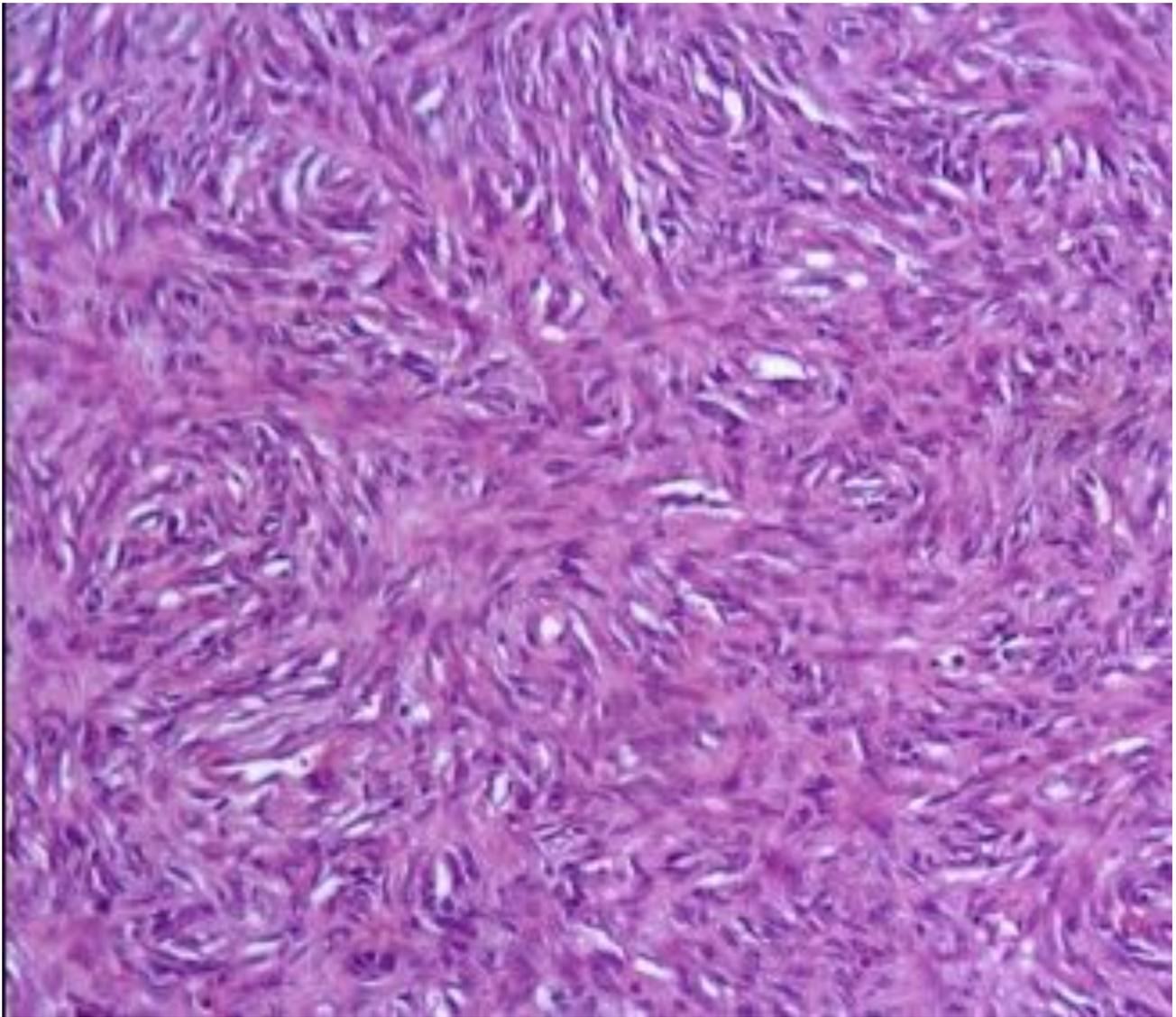
**Fig. 1:** Imagen macroscópica de un TFSE: se advierte la buena delimitación de la lesión.



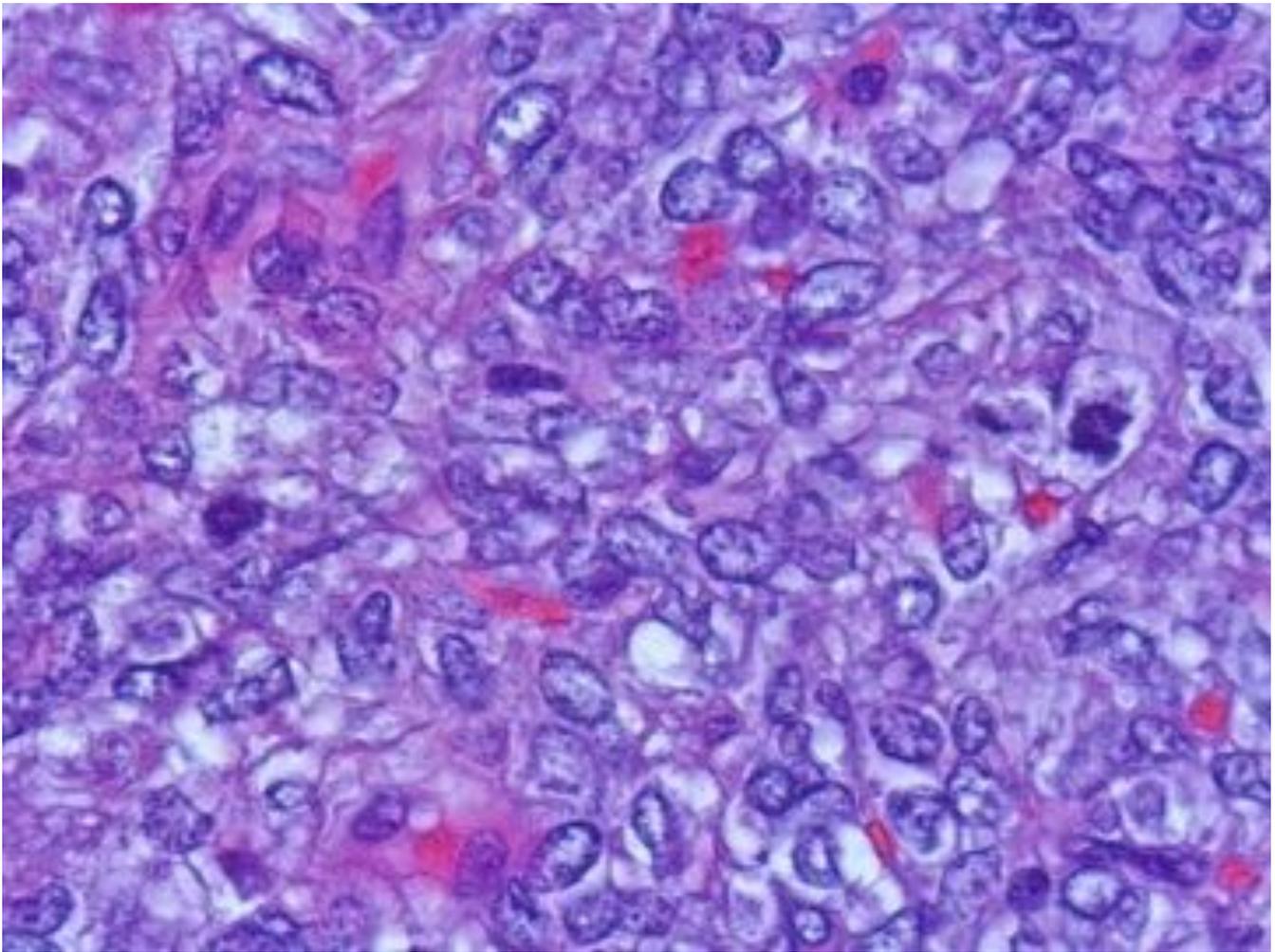
**Fig. 2:** Imagen macroscópica: el TFSE al corte muestra coloración blanquecina y aspecto fibroso.



**Fig. 3:** Imagen histológica con tinción de hematosilina - eosina (HE) de un TFSE típico, constituido por proliferación de células fusiformes en un estroma fibroso, con colágeno y presencia de vasos ramificados en "asta de ciervo" e hialinización perivascular. HE 100x.



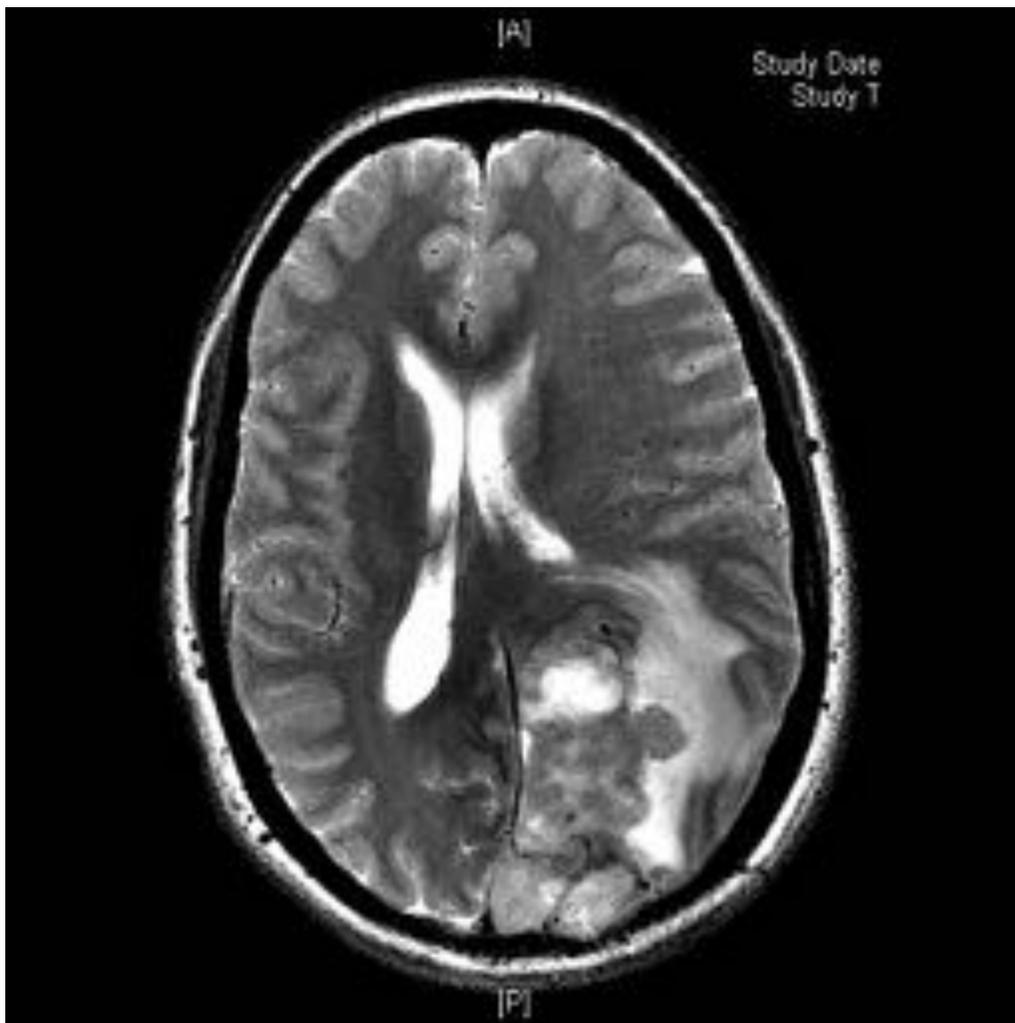
**Fig. 4:** Imagen de otro TFSE con tinción de HE donde se observa mayor densidad celular. Las células no muestran atipias, ni figuras de mitosis. HE 100x.



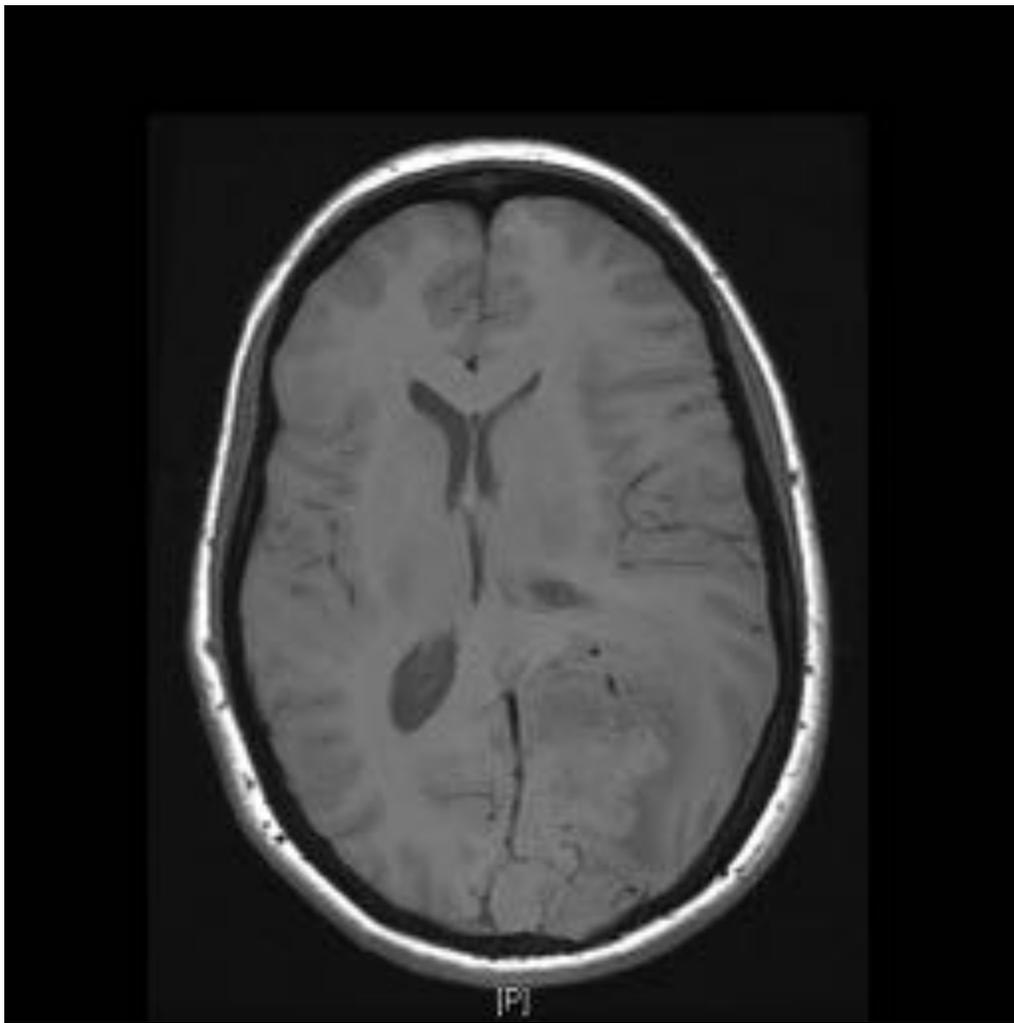
**Fig. 5:** Imagen de un TFSE maligno donde se observa mayor densidad celular, células de núcleos atípicos, de tamaño variable y abundantes figuras de mitosis. HE 400x.



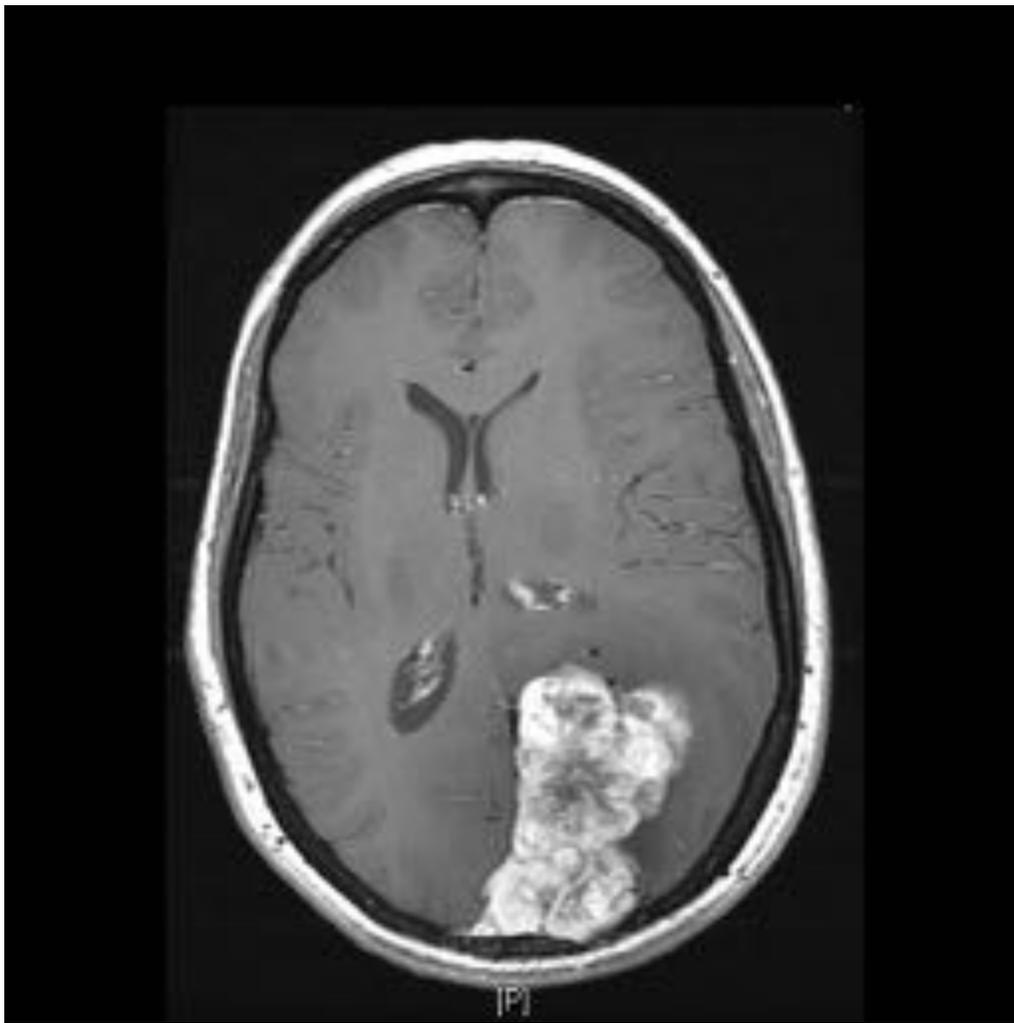
**Fig. 6:** TAC craneal con contraste: muestra una masa extraaxial, occipital izquierda, polilobulada, con intenso realce heterogéneo, edema adyacente y efecto de masa local.



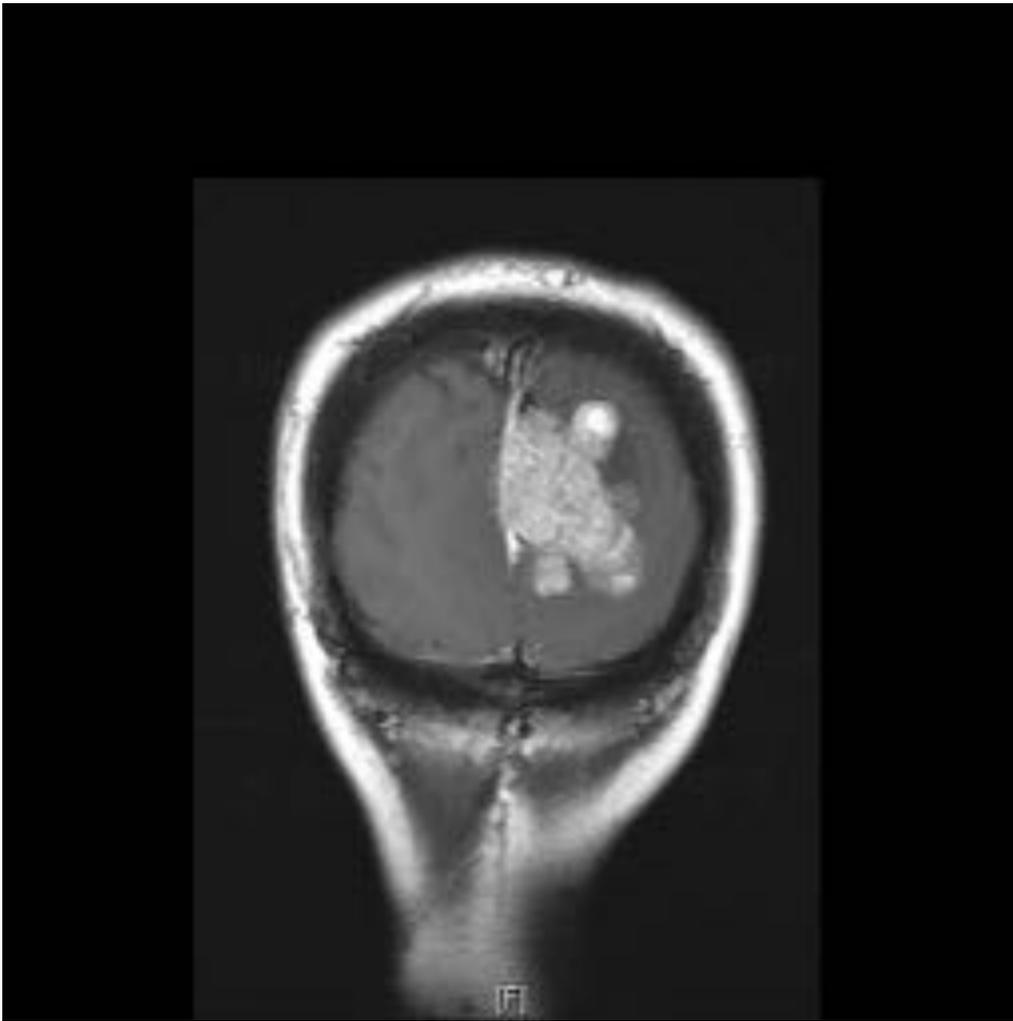
**Fig. 7:** T2 axial que muestra una masa heterogénea occipital izquierda con áreas hipointensas e hiperintensas: "yin-yang".



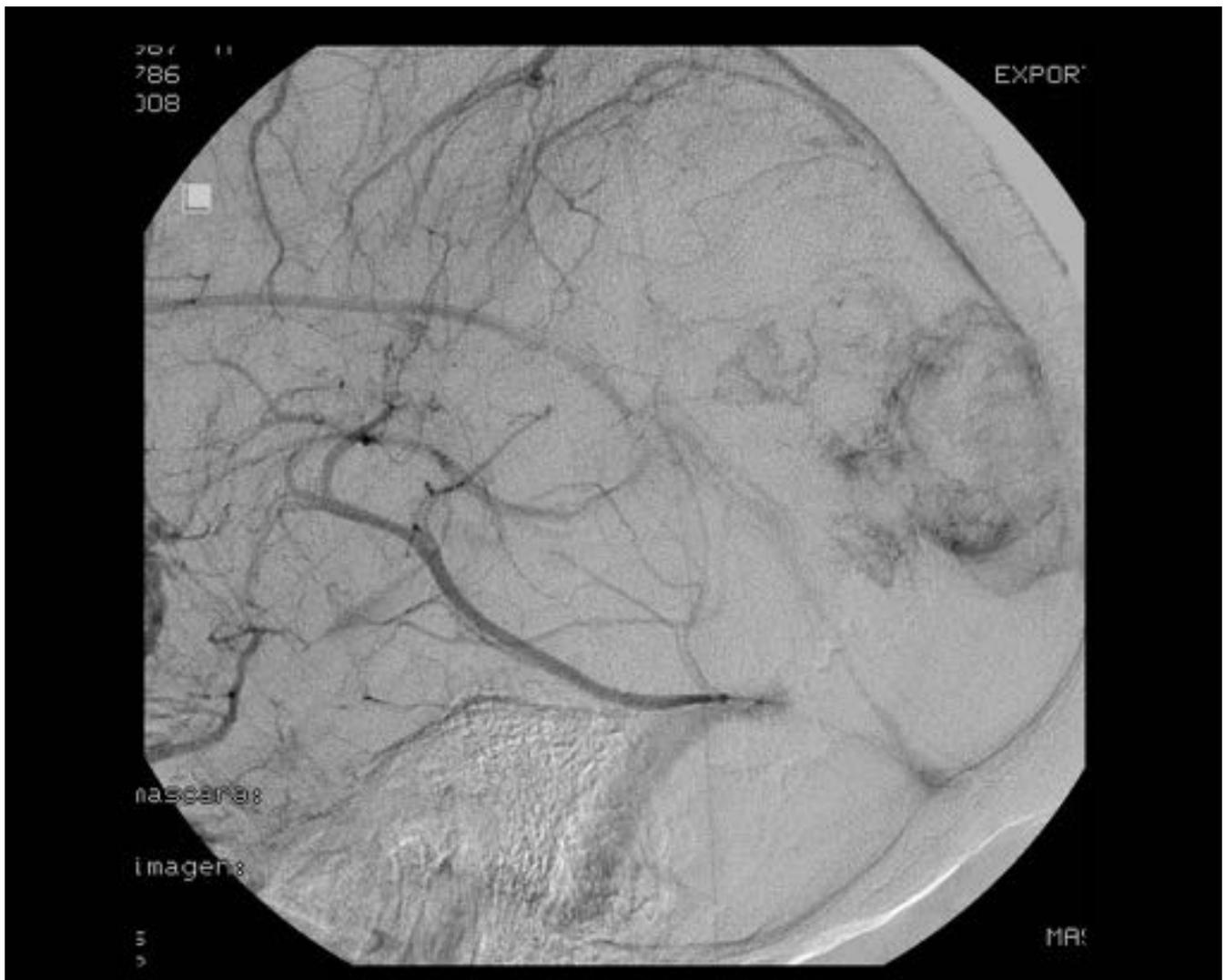
**Fig. 8:** Axial T1 que muestra una masa heterogénea con zonas isointensas y otras hipointensas, con abundantes vasos intratumorales.



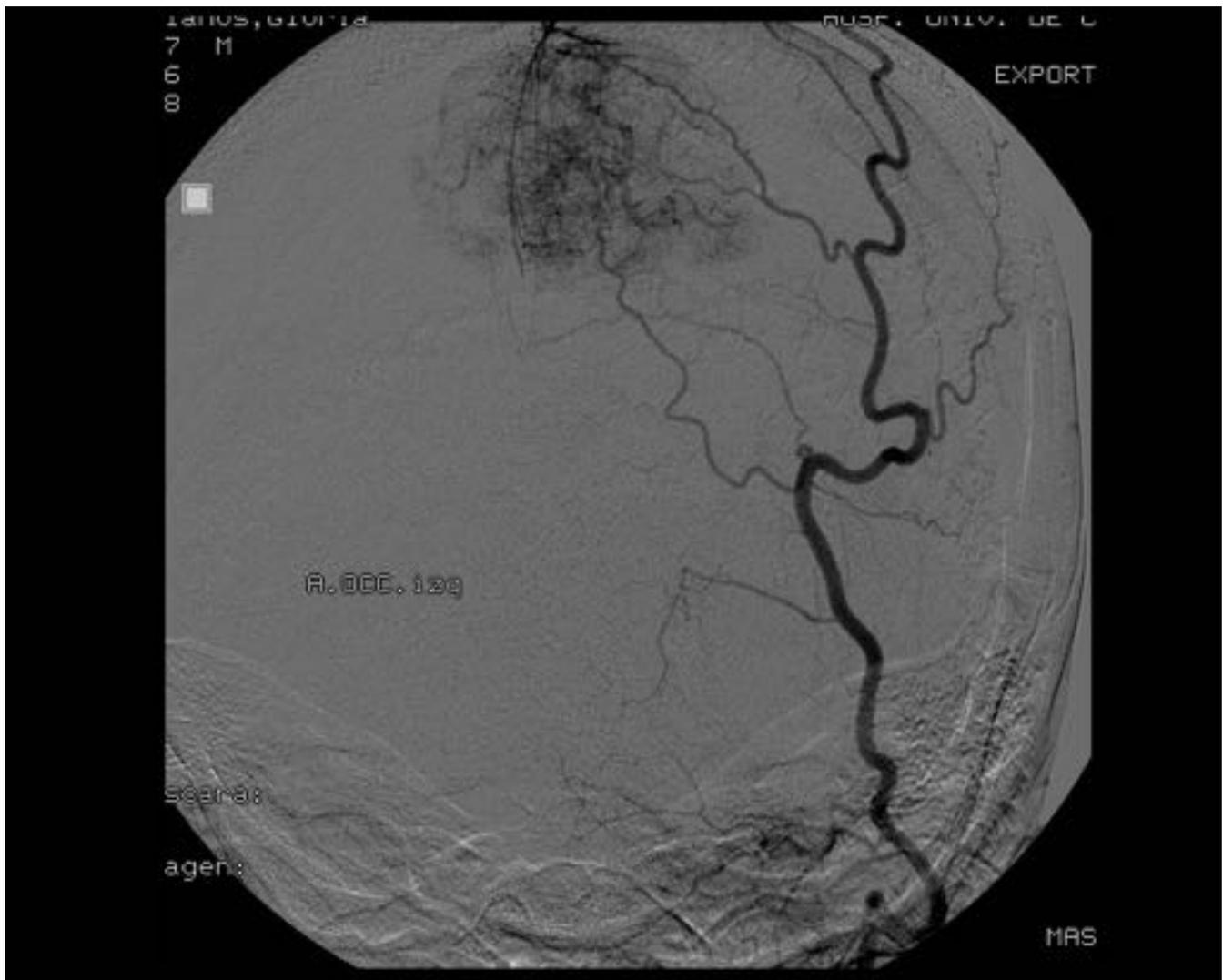
**Fig. 9:** Axial T1 tras contraste: muestra intenso realce heterogéneo y amplio contacto con la hoz cerebral.



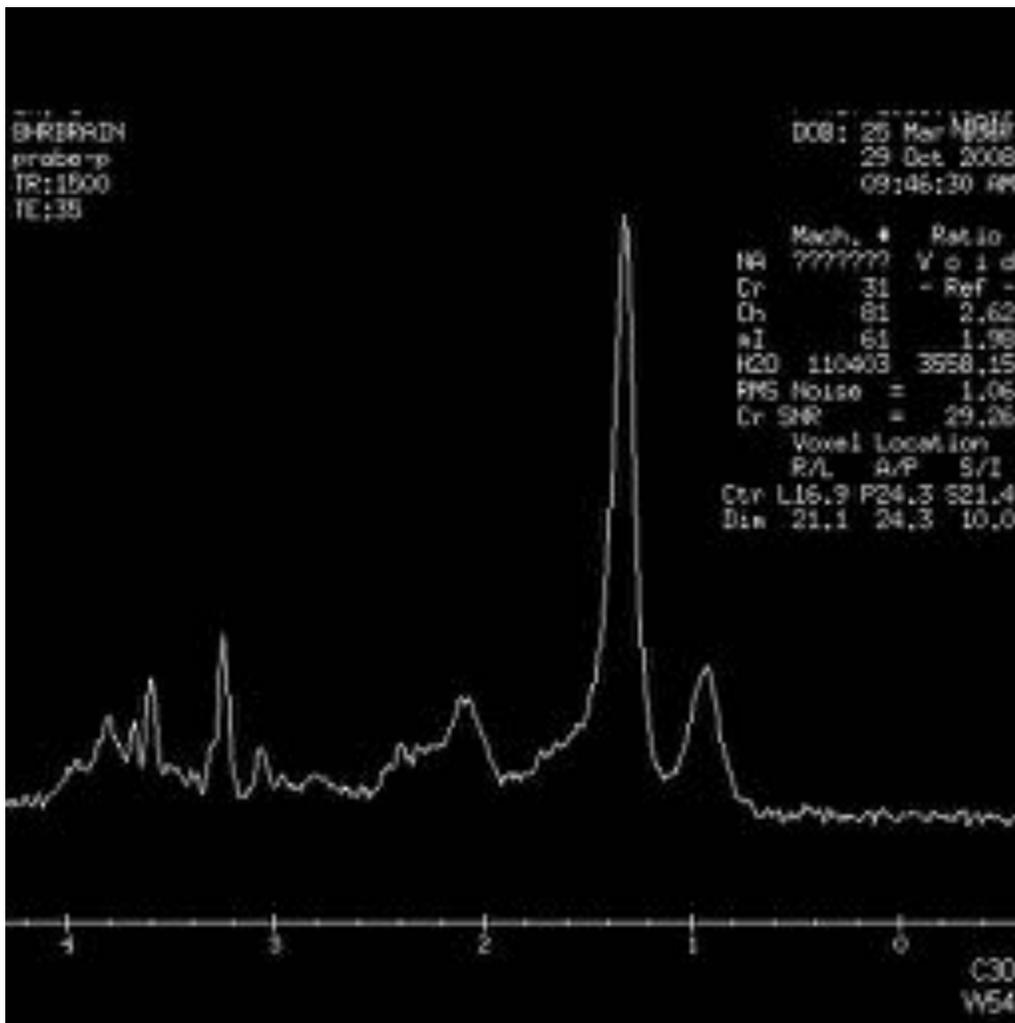
**Fig. 10:** Coronal T1 tras contraste: muestra su origen en la hoz cerebral occipital y la existencia de cola dural.



**Fig. 11:** Angiografía cerebral: muestra una lesión hipervascularizada.



**Fig. 12:** Angiografía cerebral: La alimentación proviene de ramas de la carótida externa (arterias occipital derecha e izquierda, arteria meníngea media izquierda y arteria temporo-occipital izquierda), de la arteria cerebral media izquierda y de la arteria cerebral posterior izquierda.



**Fig. 13:** Espectroscopia de protón monovoxel adquirida con TE corto (35 ms): muestra elevación del pico de mioinositol (3,5 ppm) y picos de lípidos ( 1,3 y 0,9 ppm). Estos hallazgos junto con la ausencia de alanina (1,5 ppm), ayuda a diferenciarlo de un meningioma, su principal diagnóstico diferencial.



**Fig. 14:** Sagital T2: muestra lesión ovalada, bien delimitada, extramedular e intradural y extradural con baja señal y área de alta señal en su vertiente anterior.



**Fig. 15:** Sagittal STIR: la lesión comprime la médula dorsal que presenta aumento de señal en relación con edema - mielopatía.



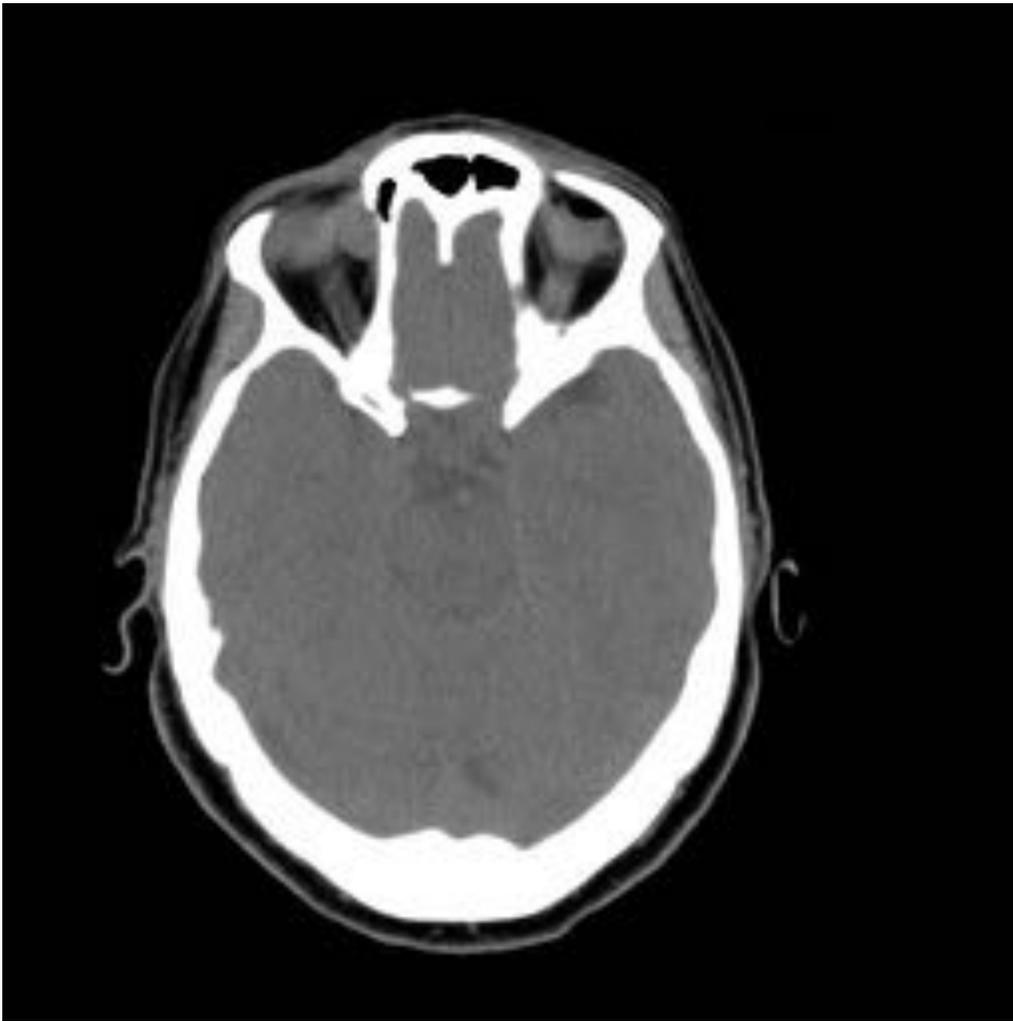
**Fig. 16:** Sagital STIR: muestra área quística anterior y en la perifería de la lesión.



**Fig. 17:** Axial T1 sin contraste: muestra zona de señal intermedia y otra de baja señal con morfología en "reloj de arena", se extiende hacia el agujero de conjunción izquierdo.



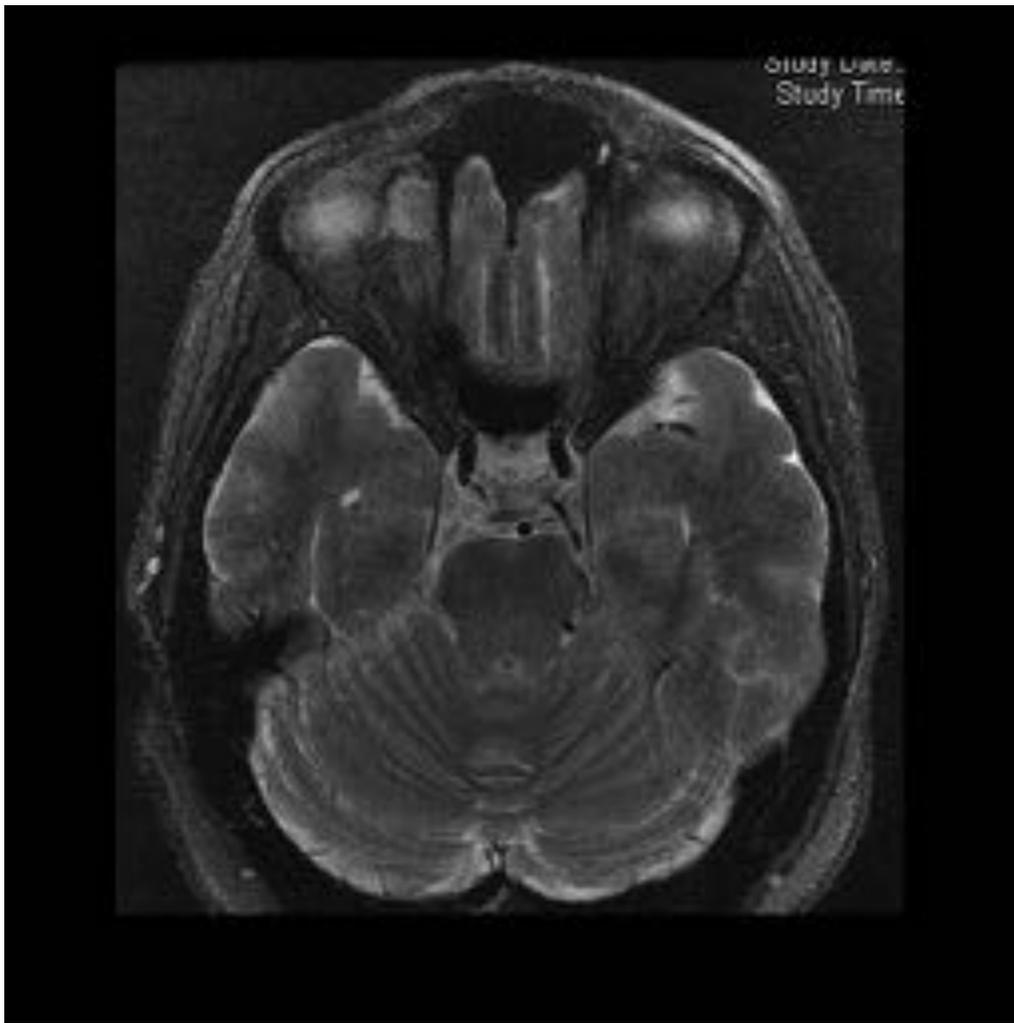
**Fig. 18:** Axial T1 con contraste: muestra intenso realce homogéneo, excepto en la porción lateral izquierda, que presenta escaso realce heterogéneo, correspondía con estroma fibroso en el estudio histológico.



**Fig. 19:** TC sin contraste: muestra una lesión ovalada, bien delimitada, postseptal e intraconal, ocupa la vertiente anterior y superointerna de la órbita. Es hipodensa de forma homogénea.



**Fig. 20:** TC con contraste: la lesión presenta intenso realce homogéneo.



**Fig. 21:** Axial T2 con saturación grasa: muestra una zona medial con baja señal y una zona lateral de alta señal.



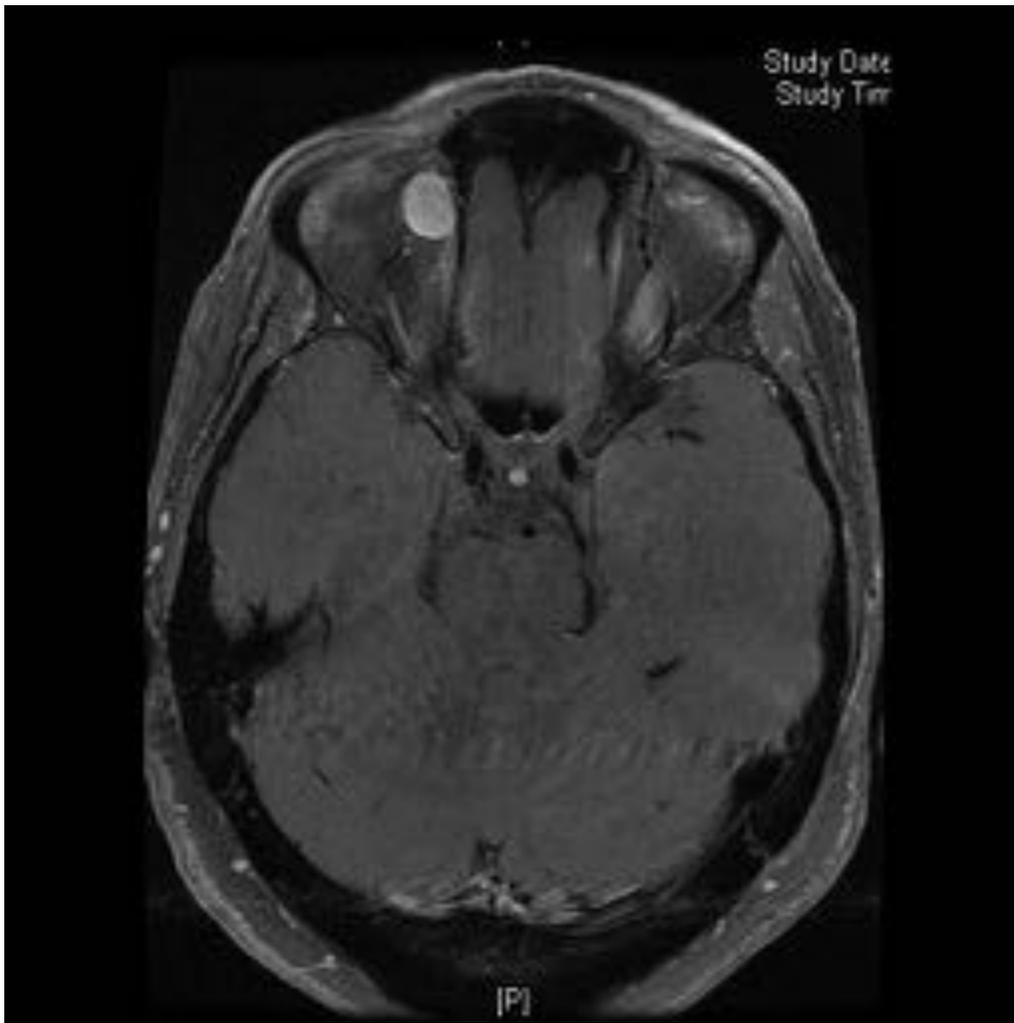
**Fig. 22:** Coronal STIR: muestra lesión bien definida con alta señal heterogénea, presentado foco de baja señal en su vertiente inferior.



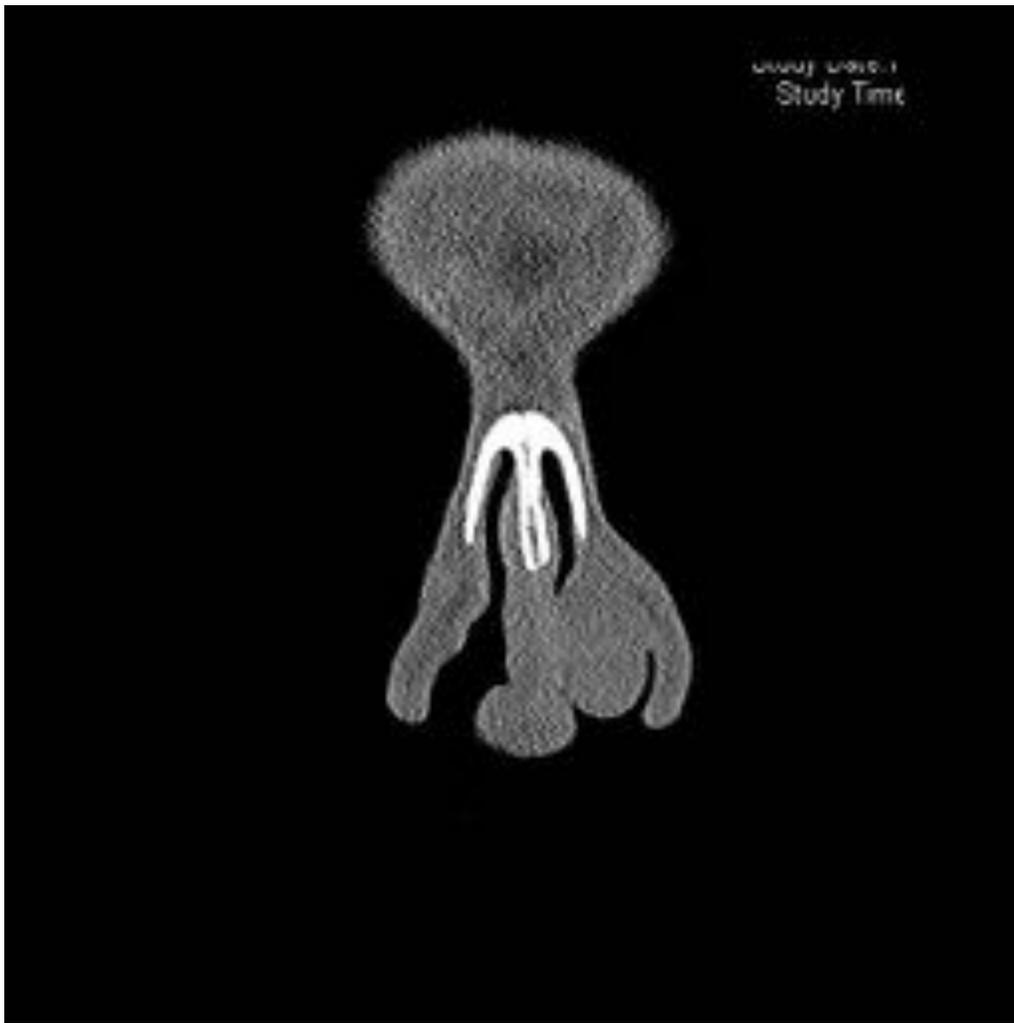
**Fig. 23:** Coronal T1: lesión con baja señal.



**Fig. 24:** Coronal T1 con contraste: muestra intenso realce homogéneo.



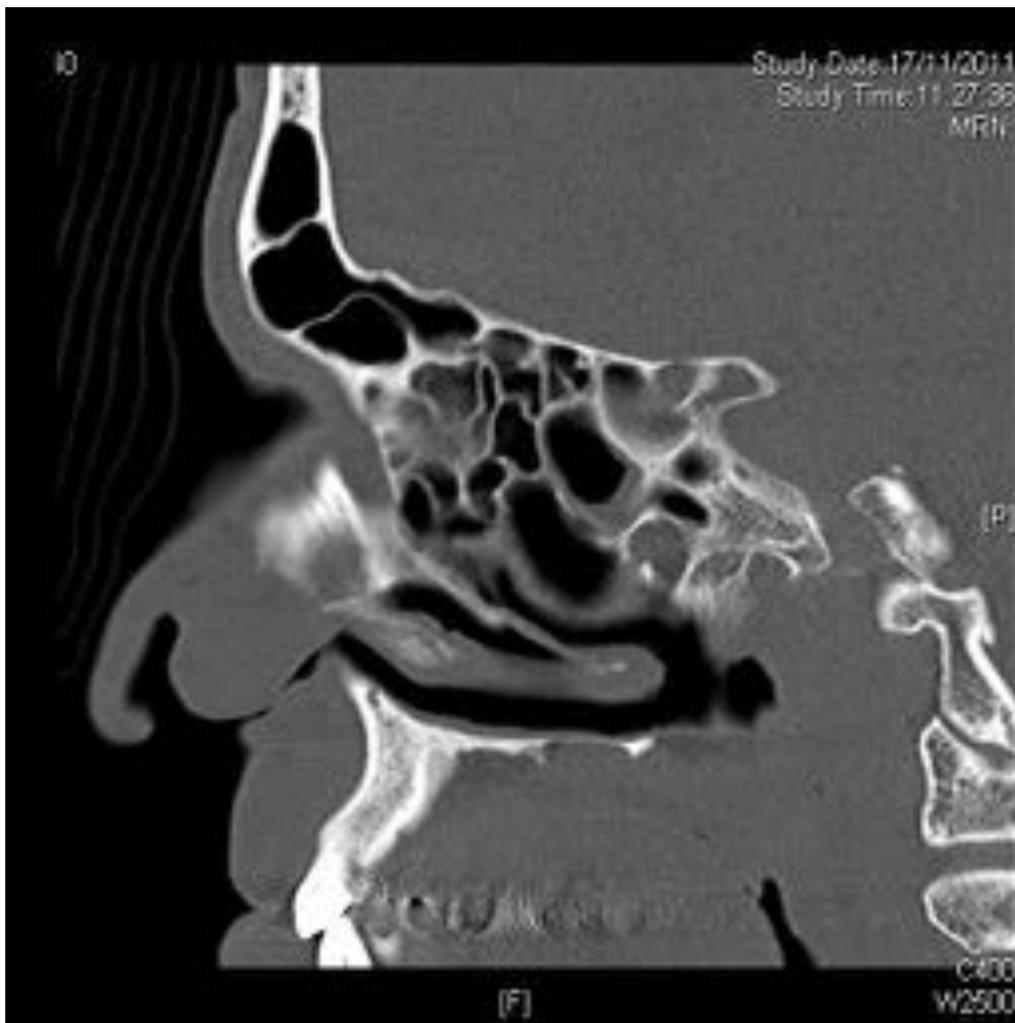
**Fig. 25:** Axial T1 postcontraste con saturación grasa: muestra mayor realce en su vertiente lateral (alta señal en T2: zona celular) y menor realce en su vertiente medial (baja señal en T2: zona fibrosa).



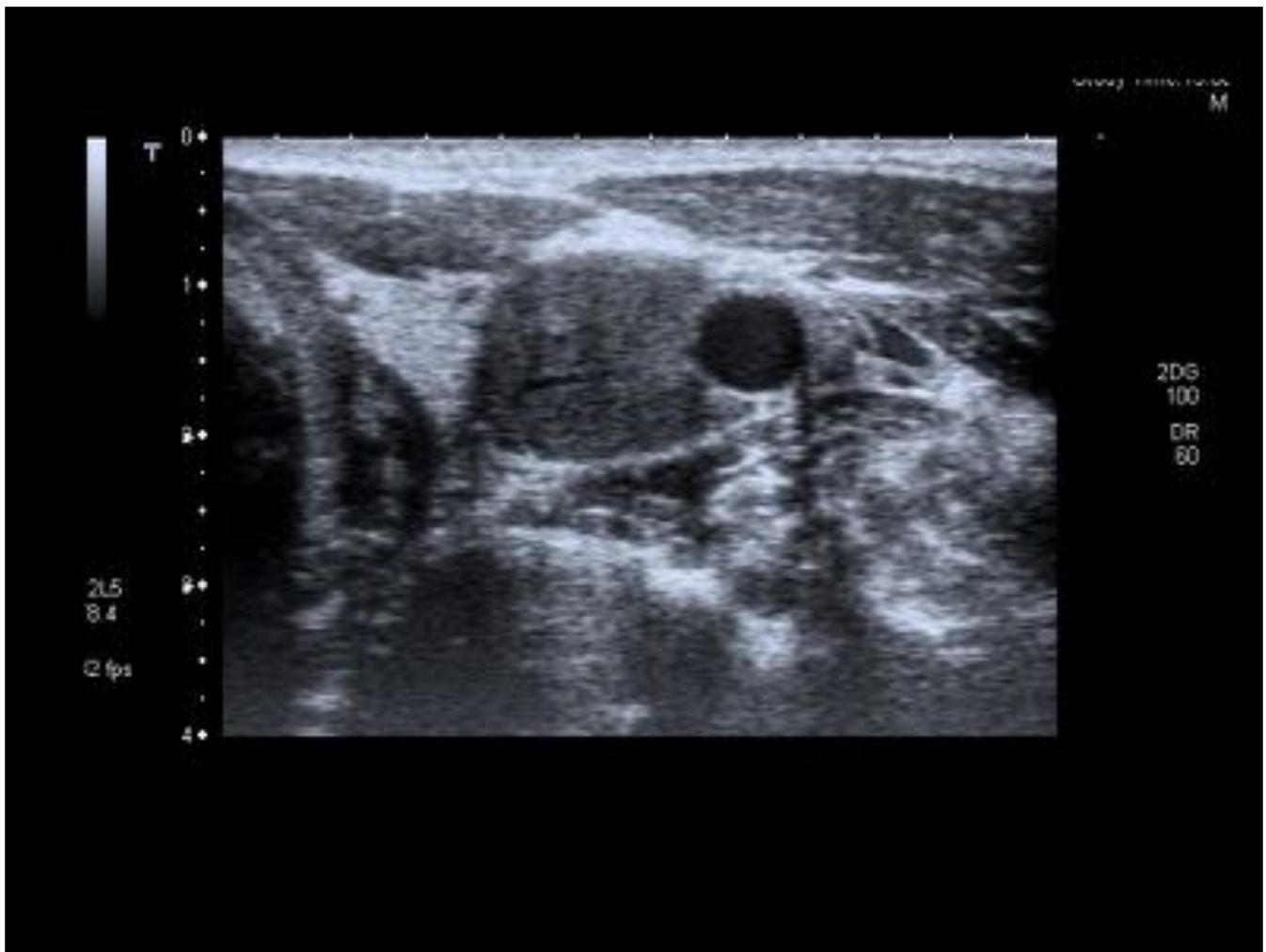
**Fig. 26:** TC reconstrucción coronal: masa isodensa, homogénea, en el vestíbulo nasal izquierdo.



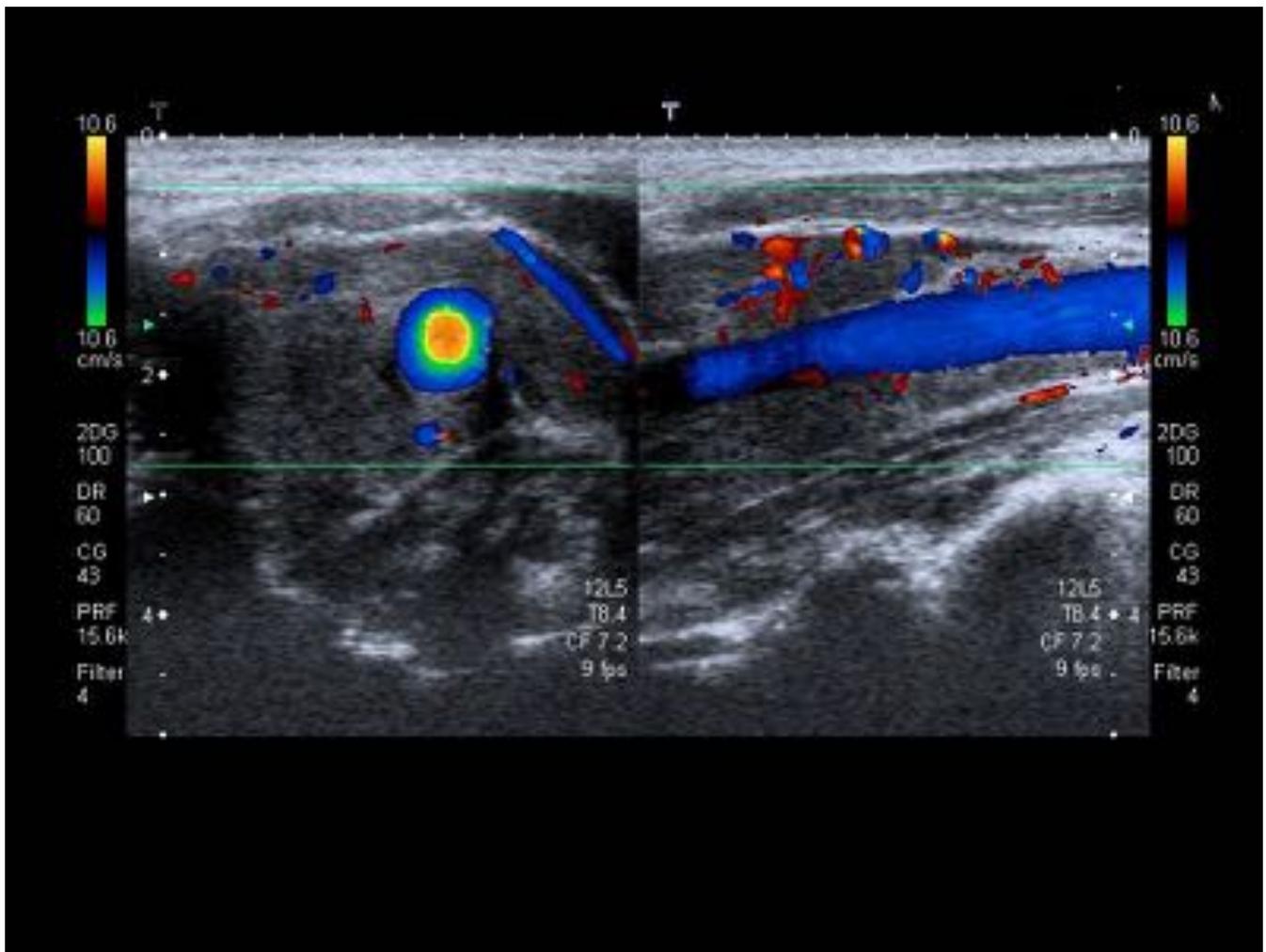
**Fig. 27:** TC axial: muestra lesión ovalada, bien definida que ocupa todo el vestíbulo nasal izquierdo.



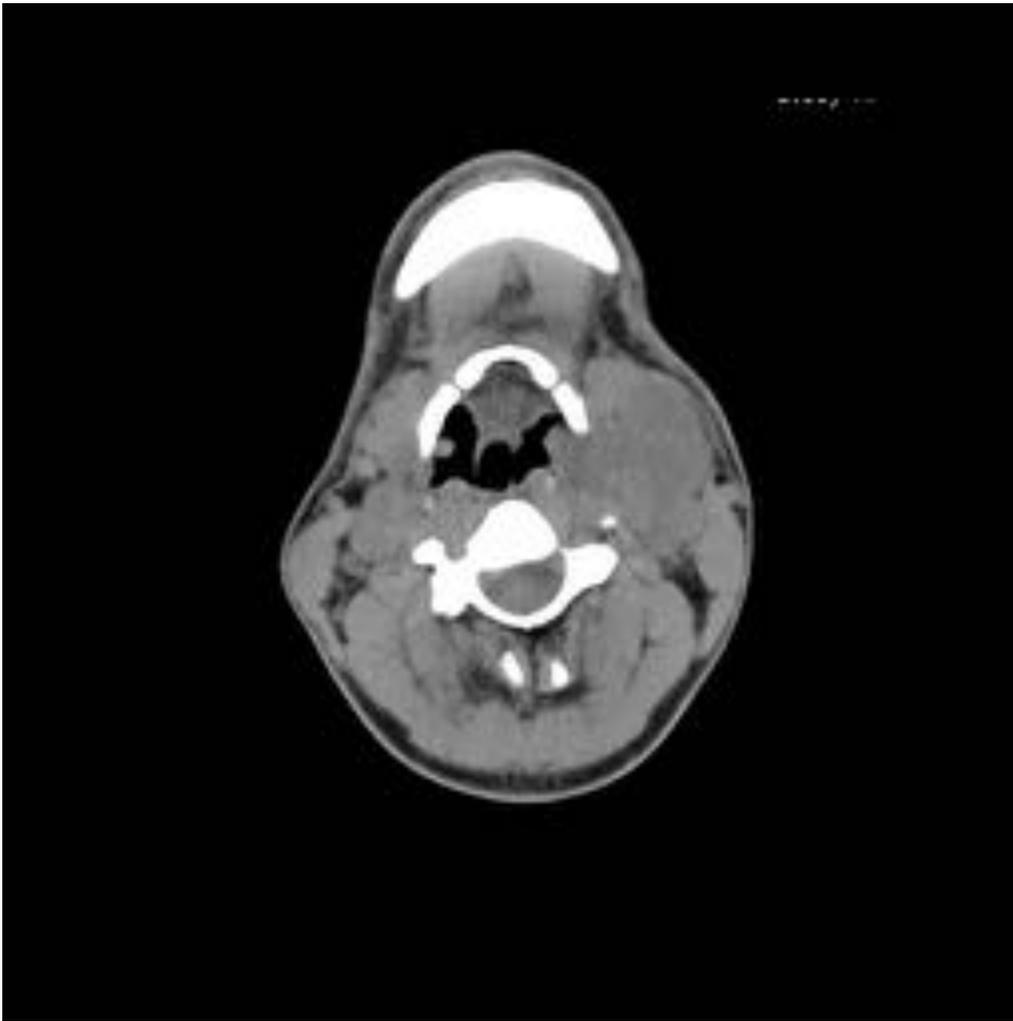
**Fig. 28:** TC reconstrucción sagital: muestra lesión homogénea, ovalada, sin calcificaciones.



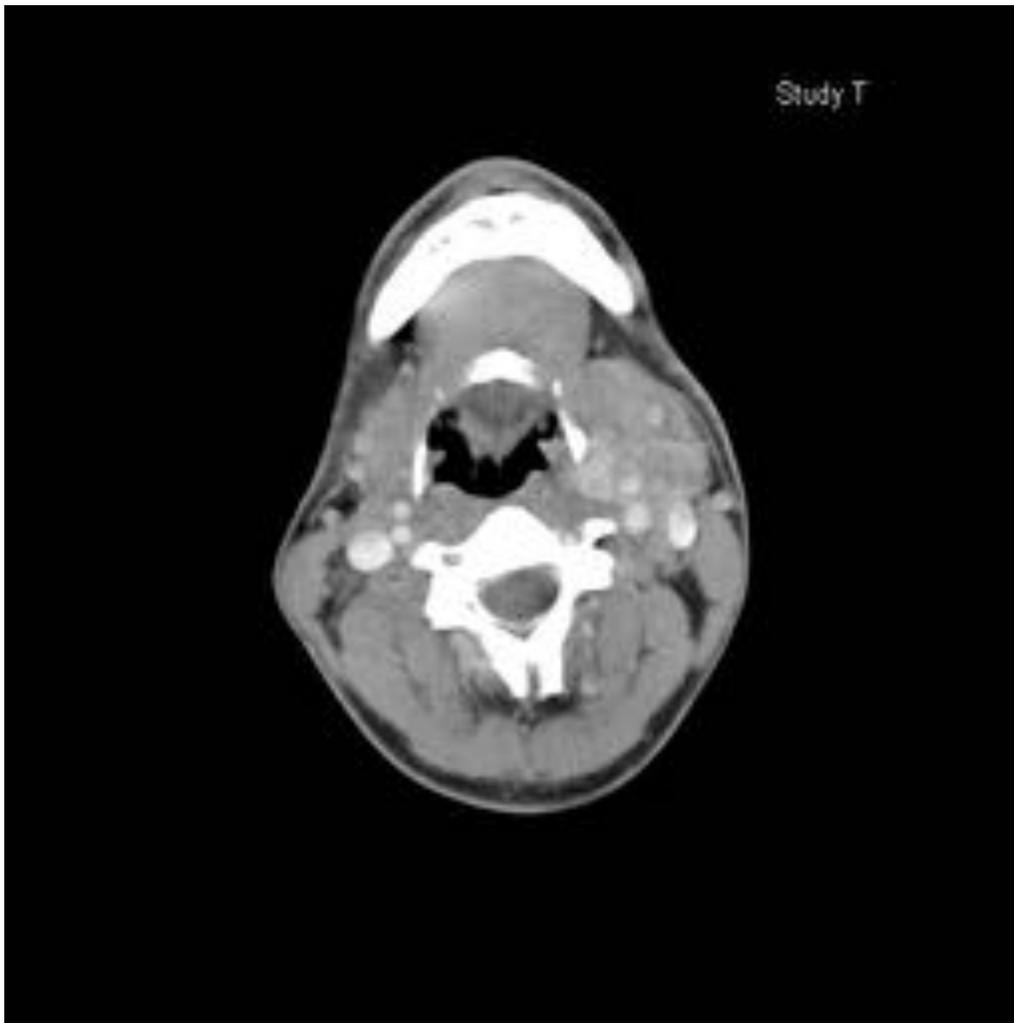
**Fig. 29:** Ecografía: masa sólida, polilobulada, homogénea, laterocervical izquierda de 4,5 cm.



**Fig. 30:** Ecografía Doppler power: muestra una alta vascularización de la lesión.



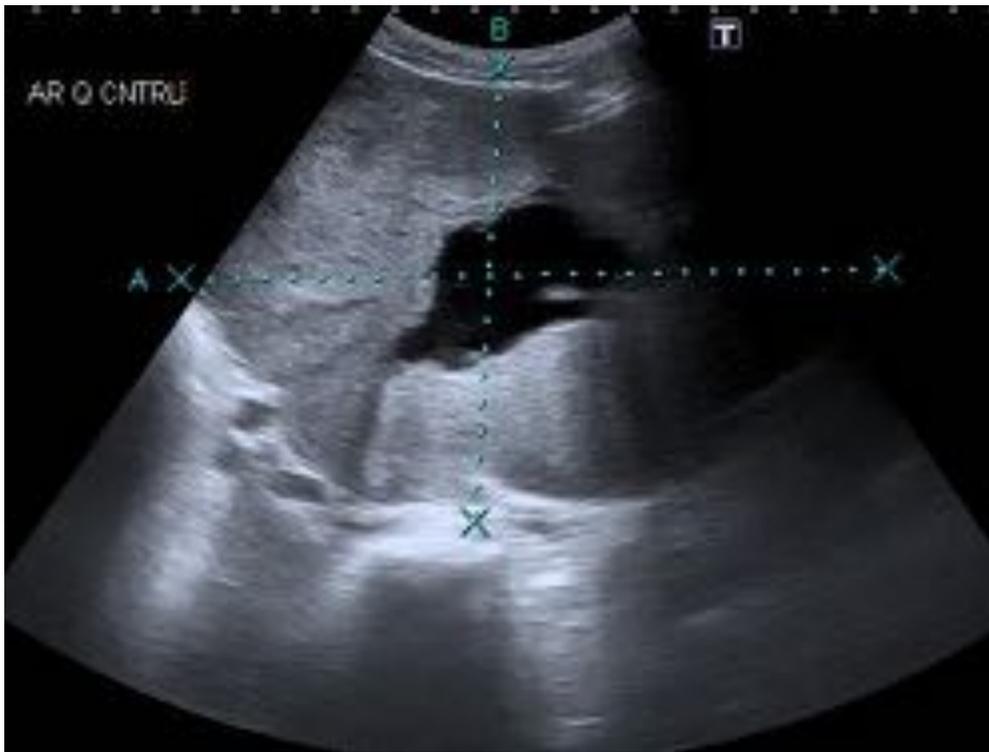
**Fig. 31:** TC sin contraste: masa submandibular izquierda, hipodensa y homogénea.



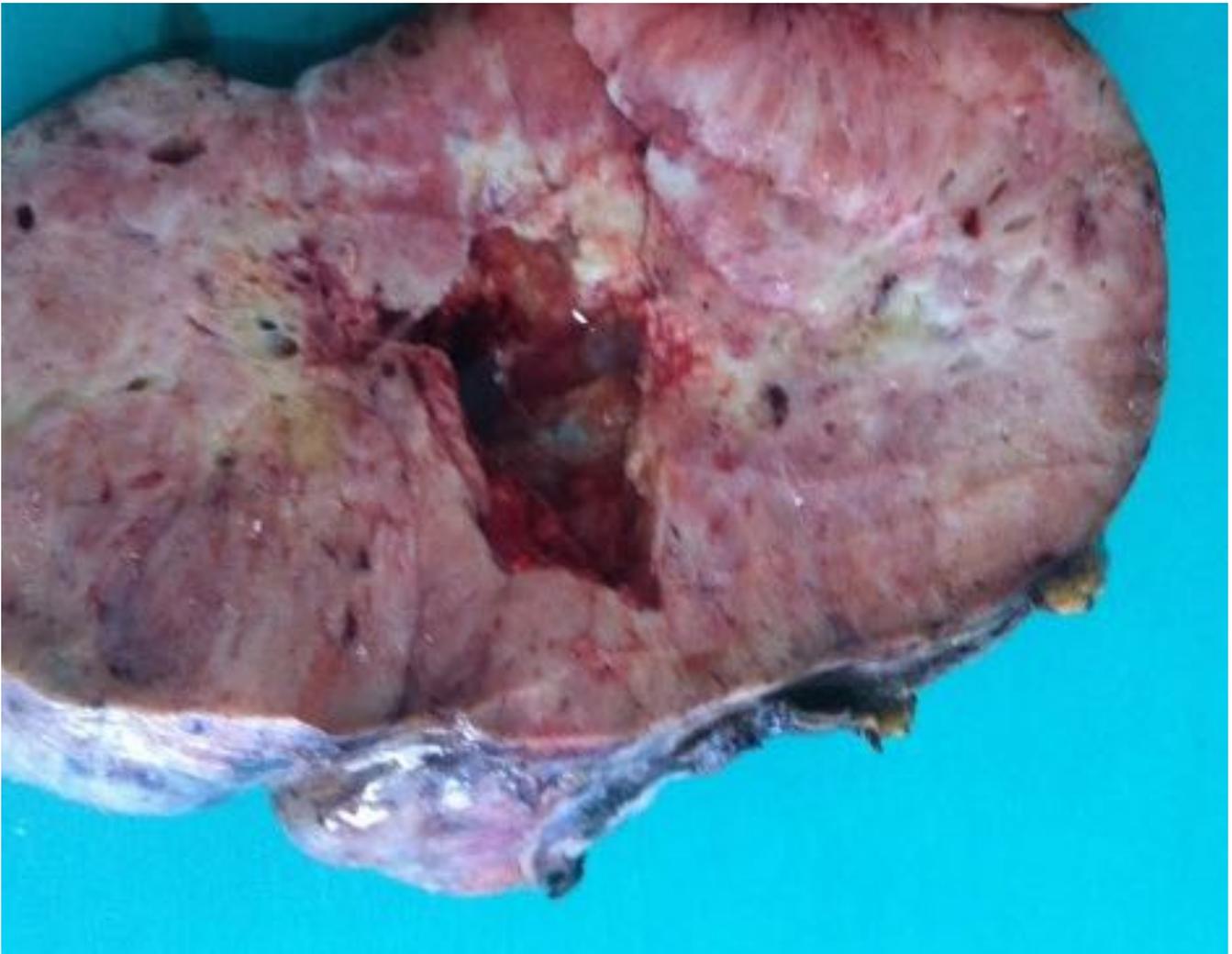
**Fig. 32:** TC con contraste: muestra moderada captación heterogénea del contraste con vasos intralesionales.



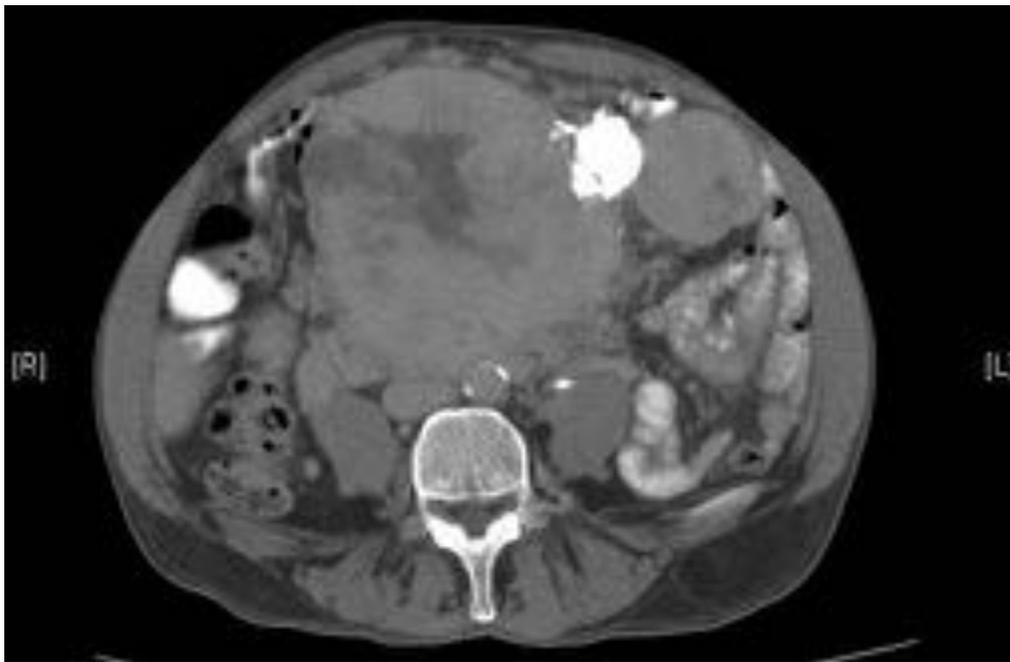
**Fig. 33:** Rx. de Abdomen: muestra masa en mesogastrio e hipogastrio con calcificación grosera.



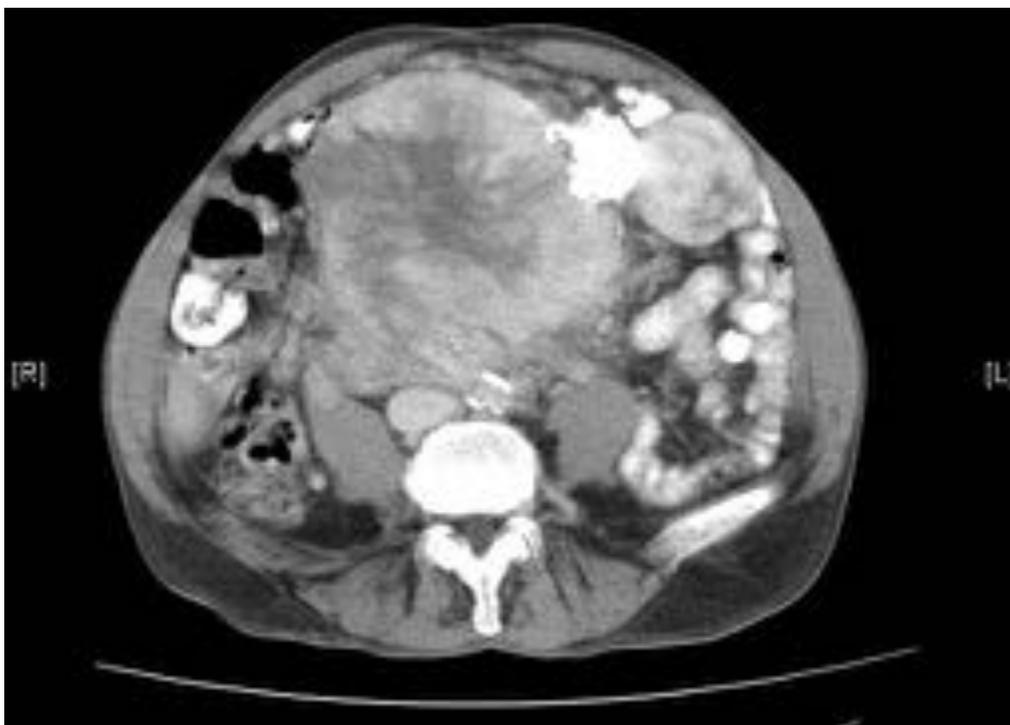
**Fig. 34:** Ecografía: muestra una masa sólida, heterogénea, de 15,6 cm, con necrosis central y calcificaciones groseras en su polo superior.



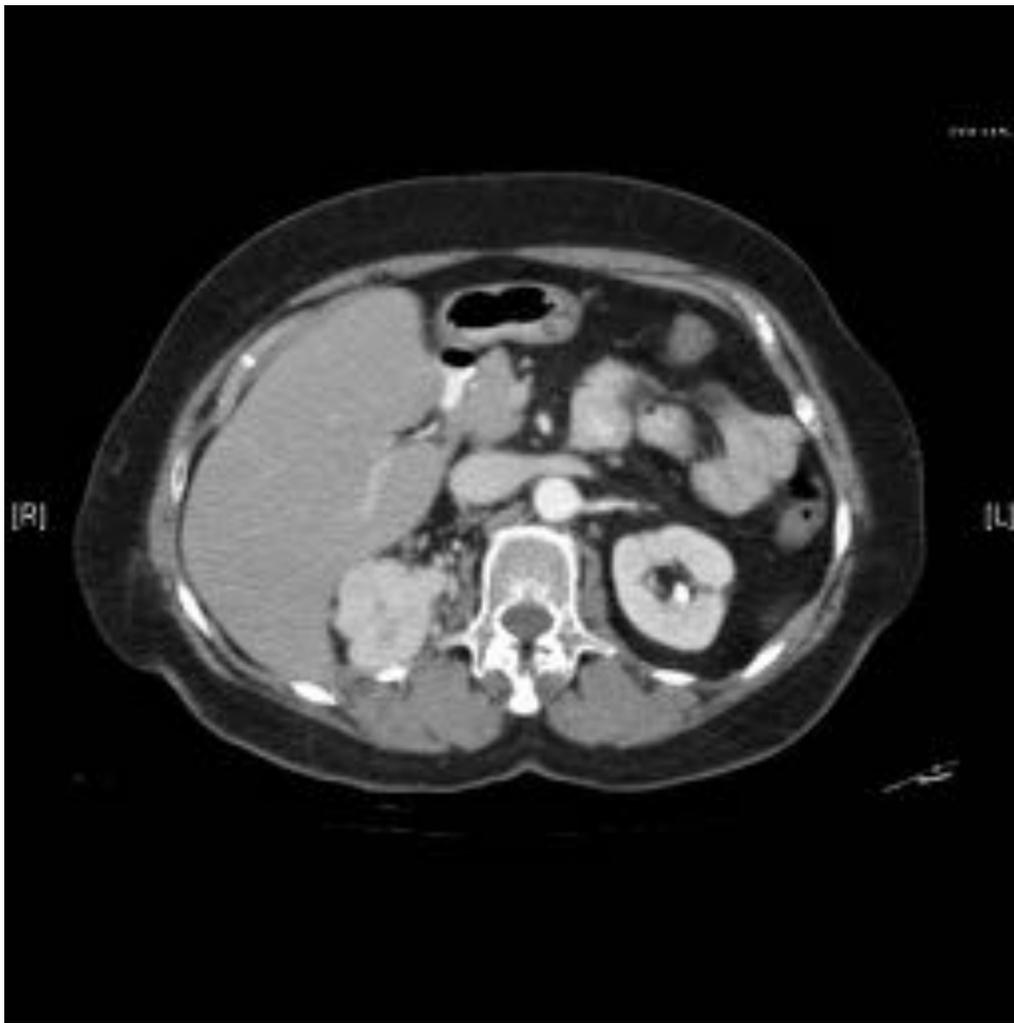
**Fig. 35:** Imagen macroscópica del TFSE retroperitoneal que muestra coloración heterogénea, con hemorragia y zona de quistificación central. Buena correlación con la imagen ecográfica.



**Fig. 36:** TC sin contraste: gran masa bilobulada, heterogénea, con calcificación grosera.



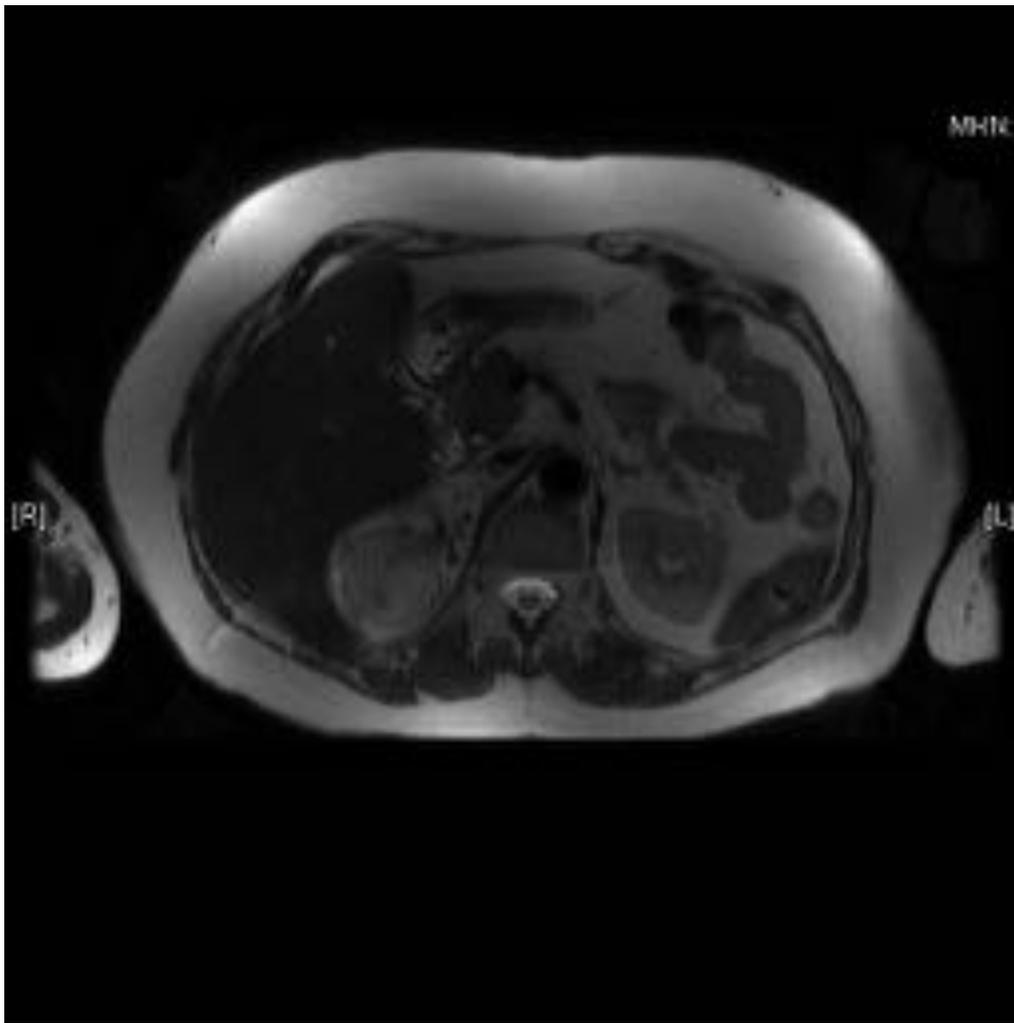
**Fig. 37:** TC con contraste: muestra una intensa captación heterogénea más prominente en la periferia de la lesión con septos intratumorales, patrón "en rayos de sol" y zonas centrales no captantes, en relación con cambios quísticos.



**Fig. 38:** TC con contraste: masa suprarrenal derecha, polilobulada, con intensa captación, ligeramente heterogénea y múltiples vasos en la periferia de la lesión.



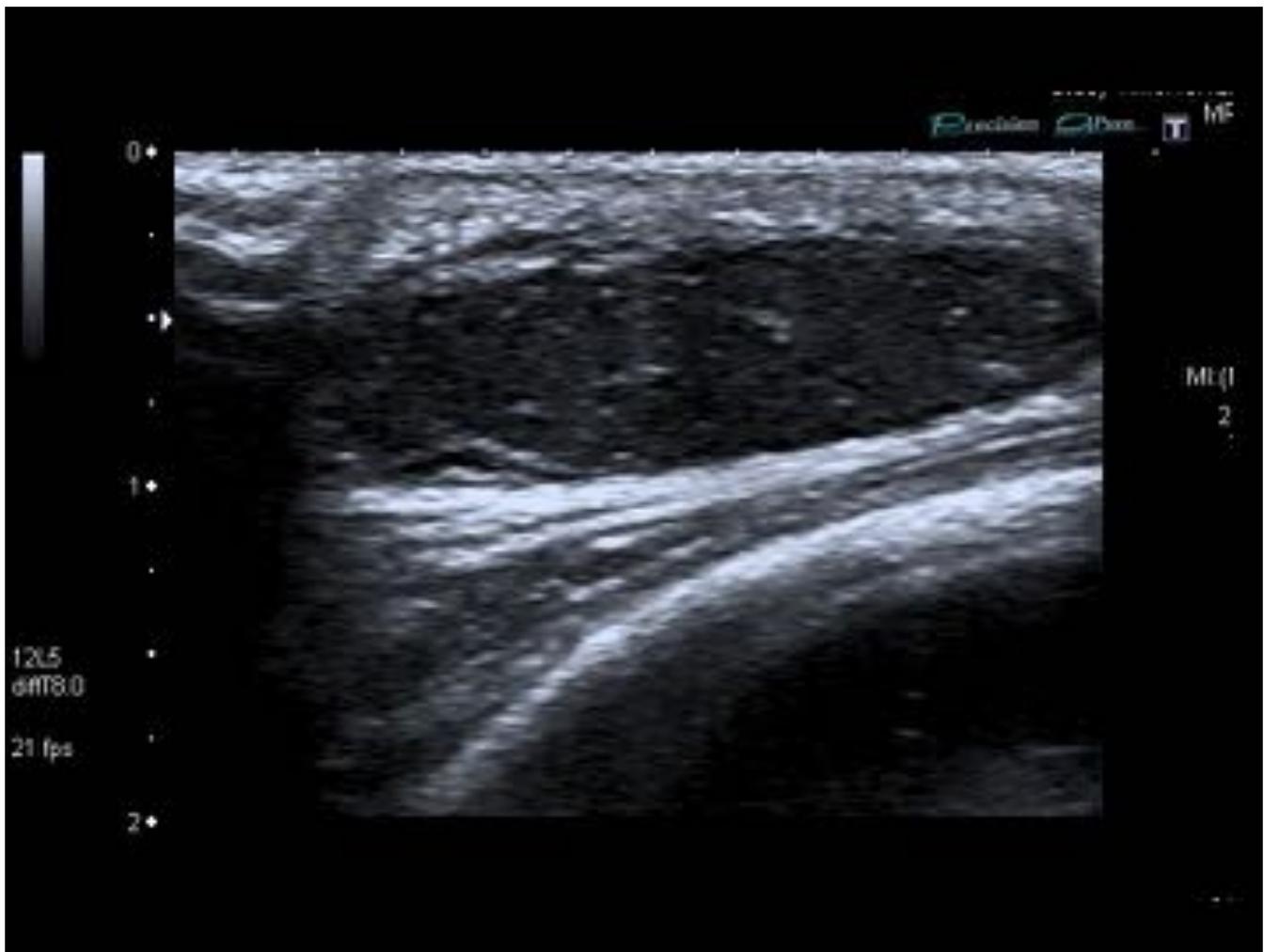
**Fig. 39:** Reconstrucción coronal: masa suprarrenal derecha bien delimitada con múltiples vasos en la periferia.



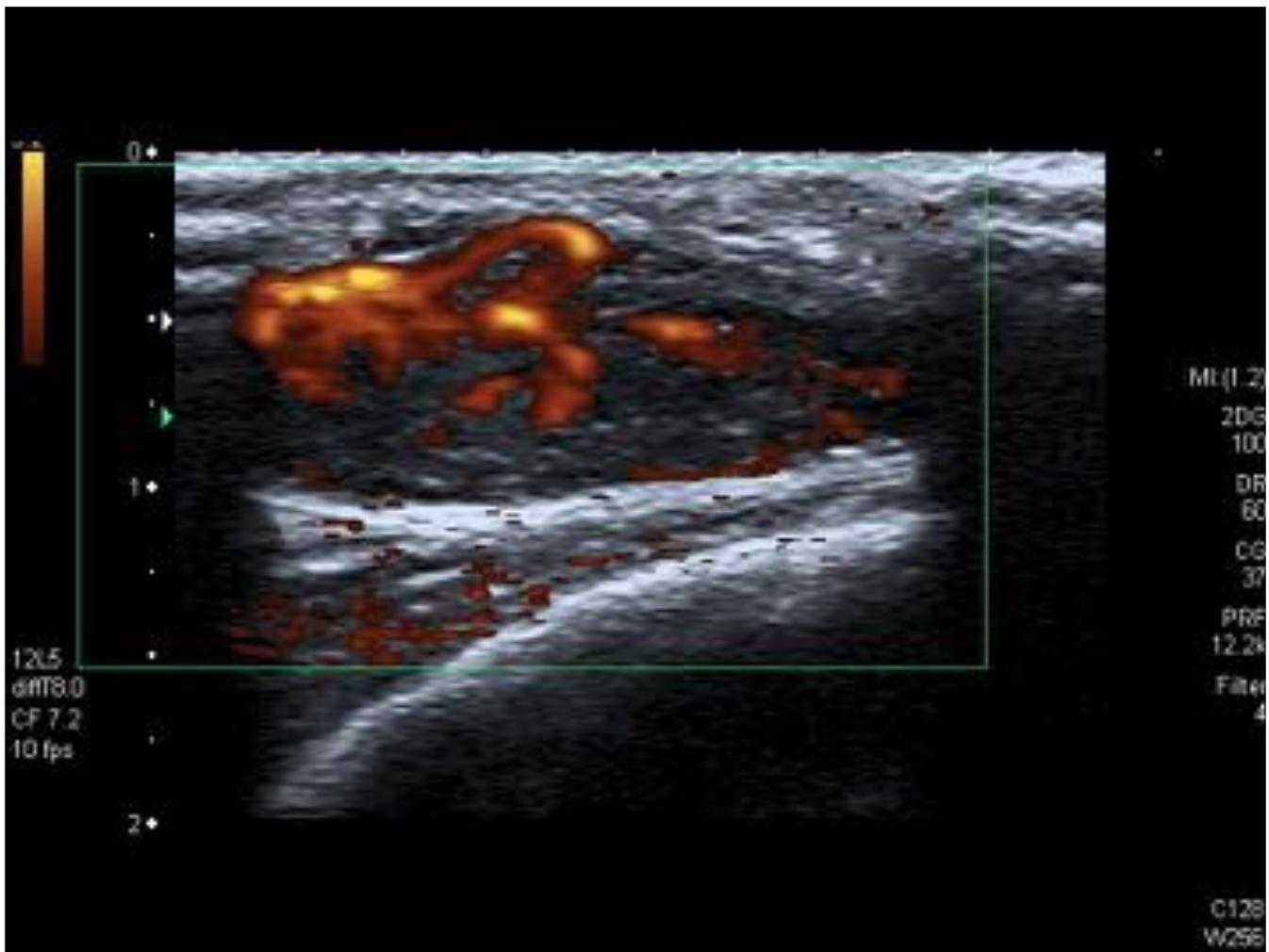
**Fig. 40:** Axial T2: muestra una lesión con alta señal heterogénea, presenta focos de baja señal y múltiples vasos en la periferia con pedículo vascular.



**Fig. 41:** Coronal T2: TFSE adrenal derecho con múltiples vasos en su periferia.



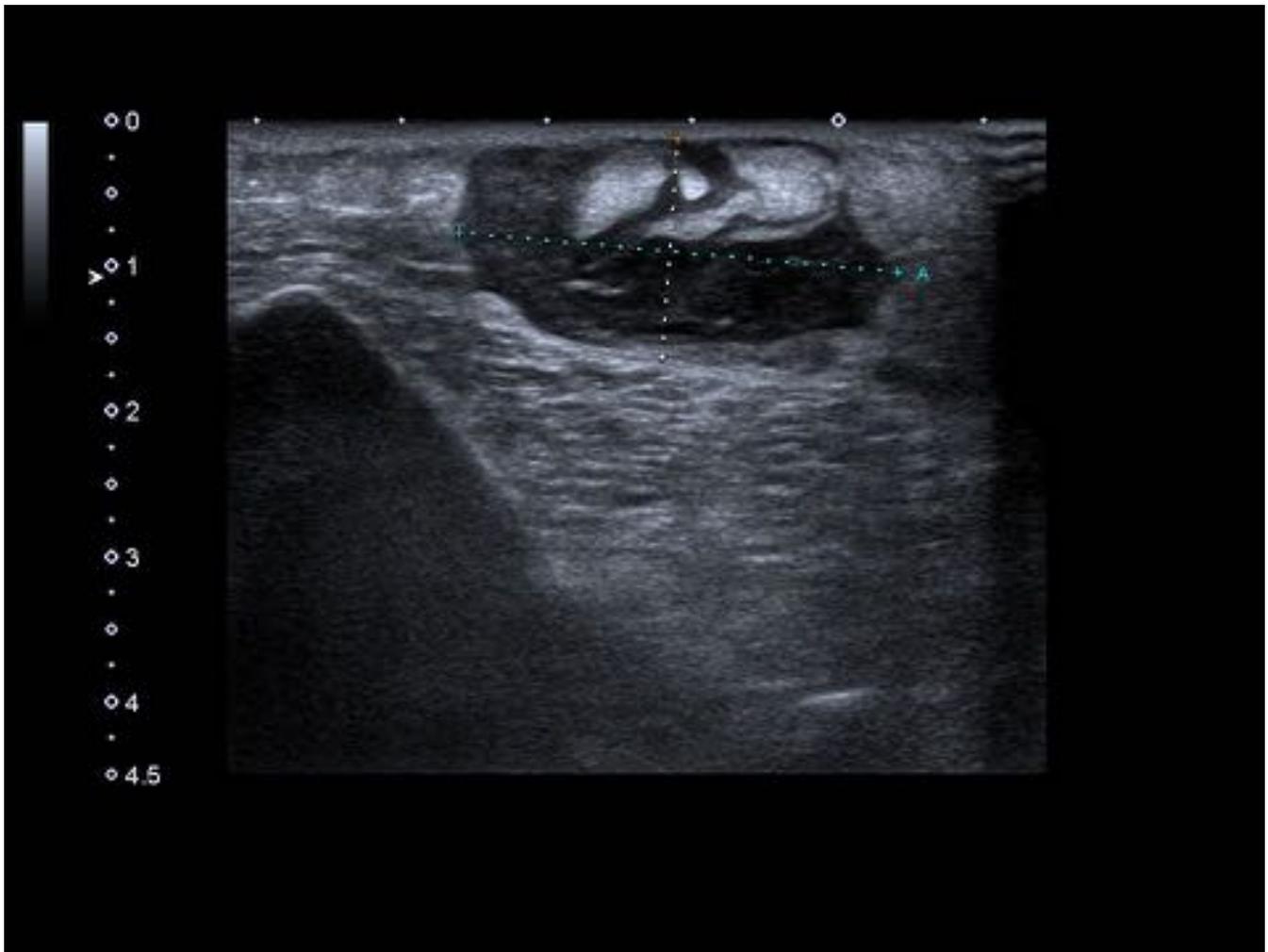
**Fig. 42:** Ecografía: muestra en el tejido celular subcutáneo, superficial al plano muscular, una lesión ovalada, de predominio hipoeoico, discretamente heterogénea.



**Fig. 43:** Ecografía Doppler power: muestra marcada señal doppler en su interior y onda arterial, visualizando un vaso de gran calibre y aspecto aberrante que origina múltiples vasos de aporte a la lesión: pedículo vascular.



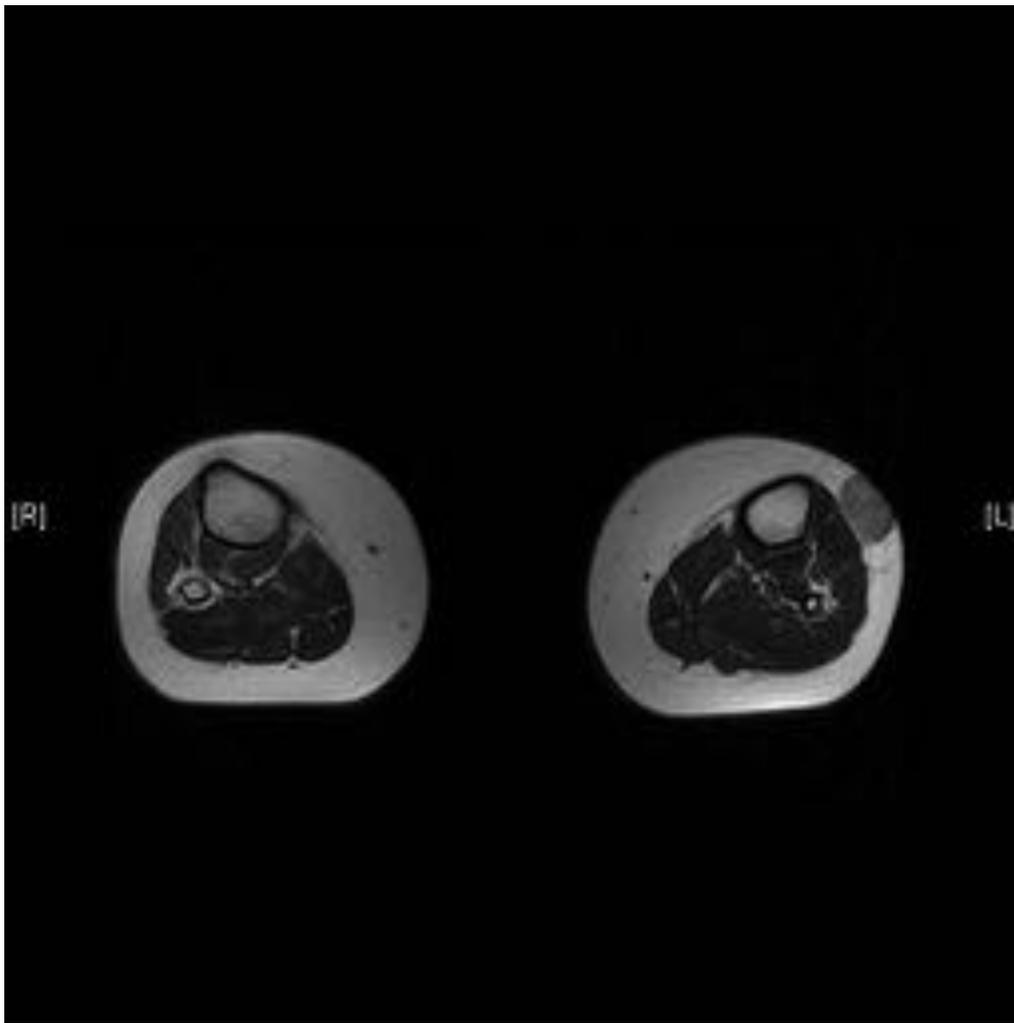
**Fig. 44:** Rx. lateral de rodilla izquierda: muestra pequeña masa de partes blandas, pretibial, sin calcificaciones



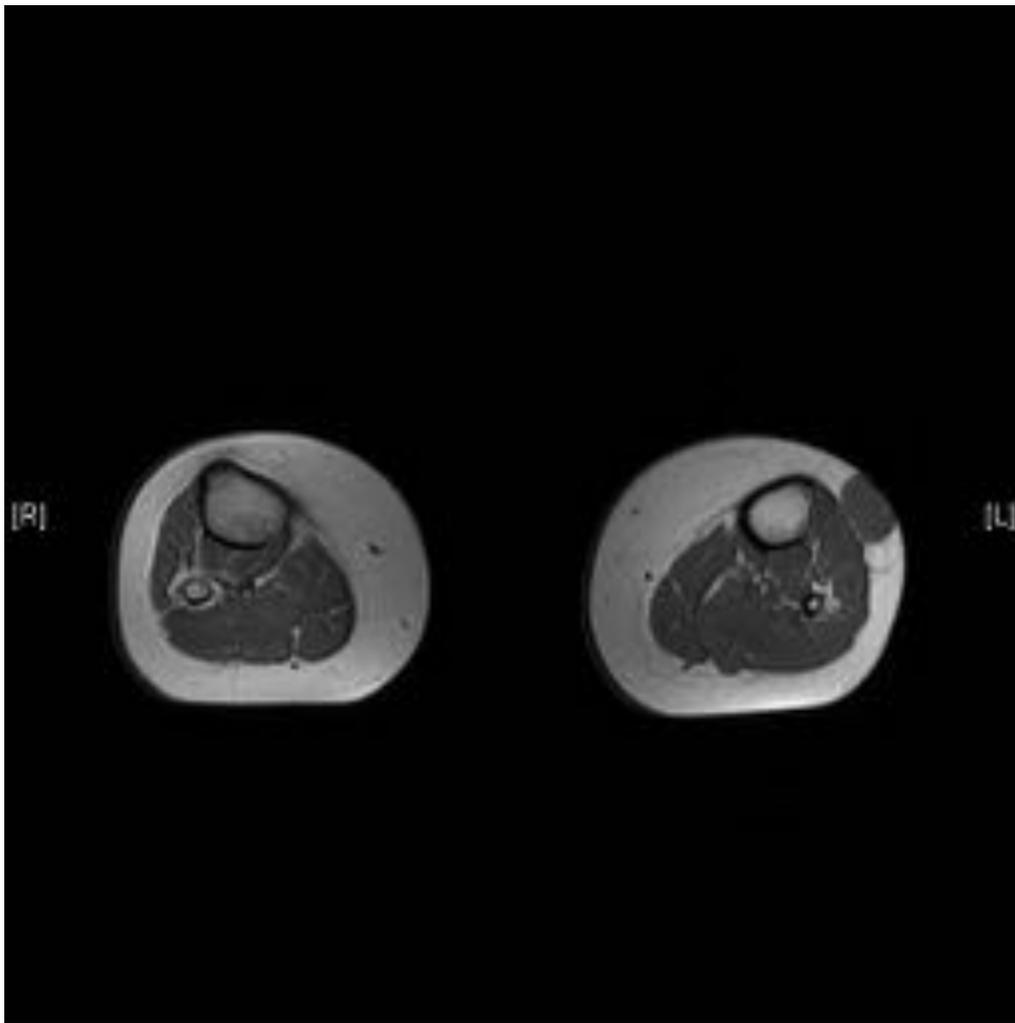
**Fig. 45:** Ecografía: muestra lesión en el tejido celular subcutáneo, ovalada, heterogénea con zonas hiperecogénicas en su interior.



**Fig. 46:** Ecografía Doppler -power: muestra señal doppler en la periferia de la lesión.



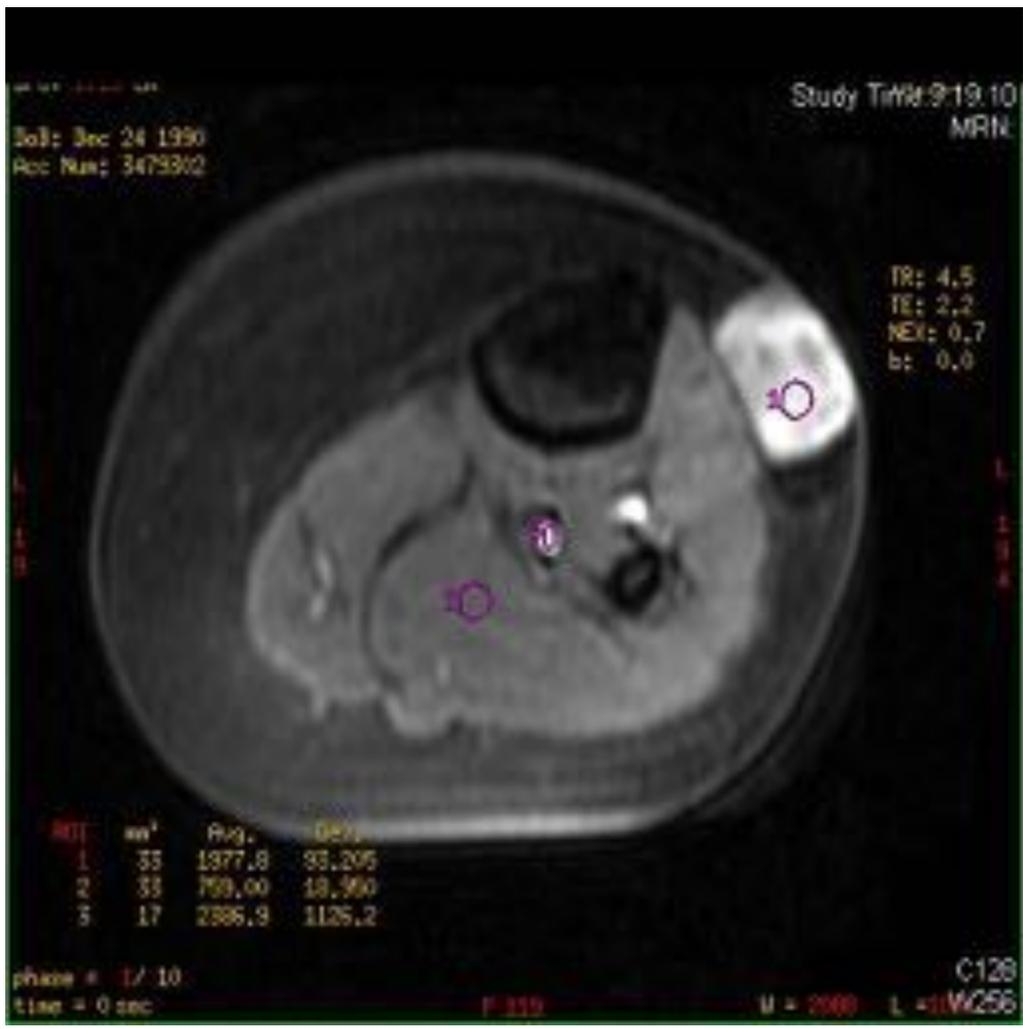
**Fig. 47:** Axial T2: lesión ovalada en el tejido celular subcutáneo de pierna izquierda, bien delimitada, con alta señal heterogénea en su interior.



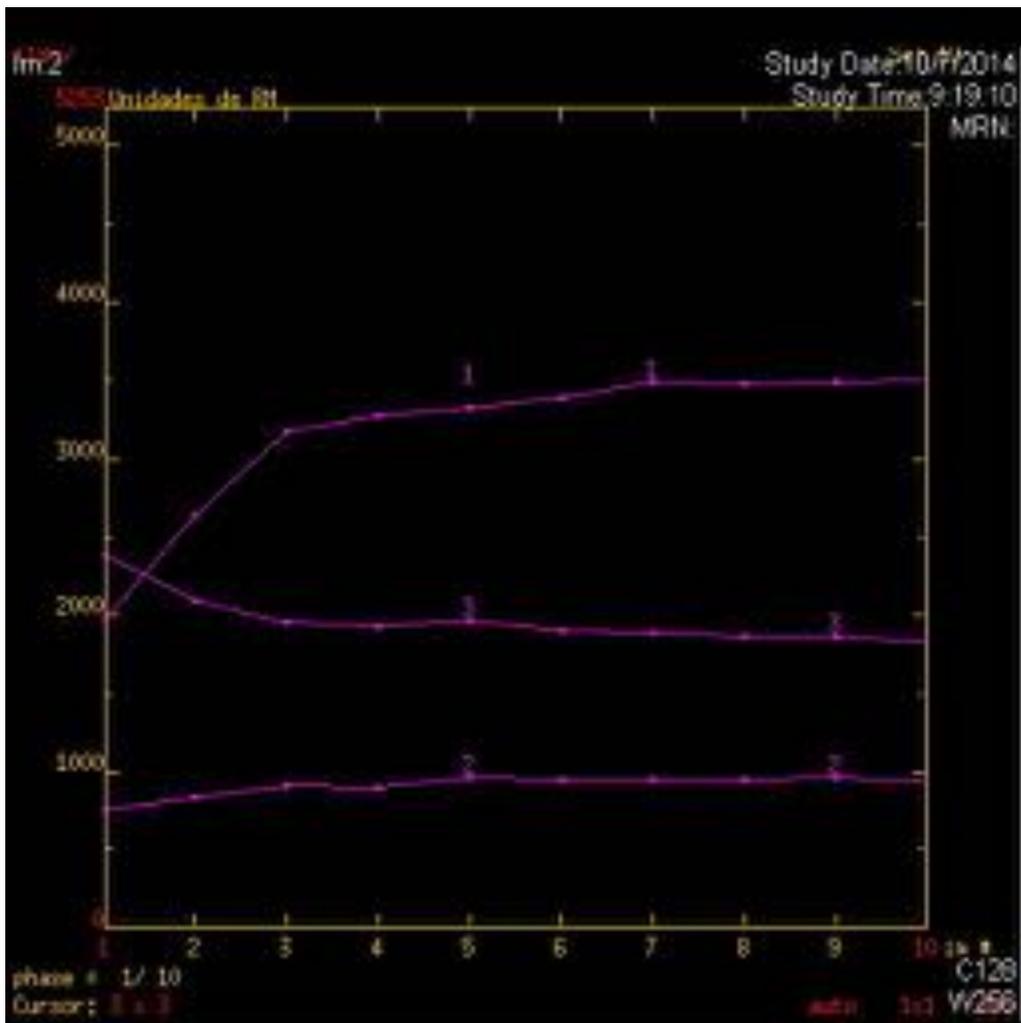
**Fig. 48:** Axial T1: muestra lesión isointensa con la musculatura.



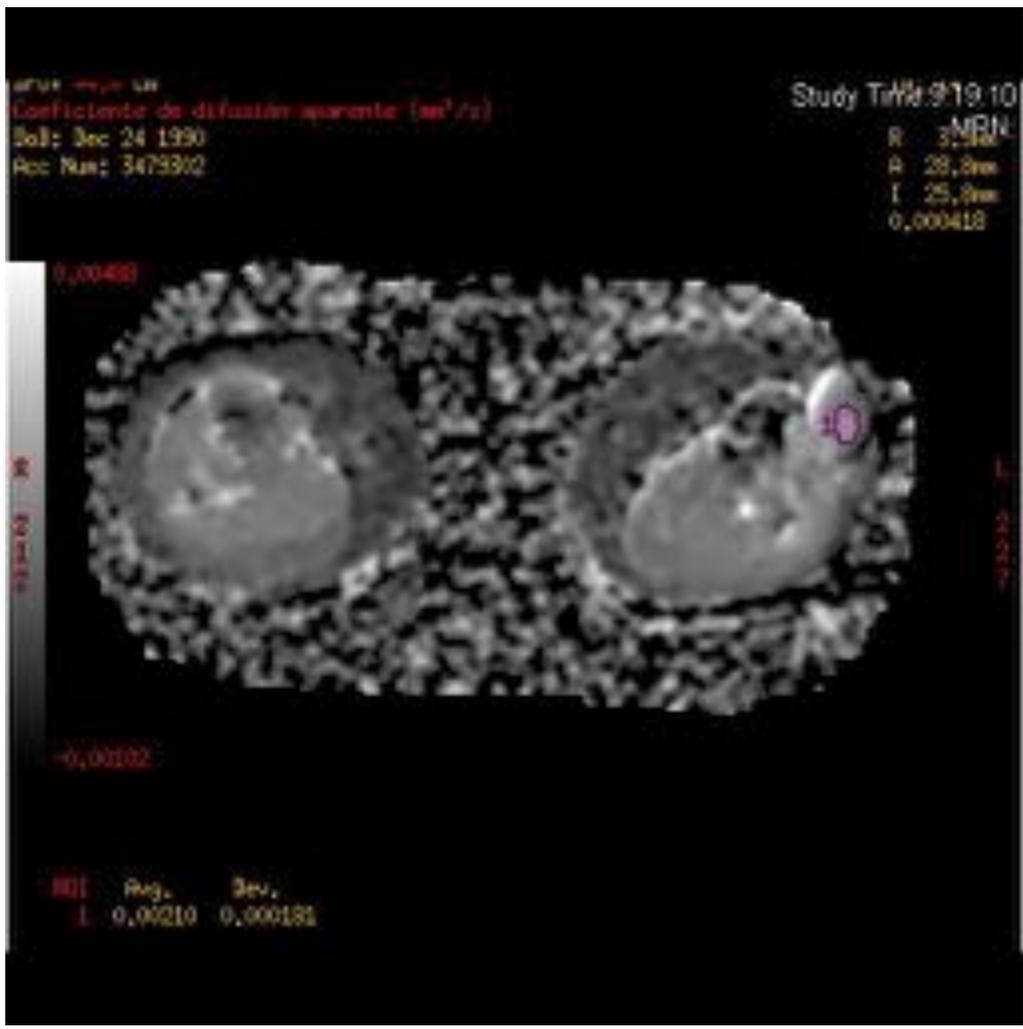
**Fig. 49:** Coronal T1 con saturación grasa tras la administración de contraste: muestra un intenso realce de la lesión y un pedículo vascular en su vertiente inferior.



**Fig. 50:** Axial EGT1 de estudio dinámico tras la administración de contraste: ROI en el TFSE, en un vaso y en el músculo.



**Fig. 51:** Imagen de curvas de captación del contraste: curva 1 corresponde con el TFSE, curva tipo II con ascenso inicial rápido y persistente en fases tardías. curva 2 corresponde con el músculo y curva 3 corresponde con el vaso.





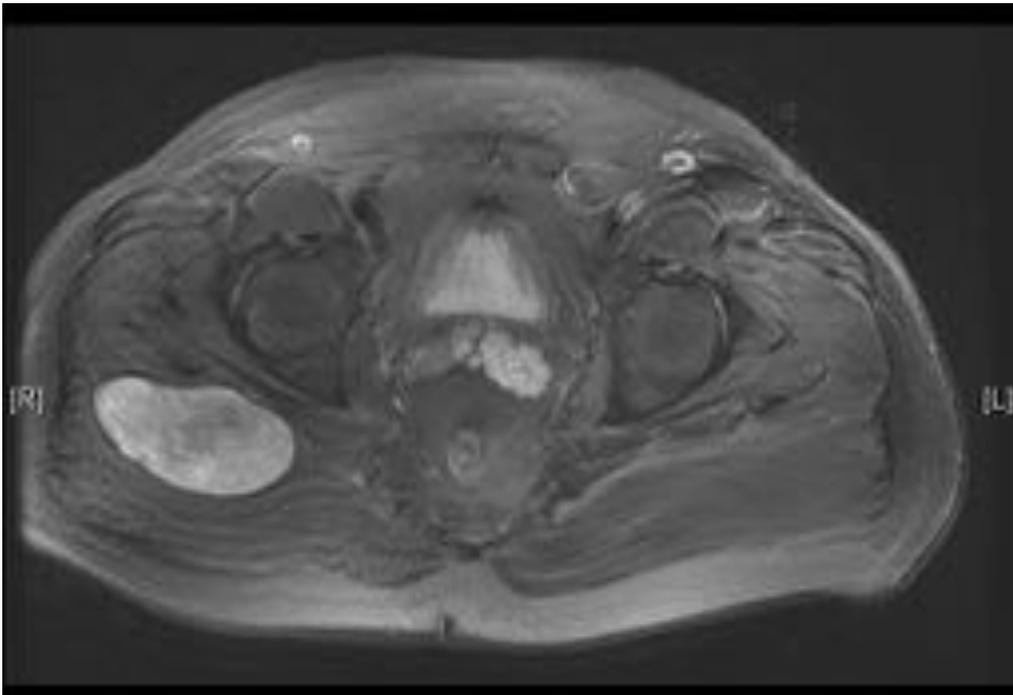
**Fig. 53:** Rx de caderas: muestra masa de partes blandas, ovalada, bien definida, en región glútea derecha, sin calcificaciones.



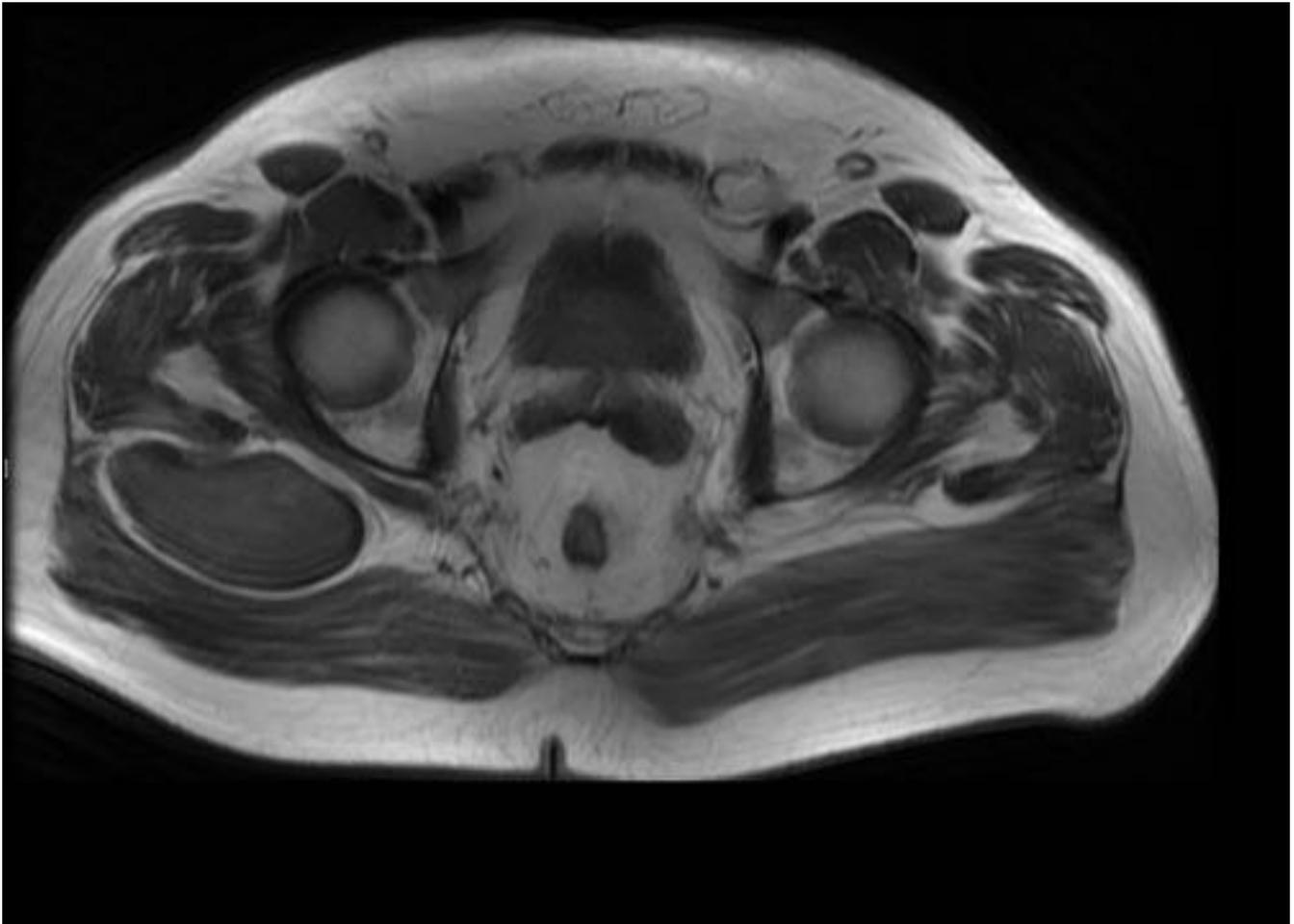
**Fig. 54:** TC axial sin contraste: masa de partes blandas, de 10,2 cm, entre la musculatura glútea, isodensa de forma homogénea.



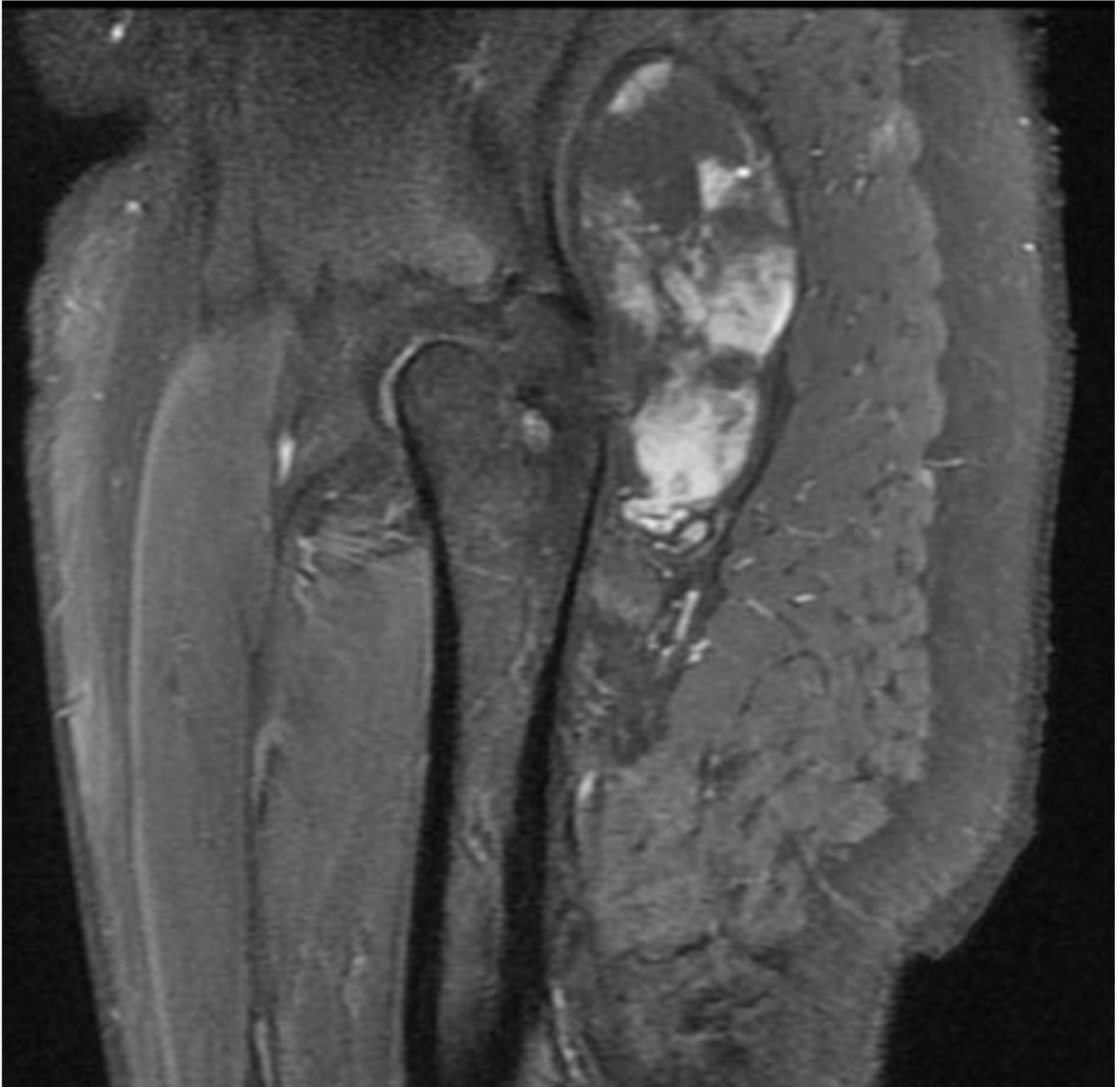
**Fig. 55:** TC axial con contraste: muestra realce heterogéneo de predominio periférico en el TFSE:



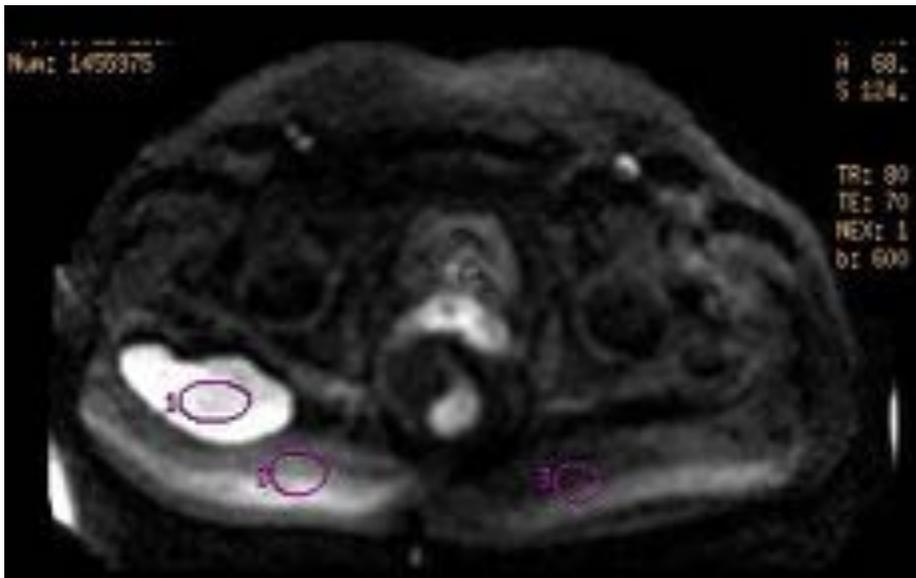
**Fig. 56:** Axial T2 con saturación grasa: muestra una lesión con alta señal, heterogénea, bien delimitada, con cápsula hipointensa.



**Fig. 57:** Axial T1: muestra lesión hipointensa, ligeramente heterogénea.



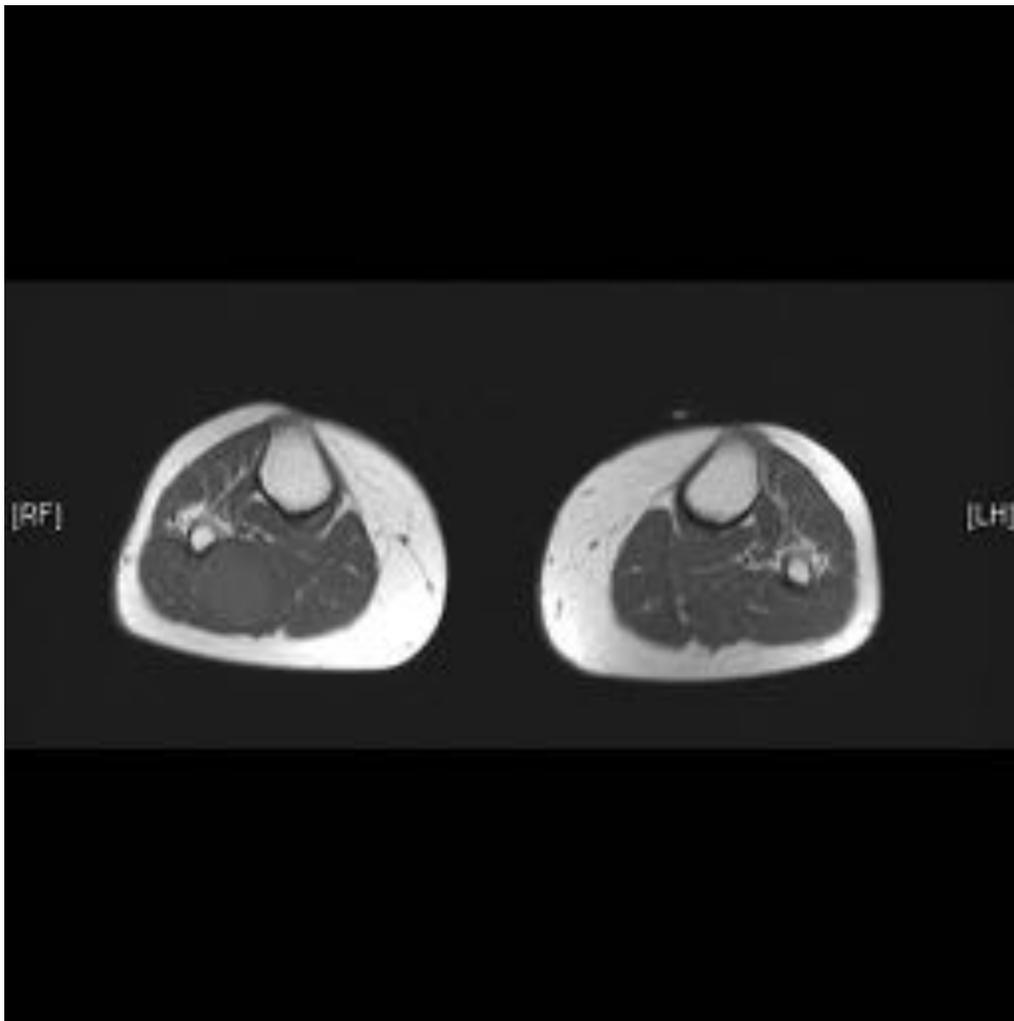
**Fig. 58:** Sagital T1 con saturación grasa tras la administración de contraste: muestra un intenso realce heterogéneo y un pedículo vascular en su vertiente inferior.



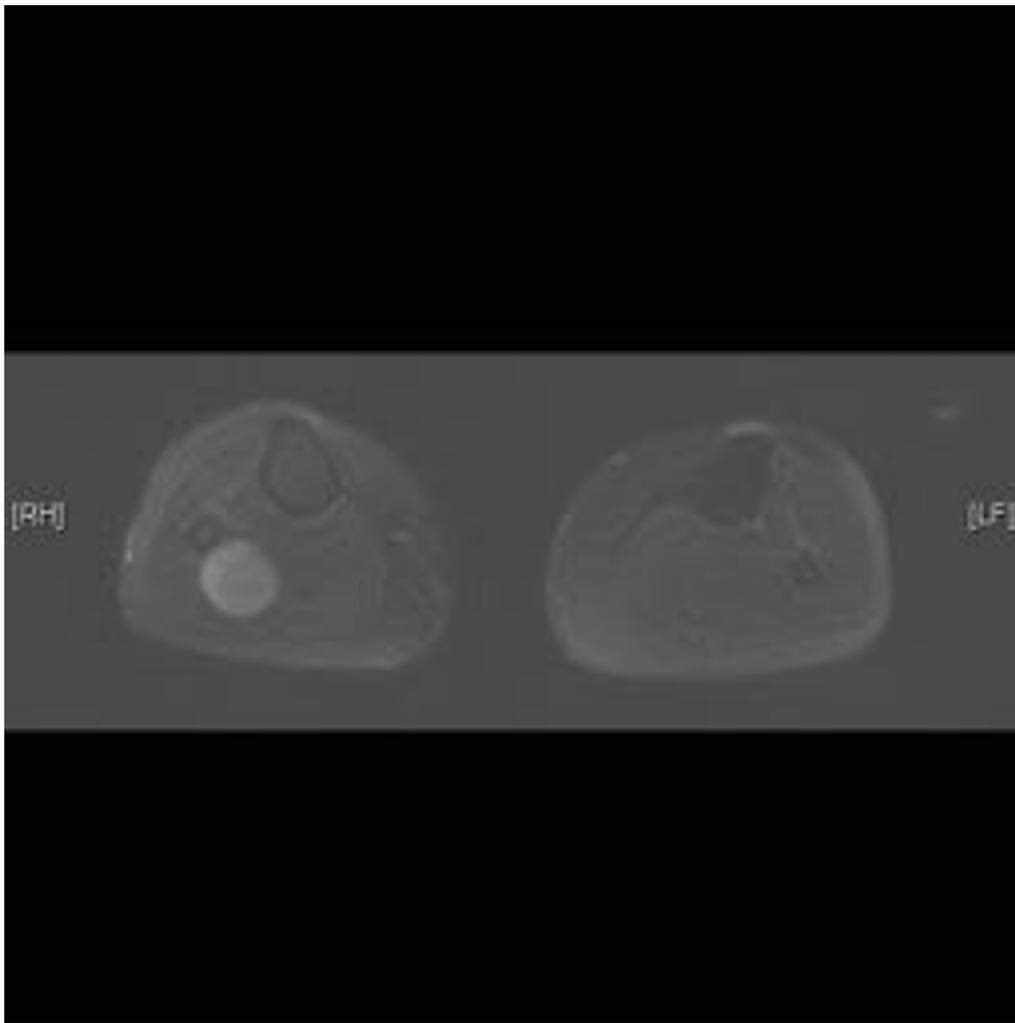
**Fig. 59:** Axial difusión: muestra alta señal en la lesión.



**Fig. 60:** Mapa de ADC: muestra un ADC alto de  $1,80 \times 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{s}$  en el TFSE y un ADC menor en los músculos glúteos de  $1,40$  y  $1,32 \times 10^{-3} \text{ mm}^2/\text{s}$ .



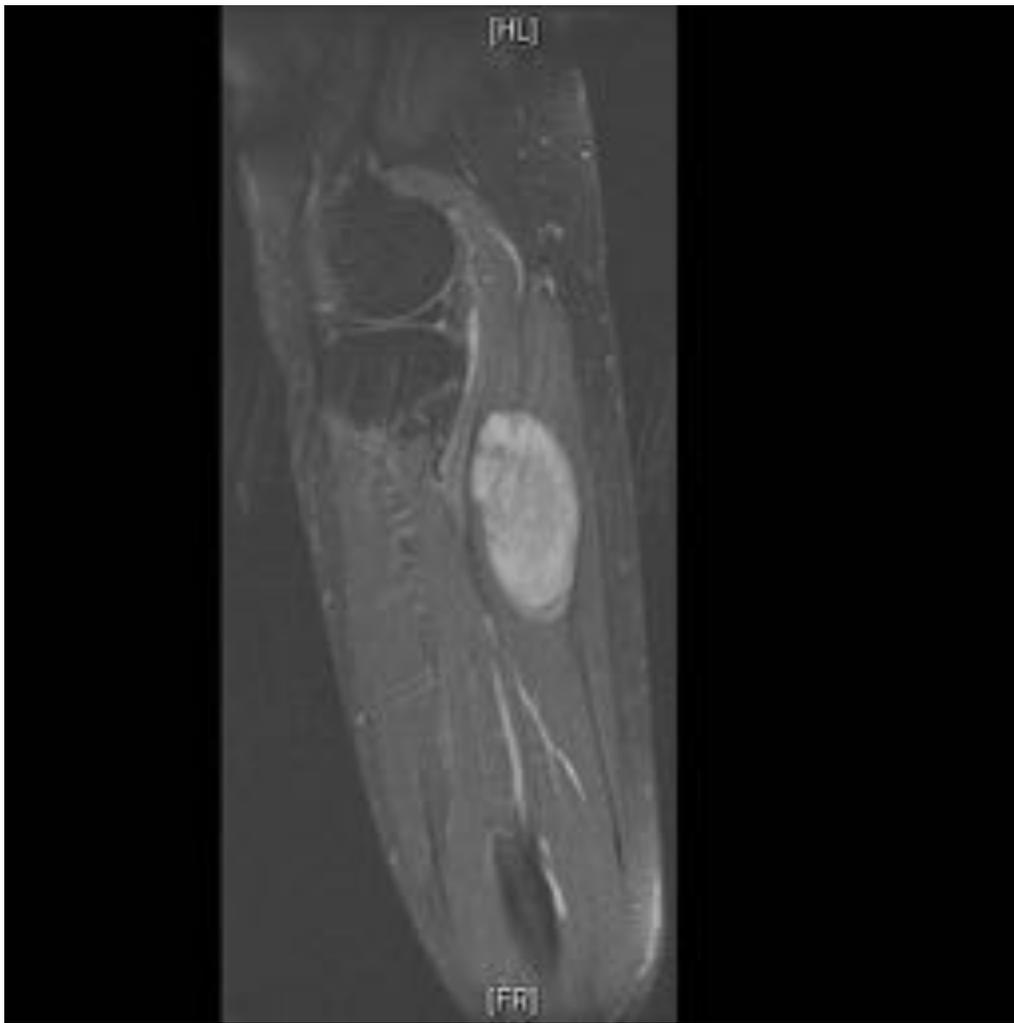
**Fig. 61:** Axial T1: masa redondeada, bien delimitada, localizada en el compartimento posterior de la pierna derecha, ligeramente hiperintensa, en relación con la señal de la musculatura adyacente.



**Fig. 62:** Axial T2: muestra alta señal heterogénea.



**Fig. 63:** Sagital T1 con saturación grasa: lesión ovalada, de 6,2 cm, ligeramente hiperintensa



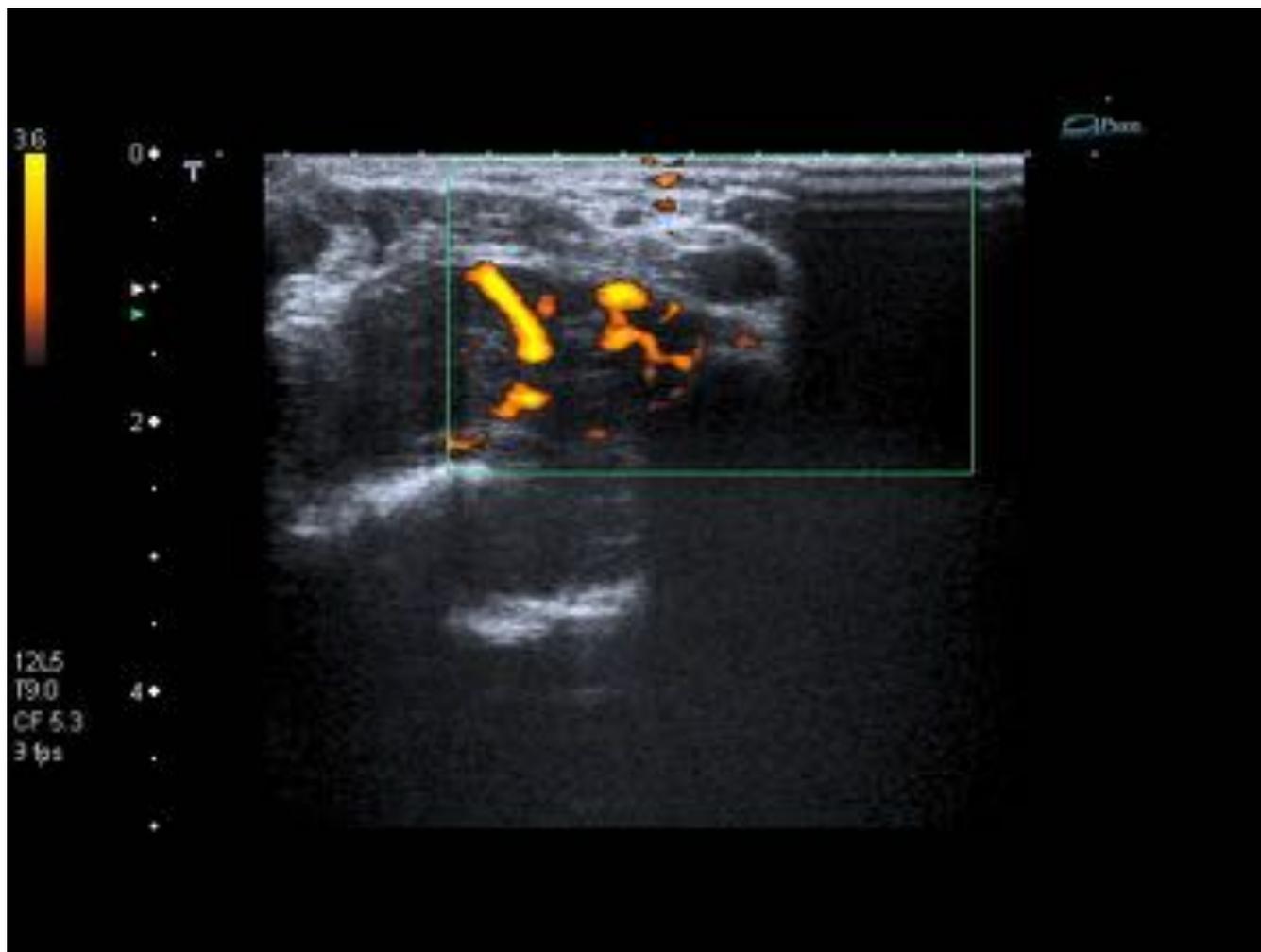
**Fig. 64:** Sagital T1 con saturación grasa tras la administración de contraste: muestra intenso realce heterogéneo.



**Fig. 65:** Foto de antebrazo distal derecho: muestra tumoración de partes blandas, en mujer de 30 años.



**Fig. 66:** Rx. de antebrazo distal: muestra masa de partes blandas, sin calcificación, erosiona el radio distal en su vertiente cubital.



**Fig. 67:** Ecografía Doppler - power: muestra una marcada vascularización en el interior de la lesión.



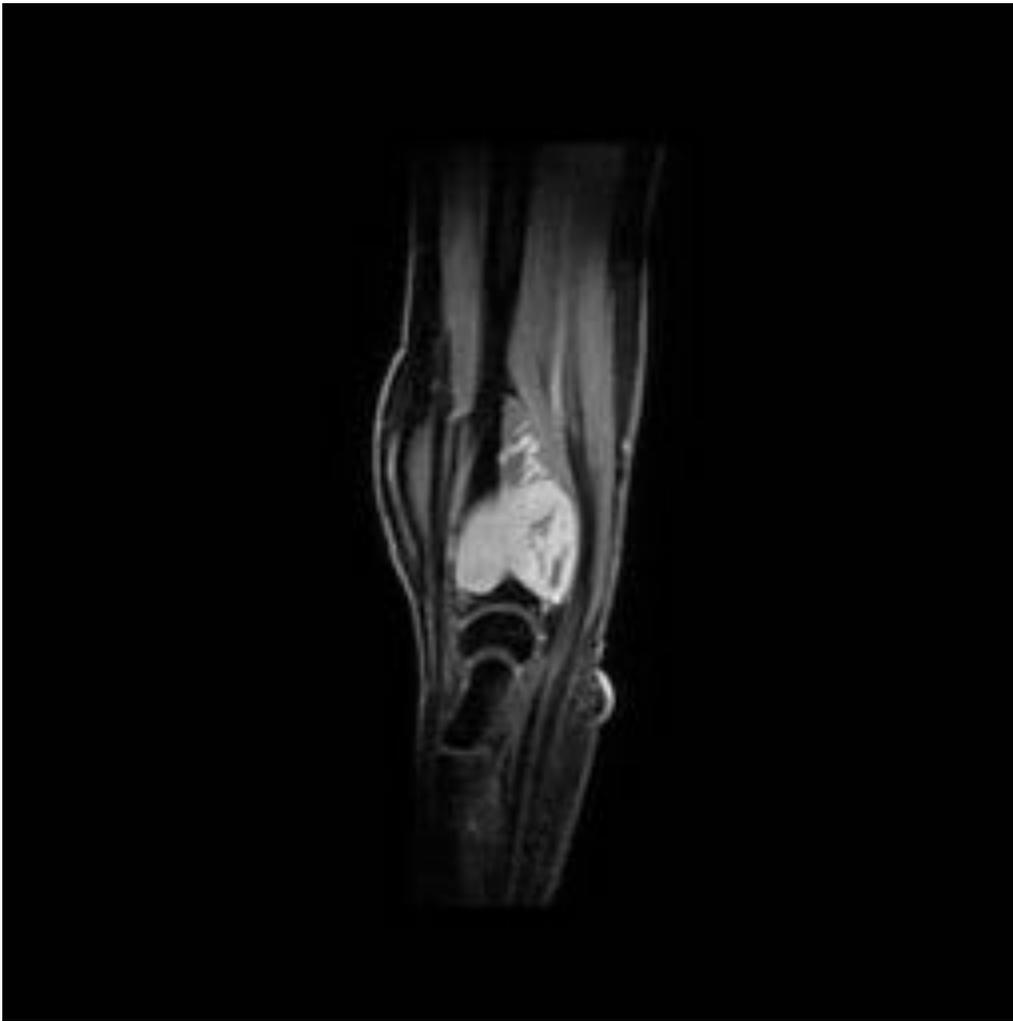
**Fig. 68:** Coronal EG T2: muestra una masa con alta señal que invade el radio distal.



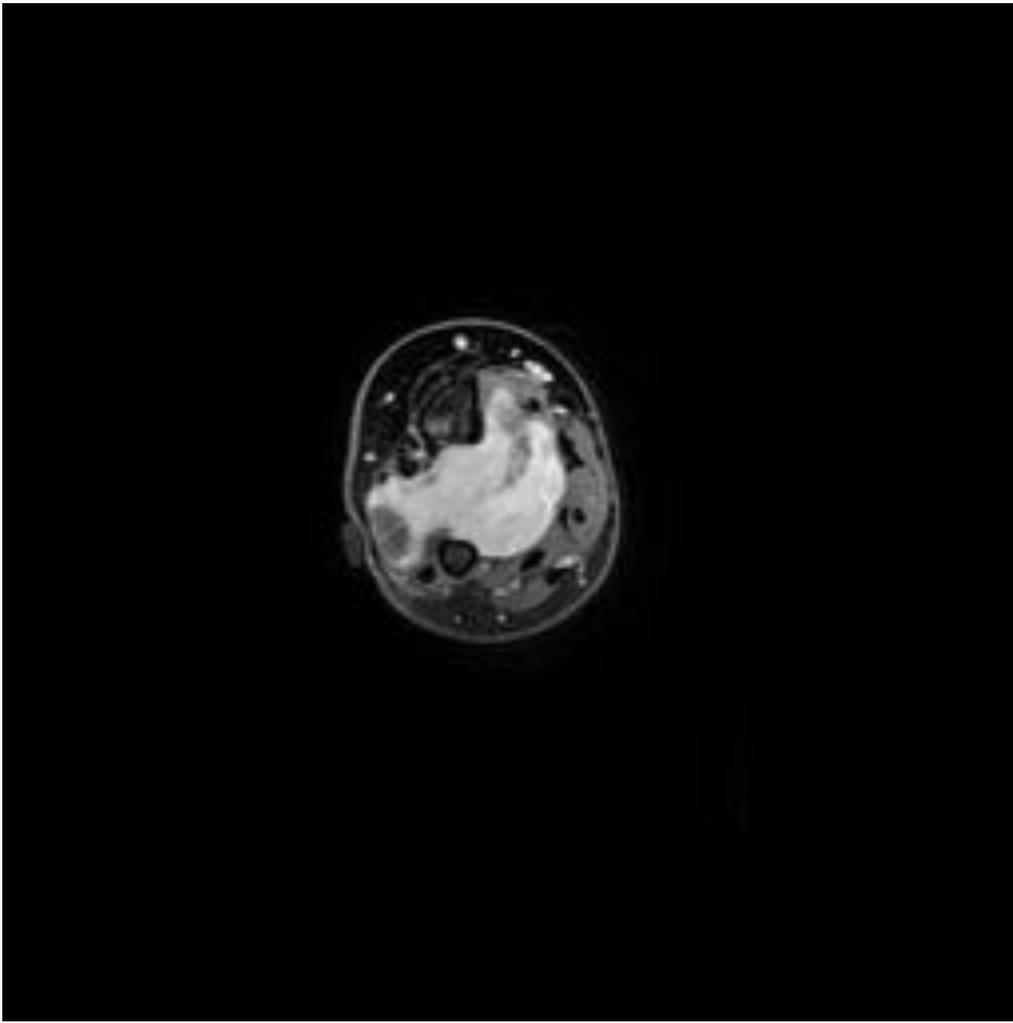
**Fig. 69:** Coronal EG T1 sin contraste: muestra una masa lobulada, isointensa con la musculatura adyacente, de 4,2 cm.



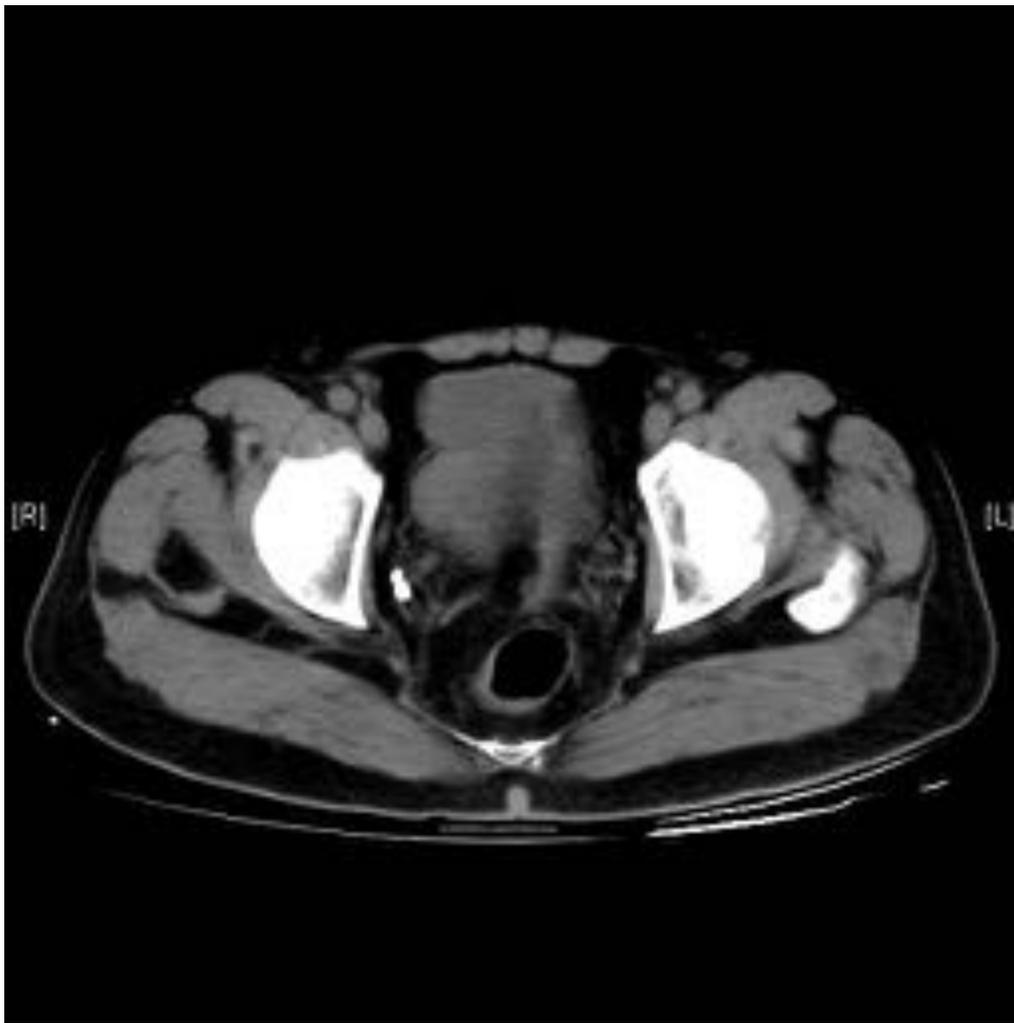
**Fig. 70:** Coronal EG T1 tras la administración de contraste: muestra intenso realce heterogéneo, más prominente en su vertiente inferior.



**Fig. 71:** Sagital EG T1 tras la administración de contraste: muestra pedículo vascular en su vertiente superior y un intenso realce heterogéneo.



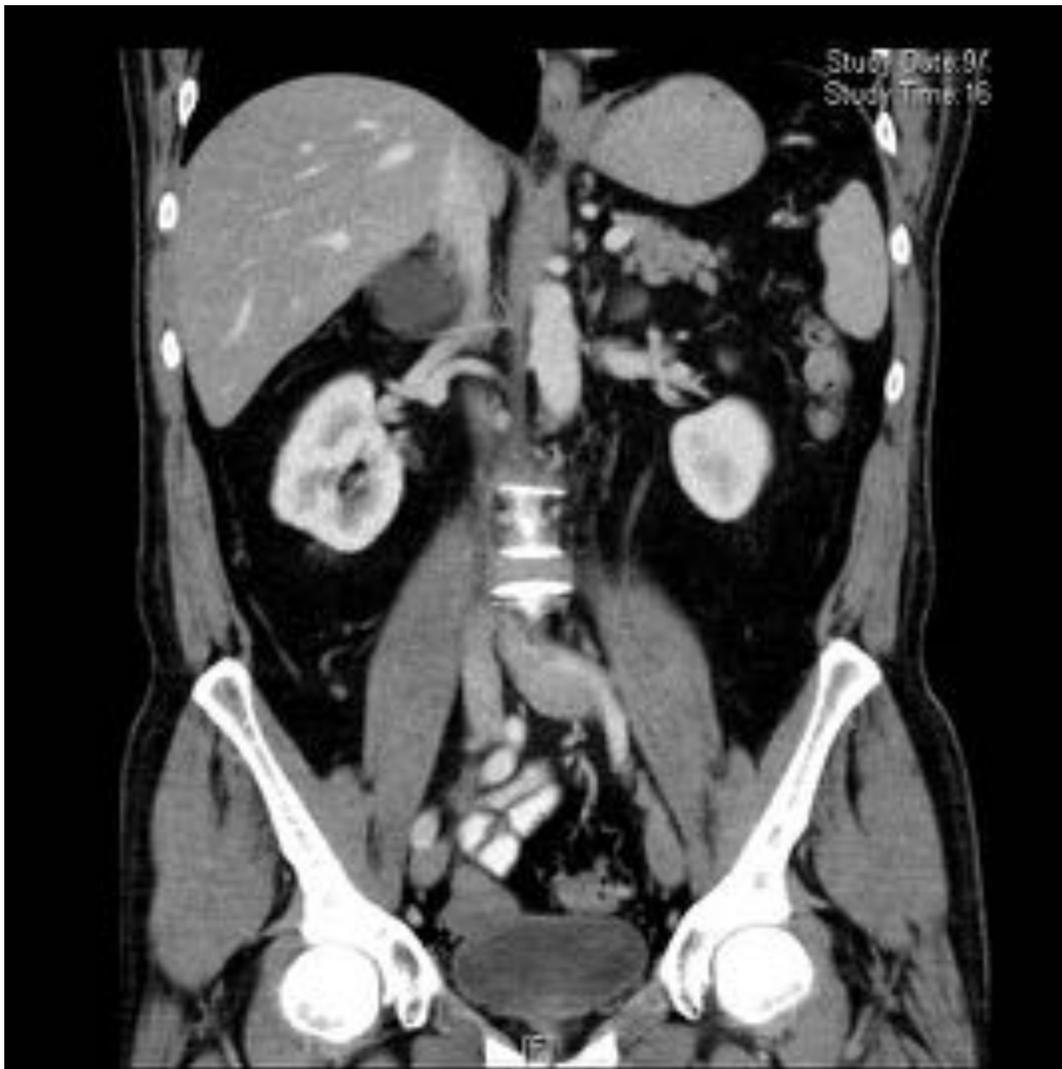
**Fig. 72:** Axial EG T1 tras la administración de contraste: muestra una masa polilobulada, con intenso realce heterogéneo y zona quística periférica no captante. Invade radio con rotura de la cortical ósea.



**Fig. 73:** TC pélvico sin contraste: masa hipodensa, paravesical derecha, de 4,3 cm.



**Fig. 74:** Tc pélvico con contraste: muestra un discreto realce.



**Fig. 75:** Reconstrucción coronal de TC abdomino-pélvico: muestra TFSE paravesical, en contacto con la pared vesical superior.



**Fig. 76:** Reconstrucción sagital de TC abdomino-pélvico: muestra masa bien definida, localizada encima de la vejiga, en su porción media y posterior.

## Conclusiones

El TFSE es una neoplasia mesenquimal ubicua, habitualmente asintomática. Son masas bien definidas, hipervascularizadas, con frecuencia presentan un pedículo vascular.

Tienen ecogenicidad mixta y señal Doppler.

En el TC tienen atenuación heterogénea.

En la RM muestran señal heterogénea en T2, con focos de baja señal (colágeno) y alta señal (zoñas quísticas-mixoides) "yin-yang".

Pueden presentar zonas hipovasculares en la periferia de la lesión que corresponden a áreas de degeneración quística o depósitos de colágeno.

Pronóstico imprevisible, ya que pueden recurrir o metastatizar.

Se recomienda excisión quirúrgica amplia y seguimiento clínico y radiológico a largo plazo.

Diagnóstico diferencial con lesiones benignas: schwannomas, neurofibromas, fibromatosis y con lesiones malignas: metástasis, dermatofibrosarcoma, leiomiomasarcoma, sarcoma sinovial, fibrosarcoma y

liposarcoma indiferenciado.

## **Bibliografía / Referencias**

Intracranial solitary fibrous tumors: Imaging findings in 6 consecutive patients. Weon YC, Kin EY, Kim HJ, et al. AJNR 2007; 28:1466-69.

Mass lesions of the dura: beyond meningioma-radiologic-pathologic correlation. Smith AB, Horkanyne-Szakaly I, Rushing EJ. Radiographics 2014; 34 N2: 295-312.

Value of MR Imaging in differentiation between solitary fibrous tumor and schwannoma in the orbit. Zhang Z, Shi J, Guio F, et al. AJNR 2013; 34: 1067-71.

Soft tissue solitary fibrous tumor. Imaging findings in a series of nine cases. Garcia-Bennett J, Simon Olivé C, Rivas A, et al. Skeletal Radiol 2012; 41:1427-1433.

Solitary fibrous tumor of the sinonasal cavity: CT and MR imaging findings. Yang BT, Song ZL, Wang JY, et al. AJNR 2013; 24: 1248-51.

Solitary fibrous tumors of the soft tissues: review of the imaging and clinical features with histopathologic correlation. Wignall OJ, Moskovic EC, Thway K, et al. AJR 2010; 195. W55-W62.

Tumor fibroso solitario. Estudio clinico-patologico de 16 casos. Gutiérrez-Díaz Ceballos ME, Hernández-Solís A, Cruz-ortiz H, et al. Cir Cir 2011; 79: 417-423.

Tumor fibroso solitario subcutáneo maligno: ¿pronóstico impredecible?. Cebrian Garcia C, Del Agua C, Felipo Berlanga F, et al. REV ESP PATOL 2003, Vol 36 n° 2. 209-214.

Tumor fibroso solitario, Dos casos adicionales con implicaciones urológicas. Xambre L, Lages R, Cerqueira M, et al. ACTAS UROLÓGICAS ESPAÑOLAS NOV/DIC 2003.