



Galería de tumores fibroblásticos y miofibroblásticos con correlación anatomopatológica

Carolina Calvo Corbella¹, Sergio Gutierrez Salazar¹,
Macarena Boiza², José Serrano Montilla³

¹Servicio de Radiodiagnóstico

²Servicio de Anatomía patológica

³Servicio de Traumatología

Hospital Universitario de Móstoles, Móstoles, Madrid



Tumores fibroblásticos y miofibroblásticos Benignos

- [Fascitis nodular.](#) Fascitis craneal
- Fascitis y miositis proliferativa.
- [Elastofibroma.](#)
- [Fibroma de la vaina tendinosa.](#)
- [Miositis osificante.](#)
- Miofibroma/Miofibromatosis.
- Fibromatosis colli.
- Fibroblastoma desmoplásico.
- Tumor fibroso calcificante.
- [Angiofibroma nasofaríngeo juvenil.](#)
- Angiofibroma de células gigantes.
- Angiomiofibroblastoma.
- Fibroma de Gardner. Fibroma cardiaco.

Intermedios (localmente agresivos)

- [Lipofibromatosis.](#)
- [Fibromatosis superficial \(palmar y plantar\).](#)
- [Fibromatosis tipo desmoide.](#)

Intermedios (raramente metastatizan)

- [Tumor fibroso solitario](#) - Hemangiopericitoma.
- Tumor inflamatorio miofibroblástico
- Sarcoma miofibroblástico
- Dermatofibrosarcoma protuberans.

Malignos

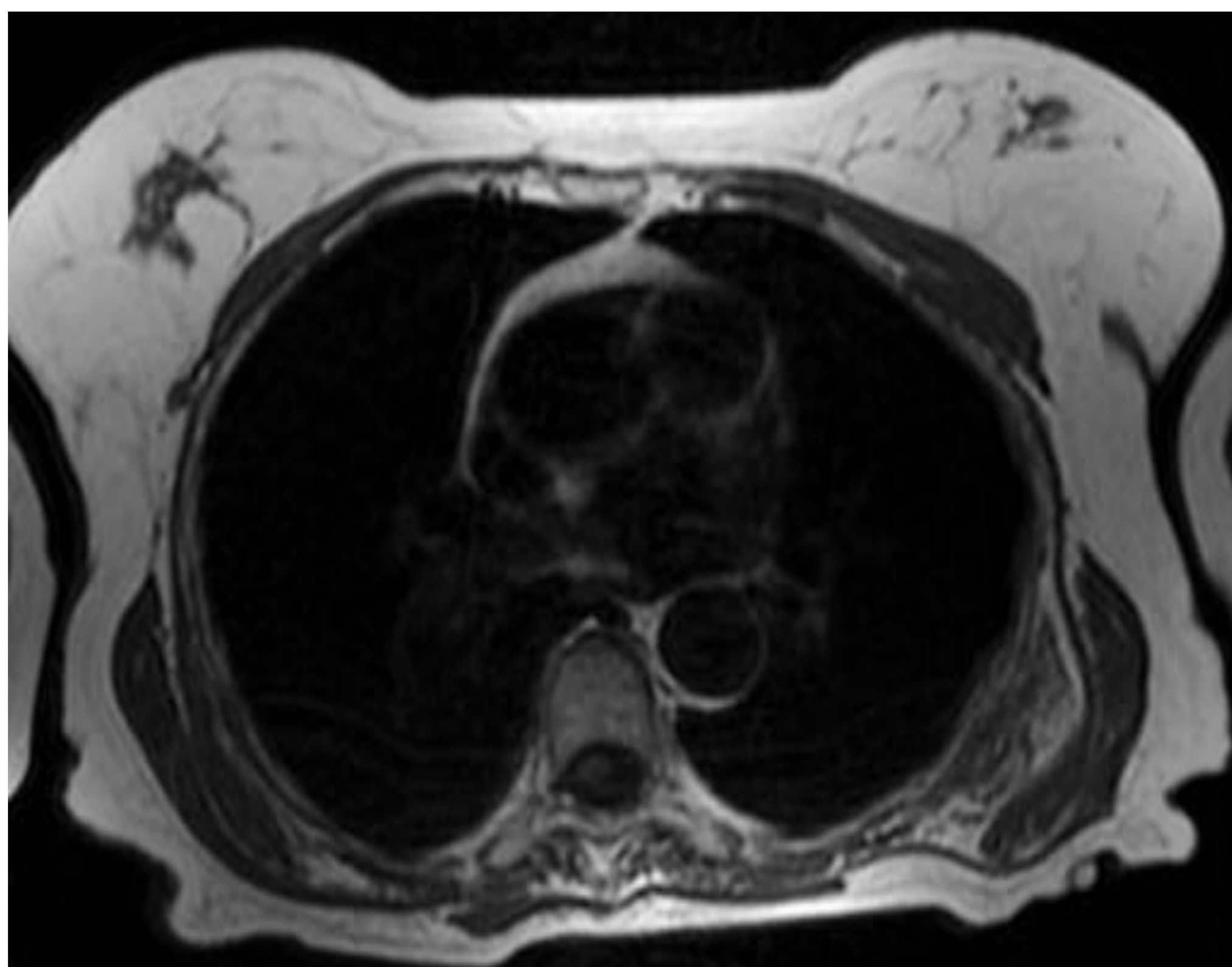
- [Sarcoma fibromixoide de bajo grado.](#)
- [Mixofibrosarcoma](#) (antiguo Fibrohistiocitoma maligno)

Para la correcta aproximación diagnóstica a los tumores fibroblásticos es necesario conocer sus características radiológicas, sus localizaciones típicas y el grupo etario en el que son más prevalentes. De esta forma podremos clasificar estos tumores según sus características en benignos, intermedios y malignos, para que los pacientes tengan un tratamiento y seguimiento adecuado. En los casos en los que los hallazgos radiológicos sean inespecíficos deberemos recurrir a la toma de muestra para análisis histopatológico.



Tumores fibroblásticos y miofibroblásticos Benignos

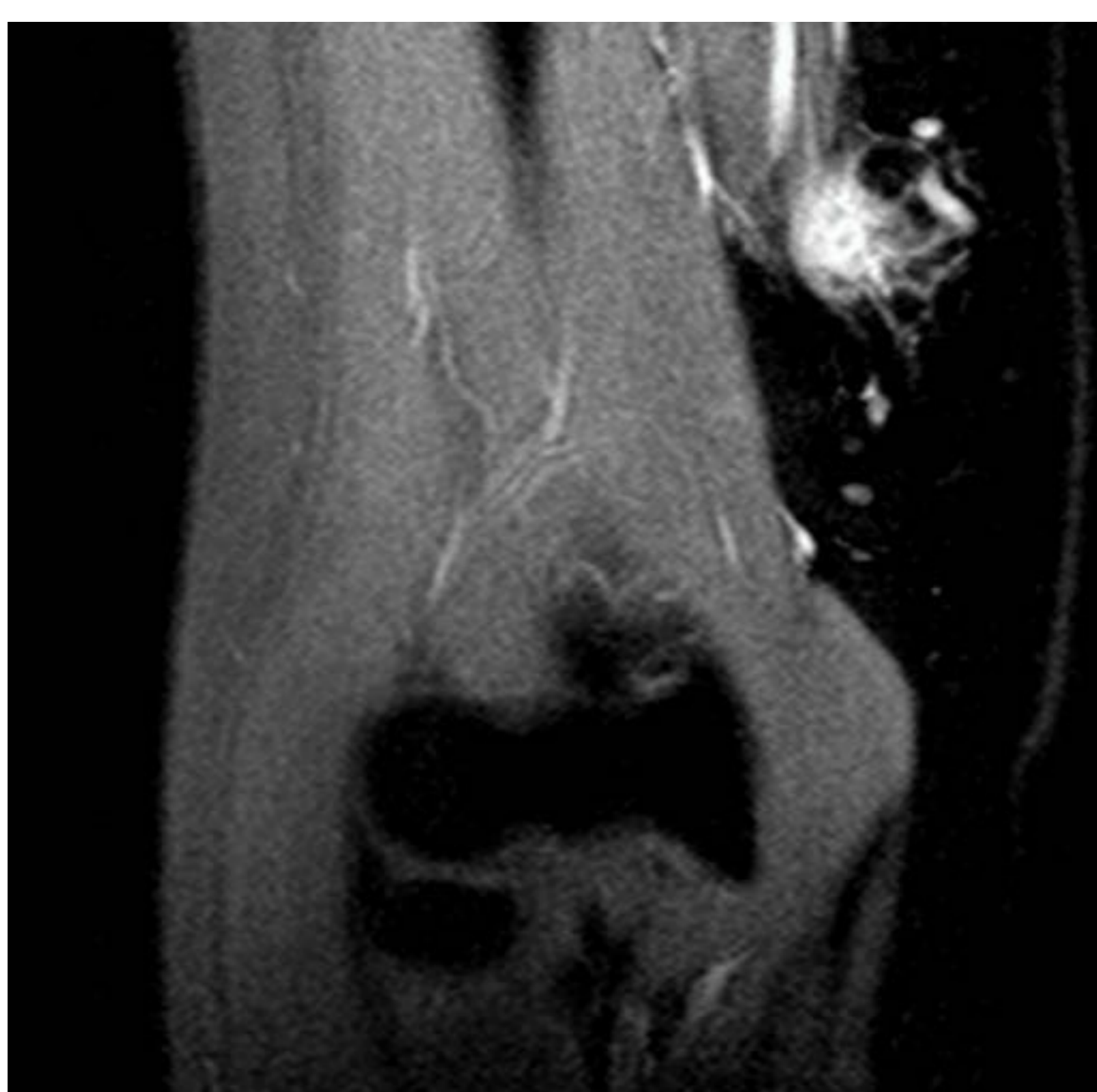
- Fascitis nodular. Fascitis craneal
- Fascitis y miositis proliferativa.
- Elastofibroma.
- Miositis osificante.
- Miofibroma/Miofibromatosis.
- Fibromatosis colli.
- Fibroma de la vaina tendinosa.
- Fibroblastoma desmoplásico.
- Tumor fibroso calcificante.
- Angiofibroma. Angiofibroma nasofaríngeo juvenil.
- Angiofibroma de células gigantes.
- Angiomiofibroblastoma.
- Fibroma de Gardner. Fibroma cardiaco.



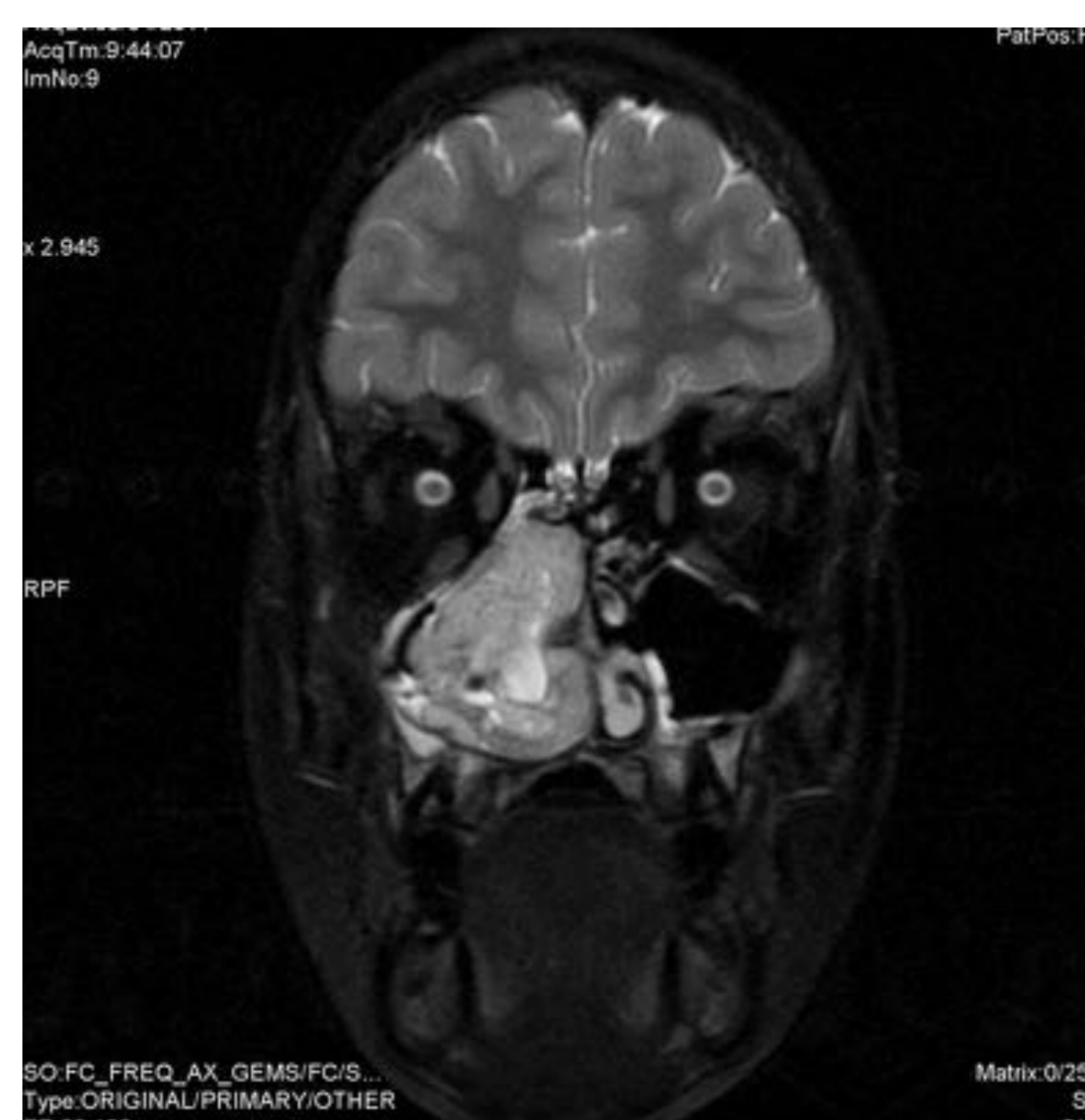
ELASTOFIBROMA



FIBROMATOSIS COLLI



MIOSITIS OSIFICANTE NO OSIFICADA



ANGIOFIBROMA NASOFARÍNCEO



Fascitis nodular

- Es el tumor de partes blandas de origen fibroso más frecuente.
- El 10% de todos los tumores de partes blandas benignos.
- Más frecuente en adolescentes.
- Ocurre por una mutación genética de la peptidasa *MYH9-USP6*.
- Tejidos subcutáneos del tronco (20%), cabeza y cuello(18%) y extremidades superiores (45%) –cara volar del antebrazo-.
- Solitario, crecimiento rápido.
- La resección es curativa.

- Fascitis cranial: histológicamente semejante, en niños menores de 2 años, en la fascia profunda del cuero cabelludo, erosionando la tabla externa de la calota.



Fascitis nodular Radiología

- Lesiones ovoides bien circunscritas de unos 2 cm.

US

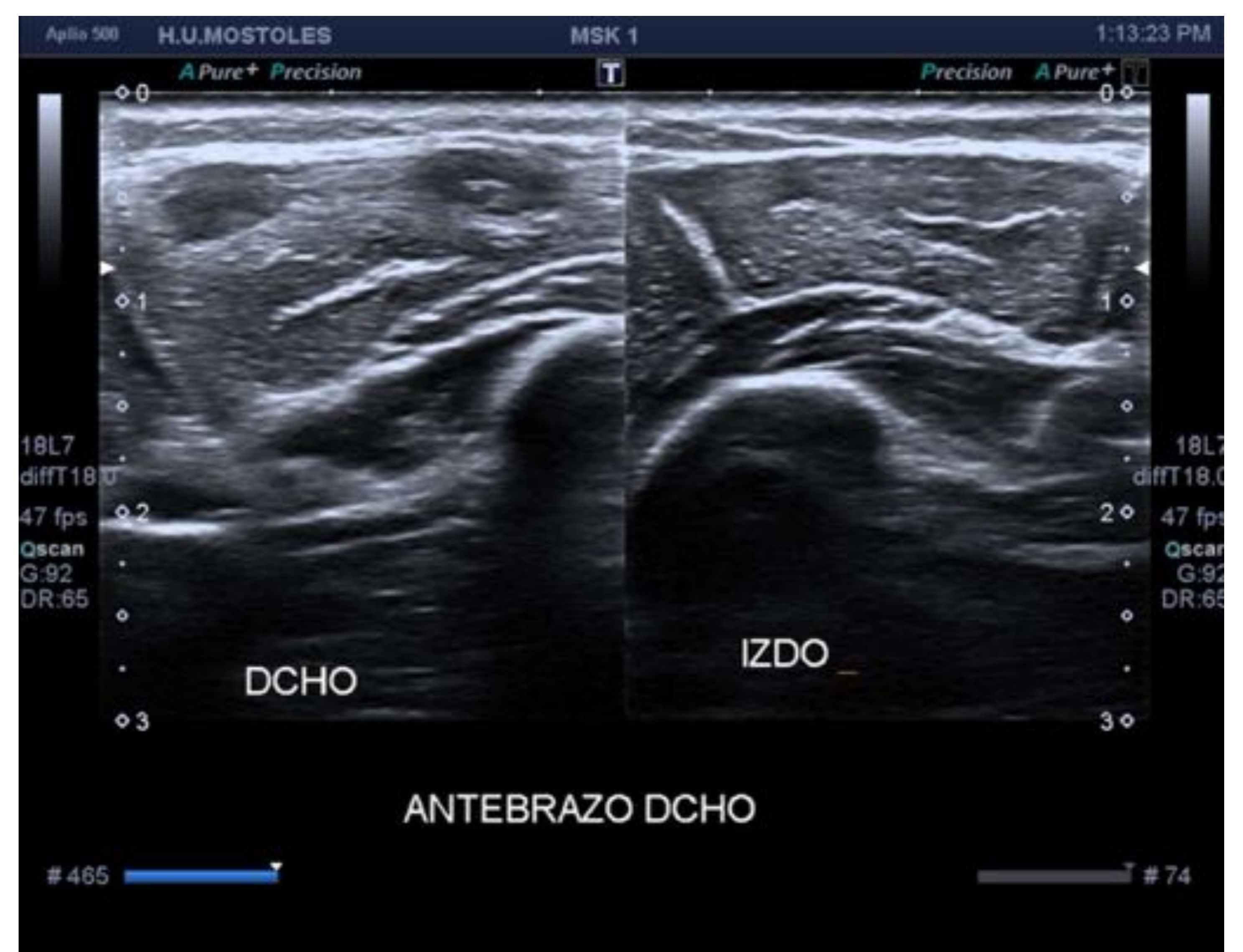
- Ecogenicidad mixta, de predominio hipoecoico con vascularización discretamente aumentada en Doppler-color.

TC y RM

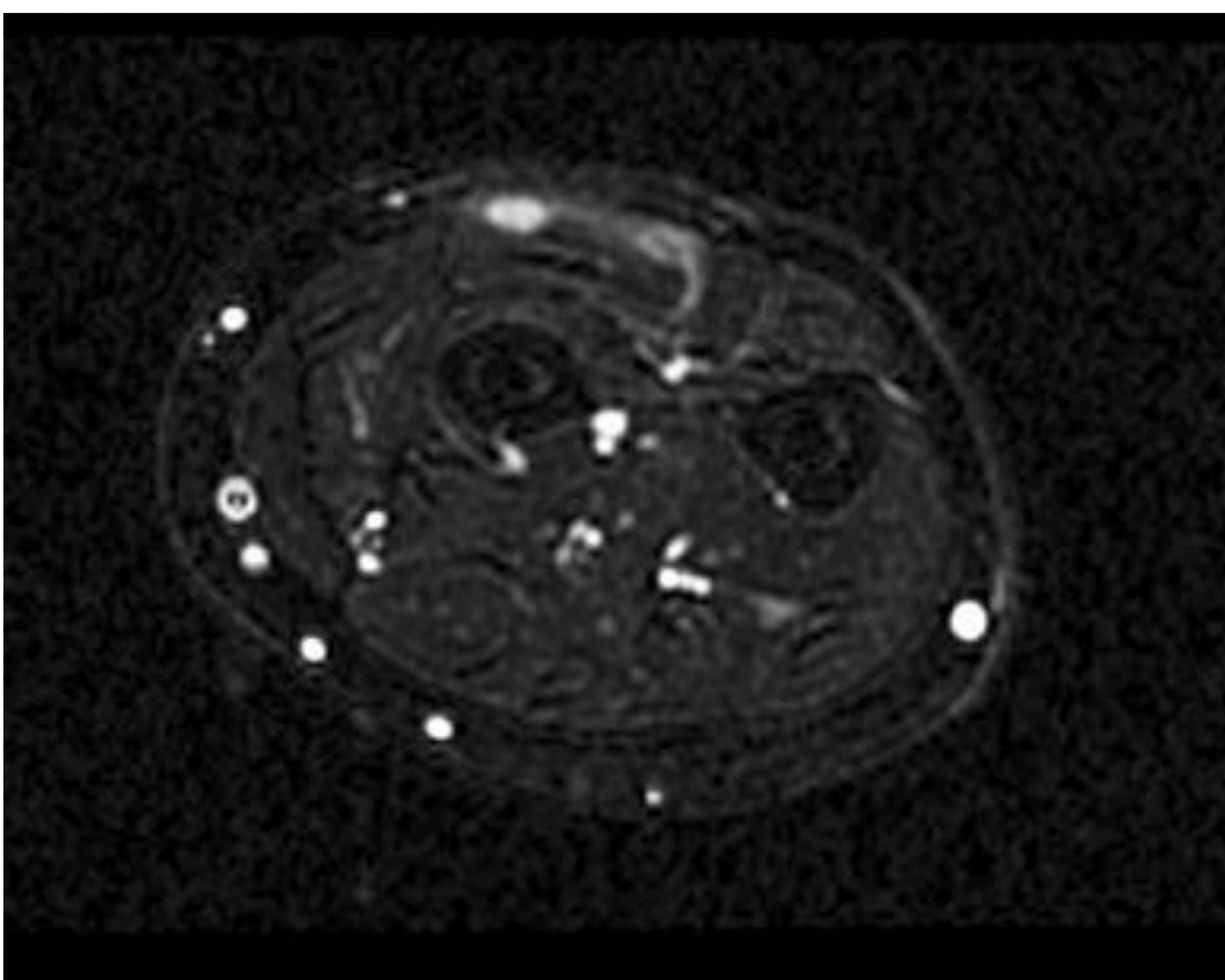
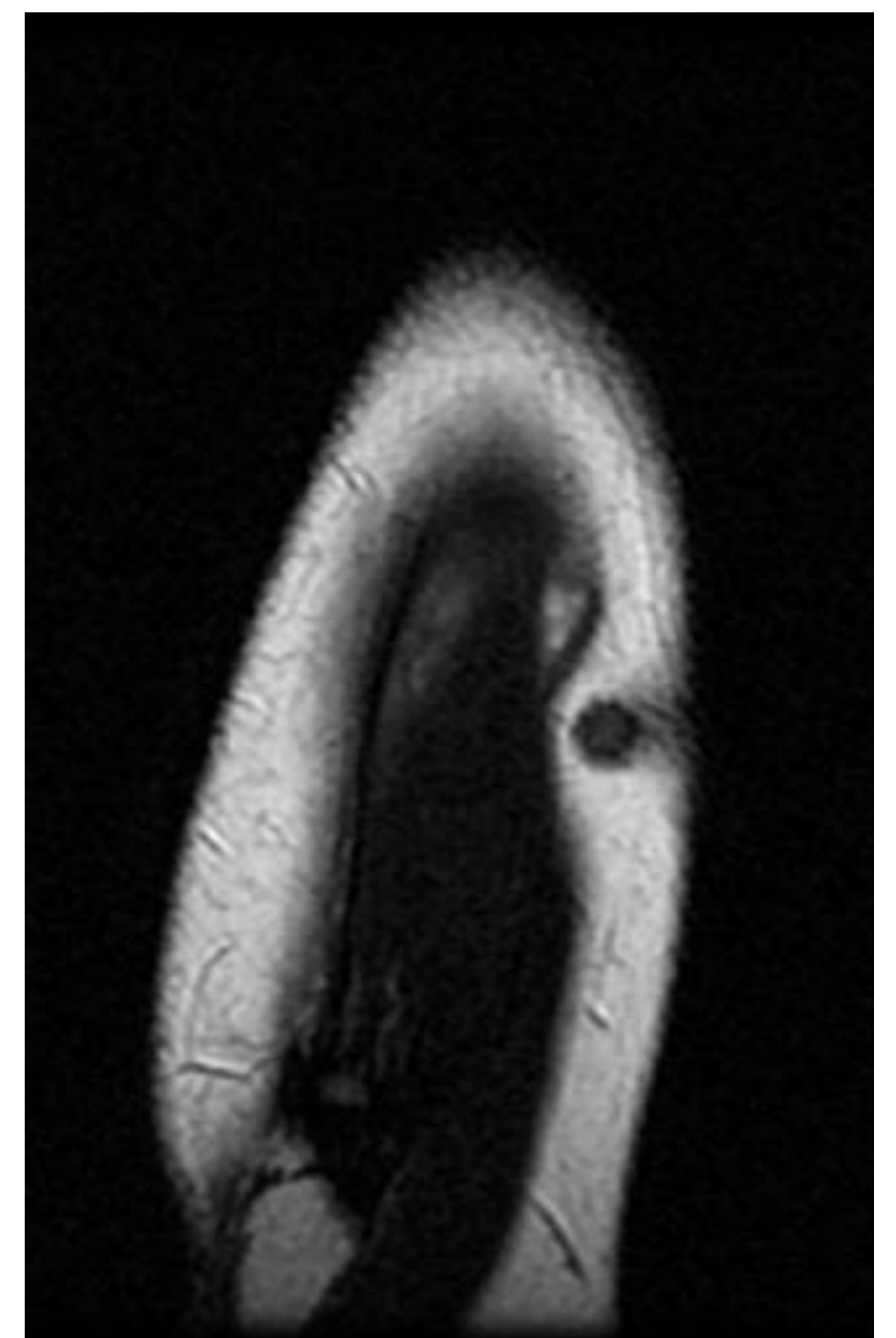
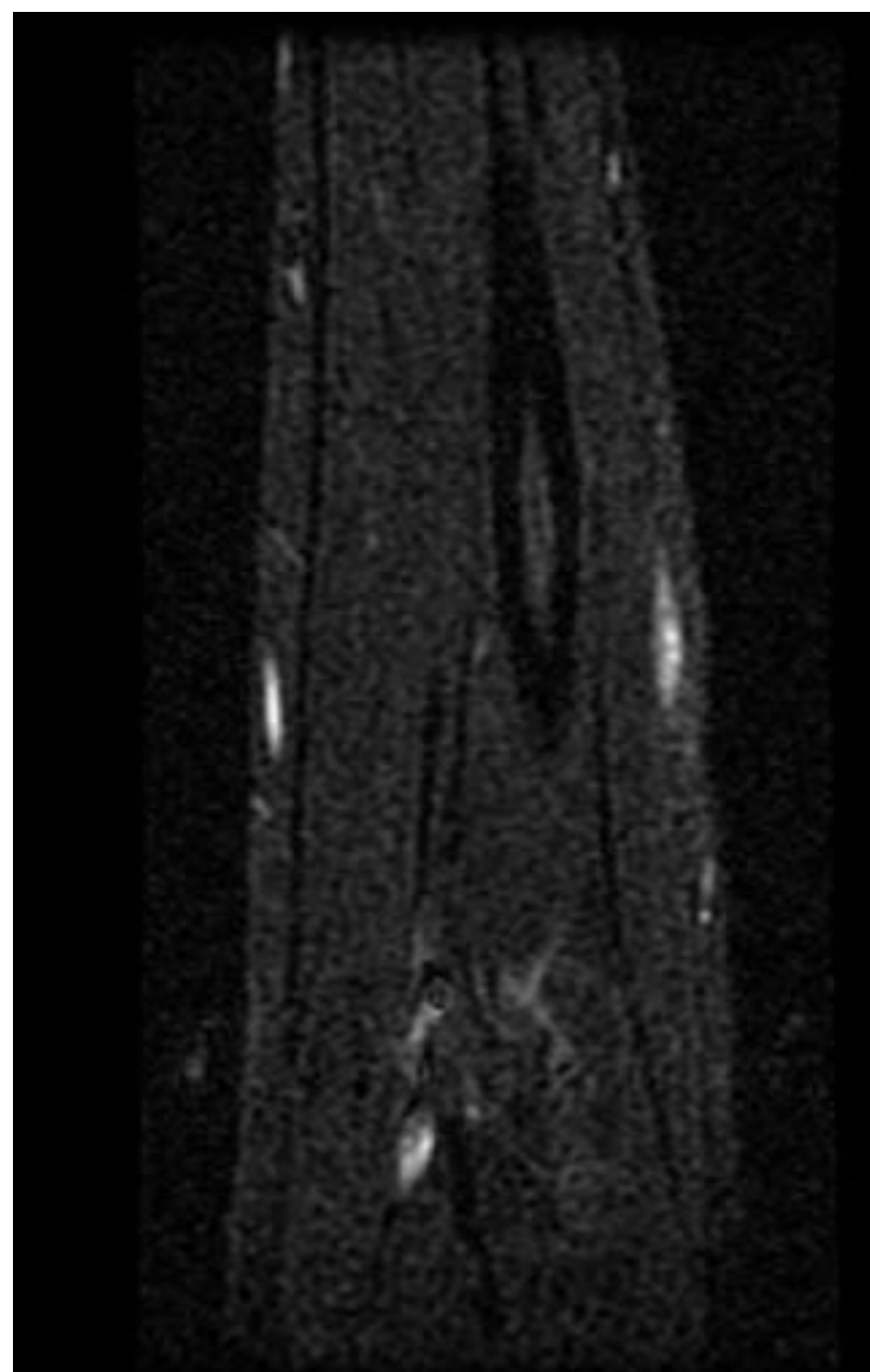
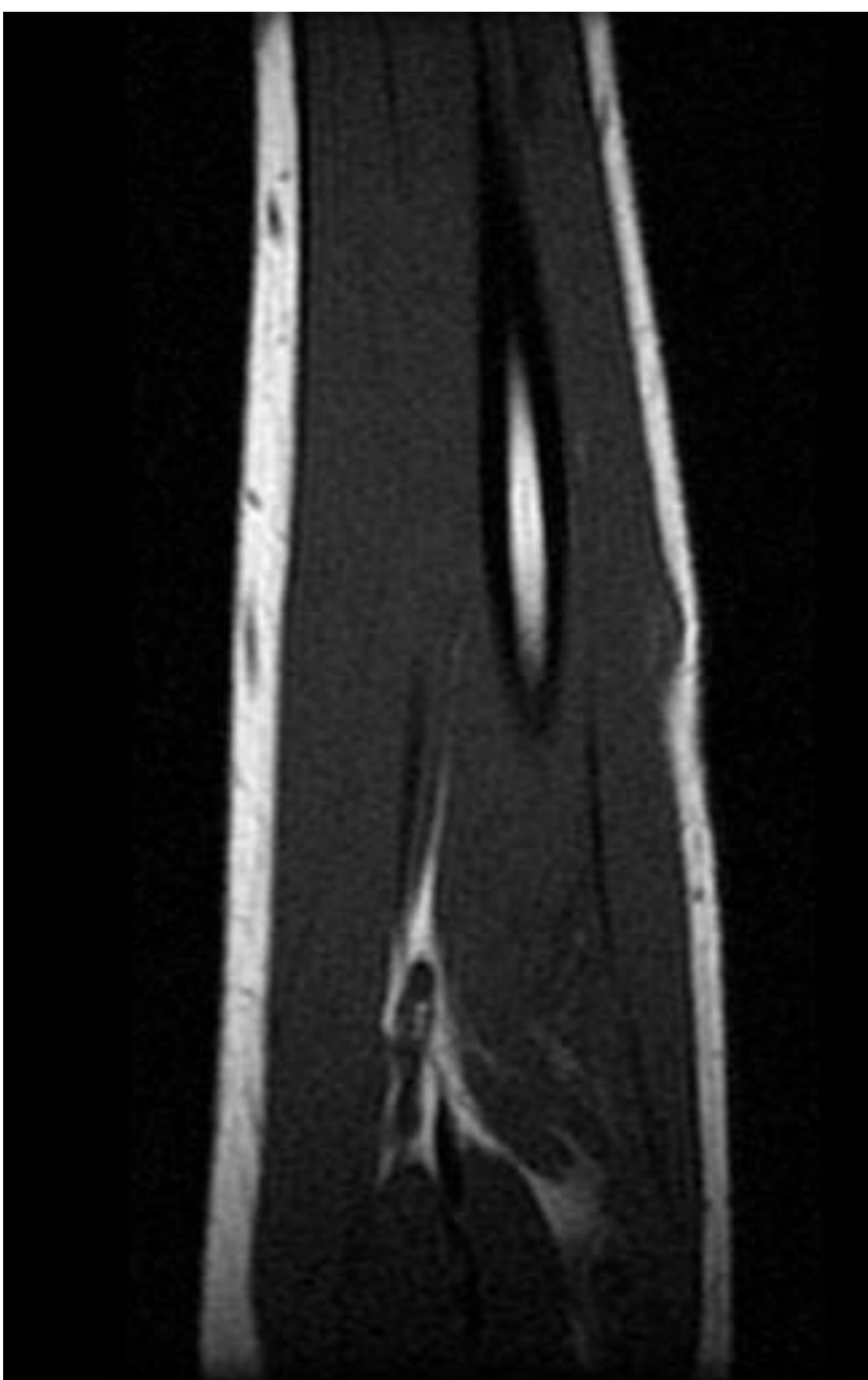
- Signo de la “cola de cometa”: extensión de la masa a lo largo de la fascia .
- En RM se aprecia el signo de la “diana invertida” hiperseñal central e hiposeñal periférica en T2, que centralmente no se realza.



Fascitis nodular Radiología



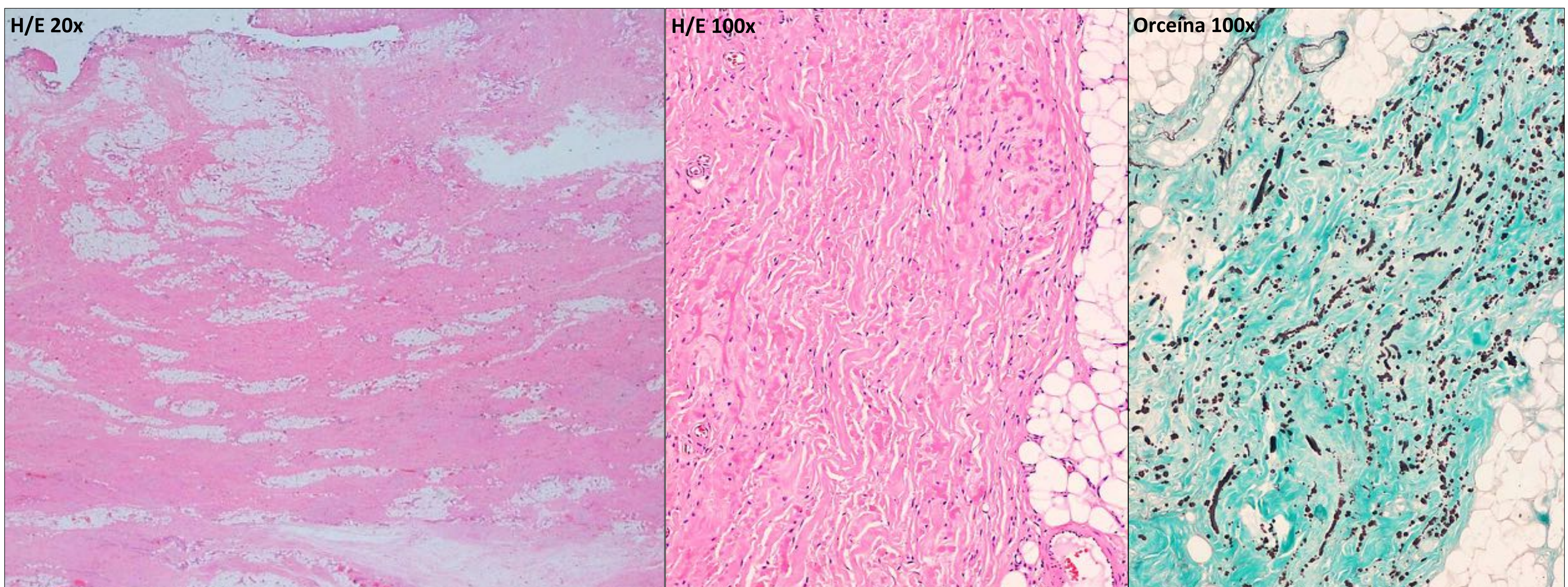
Ecografía del antebrazo. Dos tumoraciones fusiformes subfasciales de contorno muy bien definido, hipoecoicas con respecto al músculo, escasamente vascularizadas.



RM del antebrazo. Cortes sagitales con secuencias potenciadas en T1 (arriba a la izquierda) muestra una de las pequeñas tumoraciones isointensas con el músculo. En los cortes sagitales con secuencias STIR (arriba, centro), T2 (arriba, derecha) y axiales T2FS (izquierda), se aprecian tumoraciones centralmente hiperintensas y de contorno hipointenso (signo de la "diana"). Caso no comprobado anatomopatológicamente.

Elastofibroma dorsi

- Masa palpable con la movilización del hombro.
- Su etiología es multifactorial (fricción mecánica crónica y asociación familiar)
- Tiene predilección por personas mayores de 50 años y por mujeres.
- Entre la pared torácica posterior y la punta inferior de la escápula, debajo de los músculos romboides mayor y dorsal ancho.
- Bilateral en el 25% de los casos.
- El tratamiento consiste en la excisión local en lesiones sintomáticas.



ANATOMÍA PATOLÓGICA

- Macroscópicamente característico aspecto atigrado por la alternancia de tejido adiposo y fibroso.
- El signo histológico cardinal de esta lesión es la presencia de fibras elásticas fragmentadas, densas y eosinófilas que forman agregados o cordones, entre los fibroblastos. Estas fibras destacan con la tinción de orceína.



Elastofibroma dorsi Radiología

RM

- Masa de tejidos blandos, lentiforme, bien definida, con intensidad de señal heterogénea.
- Compuesta predominantemente por tejido fibroso que es hipointenso en secuencias potenciadas en T1 y T2, aunque es común ver imágenes lineales hiperintensas en secuencias ponderadas en T1 que representan el componente graso de la lesión.
- El realce con gadolinio suele ser heterogéneo.

TC

- Masa con atenuación similar a la del músculo con o sin focos hipodensos que representan el componente graso dentro de la lesión.

ULTRASONIDO

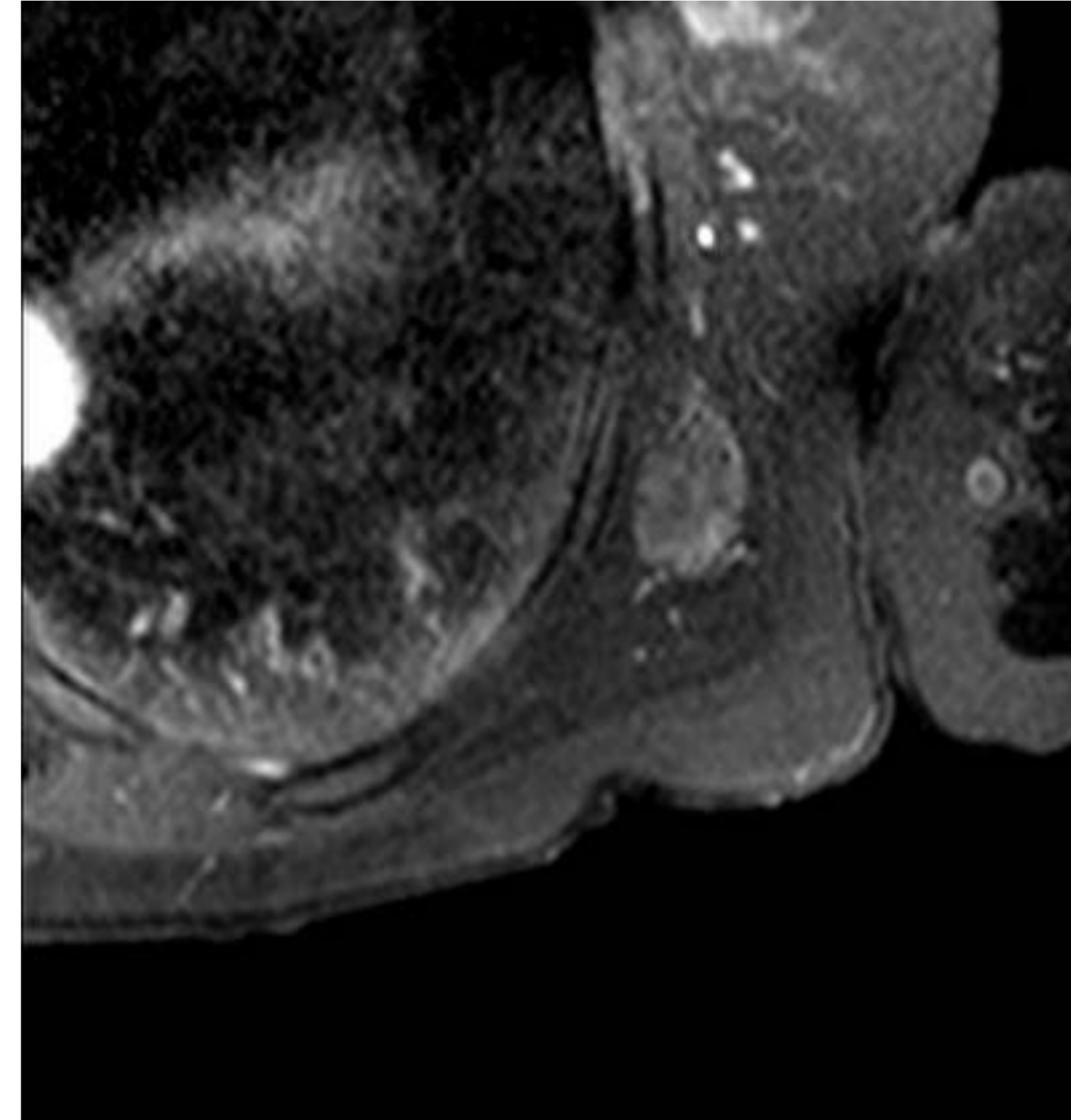
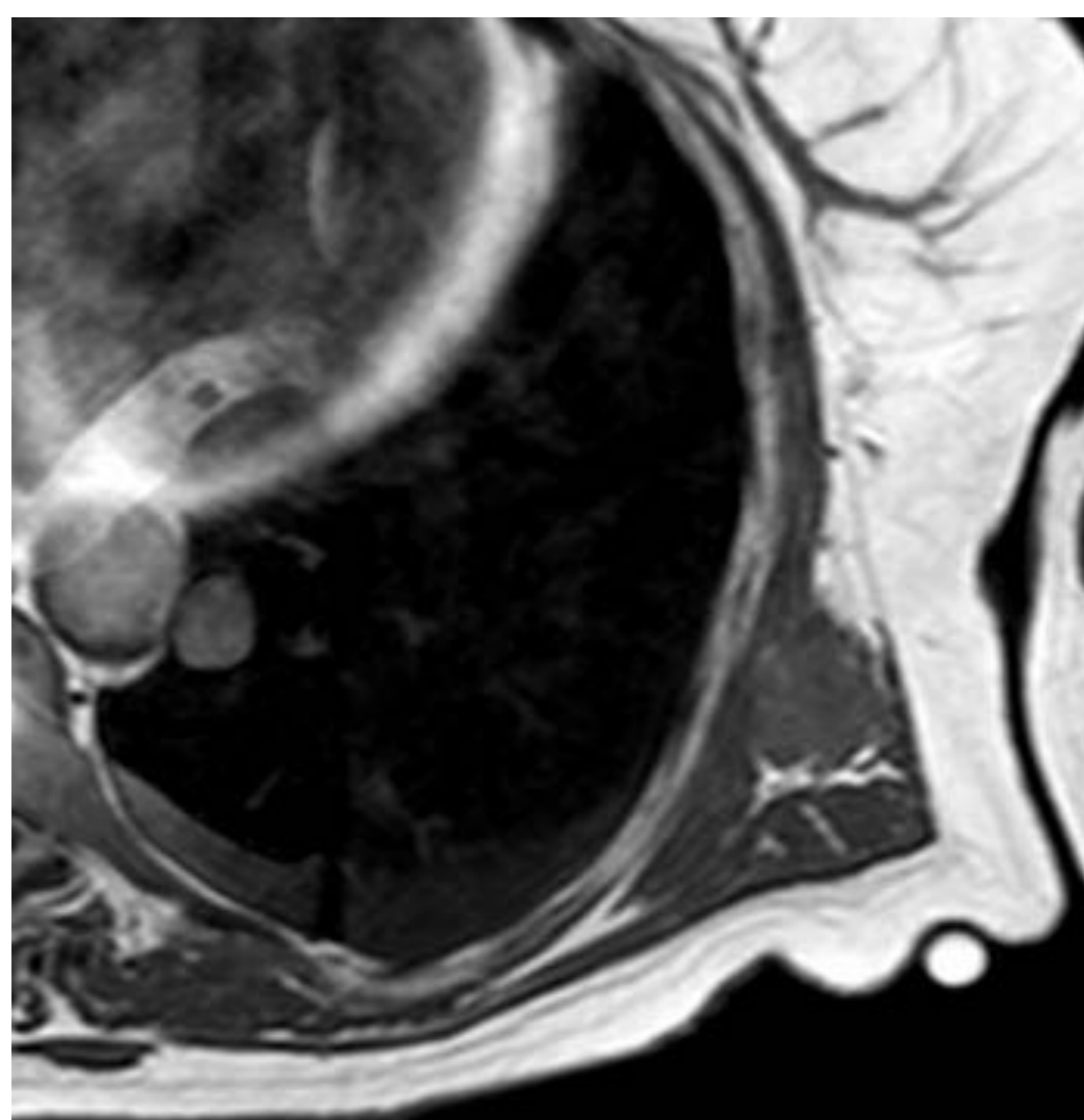
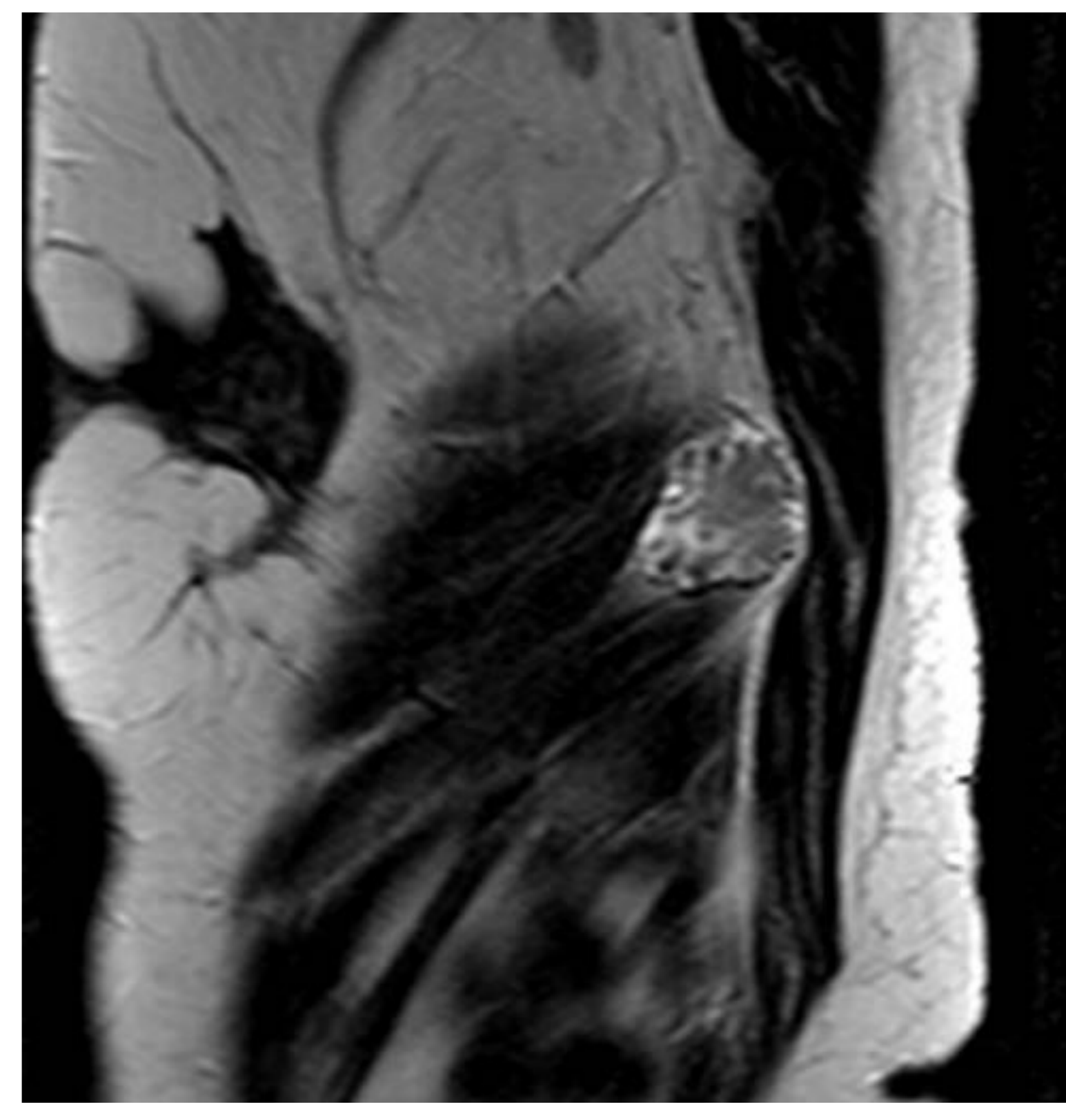
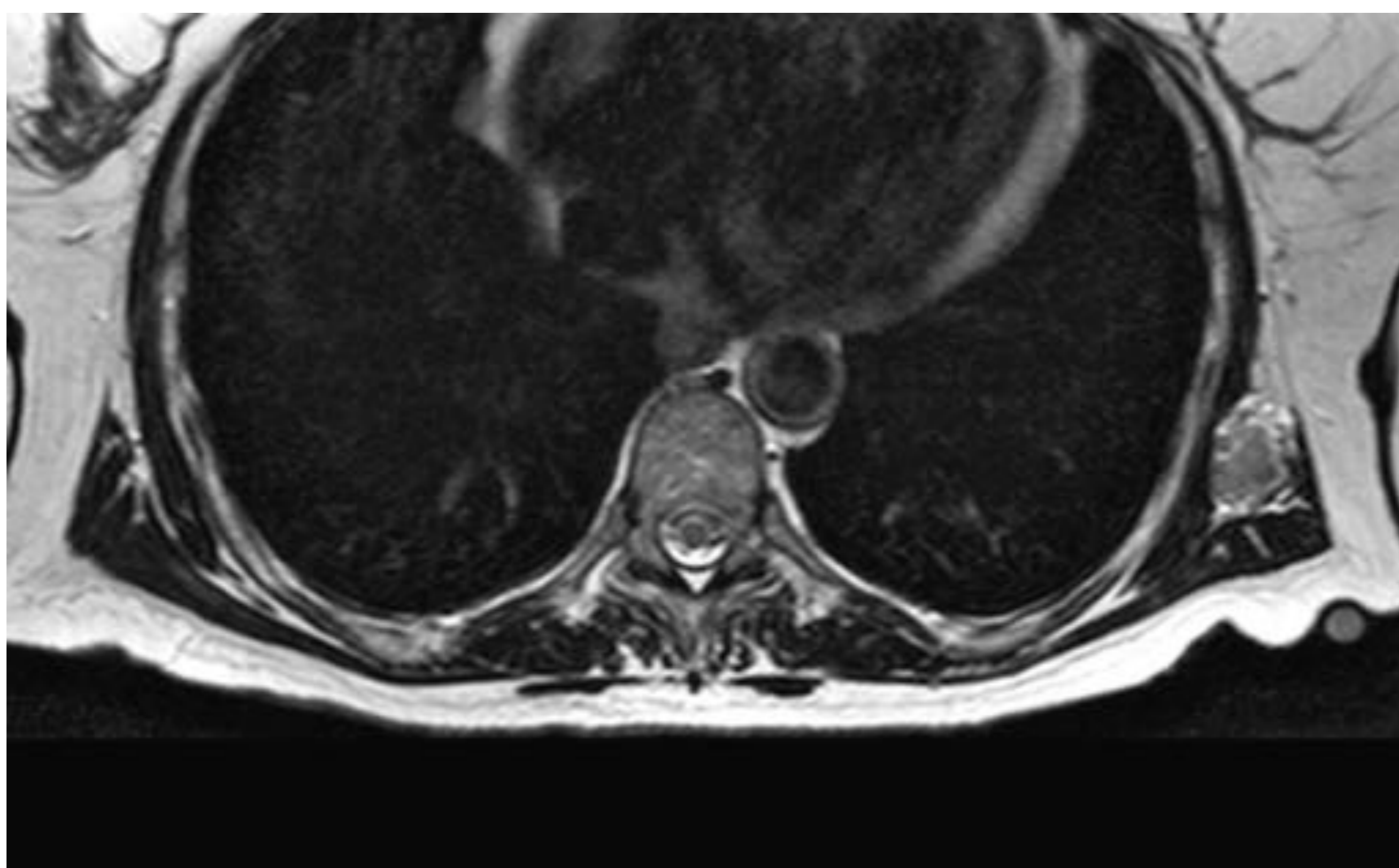
- Masa en la región subescapular, con un patrón alterno de líneas hiperecogénicas e hipoecogénicas.



Elastofibroma



CASO 1. TC de pared torácica en la que se aprecia tumoración de partes blandas entre la pared costal derecha y el músculo, isodensa, con áreas centrales serpiginosas de densidad grasa. En la pared costal izquierda identifica una segunda tumoración, contralateral, de pequeño tamaño.

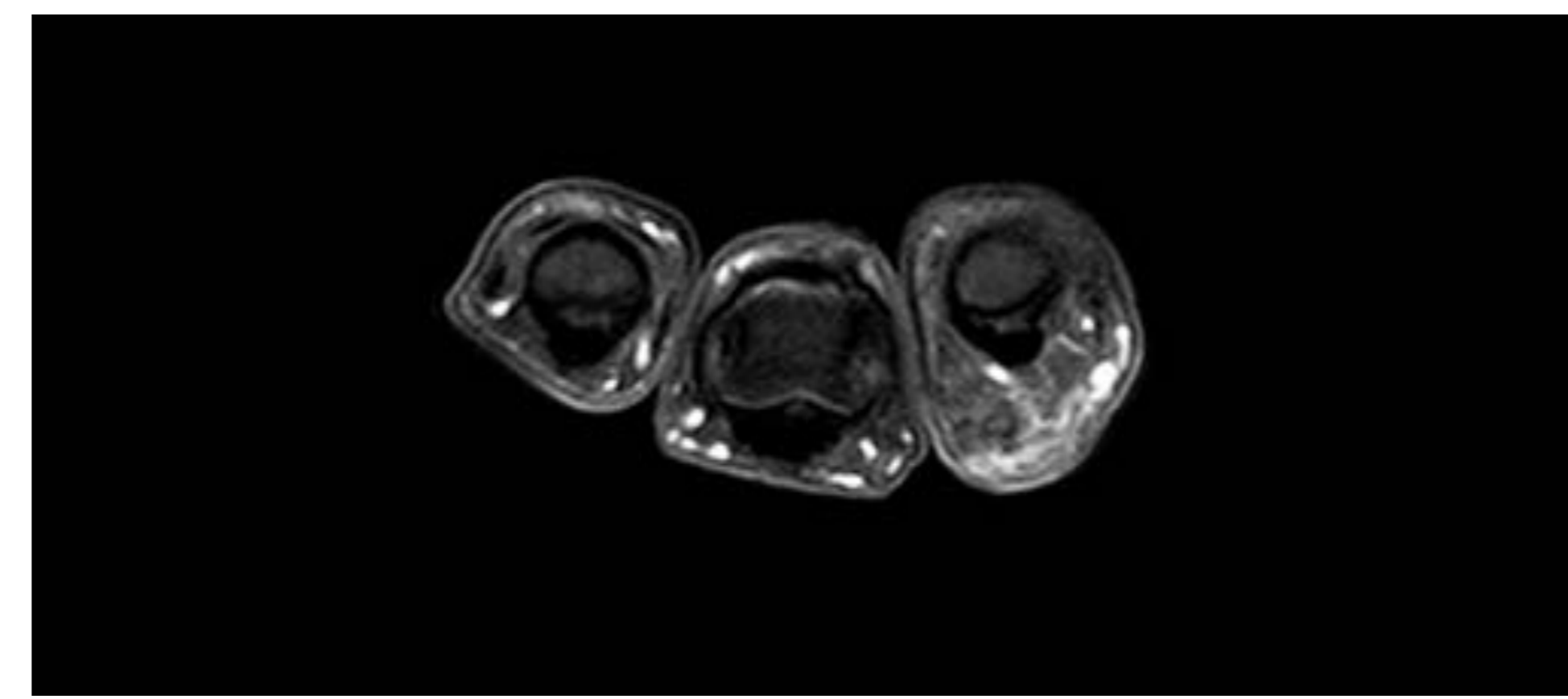
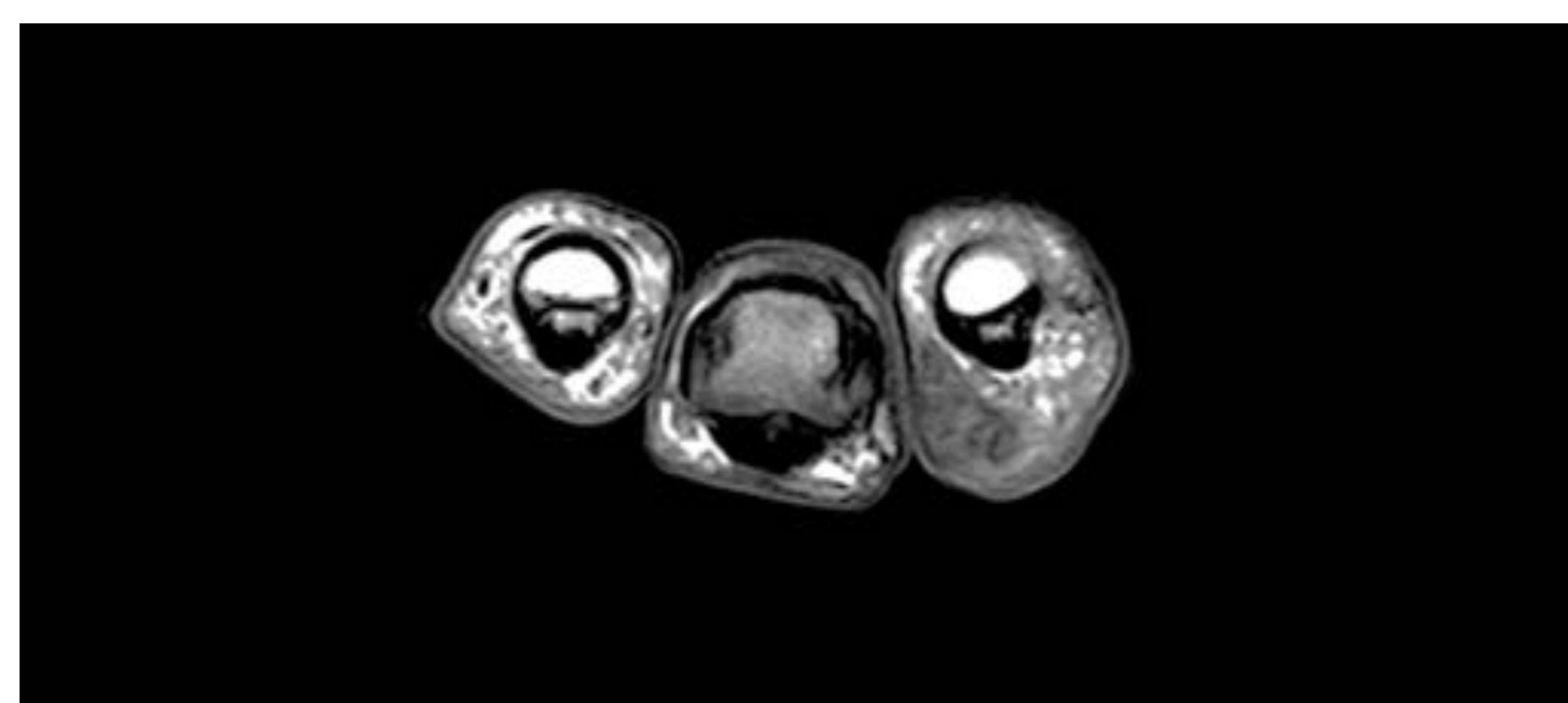


CASO 2. RM de pared torácica para el estudio de tumoración de partes blandas de la pared costal izquierda identifica una segunda tumoración, contralateral, de pequeño tamaño. En las secuencias Axial y sagital T2 (arriba) se trata de un tumor de baja señal, con áreas hiperintensas, grasas, entremezcladas. Abajo, en la secuencia Axial T1 (izquierda) es isointensa, captando Gadolinio de manera algo heterogénea (secuencia T1 con saturación de la grasa, a la derecha).

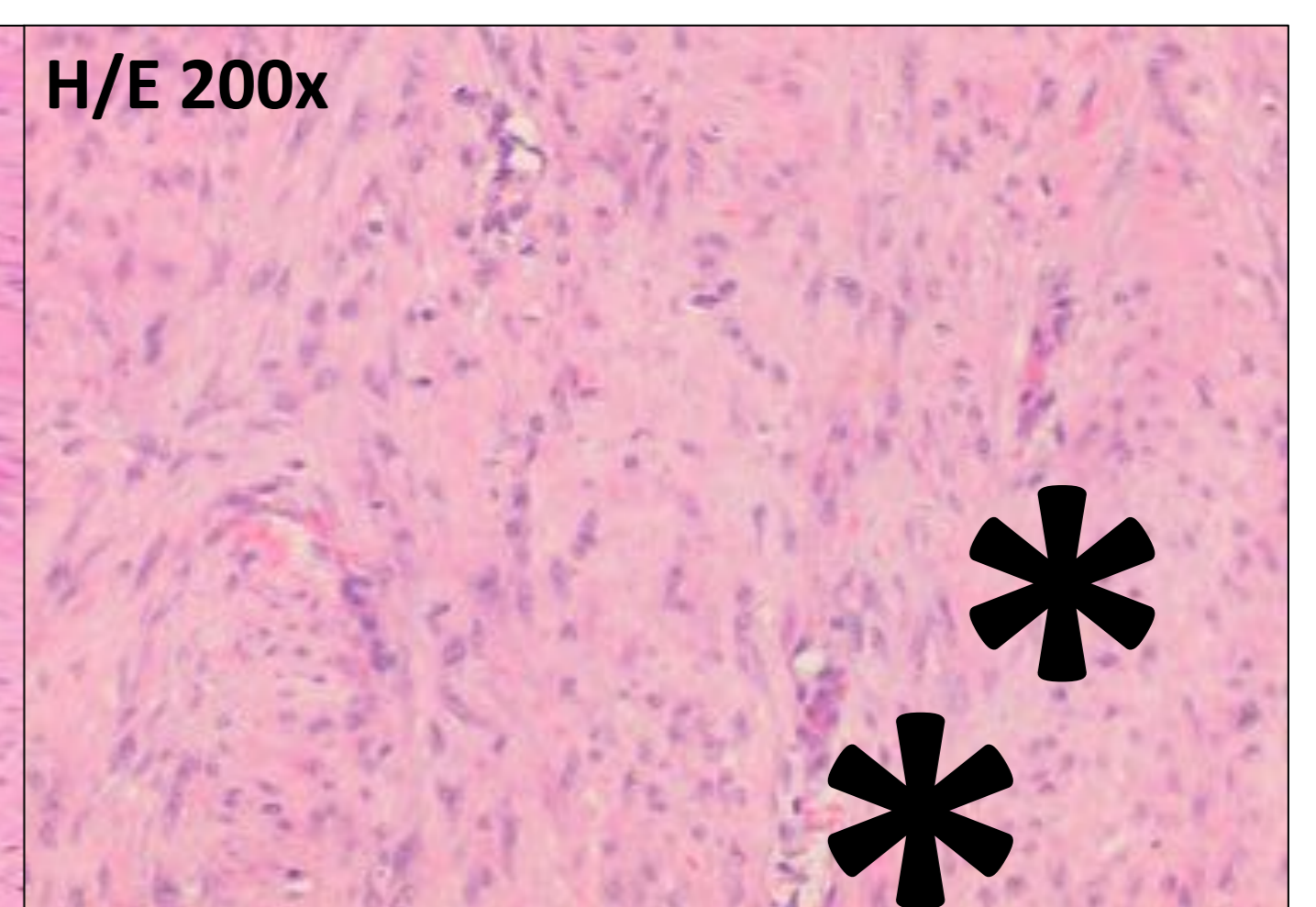
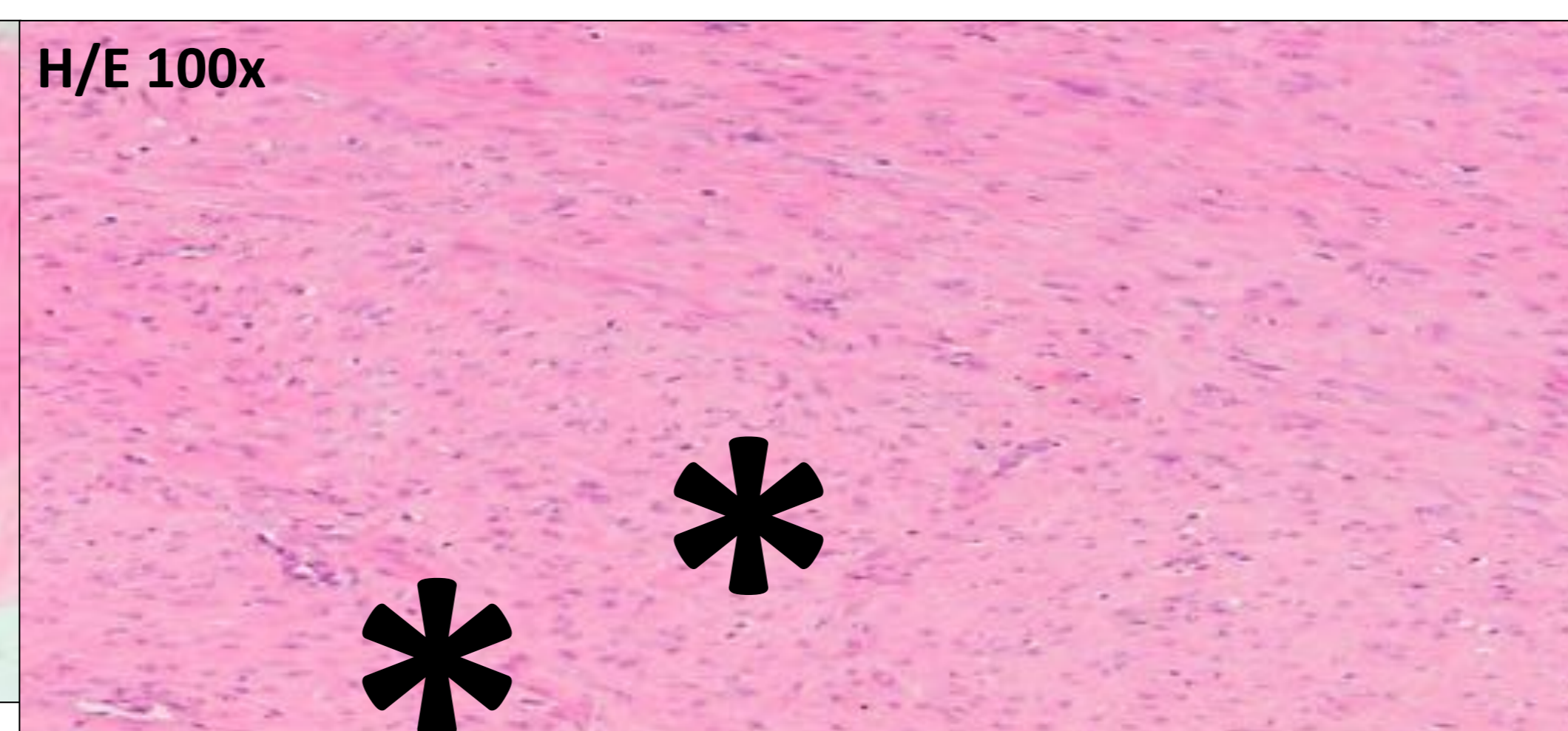


Fibroma de la vaina tendinosa

- Neoplasia benigna nodular fibroblástica que surge de la sinovial de la vaina tendinosa.
- Más frecuente en varones, 3:1, de la 2ª a la 5ª década de la vida.
- Tumoración pequeña, dolorosa y de lento crecimiento en tendones y vaina tendinosa, más frecuentemente flexora de pequeñas articulaciones de dedos, manos y muñeca.
- En la muñeca puede presentarse ocasionando síndrome del túnel carpiano.
- Raro que se presente en grandes articulaciones, siendo de estas más frecuente en la rodilla.



RM del segundo dedo. Pequeña tumoración nodular fusiforme en la vaina de los tendones flexores del 2º dedo, hipo-isointensa en todas las secuencias



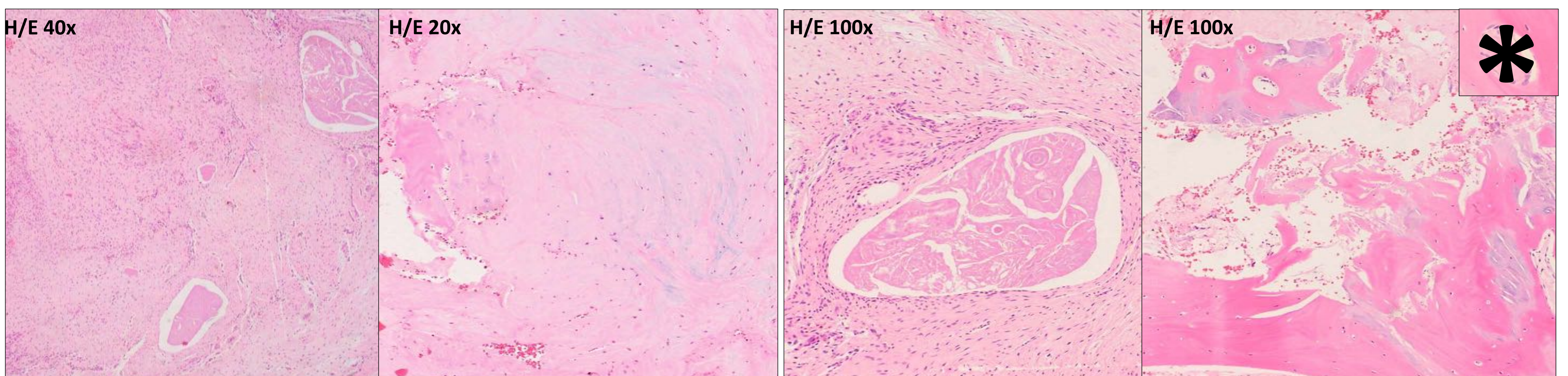
ANATOMÍA PATOLÓGICA

- Variante de la fascitis nodular.
- Constituido por nódulos lobulados adheridos al tendón o a su vaina.
- Histológicamente muy similar a la fascitis nodular (lesiones tempranas) o a la fibromatosis de tipo desmoide (lesiones evolucionadas). Únicamente destaca la presencia de capilares estrechos y alargados (*), a veces hendidos, contrario a lo encontrado en la fibromatosis profunda.
- No existe estudio IHQ específico.



Miositis osificante

- Lesión benigna autolimitada que puede afectar además de al músculo a cualquier tipo de tejido blando (grasa subcutánea, tendones y nervios).
- Es más prevalente en adolescentes y adultos jóvenes.
- Proceso reactivo pseudotumoral caracterizado por una proliferación zonal mio/fibroblástica con elementos osteoblásticos que producen matriz cartilaginosa y hueso.
- La miositis osificante postraumática es la más común (75% de los casos).
- Suele afectar los grupos musculares proximales y anteriores de las extremidades (cuádriceps femoral y el bíceps braquial).
- La presentación clínica más característica consiste en una masa osificante de partes blandas dolorosa.



ANATOMÍA PATOLÓGICA:

- Lesiones tempranas: simulan una fascitis nodular o un sarcoma, con fibroblastos desordenados, abundantes mitosis y células gigantes multinucleadas de tipo osteoclasto en torno a nódulos de cartílago hialino o focos de material osteoide.
- Lesiones evolucionadas: sufren un proceso zonal de transformación a trabéculas de hueso laminar mediante osificación endocondral. Se muestra el detalle de un ribete de osteoblastos que aparecen en lesiones avanzadas (*).



Miositis osificante Radiología

- Estas lesiones suelen ser paralelas al eje largo del hueso o del músculo.

RM

- Se describen tres fases: la temprana en las primeras 4 semanas; la intermedia desde la semana 4 a la 8 y la etapa madura después de 8 semanas
- En la fase temprana los músculos que rodean la lesión generalmente presentan edema algo que no es común con los sarcomas de tejidos blandos.
- Suele ser una lesión isointensa al músculo en secuencias potenciadas en T1, con realce difuso o periférico. En T2 es hiperintensa.
- El borde hipointenso periférico calcificado se ve mejor en T2 y STIR.
- La resolución del edema perilesional puede marcar la madurez de la lesión

TC

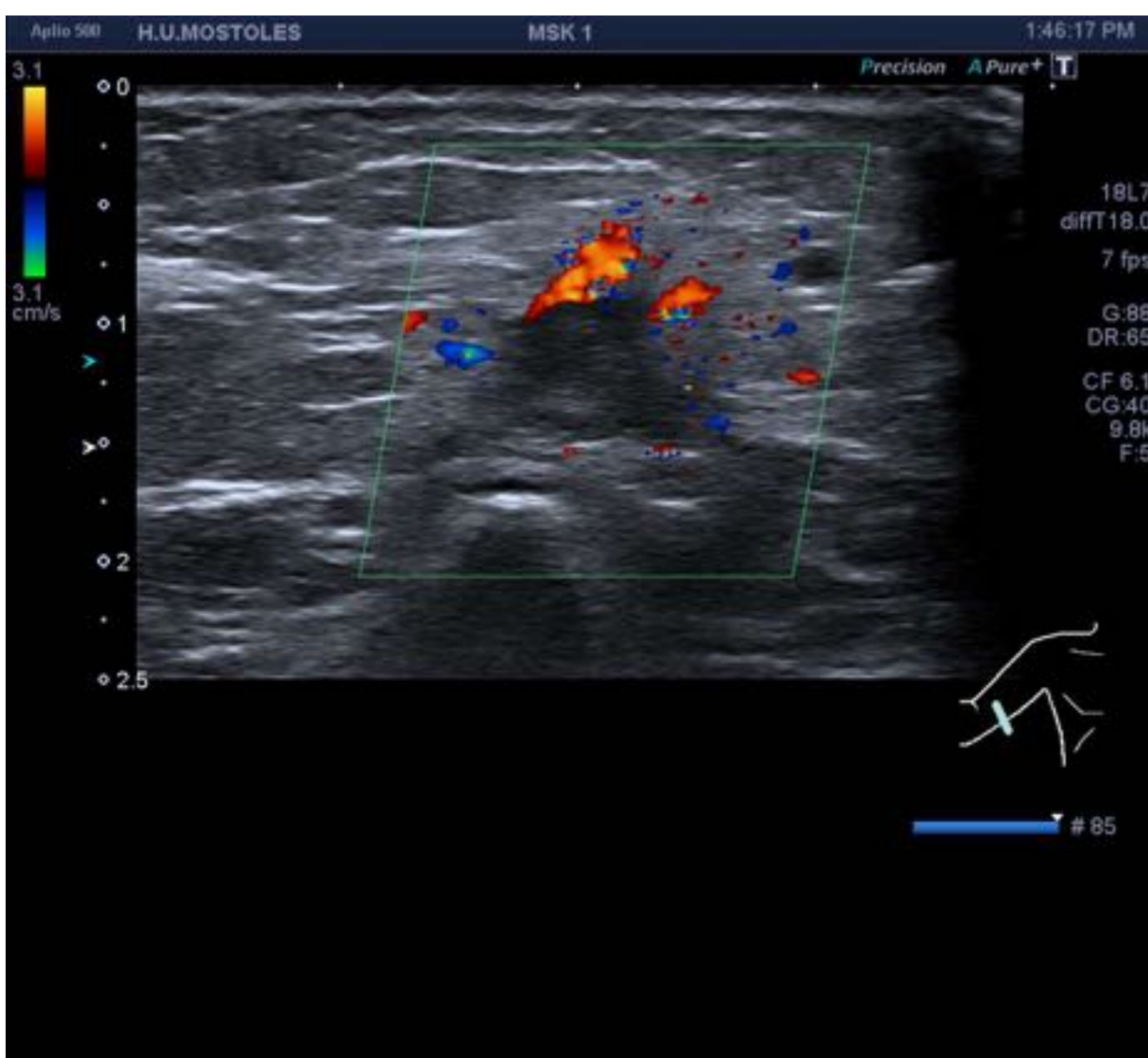
- La TC es la modalidad más sensible para identificar el patrón de osificación desde la fase intermedia de la enfermedad, donde se visualizará un borde periférico calcificado que progresará según madure la lesión.

ULTRASONIDO

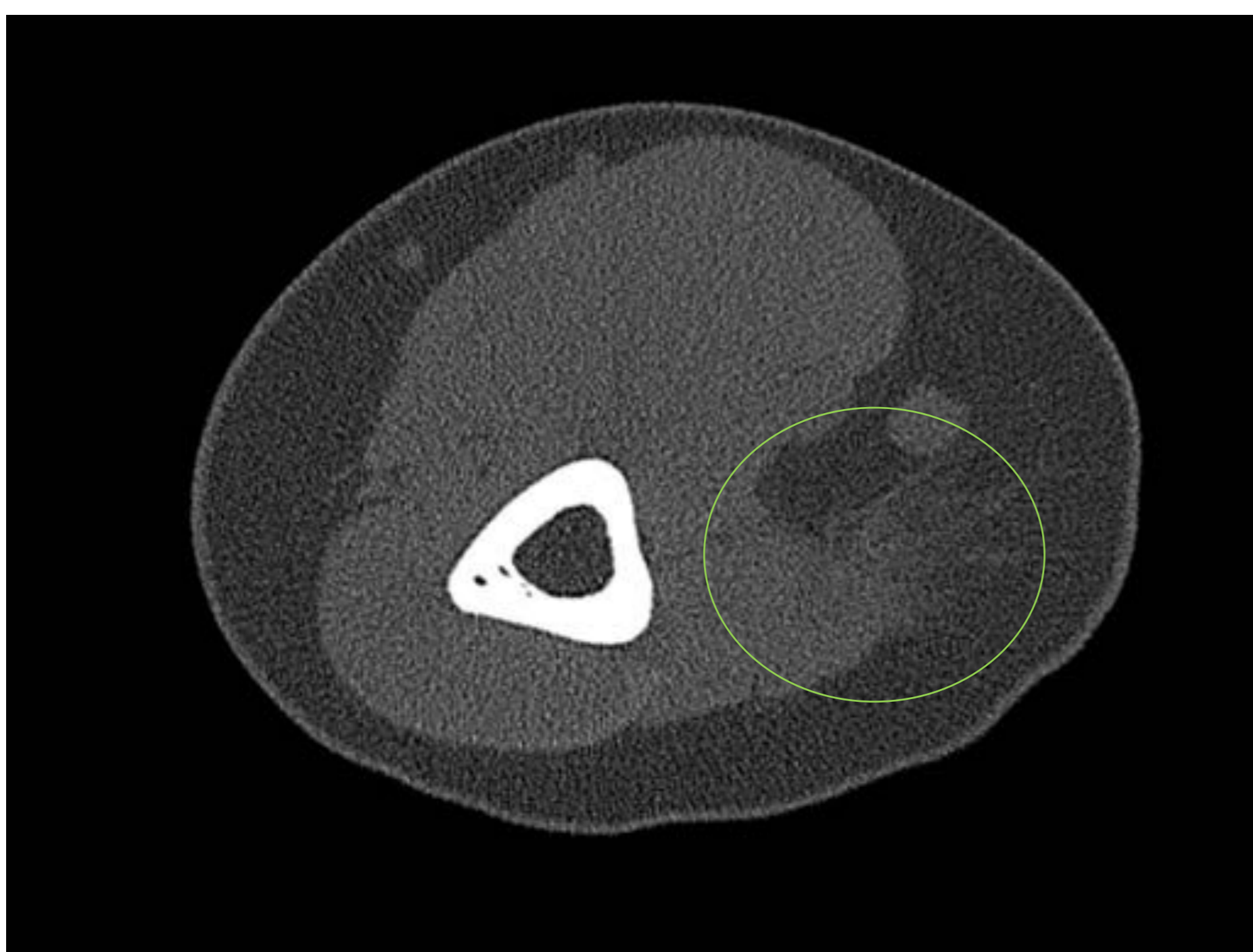
- Útil para el diagnóstico temprano de formación de hueso heterotópico.
- Se visualizan tres zonas concéntricas: una zona hipoecoica externa que rodea la lesión, una zona hiperecoica media que corresponde al borde calcificante y una zona hipoecoica central que corresponde al estroma fibroblástico.



Miositis osificante Radiología

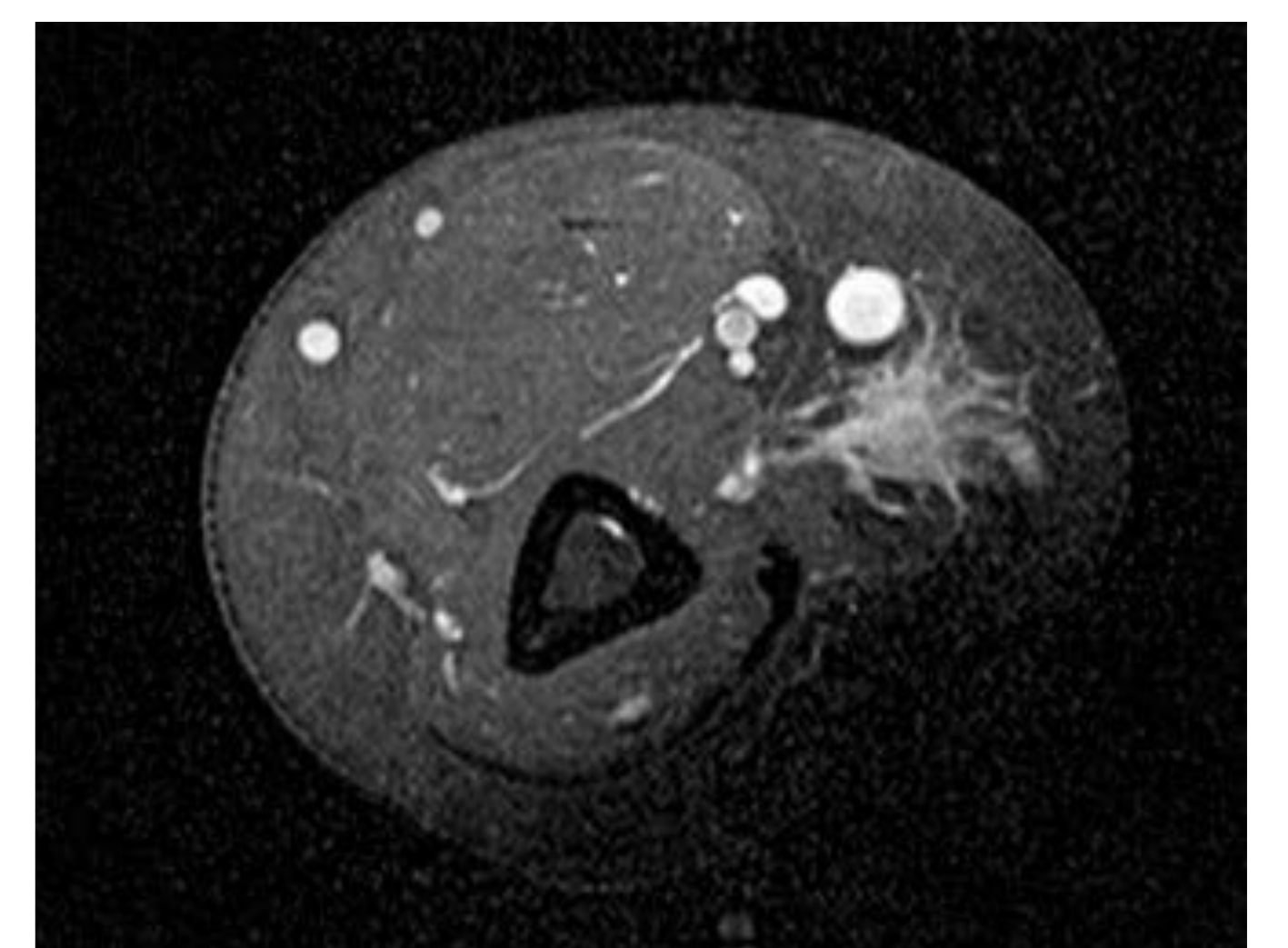
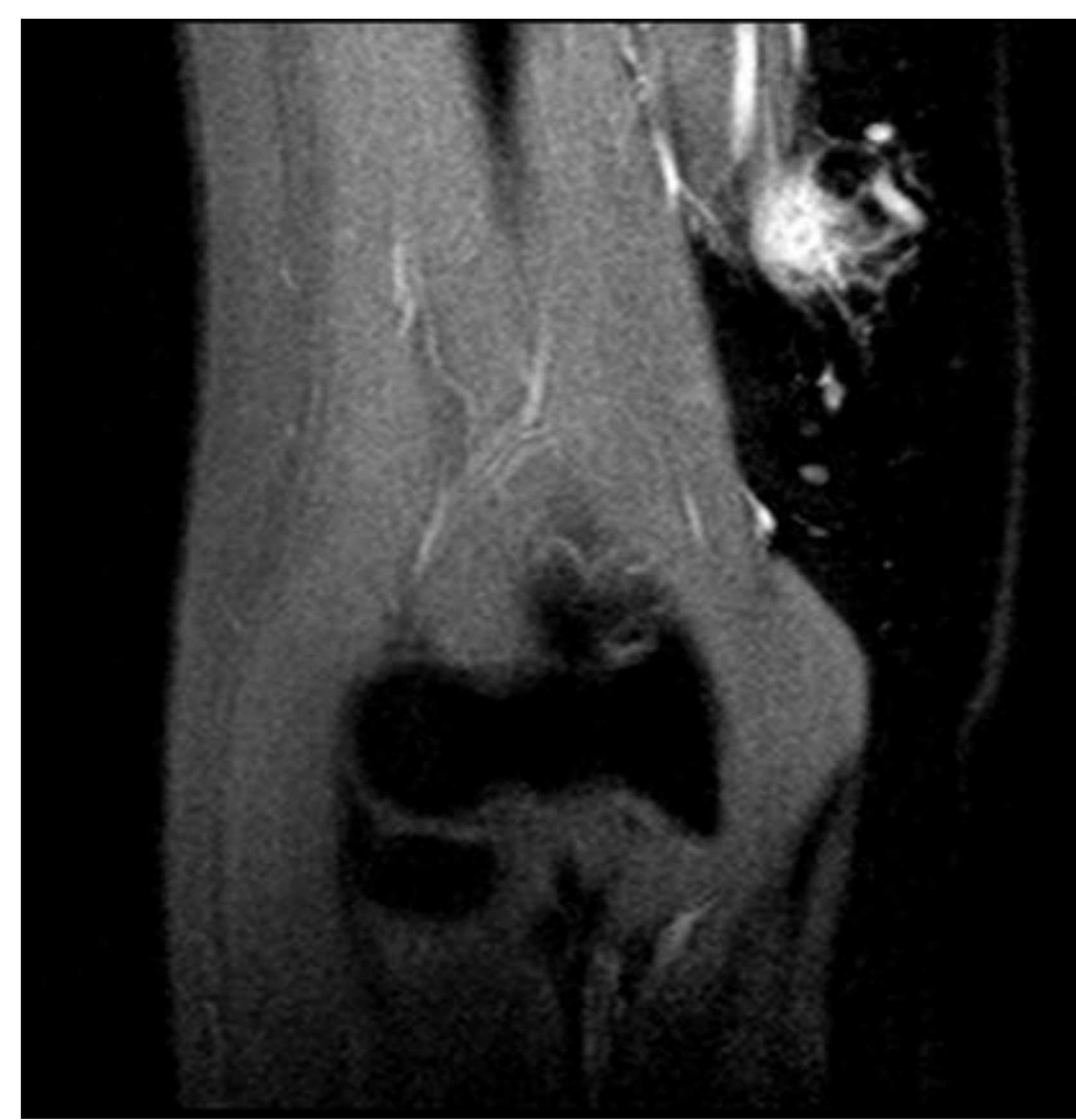
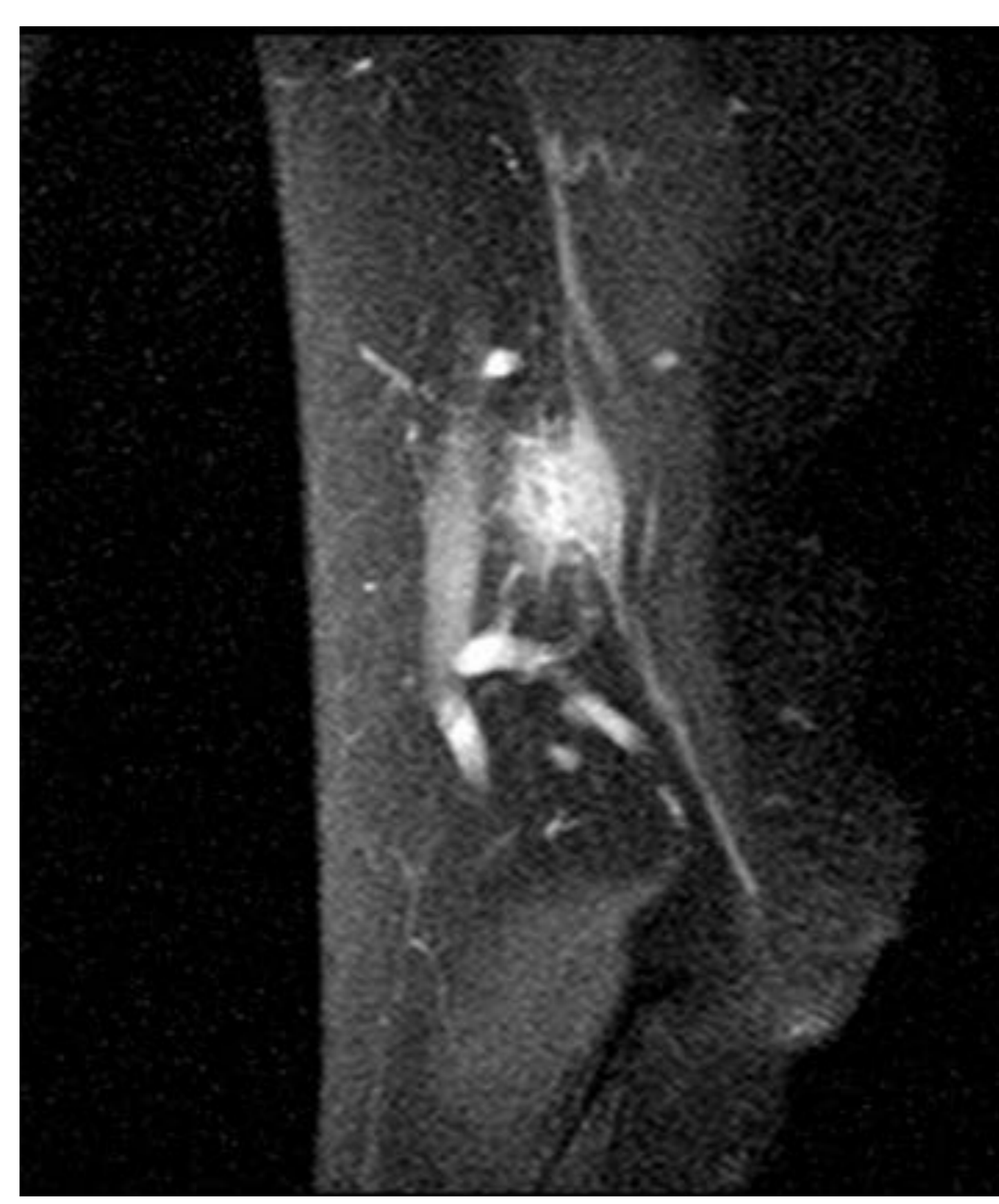
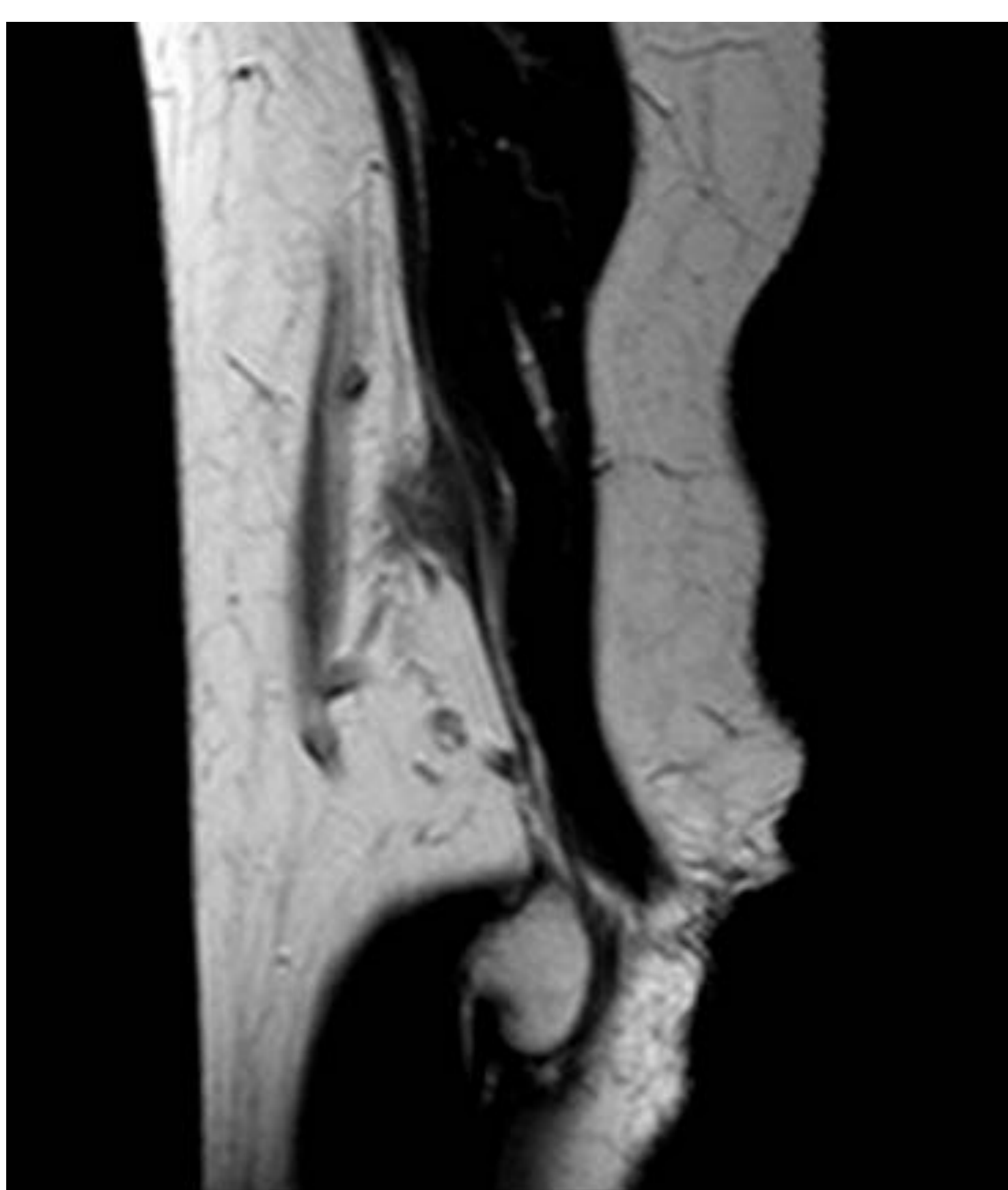


CASO 1. Mujer joven que tras traumatismo hace semanas presenta una pequeña tumoración en la cara interna del brazo. **Ecográficamente** se identifica una tumoración sobre la fascia muscular, isoecoica, de morfología estrellada, con aumento periférico de su vascularización evidente con Doppler-color.



TC del brazo, con ventana ósea confirma una tumoración isodensa en la TC y ausencia de calcificaciones.

RM del brazo Cortes sagital T1 y STIR y cortes coronales y axiales post-contraste T1 con supresión de la grasa muestran un intenso realce en la lesión



CASO 2. TC de pelvis sin contraste. A la izquierda, tumoración de partes blandas en el espacio isquiotrocantérico izquierdo con pequeño nódulo hiperdenso, en relación con pequeña calcificación. A la derecha, un control al mes, demuestra disminución de la tumoración y presencia de varios nódulos osificados.





Angiofibroma Nasofaringeo. Radiología

Neoplasia fibrovascular benigna localmente agresiva.

Afecta a niños y hombres jóvenes de 8 a 25 años

La clínica va desde obstrucción nasal y epistaxis hasta deformidad facial, proptosis y diplopía.

Se origina en el agujero esfenopalatino y se extiende hacia la cavidad nasal, la nasofaringe, la fosa pterigopalatina, la fosa infratemporal, la órbita e incluso intracraneal (extradural).

El tratamiento es la resección quirúrgica con embolización preoperatoria.

Si hubiese extensión intracraneal cirugía con radioterapia.

RM

Masa heterogénea de intensidad de señal intermedia en T1 e intermedia/alta en T2. Puede tener vacíos de señal puntiagudos o serpinginosos en T2.

Realza tras la administración de gadolinio (hipervascular).

TC

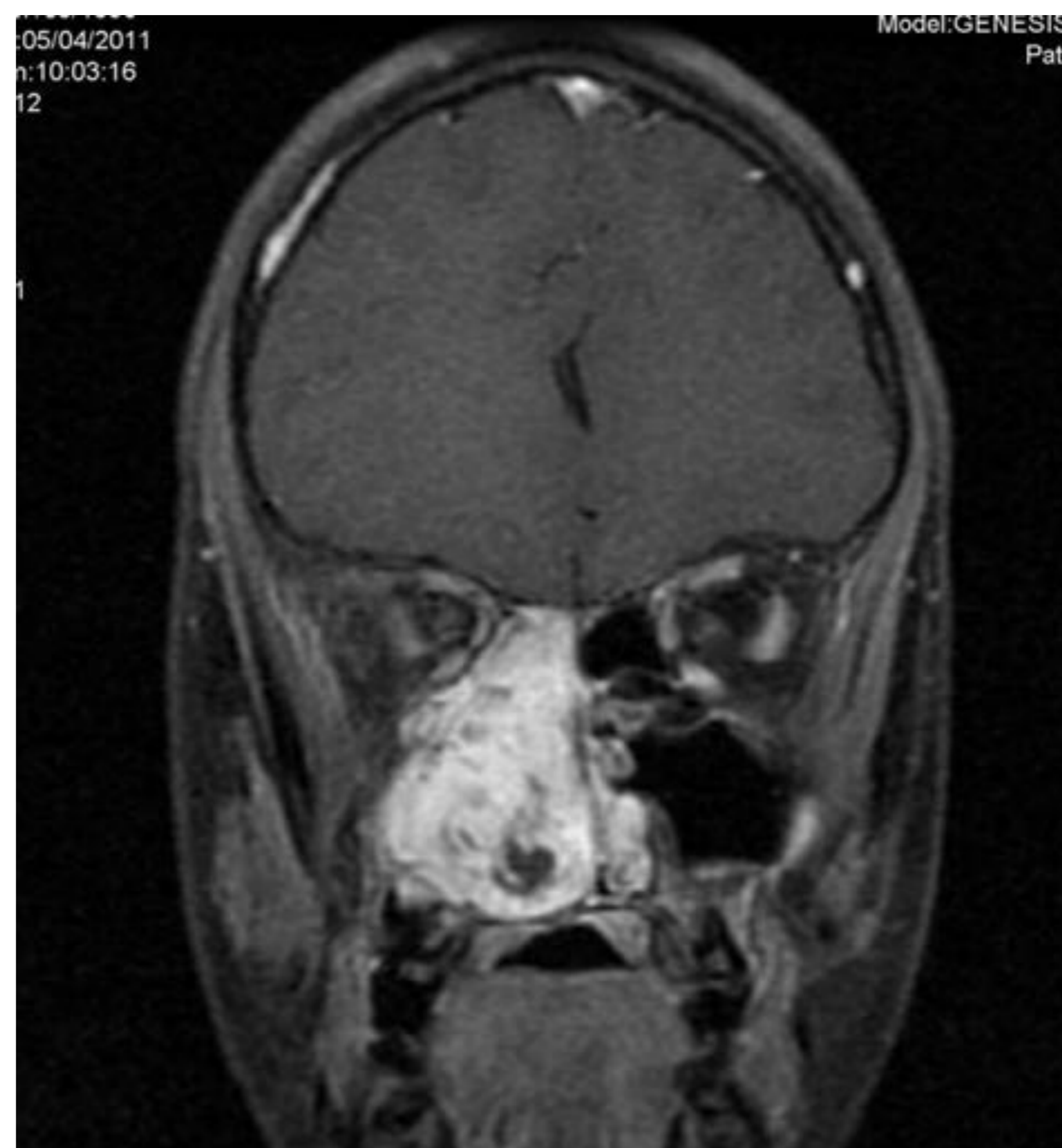
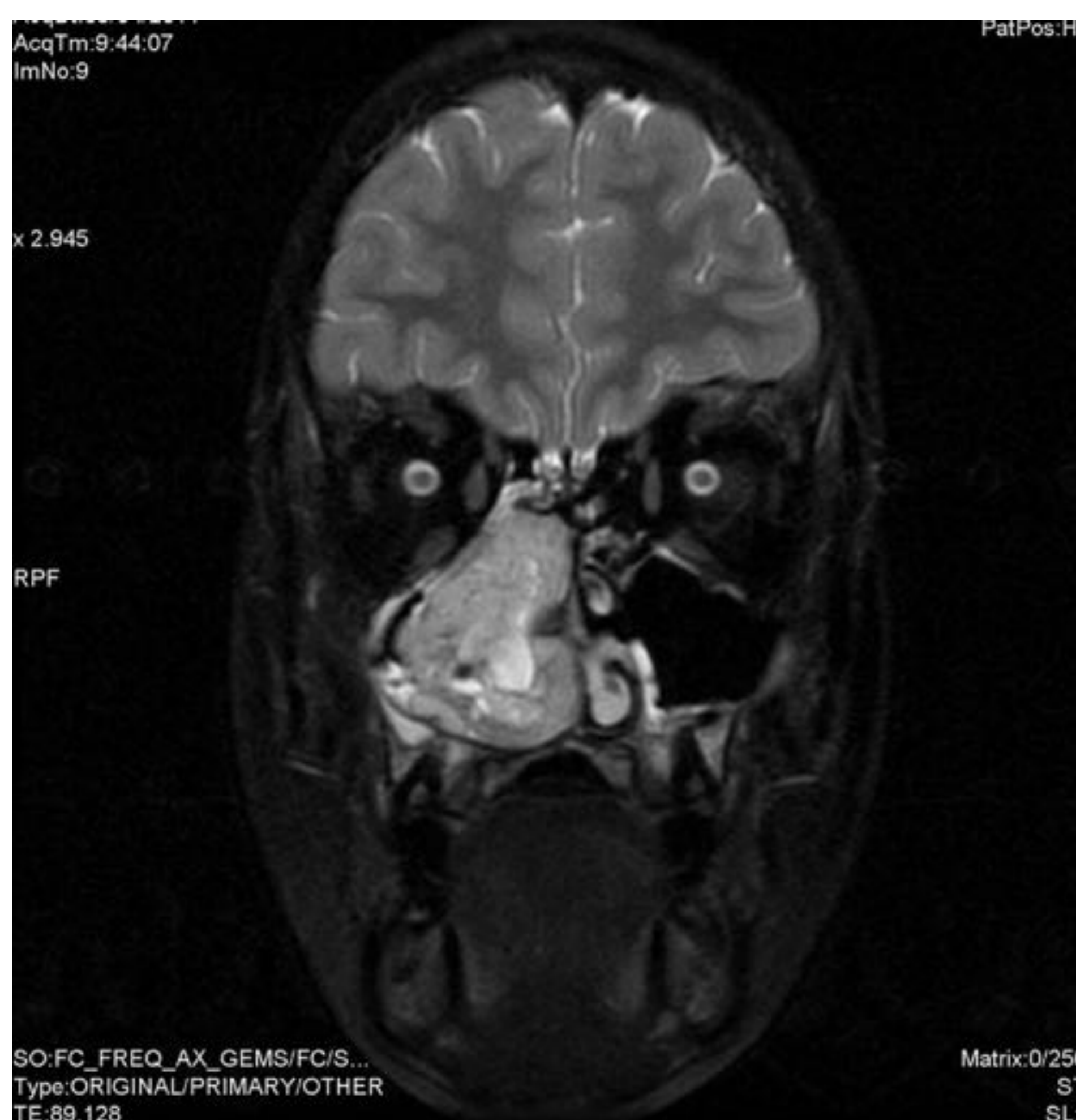
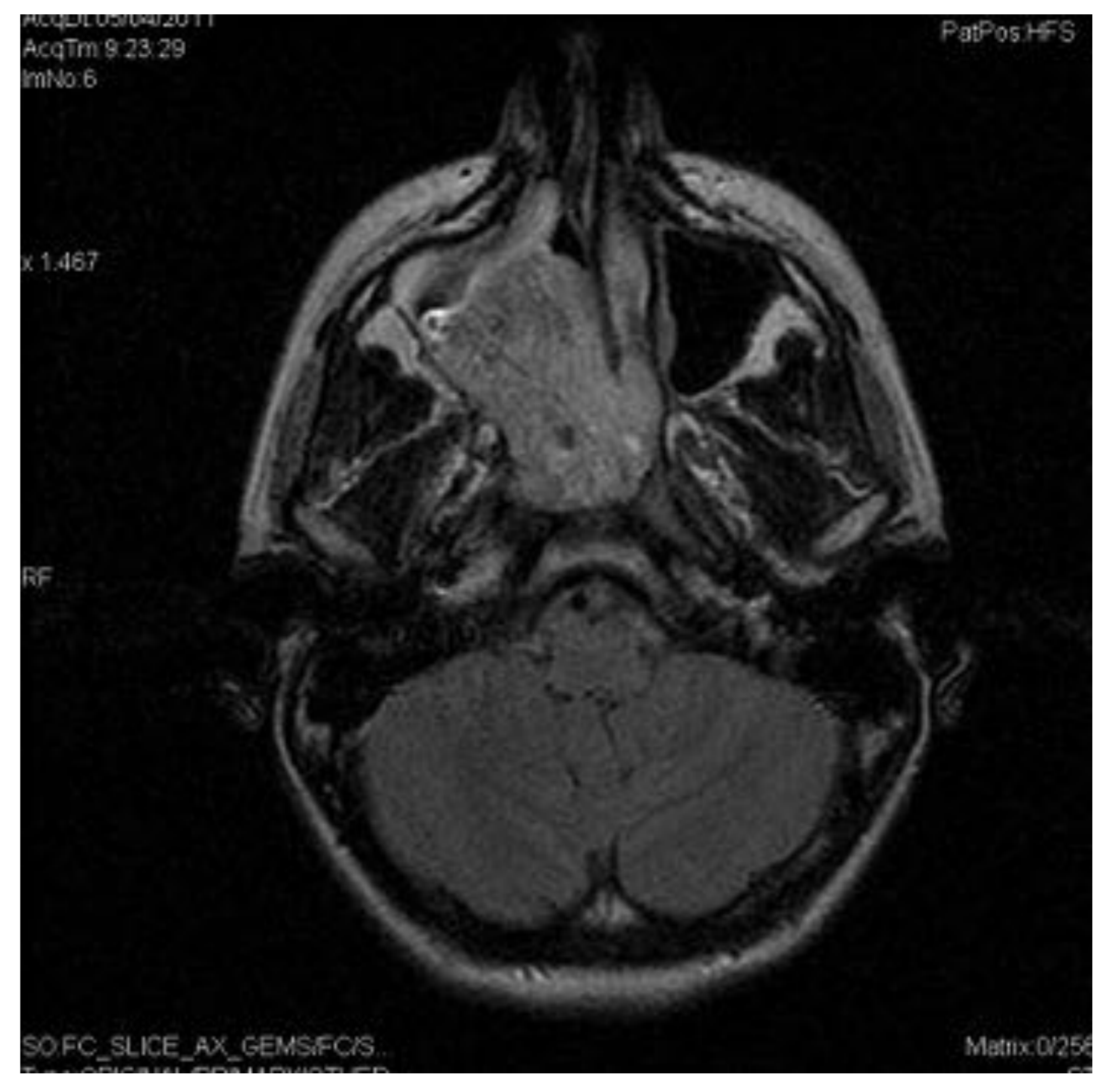
Muestra mejor los cambios óseos como el ensanchamiento del agujero esfenopalatino, la remodelación o destrucción ósea y el desplazamiento anterior de la pared posterior del seno maxilar (signo de Holman-Miller).

ANATOMÍA PATOLÓGICA

Se ve una proliferación vascular establecida dentro de un estroma fibroso. Los vasos son de pared delgada, dilatados y varían en tamaño. El estroma fibroso consiste en células con forma de huso, anguladas o estrelladas en un estroma colagenoso o mixoide. No hay atipia citológica.



Angiofibroma Nasofaríngeo.

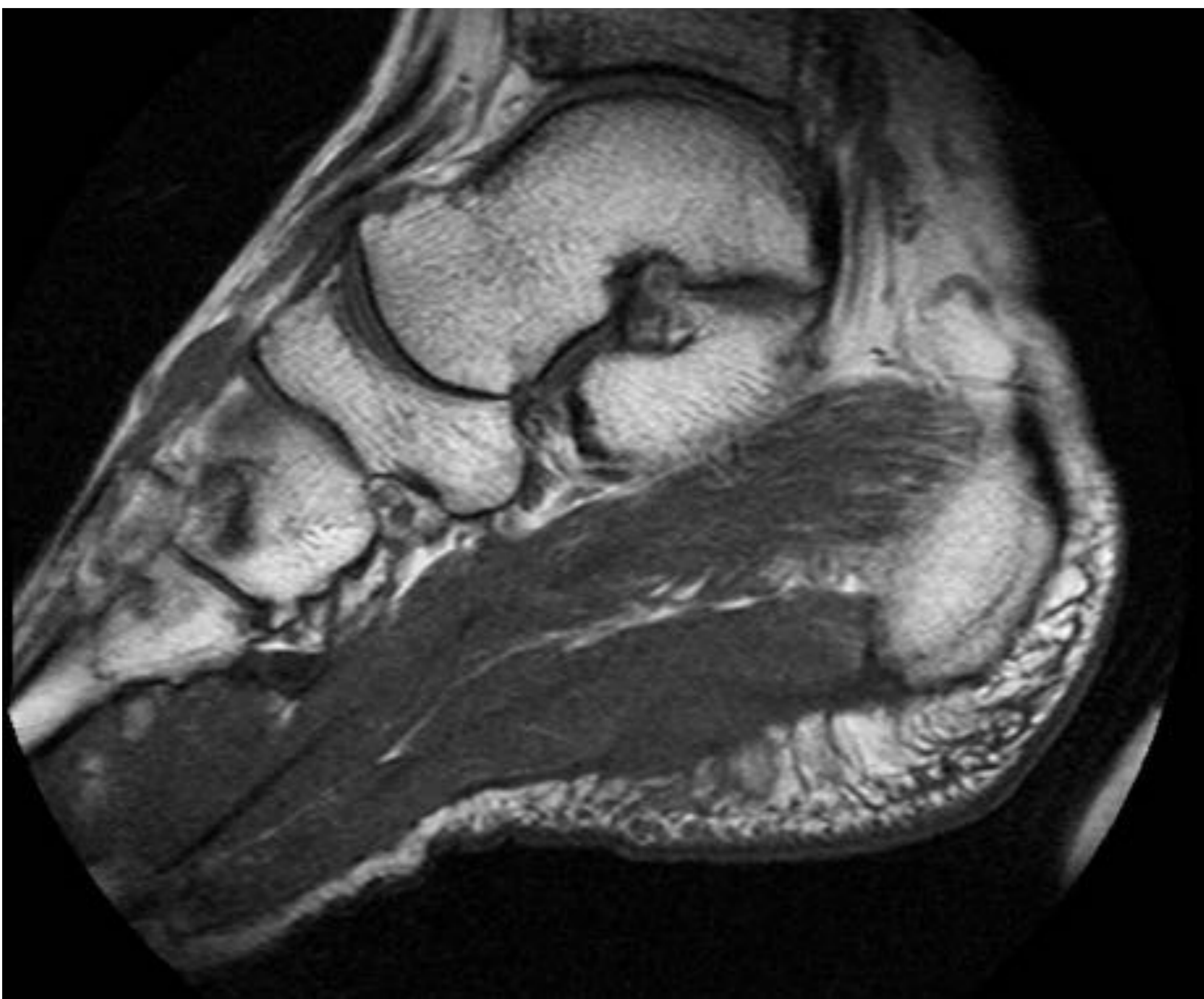


RM de senos paranasales. Gran tumoración nasofaríngea con extensión a fosa pterigopalatina y fisura orbitaria inferior que cranealmente destruye pared ósea y ocupa celdillas etmoidales sin extensión intracraneal. Es hipointensa en T1, moderadamente hiperintensa en T2, con múltiples estructuras vasculares en su interior y realza de forma marcada con gadolinio.

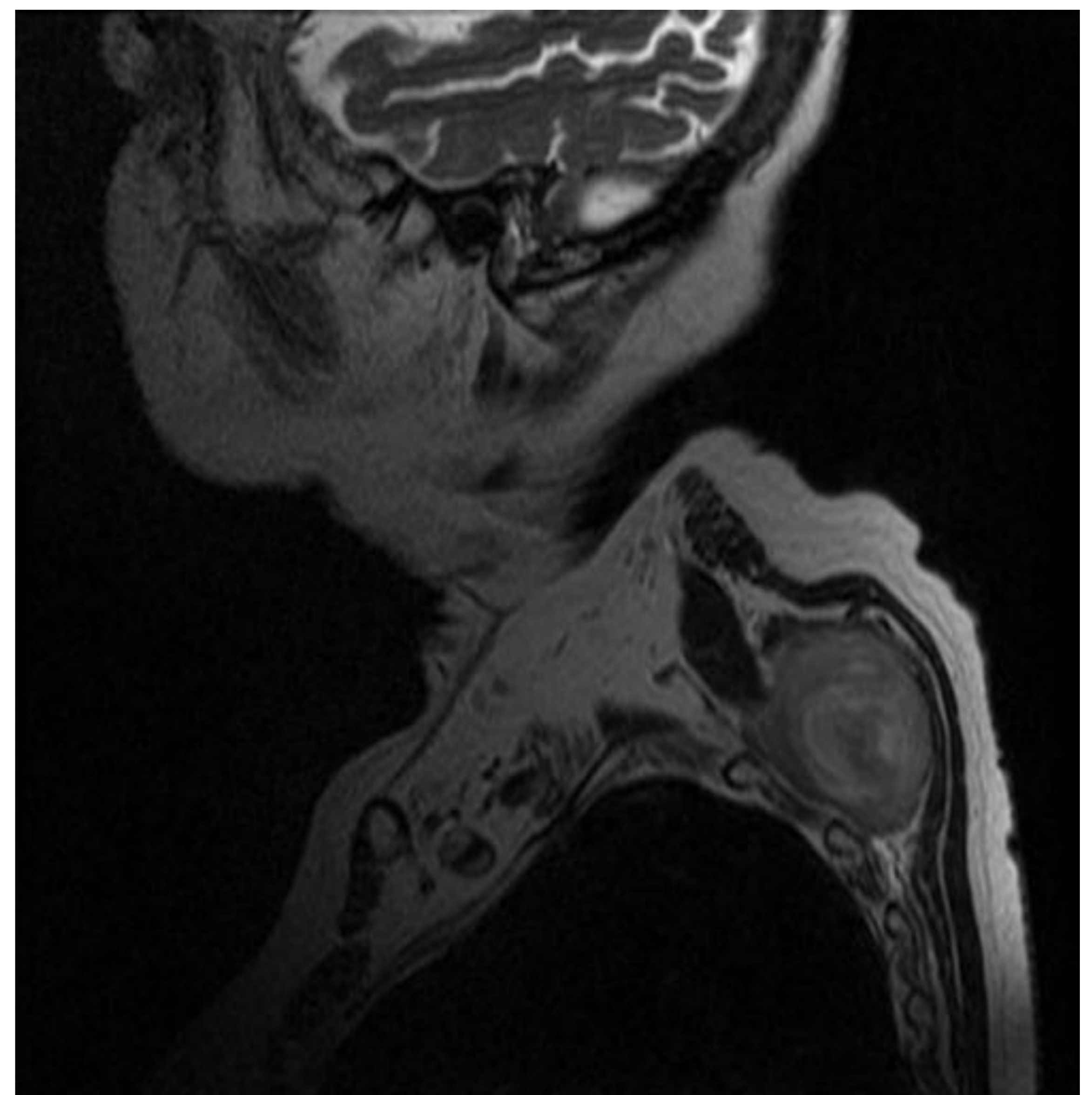


Tumores fibroblásticos y miofibroblásticos Intermedios (localmente agresivos)

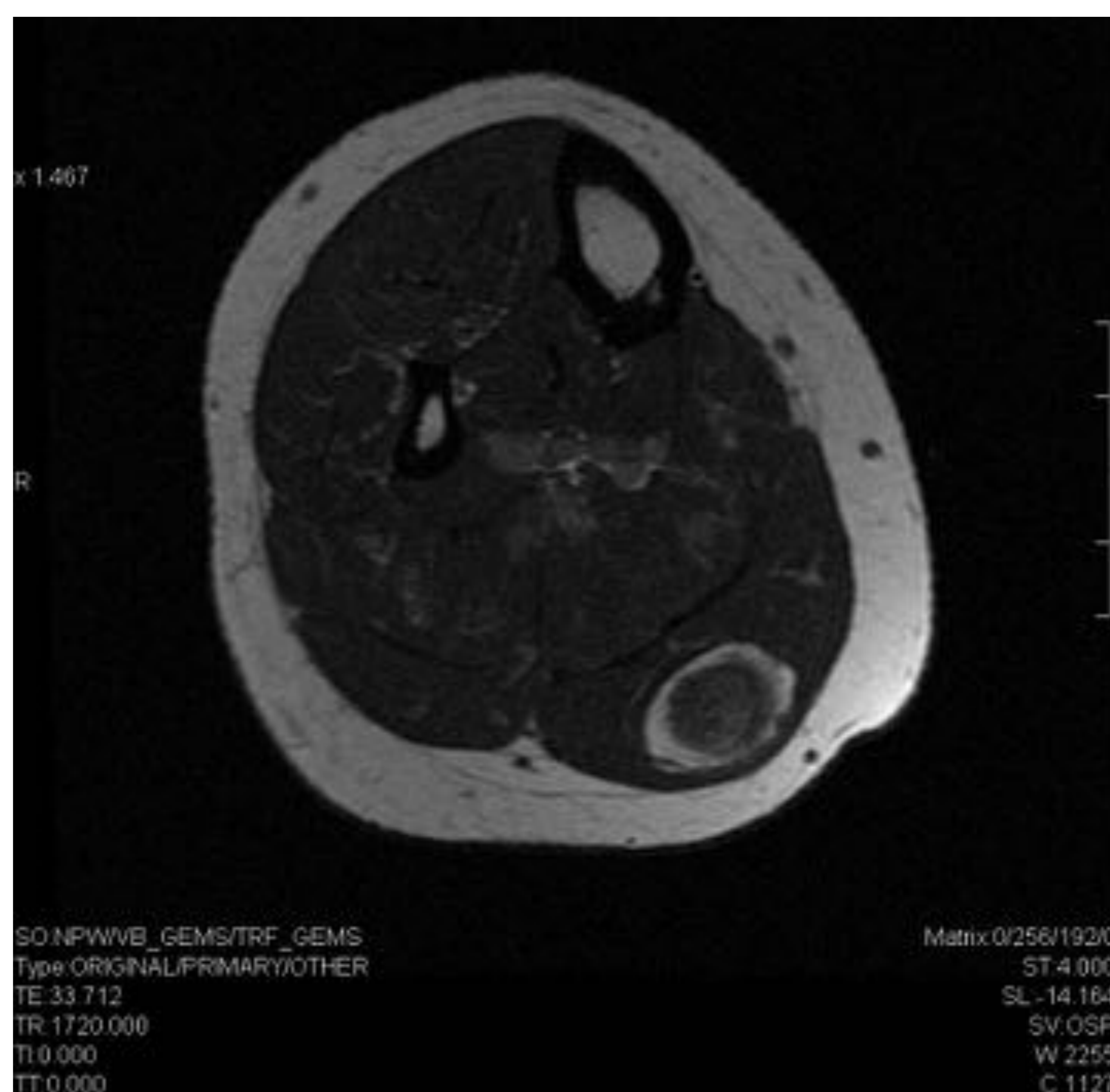
- Lipofibromatosis.
- Fibromatosis superficial (palmar y plantar).
- Fibromatosis tipo desmoide.



FIBROMATOSIS PLANTAR



TUMOR DESMOIDE



LIPOFIBROMA



Lipofibroma Radiología

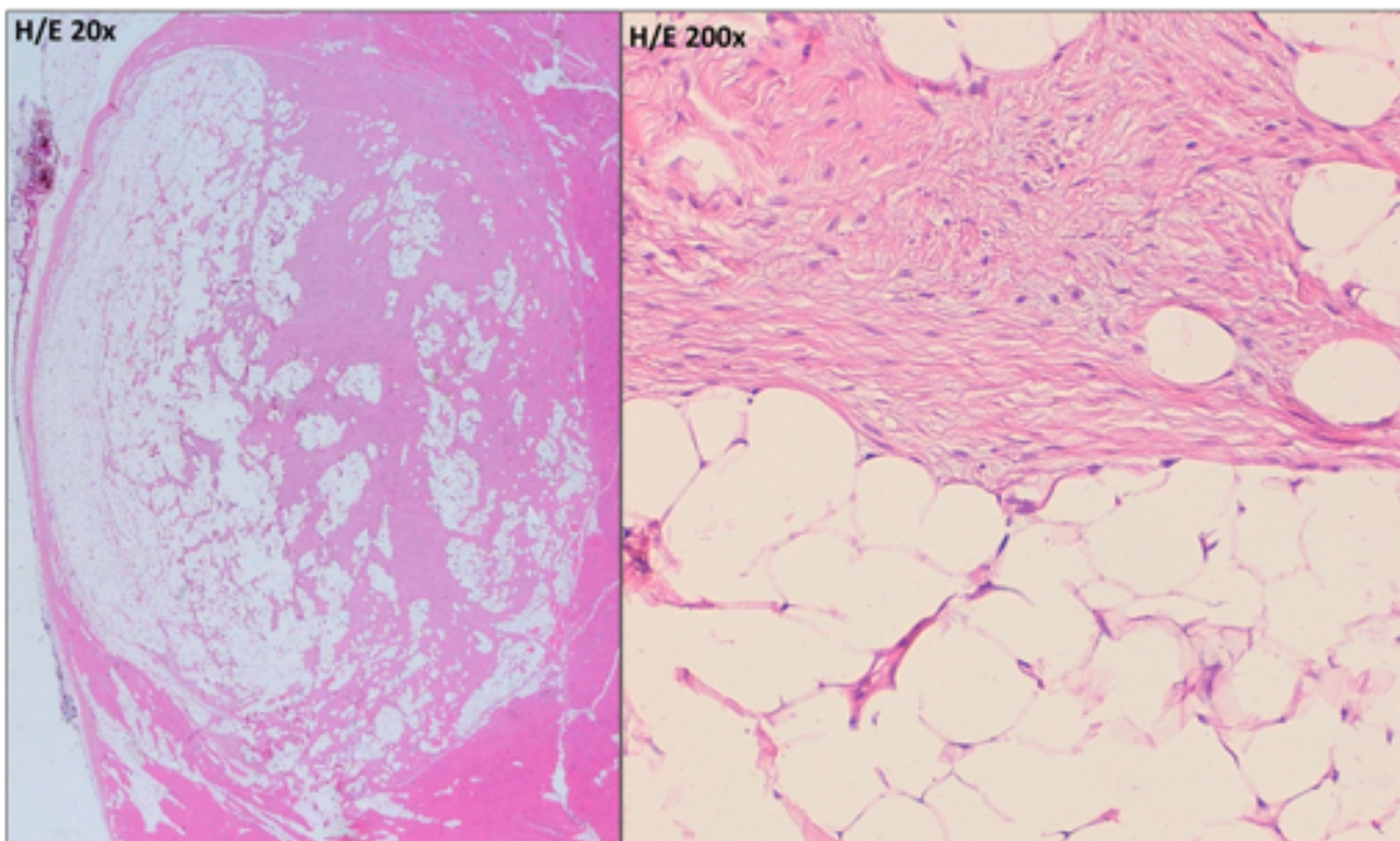
- Tumor raro.
- Agresividad local intermedia
- Pueden infiltrar estructuras neurovasculares y musculares.
- Casi exclusivo niños (recién nacidos-14 años). Pocos casos en la literatura en adultos.
- 20% congénito
- Predominio masculino (2:1).
- Predilección por las extremidades distales.
- Tumor localmente progresivo e infiltrativo
- No metastatiza.
- Tratamiento quirúrgico es de elección con recidiva más frecuente si es congénito, en varón, localizado en manos y pies, tras cirugía incompleta.

US

Habitualmente: masa márgenes mal definidos y áreas hiperecogénicas.

MR

Se mezclan áreas de tejido adiposo hiperintensos en T1 y T2, con septos interpuestos mas o menos paralelos de tejido fibroso hipointensos en todas las secuencias

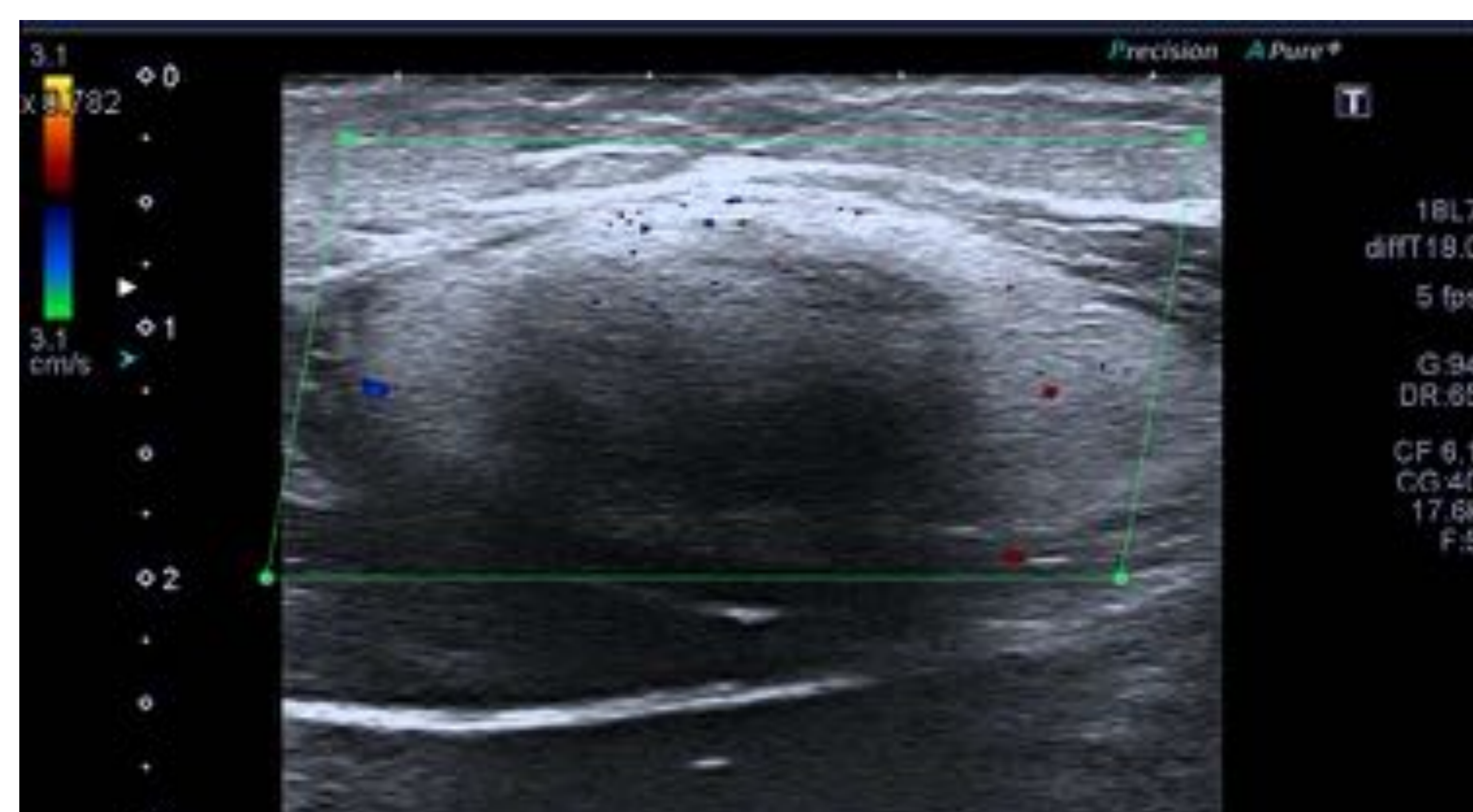


ANATOMÍA PATOLÓGICA

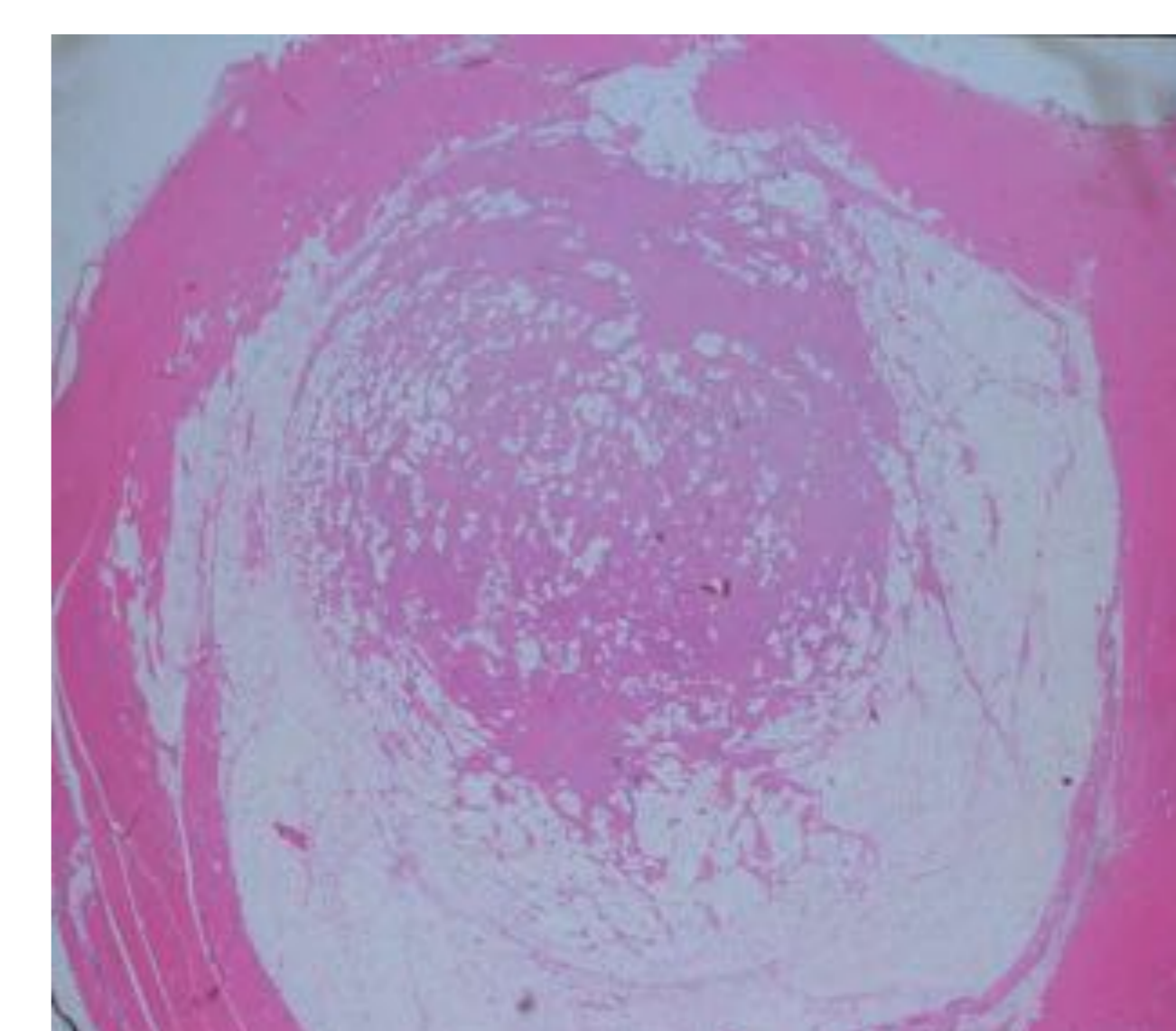
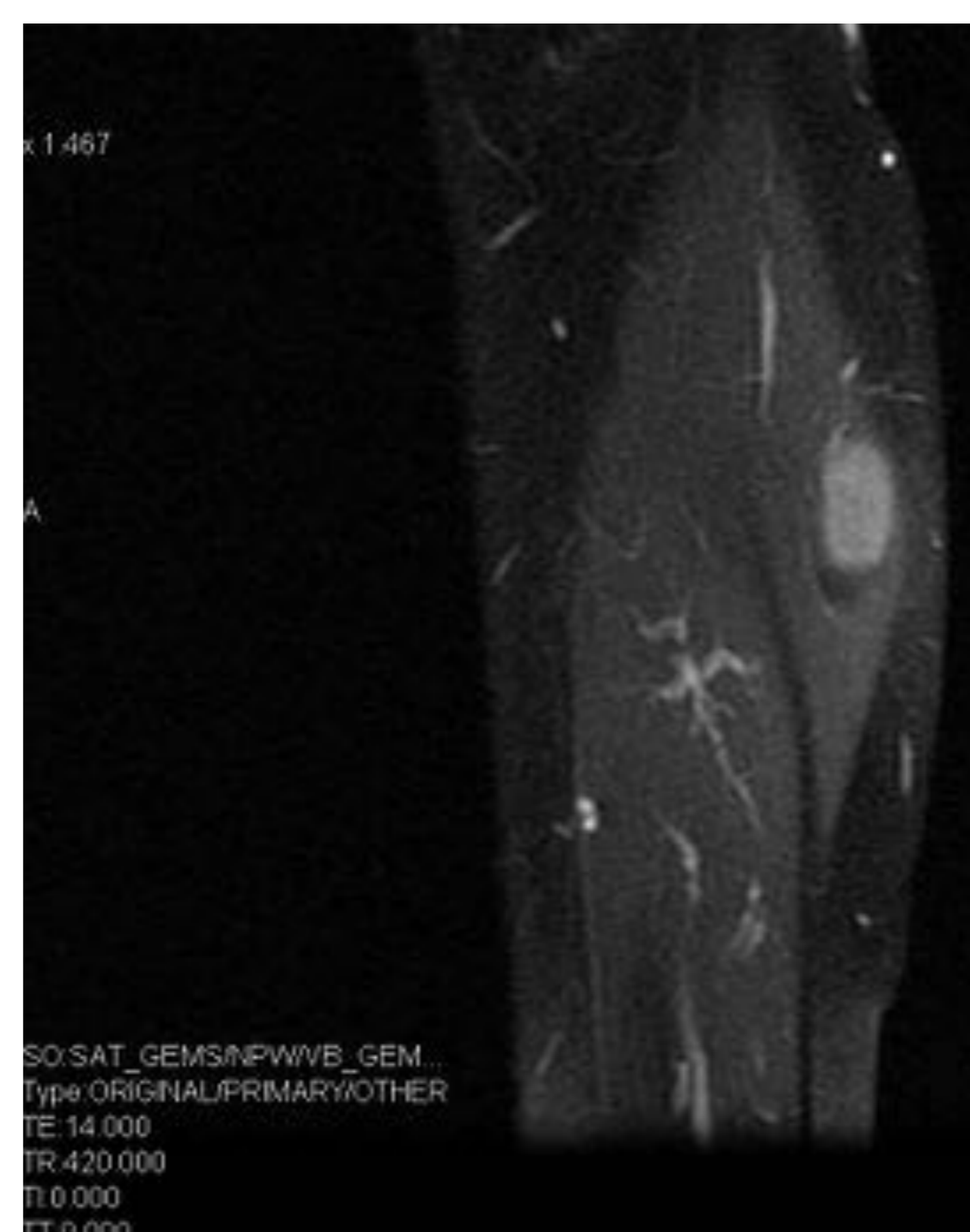
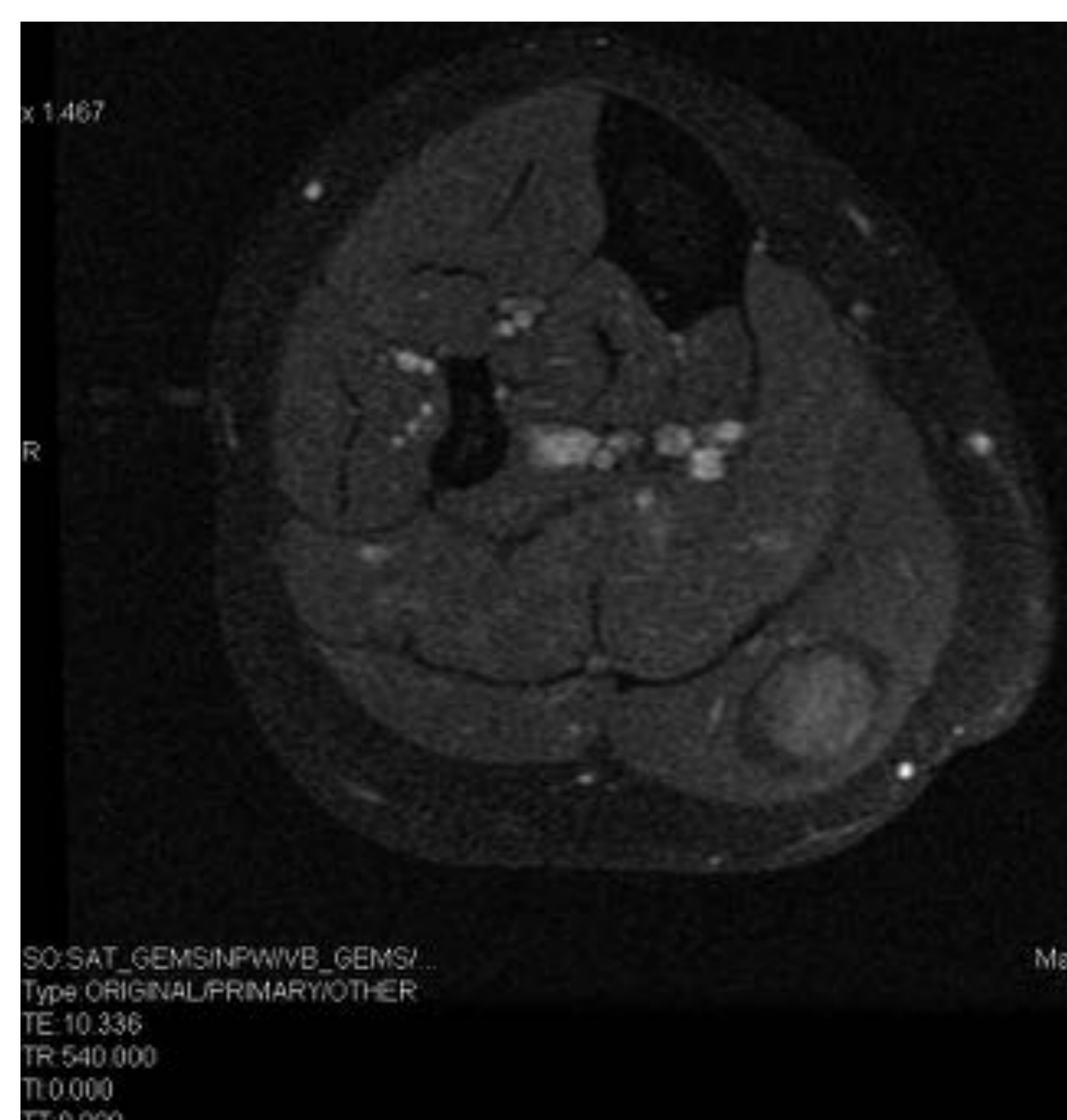
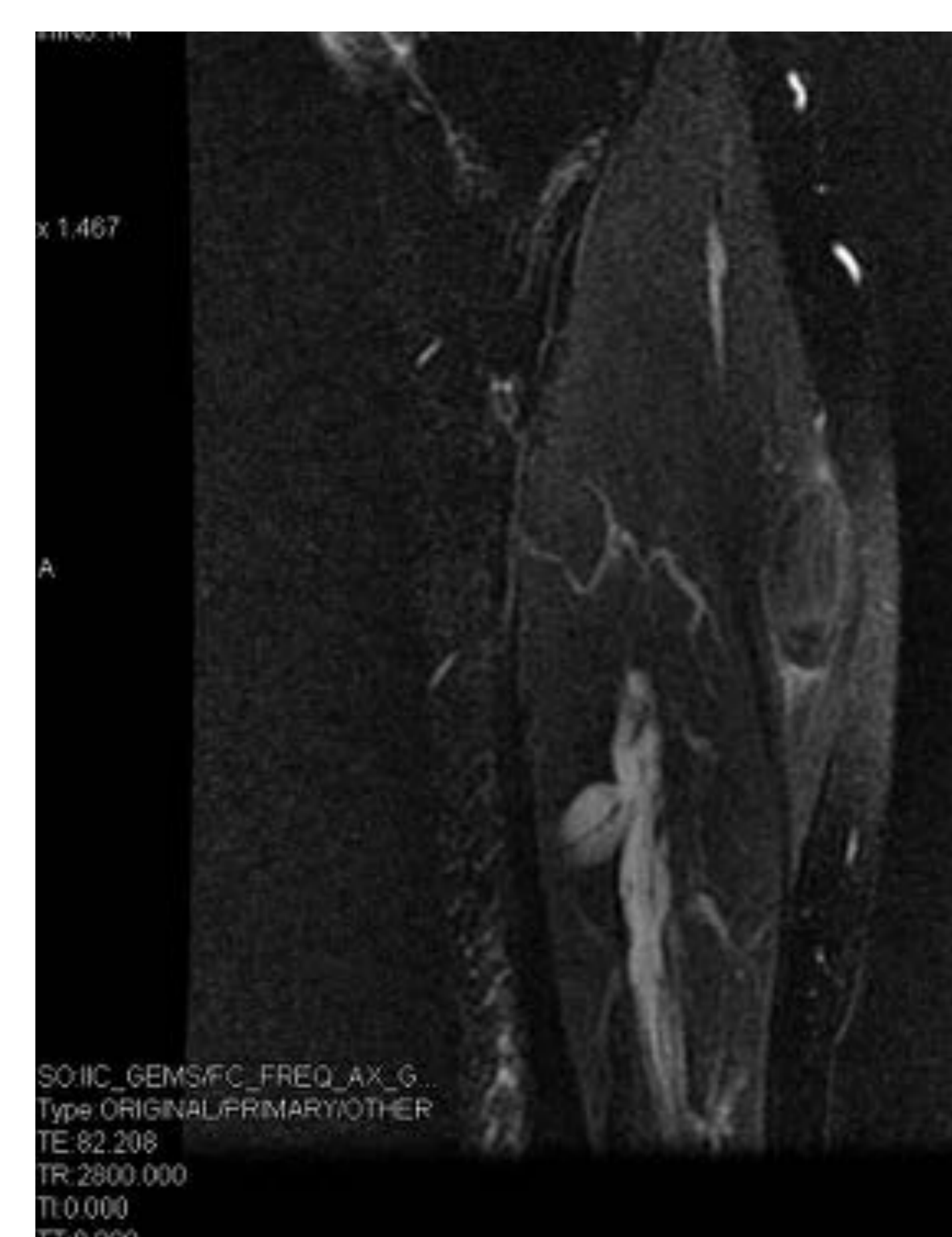
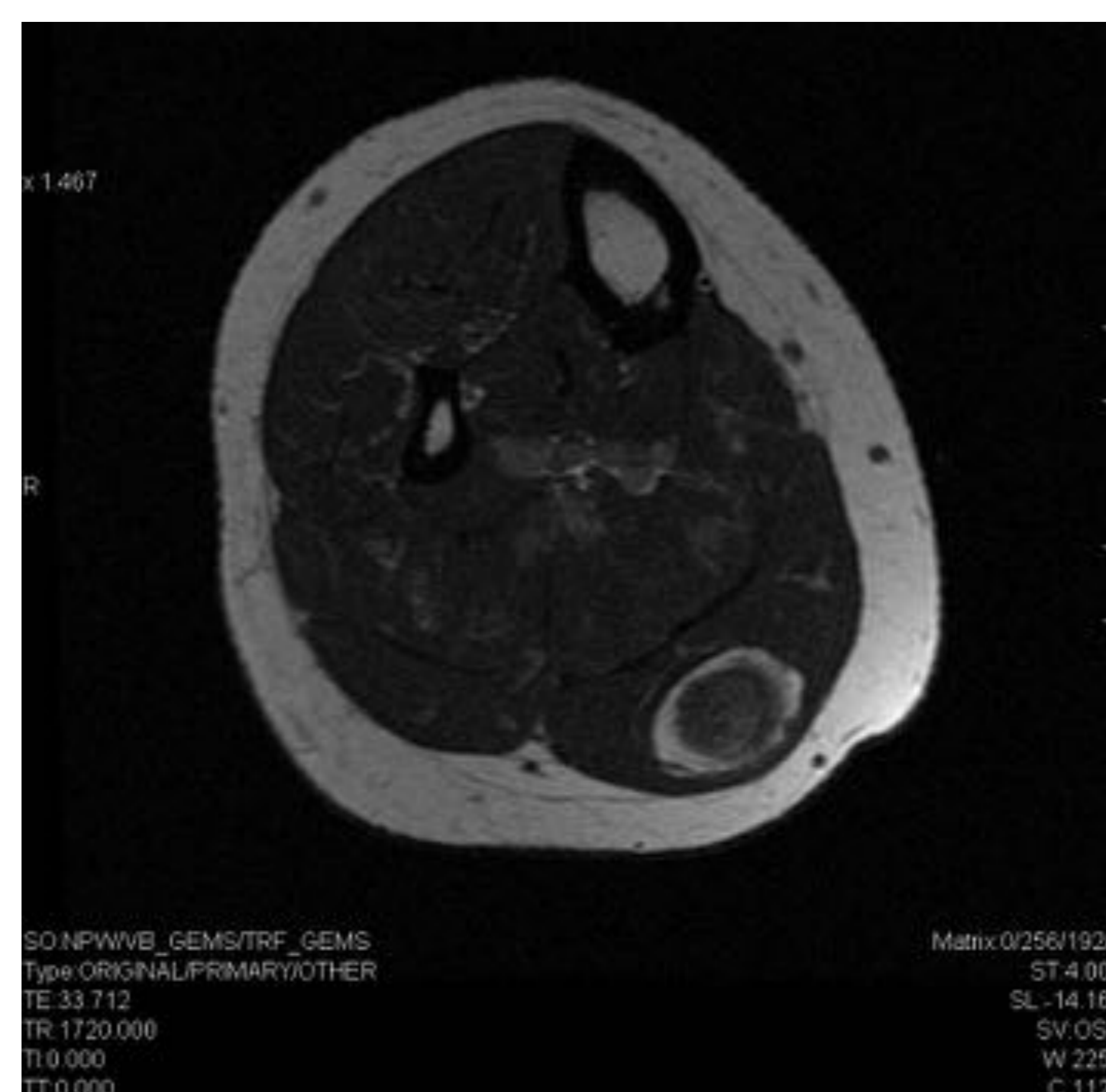
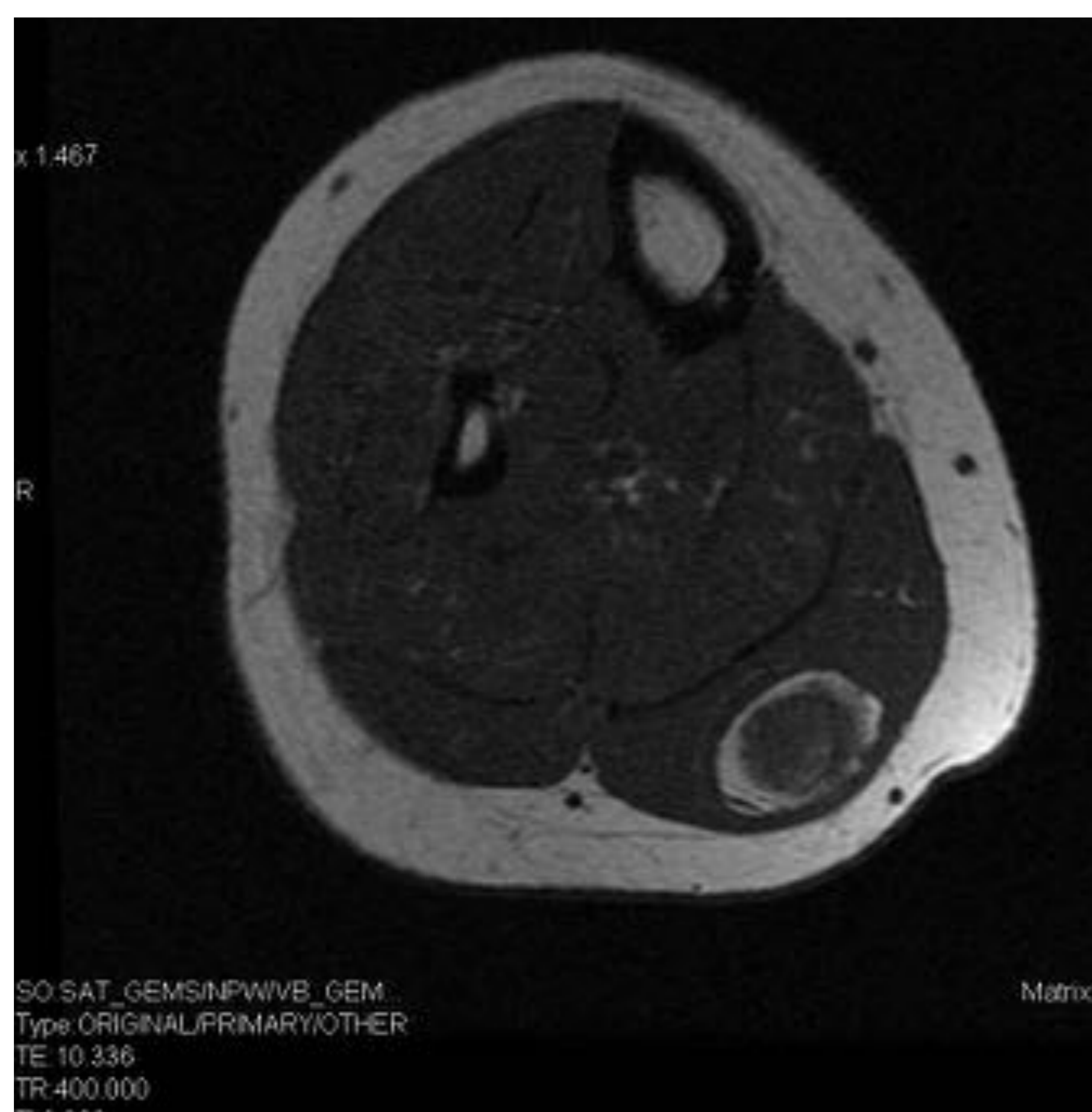
- Tejido adiposo atravesado por haces de colágeno de morfología fusiforme
- CD99, CD34, S100 (+)
Desmina y queratina (-).
Beta Caterina: + citoplasma y – núcleos.



Lipofibroma



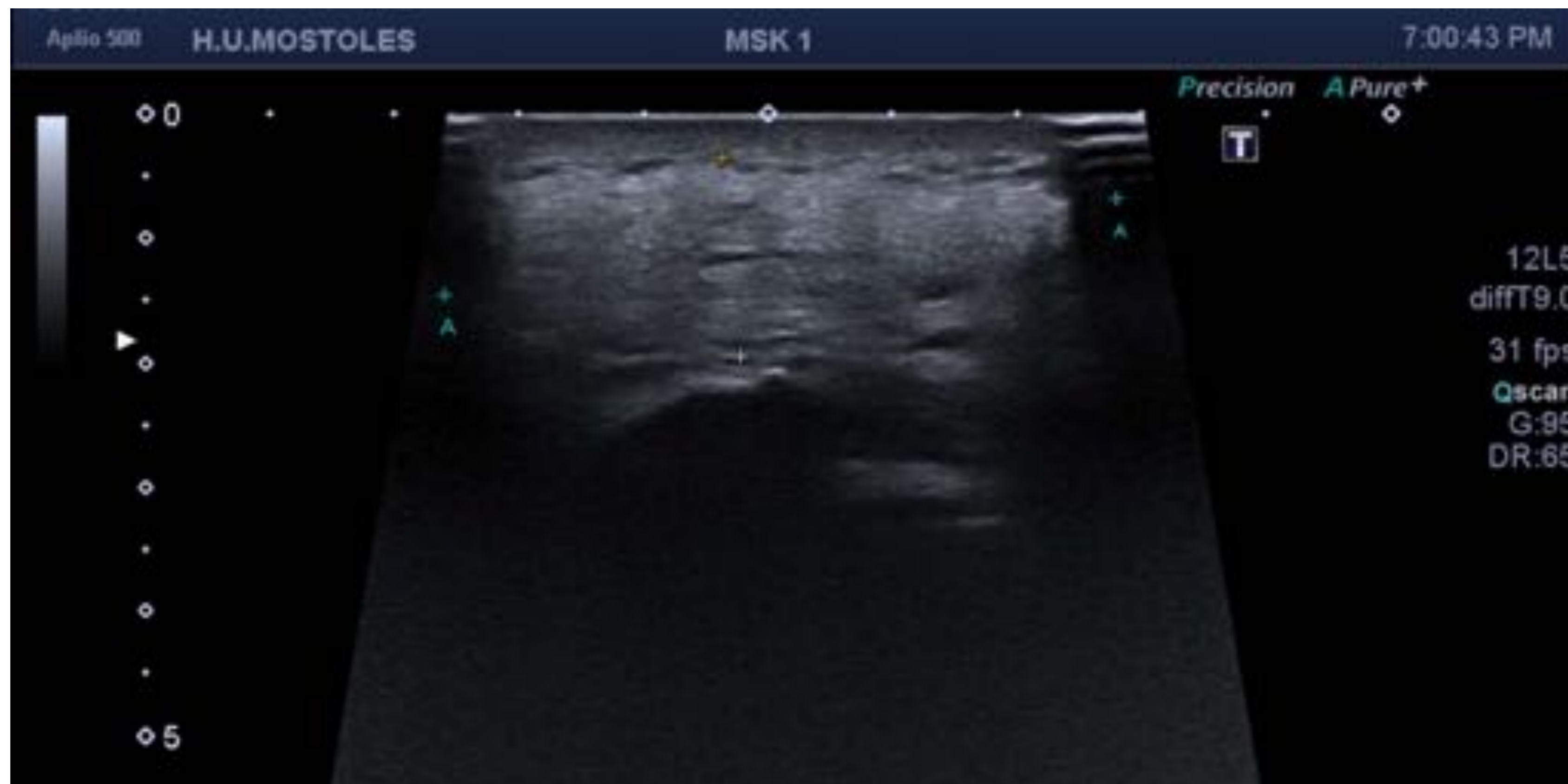
Mujer de 45 años con bulto no doloroso en pierna desde joven que ha notado crecimiento e induración del mismo recientemente. **Imágenes ecográficas** transversal y longitudinal de la pierna muestran en el músculo gemelo medial un tumor de contorno bien definido, periféricamente hiperecogénico, como la grasa, centralmente heterogéneo de predominio isoecoico, que no presenta significativa vascularización con Doppler color.



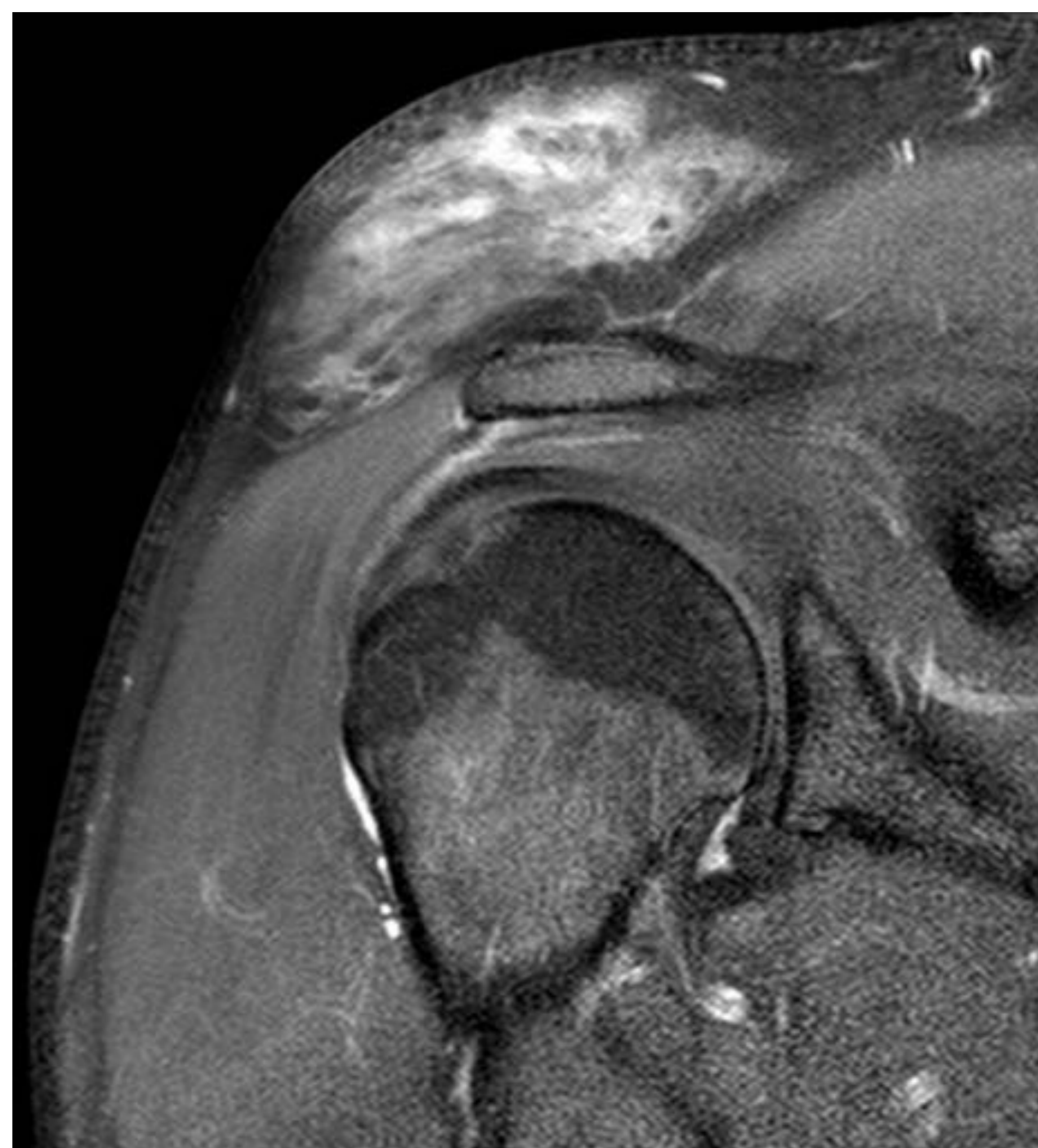
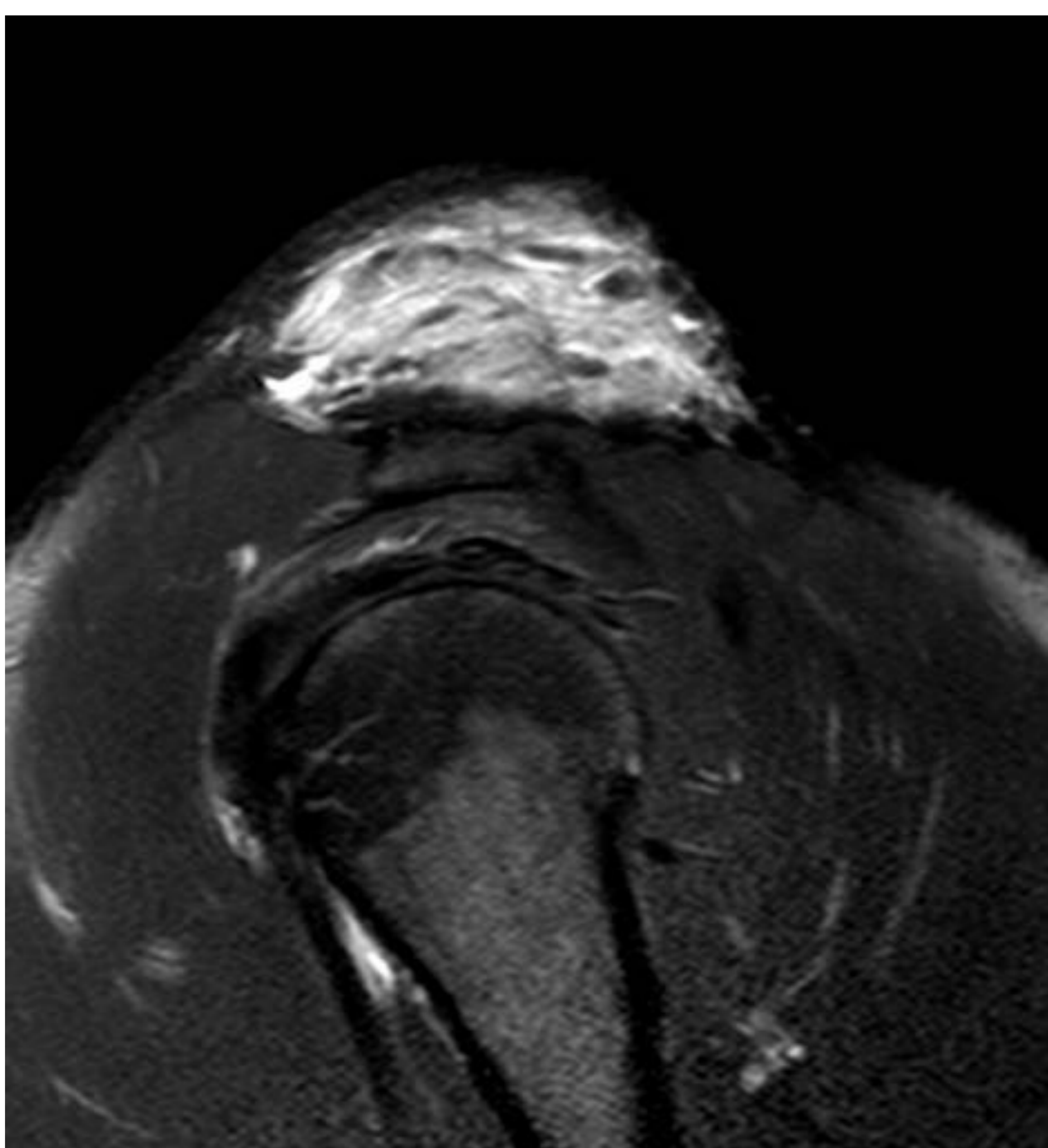
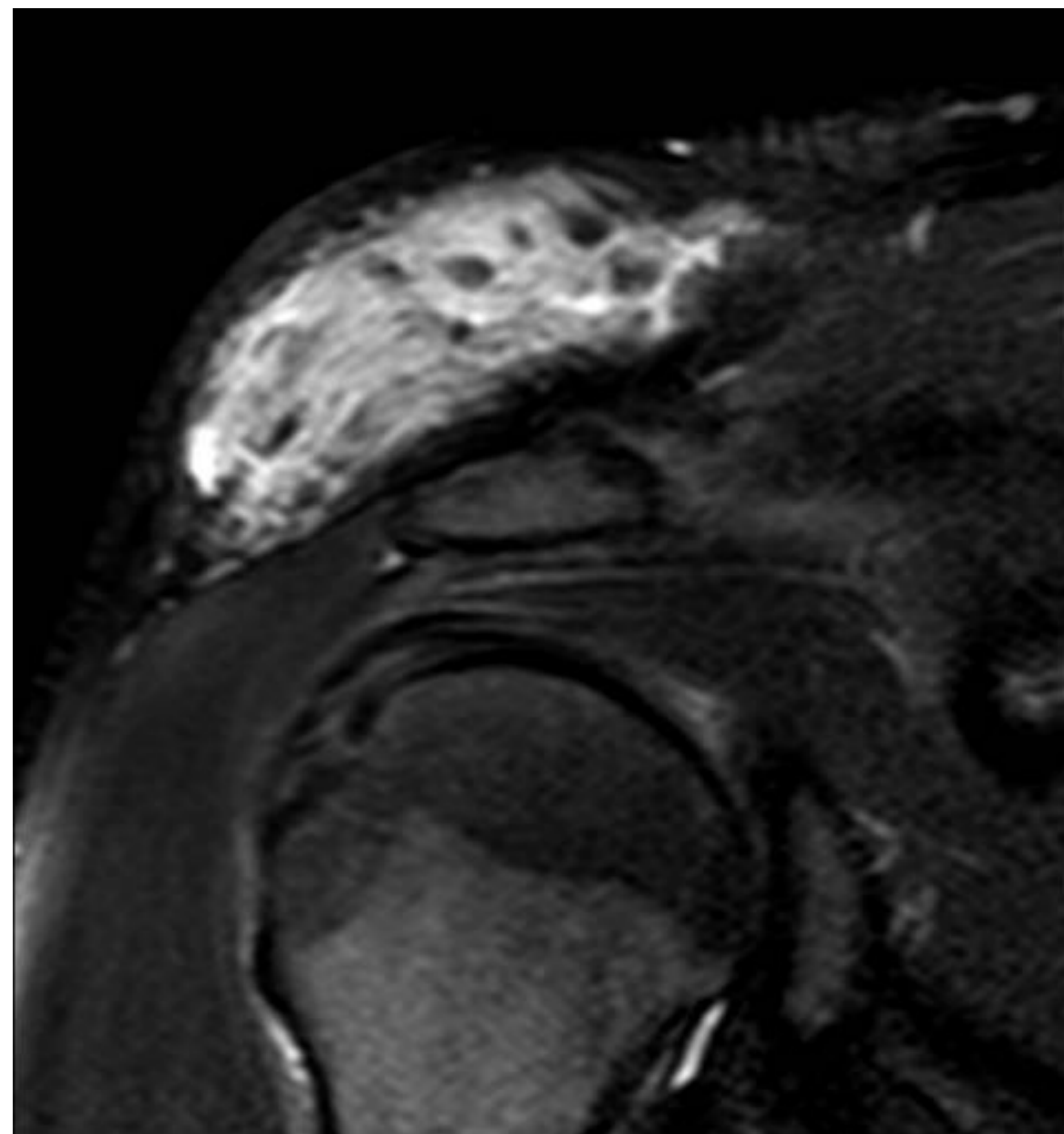
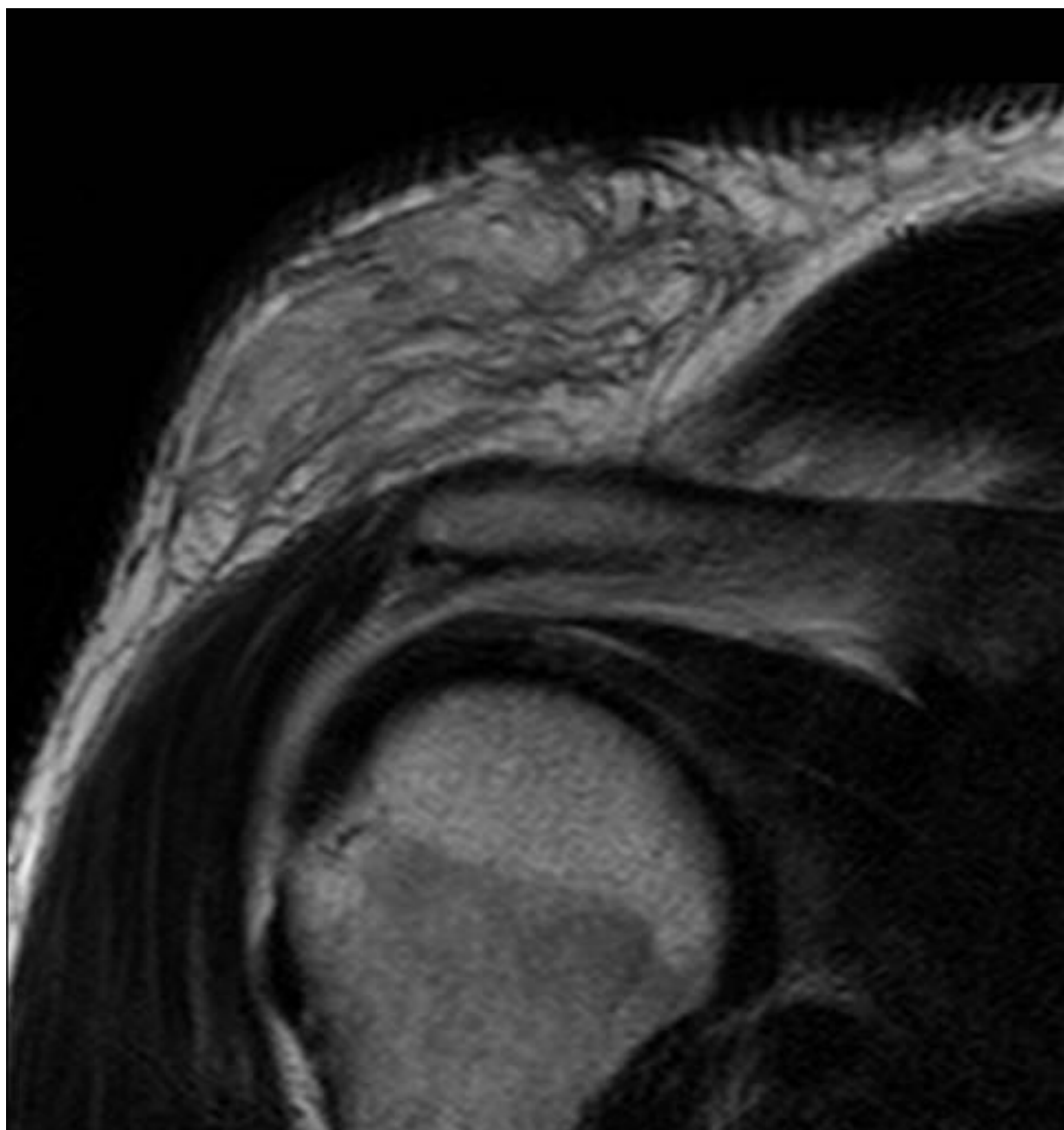
RM del antebrazo. Imágenes superiores : Axial T1, T2 y sagital T2 con saturación de la grasa muestran un tumor de contorno muy definido, periféricamente con señal hiperintensa correspondiente a grasa y centralmente iso-hipointenso algo heterogéneo. Imágenes inferiores T1 post-contraste con saturación de la grasa en los planos axial y sagital muestran intenso realce del componente fibroso central del tumor.



Lipofibroma



Ecografía del hombro: Se demuestra una tumoración ecogenica predominantemente grasa subcutánea con algunas imágenes vasculares y septos internos que incluso podría corresponder a un lipoma pero que por su estructura interna heterogénea y rápido crecimiento se realizó RM.

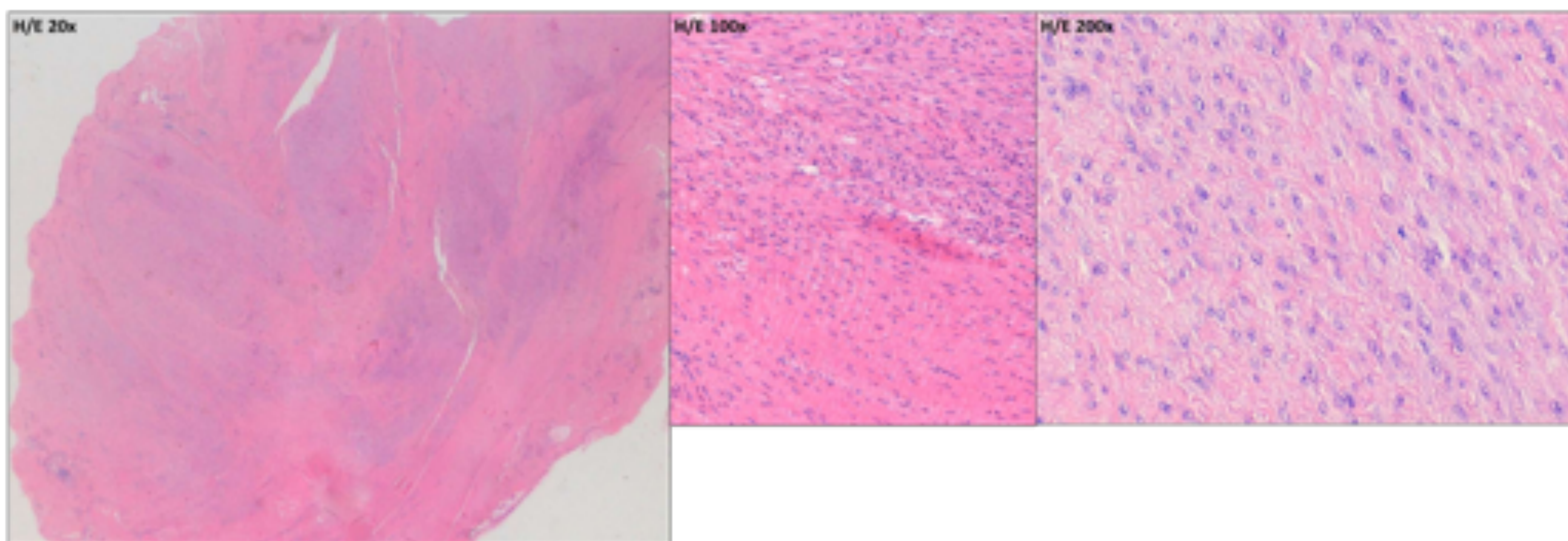


RM del hombro: La tumoración demuestra menos áreas grasas de lo esperado por la ecografía y múltiples septos y estructuras vasculares internas y se realza intensamente tras la administración de gadolinio.



Fibromatosis palmar y plantar

- Presentación: Nódulos y placas subcutáneos de pequeño tamaño y lento crecimiento que generan contracturas de los músculos flexores.
- Tanto las fibromatosis palmar como la plantar forman parte del subgrupo de fibromatosis superficiales.
- Fibromatosis palmar (Dupuytren): Afecta la aponeurosis de la cara palmar de la mano, es más común en hombres mayores de 30 años y en el 50% de los casos son bilaterales. En la etapa temprana de la enfermedad las lesiones son más activas y tienden a recurrir más que las lesiones crónicas con mayor contenido de colágeno.
- Fibromatosis plantar (Ledderhose): Dos veces más común en hombres que en mujeres, es bilateral en el 20%-50% de los casos y se asocia a fibromatosis palmar entre el 10-65% de las personas.
- Fibromatosis peneana (Peyronie).
- La etiología de la lesión es multifactorial (microtraumas y también componente genético)
- Tratamiento: consiste en excisión local con amplio margen.



ANATOMÍA PATOLÓGICA

Constituidas por fibroblastos y miofibroblastos monomorfos con escasa atipia, que se disponen en fascículos gruesos y paralelos entre sí, variablemente colagenizados según el tiempo de la lesión.

La actividad mitótica es escasa y pueden contener focos de metaplasia ósea y cartilaginosa. No se observa necrosis ni otros signos de malignidad.

El estudio inmunohistoquímico (IHQ) de todas las fibromatosis, independientemente de su localización, muestra expresión variable de Actina de músculo liso (AML), Desmina y Vimentina.



Fibromatosis palmar y plantar Radiología

- Suele afectar los dos tercios distales de la fascia plantar.

RM

- En la fibromatosis palmar las lesiones tempranas activas suelen ser hiperintensas en secuencias T2, mientras que las tardías maduras en colágeno son hipointensas en secuencias T2. En secuencias potenciadas en T1 es hipointensa.
- La fibromatosis plantar suele tener intensidad de señal heterogénea, siendo predominantemente hipointensa respecto al músculo tanto en secuencias potenciadas en T1 como en T2.

ULTRASONIDO.

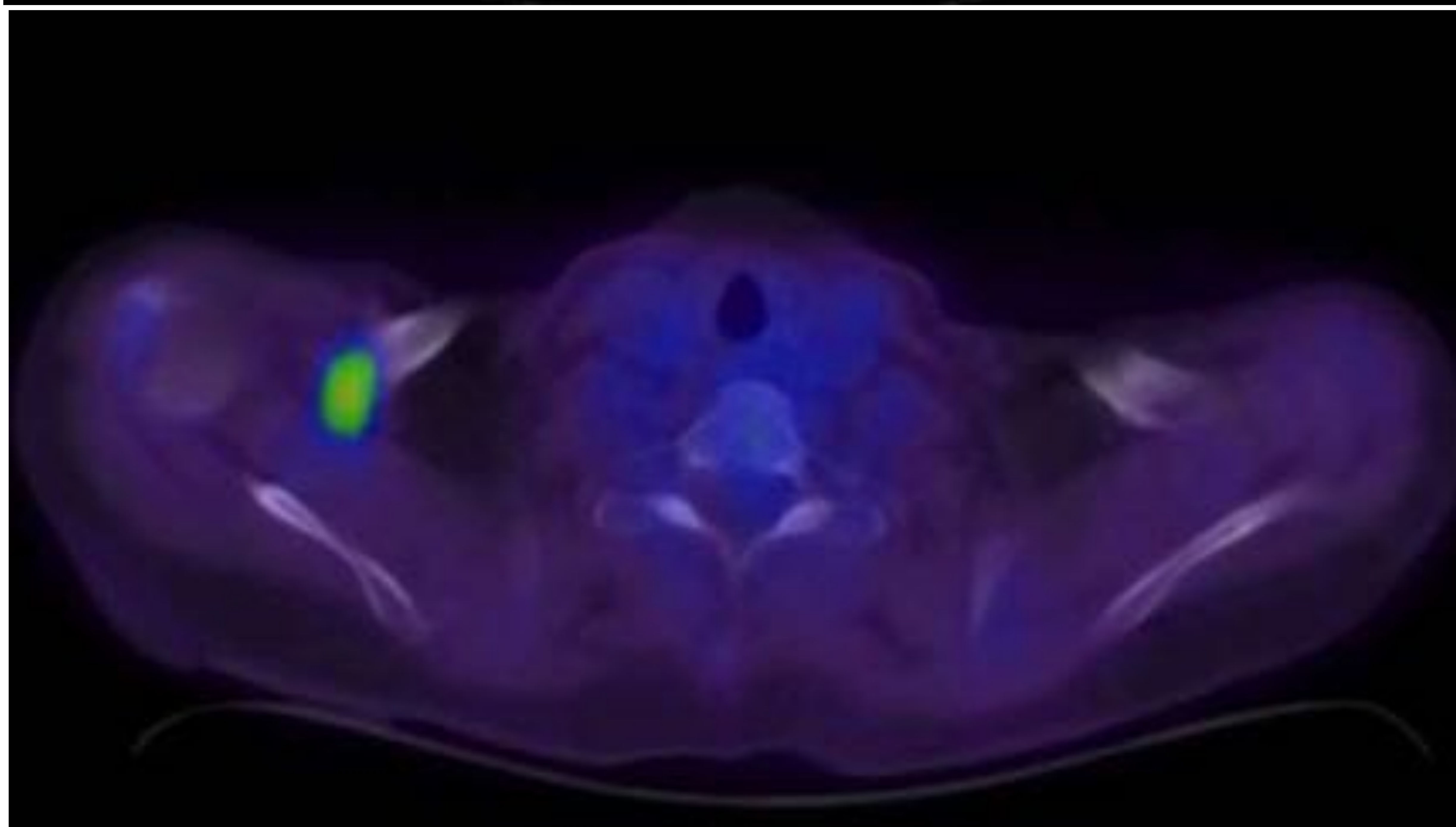
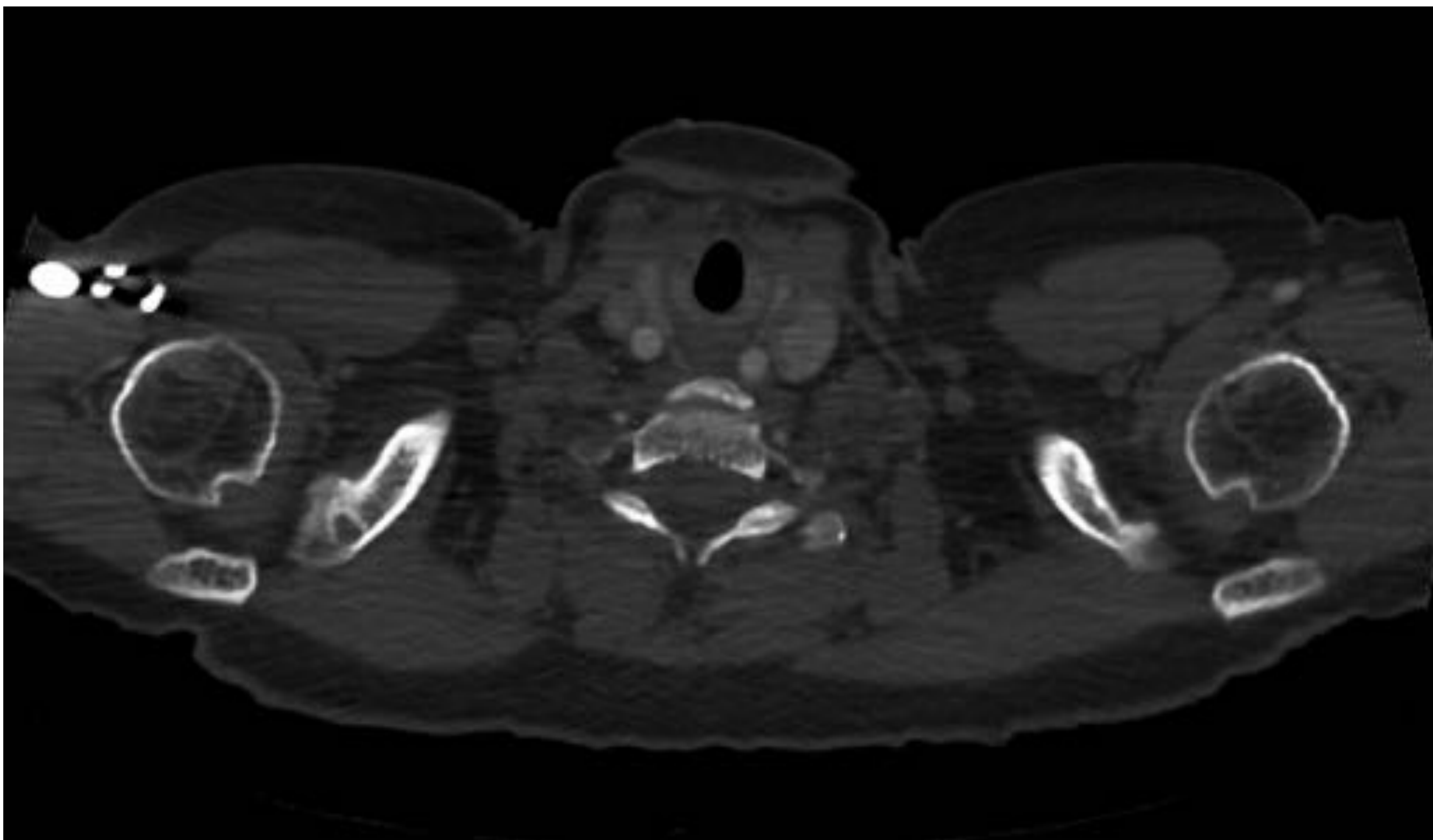
- Las lesiones palmares tempranas suelen ser hipoecoicas respecto a los tendones con hipervascularización. Las lesiones crónicas suelen aparecer hiperecoicas.
- En la fascia plantar se visualiza un engrosamiento focal nodular iso o hipoecoico, bien delimitado.
- No suelen tener vascularización asociada con técnica Doppler.



CASO1 (arriba) y CASO 2 (abajo) Rm del retrotarso: Secuencias sagital y coronal T1 y secuencia sagital STIR demuestran una tumoración en el tercio medio de la fascia plantar fusiforme, hipointensa en todas las secuencias, compatible con fibromatosis plantar.



Fibromatosis de miembro superior



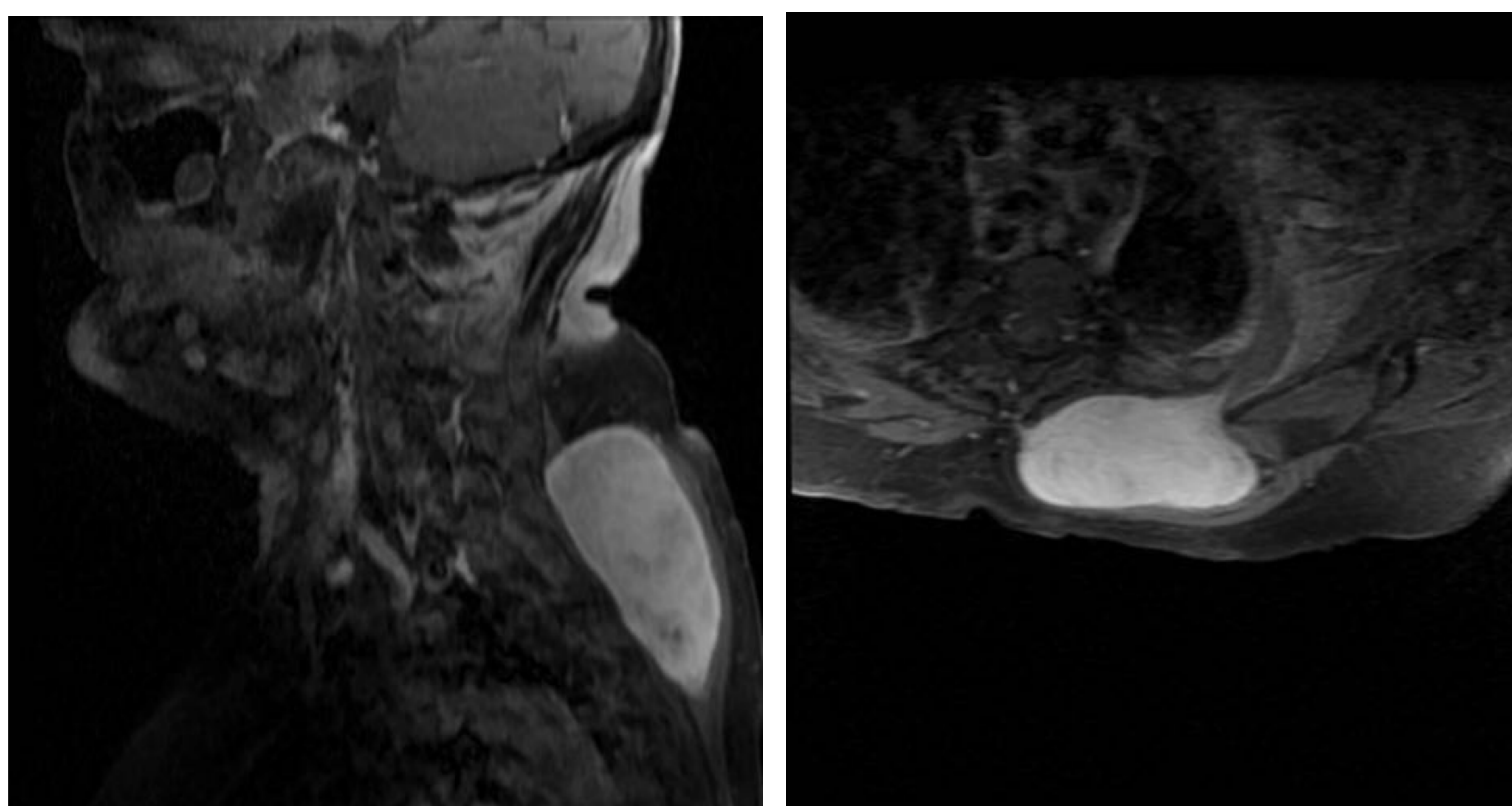
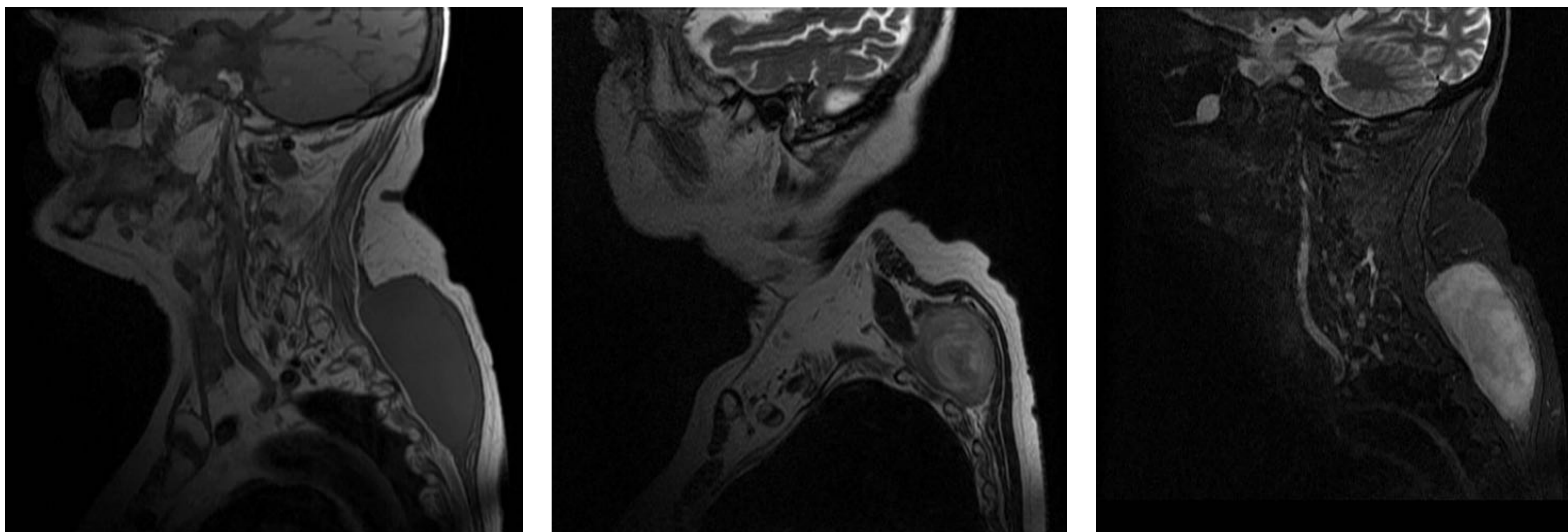
Paciente con antecedente de melanoma en **PET/TC DE CUERPO ENTERO** de control:

Lesión lítica en extremo lateral de clavícula derecha de contorno fino escleroso, de muy pequeño tamaño, de características no agresivas ocasionada por un nódulo de partes blandas con aumento de metabolismo (SUV máximo de 4,32). Se biopsia por vía ecografica dado el antecedente y el alto metabolismo de la lesión.

ANATOMIA PATOLOGICA: proliferación fusocelular mesenquimal de bajo grado, sugestiva de fibromatosis



Tumor desmoide / Fibroma de tipo nugal



RM DE LA COLUMNA CERVICAL. Arriba , cortes Sagitales con secuencias potenciadas en T1, T2 y STIR.

Abajo, cortes sagital y Axial T1 con saturación de la grasa tras la administración de Gadolinio.

GENERALIDADES.

Neoplasia localmente agresiva con un pico de incidencia a los 4-5 años con un segundo pico en la tercera década de la vida.

Se presenta como una masa firme, generalmente indolora y de crecimiento lento que se origina de las uniones musculoaponeuróticas.

Tiene una alta recurrencia postoperatoria (del 33% al 88%).

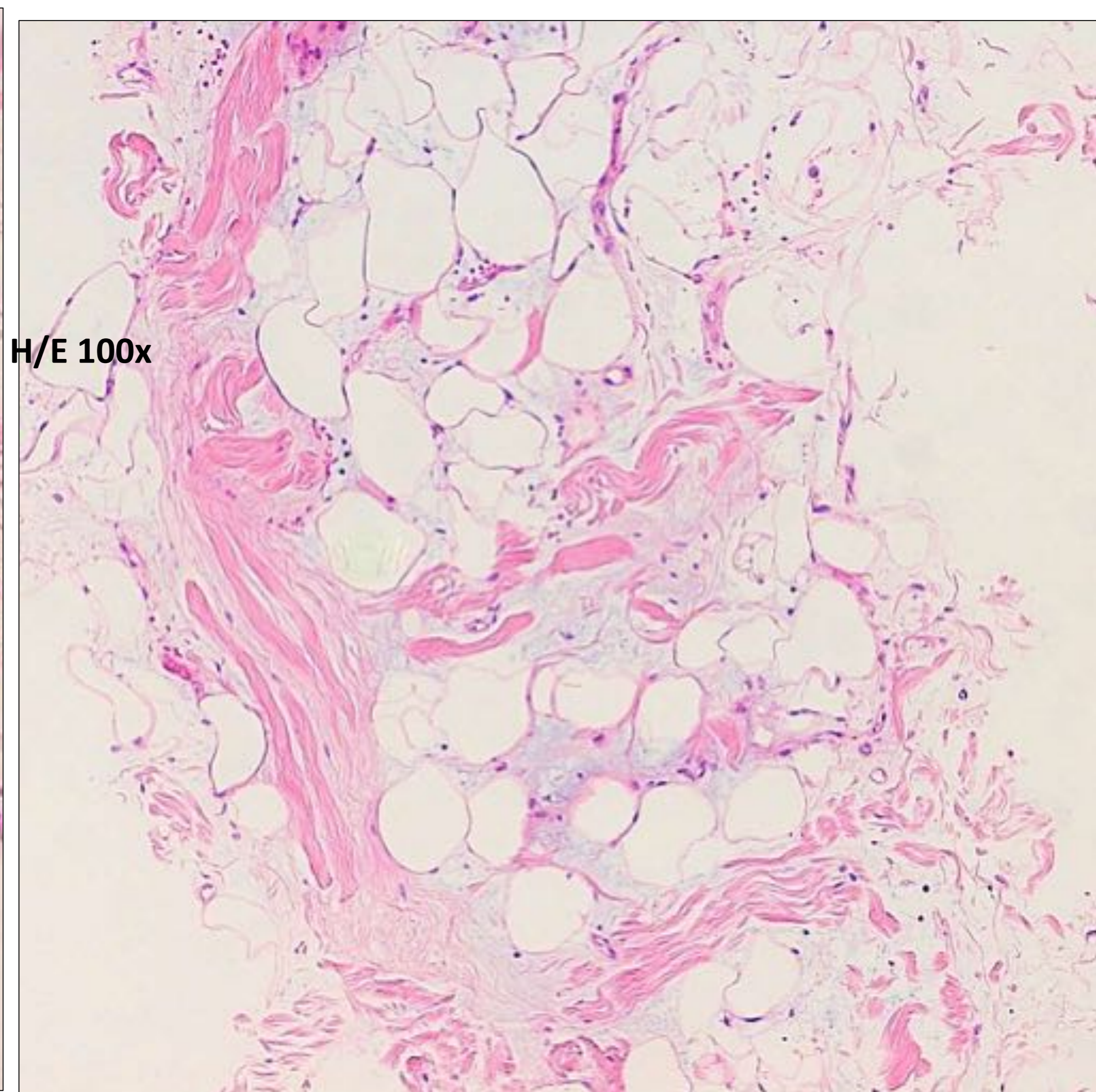
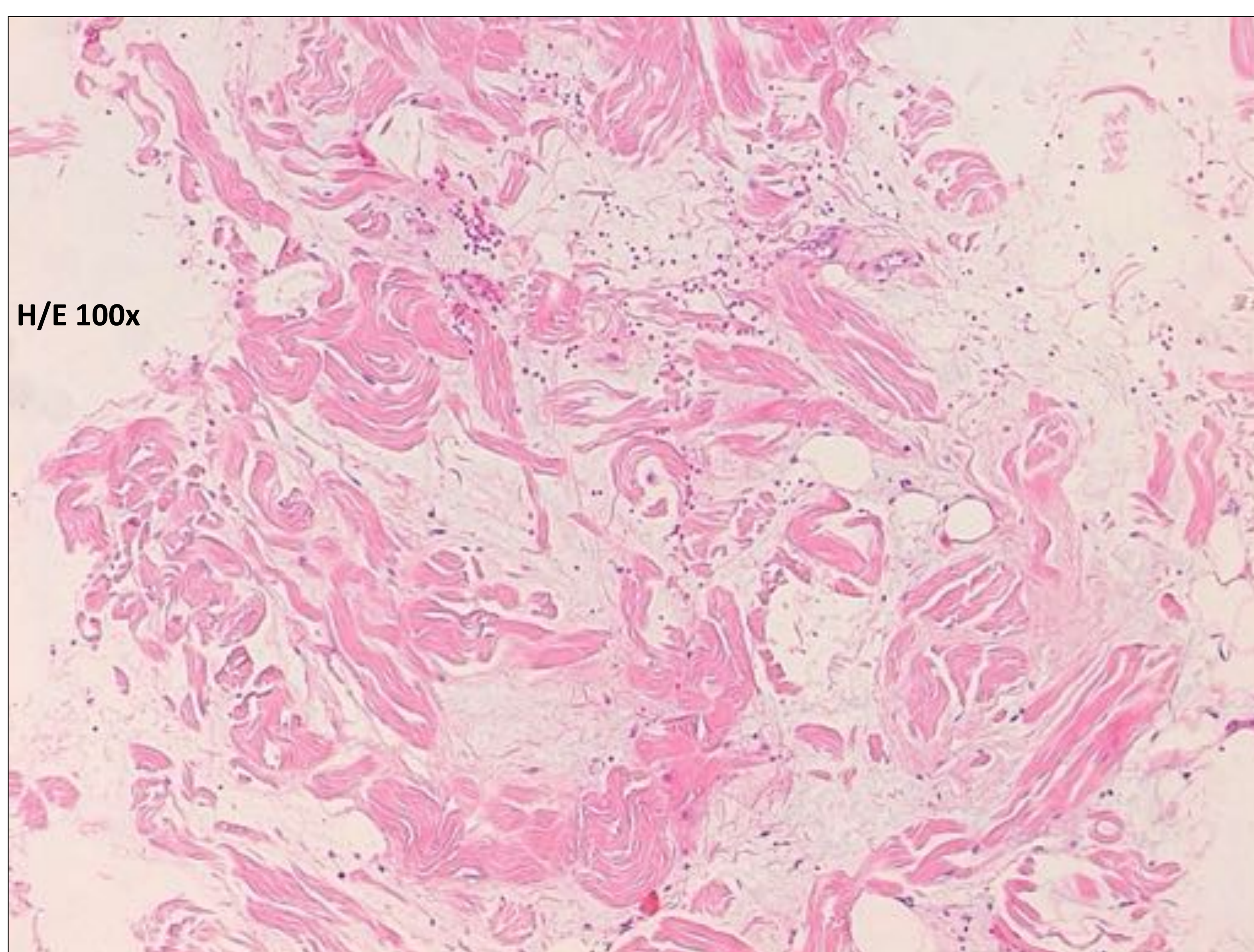
Los pacientes con síndrome de Gardner tienen mayor riesgo de desarrollar este tipo de tumores.

Cuando la afectación es intraabdominal suele tener un comportamiento muy agresivo.

El tratamiento suele ser quirúrgico cuando es posible, sino se recurren a terapias sistémicas.



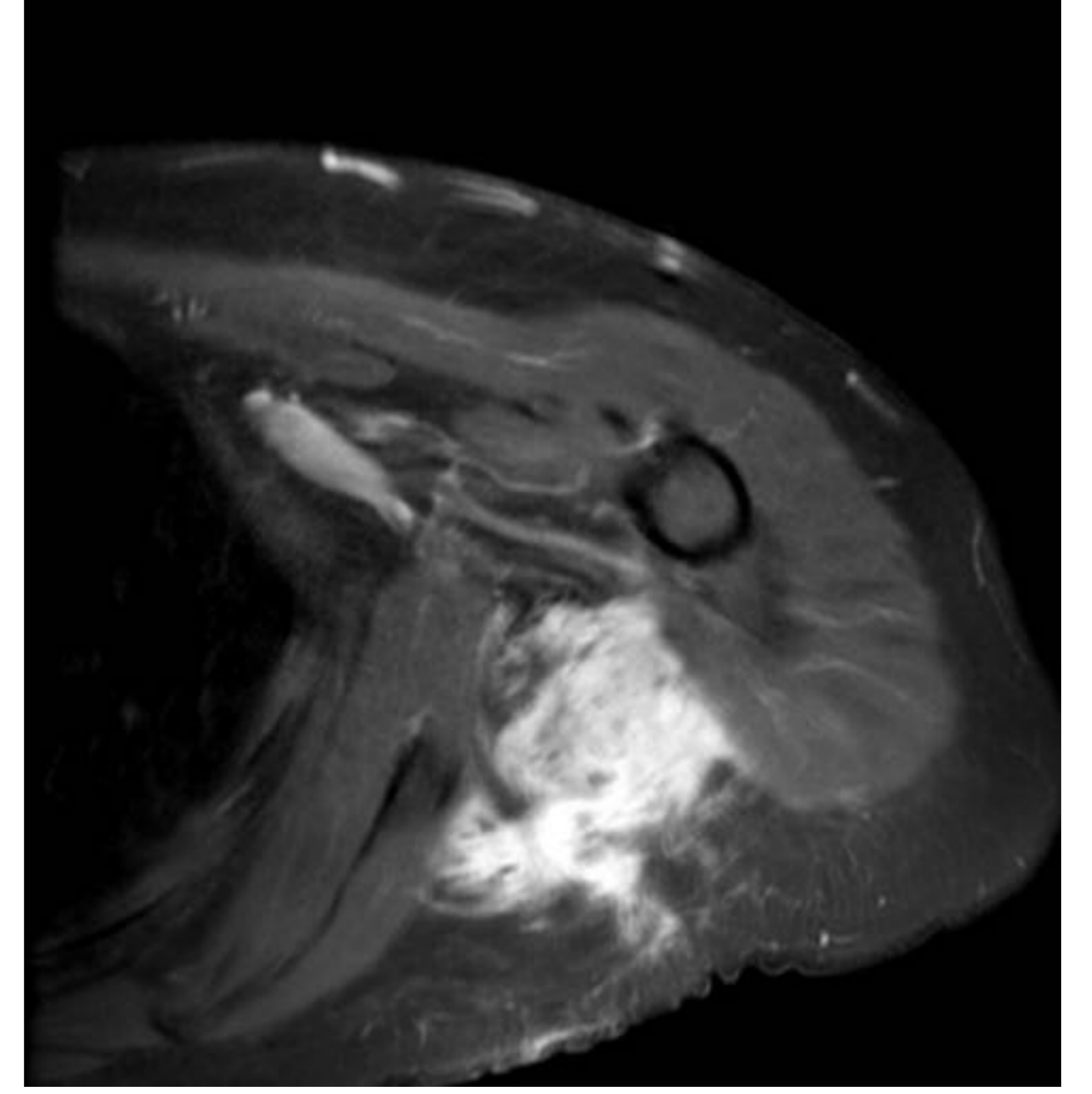
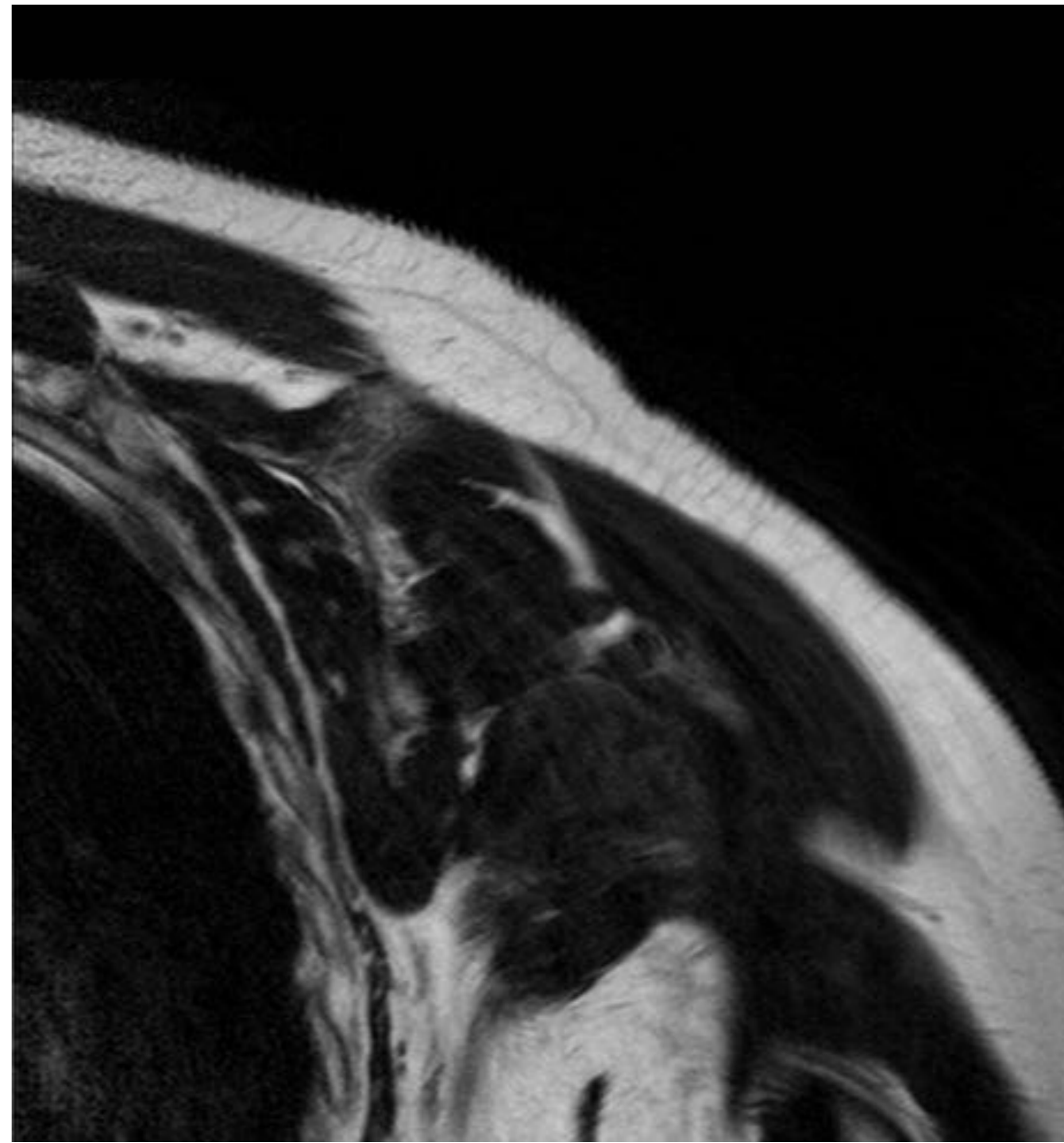
Tumor desmoide.



ANATOMIA PATOLOGICA. Fibroma de tipo nocal es una lesión fibroblástica escasamente celular, de límites mal definidos, constituida por fibras colágenas gruesas dispuestas al azar. Puede simular tejido conjuntivo no neoplásico, pero se reconoce porque acompaña fibrosis de la dermis con atrapamiento de los anejos cutáneos, tejido adiposo y músculo subyacente. Esta lesión es indistinguible de un fibroma de Gardner (Síndrome de Gardner/Poliposis adenomatosa familiar).



Fibromatosis tipo desmoide Extremidad superior Radiología



RM DE LA REGIÓN ESCAPULAR. Cortes sagital T1, coronal T2 y axial T1FS con Gadolinio demuestran una tumoración infiltrante de la musculatura , con muy baja señal en T1 y T2 que se realza intensamente con Gadolinio

RX

Suele ser normal. Se podría visualizar erosión o festoneado cortical óseo adyacente a la masa de tejidos blandos.

ULTRASONIDO

Masa hipoecoica con sombra acústica posterior y vascularización interna. Puede tener márgenes bien definidos o infiltrativos irregulares.

TC

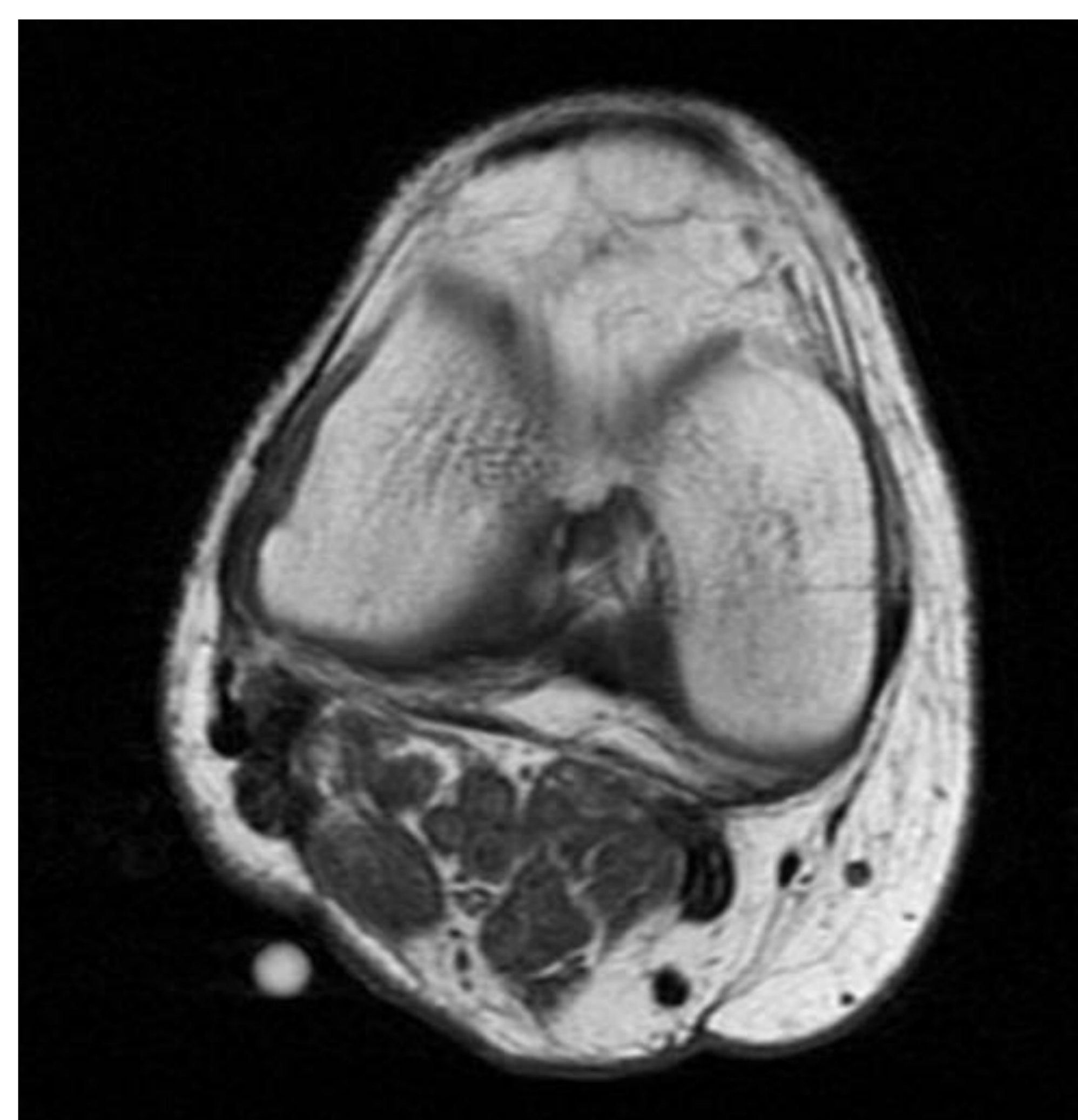
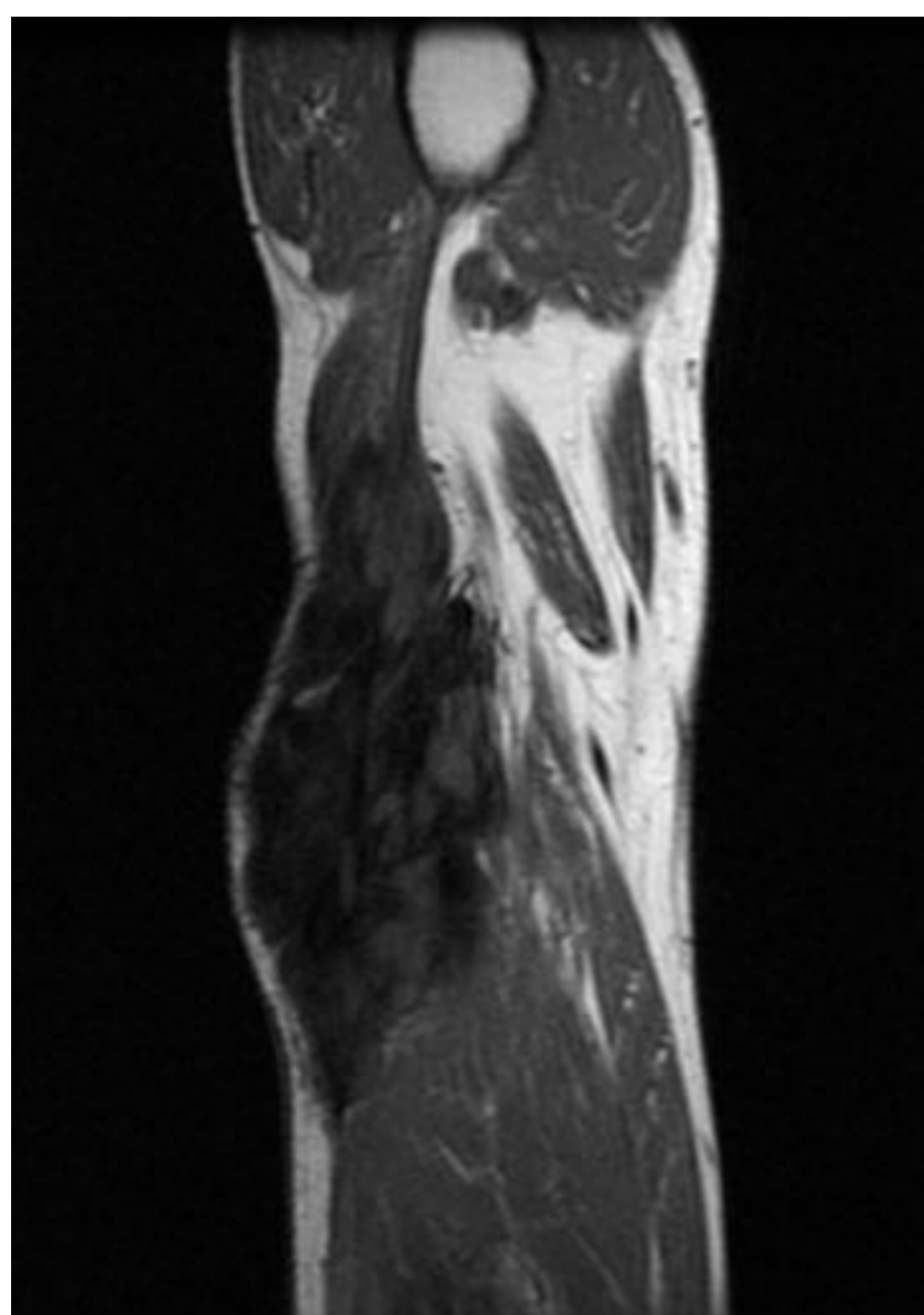
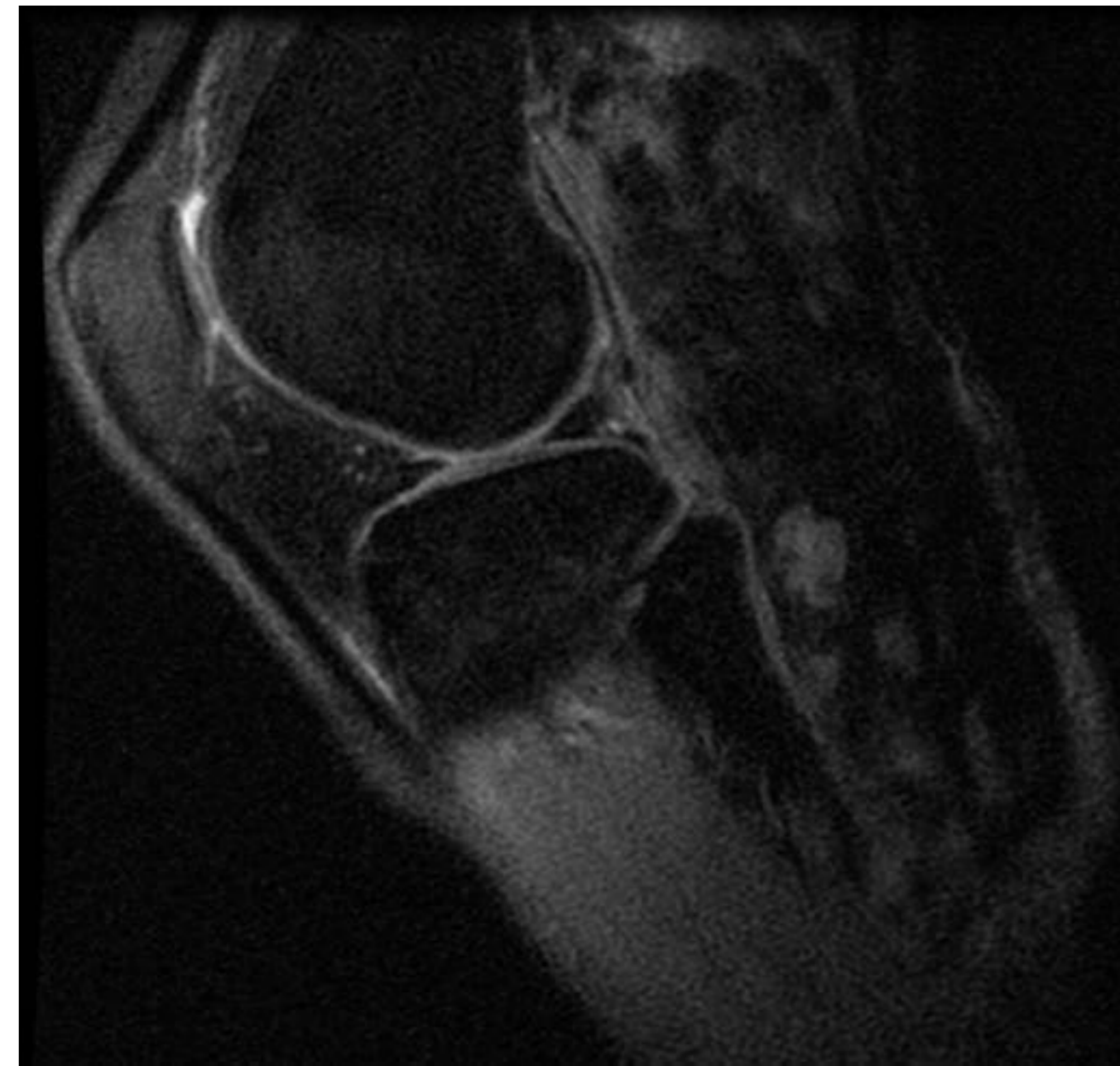
Masa de tejidos blandos con atenuación variable generalmente isodensa al músculo.

RM

Señal característicamente hipointensa en secuencias T1 y T2 con notable realzce post-contraste.



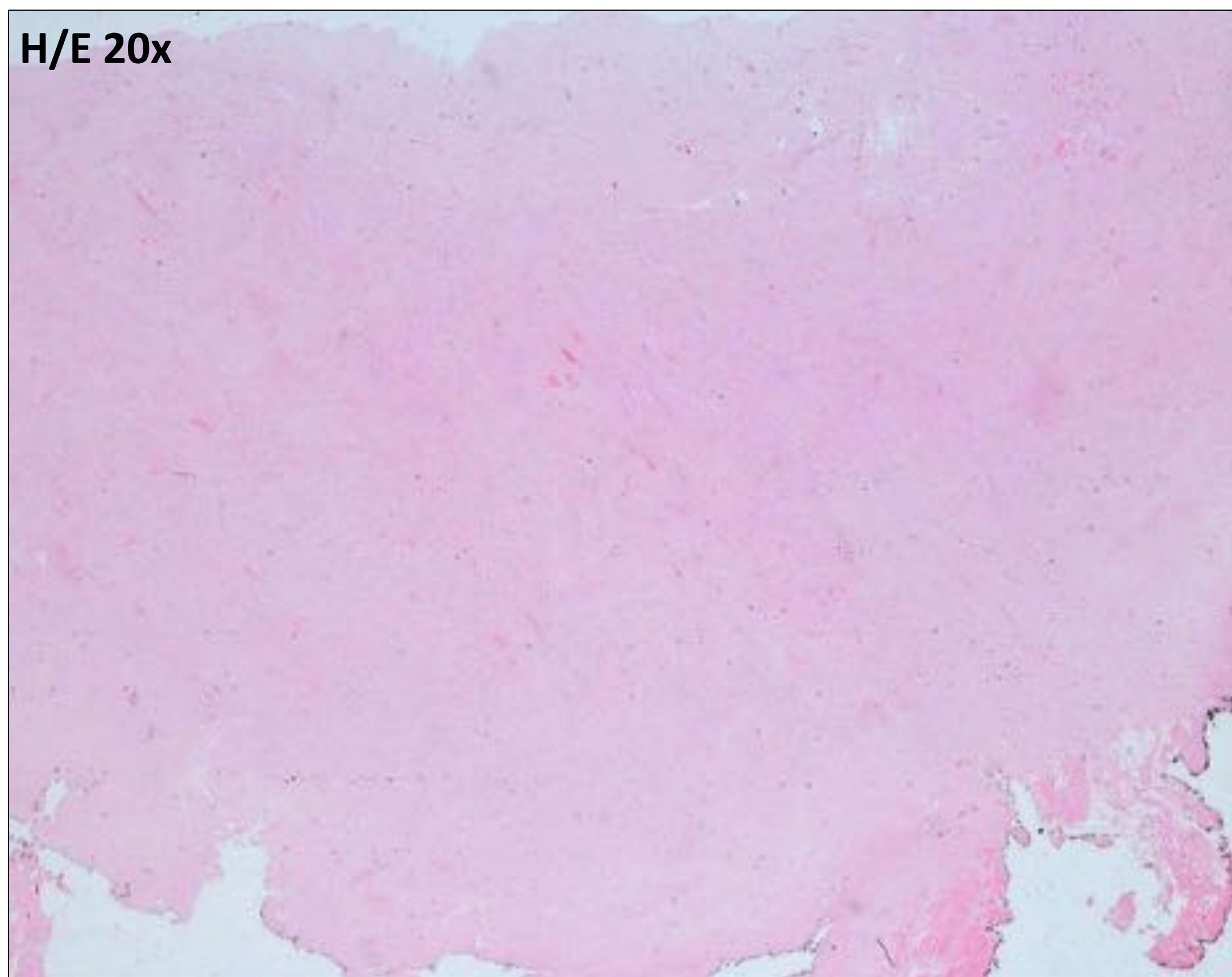
Fibromatosis tipo desmoide Extremidad inferior



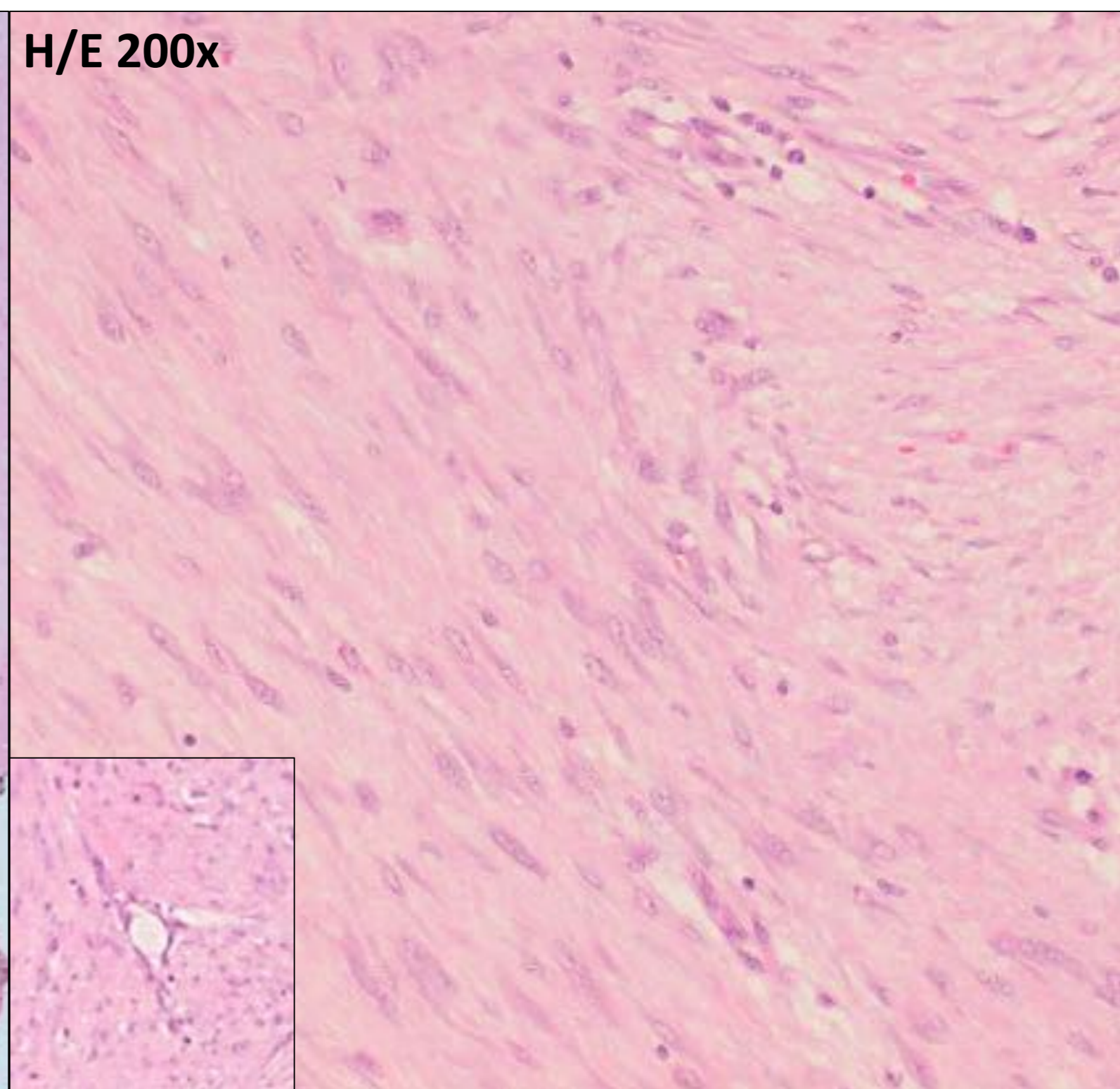
Paciente joven psíquicamente disminuido con contractura en flexión de la rodilla de larga evolución palpándose una masa indurada.

RM DE RODILLA. De arriba abajo y de izquierda a derecha: Secuencias Sagital DP, T2 , DPFS y coronal T1. Imágenes 19 meses después de la cirugía: axial y coronal T1
Gran tumoración en hueso poplíteo marcadamente hipointensa en todas las secuencias.

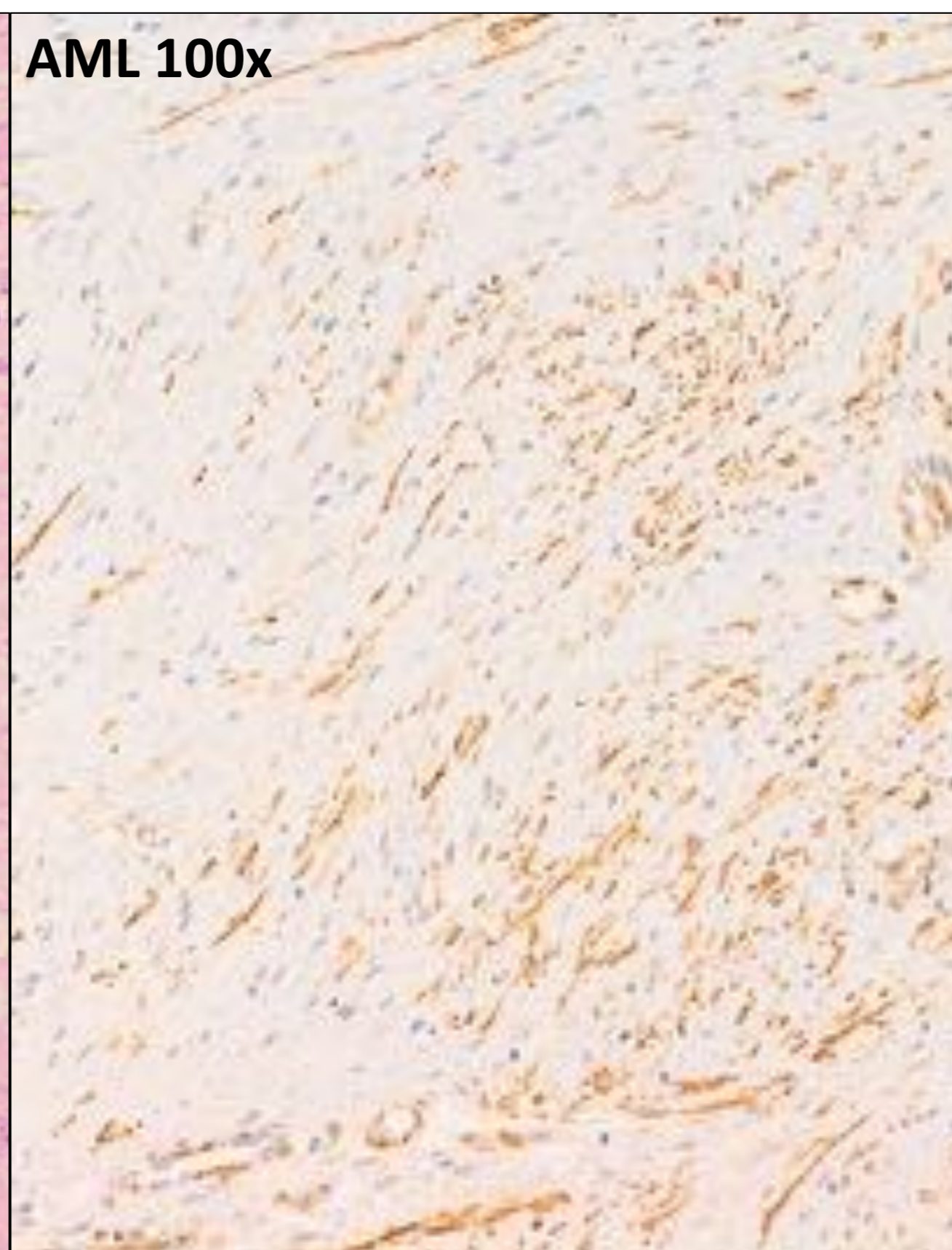
H/E 20x



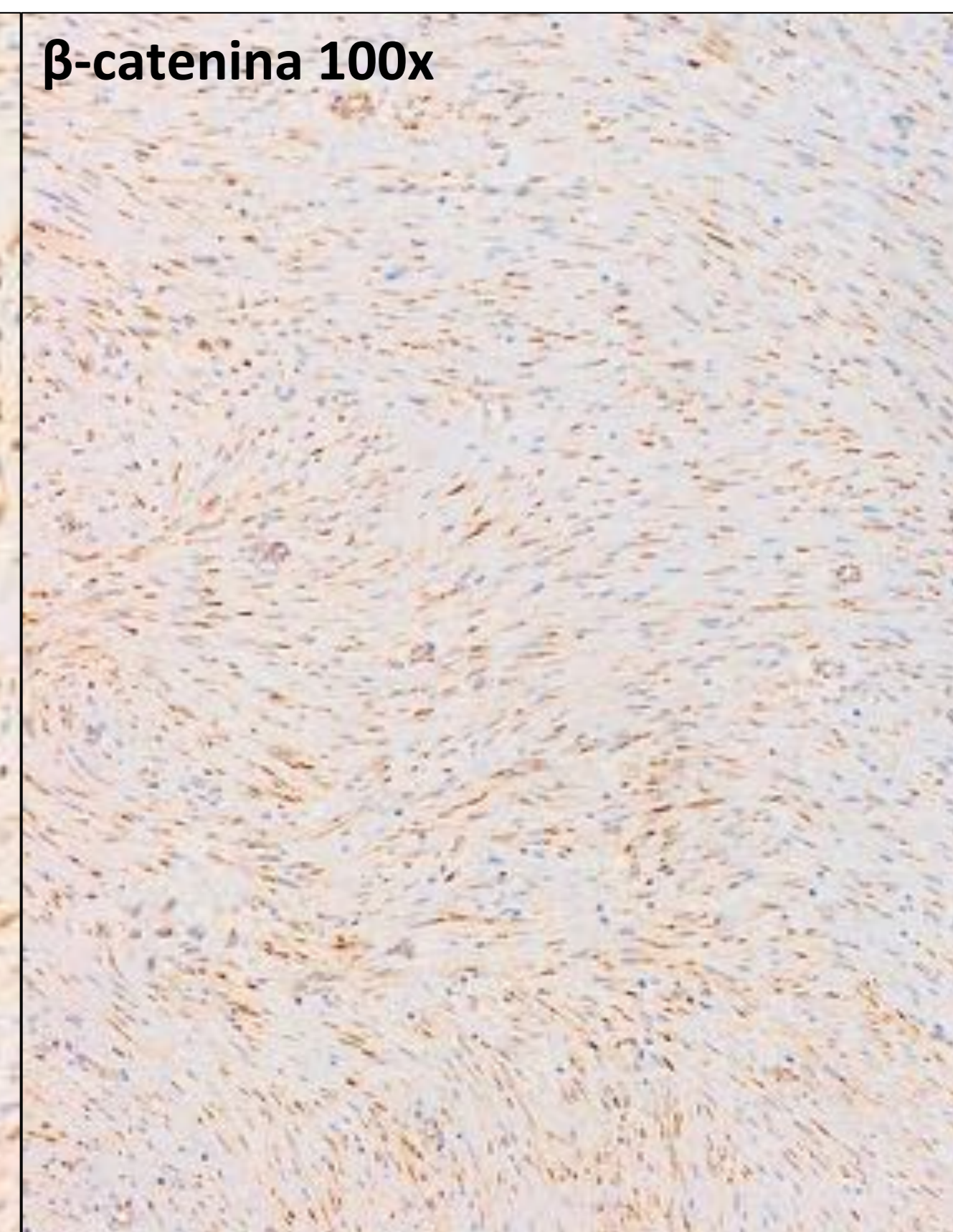
H/E 200x



AML 100x



β -catenina 100x



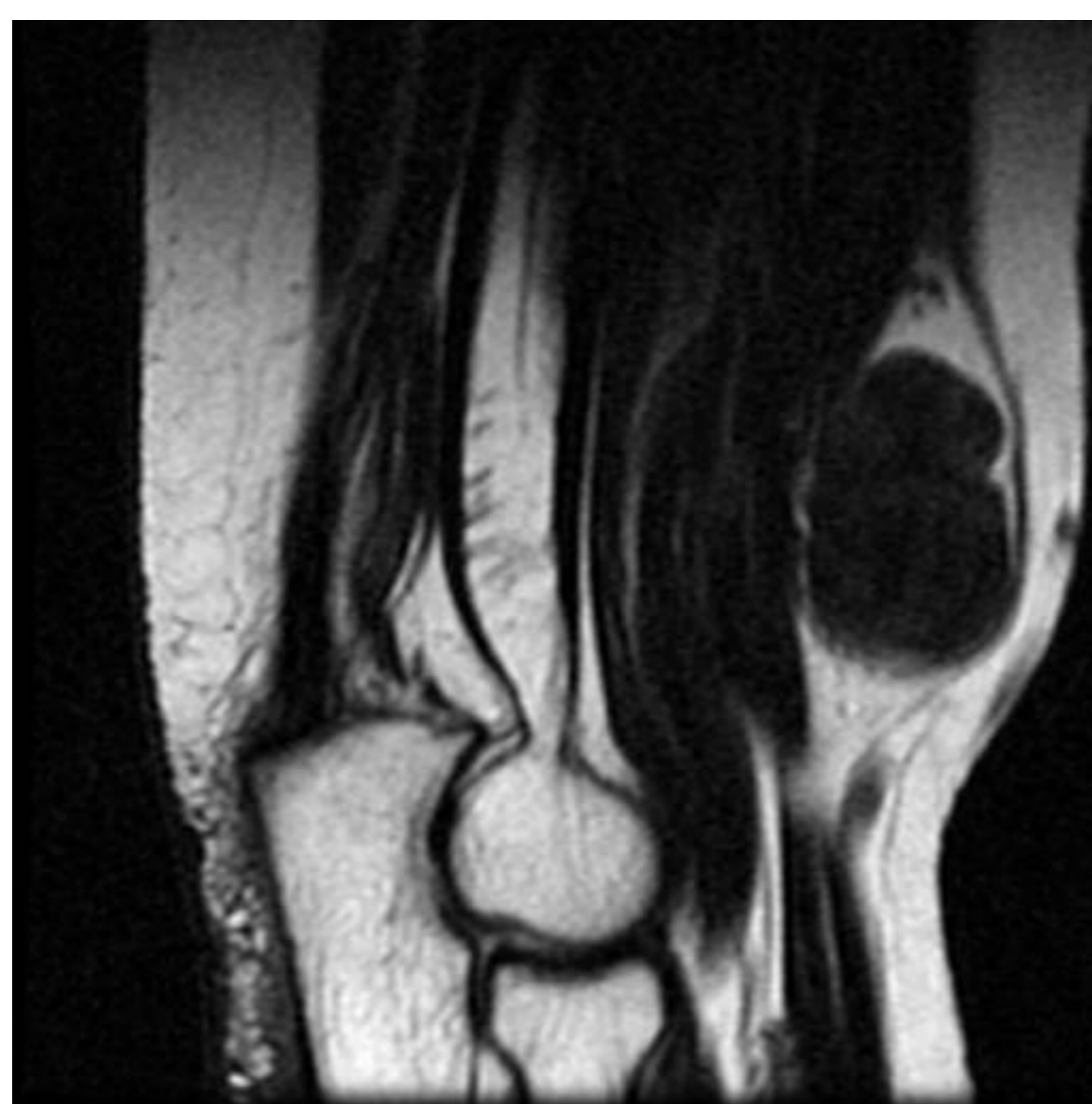
Esta neoplasia suele simular una fascitis nodular en estadios tempranos por su abundante celularidad y patrón arremolinado, pero en estadios tardíos evoluciona a una lesión fibrótica con colágeno de tipo queloide, que atrapa y destruye las fibras musculares circundantes.

El estudio IHQ demuestra expresión nuclear de β -catenina en el 70-90% de los casos, habitualmente asociado a mutaciones genéticas. El resto del perfil IHQ es similar al resto de neoplasias fibroblásticas.



Tumores fibroblásticos y miofibroblásticos Intermedios (raramente metastatizan)

- Tumor fibroso solitario - Hemangiopericitoma.
- Tumor inflamatorio miofibroblástico
- Sarcoma miofibroblástico
- Dermatofibrosarcoma protuberans.

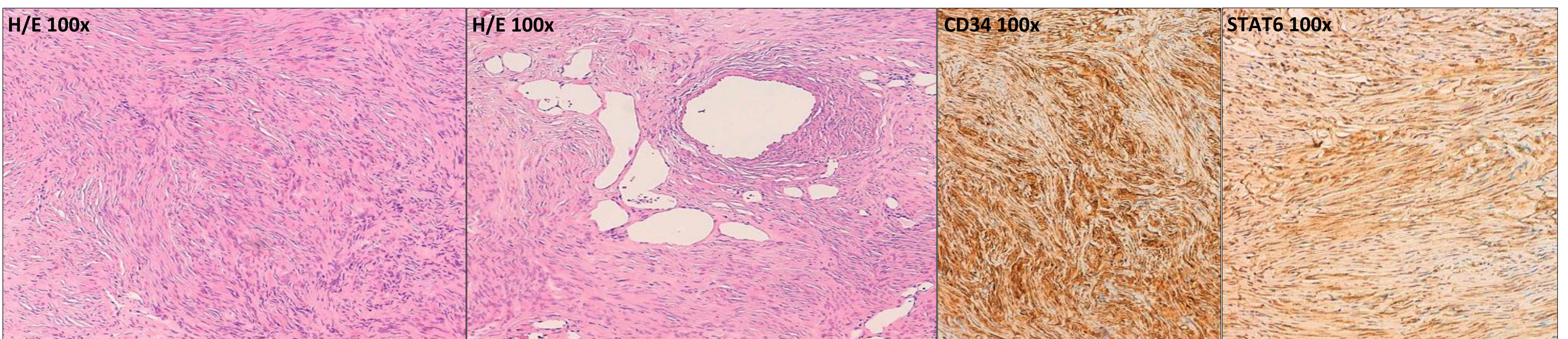


TUMOR FIBROSO SOLITARIO



Tumor fibroso solitario

- Son tumores de origen mesenquimal de probable origen fibroblástico con potencial maligno variable. Grupo de tumores que incluyen tumores fibrosos y lesiones relacionadas como el hemangiopericitoma lipomatoso y angiofibroma de células gigantes.
- En adultos de edad media, puede ocurrir en todo el cuerpo, sobre todo en tejidos profundos y musculares de las extremidades proximales (sobre todo la superiores), retroperitoneo, cavidad abdominal y torácica, cabeza y cuello:
 - Torácicos: asintomáticos en su presentación, hallazgo incidental.
 - Extratorácicos: masa indolora o efecto de masa sobre otras estructuras.
- Pueden ser benignos (aproximadamente 50%), con potencial maligno (por mostrar algunas características de malignidad) o malignos.
- El **síndrome paraneoplásico de Doege-Potter** es raro: Hipoglucemia hipoinsulinémica por la secreción ectópica de una pro-hormona del factor de crecimiento II insulina-like de un tumor fibroso solitario (pleural o extrapleural). La resección quirúrgica es curativa. Puede ser mortal por daño cerebral hipóxico.



ANATOMIA PATOLÓGICA

- Macroscópicamente, son tumores de gran tamaño, de contorno bien definido, lobulado o liso, generalmente no infiltrativo.
- Patrón característico, “patrón sin patrón”, de fibroblastos elongados dispuestos al azar, mezclando áreas hipercelulares con zonas hipocelulares. Es característica la trama vascular, con vasos dilatados y ramificados que adoptan formas en “asta de ciervo”.
- Criterios de malignidad: hipercelularidad, atipia nuclear moderada a severa al menos focal. márgenes infiltrativos, necrosis tumoral y ≥ 4 mitosis por 10 campos.
- El perfil IHQ es inespecífico (CD34 y CD99 en el 90-95% de los casos con variable expresión de EMA, BCL2 y AML).
- Técnica IHQ nueva y más específica: STAT6.



Tumor fibroso solitario Radiología

TC

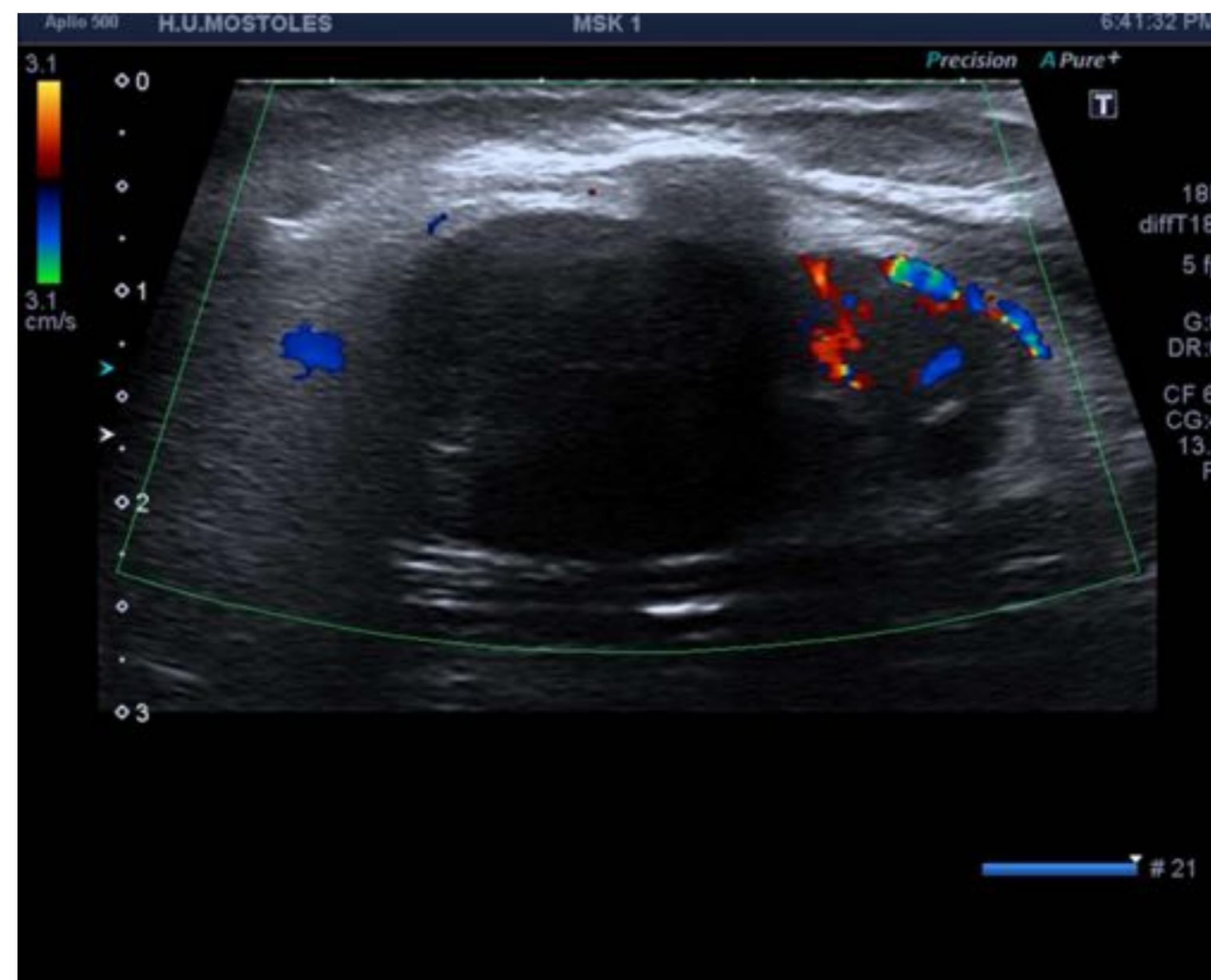
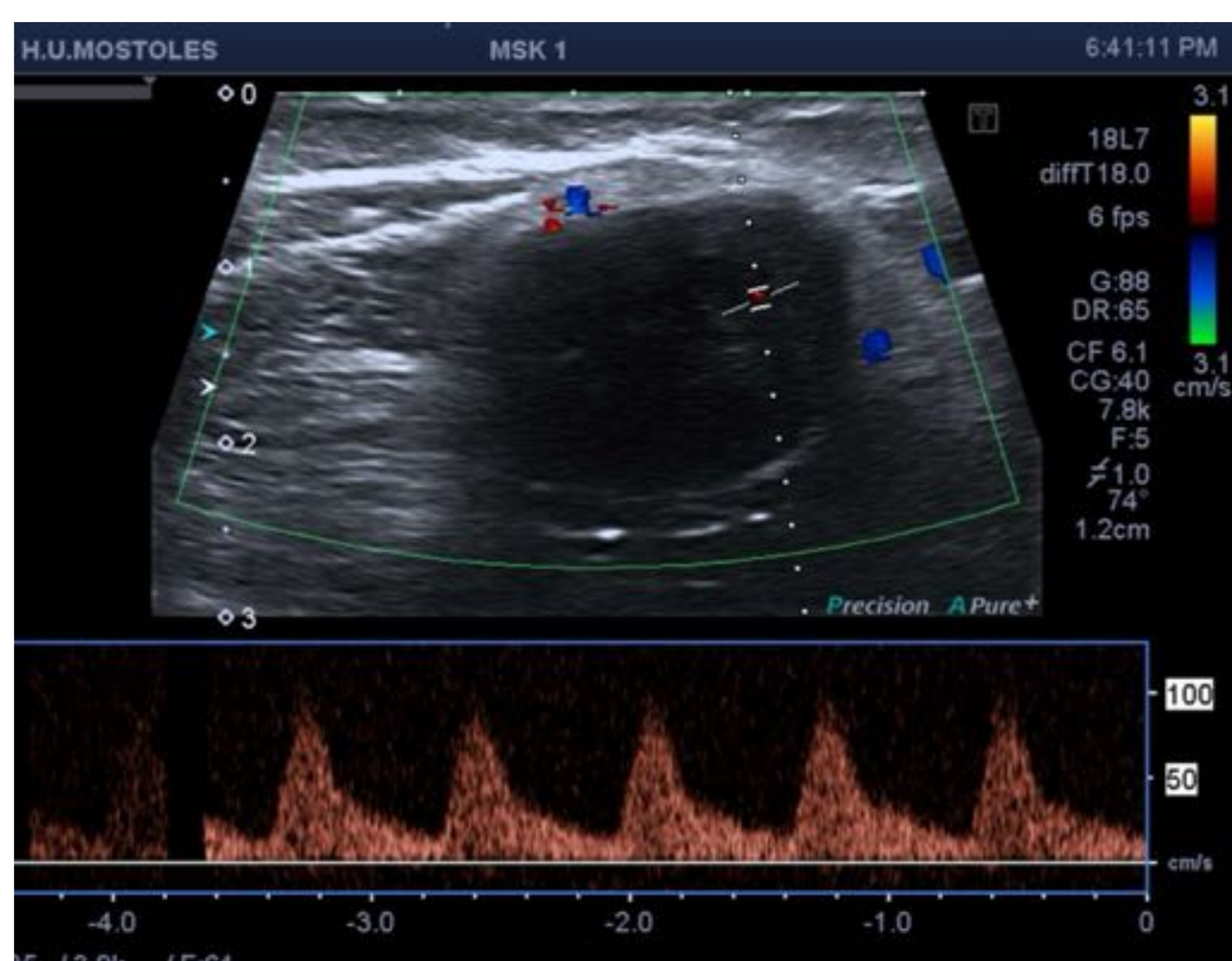
- Tumores de gran tamaño, de contorno bien definido, lobulado o liso, generalmente no infiltrativo. Pueden presentar componente graso y vasos prominentes colaterales perilesionales.
- Realce heterogéneo con contraste, intenso o moderado. Es raro que calcifiquen.
- Puede mostrar invasión de estructuras de vecindad.
- No se acompaña de adenopatías.
- Las metástasis son más frecuentes en tumores >10 cm.

RM

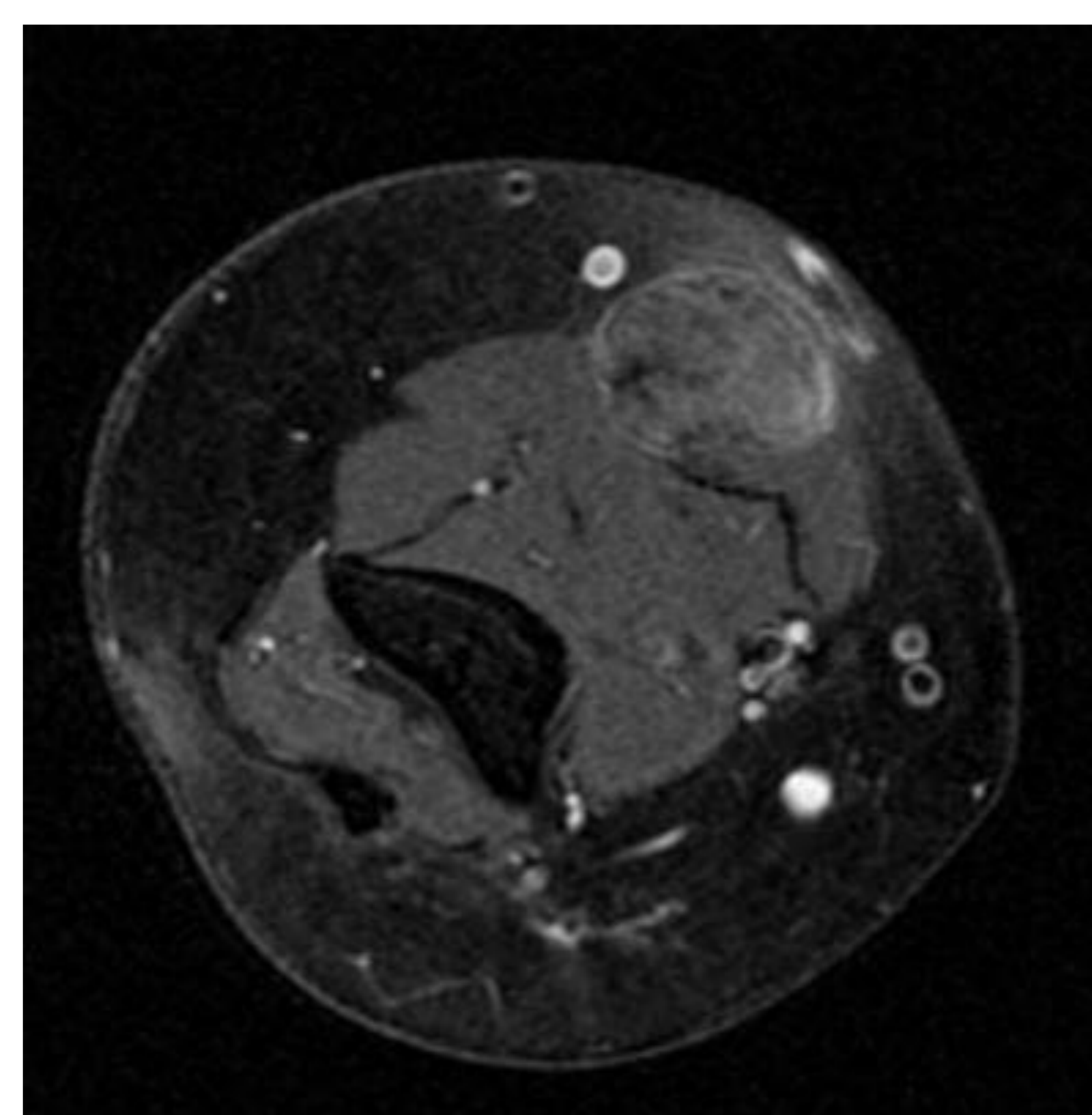
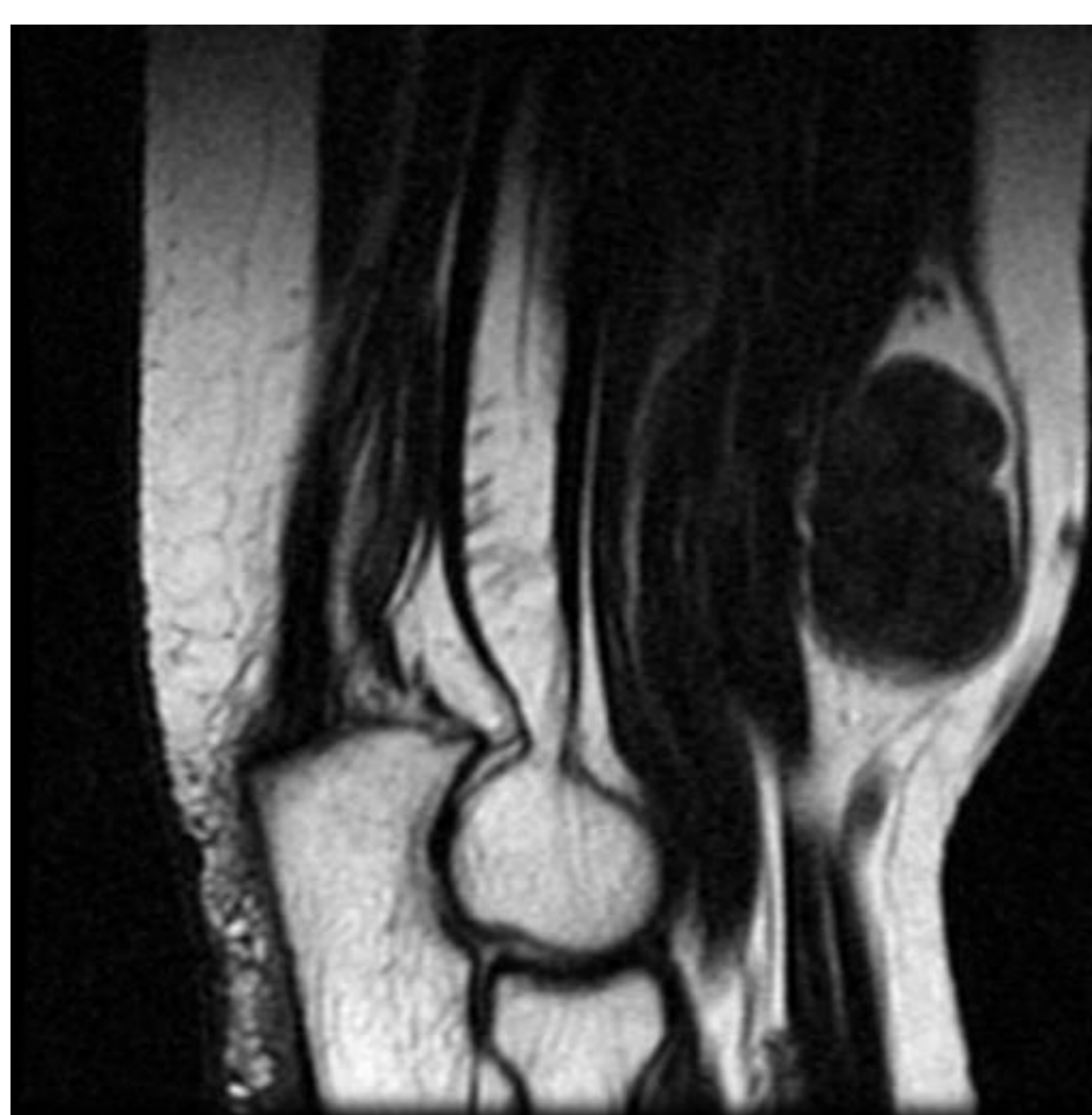
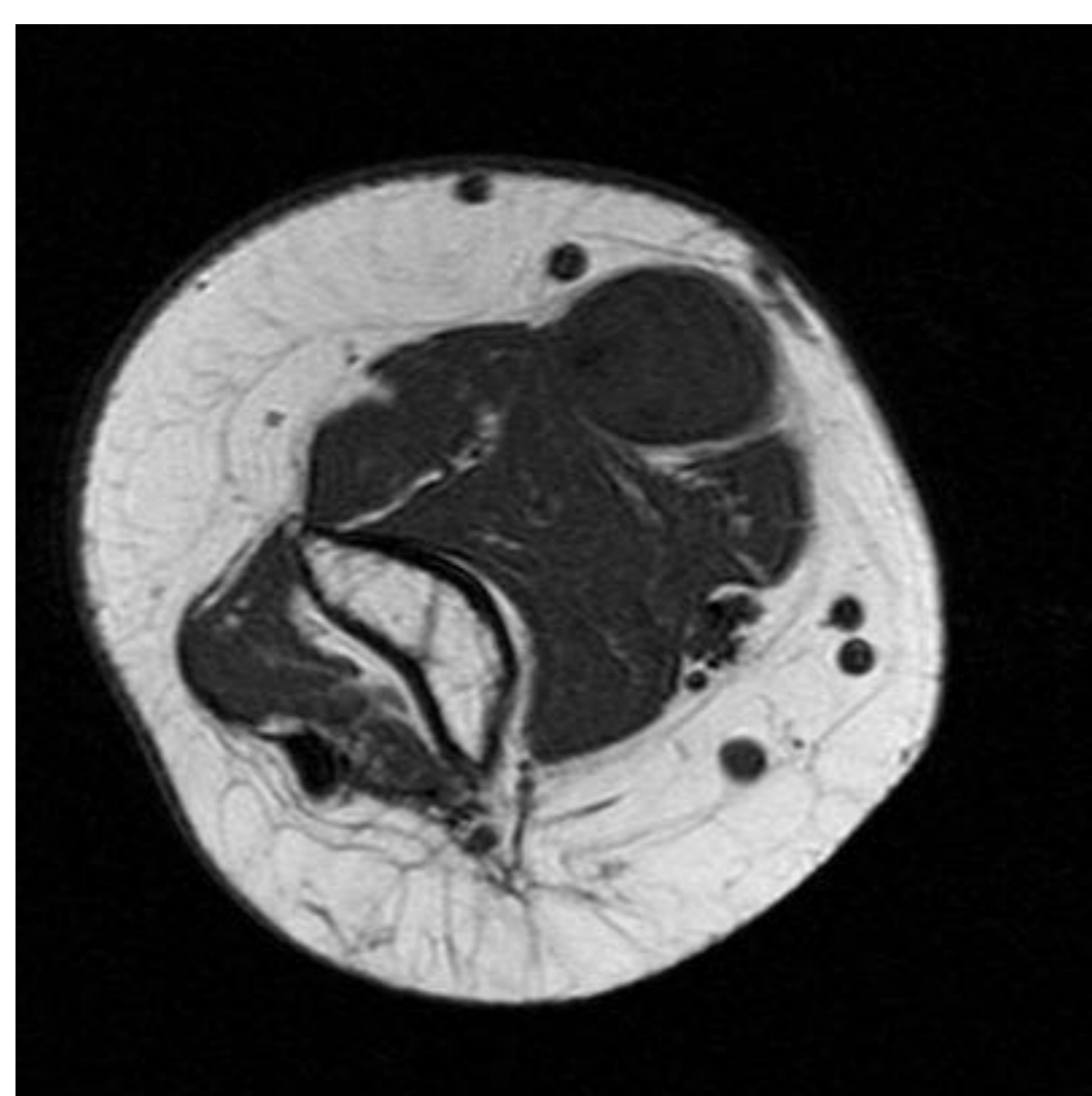
- La mayoría tiene señal hiperintensa en T2 e intermedia en T1. En algunos casos pueden verse focos hipertensos en T1 que corresponden a áreas grasas. En los tumores de mayor tamaño imágenes de vacío de señal corresponden a vasos colaterales.



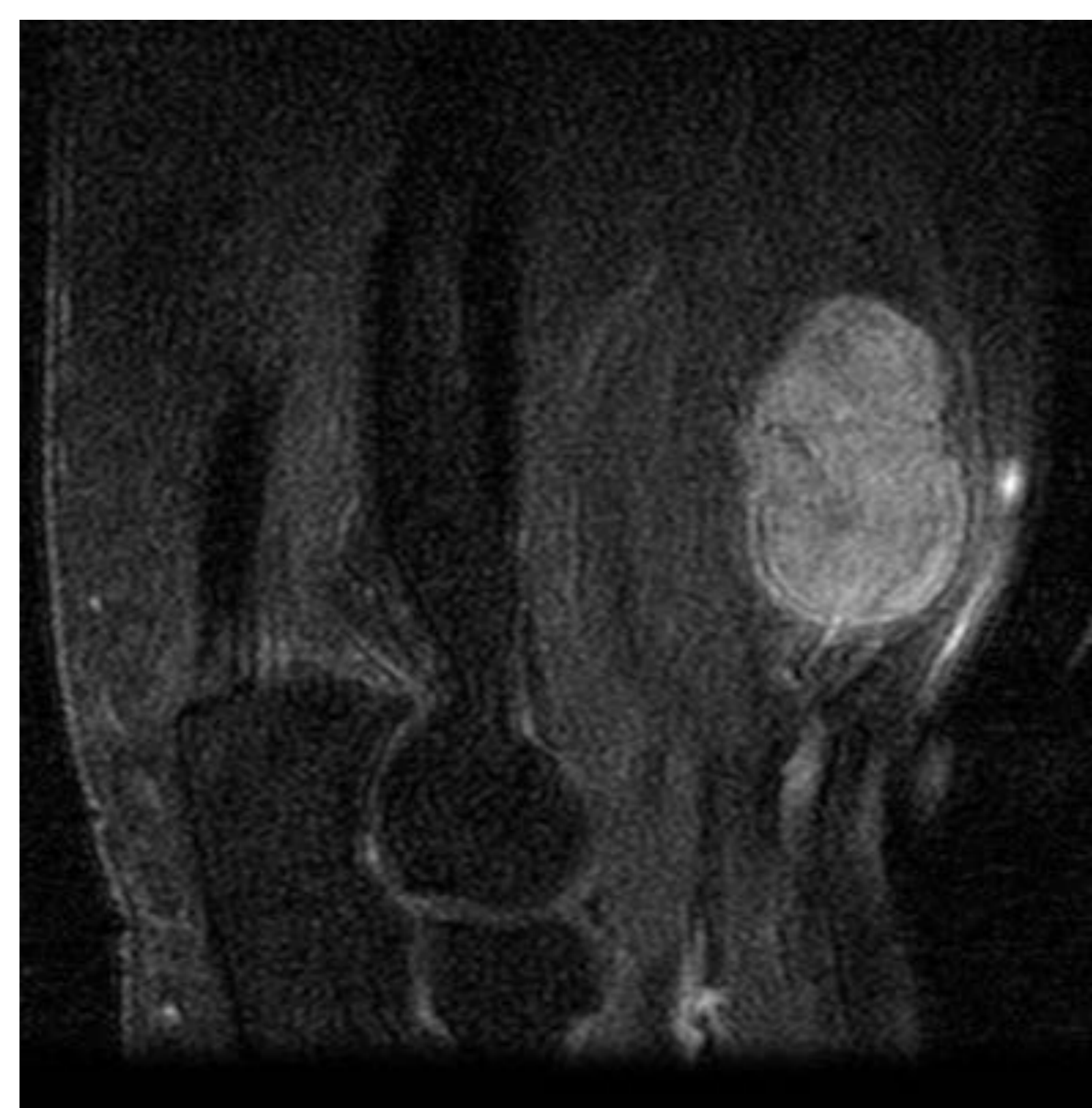
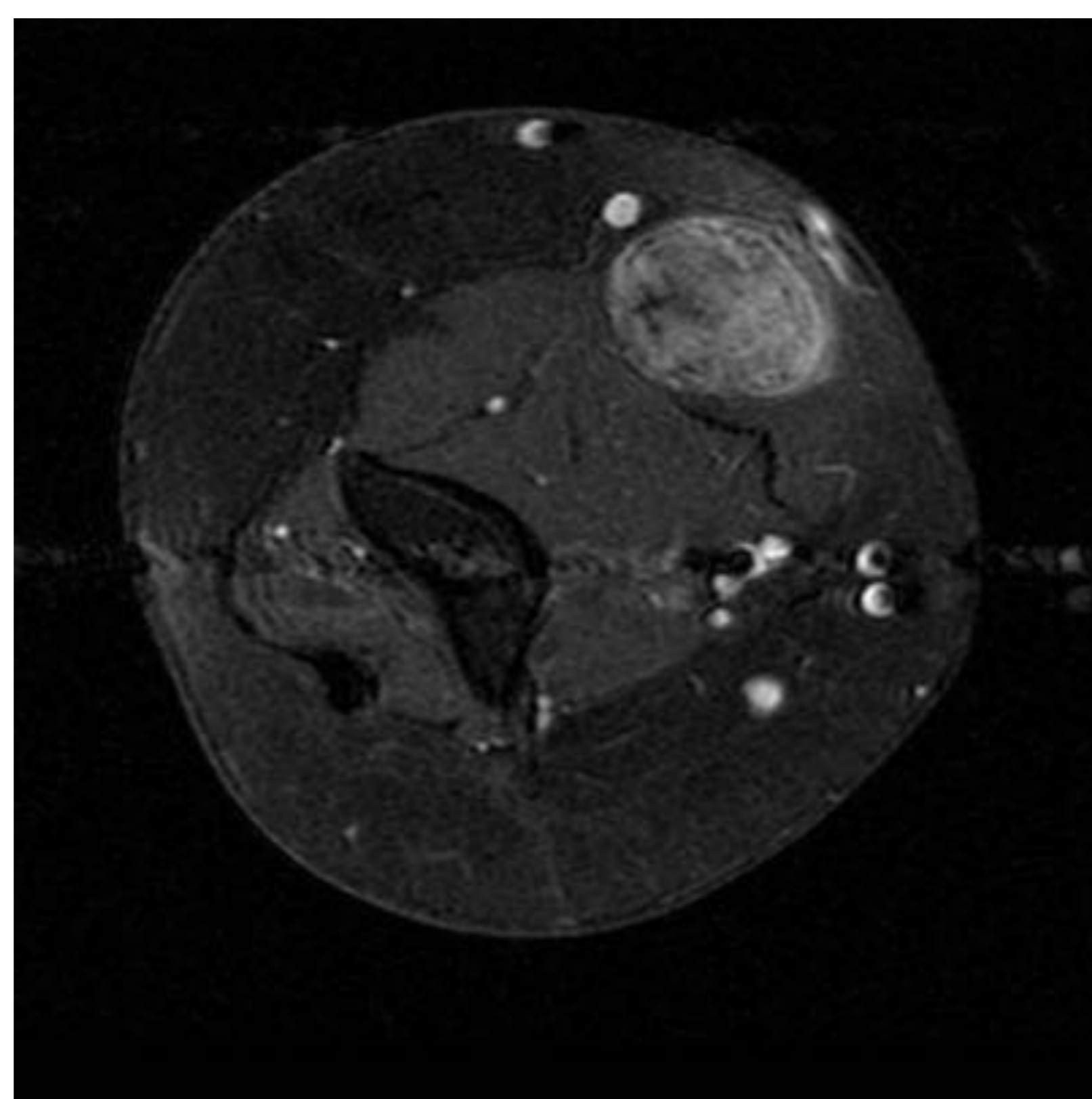
Tumor fibroso solitario



Mujer de 52 años con tumor palpable de larga evolución en la cara anteromedial del brazo. **ECO-DOPPLER DEL BRAZO.** El estudio ecográfico muestra una masa de morfología fusiforme, subcutánea profunda en contacto con la fascia del m. braquial, hipo-isoecoica homogénea, vascularizada.



RM DEL BRAZO(de izquierda a derecha): Plano axial T1, Sagital T2, y axial DPFS muestran una tumoración de contorno muy bien definido, fusiforme, hipo-iso-intensa en T1 y T2, heterogénea en secuencias de saturación de la grasa. Se identifican algunas áreas con morfología en banda hipointensas

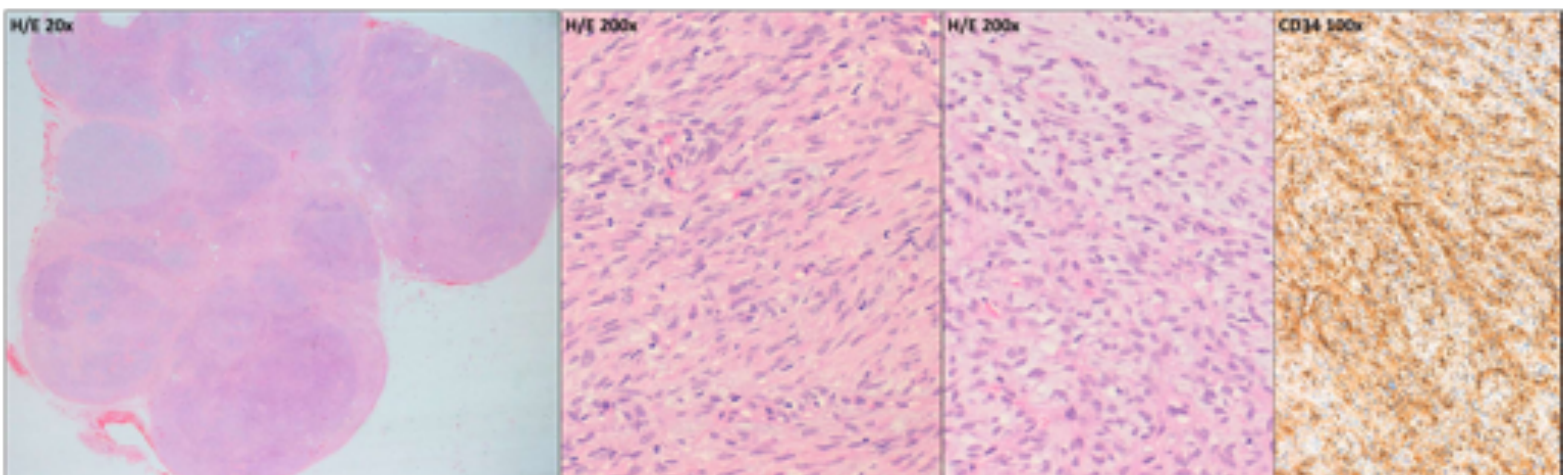


Tras la administración de contraste, se aprecia en secuencias T1 con saturación de la grasa axial (izquierda) y sagital (derecha) una intensa pero heterogénea captación de contraste, sin apreciarse realce en las bandas hipointensas previamente descritas. No se aprecia realce en las estructuras vecinas que sugieran infiltración muscular.



Sarcoma fibromixoide de bajo grado

- Sarcoma de tejidos blandos poco frecuente.
- Clínica indolente con tendencia a la recurrencia local tardía y a las metástasis.
- Adultos jóvenes y de mediana edad.
- Lesiones son típicamente superficiales en la cabeza y el cuello.
- El 90% muestran una translocación característica t(7;16). Un porcentaje alto de los casos presenta anomalías genéticas como la fusión de los genes FUS/CREB3L2 (que da como resultado una proteína quimérica), la translocación recíproca t(7;16)(q33;p11) (según series el 90%) o la existencia de cromosomas supernumerarios en anillo.
- El tratamiento de elección es la cirugía.



ANATOMÍA PATOLÓGICA

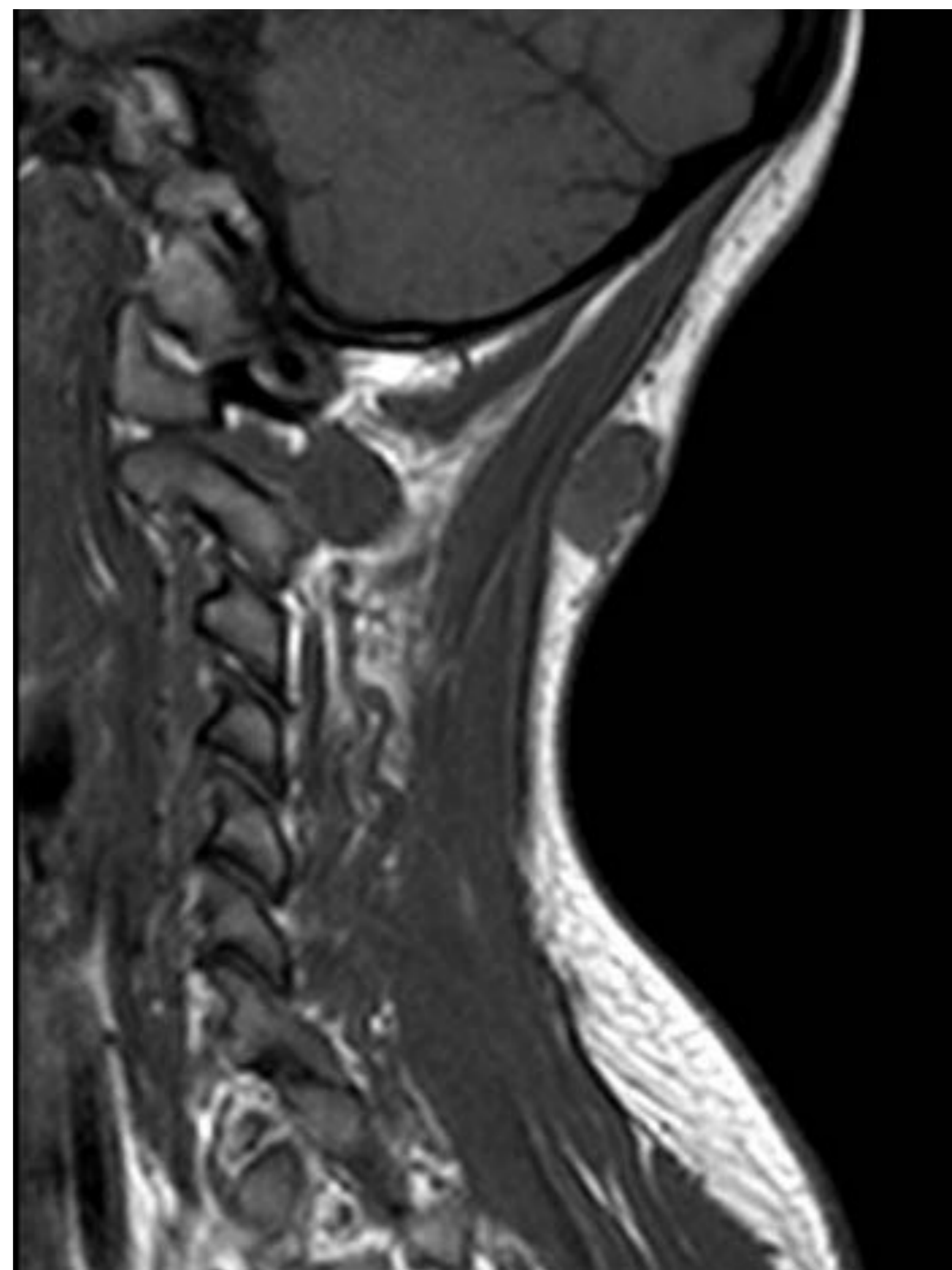
- Masa lobulada bien delimitada formada por nódulos, algunos más colagenizados y otros más hipocelulares con matriz mixoide. Los fibroblastos tienen núcleos levemente atípicos.
- A pesar de ser un sarcoma el número de mitosis suele ser bajo y no se observa necrosis.



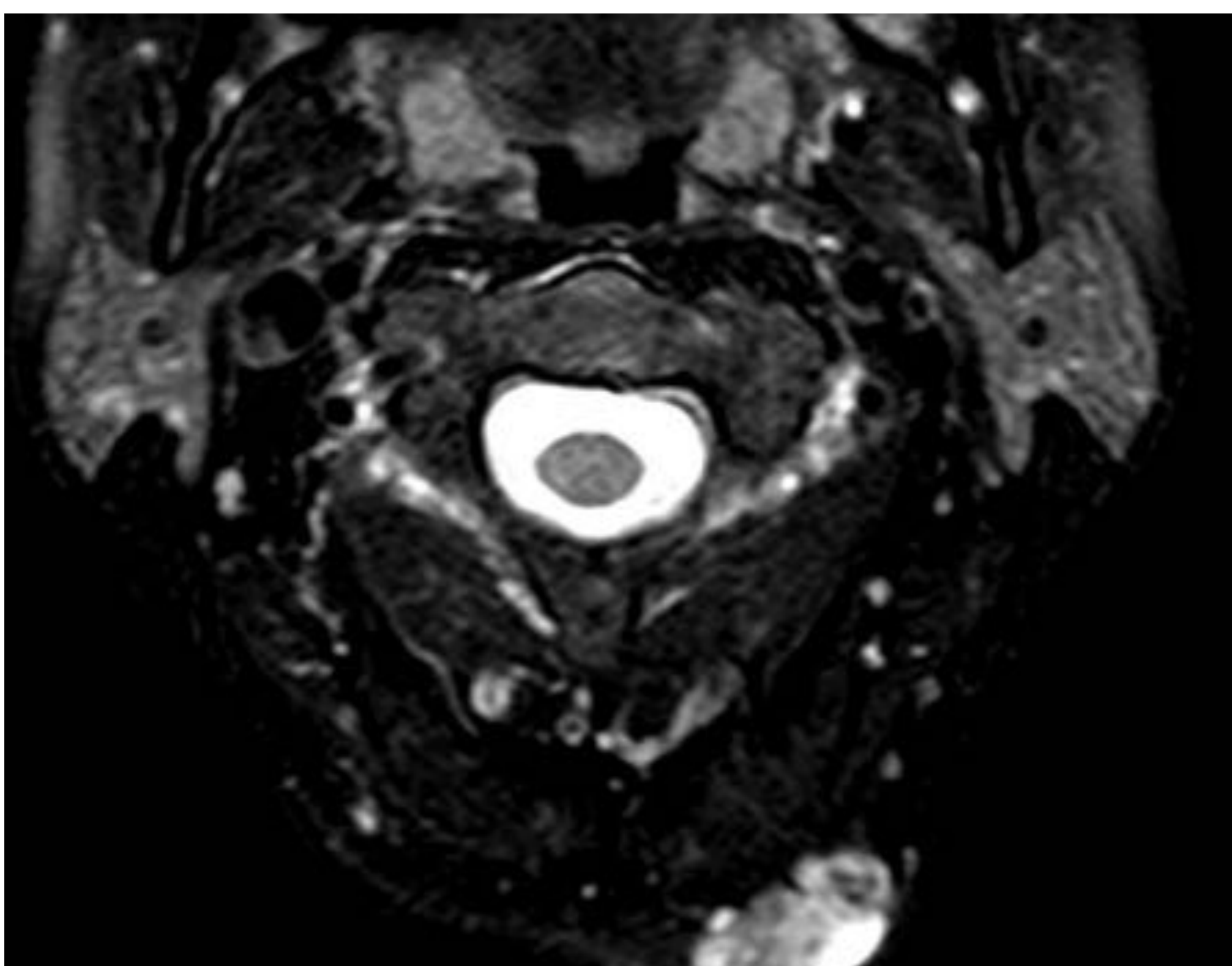
Sarcoma fibromixoide de bajo grado Radiología

- **TC.** Masa heterogénea con componentes de menor atenuación que el músculo. Puede tener calcificaciones.
- **RM.** Intensidad de señal heterogénea. Los componentes fibrosos son hipointensos tanto en T1 como en T2. Los componentes mixoides son hipointensos en T1 e hiperintensos en T2. El realce también es heterogéneo.

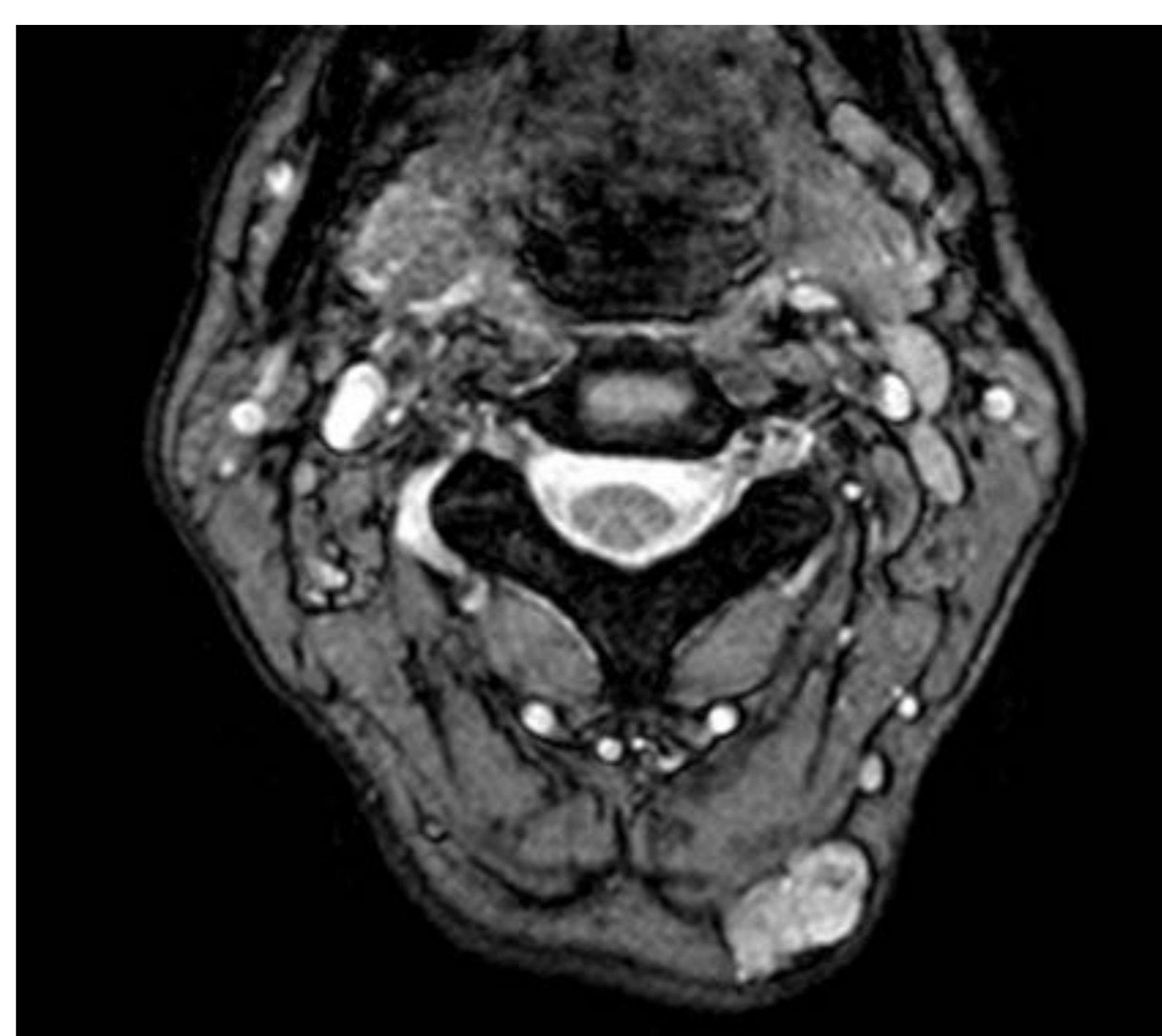
SagT1



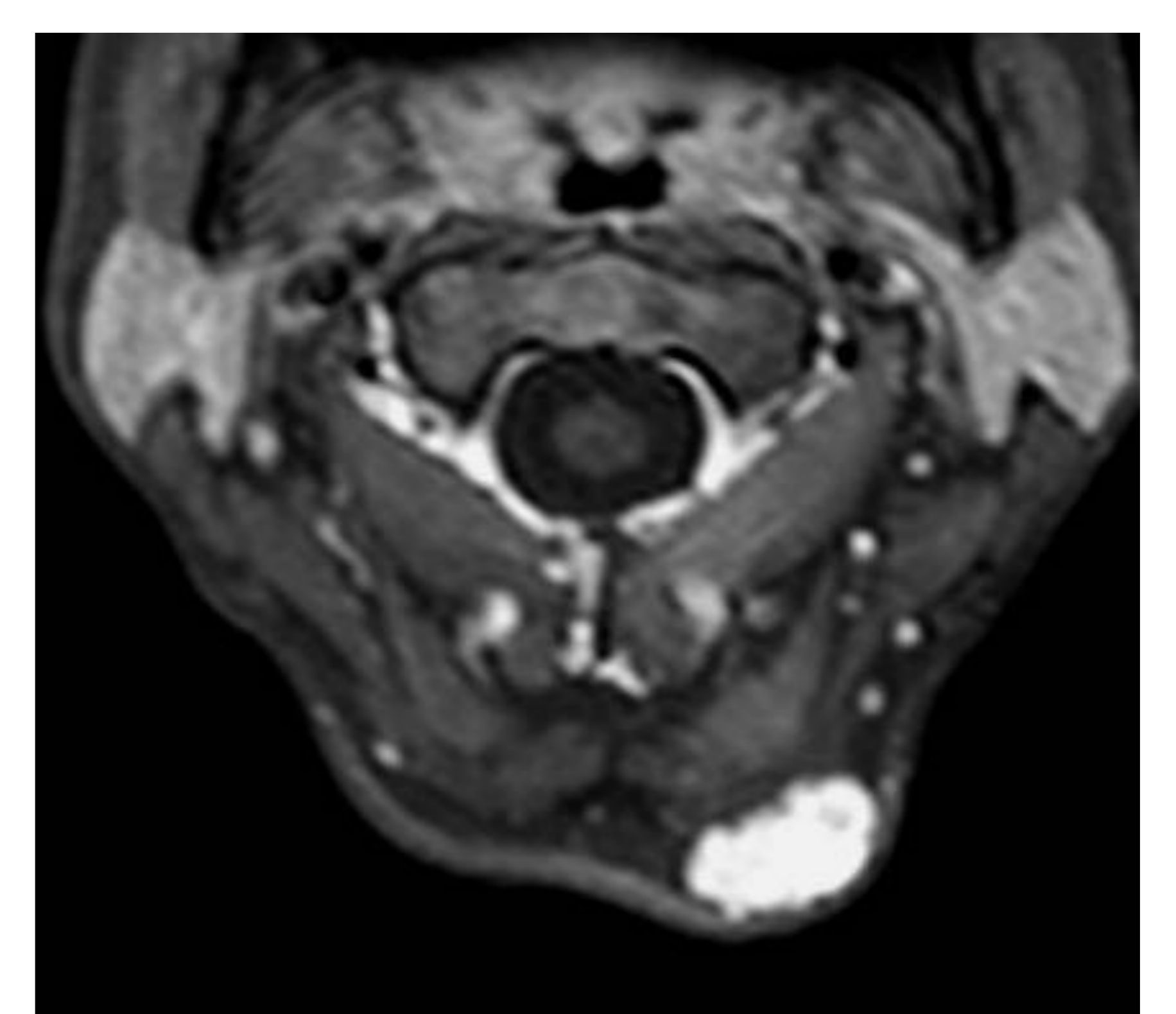
SagT2



Axial STIR



Axial Eco de Gradiente

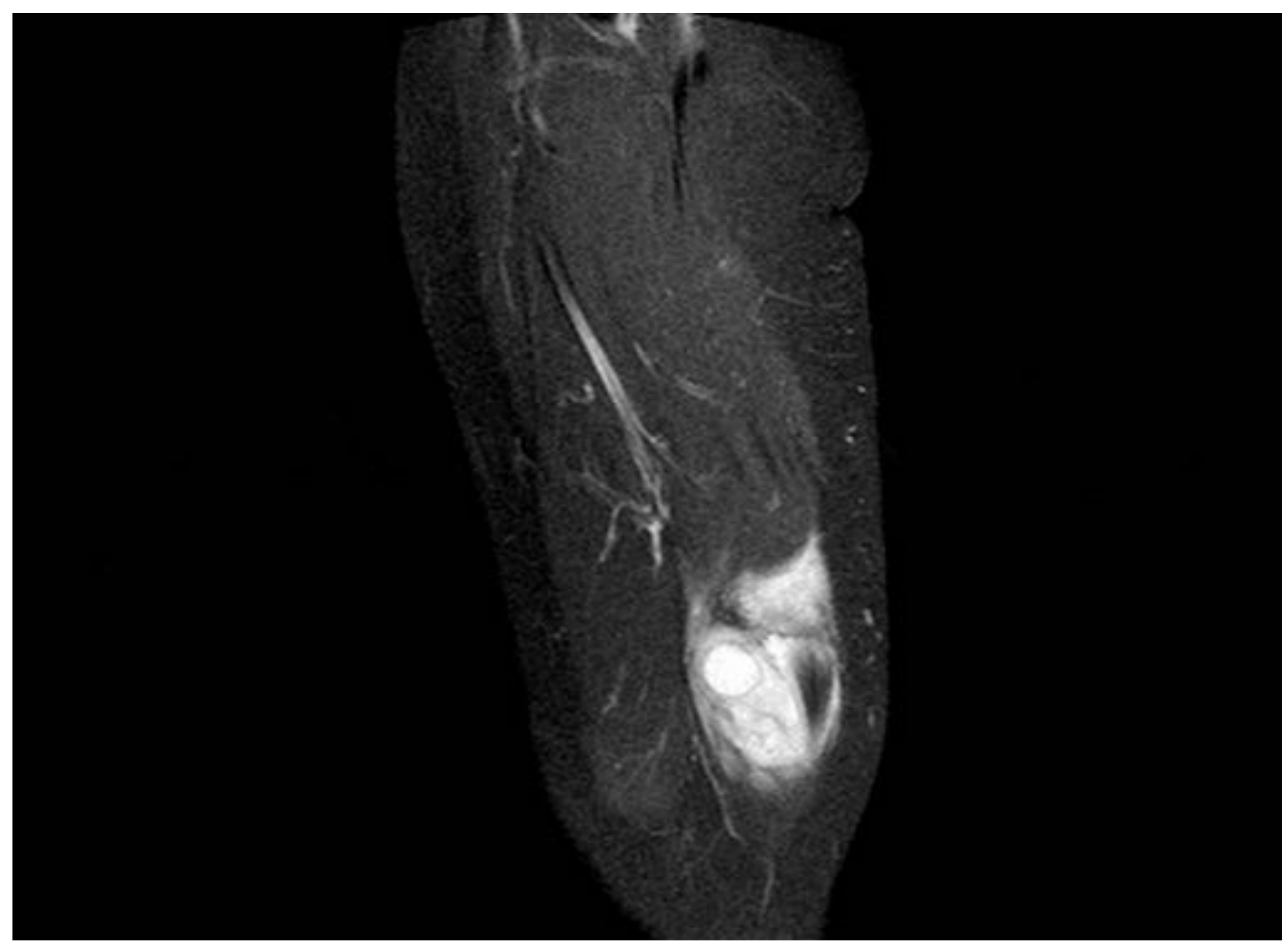
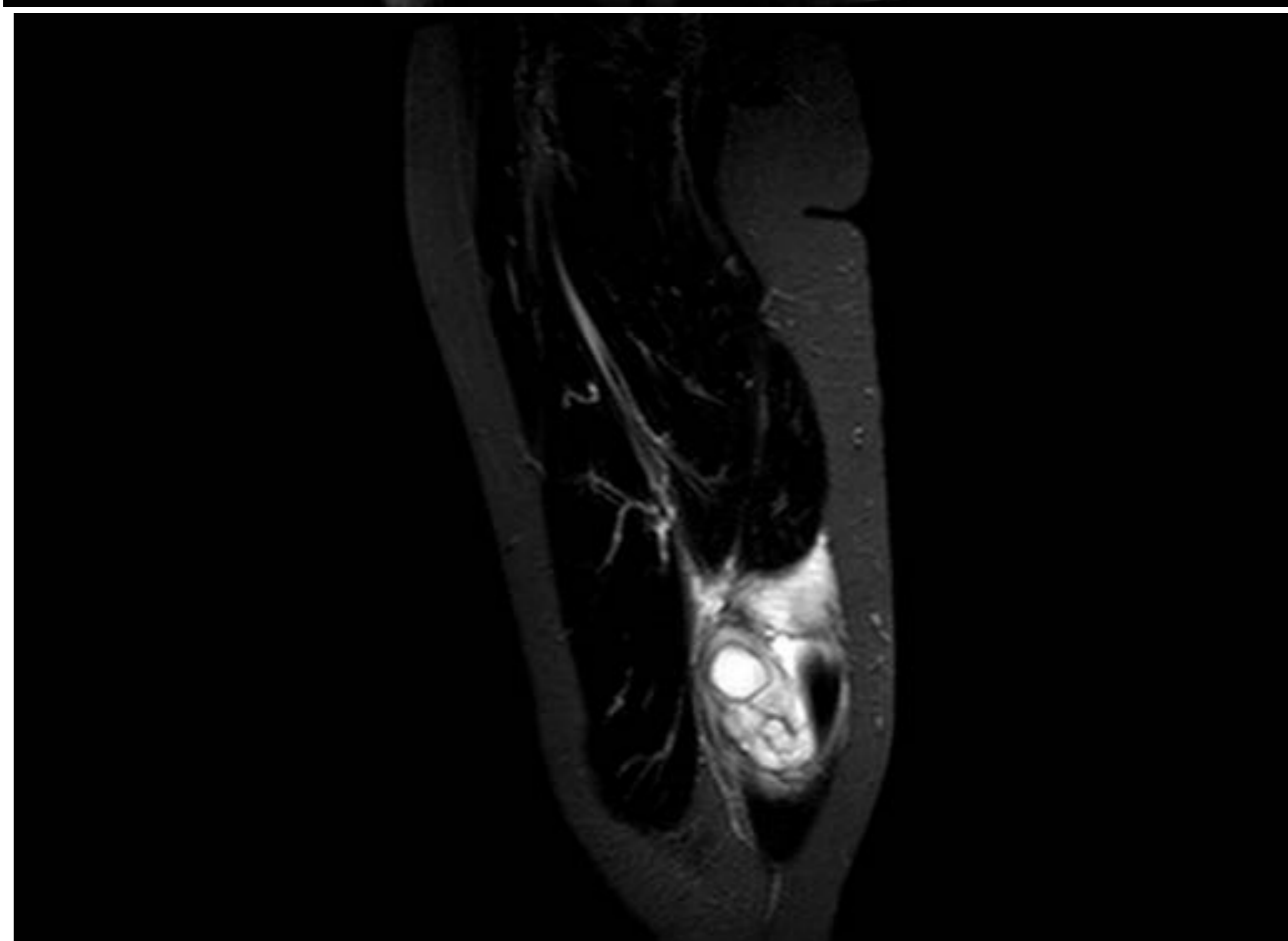
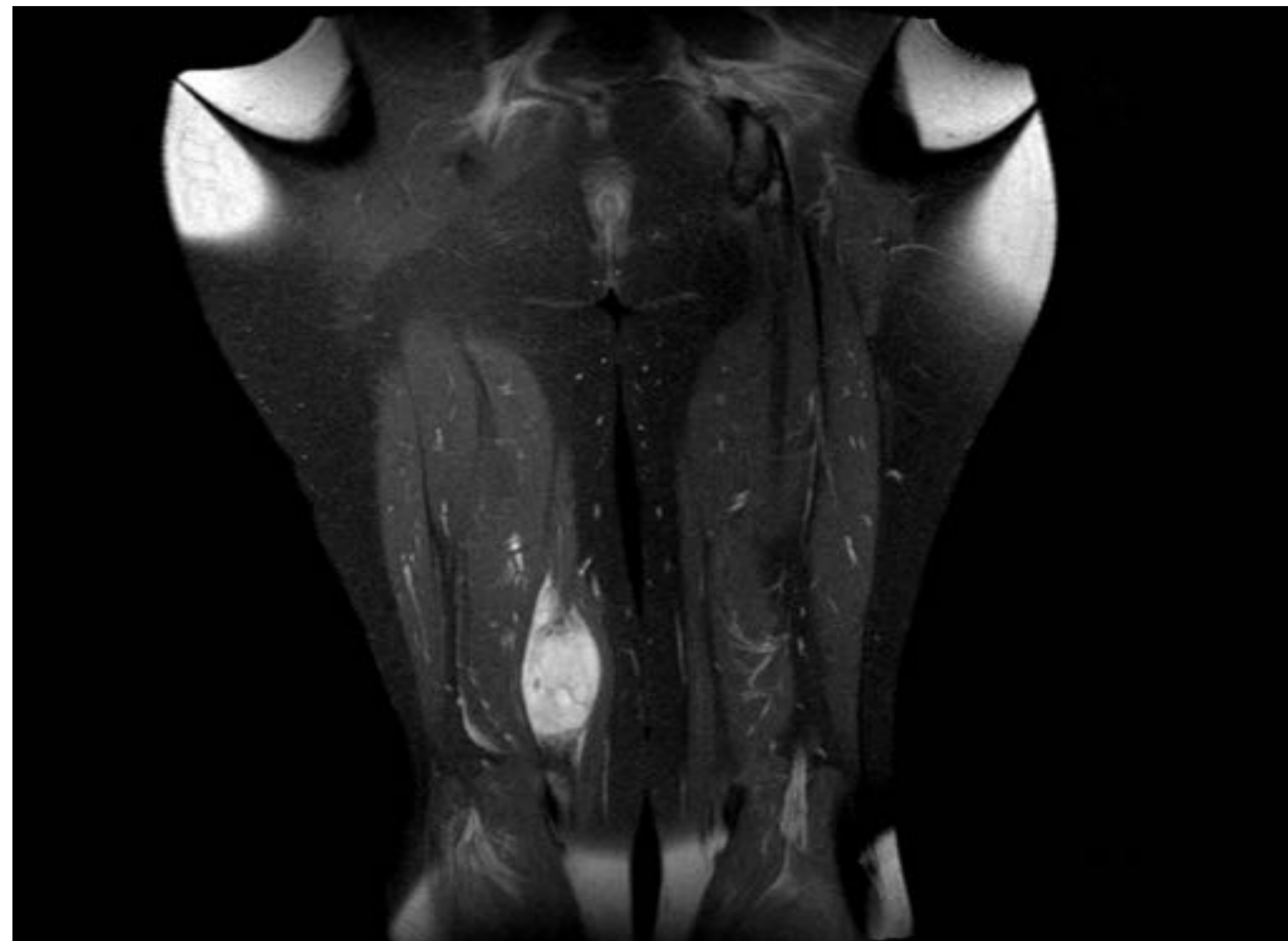


Axial T1 con supresión grasa y Gadolinio

RM DE LA REGION CERVICAL. Paciente joven con tumoración superficial en región cervical posterior. Sagital T1 muestra un pequeño nódulo subcutáneo de contorno bien definido heterogéneo con áreas de señal baja en T2 y STIR que corresponden al componente fibroso y áreas mixoides muy hiperintensos en T2 y STIR. Se realza intensamente con contraste.



MIXOFIBROSARCOMA



RM DE MUSLO. Masa en la musculatura isquiotibial derecha de contorno relativamente definidos, muy heterogénea, con componente quístico necrótico o hemorrágico que se realza intensamente tras la administración de gadolinio.

- Conocido anteriormente como histiocitoma fibroso maligno mixoide.
- Común en pacientes de edad avanzada.
- La incidencia es igual en hombres y mujeres.
- La clínica suele ser la de una masa indolora que se agranda lentamente.
- Hay recurrencias locales hasta en un 50%–60% de los casos.
- Afecta las extremidades (77%), el tronco (12%), el retroperitoneo o mediastino (8%) y la cabeza (3%).
- El tratamiento consiste en quimioterapia preoperatoria, seguida de resección amplia en bloque.
- La tasa de supervivencia a 5 años es del 60% al 70%. Tiene una tasa metastásica del 23% al 30%.
- El mixofibrosarcoma es más difícil de distinguir del liposarcoma mixoide. La hemorragia en las imágenes ponderadas en T1 puede imitar la grasa intralesional, pero tiene una alta intensidad de señal en las imágenes suprimidas de grasa ponderadas en T1.



MIXOFIBROSARCOMA Radiología

ULTRASONIDO.

Masa heterogénea, con componente mixoide hipoecoico.

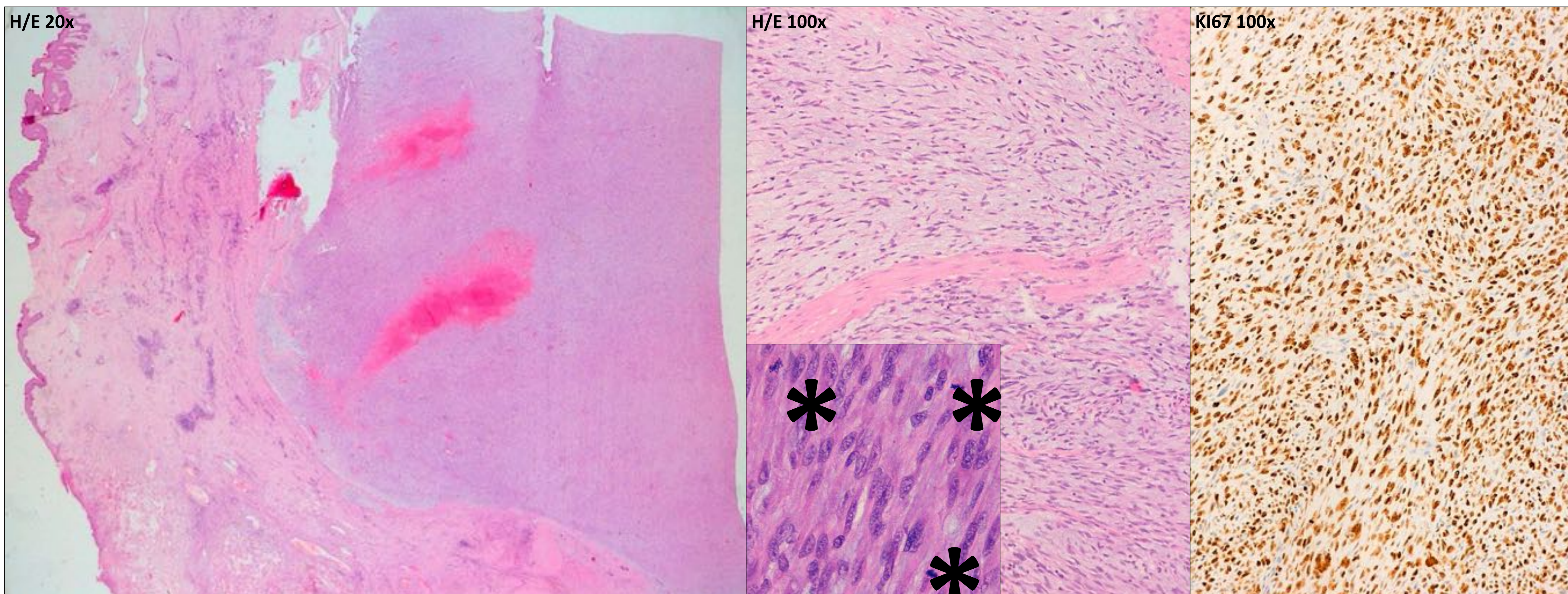
TC.

Componente mixoide de baja atenuación. Las lesiones de mayor grado pueden mostrar atenuación similar al músculo.

RM.

Suelen tener señal heterogénea predominantemente hipointenso en T1 (componente mixoide) e hiperintenso en T2.

El realce a menudo es nodular y periférico o difuso.



ANATOMIA PATOLOGICA.

Suele mostrar bordes infiltrativos y acompaña abundante material mixoide (> 50%). La proporción entre los componentes mixoide y celular marca el grado de esta neoplasia: los MFS de bajo grado son hipocelulares con abundante matriz mixoide y fibroblastos fusiformes o estrellados. Los tumores de alto grado simulan la morfología de un sarcoma pleomórfico/histiocitoma fibroso maligno, dada su elevada celularidad con abundantes mitosis (*), aunque conservan focos de material mixoide. Sus células son atípicas y suelen presentar necrosis.

El alto índice proliferativo indica que se trata de un sarcoma de alto grado citológico.



Bibliografía

- Murphey M Ruble C Tyszko S Zbojniewicz A Potter B Miettinen M. **From the archives of the AFIP: Musculoskeletal fibromatoses: Radiologic-pathologic correlation.** *Radiographics* 2009 vol: 29 (7) pp: 2143-2176.
- Sargar K Sheybani E Shenoy A Aranake-Chrisinger J Khanna G. **Pediatric fibroblastic and myofibroblastic tumors: A pictorial review.** *Radiographics* 2016 vol: 36 (4) pp: 1195-1214.
- Philip A. Dinauer, MD; Clark J. Brixey, MD; Joel T. Moncur, MD; Julie C. Fanburg-Smith, MD; Mark D. Murphey, MD. **Pathologic and MR Imaging Features of Benign Fibrous Soft-Tissue Tumors in Adults.** *RadioGraphics* 2007; 27:173–187 Published online 10.1148/rg.271065065
- Fetsch, J. F., Miettinen, M., Laskin, W. B., Michal, M., & Enzinger, F. M. **A clinicopathologic study of 45 pediatric soft tissue tumors with an admixture of adipose tissue and fibroblastic elements, and a proposal for classification as lipofibromatosis.** . *The American journal of surgical pathology.*(2000) 24(11), 1491-1500.
- E. Ng , A.A. Tandon , B.C.S. Ho , B.K. Chong. **Characterising benign fibrous soft-tissue tumours in adults: why is it so difficult and what do we need to know?** *Clinical Radiology* 70 (2015) 684-697.
- Vogel D, Righi A, Kreshak Jet al. **Lipofibromatosis: magnetic resonance imaging features and pathological correlation in three cases.** *Skeletal Radiol*2014;43(5): 633– 639.
- HexiangWang,1 Pei Nie,1 Yang Li,2 Feng Hou,3 Cheng Dong,1Yonghua Huang,4 and Dapeng Hao.**MRI Findings of Early Myositis Ossificans without Calcification or Ossification.***Hindawi BioMed Research International* Volume 2018, Article ID 4186324, 6 pages. <https://doi.org/10.1155/2018/4186324>