

# Tumores fibrosos solitarios: Una entidad con múltiples caras.

L. Altuna Mongelos, A. Valero Macià, K. Zabala Antxia, , J. Etxano, B. Rodríguez-Vigil, C. Romera, E. Prieto, J. Padilla Prada

Hospital Txagorritxu, Vitoria; Osatek Vitoria, Vitoria.





# Objetivo:

- Reconocer las características radiológicas de los tumores fibrosos solitarios (TFS) en diferentes localizaciones.
- Entender la correlación radiopatológica analizando las características histológicas que ayuden a explicar la variedad los hallazgos radiológicos y el pronóstico de estos tumores.



# Material y métodos:

Los TFS son tumores mesenquimales compuestos por una mezcla de células fibroblásticas.

Estos tumores se clasificaban en dos diferentes entidades dependiendo de las características histológicas predominantes:

- Tumores fibrosos solitarios: Tumores con áreas celulares y fibrosas alternas con vasos de paredes gruesas, colágeno y presencia de CD34.
- Hemangiopericitomas: Tumores que mostraban alta celularidad, pocas áreas fibrosas, vasos de paredes finas y CD34 nulo / focal.

Las diferencias histológicas entre las dos entidades son mínimas y los típicos vasos de los hemangiopericitomas también aparecen en otras entidades como angiofibromas de células gigantes, en tumores fibrosos solitarios o en hemangiopericitomas lipomatosos. Por eso, en la última clasificación WHO de 2013 de neoplasias de tejidos blandos, todas estas entidades se unificaron en la categoría de tumores miofibroblásticos-fibroblásticos.

El marcador inmunohistoquímico más importante en los Tumores Fibrosos Solitarios (TFS) es CD34. La expresión de este marcador es típico, pero no siempre está presente, y puede ser un indicador de mal pronóstico.

Normalmente aparece en pacientes de entre 50-70 años, sin predilección de sexo. La localización más frecuente es la pleura, peritoneo, meninges y extremidades inferiores. La mayoría son asintomáticos y cuando se diagnostican presentan un gran tamaño.

El pronóstico depende de los hallazgos histológicos, que van desde la curación total poscirugía a desarrollo de recurrencias locales o metástasis.

Realizamos una búsqueda retrospectiva en nuestra base de datos incluyendo todos los TFS confirmados mediante histología desde el 2000 al 2016.



# Resultados:

Estos tumores suelen presentarse como masas lobuladas de gran tamaño con márgenes bien definidos. Suelen comprimir estructuras adyacentes sin invadirlas.

En pruebas de imagen tienen una composición heterogénea, alternando áreas hipercelulares e hipocelulares que están separadas con gruesas fibras de colágeno hialinizado y vasos de paredes finas. Pueden presentar áreas de necrosis, hemorragia y degeneración quística.

A continuación, se muestran las localizaciones más frecuentes de los TFS con pacientes obtenidos de nuestra base de datos, incluyendo la pleura, retroperitoneo y extremidades, pero también localizaciones atípicas como la pelvis, cavidad oral y médula espinal.



## TFS TORÁVICOS

El tórax es la localización más frecuente de estos tumores, se han descrito en mediastino, timo y parénquima pulmonar, pero la pleura es la localización más frecuente, de hasta el 30% de todos los TFS.

Son tumores que se originan en las células mesodérmicas submesoteliales de la pleura visceral.

Suelen ser asintomáticos, pero cuando presentan síntomas suele ser por compresión de estructuras vecinas o por secreción de sustancias paraneoplásicas. Los síntomas más comunes son tos, dolor torácico, disnea y hemoptisis.

Aunque la mayoría de los TFS pleurales son benignos, alrededor del 12-37% son clasificados como malignos. No se han descrito hallazgos definitivos en pruebas de imagen que se asocien a malignidad, pero algunas características pueden estar relacionadas con ello; Tamaño tumoral (<10 cm), hipervascularización, heterogeneidad y derrame pleural.

La TC es la técnica de imagen de elección para la caracterización de estas lesiones, suelen presentarse como masas sólidas extrapulmonares, bien definidas, con realce de contraste variable que depende de la histología.

**(Figura 1.)**





**Figura 1:** Paciente de 52 años con TFS pleural. a) Radiografía simple: Se identifica una masa retrocardíaca. b) TC torácico con contraste: Masa sólida bien delimitada pleural izquierda con relace heterogéneo de contraste. c-d) cortes axiales de RM en secuencias T2 (c) y T1 (d), donde se objetiva una masa solida bien delimitada con áreas centrales hiperintensas en T2 e hipointensas en T2 sugestivas de zonas necróticas / quísticas. e) RM tras administración de Gd con secuencias de saturación grasa, donde se identifica una captación de contraste de la masa excepto en esas áreas centrales, lo que confirman la existencia de focos de necrosis.



## TFS EN EXTREMIDADES

Es la zona extrapulmonar más común de asentamiento de estos tumores, pero aún así son poco frecuentes. La zona más frecuente donde asientan es en extremidades inferiores.

Como en otras localizaciones, estos tumores suelen ser asintomáticos y suele ser un hallazgo incidental o diagnosticarse cuando son de gran tamaño.

Normalmente la ecografía suele ser la primera técnica de imagen, donde aparecen como lesiones predominantemente sólidas, hipoecoicas, bien delimitadas y con intensa vascularización. Pueden presentar áreas líquidas (necrosis y degeneración quística), sobre todo en tumores de gran tamaño.

En RM se presentan como lesiones sólidas con apariencia variable en T2 y T1 dependiendo del componente que predomine (fibrótico / celular). Normalmente tienen un realce heterogéneo intenso tras la administración de gadolinio.

El diagnóstico de estos tumores es muy difícil utilizando únicamente técnicas de imagen, ya que tienen unas características similares a otros tumores mesenquimales, por lo que el diagnóstico final lo dará la biopsia.



## TFS INTRACRANEALES

Son tumores raros, con alrededor de 200 casos reportados en la literatura. La mayoría aparecen en mujeres con predominio en la 5ª década.

Los TFS típicos, son tumores mesenquimales con base en la duramadre, típicamente de localización en la convexidad o en el tentorio, hoz cerebral, ángulo cerebelo-pontino y región selar. Otras localizaciones menos frecuentes son en región intraaxial e intraventricular, en región pineal y en los ganglios de la base, estos se cree que se originan de células mesenquimales que rodean la microvascularización cerebral y los plexos coroideos y no de las meninges.

Estos pueden dar síntomas secundarios al aumento de la presión intracraneal; cefalea, inestabilidad de la marcha, debilidad, pérdida visual, disfunción de nervios craneales, náuseas y confusión.

No hay hallazgos concluyentes de malignidad en las diferentes técnicas de imagen, pero las características que más se relacionan con malignidad son el gran tamaño (>10 cm) y resección subtotal.

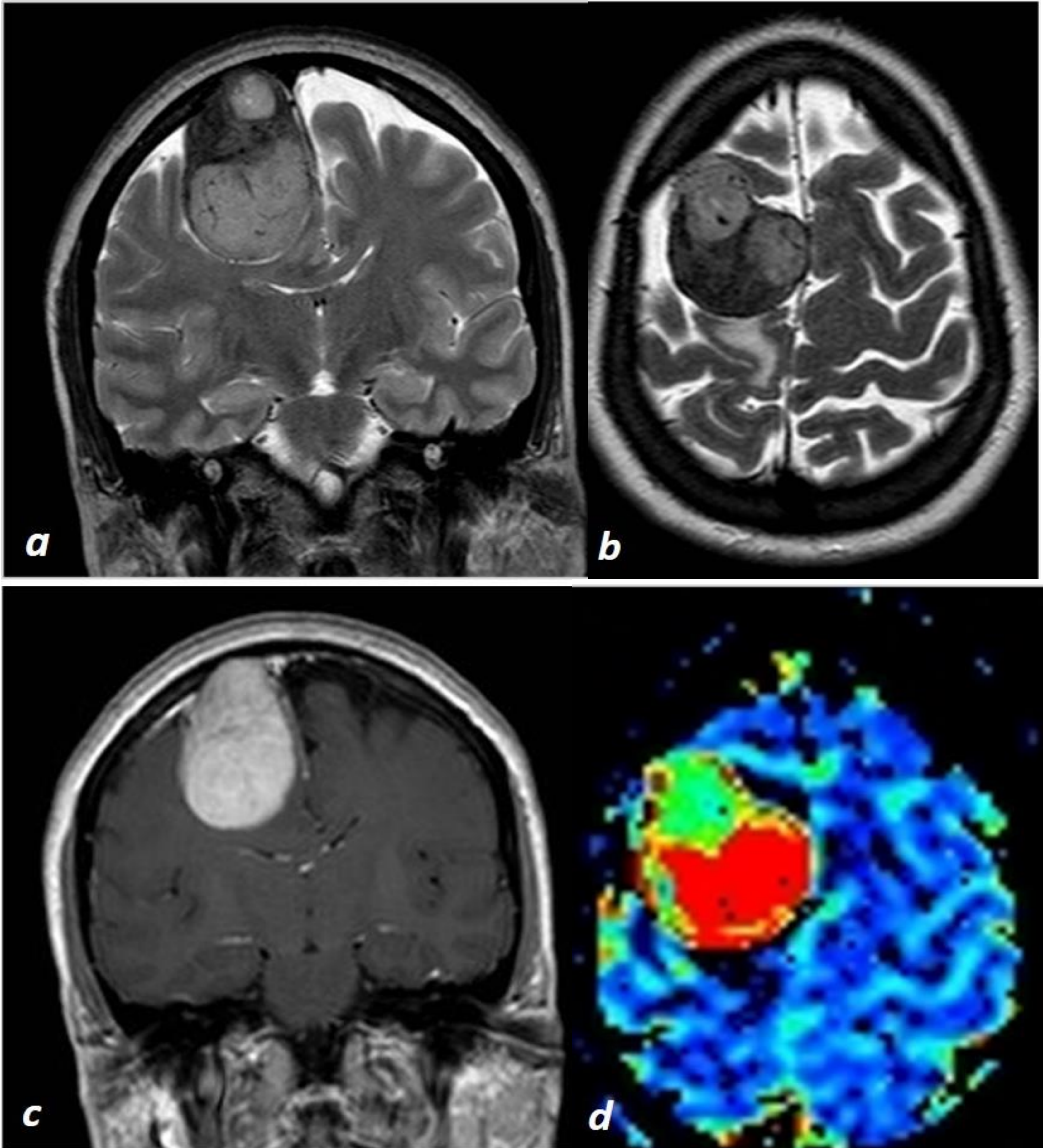
En TC son normalmente lesiones hiperdensas con captación homogénea de contraste, aunque pueden tener una apariencia heterogénea. Las calcificaciones son raras, pero pueden estar presentes, también puede observarse edema peritumoral y áreas quísticas y hemorrágicas.

En RM aparecen como lesiones multilobulares, 2/3 son isointensas en T1 e hipointensas en T2 con el componente restante hipointenso / heterogéneo. En el tercio restante suelen ser heterogéneos, con dos componentes que se diferencian con claridad: un componente isointenso en T1 e iso/hiperintenso en T2 con moderada captación de contraste que refleja la celularidad y otro componente hipointenso en T1 y T2 con intenso realce post-contraste que refleja abundante colágeno y tejido fibrótico. (**Figura 2**)

En difusión los componentes celulares del tumor mostraran una restricción a la difusión y en perfusión un aumento relativo del volumen sanguíneo relativo.

El diagnóstico diferencial se haría con meningioma fibroso y schwannoma. El engrosamiento en las meninges adyacentes (“cola dural”) se ha descrito en algunos casos de TFS, pero no es tan común como en los meningiomas.





**Figura 2:** Paciente de 48 años con TFS intracraneal. a-b) RM secuencias T2 axial y coronal: Lesión sólida, extra-axial heterogénea de morfología ovalada, bien delimitada con zonas hipointensas sugestivas de fibrosis. La masa comprime el parénquima adyacente sin signos de infiltración. c) RM coronal en T1 tras Gd: Se identifica un realce intenso homogéneo. d) Perfusión donde se identifica un aumento relativo del volumen de la lesión.



## TFS EN CABEZA Y CUELLO

Los TFS extracraneales de la región de cabeza y cuello son extremadamente raros, representan aproximadamente el 6% de todos los TFS.

Las localizaciones más frecuentes son: órbita, glándulas parótidas, cavidad oral, región maxilar, espacios masticador, submandibular y parafaríngeos, fosa infratemporal, senos paranasales, laringe y glándula tiroidea. Los tumores que se asientan en la órbita, 2/3 son extraconales.

Normalmente son asintomáticos hasta que alcanzan un gran tamaño. Los síntomas dependerán de la localización (proptosis, masa palpable, lagrimeo, parálisis facial...).

En TC suelen ser isodensos con marcado realce tras la administración de contraste, normalmente rápido y con lavado tardío.

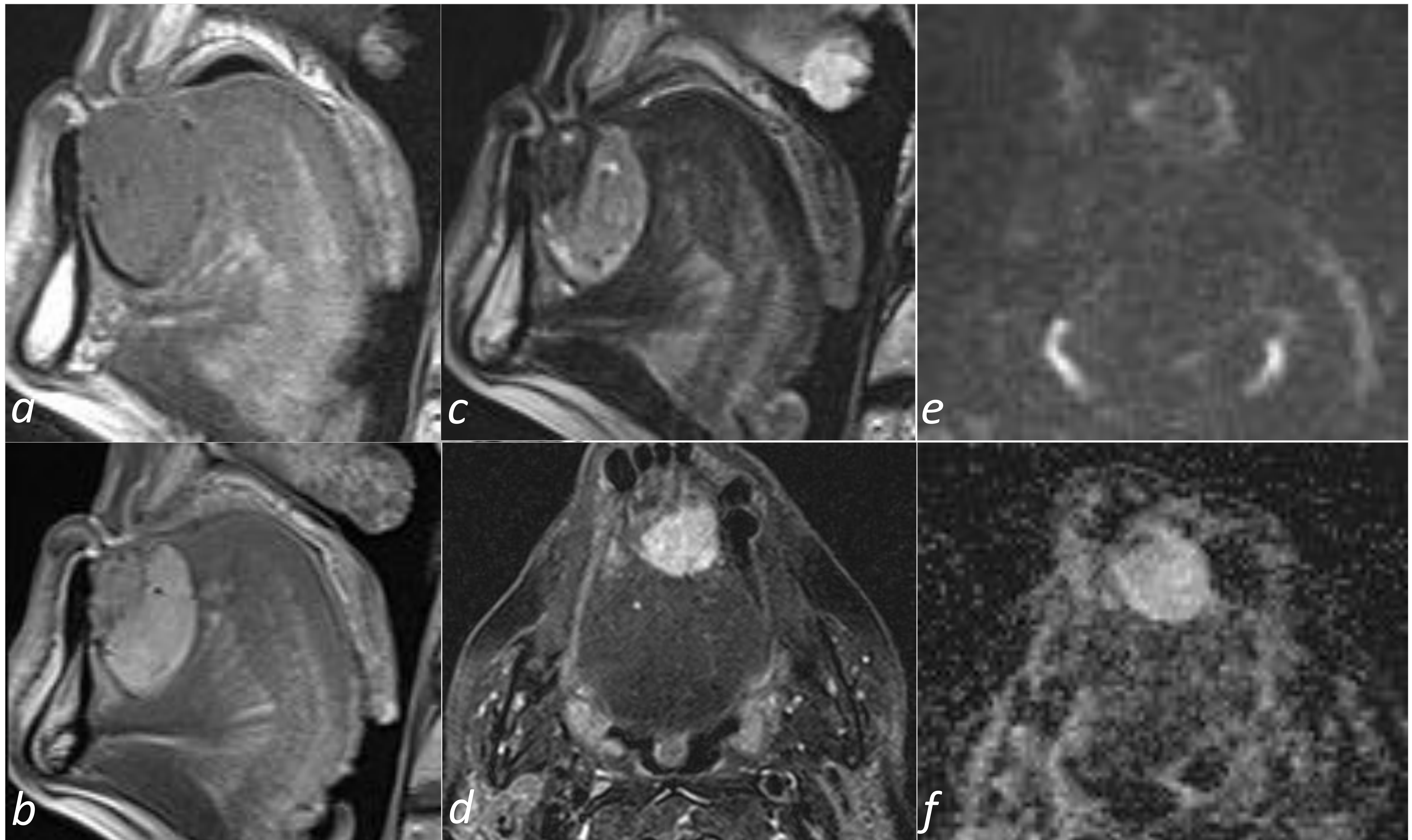
En RM también serán tumores bien delimitados, iso/hipointensos al músculo en T1 con áreas hiper e hipointensas en T2 (dependiendo del predominio celular / fibrótico). Hiperintensidades en T2 también pueden reflejar hemorragia, degeneración quística y fibrosis reciente. Pero lo más importante es que presentan un moderado-intenso realce tras administrar Gd, especialmente en áreas con alta celularidad y lavado tardío en zonas fibróticas.

La destrucción ósea, necrosis o degeneración quística son indicativos de tumores borderline o malignos.

No se objetiva restricción a la difusión en DWI.

**(Figura 3)**





**Figura 3:** Paciente de 75 años con TFS en la lengua. RM de lengua: a) Secuencia potenciada en T1 donde se objetiva una tumoración sólida, ovalada localizada en la parte anterior del suelo de la boca con una señal hipointensa homogénea. b) T1 con contraste, donde se visualiza una captación heterogénea de contraste con mayor captación del mismo en la parte más posterior de la lesión. c) Secuencia potenciada en T2: La lesión muestra una señal heterogénea con un componente anterior hipointenso (fibrosis) y otro más iso-hiperintenso en la región posterior (celularidad). d) T2 con supresión grasa en plano axial que muestra la misma señal que en la imagen c. e-f) Mapas ADC y DWI donde la lesión no muestra una restricción significativa.



## TFS RETROPERITONEALES Y PÉLVICOS

Son tumores muy raros, con menos de 100 casos descritos en la literatura.

Como en las demás localizaciones, estos tumores son asintomáticos por lo que suelen ser hallazgos casuales o diagnosticarse cuando presenten síntomas por su gran tamaño.

La localización más frecuente será en el espacio perirrenal, seguido de pelvis y en el espacio retrovesical.

Mediante ecografía se visualizarán como lesiones hipoecoicas heterogéneas y sólidas.

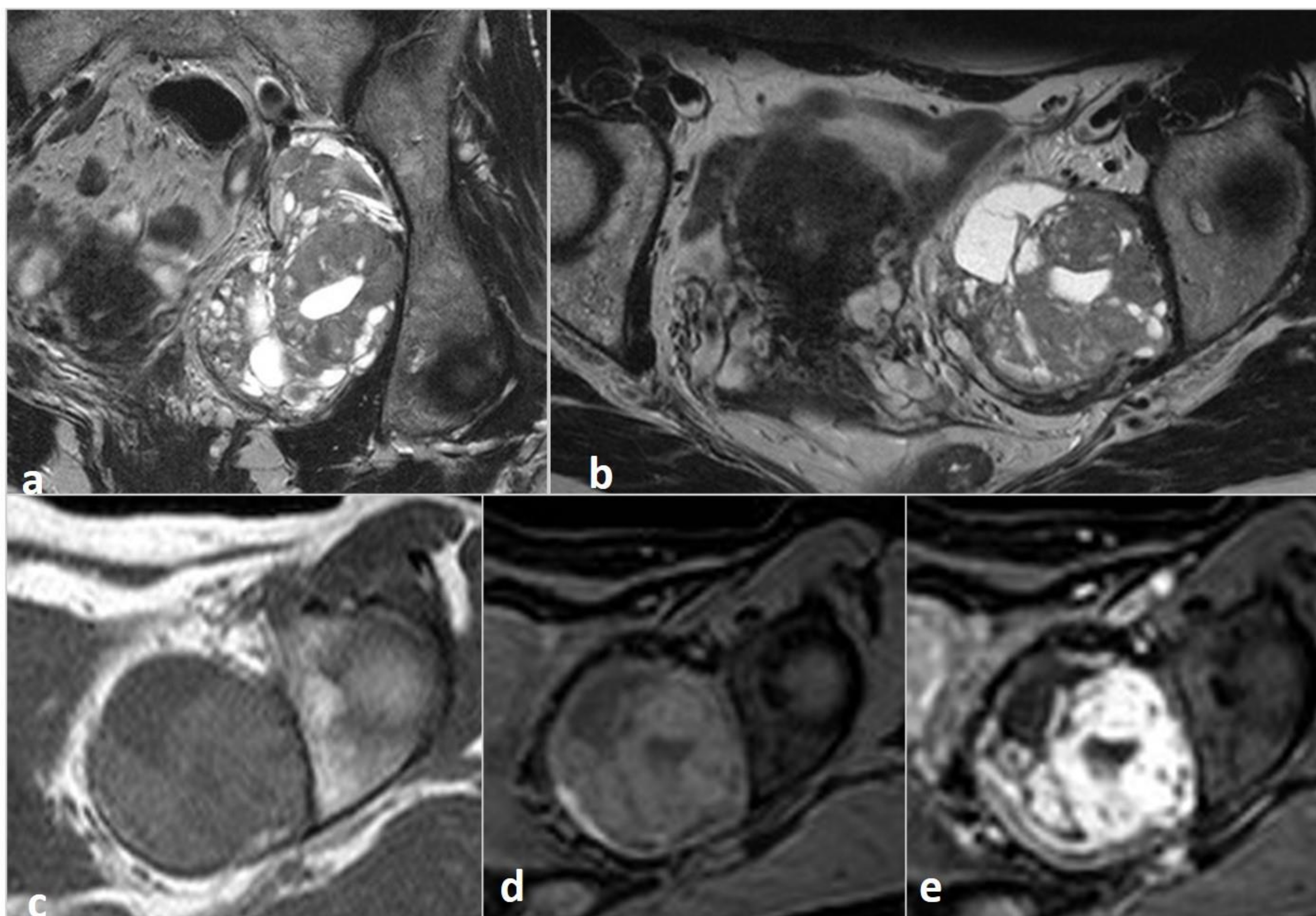
En TC como lesiones sólidas heterogéneas, bien delimitadas y con un grado de vascularización variable.

En RM aparecen como masas isointensas al musculo en T1 y con una hiperintensidad heterogénea en T2. Tras la administración de gadolinio suelen mostrar una captación heterogénea de contraste. A veces presentan vasos prominentes. (**Figura 4**)

Las lesiones malignas retroperitoneales y pélvicas son raras (<20%) y las características de malignidad son similares a las mencionadas en otras localizaciones.

El tratamiento es quirúrgico, y en algunos casos si presentan vasos prominentes la embolización pre-quirúrgica puede ayudar a disminuir su volumen y poder realizar una resección menos agresiva.





**Figura 4:** Paciente de 68 años con TFS pélvico. a-b) Reconstrucciones coronal (a) y axial (b) en secuencias potenciadas en T2: Masa de gran tamaño, bien delimitada, heterogénea y con áreas quísticas (de predominio en zona anterior) localizadas en el espacio obturador izquierdo. c) T1 en cortes axiales: Lesión sólida hipointensa heterogénea que podría deberse a un componente de sangre. d) T1 con supresión grasa que muestra una intensidad heterogénea. e) T1 tras administración de Gd y supresión grasa: captación heterogénea con mayor captación de contraste en la zona posterior de la masa.



## TFS ESPINAL

Son tumores extremadamente raros, con localización más frecuente en columna dorsal, seguida de la cervical y lumbosacra. Se originan en las meninges, parénquima medular y raíces nerviosas.

Normalmente presentan un crecimiento lento y los síntomas son consecuencia de la presión que ejercen sobre estructuras vecinas.

En las técnicas de imagen no muestran características patognomónicas.

En TC suelen presentarse como masas de partes blandas con captación homogénea de contraste y posible erosión de estructuras óseas adyacentes.

En RM, isointensos en T1 e hipointensos en T2 (alta proporción de fibras de colágeno), lo que puede ser útil para diferenciarlo de otro tipo de tumores.

**(Figura 5)**

El diagnóstico diferencial se hará con el meningioma, que normalmente no presentan erosión ósea y tienen una mayor señal en secuencias potenciadas en T2, schwannoma, chordoma...

El tratamiento como en otras localizaciones es la resección quirúrgica, pero a veces no es posible la extirpación total por adhesiones a la médula espinal.





**Figura 5:** Paciente de 48 años con TFS intramedular. a-b) Secuencias potenciadas en T2 sagital (a) y axial (b) donde se objetiva una lesión intramedular, sólida, hipointensa centrada en T4-T5. también se identifica edema perilesional adyacente a la lesión en la médula. c-d) Secuencias potenciadas en T1 sagital (c) y axial (d), la lesión muestra una señal isointensa homogénea. e-f) Secuencias potenciadas en T1 con Gd (e) y secuencia de sustracción (f) donde se identifica un intenso y homogéneo realce de la lesión, lo que sugiere predominio fibrótico de la lesión.



# Discusión:

Los TFS son tumores muy poco frecuentes que suelen diagnosticarse cuando dan síntomas por compresión de estructuras vecinas, por lo que la lesión tendrá un gran tamaño o bien será un hallazgo incidental en pruebas de imagen solicitadas por otros motivos, por lo que se trata de un reto diagnóstico para los radiólogos.

Son tumores que afectan predominantemente a adultos y que no muestran predilección sexual, con edades al diagnóstico que oscilan entre los 20 y 70 años, en nuestro caso las edades fueron superiores a 48 años, con una media de edad de 58 años.

El diagnóstico se basa en el estudio anatomopatológico, aún así, las técnicas de imagen pueden ayudar a conocer la etiología del tumor y a analizar las relaciones con las estructuras adyacentes permitiendo una mejor planificación quirúrgica.

Aunque estos tumores clásicamente eran considerados como tumores benignos, se calcula que aproximadamente el 15-20 % pueden tener un comportamiento maligno. Por lo que hay que tener en cuenta características que podrían estar en relación con un comportamiento más agresivo: Gran tamaño (>10 cm), necrosis o infiltración de estructuras vecinas. Las características (diferentes intensidades en RM, patrones de captación de contraste...) que se observaron en nuestros pacientes concuerdan con las encontradas en la literatura.

El TFS debe ser considerado en el diagnóstico diferencial de las neoplasias de partes blandas, hipervascularizadas que se originen principalmente en pleura, pelvis, retroperitoneo y miembros inferiores e intentar hacer un seguimiento posterior al tratamiento quirúrgico.



# Conclusiones:

Los TFS son neoplasias fibromatosas poco frecuentes, que pueden originarse en diferentes localizaciones, pero de predominio en pleural. Las localizaciones extratorácicas más frecuentes son intracraneales, región de cabeza y cuello, cavidad abdominal y extremidades.

Aunque las características en las diferentes técnicas de imagen suelen ser similares, puede ser complicado reconocerlos, por lo que el diagnóstico dependerá de sus características histológicas.

La cirugía es el tratamiento de elección tanto en TFS benignos como malignos. Aún así, el papel del radiólogo será fundamental no solo para el diagnóstico, sino para el seguimiento y detección de recidivas /metástasis. No existen características por imagen que ayuden a distinguir los TFS malignos, por lo que se recomienda seguimiento a largo plazo de estos pacientes, ya que algunas recurrencias pueden ser tardías. Las metástasis suelen asentarse en pulmón, hueso e hígado.

El papel de los radiólogos también puede ser útil como tratamiento adyuvante a la cirugía embolizando vasos para disminuir su tamaño en caso que sean irresecables.



# Bibliografía:

- 1) Salas S, Resseguier N, Blay JY, Le Cesne A, Italiano A, Chevreau C, et al. Prediction of local and metastatic recurrence in solitary fibrous tumor: construction of a risk calculator in a multicenter cohort from the French Sarcoma Group (FSG) database. *Ann Oncol.* 2017;28:1979-87.
- 2) Gengler C, Guillou L. Solitary fibrous tumour and haemangiopericytoma: evolution of a concept. *Histopathology.* 2006;48:63-74.
- 3) Fletcher C DM., Bridge JA, Lee JC Extrapleural solitary fibrous tumor. *World Health Organization Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone.* Lyon, France: IARC Press; 2013;81.
- 4) Keraliya AR, Tirumani SH, Shinagare AB, Zaheer A, Ramaiya NH. Solitary Fibrous Tumors: 2016 Imaging Update. *Radiol Clin North Am.* 2016;54:565-79.
- 5) Geramizadeh B, Marzban M, Churg A. Role of Immunohistochemistry in the Diagnosis of Solitary Fibrous Tumor, a Review. *Iran J Pathol.* 2016;11:195-203.
- 6) Vejvodova S, Spidlen V, Mukensnabl P, Krakorova G, Molacek J, Vodicka J. Solitary Fibrous Tumor - Less Common Neoplasms of the Pleural Cavity. *Ann Thorac Cardiovasc Surg.* 2017;23:12-8