

## **Actualización, hallazgos radiológicos y protocolos de imagen de los tumores de partes blandas benignos.**

**Tipo:** Presentación Electrónica Educativa

**Renzo Javier Andrade Gonzales**, Maria Dolores Abellan Rivero, Guillermo Carbonell

**Autores:** Lopez Del Castillo, Guilda Morell Gonzalez, Carolina Gutierrez Ramirez, Yesica Martinez Paredes

### **Objetivos Docentes**

- Revisar los conceptos actuales y describir la semiología radiológica de los tumores de partes blandas benignos, con énfasis en las entidades más comunes.
- Proporcionar un enfoque basado en la resonancia magnética y conocer su importancia en el diagnóstico y tratamiento.

### **Revisión del tema**

### **INTRODUCCIÓN**

Una masa de partes blandas es un motivo frecuente de solicitud de estudios de imágenes. Estas lesiones pueden ser condiciones no neoplásicas o neoplásicas tanto benignas como malignas. Actualmente, los estudios de imágenes proporcionan una limitada capacidad de distinguir de forma fiable entre las lesiones benignas y malignas. Por lo tanto, el objetivo principal de la solicitud de un estudio de imagen es confirmar la presencia de una masa y evaluar su extensión para el posible tratamiento. En un importante subconjunto de casos, la información clínica y los estudios de imágenes pueden ayudar a reducir el diagnóstico diferencial.

El tejido blando se deriva del mesénquima, que se diferencia durante el desarrollo para formar la grasa, el músculo esquelético, los nervios periféricos, los vasos sanguíneos y el tejido fibroso. Los tumores de partes blandas son histológicamente clasificados sobre la base de los componentes de los tejidos blandos que comprende la lesión, pero esto no implica que el tumor surja de ese tejido. Por ejemplo, los lipomas contienen células que producen la grasa; sin embargo, los lipomas no necesariamente surgen de las células de grasa.

El sistema de clasificación de la Organización Mundial de la Salud (OMS) para los tumores de partes blandas proporciona uniformidad para la notificación y el tratamiento de diversos tumores y procesos

reactivos, y es de uso común.

La clasificación de la OMS de la edición 2002, incluía nueve categorías de los tumores de partes blandas: tumores adipocíticos, fibroblásticos/miofibroblásticos, llamados fibrohistiocíticos, del músculo liso, periciticos (perivasculares), del músculo esquelético, vasculares, condro-óseos y los de diferenciación incierta.

La última edición 2013 de la clasificación de la OMS ([figura 1](#)) hizo algunas modificaciones importantes que incluyen cambios en la clasificación de tumores de tejidos blandos. Los cambios más importantes son la incorporación de tres nuevos grupos (tumores del estroma gastrointestinal, tumores de la vaina de nervio y el sarcoma pleomórfico indiferenciado). Además se incluyen varias nuevas entidades (por ejemplo, el hemangioendotelioma pseudomiogénico, el tumor fibrolipomatoso hemosiderótico y el fibromixoma acral) que facilitan una mejor definición y son útiles como herramientas de diagnóstico.

Esta nueva edición de la clasificación de la OMS de los tumores de partes blandas incorpora datos clínicos, histológicos y genéticos detallados en 12 grupos con algunos hallazgos de imagen relacionados. Cada grupo se divide en cuatro subgrupos con diferente comportamiento biológico: benigno, intermedio localmente agresivo, intermedio que raramente metastatiza y maligno.

## **ENFOQUE SISTEMÁTICO PARA LA CARACTERIZACIÓN DE LOS TUMORES DE PARTES BLANDAS**

Dada la amplia variedad de masas y la superposición que existe entre las características de imagen de masas benignas y malignas, es imposible llegar a un único diagnóstico de muchas de las lesiones encontradas. La evidencia preliminar indica que las lesiones sólo podían ser caracterizadas como benigna o maligna en un cuarto a un tercio de los casos sobre la base de características tales como la definición de margen, intensidad de señal en imágenes de resonancia magnética (RM) ponderadas en T1 y T2, la homogeneidad de la intensidad de señal, el edema perilesional, y la participación de hueso adyacente o de estructuras neurovasculares. Sin embargo, mediante la aplicación de un enfoque sistemático, se puede llegar a un diagnóstico para el subconjunto de lesiones que tienen apariencias características, y además se puede reducir el diagnóstico diferencial de las lesiones que demuestran características indeterminadas. En el contexto clínico apropiado, con exclusión de un diagnóstico benigno (por ejemplo, lipoma) esto puede ayudar en la toma de decisiones clínicas.

En última instancia, si una lesión no puede ser caracterizada como una entidad benigna, la lesión se debe informar como indeterminada y el paciente debe someterse a una biopsia para excluir malignidad. La decisión final sobre la biopsia, por supuesto, será hecha por los pacientes y sus médicos tratantes y se tomará en consideración factores tales como la accesibilidad de la lesión y las comorbilidades del paciente.

## **HISTORIA CLÍNICA Y EXAMEN FÍSICO**

La evaluación de una masa de partes blandas comienza con la historia clínica y el examen físico. La información de la edad, el trauma reciente, tamaño de la masa fluctuante, antecedentes de cáncer maligno, antecedentes familiares, y un examen físico pueden ayudar con la caracterización de la lesión. Por ejemplo, el liposarcoma es una masa de partes blandas maligna común en los adultos, es raro en la primera infancia. Del mismo modo, el sarcoma epitelioides es un tumor maligno poco frecuente; sin embargo, este tipo de tumor representa el 21% - 29% de todas las neoplasias malignas de los tejidos blandos en la mano y la muñeca de pacientes con edades 6-25 años. Una historia de trauma puede apoyar el diagnóstico de un hematoma o de miositis osificante; sin embargo, muchos pacientes no recuerdan una historia de trauma, aun cuando pueda haber ocurrido.

Los cambios en el tamaño de la masa pueden ayudar con el diagnóstico. Mientras que el rápido crecimiento orienta a malignidad, una masa benigna puede crecer rápidamente debido a hemorragia. La disminución en el tamaño de la lesión es poco probable que ocurra en una neoplasia maligna sin tratamiento, a menos que haya un hematoma asociado que se está resolviendo. La fluctuación en el tamaño de la lesión se puede ver con gangliones o hemangiomas, ya que pueden llenarse con líquido o con sangre, respectivamente. En los pacientes con tumores malignos, las metástasis de tejido blando y los sarcomas inducidos por la radiación pueden ser considerados. Si se observan múltiples lesiones, pueden ser considerados en el diagnóstico diferencial la enfermedad metastásica y ciertos síndromes, como por ejemplo la neurofibromatosis tipo 1 y lipomatosis hereditaria múltiple.

En la exploración física, la determinación de si la masa es móvil o fija, puede ser útil. En general, las masas que son móviles son más sugestivas de un diagnóstico benigno, mientras que las masas que están fijadas a los tejidos circundantes son más indicativas de malignidad. Los cambios en la piel, tales como equimosis relacionada con un traumatismo o cambios inflamatorios como celulitis y abscesos de partes blandas, pueden ayudar a establecer un diagnóstico diferencial adecuado.

## LOCALIZACIÓN

Ciertas masas se producen en lugares específicos del cuerpo, ayudando en la caracterización de la lesión. Por ejemplo, el elastofibroma es un tumor fibroelástico benigno que se produce casi exclusivamente a lo largo de la frontera inferomedial de la escápula, en el fondo del músculo dorsal ancho y los principales músculos romboides. Cuando una lesión se encuentra en esta ubicación, se debe sospechar de un elastofibroma benigno, sobre todo si hay lesiones bilaterales. Del mismo modo, una masa en forma de lágrima que se encuentra a lo largo de la cara plantar del segundo o tercer espacio interdigital del pie en la región del nervio digital plantar, con características apropiadas de intensidad de señal, tiene una alta probabilidad de ser un neuroma de Morton. Las lesiones adicionales específicas del sitio incluyen los fibromas, tumores del glomus plantares y los quistes de Baker. Mientras que la ubicación se puede utilizar para favorecer un diagnóstico dado, otras lesiones deben ser consideradas si los hallazgos de imagen son indeterminados. Por lo tanto, la correlación con la historia clínica y un seguimiento adicional o la biopsia puede ser indicada.

De manera similar, el reconocimiento de que una lesión se debe a una estructura específica (por ejemplo, nervios, vasos, o tendones) puede ayudar en la caracterización de la lesión. Los tumores que surgen de los nervios suelen ser tumores de la vaina de los nervios periféricos (TVNP) benignos, que incluyen schwannomas y neurofibromas. Si hay antecedentes de neurofibromatosis tipo 1, un TVNP maligno debe ser considerado. A veces, los tumores que contienen grasa también pueden surgir del nervio. Las neoplasias vasculares típicamente tienen vasos tortuosos dilatados que entran y/o salen de la lesión e incluyen hemangiomas, linfangiomas, y angiosarcomas. Los hemangiomas son los más comunes de las lesiones vasculares y contienen vasos serpiginosos, áreas de grasa y flebolitos. Además de los tumores vasculares verdaderos, varias lesiones vasculares adicionales deben incluirse en el diagnóstico diferencial de una masa de partes blandas de origen vascular. Los pseudoaneurismas pueden ocurrir en el contexto de un traumatismo, como por ejemplo la lesión de los vasos femorales por cateterismo cardíaco. En estos casos, es importante hacer el diagnóstico de forma prospectiva para evitar la biopsia. Otro grupo de masas se origina característicamente de las vainas tendinosas. La lesión derivada de los tendones más común es el tumor de células gigantes (TCG) de la vaina del tendón; sin embargo, los gangliones, los lipomas y los fibromas son masas que pueden originarse de la vaina del tendón.

## ESTUDIOS DE IMAGEN

### **Radiografía**

A pesar de que la utilidad de las radiografías en la evaluación de las lesiones de partes blandas es limitada, alguna información importante puede estar presente en estas imágenes. Las radiografías deber

ser evaluadas por la distorsión de los planos tisulares, áreas radiolúcidas grasas, remodelación indolente o agresiva del hueso, cuerpos extraños radiotransparentes, y calcificaciones de los tejidos blandos o de osificación.

Si hay un grupo de flebolitos, se debe considerar la presencia de un hemangioma de los tejidos blandos. La remodelación del hueso en respuesta a cambios en el flujo vascular local también puede estar presente. Si hay calcificaciones yuxtaarticulares o focos de osificación, con o sin erosión ósea, se debe considerar la posibilidad de un sarcoma sinovial o osteocondromatosis sinovial. La osificación madura en los tejidos blandos sugiere la presencia de osificación o miositis osificante heterotópicas, que pueden imitar un sarcoma agresivo cuando se evalúa mediante el uso de imágenes de RM. La calcificación nebulosa, con o sin erosión paraarticular, bien circunscrita puede indicar la presencia de un tofo gotoso, que es otra lesión que puede inducir a error sobre la base de su aspecto en la formación de imágenes de RM.

Las radiografías son un complemento importante en la evaluación de las masas de tejidos blandos con imágenes de RM y, si no se obtiene antes de la RM, se pueden realizar después de evaluar la mineralización de los tejidos blandos y los cambios en el hueso.

### **Resonancia Magnética**

La RM es muy adecuada para la evaluación de los tumores de las partes blandas debido a su alto contraste intrínseco de los tejidos blandos y a su capacidad para ayudar en la formación de imágenes de tejidos blandos superficiales y profundos sobre campos de visión grandes y pequeños. La evaluación con imágenes de RM permite la estadificación del tumor, detección de la afectación neurovascular, la identificación de la necrosis tumoral, y la planificación preoperatoria. Aunque la caracterización de los tejidos no siempre es posible, la RM es, en general, más eficaz para la caracterización de los tejidos que son la TC y la ecografía. La utilidad de la RM en la evaluación de las masas de partes blandas se basa en la generación de imágenes de diagnóstico de buena calidad.

## **NUEVA CLASIFICACION DE LA OMS Y ELEMENTOS REPRESENTATIVOS DE LOS TUMORES DE PARTES BLANDAS BENIGNOS**

Los textos de la OMS, los cuales son actualizados cada 5-10 años para casi todos los sistemas de órganos, idealmente proporcionan esquemas de clasificación de patología de tumores actualizadas basadas en los datos disponibles en la actualidad (fenotípica, citogenética y molecular) y propagar criterios diagnósticos reproducibles.

La clasificación de la OMS ordena a las neoplasias de tejidos blandos por tipo de tumor, que son determinados por sus características morfológicas, inmunohistoquímicas y genéticas. La clasificación de 2002 de los tumores de partes blandas los agrupa en tumores adipocíticos, fibroblásticos/miofibroblásticos, los llamados fibrohistiocíticos, tumores de músculo liso, pericitos, perivascular, tumores de músculo esquelético, vasculares, condro-óseos, y el grupo etiquetado como 'tumores de diferenciación incierta'. En la edición 2013 incluyen capítulos dedicados a los tumores de estroma gastrointestinal y tumores de la vaina del nervio, que antes estaban en otros textos de la OMS, y una sección de reciente introducción para los sarcomas indiferenciados/no clasificados.

A continuación se comentan los cambios más importantes en la edición 2013 y se describe algunos de los elementos representativos de los tumores de partes blandas benignos.

### **GRUPO 1: TUMORES ADIPOCÍTICOS**

No hubo cambios importantes para los tumores adipocíticos en la cuarta edición, con la excepción de la

eliminación de los términos "liposarcoma de células redondas" y " liposarcoma de tipo mixto". Casos previamente diagnosticados como liposarcoma de tipo mixto casi siempre se descubrían dentro de un tipo específico de liposarcoma cuando se sometían a pruebas moleculares y genéticas. Los tumores previamente clasificados como "liposarcoma de tipo mixtoide" ahora se refiere a un ejemplo de liposarcoma indiferenciado, basado en estudios inmunohistoquímicos y moleculares disponibles en la actualidad. El tumor lipomatoso atípico en este grupo se divide en 3 subgrupos principales (en lugar de 4 como se hizo anteriormente).

#### Subgrupo Benigno: (figura2)

- Lipoma
- Lipomatosis
- Lipomatosis del nervio
- Lipoblastoma/lipoblastomatosis
- Angiolipoma
- Miolipoma de tejido blando
- Lipoma condroide
- Angiomiolipoma extrarrenal
- Mielolipoma extra-adrenal
- Lipoma de células fusiformes/pleomórfico
- Hibernoma

#### **Lipomas (figura 3 y figura 4)**

Los lipomas son los tumores de partes blandas más comunes y contienen tejido histológicamente idéntico a la grasa adiposa. La incidencia de los lipomas es hasta 2,1 por cada 100 individuos. Los lipomas son radiotransparentes en las radiografías y las imágenes de TC y son isointensos con la grasa subcutánea en las imágenes de RM en todas las secuencias de pulsos. El lipoma clásico está compuesto en su totalidad de grasa, sin zonas que presentan nódulos o septos engrosados. Debemos resaltar que un porcentaje sustancial de los lipomas benignos demuestran características sin componente adiposo. En un estudio realizado por Kransdorf et al, el 31% (11 de 35) de los lipomas mostraron contenido no adiposo, que los autores atribuyen a la necrosis grasa y la calcificación asociada, fibrosis, inflamación y el cambio mixtoide. Los variantes del lipoma, tales como el angiolipoma y el miolipoma, son otro grupo de tumores que contienen predominantemente grasa, pero muestran características no adiposas que pueden ser difíciles de descartar como un lipoma benigno. El diagnóstico diferencial importante para un lipoma benigno incluye un liposarcoma bien diferenciado, que también puede mostrar un gran componente de grasa. En última instancia, si una masa grasa no puede ser expresada como un lipoma u otra masa benigna que contiene grasa, debe tenerse en cuenta un probable liposarcoma.

#### GRUPO 2: TUMORES FIBROBLÁSTICOS/MIOFIBROBLÁSTICOS

Esta categoría fue actualizada para incluir importante desarrollo inmunohistoquímico y genético/molecular para varios tumores, incluyendo la fascitis nodular, el sarcoma de fibroblastos mixoinflamatorio, sarcoma fibromixtoide de bajo grado y fibrosarcoma epitelioides esclerosante. Dos tipos de tumores que antes estaban en el volumen de la piel se incluyen ahora en el volumen de los tejidos blandos: fibroblastoma de células gigantes y dermatofibrosarcoma protuberans y que en ocasiones se presentan juntas como tumores híbridos. Dos entidades ya no se incluyen en esta categoría: el miofibroma /miofibromatosis, ahora clasificado en el grupo de "tumores pericíticos (perivasculares); y el angiofibroma de células gigantes que ahora aparece como sinónimo de tumor fibroso solitario extrapleural.

El término "hemangiopericitoma" fue abandonado. Sólo se utiliza para describir un patrón morfológico

que es compartida por diferentes entidades. En la actualidad, el "tumor fibroso solitario", el "hemangiopericitoma", el "hemangiopericitoma lipomatoso" y el "angiofibroma de células gigantes" son todos agrupados bajo la categoría de "tumor fibroso solitario extrapleural". El "angiofibroma de células gigantes" ahora se considera un sinónimo de tumor fibroso solitario extrapleural en lugar de ser una entidad separada.

#### Subgrupo Benigno: (figura 5)

- Fascitis nodular
- Fascitis proliferativa
- Miositis proliferativa
- Miositis osificante
- Pseudotumor fibroóseo de dígitos
- Fascitis isquémica
- Elastofibroma
- Hamartoma fibroso de la infancia
- Fibromatosis colli
- Fibromatosis hialina juvenil
- Fibromatosis con cuerpos de inclusión
- Fibroma de la vaina del tendón
- Fibroblastoma desmoplásico
- Miofibroblastoma mamario
- Fibroma calcificante aponeurótico
- Angiomiofibroblastoma
- Angiofibroma celular
- Fibroma nocal
- Fibroma Gardner
- El tumor fibroso calcificante

#### **Fascitis nodular (figura 6)**

La fascitis nodular es una proliferación benigna de fibroblastos y miofibroblastos que se puede confundir con una lesión sarcomatosa debido a su rápido crecimiento, las células fusiformes abundantes, y la actividad mitótica. La patogénesis de la fascitis nodular es poco conocida.

La fascitis nodular se presenta con mayor frecuencia en pacientes de entre 20 y 40 años de edad, aunque los niños también pueden verse afectados. Por lo general se manifiesta como una masa de rápido crecimiento. En 46% de los casos, se localiza en la extremidad superior, en particular el aspecto volar del antebrazo. Otros sitios de manifestación son el tronco, la cabeza y el cuello y extremidades inferiores. Los síntomas son sutiles y se presenta con frecuencia con dolor. Las lesiones tienden a ser pequeñas, y la mayoría tienen un diámetro máximo de menos de 2 cm.

La diversidad histológica de la fascitis nodular es probablemente la responsable de los hallazgos variables en la RM. La señal en las lesiones hipercelulares aparece casi isointensa a la del músculo esquelético en las imágenes ponderadas en T1 e hiperintensa a que en el tejido adiposo en las imágenes ponderadas en T2. Las lesiones con alto contenido de colágeno tienen señal hipointensa en todas las imágenes de RM. El realce tras la administración de contraste es típicamente difuso, pero puede ser periférico en las lesiones con una mayor matriz extracelular mixoide y con espacios centrales llenos de líquido. El diagnóstico diferencial en las imágenes de RM incluye tumores desmoides extraabdominal, neurofibroma, histiocitoma fibroso, y el sarcoma de tejidos blandos. En presencia de una lesión intramuscular, la miositis osificante puede considerarse primero en el diagnóstico diferencial. El diagnóstico basado en la proyección de imagen debe ser verificada con una biopsia por escisión.

## **Elastofibroma ([figura 7](#) y [figura 8](#))**

El elastofibroma dorsi es un tumor benigno de partes blandas con una localización y una apariencia muy típicas en la TC. Se encuentra clásicamente en las regiones infraescapulares, en el fondo del serrato anterior y el músculo dorsal ancho. Rara vez se puede encontrar adyacente a la tuberosidad isquiática, adyacente a la olécranon, o dentro de la pared torácica. Los elastofibromas mayormente son bilaterales, característica que apoya aún más el diagnóstico presuntivo de elastofibroma. El elastofibroma dorsi es más frecuente en mujeres mayores. El elastofibroma dorsi es a menudo asintomático.

En la ecografía, los elastofibromas se caracterizan por un patrón de múltiples capas bien definidas, que son áreas lineales hipoeoicas de grasa entremezclada con tejido fibroelástico ecogénico.

El elastofibroma dorsi está compuesta de tejido fibroso con estrías grasas internas. Las características de imagen en la TC de elastofibroma dorsi es diagnóstico. Una masa de tejido blando mal definida en la región infraescapular o subescapular con atenuación similar a la del músculo esquelético adyacente. Estas masas se han informado de que la atenuación de los tejidos blandos en la TC con estrías internas con áreas dispersas de atenuación grasa. Sin embargo, también se han reportado elastofibromas con atenuación homogénea en la TC sin focos internos visibles de menor atenuación.

En la RM también se manifiestan como una masa de partes blandas en la localización subescapular clásica. Los elastofibromas demuestran patrones de alternancia de tejido fibroso y graso en la RM. El tejido fibroso es isointenso en relación con el músculo esquelético tanto con secuencias ponderadas en T2 y T1, mientras que el tejido graso tiene una alta intensidad de señal con secuencias ponderadas en T1. Por lo tanto, en las imágenes de RM ponderadas en T1, la mayoría de la masa es isointensa en relación con el músculo esquelético con zonas intercaladas de intensidad de la señal aumento lineal y curvilínea. Las fronteras de estas masas están relativamente bien definidos, pero la masa no está encapsulada. Las imágenes de RM con contraste se han reportado para mostrar ambas áreas con y sin realce de las zonas.

## **Fibroma de la vaina del tendón ([figura 9](#) y [figura 10](#))**

El fibroma de la vaina del tendón se manifiesta como una lesión de crecimiento lento en los adultos entre las edades de 20 y 50 años (edad media, 31 años). Los hombres se afectan con mayor frecuencia. Las características típicas incluyen una lesión bien circunscrita con un diámetro pequeño (< 3 cm) y localizada en las extremidades. Las extremidades superiores, particularmente los dedos, manos y muñecas, son el sitio del 82% de las lesiones. La mayoría de las lesiones se manifiestan como una masa de tejido blando asintomática.

Algunos investigadores creen que el fibroma de la vaina del tendón y el TCG de la vaina tendinosa representan los dos extremos de un espectro de la proliferación celular. Las lesiones de los dos tipos son similares en tamaño, la ubicación y las características morfológicas brutos. El fibroma y el tumor de células gigantes de la vaina tendinosa se producen en poblaciones de pacientes similares y por lo general se manifiestan como masas indoloras de crecimiento lento en las extremidades periféricas, particularmente las manos, en los que pueden interferir mecánicamente con tendón o la función articular.

En las imágenes de RM, la fijación del tumor en la vaina del tendón es obvia en la mayoría de los casos. El tumor típicamente tiene una intensidad de señal que es igual o menor que la del músculo esquelético en T1 y T2. Las áreas de mayor intensidad de señal se ven en las lesiones con aumento de celularidad con componente de degeneración mixoide. El patrón realce de contraste es variable, con algunas lesiones que no muestran realce apreciable, mientras que otras muestran moderado a marcado realce. Si un fibroma de la vaina del tendón tiene señal hipointensa en todas las imágenes de RM, puede tener características de las imágenes que se superponen con los de tipo localizada del TCG de la vaina tendinosa. El depósito de hemosiderina es una característica histopatológica del TCG que puede ayudar a distinguir entre las dos lesiones en la RM. Debido al depósito de hemosiderina, las imágenes de eco de

gradiente de un TCG de la vaina tendinosa pueden mostrar un efecto "blooming" de baja intensidad de señal acentuada, una característica que no se espera en un fibroma de la vaina tendinosa.

### GRUPO 3: TUMORES LLAMADOS FIBROHISTIOCÍTICOS

Esta sección se ha actualizado con el cambio de terminología. El subgrupo maligno de los tumores llamados fibrohistiocíticos, anteriormente conocidos como "histiocitoma fibroso maligno" y sus subtipos, ahora es llamado "sarcoma indiferenciado" y reclasificado en la sección de los sarcomas indiferenciados/no clasificados. No hay otros cambios importantes en este grupo de tumores.

Subgrupo Benigno: ([figura 11](#))

- Tumor de células gigantes de la vaina tendinosa
- Histiocitoma fibroso benigno

#### **Tumor de células gigantes de la vaina del tendón** ([figura 12](#) y [figura 13](#))

Un TCG de la vaina del tendón es una forma nodular de la sinovitis vellonodular pigmentada, que tiene un aspecto histológico idéntico a la de su contraparte intraarticular. Estos tumores, como su nombre indica, están íntimamente asociados con la vaina del tendón, y la localización más frecuente es la mano. Por lo general están adyacentes a una articulación interfalángica. La lesión se manifiesta por lo general como una pequeña masa de crecimiento lento, con o sin dolor. Las radiografías generalmente no muestran anomalías, aunque pueden revelar la remodelación no agresiva del hueso adyacente. Estas lesiones son típicamente iso o hipointensas con el músculo en T1 y en T2 debido al abundante colágeno y hemosiderina, y presenta realce de contraste. Algunas lesiones pueden no contener suficiente hemosiderina para ser hipointensas en T1 y T2 o causar un artefacto "blooming" en las imágenes de ecc de gradiente.

### GRUPO 4: TUMORES DE MÚSCULO LISO

El único cambio notable en este grupo de tumores es que el angioleiomioma ahora se clasifica en el grupo de "tumores pericíticos (perivasculares)".

Subgrupo Benigno: ([figura 14](#))

- Leiomioma de tejidos blandos.

### GRUPO 5: TUMORES PERICÍTICOS / PERIVASCULARES

Se hicieron pocos cambios importantes en el esquema de clasificación para este grupo de tumores. Las lesiones previamente clasificadas como "miofibroma/miofibromatosis" del grupo de los tumores fibroblásticos/miofibroblásticos ahora son reclasificados como "miopericitomas". Además, dado que el angioleiomioma comparte características morfológicas con el miopericitoma, al mostrar una disposición concéntrica perivascular de las células musculares lisas, el angioleiomioma se clasifica ahora en esta sección.

Subgrupo Benigno: ([figura 15](#))

- Glomus y variantes
- Miopericitoma
- Angioleiomioma

#### **Tumor Glómico** ([figura 16](#))



Los tumores glómicos surgen de células del músculo liso modificadas de los cuerpos glómicos, que son receptores neuromioarterial comúnmente visto en la dermis o el tejido subcutáneo de las extremidades que regulan la temperatura corporal. Los cuerpos glómicos están presentes en el estrato reticular de la dermis en todo el cuerpo, pero están muy concentradas en los dedos, las palmas y las plantas de los pies. Aunque los tumores del glomus pueden afectar a cualquier zona del cuerpo, hasta el 75% se producen en la mano, y aproximadamente el 65% de ellas están en las puntas de los dedos, sobre todo en el espacio subungueal.

La prevalencia de los tumores del glomus es aproximadamente igual en hombres y mujeres, y la edad varía entre los 30 y 50 años. Las manifestaciones clínicas incluyen dolor insoportable, intenso dolor que puede ser provocada por un traumatismo leve, y la sensibilidad a la temperatura.

Las características de imagen de tumores glómicos son similares a los de hemangioma y con frecuencia no se reconocen antes de la operación. En el ultrasonido, un tumor del glomus por lo general se manifiesta como una masa no específica, sólida, hipoeoica por debajo de la uña, posiblemente con erosión asociada del hueso de la falange subyacente. El flujo de alta velocidad en los vasos intratumorales de derivación hace que esta lesión sea hipervascularizada al Doppler color, un hallazgo que es específico para el diagnóstico. Las características de las imágenes de RM que se consideran de diagnóstico para tumores del glomus incluyen intensidad de señal intermedia o baja en las imágenes ponderadas en T1, marcada hiperintensidad en las imágenes ponderadas en T2, y la fuerte captación tras la administración de contraste de gadolinio. La angiografía por RM es un complemento útil y no invasivo de imágenes de RM convencional para establecer el diagnóstico de tumores del glomus. Los hallazgos de la angiografía RM típicos incluyen zonas de fuerte captación en fase arterial, que aumentan de tamaño en la fase tardía.

### **Angioleiomioma ([figura 17](#))**

Los angioleiomiomas, o leiomiomas vasculares, son tumores benignos relativamente comunes compuestos por haces musculares lisos maduros que rodean los canales vasculares. Ellos se presentan predominantemente en mujeres en el 3º a 6º décadas de la vida. Estos tumores se manifiestan como masas firmes a veces dolorosas, de crecimiento lento.

La TC muestra una masa bien definida que contiene numerosos vasos sanguíneos. En la RM, los angioleiomiomas aparecen heterogéneos internamente, con intensidad de señal baja a intermedia en las imágenes ponderadas en T1 y de intermedia a alta intensidad de la señal en las imágenes ponderadas en T2. Los tumores aumentan, a menudo con rapidez, tras la administración de contraste, y los vacíos de flujo con frecuencia son evidentes.

## **GRUPO 6: TUMORES DE MÚSCULO ESQUELÉTICO**

El cambio más importante en este grupo de tumores es considerar al rabdomiosarcoma de células fusiformes/esclerosante como una categoría separada y se añade a este grupo.

### **Subgrupo Benigno: ([figura 18](#))**

- Rabdomioma

### **Rabdomioma**

Los rabdomiomas se presentan en dos formas: una forma cardíaca común, y una forma extracardíaca rara. Los rabdomiomas intracardíacos son tumores benignos que consisten en células de músculo estriado inmaduros, y entre 70% y 90% de estos tumores se encuentran en la cabeza y el cuello. Hay dos

subtipos: del adulto y el fetal. Los rabdomiomas del adulto afectan predominantemente a los hombres en la quinta década de la vida y se encuentran con mayor frecuencia en la laringe, la faringe, o la cavidad bucal. Debido a su baja tasa de crecimiento, Los rabdomiomas del adulto a menudo se hacen más grandes. Los rabdomiomas fetales, que se componen de células del músculo esquelético inmaduros, se encuentran principalmente en hombres a una edad mediana de 4 años. Se encuentran en el tejido subcutáneo, con una especial predilección por la región retroauricular.

Los hallazgos radiológicos de los rabdomiomas, tanto en TC y la RM, es inespecífica. Estos tumores generalmente muestran una intensidad de señal similar a la del músculo en las imágenes de RM ponderadas en T1 y en T2, y por lo general realzan tras la administración de contraste, tanto en las imágenes de RM y TC.

## GRUPO 7: TUMORES VASCULARES

En esta sección se incluye numerosas actualizaciones de la edición de 2002, en las que se incluyen la caracterización genética del hemangioendotelioma epitelioides y angiosarcomas secundarios, y la adición de la entidad de hemangioendotelioma pseudomiogénico al subgrupo intermedio (raramente metástasis).

Subgrupo Benigno: (figura 19)

- Hemangioma
- Hemangioma epitelioides
- Angiomatosis
- Linfangioma

**Hemangiomas (figura 20 y figura 21)**

Los hemangiomas son lesiones vasculares benignas compuestas de diversos vasos de los que pueden ser clasificados histológicamente. Son tumores frecuentes en la infancia y la niñez, pero pueden ocurrir en cualquier grupo de edad. Clínicamente, los hemangiomas pueden manifestarse con coloración azulada de la piel y fluctuación. Ocasionalmente, el dolor se puede producir después del ejercicio debido al flujo de la sangre desde el tejido circundante al hemangioma. En los estudios de imágenes, los hemangiomas pueden contener vasos, grasa, músculo liso, hemosiderina y flebolitos. Los flebolitos identificados son mineralizaciones distróficas focales en un trombo, y las imágenes radiográficas o TC pueden ser útiles en la caracterización. Puede verse cambios en el hueso, como reacción perióstica, cambios en la cortical y en la medula, y crecimiento óseo excesivo. En las imágenes de RM, los hemangiomas pueden ser bien circunscritos o tener márgenes mal definidos, con cantidades variables de señal hiperintensa en T1 debido al crecimiento excesivo de grasa, ya sea reactiva o hemorrágica. Las áreas de flujo lento típicamente tienen alta intensidad de señal en T2, mientras que el flujo rápido puede demostrar un vacío de señal.

## GRUPO 8: TUMORES CONDRALES-ÓSEOS

No se efectuaron grandes cambios en la categoría de lesiones óseas condrocostales.

Subgrupo Benigno: (figura 22)

- Condroma de partes blandas

### **Condroma de partes blandas**

El condroma de partes blandas es un tumor benigno poco frecuente que consiste en un pequeño nódulo

de cartílago sin ninguna conexión con el hueso subyacente. Probablemente surge de la estroma fibroso en lugar de a partir de tejido cartilaginoso u óseo maduro. Estos tumores se pueden encontrar en pacientes de cualquier edad, pero son más comunes en pacientes entre 30 y 60 años de edad. Los condromas de partes blandas afectan predominantemente a las manos y los pies, y hasta el 80% se producen en los dedos. Clínicamente se manifiestan como una masa de crecimiento lento que puede causar dolor o sensibilidad. A la palpación, suelen ser masas discretas, pequeñas (<3 cm), firmes y gomosas en los dedos y son a menudo móviles.

Existe escasa literatura sobre la apariencia radiológica del condroma de las partes blandas, especialmente su aspecto en la ecografía. La radiografía muestra una masa de partes blandas bien definida, extraósea, con focos de calcificación y osificación que representa áreas de formación de cartílago hialino, visualizado dentro de la masa en el 33% -70% de los casos. Según la literatura, el condroma de partes blandas puede verse en ecografía como una masa bien definida, de forma heterogénea, hipoeoica, con vascularización prominente en la zona subungueal. En la RM, parece isoíntenso en relación con el músculo esquelético en las imágenes ponderadas en T1, hiperintensa debido al alto contenido de agua en las imágenes ponderadas en T2, y realza tras la administración de contraste. Cuando la calcificación está presente, los focos correspondientes son hipointensos en todas las secuencias de RM. EL condroma de partes blandas debería incluirse en el diagnóstico diferencial de los tumores subungueales, especialmente si se considera la calcificación.

## GRUPO 9: TUMORES GASTROINTESTINALES

Los tumores del estroma gastrointestinal (GIST) se incluyen ahora en este nuevo libro, habiendo sido previamente incluidos en el de los tumores gastrointestinales.

Subgrupo Benigno: ([figura 23](#))

- Tumor del estroma gastrointestinal benigno

### **Tumor del estroma gastrointestinal** ([figura 24](#))

Los GIST representan el 90% de los tumores mesenquimales en el tracto gastrointestinal y 2% -3% de todas las neoplasias malignas gástricas. Los GIST se caracterizan por inmunoreactividad para c-KIT (CD117), un factor de crecimiento de la tirosina quinasa del receptor que se expresa normalmente en las células madre hematopoyéticas, mastocitos, melanocitos, y el plexo mientérico del tracto gastrointestinal adulto normal. Los GIST pueden surgir en cualquier parte del tracto gastrointestinal, incluyendo el esófago, estómago, intestino delgado o colon, así como en lugares extravisceral tales como el mesenterio, epiplón, o retroperitoneo. La localización más frecuente es el estómago (70% de los casos).

Las manifestaciones clínicas de los GIST dependen de su tamaño y ubicación. Los GIST pequeños se detectan incidentalmente. Las lesiones ulceradas pueden manifestarse con síntomas de hemorragia gastrointestinal, incluyendo hematemesis, melena, y la anemia ferropénica. Los pacientes con tumores más grandes pueden presentarse con dolor abdominal y saciedad temprana. Sin embargo, debido al patrón de crecimiento exofítico de estos tumores, algunos pacientes permanecen asintomáticos hasta que el tumor se ha convertido en bastante grande. La obstrucción intestinal es rara.

Los hallazgos radiológicos de los GIST pueden variar ampliamente dependiendo del tamaño del tumor. Como se originan de la capa muscular propia profunda, los GIST tienen con frecuencia un patrón exofítico o intramural del crecimiento; crecimiento endoluminal es menos común. Los tumores endoluminales tienen características clásicas de masas intramurales, siendo sin problemas circunscritos con márgenes que forman ángulos obtusos o rectos con la pared gástrica. Alrededor del 50% de las lesiones mayores de 2 cm desarrollar ulceración focal de la mucosa que recubre debido a necrosis por presión, una característica radiológica se refiere como el signo del “ojo de buey”. A medida que se

agrandan, los GIST exofíticos pueden invadir estructuras adyacentes, tales como el páncreas, el colon o el diafragma. Áreas de hemorragia, necrosis o degeneración quística son comunes, que aparecen como áreas focales de baja atenuación. La hemorragia o necrosis abundantes pueden resultar en la formación de una cavidad que comunica con el lumen gástrico. En casos raros, se observan acumulaciones de calcificaciones. Casi la mitad de los pacientes presentan enfermedad metastásica, más comúnmente en el hígado y peritoneo. Las metástasis en ganglios linfáticos es poco frecuente.

El diagnóstico diferencial de los GIST incluye schwannomas, leiomiomas verdaderos, y los tumores carcinoides solitarios (tipo 1), especialmente para lesiones más pequeñas. A veces, el adenocarcinoma gástrico o linfoma pueden demostrar el crecimiento intramural e imitar un GIST. Sin embargo, los carcinomas y linfomas gástricos avanzados se asocian generalmente con linfadenopatía voluminosa perigástrica o celíaca, que es raro para los GIST. Las metástasis en el estómago, de melanoma o de cáncer de mama, a menudo se ubican en la submucosa y pueden manifestarse con lesiones en “ojo de buey”; sin embargo, este tipo de lesiones suelen ser múltiples.

## GRUPO 10: TUMORES DE LA VAINA DE LOS NERVIOS

Este grupo de tumores se incluye ahora en la edición de la OMS 2013, e incluye tumores de la vaina nerviosa de localizaciones cutáneas superficiales y profundas, muchos de los cuales han sido incluidos previamente en otros volúmenes (tumores del sistema nervioso central). La clasificación actual de la OMS incluye tumores previamente clasificados en los nervios craneales y periféricos, tumores de cabeza y cuello y de la piel. Esto representa una importante iniciativa para presentar la familia diversa de tumores mesenquimales en una única fuente de referencia.

En esta sección se describe la nueva categoría de los tumores de la vaina nerviosa híbridos, que llevar características híbridas de más de un tipo de tumor de la vaina nerviosa convencional. Los tumores de la vaina del nervio híbridos se presentan con mayor frecuencia en la dermis o sitios subcutáneos en una amplia distribución anatómica, y muestran un curso clínico benigno similares a sus componentes homólogos. El más común es el schwannoma/perineurioma híbrido, que se produce de forma esporádica y con mucha frecuencia en las extremidades distales en los adultos (aunque la edad y las distribuciones del sitio anatómico son amplias). Los neurofibromas/schwannomas híbridos son más comunes en pacientes con neurofibromatosis-1.

### Subgrupo Benigno: (figura 25)

- Schwannoma (incluyendo las variantes)
- Neurofibroma (incluyendo las variantes)
- Perineurioma
- Tumor de células granulares
- Mixoma dérmico de la vaina de los nervios
- Neuroma circunscrito solitario
- Meningioma ectópico
- Heterotopia glial nasal
- Tumor benigno Triton
- Tumores de la vaina nerviosa híbridos

### **Los tumores de la vaina nerviosa periférica: schwannomas (figura 26 y figura 27) y neurofibromas (figura 28 y figura 29)**

Los TVNPs benignos suelen dividirse en schwannoma (neurilemoma) y en neurofibroma; ambos tipos contienen células estrechamente relacionadas con las células de Schwann normales. Representan el 10% de los tumores benignos de partes blandas.

El neurofibroma representa algo más del 5% de los tumores de los tejidos blandos benignos. El neurofibroma se observa con mayor frecuencia en pacientes de 20-30 años de edad y no demuestra preferencias por el sexo. Clásicamente se describen tres tipos de neurofibroma: lesiones localizadas, difusas, y plexiformes. El tipo clásico (localizado) es más probable de confundir con una lesión mixoide. Los neurofibromas localizados generalmente son masas de crecimiento lento, indoloras, con un tamaño aproximado de 5 cm, que afectan comúnmente los nervios cutáneos superficiales, aunque las lesiones profundas pueden afectar nervios más grandes. Los neurofibromas no pueden ser separados del nervio, y la extirpación completa de la neoplasia requiere sacrificio del nervio afectado.

El schwannoma (neurilemoma) es ligeramente menos común que el neurofibroma y representa aproximadamente el 5% de todos los tumores de tejidos blandos benignos. El schwannoma se observa con mayor frecuencia en pacientes de 20-50 años de edad y demuestra una distribución igual sexo. Las lesiones grandes o en pacientes con schwannomatosis pueden causar dolor. Las lesiones son más a menudo esporádico (90%), pero pueden ser múltiples en aproximadamente el 5% de los casos. Los sitios frecuentes de participación incluyen los nervios cutáneos de la cabeza, el cuello y la superficie flexora de las extremidades. Las lesiones profundas suelen estar ubicados en el mediastino posterior y retroperitoneo. A diferencia del neurofibroma, el schwannoma puede ser separado del nervio adyacente después de la incisión epineural, y ser eliminada con preservación del nervio y su función.

Los schwannomas y neurofibromas pueden ser difíciles de distinguir unos de otros en la imagen. Pueden aparecer como una masa fusiforme con bordes lisos bien definidos que están alineados a lo largo del nervio. A veces en las imágenes de RM, un schwannoma se puede distinguir de un neurofibroma por su ubicación en relación con el nervio: el schwannoma puede ser excéntrico y puede separarse del nervio, mientras que el neurofibroma es intrínseco. Los TVNPs benignos son típicamente isointensos al músculo en las imágenes de RM ponderadas en T1 y ligeramente hiperintensa a la grasa en las imágenes de RM ponderadas en T2, pero no son específicos en términos de su intensidad de señal. Sin embargo, en cortes transversales de RM, se puede ver la imagen en "diana" en las imágenes ponderadas en T2 en algunos TVNPs benignos, más comúnmente en los neurofibromas que en los schwannomas. El área central de baja intensidad de señal en T2 histológicamente corresponde a tejido fibrocolágeno, mientras que el área exterior de alta intensidad de señal en T2 corresponde a tejido mixomatoso. El realce del contraste en TVNPs benignos es variable.

Los TVNPs malignos pueden ser difíciles de diferenciar de los TVNPs benignos; sin embargo, los TVNPs malignos suelen ser más grandes y tienen márgenes mal definidos, crecimiento rápido y necrosis central.

## GRUPO 11: TUMORES DE DIFERENCIACIÓN INCIERTA

Cuatro tipos de tumores se incluyen por primera vez en este grupo en la clasificación de la OMS 2013: el "fibromixoma acral", el "fibroxantoma atípico", el "tumor fibrolipomatoso hemosiderótico", y el "tumor mesenquimal fosfatúrico". El mesenquimoma maligno no está incluido en la clasificación actual.

### Subgrupo Benigno: (figura 30)

- Fibromixoma acral
- Mixoma intramuscular
- Mixoma yuxtaarticular
- Angiomixoma profundo
- Tumor hialinizante pleomórfico angioectásico
- Timoma hamartomatoso ectópico

### **Mixoma intramuscular ([figura 31](#))**

El mixoma es una neoplasia mesenquimal benigna sin potencial maligno que se compone de células estrelladas indiferenciadas con fibras de colágeno finas dentro de un estroma mixoide. La incidencia es de un caso por cada 1 millón de personas. El mixoma se diagnostica con mayor frecuencia en pacientes de 40-70 años, con una predilección de sexo femenino 57%. Los pacientes típicamente se presentan con un crecimiento lento, dolor o masa de tejido blando asintomática que oscila entre 1 y 17 cm de tamaño. Los mixomas intramusculares son típicamente solitarios. Cuando mixomas son múltiples, están casi siempre asociados con displasia fibrosa polioestótica o monostótica, conocido como síndrome de Mazabraud. La mayoría de los mixomas musculoesqueléticos son de localización intramuscular. Las opciones de tratamiento incluyen la observación (debido al comportamiento benigno) o la escisión quirúrgica, que suele ser curativa sin recurrencia.

Las radiografías pueden ser normales o mostrar una masa de partes blandas no específica. La gammagrafía ósea muestra ninguna o una leve captación de radionucleidos. La ecografía muestra una masa bien definida, hipoecoica casi anecoica con algunos ecos internos. Doppler color nos muestra las lesiones que ser avascular o hipovascular, con vasos circundantes.

La TC típicamente muestra una masa de partes blandas homogénea bien definida con atenuación más alta que la del agua y menor que la de músculo circundante. La realce difuso leve o el realce septal y periférico se observan en aproximadamente el 50% de los casos.

Los mixomas muestran una intensidad de señal homogénea baja a intermedia en las imágenes de RM ponderadas en T1. En las imágenes de RM ponderada en T2, todos los mixomas muestran una alta intensidad de señal. Las lesiones son homogéneas o sólo ligeramente heterogéneas y están bien definidas en el 60% -80% de los casos. En 65% -89% de los casos, un borde delgado de grasa (o acercarse a la intensidad de señal porque el tejido adiposo del promedio volumétrico) se observa lo más prominente en los polos superior e inferior de la lesión, lo que representa la atrofia del músculo adyacente. La intensidad de la señal perilesiona alta puede observarse con el uso de las secuencias sensibles a líquidos en el 79% -100% de los mixomas, un hallazgo causado por la fuga del tejido mixomatosa en el músculo circundante. Estos dos resultados son características únicas de RM y puede deberse a la falta de una pseudocápsula completa a menudo visto en el mixoma. En las imágenes de RM de material de contraste mejorada, mixomas también suelen demostrar leve (76%) o moderada (24%) mejora de contraste en un patrón difuso (57%) o un patrón de realce periférico y del tabique grueso (43%). Las áreas quísticas pueden observarse en un poco más de 50% de todas las lesiones.

### **GRUPO 12: SARCOMAS INDIFERENCIADOS/NO CLASIFICADOS**

Se añadió este capítulo para abarcar un grupo de tumores malignos que anteriormente se incluían en el grupo de tumores fibrohistiocíticos, con el término "fibrohistiocitoma maligno". Los tipos de sarcomas indiferenciados específicos no están incluidos en esta categoría. Los sarcomas indiferenciados/no clasificados representan hasta el 20% de todos los sarcomas y aproximadamente una cuarta parte de estos son los tumores relacionados con la radiación.

Estos tumores se pueden subdividir de acuerdo a los patrones predominantes morfológicos: ([figura 32](#))

- Sarcoma indiferenciado de células fusiformes
- Sarcoma indiferenciado pleomórfico
- Sarcoma indiferenciado de células redondas
- Sarcoma indiferenciado epitelioide
- Sarcoma indiferenciado sin ninguna especificación

**Imágenes en esta sección:**

## Clasificación de los tumores de partes blandas de la OMS 2013

- Grupo 1: Tumores adipocíticos.
- Grupo 2: Tumores fibroblásticos/miofibroblásticos.
- Grupo 3: Tumores llamados fibrohistiocíticos.
- Grupo 4: Tumores de músculo liso.
- Grupo 5: Tumores periciticos (perivasculares).
- Grupo 6: Tumores de músculo esquelético.
- Grupo 7: Tumores vasculares.
- Grupo 8: Tumores condrales-óseos.
- Grupo 9: Tumores gastrointestinales.
- Grupo 10: Tumores de la vaina de los nervios.
- Grupo 11: Tumores de diferenciación incierta.
- Grupo 12: Sarcomas indiferenciados.

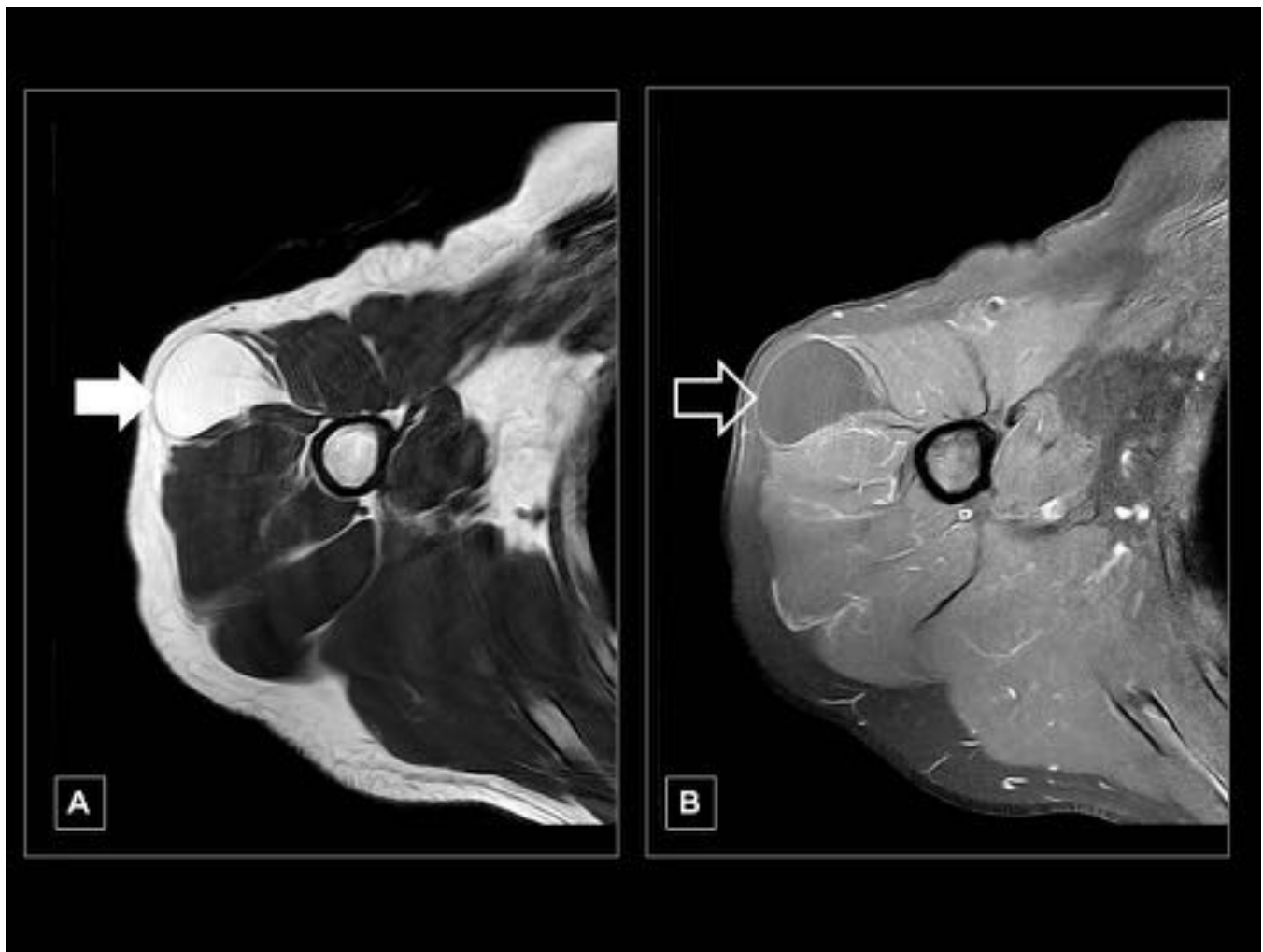
**Fig. 1:** Clasificación de los tumores de partes blandas de la OMS 2013

## GRUPO 1: TUMORES ADIPOCÍTICOS (SUBGRUPO BENIGNOS)

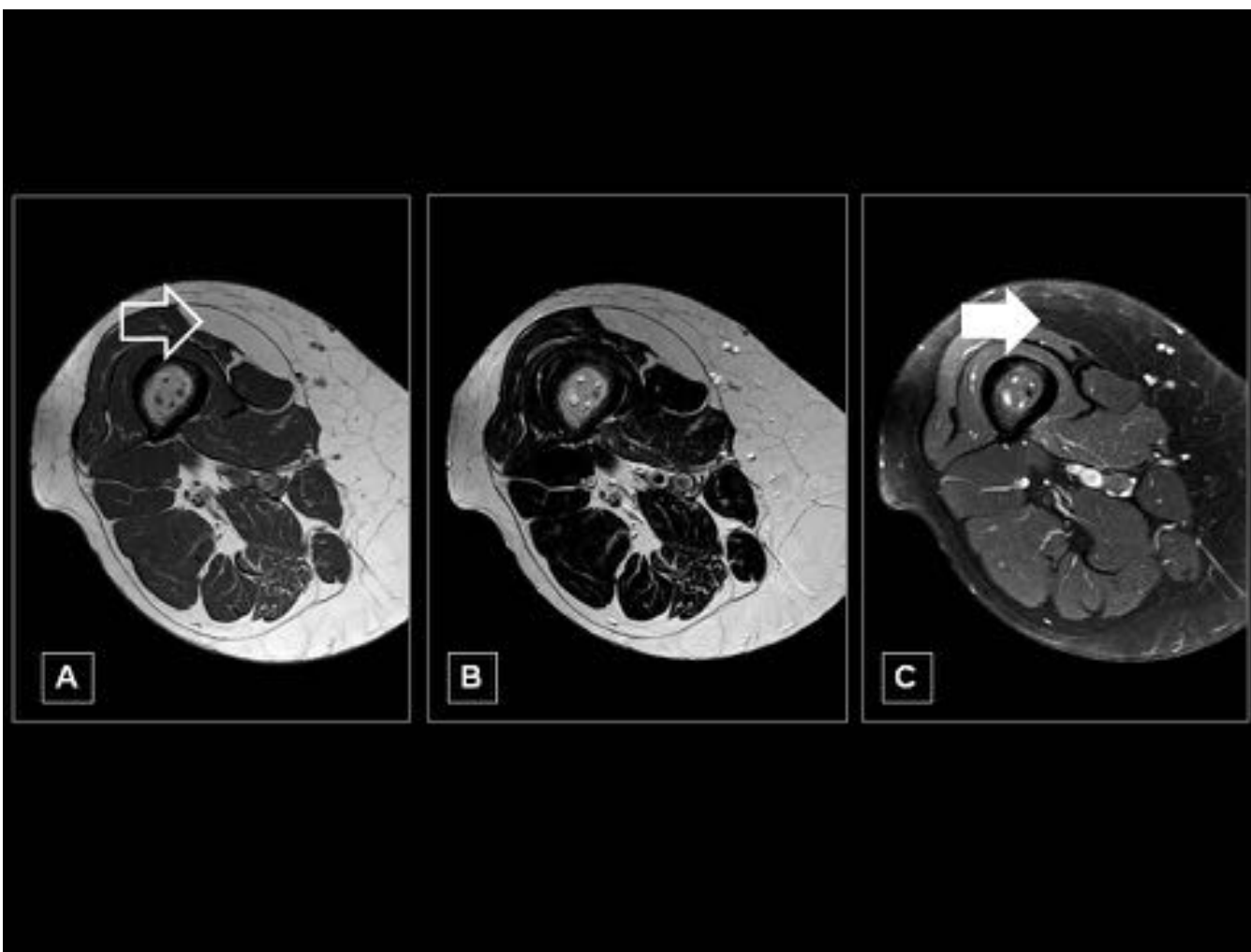
- LIPOMA
- LIPOMATOSIS
- LIPOMATOSIS DEL NERVIO
- LIPOBLASTOMA/LIPOBLASTOMATOSIS
- ANGIOLIPOMA
- MIOLIPOMA DE TEJIDO BLANDO
- LIPOMA CONDROIDE
- ANGIOMIOLIPOMA EXTRARRENAL
- MIELOLIPOMA EXTRA-ADRENAL
- LIPOMA DE CÉLULAS FUSIFORMES/PLEOMÓRFICO
- HIBERNOMA

**Fig. 2:** GRUPO 1





**Fig. 3:** LIPOMA. Lesión redondeada subfacial en deltoides (flecha blanca) con intensidad de señal similar a la grasa subcutánea, hiperintensa en T1 (A) con caída de señal (flecha hueca) en las secuencias de supresión grasa (B).

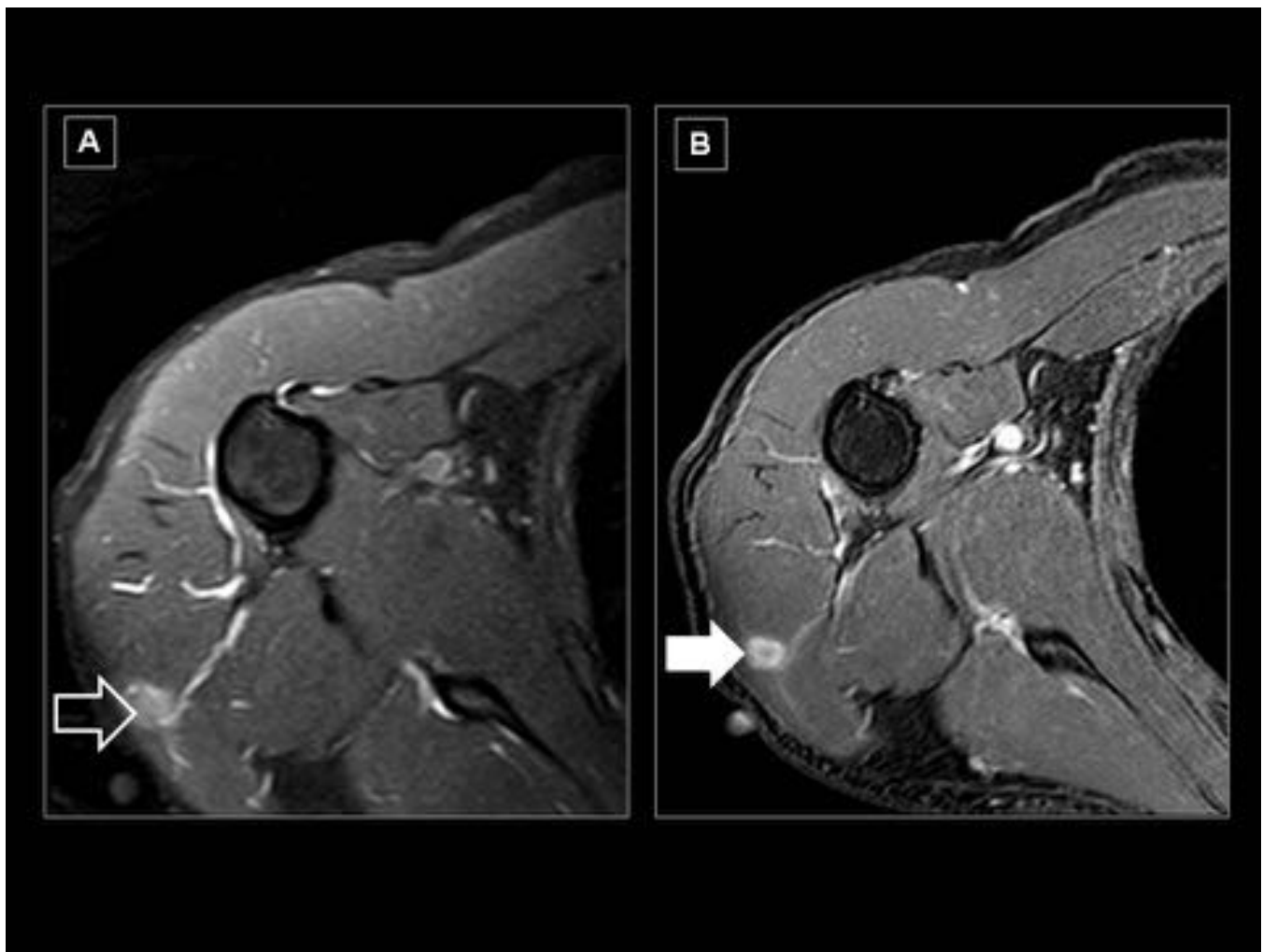


**Fig. 4:** LIPOMA. Lesión subfacial en cuadriceps, con borde definidos (flecha hueca) que presenta intensidad de señal similar a la grasa subcutánea, hiperintensa en T1 (A) y T2 (B), con caída de señal (flecha blanca) en las secuencias de supresión grasa (C).

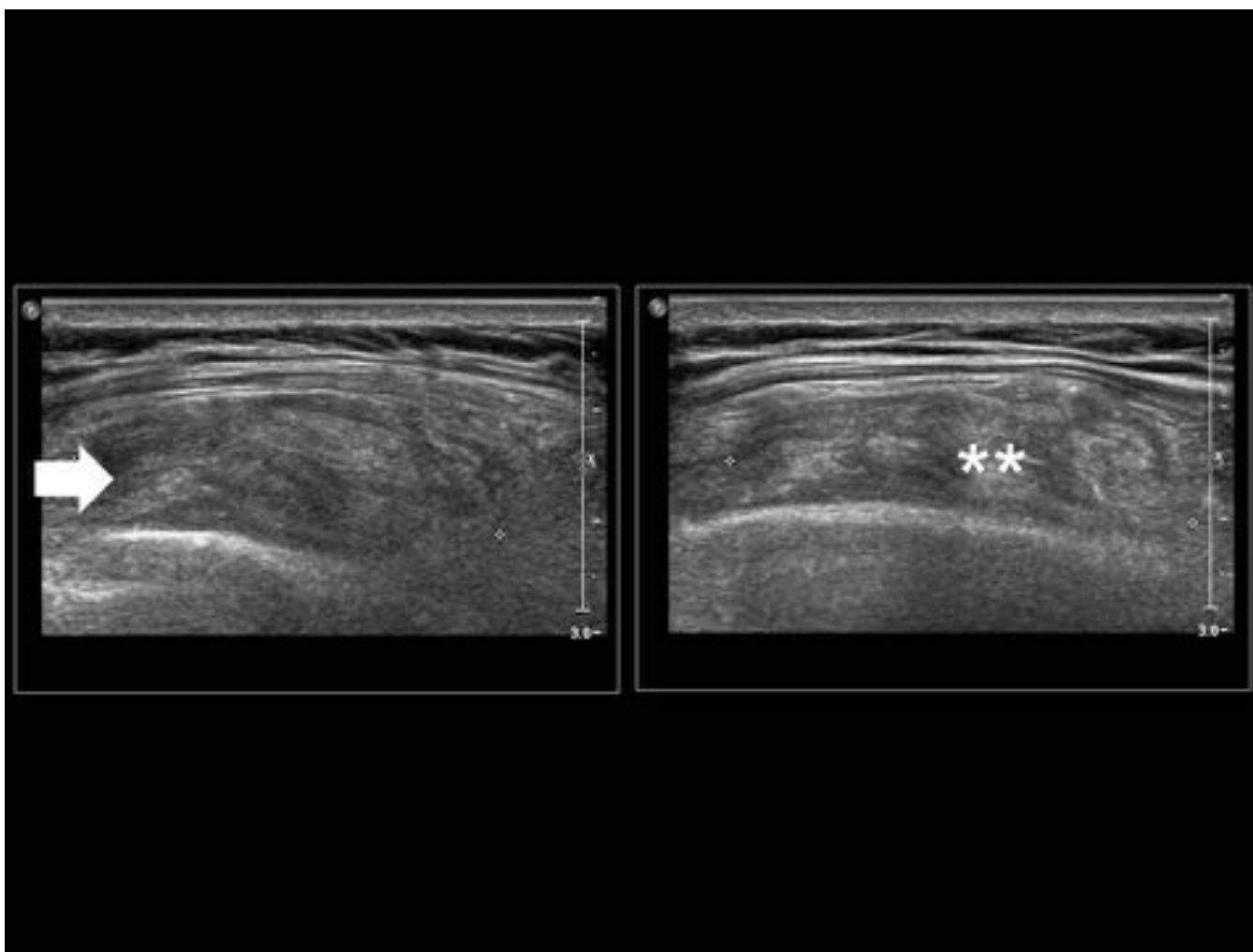
## GRUPO 2: TUMORES FIBROBLÁSTICOS/ MIOFIBROBLÁSTICOS (SUBGRUPO BENIGNOS)

- FASCITIS NODULAR
- FASCITIS PROLIFERATIVA
- MIOSITIS PROLIFERATIVA
- MIOSITIS OSIFICANTE
- PSEUDOTUMOR FIBROÓSEO DE DÍGITOS
- FASCITIS ISQUÉMICA
- ELASTOFIBROMA
- HAMARTOMA FIBROSO DE LA INFANCIA
- FIBROMATOSIS COLLI
- FIBROMATOSIS HIALINA JUVENIL
- FIBROMATOSIS CON CUERPOS DE INCLUSIÓN
- FIBROMA DE LA VAINA DEL TENDÓN
- FIBROBLASTOMA DESMOPLÁSICO
- MIOFIBROBLASTOMA MAMARIO
- FIBROMA CALCIFICANTE APONEURÓTICO
- ANGIOMIOFIBROBLASTOMA
- ANGIOFIBROMA CELULAR
- FIBROMA NUCAL
- FIBROMA GARDNER
- EL TUMOR FIBROSO CALCIFICANTE

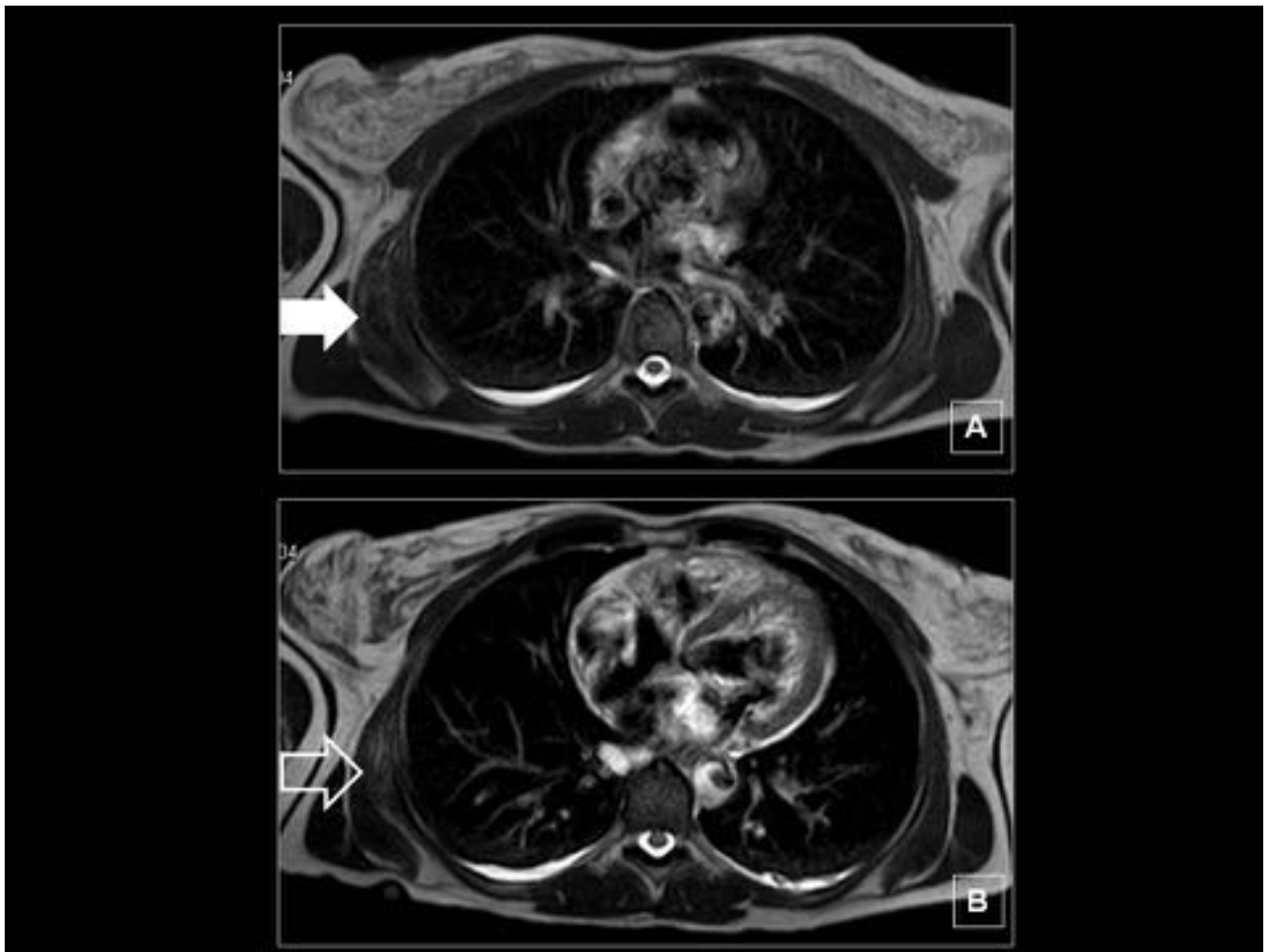
Fig. 5: GRUPO 2



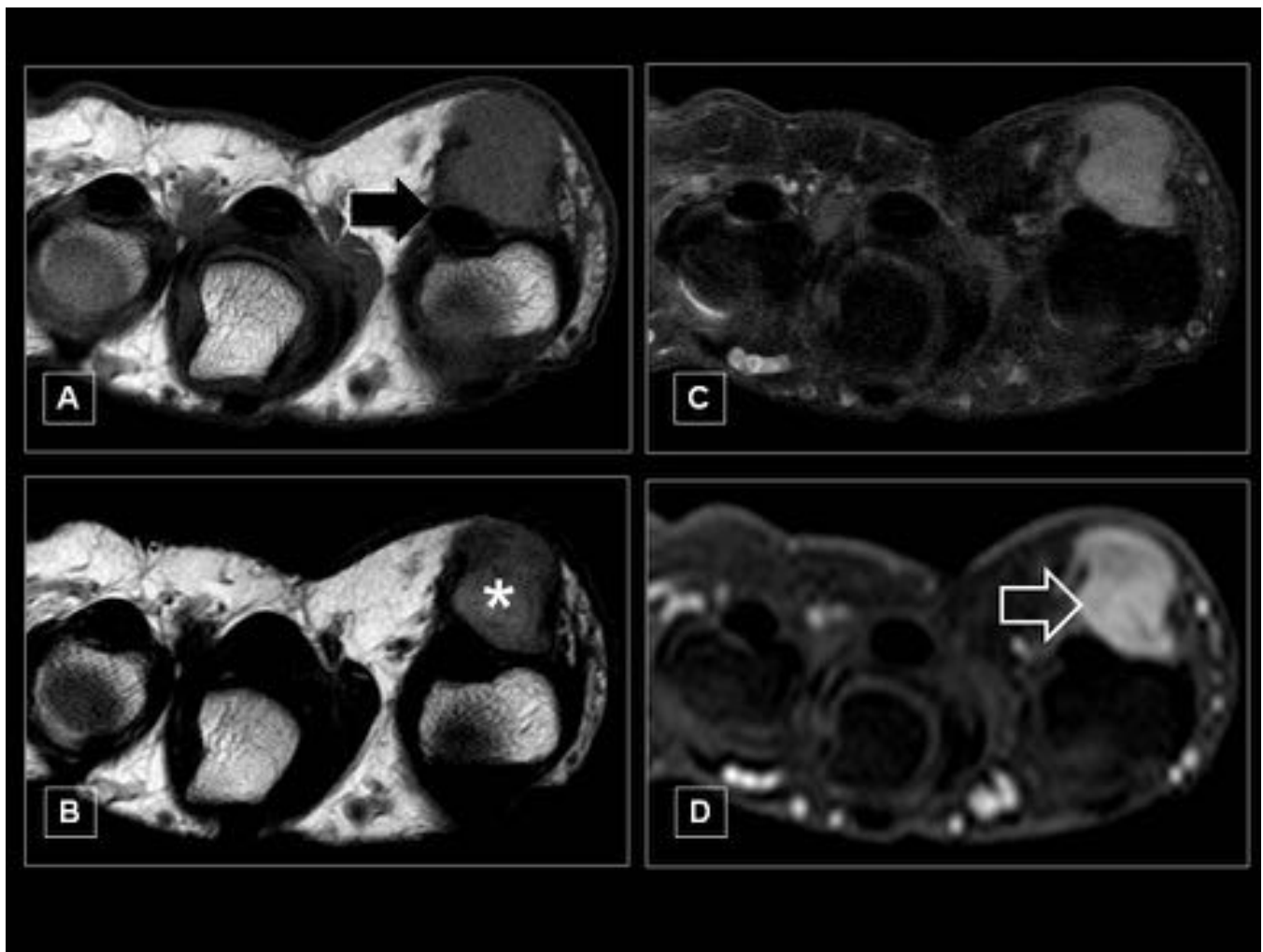
**Fig. 6: FASCITIS NODULAR.** Lesión nodular en región posterior de deltoides (flecha hueca). RM con secuencias DP SG (A) se ve lesión hiperintensa mal definida, y en los estudios de supresión grasa con contraste iv (B) se observa realce precoz periférico. La anatomía patológica dio como resultado fascitis nodular.



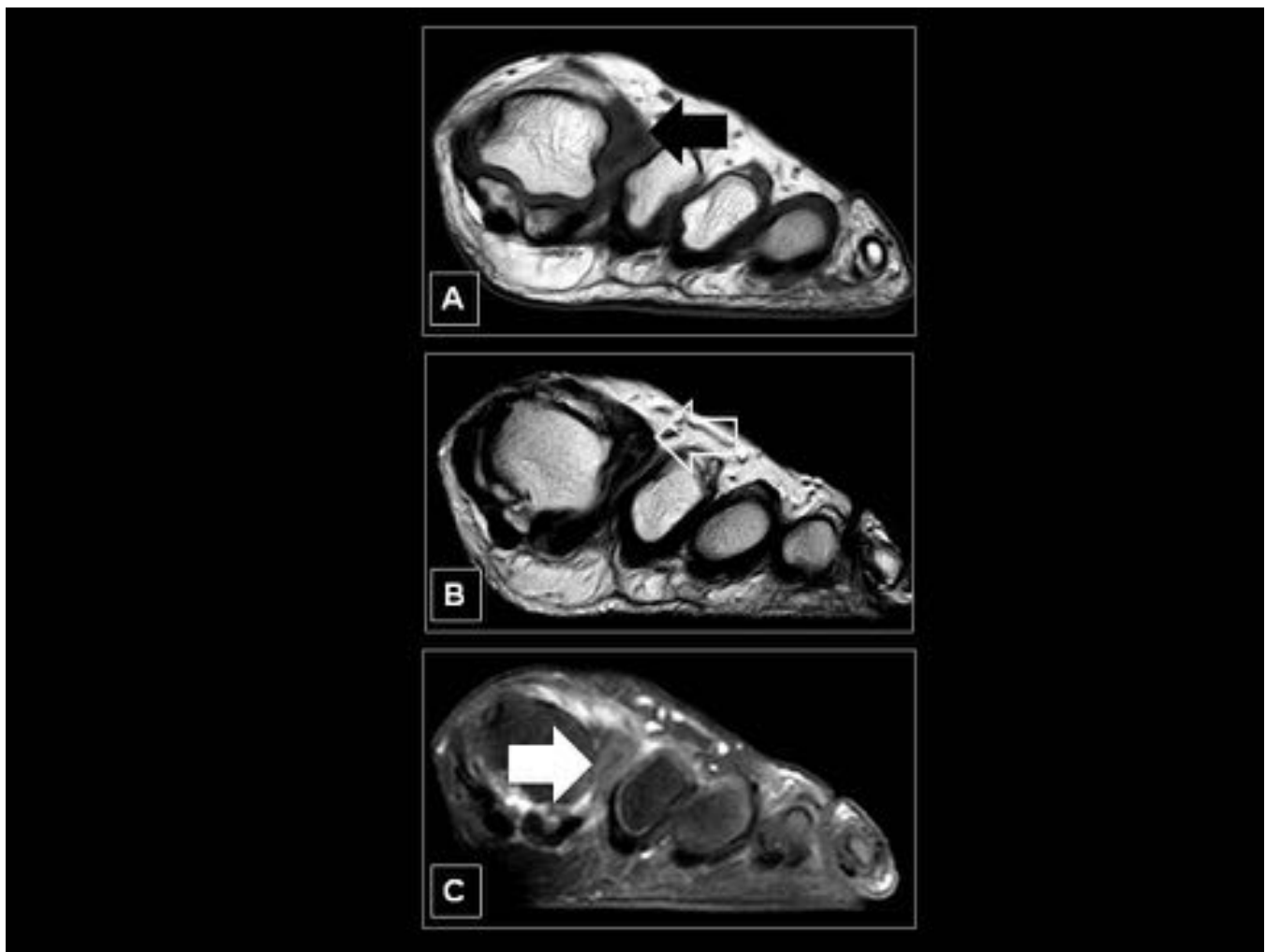
**Fig. 7:** ELASTOFIBROMA DORSI. Imágenes de ecografía en región subescapular derecha que muestra lesión ovalada (flecha blanca) profunda al plano muscular (adyacente al serrato anterior y dorsal ancho). Presenta una ecoestructura heterogénea (asteriscos), con áreas lineales hipoeoicas mezcladas con zonas ecogénicas. Por localización y características de imagen es compatible con elastofibroma dorsi.



**Fig. 8:** ELASTOFIBROMA DORSI. Las imágenes de RM muestran lesión de localización profunda al plano muscular del dorsal ancho y serrato anterior sin infiltración de tejidos adyacentes. La lesión muestra patrón mixto, isointenso al músculo que indica componente fibroso (flecha blanca) con alternancia de líneas hiperdensas que indican tejido graso (flecha hueca). Hallazgos compatibles con elastofibroma dorsi.



**Fig. 9: FIBROMA DE LA VAINA DEL TENDÓN.** Se aprecia lesión que se origina de la vaina del tendón (flecha negra). RM muestra baja intensidad de la señal en T1 (A) y en T2 (B), áreas de mayor intensidad de señal (asterisco) que indica aumento de celularidad o componente mixoide. No cae la señal en secuencias de supresión grasa (C), y en estudios dinámicos (D) se aprecia moderada captación de contraste (flecha hueca).



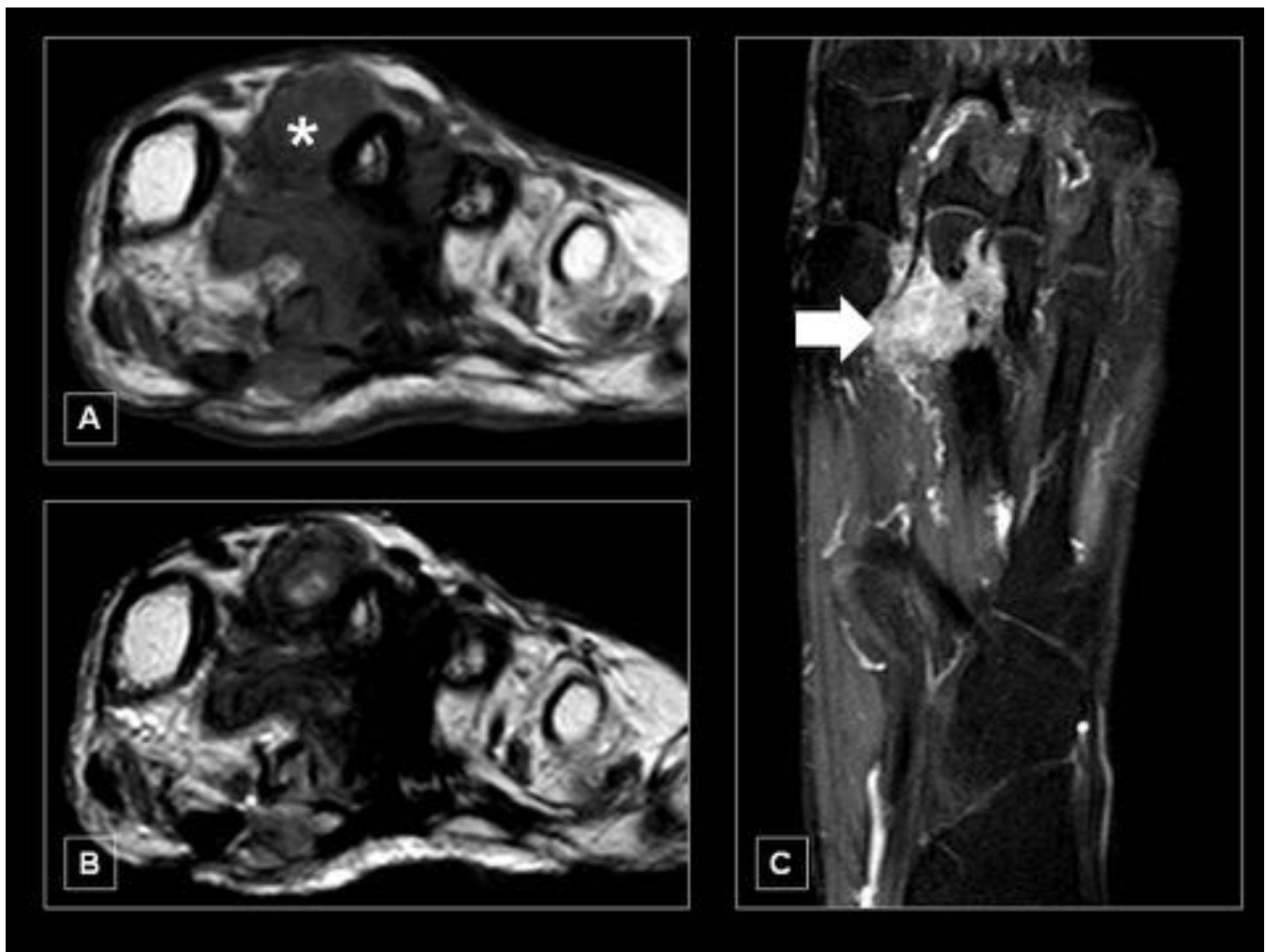
**Fig. 10:** FIBROMA DE LA VAINA DEL TENDON. Se observa masa de partes blandas en región dorsal del 1º espacio intermetatarsiano que depende del la vaina del tendón extensor del 1º dedo (flecha negra). Es hipointensa en T1 (A) y T2 (B), muestra áreas de mayor intensidad de señal (flecha hueca) que indica aumento de celularidad o componente mixoide, y en el estudio T1 SG con contraste (C) no se observa realce (flecha blanca).



## GRUPO 3: TUMORES LLAMADOS FIBROHISTIOCÍTICOS (SUBGRUPO BENIGNOS)

- TUMOR DE CÉLULAS GIGANTES DE LA VAINA TENDINOSA
- HISTIOCITOMA FIBROSO BENIGNO

**Fig. 11:** GRUPO 3



**Fig. 12:** TUMOR DE CÉLULAS GIGANTES DE LA VAINA DEL TENDÓN. Masa de partes blandas (flecha blanca) sólida que rodea a tendón intesóseo de segundo dedo, que presenta intensidad de señal intermedia en T1 (A), hipointensa en T2 (B), y presenta un realce intenso (flecha blanca) en el estudio con contraste (C).



**Fig. 13:** TUMOR DE CÉLULAS GIGANTES DE LA VAINA DEL TENDÓN. Lesión en región palmar de la base del 5º dedo que depende del tendón flexor (asterisco), con contornos lobulados parcialmente bien definidos. Tiene baja señal en T1 (A), intensidad intermedia en T2 (B), y en las imágenes T1 SG con contraste (C,D) se aprecia realce homogéneo (flecha blanca).

## GRUPO 4: TUMORES DE MÚSCULO LISO (SUBGRUPO BENIGNOS)

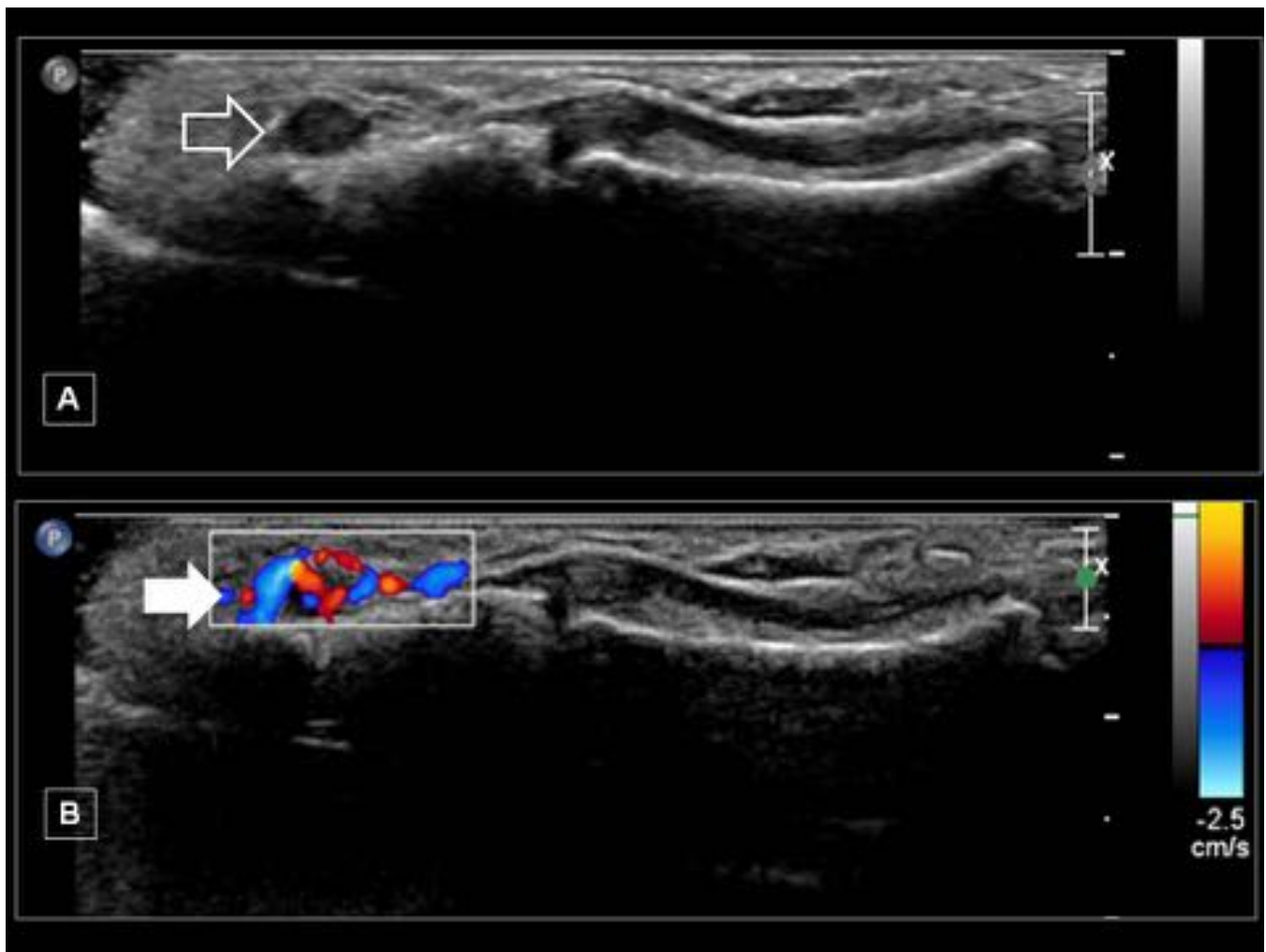
- LEIOMIOMA DE TEJIDOS BLANDOS

**Fig. 14:** GRUPO 4

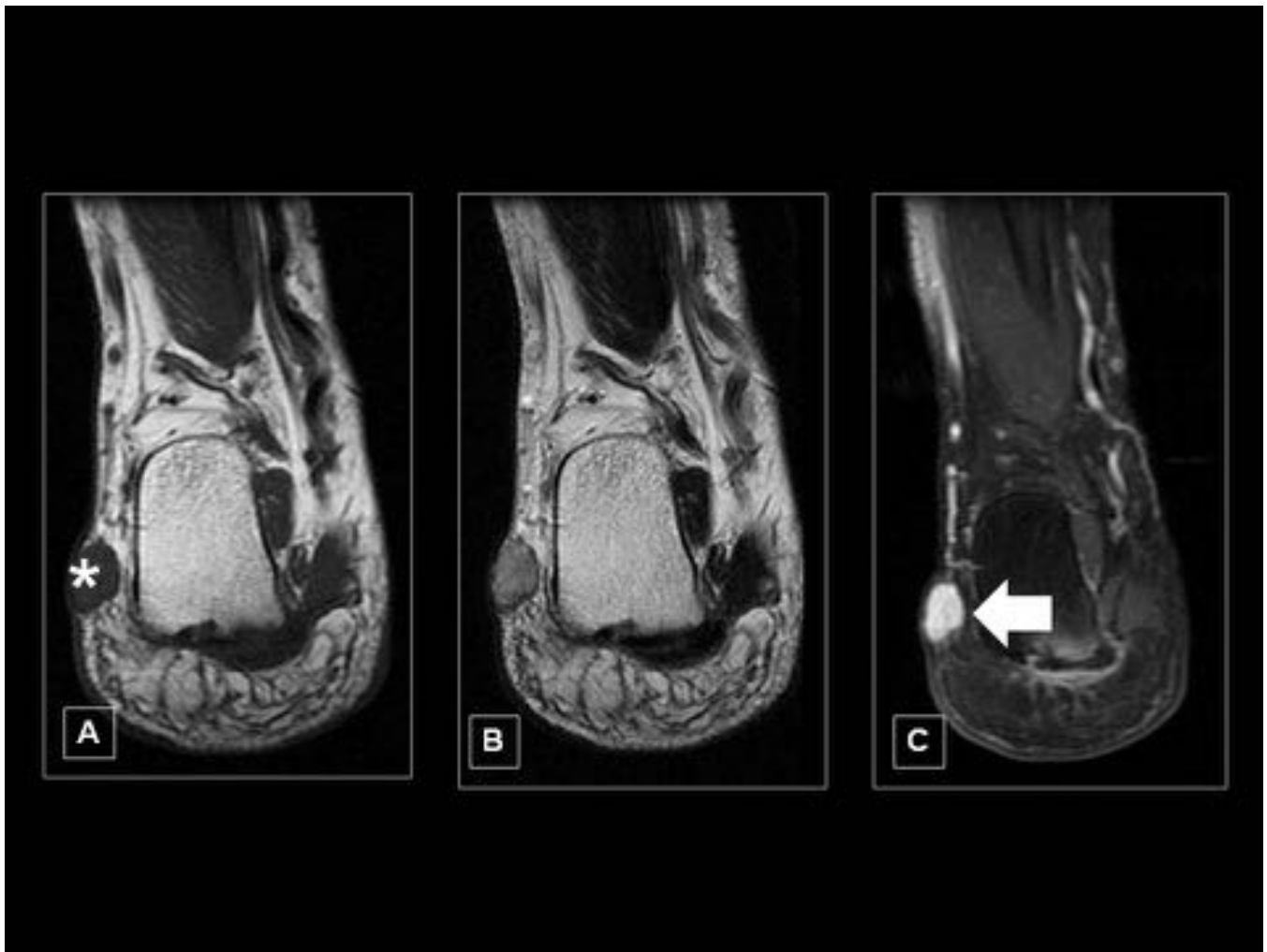
## GRUPO 5: TUMORES PERICÍTICOS/ PERIVASCULARES (SUBGRUPO BENIGNOS)

- GLOMUS Y VARIANTES
- MIOPERICITOMA
- ANGIOLEIOMIOMA

**Fig. 15:** GRUPO 5



**Fig. 16:** TUMOR GLÓMICO. Imágenes de ecografía que muestran en (A) lesión sólida hipoeoica (flecha hueca) en pulpejo de 4° dedo, que tiene alta vascularización (flecha blanca) en el estudio Doppler color (B).



**Fig. 17:** ANGIOLEIOMIOMA. Lesión de partes blandas (asterisco) redondeada localizada en grasa subcutánea lateral al calcáneo. En la RM muestra intensidad de señal baja en T1 (A), señal intermedia en T2 (B), y tras la administración de contraste (C) se observa un realce precoz (flecha blanca).

## GRUPO 6: TUMORES DE MÚSCULO ESQUELÉTICO (SUBGRUPO BENIGNOS)

- RABDOMIOMA

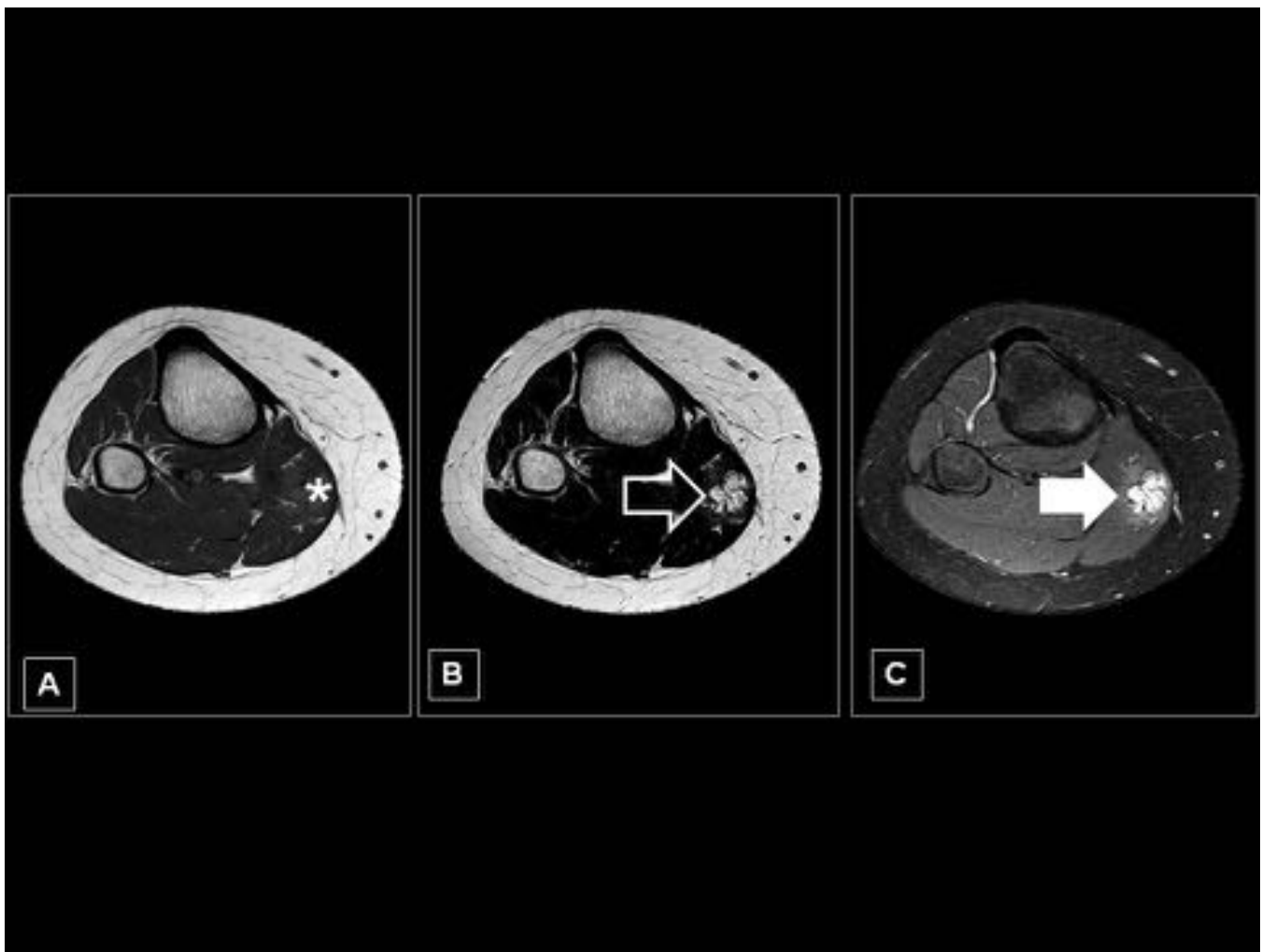
**Fig. 18:** GRUPO 6



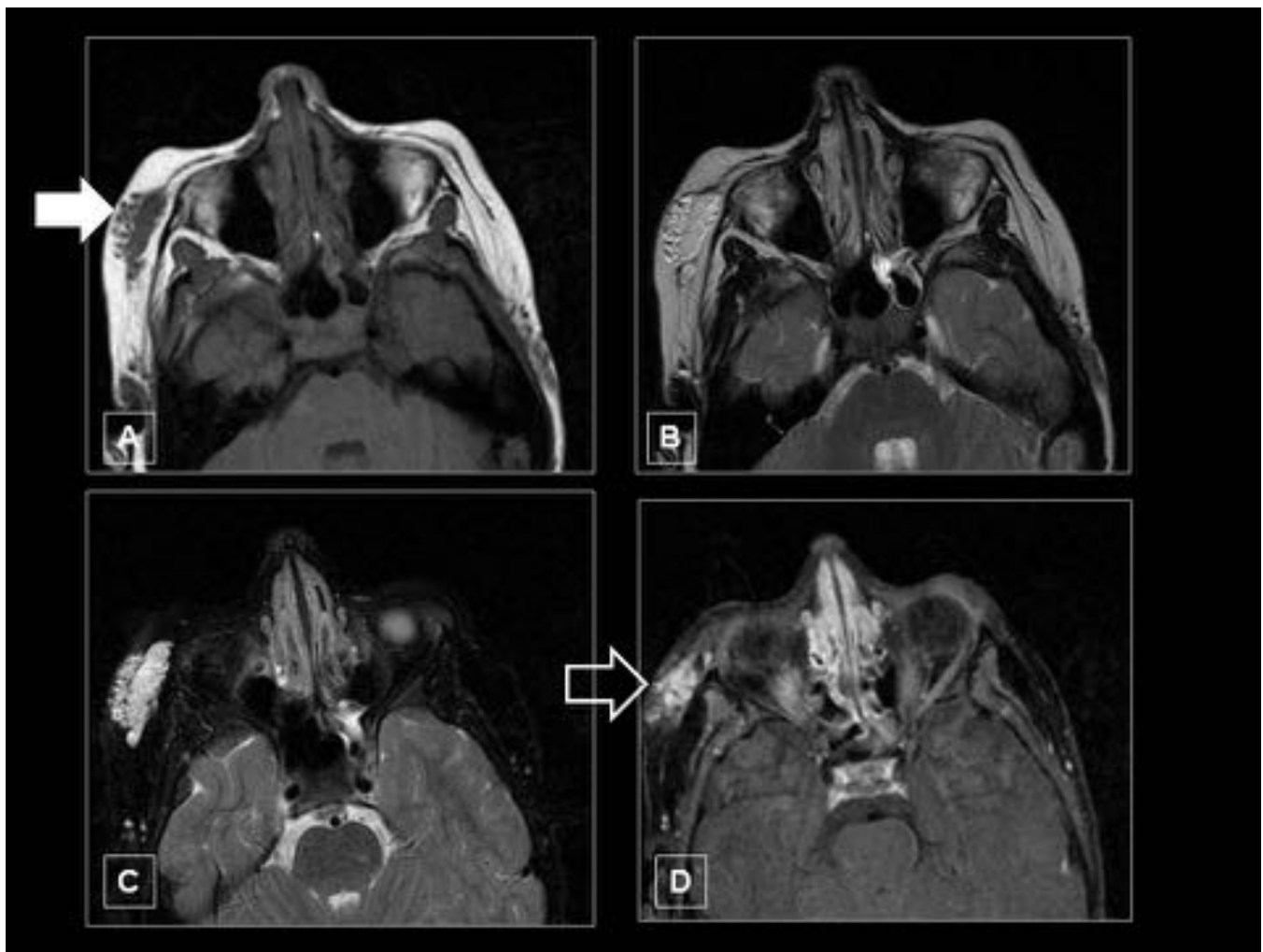
## GRUPO 7: TUMORES VASCULARES (SUBGRUPO BENIGNOS)

- HEMANGIOMA
- HEMANGIOMA EPITELIOIDE
- ANGIOMATOSIS
- LINFANGIOMA

**Fig. 19:** GRUPO 7



**Fig. 20:** HEMANGIOMA. RM potenciada en T1 (A) T2 (B) y DP SG (C) que muestra lesión intramuscular (flecha hueca) lobulada con bordes mal definidos localizada en gemelo interno. La lesión tiene señal intermedia en T1 (A), alta intensidad de señal en T2 con aparentes septos en su interior (flecha hueca), y en las secuencias de supresión grasa se observa zonas de caída señal que indica componente graso (flecha blanca).



**Fig. 21:** ANGIOMA. RM potenciada en T1 (A), T2 (B), SG (C) y T1 SG con contraste iv (D) que muestra lesión (flecha blanca) de bordes mal definidos en tejido celular subcutáneo de región malar y cigomática derecha, que capta contraste de forma heterogénea (flecha hueca).

## GRUPO 8: TUMORES CONDRÓSEOS (SUBGRUPO BENIGNOS)

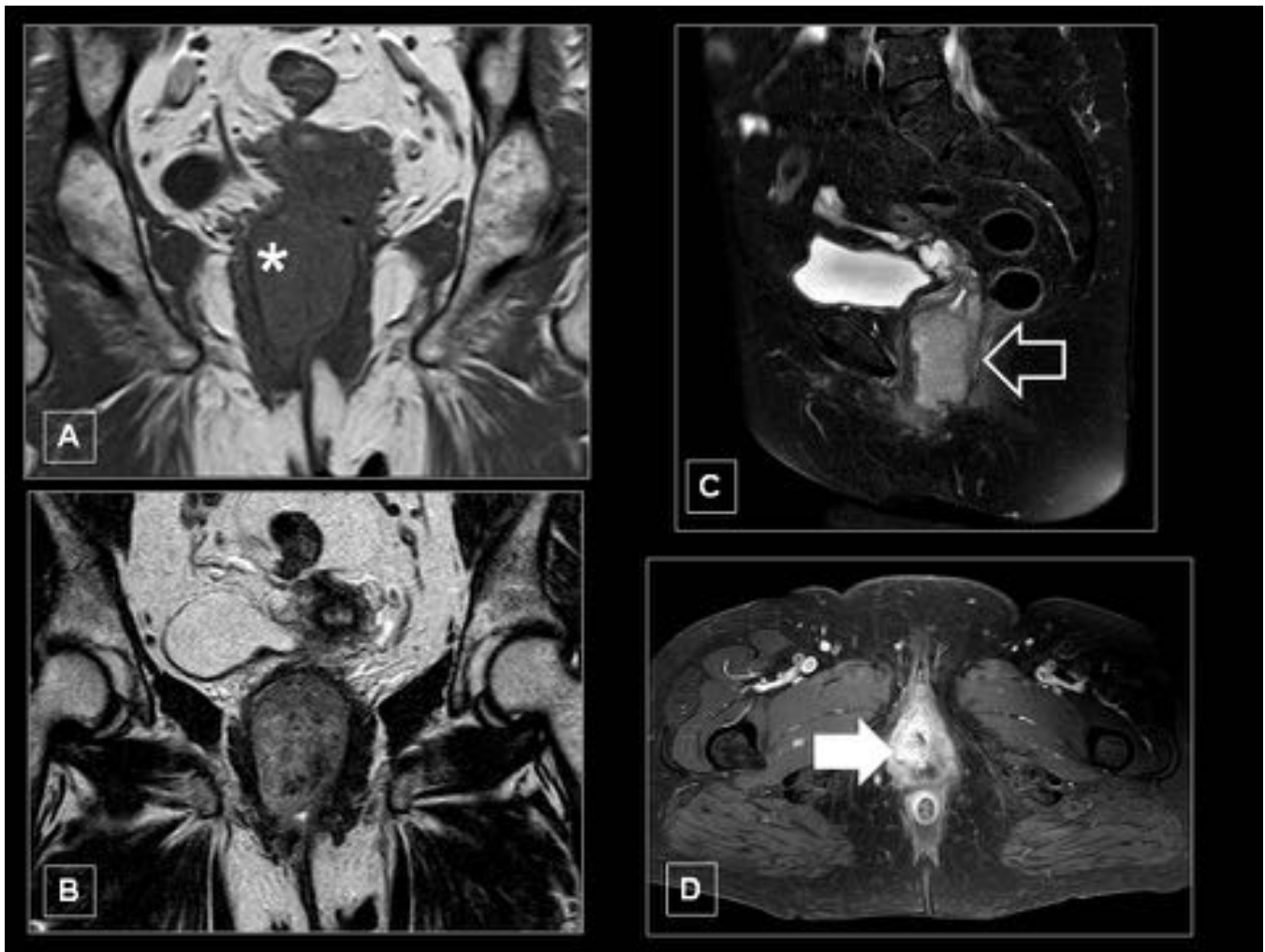
- CONDROMA DE PARTES BLANDAS

**Fig. 22:** GRUPO 8

## GRUPO 9: TUMORES GASTROINTESTINALES (SUBGRUPO BENIGNOS)

- TUMOR DEL ESTROMA GASTROINTESTINAL BENIGNO.

**Fig. 23:** GRUPO 9

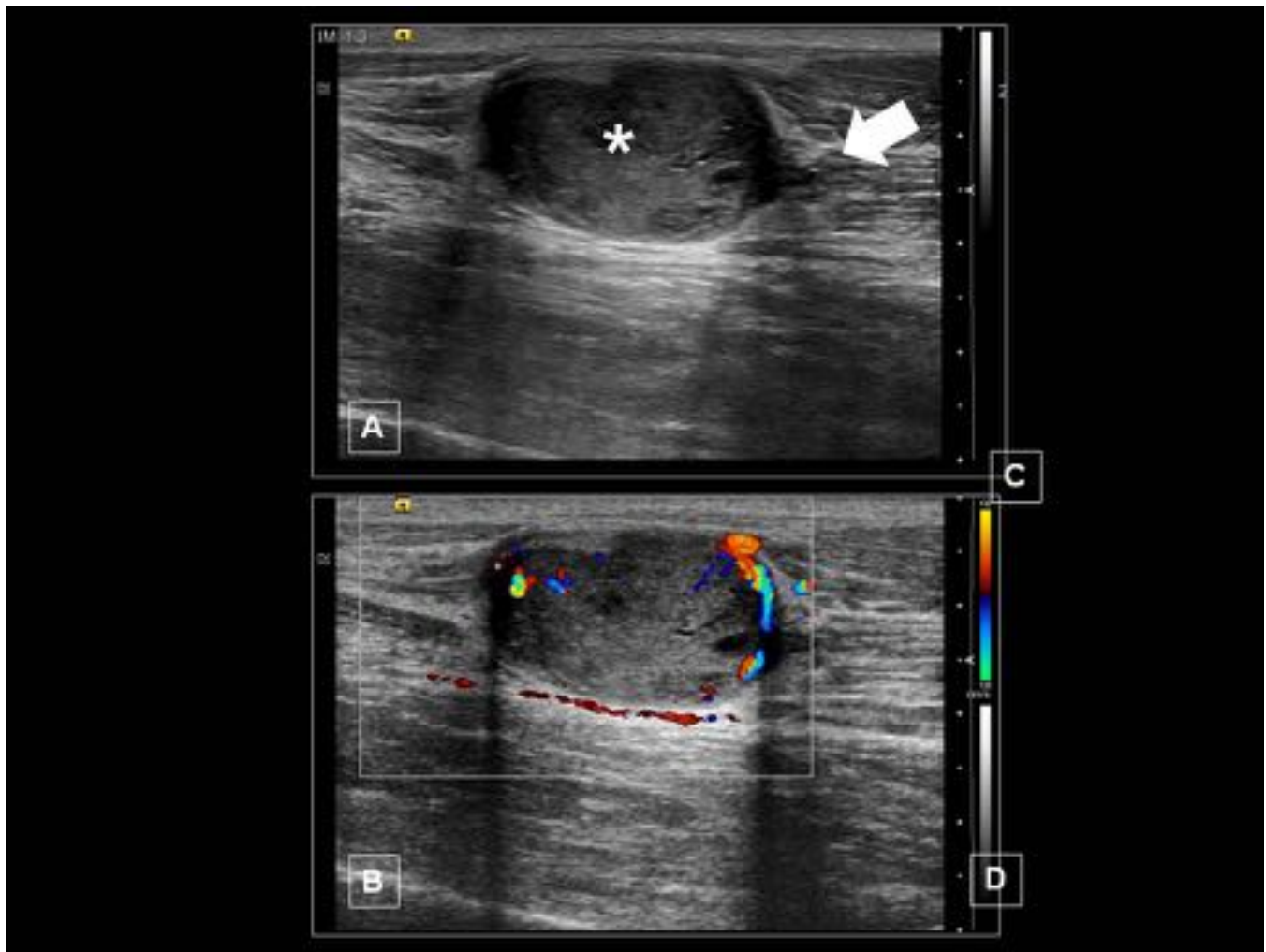


**Fig. 24:** GIST. RM potenciada en T1 (A), T2 (B), SPAIR (C) y T1 SG con contraste iv (D) que muestra masa de partes blandas en tabique recto-vaginal, hipointensa en T1 (asterisco), ligeramente hiperintensa en T2, que no suprime la señal en estudios de supresión grasa (flecha hueca) y capta contraste (flecha blanca).

## GRUPO 10: TUMORES DE LA VAINA DE LOS NERVIOS (SUBGRUPO BENIGNOS)

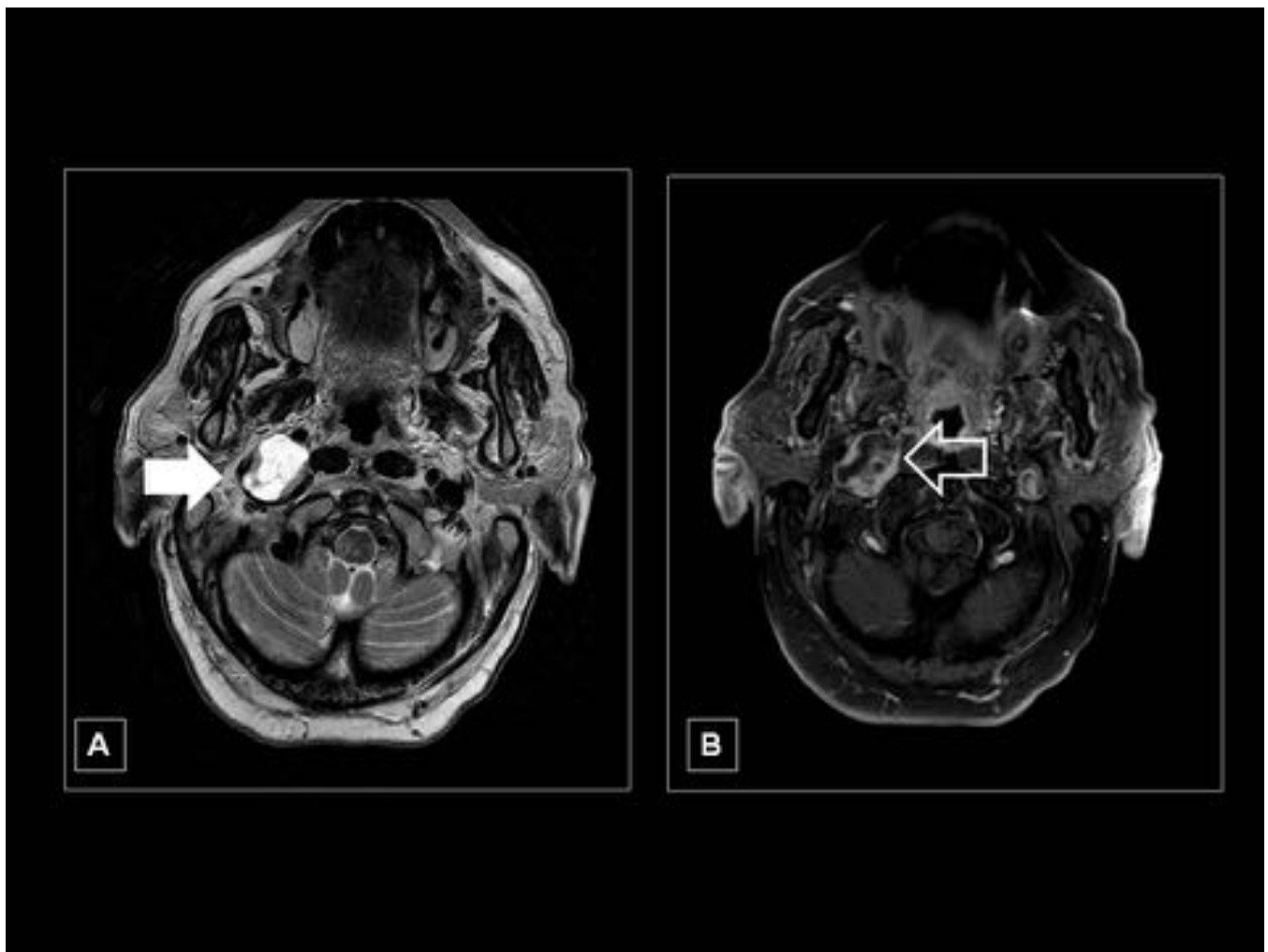
- SCHWANNOMA (INCLUYENDO LAS VARIANTES)
- NEUROFIBROMA (INCLUYENDO LAS VARIANTES)
- PERINEURIOMA
- TUMOR DE CÉLULAS GRANULARES
- MIXOMA DÉRMICO DE LA VAINA DE LOS NERVIOS
- NEUROMA CIRCUNSCRITO SOLITARIO
- MENINGIOMA ECTÓPICO
- HETEROTOPIA GLIAL NASAL
- TUMOR BENIGNO TRITON
- TUMORES DE LA VAINA NERVIOSA HÍBRIDOS

**Fig. 25:** GRUPO 10

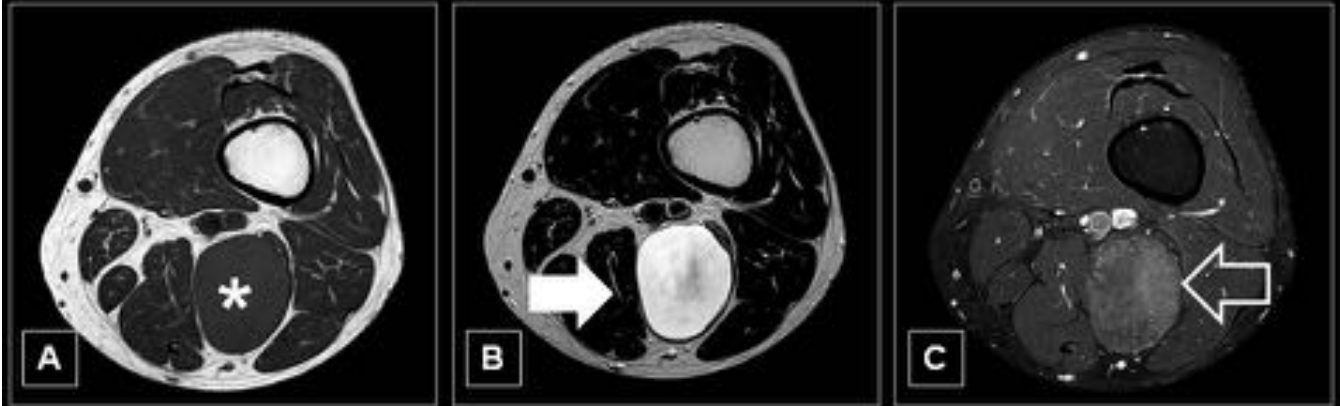


**Fig. 26:** SCHWANNOMA. Imágenes de ecografía (A) y Doppler color (B) que muestra nódulo de bordes bien definidos (asterisco), con ecogenicidad heterogénea que interrumpe el trayecto del nervio mediano (flecha blanca).

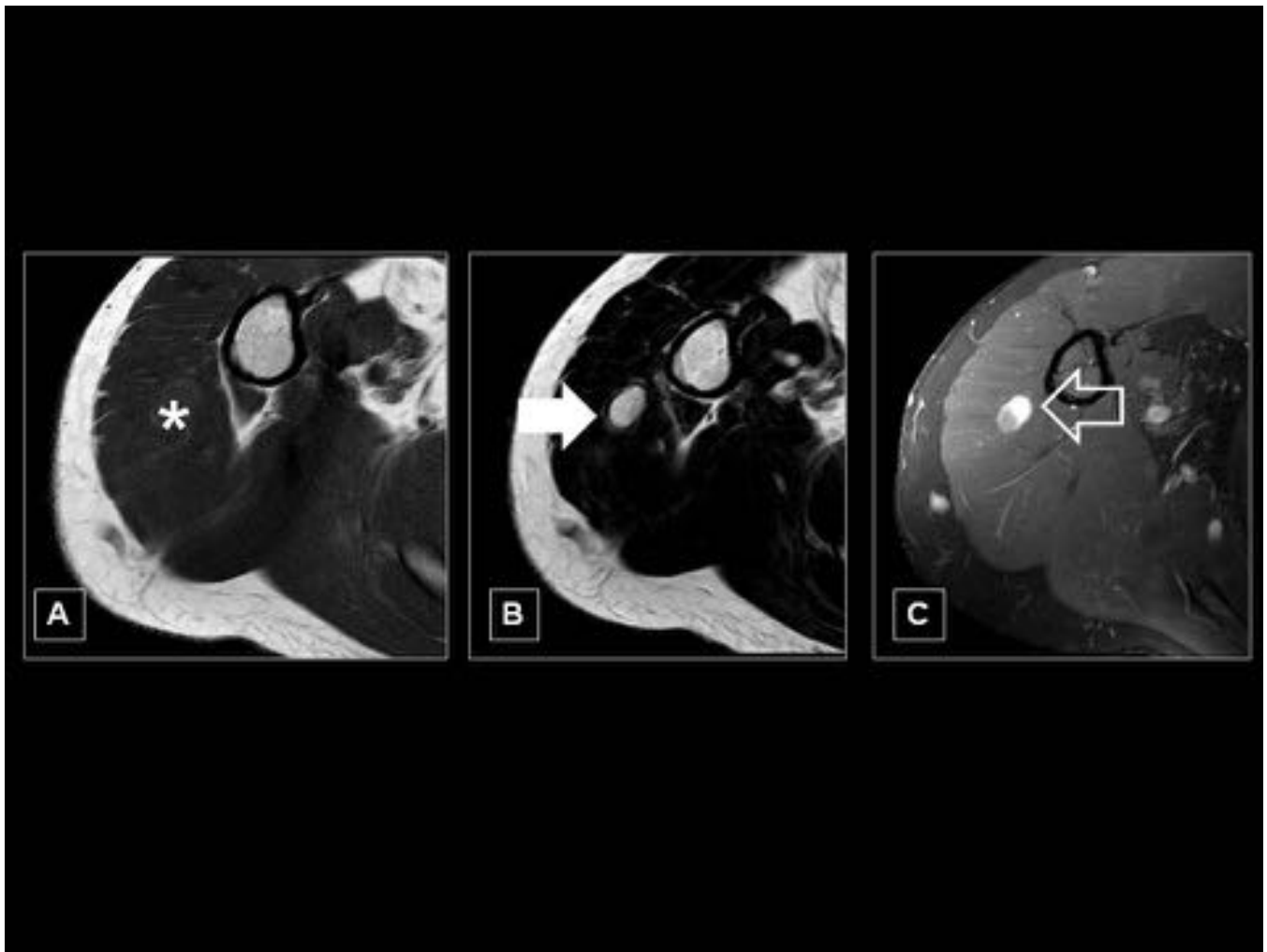




**Fig. 27:** SCHWANNOMA. RM potenciada en T2 (A) y T1 SG con contraste (B) que muestra lesión nodular en espacio carotídeo nasofaríngeo derecho, hiperintenso (flecha blanca) que realza contraste de predominios periférico (flecha hueca).



**Fig. 28:** NEUROFIBROMA. RM potenciada en T1 (A), T (B) y T1 SG con contraste iv (C) que muestra tumor de partes blandas bien delimitado que depende de nervio ciático, que es hipointensa en T1 (asterisco) hiperintensa en T2 con zona central hipointesa (flecha blanca) que indica componente fibroso, y que realza con contraste (flecha hueca).

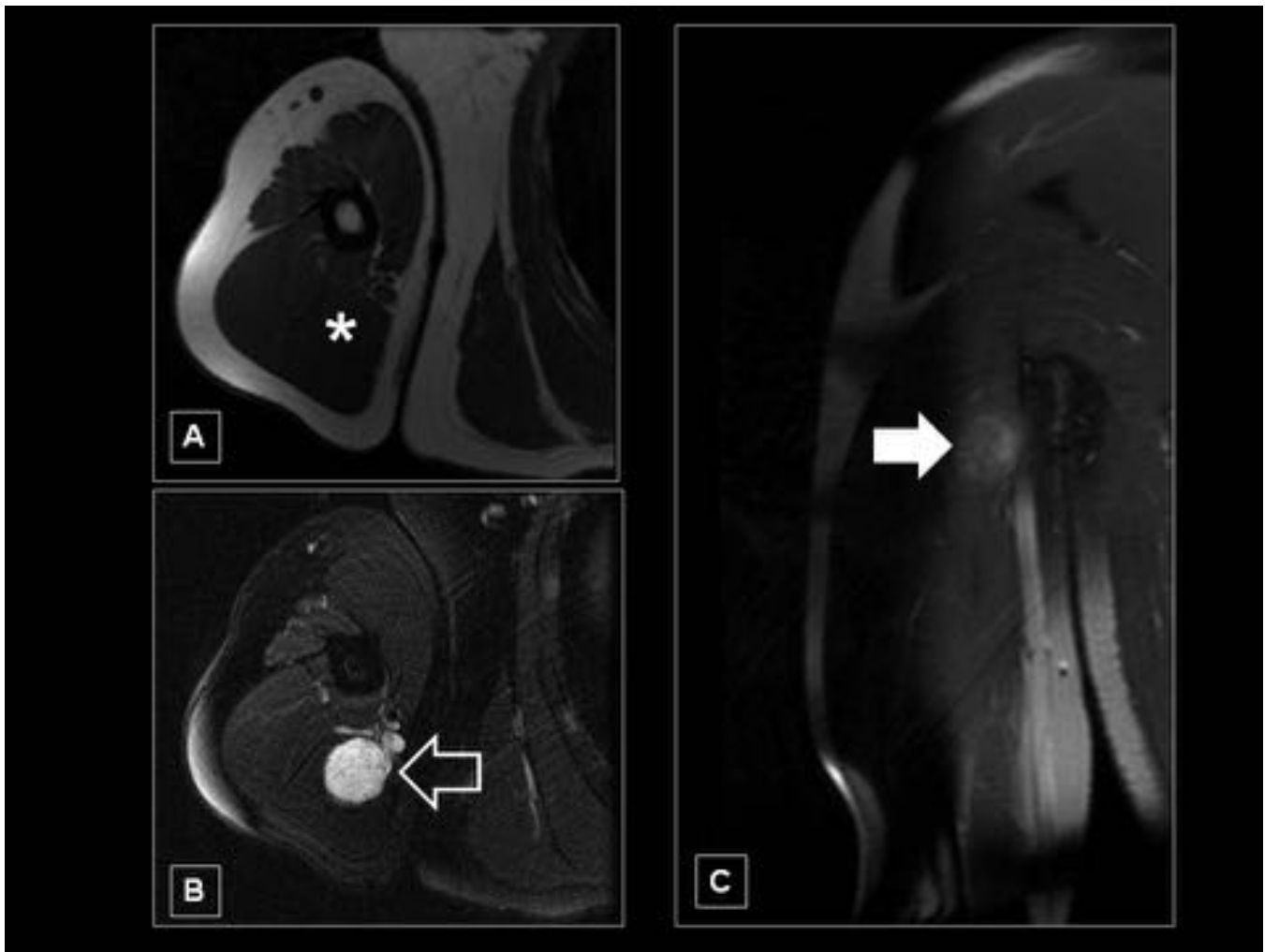


**Fig. 29:** NEUROFIBROMA. RM potenciada en T1 (A), T2 (B) y DP SG (C), que muestra lesión nodular en vientre posterior del deltoides (asterisco), que es hiperintensa en T2 (flecha blanca) y tiene zonas centrales que suprimen señal (flecha hueca).

## GRUPO 11: TUMORES DE DIFERENCIACIÓN INCIERTA (SUBGRUPO BENIGNOS)

- FIBROMIXOMA ACRAL
- MIXOMA INTRAMUSCULAR
- MIXOMA YUXTAARTICULAR
- ANGIOMIXOMA PROFUNDO
- TUMOR HIALINIZANTE PLEOMÓRFICO ANGIOECTÁSICO
- TIMOMA HAMARTOMATOSO ECTÓPICO

**Fig. 30:** GRUPO 11



**Fig. 31:** MIXOMA INTRAMUSCULAR. RM potenciada en T1 (A), DP SG (B) y T1 SG con contraste (C), que muestra lesión de bordes definidos en región medial del brazo derecho. Hipointensa en T1 (asterisco), hiperintensa en DP SG (flecha hueca) que capta contraste heterogeneamente (flecha blanca). La anatomía patológica dio como resultado mixoma intramuscular.

## GRUPO 12: SARCOMAS INDIFERENCIADOS.

- SARCOMA INDIFERENCIADO DE CÉLULAS FUSIFORMES
- SARCOMA INDIFERENCIADO PLEOMÓRFICO
- SARCOMA INDIFERENCIADO DE CÉLULAS REDONDAS
- SARCOMA INDIFERENCIADO EPITELIOIDE
- SARCOMA INDIFERENCIADO SIN NINGUNA ESPECIFICACIÓN

**Fig. 32:** GRUPO 12

### **Conclusiones**

- Los tumores de partes blandas y las lesiones tumorales se encuentran a menudo en la práctica diaria radiológica. La gran variedad de entidades benignas y malignas pueden hacer difícil el diagnóstico para el radiólogo. Al utilizar sistemáticamente la historia clínica, la localización de la lesión, y los estudios de imágenes, el radiólogo puede desarrollar un adecuado diagnóstico diferencial.

- Las imágenes de RM pueden ser particularmente útiles para la caracterización de las lesiones benignas que no requieren imágenes de seguimiento o biopsia, tales como los lipomas. En los casos en que una lesión de partes blandas es indeterminada la biopsia debe ser considerada.

### **Bibliografía / Referencias**

- 1.- Petscavage-Thomas JM, Walker EA, Logie CI, Clarke LE, Duryea DM, Murphey MD. Soft-tissue myxomatous lesions: review of salient imaging features with pathologic comparison. Radiographics. 2014.
- 2.- Subhawong TK, Jacobs MA, Fayad LM. Diffusion-weighted MR imaging for characterizing musculoskeletal lesions. Radiographics. 2014.
- 3.- Jo VY, Fletcher CD. WHO classification of soft tissue tumours: an update based on the 2013 (4th) edition. Pathology. 2014.
- 4.- Bermejo A, De Bustamante TD, Martinez A, Carrera R, Zabía E, Manjón P. MR imaging in the evaluation of cystic-appearing soft-tissue masses of the extremities. Radiographics. 2013.
- 5.- Kang HC et al. Beyond the GIST: mesenchymal tumors of the stomach. Radiographics. 2013.
- 6.- Razek AA, Huang BY. Soft tissue tumors of the head and neck: imaging-based review of the WHO classification. Radiographics. 2011.
- 7.- Baek HJ et al. Subungual tumors: clinicopathologic correlation with US and MR imaging findings. Radiographics. 2010.
- 8.- Wu JS, Hochman MG. Soft-tissue tumors and tumorlike lesions: a systematic imaging approach. Radiology. 2009.
- 9.- Garner HW, Kransdorf MJ, Bancroft LW, Peterson JJ, Berquist TH, Murphey MD. Benign and malignant soft-tissue tumors: posttreatment MR imaging. Radiographics. 2009.
- 10.- Fasih N et al. Leiomyomas beyond the uterus: unusual locations, rare manifestations. Radiographics. 2008.
- 11.- Dinauer PA, Brixey CJ, Moncur JT, Fanburg-Smith JC, Murphey MD. Pathologic and MR imaging features of benign fibrous soft-tissue tumors in adults. Radiographics. 2007.
- 12.- Beaman FD, Kransdorf MJ, Andrews TR, Murphey MD, Arcara LK, Keeling JH. Superficial soft-tissue masses: analysis, diagnosis, and differential considerations. Radiographics. 2007.
- 13.- Ochsner JE, Sewall SA, Brooks GN, Agni R. Best cases from the AFIP: Elastofibroma dorsi. Radiographics. 2006.