

RM DE LOS TUMORES DEL ESTROMA OVÁRICO-CORDONES SEXUALES Y SU DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL.

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: Marta Revelles Paniza, María Culiáñez Casas, Ángela Salmerón Ruiz, Clara Eugenia Chamorro Santos, Eduardo Ochando Pulido, Elena Pastor Pons

Objetivos Docentes

El objetivo que nos proponemos es la revisión retrospectiva de las características por RM de las lesiones ováricas incluidas por la OMS en el grupo de tumores de los cordones sexuales-estromales del ovario. Para ello valoramos casos de nuestro centro intervenidos quirúrgicamente en los últimos 10 años y que disponen de exploración previa de RM.

Revisión del tema

Los tumores de los cordones sexuales-estromales son neoplasias poco frecuentes que representan aproximadamente el 7% de los tumores ováricos. Están formados por diversos tipos de células que se originan, o bien en los cordones sexuales primitivos, que incluyen las células de la granulosa y las de Sertoli, o en las células estromales, que incluyen las células de la teca, fibroblastos y las células de Leydig. Presentan algunas características típicas, como su presentación en mujeres más jóvenes que el resto de neoplasias anexiales y su comportamiento como tumores de bajo grado de malignidad. Es también frecuente que asocien síndromes hormonodependientes debido a que las células que constituyen estos tumores están implicadas en la producción de hormonas esteroideas.

En 2014 se ha revisado la clasificación de la OMS de estos tumores, agrupándolos en 3 categorías definidas: tumores estromales puros, tumores puros de los cordones sexuales y tumores mixtos de los cordones sexuales y estromales ([Fig. 1](#)).

Estos tumores de los cordones sexuales-estromales tienen hallazgos característicos por imagen, con los que los radiólogos debemos estar familiarizados para orientar su diagnóstico y no hacia otro tipo de lesiones anexiales.

El protocolo utilizado para la RM de pelvis incluía secuencias anatómicas potenciadas en T2-FSE de alta resolución con FOV centrado en la pelvis en planos axial sin supresión grasa y coronal con supresión de

la grasa; secuencias potenciadas en T1 en fase y fuera de fase e imagen de difusión (DWI) ambas en plano axial abarcando la totalidad de la pelvis en plano axial y secuencias con contraste intravenoso, volumétrica, T1-SPGR con supresión de grasa en plano axial y adquisición dinámica en fases arterial, portal y tardía (20s, 60s y 300s). En la figura 2 están resumidas las características técnicas de las secuencias ([Fig. 2](#)).

Los resultados obtenidos de nuestro estudio de las neoplasias ováricas extirpadas quirúrgicamente a lo largo de 10 años mostraron un total de 682 intervenciones de las que 47 fueron diagnosticadas histológicamente como tumores de los cordones sexuales-estromales, lo que supuso 6.9%. En 17 se realizó RM de pelvis previa a la cirugía ([Fig. 3](#)).

Los subtipos obtenidos en el estudio anatomopatológico fueron 28 fibromas de los cuales 1 de ellos fue del subtipo fibroma celular, 11 tecomas, 2 tumores esclerosantes estromales, 4 tumores de las células de la granulosa (TCG) del adulto, 1 TCG juvenil y 1 tumor mixto ([Fig. 4](#)).

Características por imagen

Tumores estromales puros:

A) Fibroma

Es el tumor estromal puro más frecuente, representando aproximadamente el 4% de todas las neoplasias ováricas. En nuestra serie se diagnosticaron 26 casos de los cuales 1 de ellos fue del subtipo fibroma celular, constituyendo así el 55% de todas las neoplasias extirpadas quirúrgicamente en nuestra muestra.

Los fibromas no tienen producción hormonal, ya que están formados por células productoras de colágeno. Se pueden presentar a cualquier edad. La más frecuente en nuestra serie fue en los 40-50 años. Excepto en algunos subtipos de fibromas celulares y fibrosarcomas, estos tumores tienen un curso benigno y se resuelven con la extirpación quirúrgica.

En la exploración ecográfica suelen visualizarse como masas ováricas hipoecogénicas y en el TC como masas sólidas con realce tardío tras contraste. También se pueden apreciar incluso algunas calcificaciones dispersas. En RM y debido al componente predominantemente fibroso, suelen ser hipointensos en secuencias potenciadas en T1 y en T2 ([Fig. 5](#)) con realce escaso y tardío tras la administración de gadolinio ([Fig. 6](#) [Fig. 7](#) [Fig. 8](#)). En el fibroma celular se aprecia captación más intensa y progresiva de la porción sólida ([Fig. 9](#)).

Si existe degeneración quística o edema intralesional, pueden visualizarse áreas hiperintensas en secuencias potenciadas en T2, si bien estas características se ven con más frecuencia en los subtipos fibrosarcomatosos ([Fig. 10](#)).

Es importante establecer el diagnóstico diferencial de estas lesiones con el leiomioma subseroso

B) Tecoma y tecoma luteinizado asociado a peritonitis esclerosante.

Representan entre el 0.5 y el 1% de todos los tumores ováricos. En nuestra serie 11 de los 47 casos fueron tecomas, constituyendo el 23% del total. Aunque se ha descrito que son más frecuentes en mujeres postmenopáusicas, en los datos analizados de nuestro hospital, el rango de edad de presentación más frecuente fue entre los 50 y 60 años, si bien se hallaron tres casos en mujeres de 23, 29 y 34 años.

Son neoplasias benignas y debido a la producción estrogénica que generan, se asocian con sangrados uterinos e hiperplasia y carcinoma endometrial. Si contienen células luteínicas, los tecomas se asocian con producción androgénica. En la actualidad el término de tecoma luteinizado ya no se recomienda y sólo debe usarse si se asocia a peritonitis esclerosante.

En RM, los tecomas y fibrotecomas son masas homogéneas, isointensas al miometrio en imágenes de difusión, hiperintensas en secuencias potenciadas en T2 y muestran gran realce tras gadolinio i.v. debido a la gran vascularización de las células de la teca ([Fig. 11](#)).

C) Tumor esclerosante estromal

Es un tumor benigno que supone menos del 5% de los tumores del estroma-cordones sexuales. Es más frecuente en mujeres jóvenes, menores de 30 años e incluso en prepúberes. En nuestra serie, encontramos 2 casos, en mujeres de 22 y 25 años. Estas lesiones en nuestros registros y en lo encontrado en la literatura fueron benignas, no recurrieron y su tratamiento fue satisfactorio tras la extirpación quirúrgica.

Los síntomas más frecuentes son el dolor pélvico e irregularidades hormonales y aunque no es lo habitual, en la literatura existen casos en los que hay producción de andrógenos y /o estrógenos.

En RM se visualizan como un tumor sólido heterogéneo, iso o hiperintenso en secuencias potenciadas en T2 con algunos septos hiperintensos en estas secuencias. Las áreas pseudolobulares en la parte más externa de la lesión comúnmente exhiben un patrón en rueda de carro e iso o hipointesidad en T2. Las secuencias con contraste dinámico muestran realce temprano e intenso periférico, mostrando la gran vascularización de las áreas celulares, con realce progresivo centripeto en las fases más tardías ([Fig. 12](#)).

D) Tumor de células esteroideas y tumor de células de Leydig.

Son neoplasias muy poco frecuentes que suponen menos del 0.1% de todos los tumores ováricos. Un concepto a tener en cuenta es que mientras los tumores de células de Leydig son benignos, aproximadamente 1/3 de los tumores de células esteroideas son cínicamente malignos. Los tumores de células esteroideas suelen manifestarse alrededor de los 43 años y en el 50% de los casos producen andrógenos, por lo que las pacientes presentan síntomas virilizantes.

El término “luteoma estromal” se usaba para denominar los tumores de células esteroideas confinados al cortex ovárico, sin embargo, esta denominación fue rechazada en la clasificación más reciente de la OMS de los tumores ováricos.

Por imagen, los tumores de células de Leydig y esteroideos se muestran como masas sólidas y unilaterales, isoecogénicos al útero en US e hipodensos en TC. En RM la intensidad de señal en secuencias potenciadas en T2 varía en función de la cantidad de estroma fibroso, pudiendo visualizar áreas hiperintensas en T1 y T2 que reflejan la presencia de componente lipídico.

En nuestro centro, en los últimos 10 años, no se ha extirpado ninguna masa con esta extirpe tumoral.

Tumores de los cordones sexuales puros:

A) Tumores de células de la granulosa de tipo adulto y juvenil.

Son de bajo grado de malignidad que representan menos del 5 % de todas las neoplasias malignas del ovario. Se dividen en dos subtipos histológicos, del adulto, más frecuente en mujeres postmenopáusicas, y juvenil, que ocurre predominantemente en niñas y mujeres jóvenes de menos de 30 años. Son los tumores productores de estrógenos más frecuentes y las mujeres típicamente presenten signos de hiperestrogenismo, manifestados por sangrado vaginal durante la menopausia, irregularidades menstruales en edad fértil y como pubertad precoz isosexual en la población pediátrica. La sobreproducción estrogénica es también responsable de hiperplasia y adenocarcinoma endometrial y aumenta el riesgo de cáncer de mama en estas mujeres.

Característicamente, la recurrencia ocurre en el 40 % de los casos en pacientes en estadio I, de los cuales

el 50% presentan un desenlace fatal. El estadio de presentación es el factor más importante para predecir la recurrencia. La mayoría se presentan en estadio I y tienen un pronóstico favorable tras la resección, sin embargo, ocasionalmente los tumores más agresivos presentan rápido crecimiento y diseminación intraabdominal.

Los hallazgos en las técnicas de imagen son similares en los subtipos juvenil y del adulto, a pesar de las distintas edades en que pueden presentarse. Son, típicamente, masas unilaterales que pueden ser sólidas, quísticas multiloculares con componente sólido y masas exclusivamente quísticas. En las imágenes potenciadas en T2 de RM, el componente sólido tumoral es normalmente isoíntenso con septos engrosados hipointensos. Las porciones quísticas pueden mostrar nivel líquido-líquido y áreas de hemorragia intraquística, típicamente hiperintensas en secuencias potenciadas en T1. Los componentes sólidos tienen a mostrar marcado realce tras la administración de gadolinio ([Fig. 13](#)) ([Fig. 14](#)).

Tumores mixtos del estroma y de los cordones sexuales:

A) Tumores de células de Sertoli-Leydig.

Son raros, suponen el 0.5% de todas las neoplasias ováricas. Ocurren frecuentemente en mujeres menores de 30 años, aunque en la literatura se han descrito algunos casos en mujeres postmenopáusicas. Son los tumores ováricos virilizantes más comunes, alrededor del 30-50% de los casos producen andrógenos (testosterona y precursores androgénicos) y más de 1/3 de los casos desarrollan síntomas de virilización. El pronóstico es bueno, y el 92% se manifiestan en estadio I. Los factores pronósticos más importantes son el estadio y el grado de diferenciación histológica. Suelen recurrir tempranamente en la cavidad pélvica o abdominal.

Por imagen tienen una apariencia poco específica. La mayoría son unilaterales y en el 80% están limitados al ovario en el momento del diagnóstico. En US, son masas hipoecogénicas o heterogéneas normalmente sólidas con áreas multiquísticas. En TC, son masas de densidad partes blandas anexiales que muestran marcado realce tras contraste. En RM, la hiperintensidad T2 del componente sólido se distingue bien del componente fibroso. Pueden visualizarse áreas quísticas que pueden mostrar hiperintensidad T1. El realce de la parte sólida puede ser homogéneo o heterogéneo tras gadolinio i.v.

En nuestra serie no encontramos ningún tumor con este diagnóstico histológico.

Imágenes en esta sección:

CLASIFICACIÓN DE LA OMS DE LOS TUMORES DEL ESTROMA OVÁRICO-CORDONES SEXUALES (2014)

TUMORES ESTROMALES PUROS:

- Fibroma
- Fibroma celular
- Tecoma
- Tecoma luteinizado asociado con peritonitis esclerosante
- Fibrosacoma
- Tumor esclerosante estromal
- Tumor estromal con células en anillo de sello
- Tumor estromal microquístico
- Tumor de células de Leydig
- Tumor de células esteroideas
- Tumor de células esteroideas maligno

TUMORES PUROS DE LOS CORDONES SEXUALES

- Tumor de células de la granulosa del adulto
- Tumor de células de la granulosa juvenil
- Tumor de células de Sertoli
- Tumor de los cordones sexuales con tubulos anulares

TUMORES MIXTOS DEL ESTROMA OVÁRICO-CORDONES SEXUALES:

- Tumor de células de Sertoli-Leydig: bien diferenciados, moderadamente diferenciados con elementos heterólogos, pobremente diferenciados con elementos heterólogos y retiformes con elementos heterólogos.

Fig. 1: Clasificación de la OMS de los tumores del estroma ovárico-cordones sexuales (2014)

	Frecuencia	Phase	NEXT	FOV	Th	Space	TE	TR	b
SagitalFRSE-T2	320	224	9	24	4.0	1.0	120	4.400	
Axial T1 F-OF	256	224	1	38	6.0	1.0	100		
Axial DWI	120	128	4	38	5.0	0.0	Min	2.500	700
Axial T2 FRFSE	320	224	4	24	0.5	1.0	110	4075	
Coronal FRFSE	256	192	4	40	5.0	1.0	85.0	4420	
Axial LAVA Multifase	320	192	-	35	4.8	-	-	-	

Fig. 2: Resumen de las características técnicas de las secuencias de RM utilizadas en el estudio de lesiones ováricas.

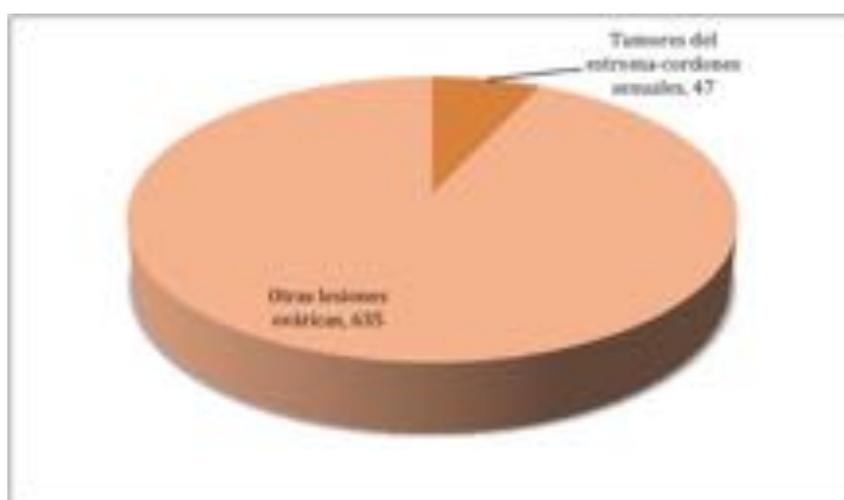


Fig. 3: Gráfico que representa el total de lesiones ováricas extirpadas en 10 años en nuestro centro (total de 682) de las cuales 47 fueron tumores del estroma ovárico-cordones sexuales.

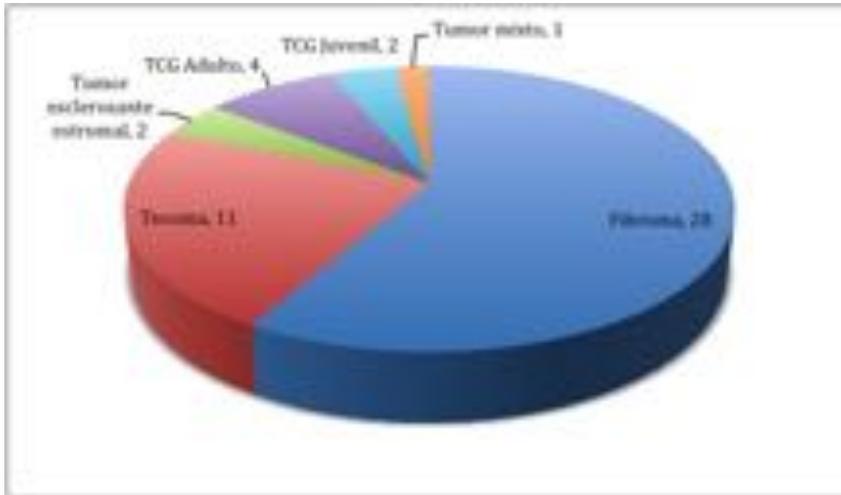


Fig. 4: Total de casos obtenidos de tumores del estroma ovárico-cordones sexuales en nuestro centro en un periodo de 10 años.

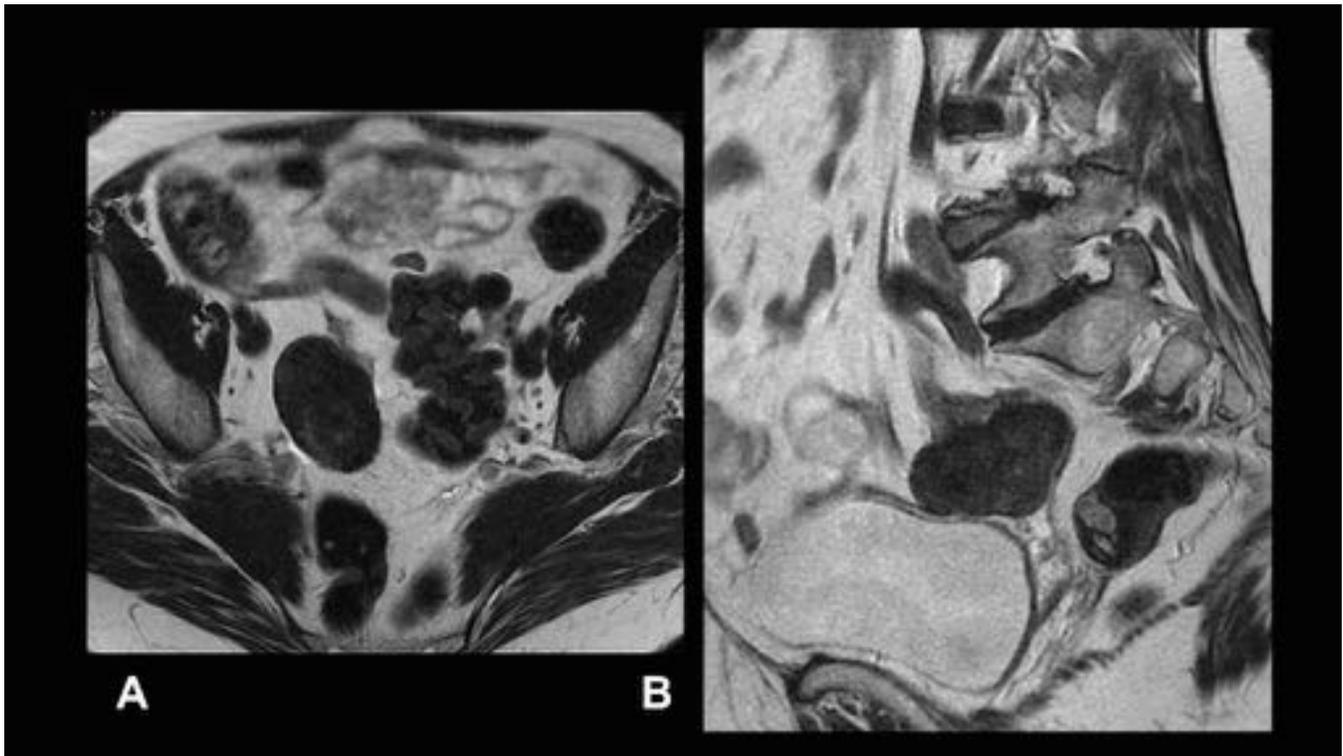


Fig. 5: Fibroma ovárico. RM FSE-T2 en plano axial (A) y sagital (B). Lesión derecha de origen en ovario derecho, bien definida, marcadamente hipointensa en secuencias potenciadas en T2.

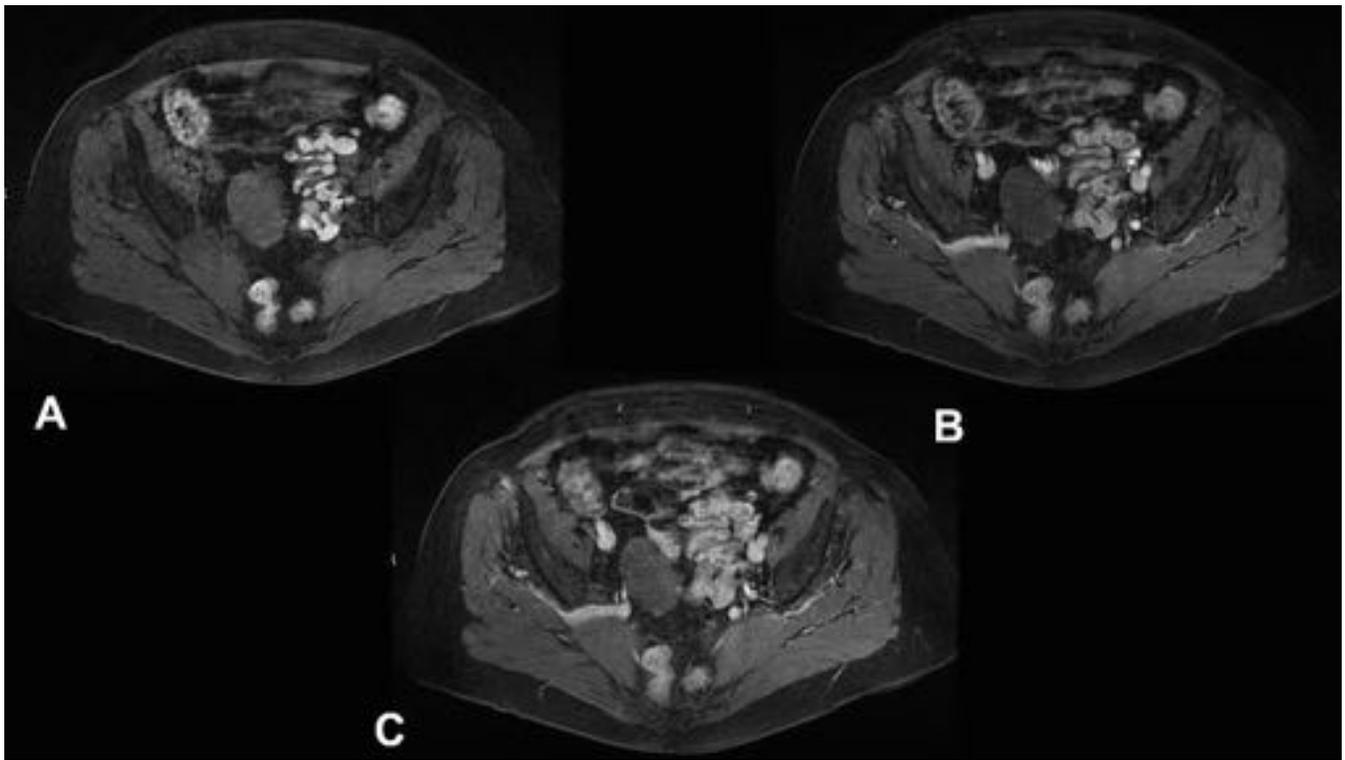


Fig. 6: Fibroma. T1-SPGR supresión grasa dinámico con contraste i.v, en plano axial en vacío(A), fase arterial(B) y tardía(C). La lesión anexial derecha realza tenuemente en fases tardías tras la administración de gadolinio i.v.

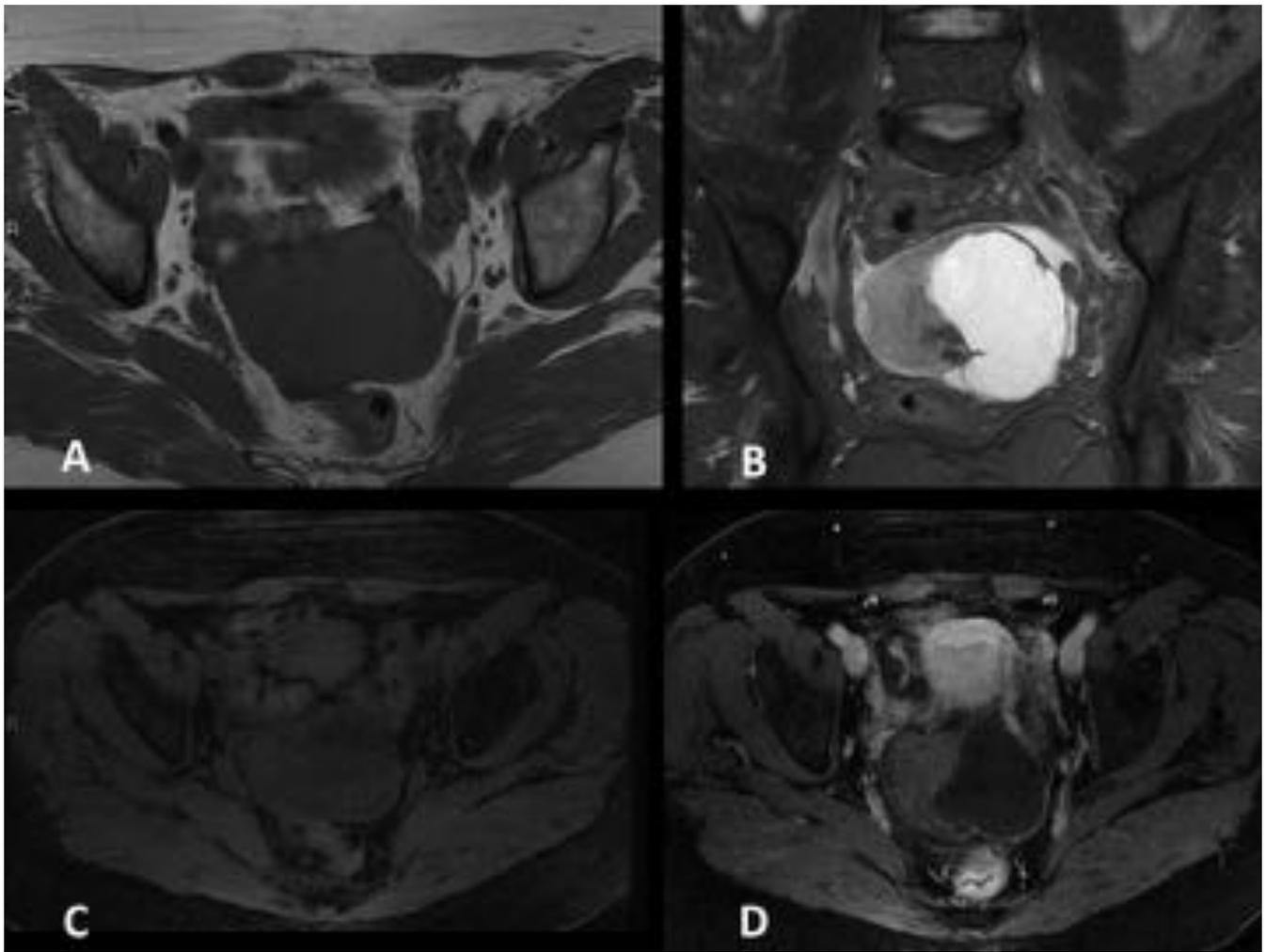


Fig. 7: Fibroma. A) Axial T1 B) FSE-T2 coronal con supresión grasa. C) T1-SPGR con supresión de grasa en plano axial sin contraste i.v. y adquisición dinámica en fase tardía (D). Lesión hipointensa en T1 anexial derecha, con componente quístico intralesional y escaso realce tras gadolinio i.v. en fase tardía.

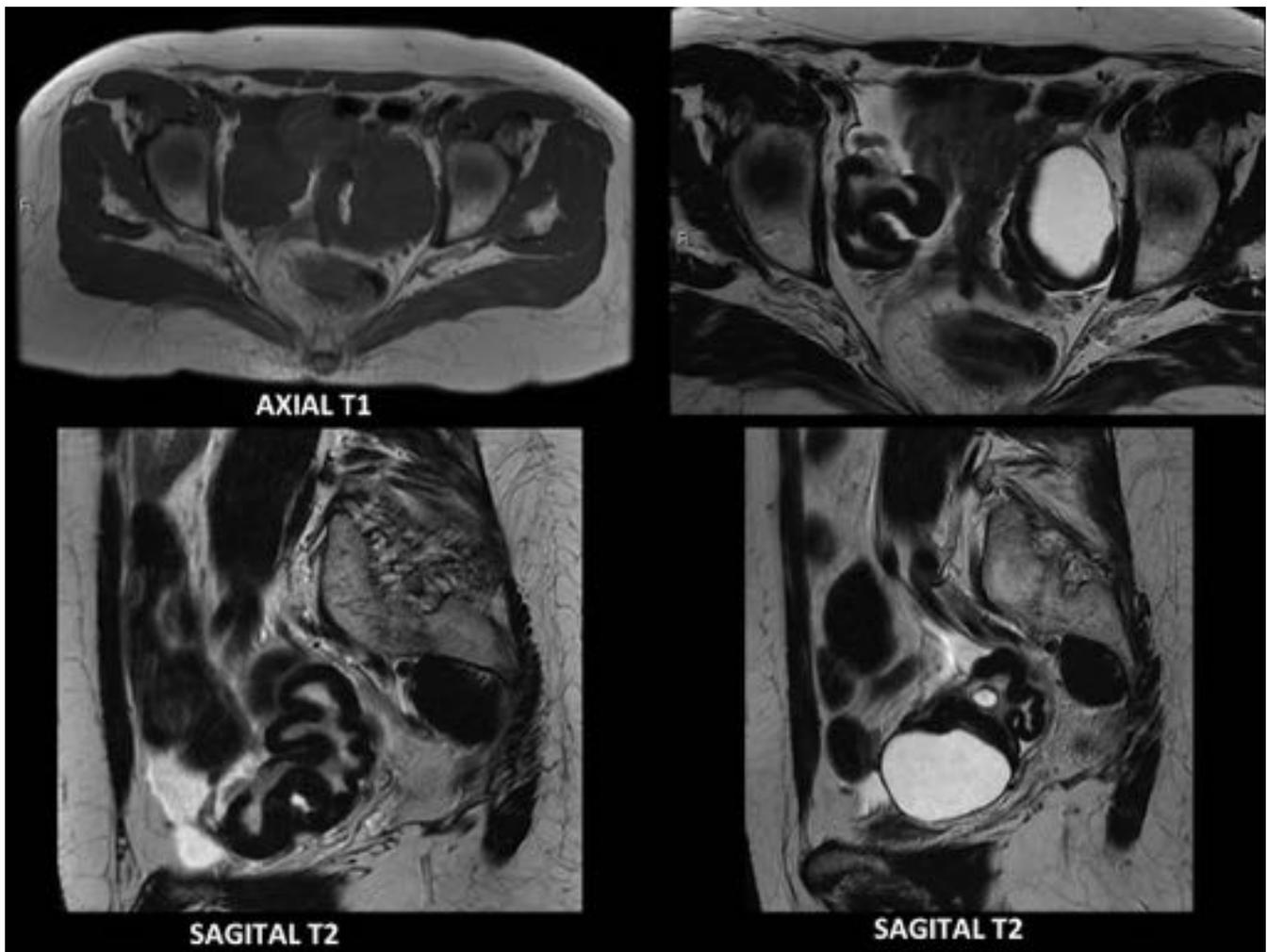


Fig. 8: Fibroma ovárico bilateral. RM T1 axial y FSE-T2 axial y sagital: ovarios de aspecto anómalo constituidos por una cortical de morfología plegada, cerebriforme, y con marcada hipointensidad de la señal . Tras la administración de gadolinio i.v. ambas lesiones mostraban escaso realce en fase tardía.

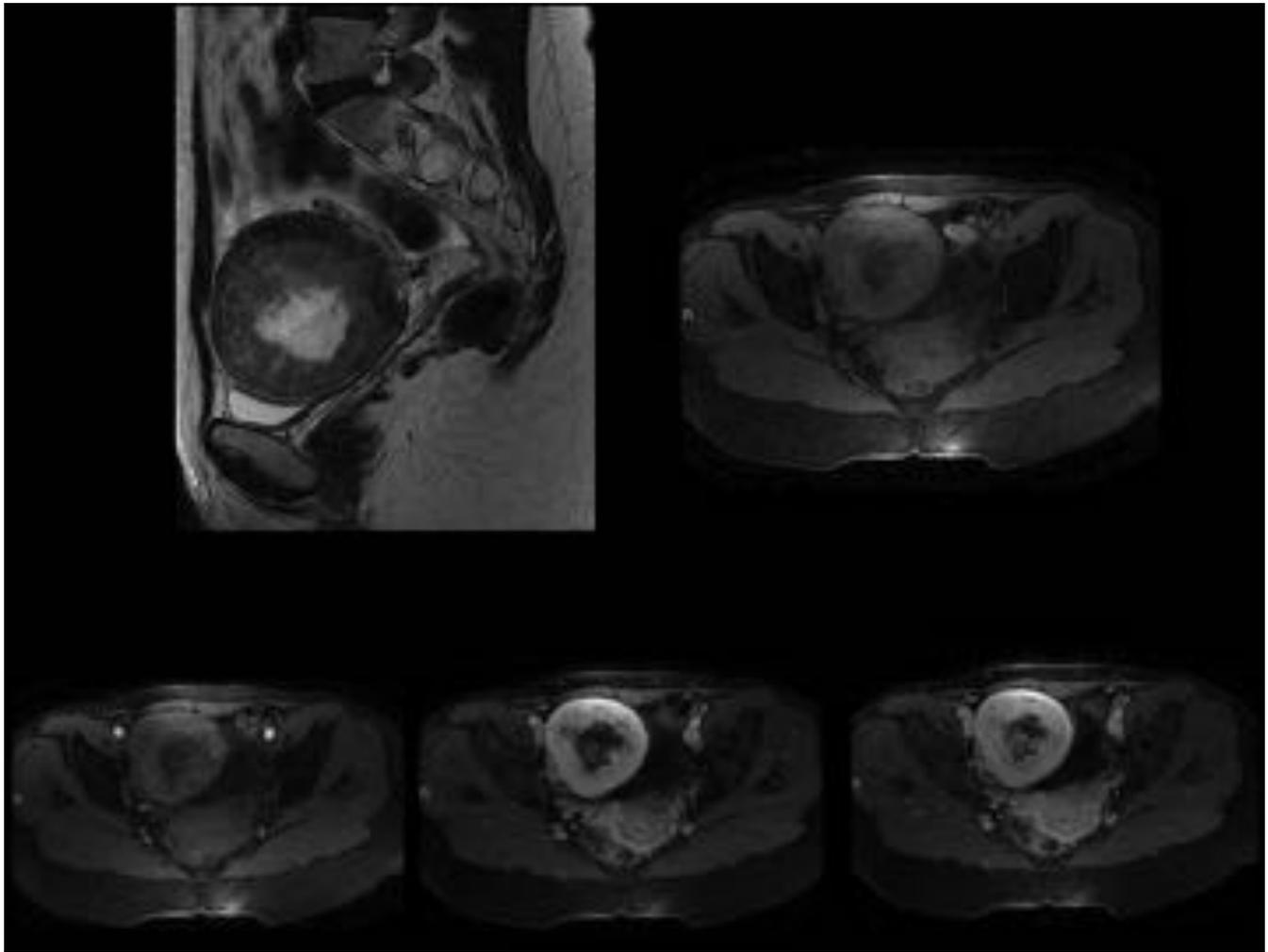


Fig. 9: Fibroma ovárico celular. RM FSE-T2 sagital y T1-SPGR con supresión grasa en plano axial dinámica con contraste i.v. (B: vacío, C: 20s, D: 60 s, E: 300s). Lesión anexial derecha de márgenes bien definidos hipointensa T1 y heterogénea T2, con área de necrosis central y grueso anillo hipointenso que realza de forma progresiva y más marcada que en el fibroma típico.

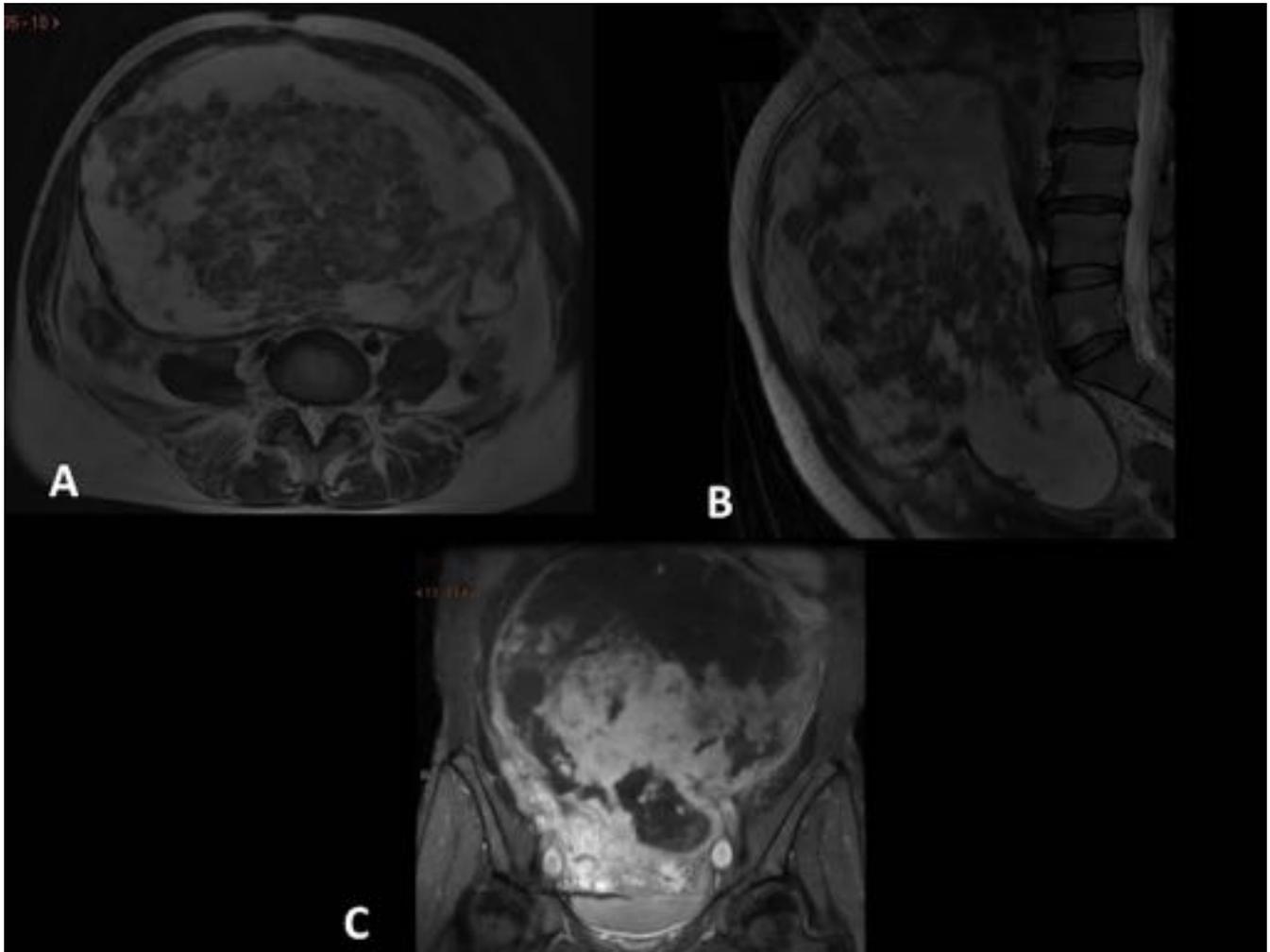


Fig. 10: Fibroma ovárico con áreas mixoides. A) FSE-T2 axial. B) FSE-T2 sagital. C) coronal T1 con supresión grasa tras la administración de gadolinio i.v. Masa pélvica de intensidad de señal heterogénea que simula neoplasia maligna de ovario con realce irregular tras contraste i.v.

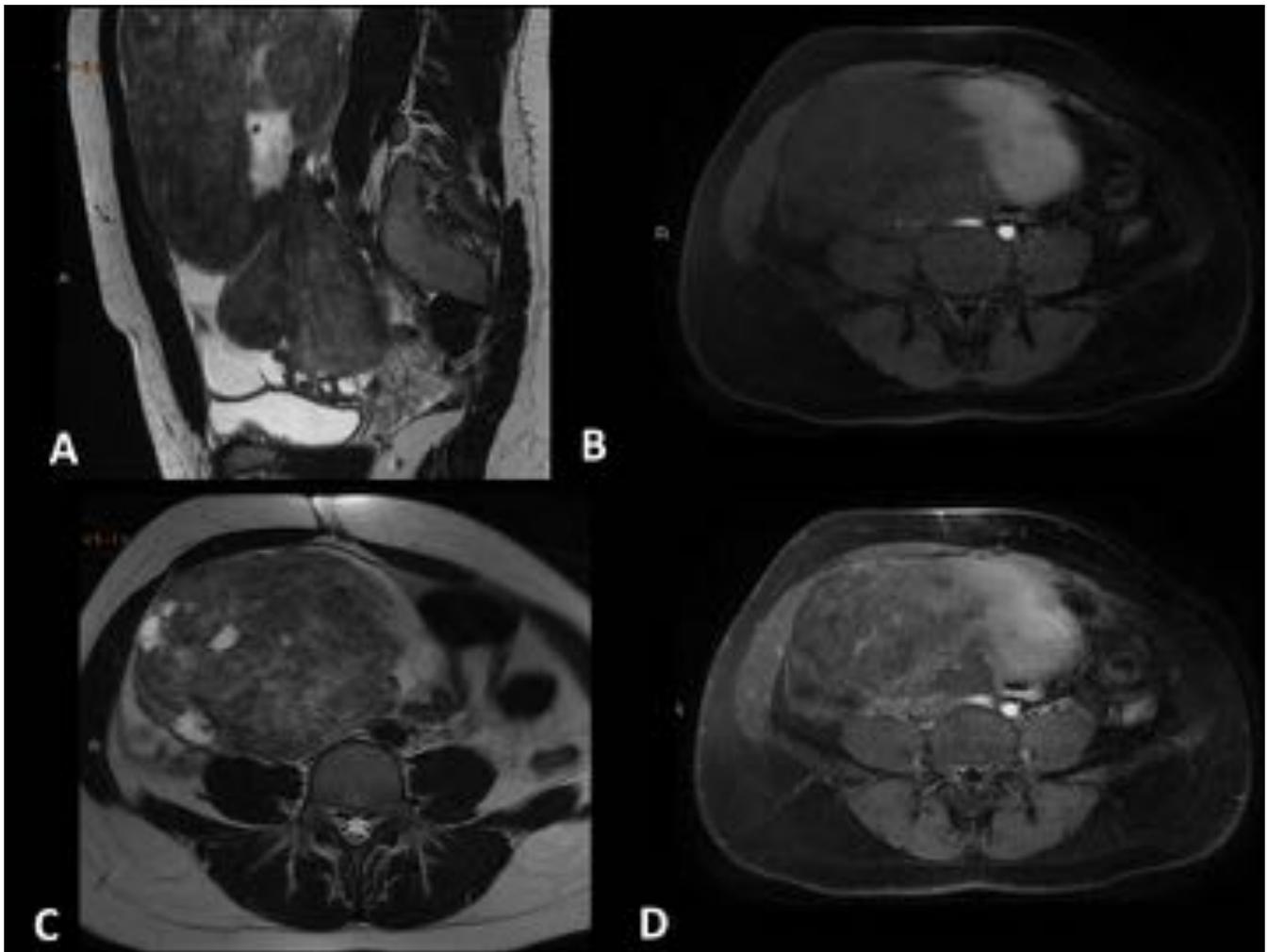


Fig. 11: Tecoma. FSE-T2 en plano sagital (A) y axial (B), T1-SPGR con supresión grasa en plano axial dinámica con contraste i.v en fase arterial (B) y tardía (D). Masa pélvica anexial derecha sólido-quística. La porción sólida es hipointensa T2 y realza de forma más intensa en secuencias tardías tras la administración de gadolinio i.v.

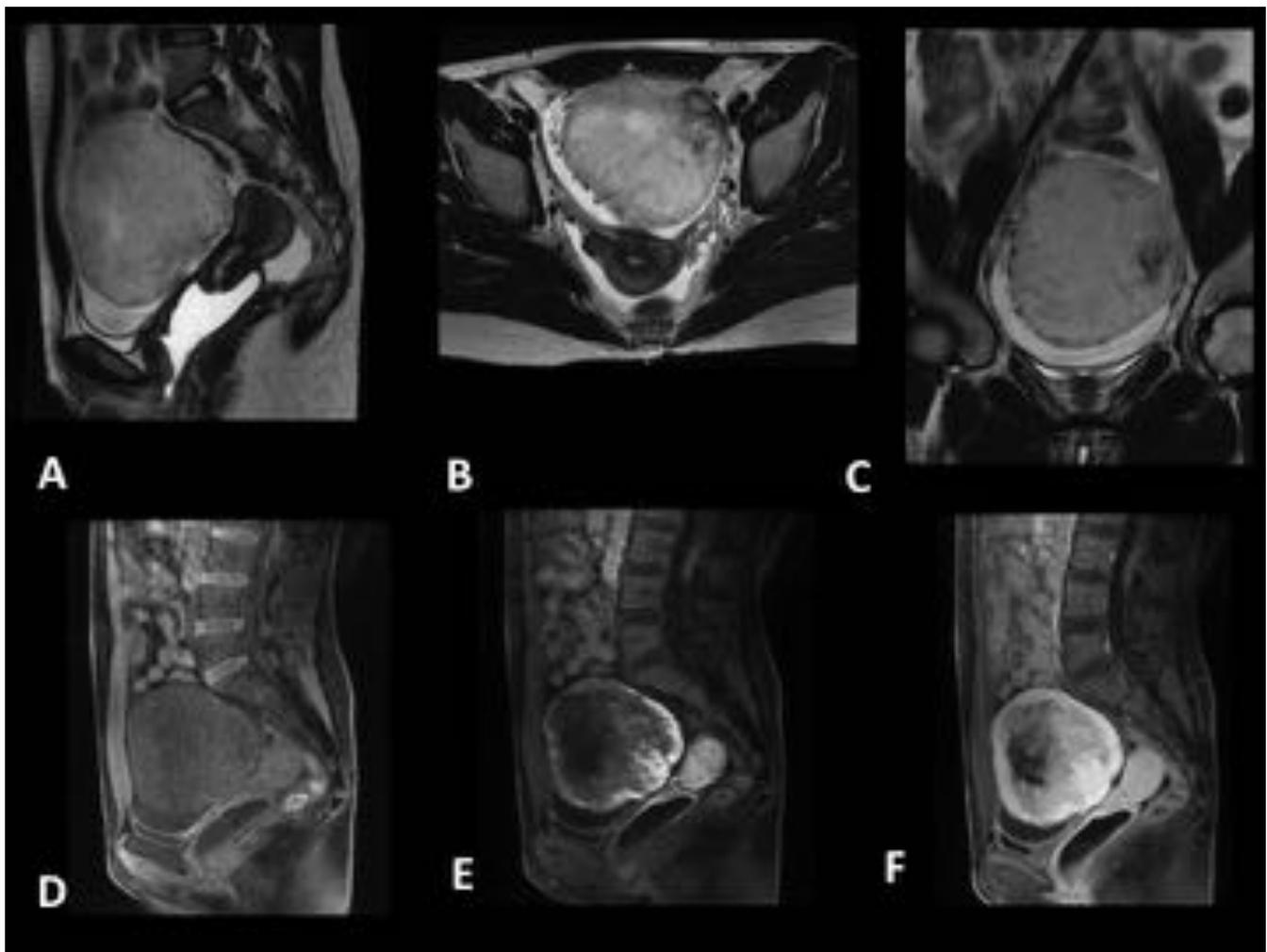


Fig. 12: Tumor esclerosante del estroma: RM FSE-T2 en planos sagital, axial y coronal (A-C). Secuencias potenciadas en T1 con supresión grasa sagital (D) y con contraste dinámico sagital precoz (E) y tardío(F). Masa anaxial derecha, bien definida, con áreas centrales de necrosis y realce en la perifería de forma precoz con homogenización del realce en fase tardía.

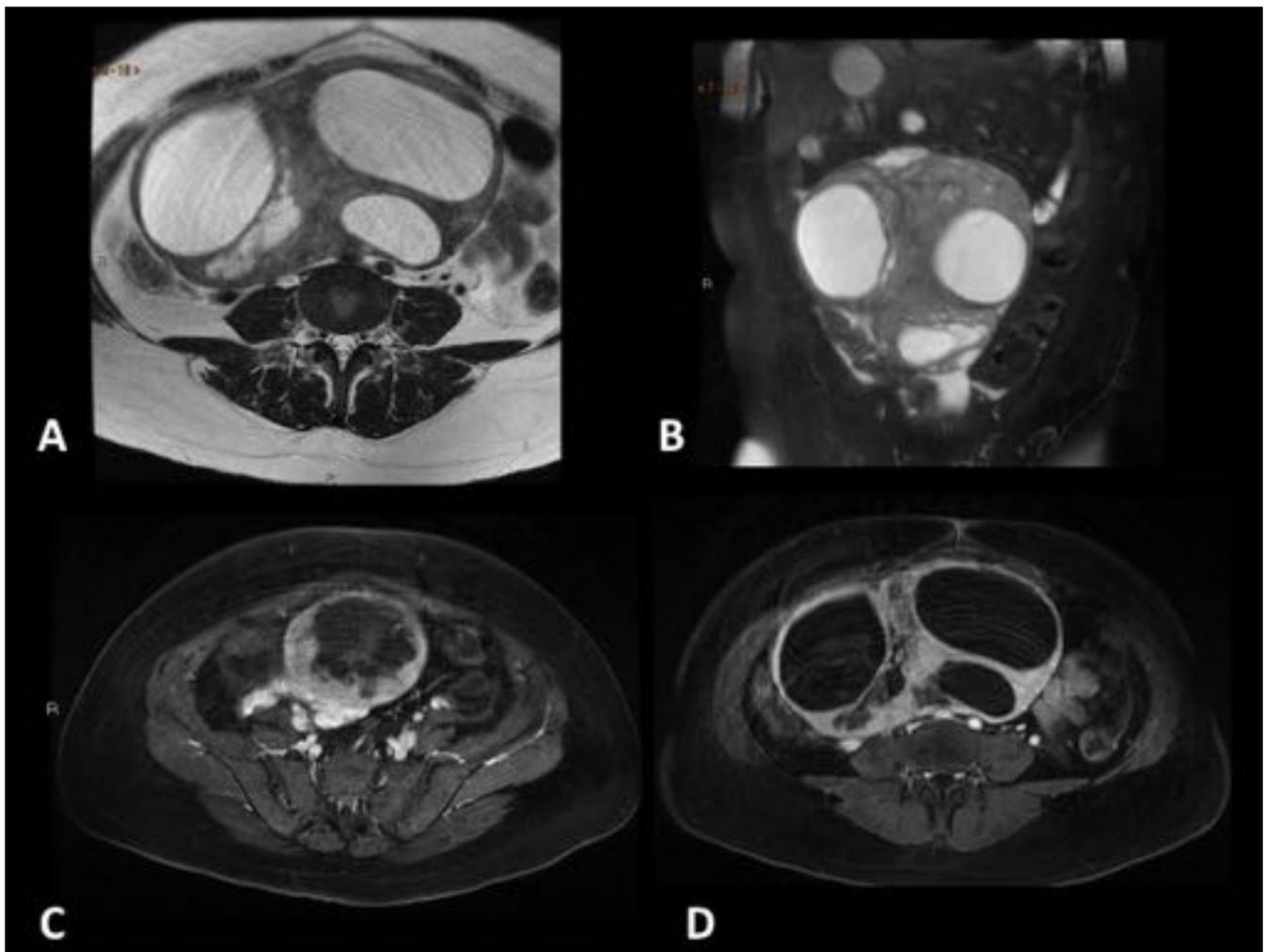


Fig. 13: Tumor de células de la granulosa del adulto. RM: FSE- T2 axial (A), coronal fatsat (B) y tras CIV con estudio dinámico con adquisición axial tardía (C y D). Masa pélvica de gran tamaño que parece originarse del ovario izquierdo, sin apreciar parénquima ovárico normal. Tras la administración de CIV experimenta un realce heterogéneo, progresivo y centripeto, delimitando áreas quísticas de diferente tamaño en su interior.

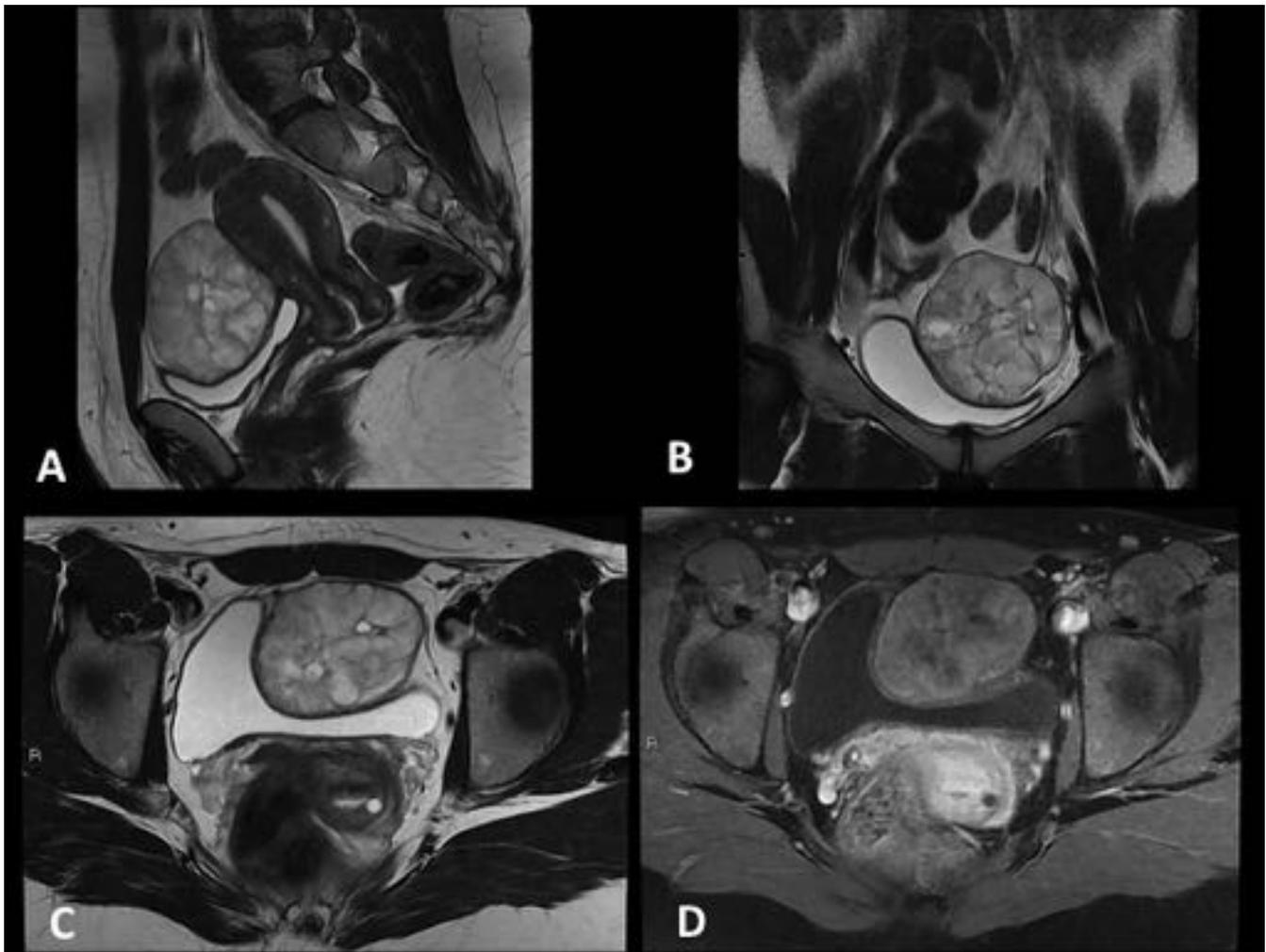


Fig. 14: Tumor de células de la granulas Juvenil. FSE-T2 en plano sagital (A), coronal (B) y axial (C). Secuencia axial potenciada en T1 con supresión de la grasa y administración de gadolinio i.v (D). Lesión de intensidad heterogénea que se origina del anejo izquierdo, con realce tras la administración de contraste i.v. y septación del componente sólido.

Conclusiones

Los tumores ováricos del estroma y los cordones sexuales son tumores infrecuentes que se diferencian de las neoplasias epiteliales más frecuentes por su gran asociación con síndromes hormonomediados, por presentarse en un amplio rango de edad y por tratarse de tumores de bajo grado de malignidad con buen pronóstico.

La apariencia radiológica de estas lesiones varían en función de su morfología, si bien hay algunas características radiológicas que prevalecen en ciertos tipos de tumores.

La poca frecuencia de este tipo de tumores contribuyen al bajo índice de sospecha, por tanto, es importante un mayor conocimiento de las manifestaciones clinicopatológicas y radiológicas de este tipo de tumores que permitan a los radiólogos acotar el diagnóstico diferencial de los tumores ováricos,

facilitando el planteamiento quirúrgico y evitando así tratamientos inapropiados.

Bibliografía / Referencias

1. Mariana Horta, Teresa Margarida Cunha. Sex cord-stromal tumors of the ovary: a comprehensive review and update for radiologists. *Diagn Interv Radiol* 2015; 21:277–286.
2. Seung Eun Jung, Sung Eun Rha, Jae Mun Lee, Soo Youn Park, Soon Nam Oh, Kyoung Sik Cho, Eun Ju Lee, Jae Young Byun, Seong Tai Hahn. CT and MRI Findings of Sex Cord–Stromal Tumor of the Ovary. *AJR* 2005; 185:207–215.
3. Seung Eun Jung, MD, Jae Mun Lee, MD, Sung Eun Rha, MD, Jae Young Byun, MD, Jung Im Jung, MD, Seong Tai Hahn, MD. CT and MR Imaging of Ovarian Tumors with Emphasis on Differential Diagnosis. *RadioGraphics* 2002; 22:1305–1325.
4. B WU, MD, W J PENG, MD, YJGU, MD, Y F CHENG, MD and J MAO, Bsc. MRI diagnosis of ovarian fibrothecomas: tumour appearances and oestrogenic effect features. *Radiol* 2014; 87:20130634.
5. P. Torricelli, A. Caruso Lombardi, F. Boselli, G. Rossi. Sclerosing stromal tumor of the ovary: US, CT, and MRI findings. *Abdom Imaging* 2002; 27:588–591.