

Hallazgos radiológicos de los tumores fibrosos solitarios en el tórax

Tipo: Presentación Electrónica Educativa

Autores: Esther Reguero Llorente, María Victoria Ferrufino Villalba, Carlos Martín Gómez, Daniel Zarranz Sarobe, Luis María Castaño Martín, Eliseo Arauzo Álvarez

Objetivos Docentes

Describir las principales manifestaciones radiológicas de los tumores fibrosos solitarios del tórax, tanto benignos como malignos.

Revisión del tema

Los tumores fibrosos solitarios son neoplasias de origen mesenquimal formadas por fibroblastos o miofibroblastos.

Su localización más frecuente es el tórax pero pueden aparecer en el resto del organismo.

Estos tumores afectan por igual a hombres y mujeres, habitualmente en la sexta o séptima décadas de la vida (1).

La mayoría de las ocasiones se descubren de manera incidental en pacientes asintomáticos estudiados por otros motivos. No obstante, en algunos casos, sobre todo en las lesiones de mayor tamaño pueden asociarse a tos, disnea, dolor torácico y síndromes paraneoplásicos con hipoglucemia y osteoartropatía hipertrófica (1-4).

En el tórax pueden clasificarse según su localización en *pleurales*, *mediastínicos* o *pulmonares*. La localización más frecuente es la pleural aunque suponen menos del 5% de todas las neoplasias pleurales y no están relacionadas con el asbesto. El 80% se originan en la pleura visceral y el 20% en la pleura parietal. Los tumores que se originan en el mediastino son más raros y presentan una evolución más desfavorable. Los de origen intrapulmonar son menos frecuentes y pueden derivar de invaginaciones de la pleura visceral, del tejido conectivo de los septos interlobulares o de fibroblastos pulmonares (1).

Los tumores fibrosos solitarios son lesiones sólidas de lento crecimiento, bien definidas y de consistencia firme que están formadas por tejido fibroso y áreas de degeneración quística, hemorragia, necrosis y calcificaciones. En algunas de las lesiones pleurales puede verse un pequeño pedículo adherido a la pleura visceral.

Habitualmente la mayoría de los tumores son benignos, aunque aproximadamente un 10-20% pueden ser localmente agresivos y malignos (2). La afectación metastásica puede ser tanto intra como extratorácica.

Hay una serie de datos de imagen, histológicos e inmunohistoquímicos que ayudan a predecir el comportamiento más agresivo de estos tumores (1, 2). En primer lugar y desde el punto de vista radiológico se consideran hallazgos sospechosos de malignidad medir más de 10 cm, crecer

progresivamente, infiltrar estructuras vecinas y la pared torácica, contener extensa necrosis y hemorragia y asociar derrame pleural. En segundo lugar atendiendo a las características patológicas presentar más de 4 mitosis por campo, un aumento de la celularidad y del pleomorfismo y un componente de necrosis y hemorragia también se consideran características de mayor potencial maligno. Finalmente y según las características inmunohistoquímicas la mayoría de los tumores benignos presentan expresión para CD34, Bcl-2 y vimentina y ausencia de expresión para citoqueratina y proteína S-100, mientras que los tumores malignos presentan pérdida de expresión para CD34 y muestran expresión para citoqueratina, proteínas S-100 y p53 (1).

Los tumores fibrosos pleurales pueden verse en la radiografía de tórax como nódulos o masas solitarias bien definidas, lobuladas, situadas habitualmente en la periferia y en campos medio e inferior, y que pueden contactar con el diafragma, simulando a veces una elevación o eventración diafragmática [Fig. 1 y 2](#). Las de menor tamaño pueden presentar características típicas de lesiones pleurales como tener un borde incompleto o ángulos obtusos con la superficie pleural, pero estas características suelen desaparecer en aquellas que son de gran tamaño. Las lesiones que contienen un pedículo pueden movilizarse con la respiración o con los cambios de posición. En la TC se comportan como masas de partes blandas lobuladas, que pueden formar ángulos obtusos con la superficie pleural o pueden estar localizadas en la cisura [Fig. 3](#). Las características dependen del tamaño. Las lesiones de pequeño tamaño son más homogéneas y densas debido a su alto contenido en colágeno mientras que las lesiones de mayor tamaño presentan unas densidades más inhomogéneas con zonas de degeneración quística, necrosis, hemorragia y calcificaciones, que captan de manera variable y heterogénea tras la introducción de contraste (1-4) [Fig. 1, 2, 4 y 5](#).

En la RM estas lesiones debido a su hipocelularidad y alto contenido fibroso son hipointensas en las secuencias potencias en T1 y T2, salvo que presenten zonas de degeneración quística o necrosis, que entonces se presentan con hiperintensidad en T2. No suelen realzar tras la introducción de gadolinio (1, 2).

Los tumores fibrosos mediastínicos presentan una semiología y características similares al resto de tumores de este compartimento tanto en la radiografía, como en la TC y RM, aunque se asocian a un comportamiento más agresivo [Fig. 6, 7 y 8](#).

Los tumores fibrosos pulmonares se ven como nódulos o masas de bordes bien definidos.

El diagnóstico diferencial lo debemos establecer en el caso de las lesiones pleurales con las metástasis, el mesotelioma y el linfoma principalmente. En el caso de las lesiones mediastínicas con el resto de tumores que se presentan en esta localización (neoplasias tímicas, adenopatías, tumores neurogénicos...) y en el caso de lesiones pulmonares con el cáncer de pulmón, tumor carcinoide...

El tratamiento de elección es la cirugía, habitualmente curativo, aunque estas lesiones pueden recurrir y malignizar, por lo que es necesario vigilancia [Fig. 9](#).

El pronóstico es bueno en la mayoría de los casos, salvo en los tumores fibrosos malignos, que presentan un comportamiento clínico y bioquímico más agresivo, con mayor índice de recurrencia y metástasis.

Imágenes en esta sección:

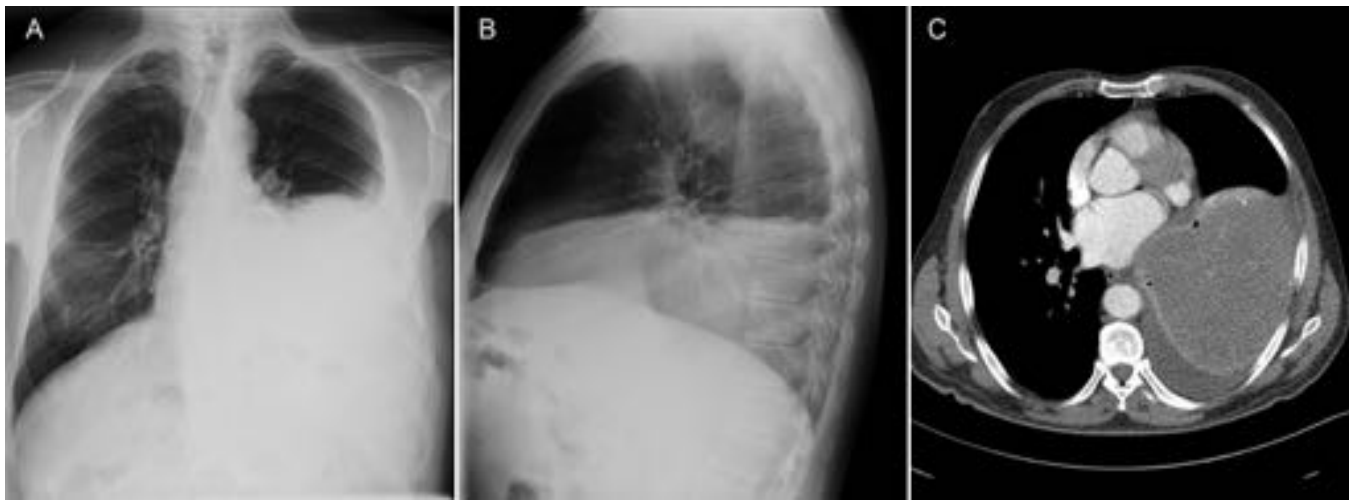


Fig. 1: Tumor fibroso pleural benigno en un hombre de 59 años que acude por astenia, disnea y molestias intermitentes en hemitórax izquierdo. A y B. Radiografías PA y lateral de tórax. Masa bien definida en la base del hemitórax izquierdo que adopta la morfología del diafragma. C. TC con contraste IV con ventana de mediastino. Masa de gran tamaño con discreto realce inhomogéneo y derrame pleural asociado.

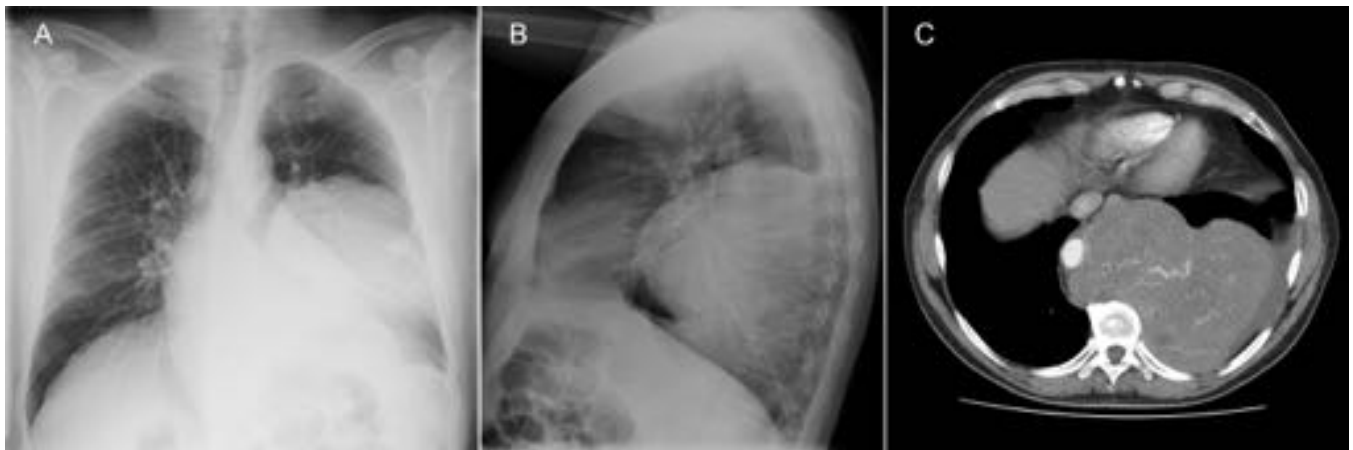


Fig. 2: Tumor fibroso pleural benigno en un hombre de 56 años que acude por disnea y dorsalgia. A y B. Radiografías PA y lateral de tórax. Masa bien definida de gran tamaño localizada en hemitórax izquierdo. C. TC con contraste IV con ventana de mediastino. Masa sólida de gran tamaño (16 cm) con realce heterogéneo y bilobulada, en la base del hemitórax izquierdo, que desplaza aorta, corazón y esófago hacia la derecha. Leve derrame pleural izquierdo asociado.

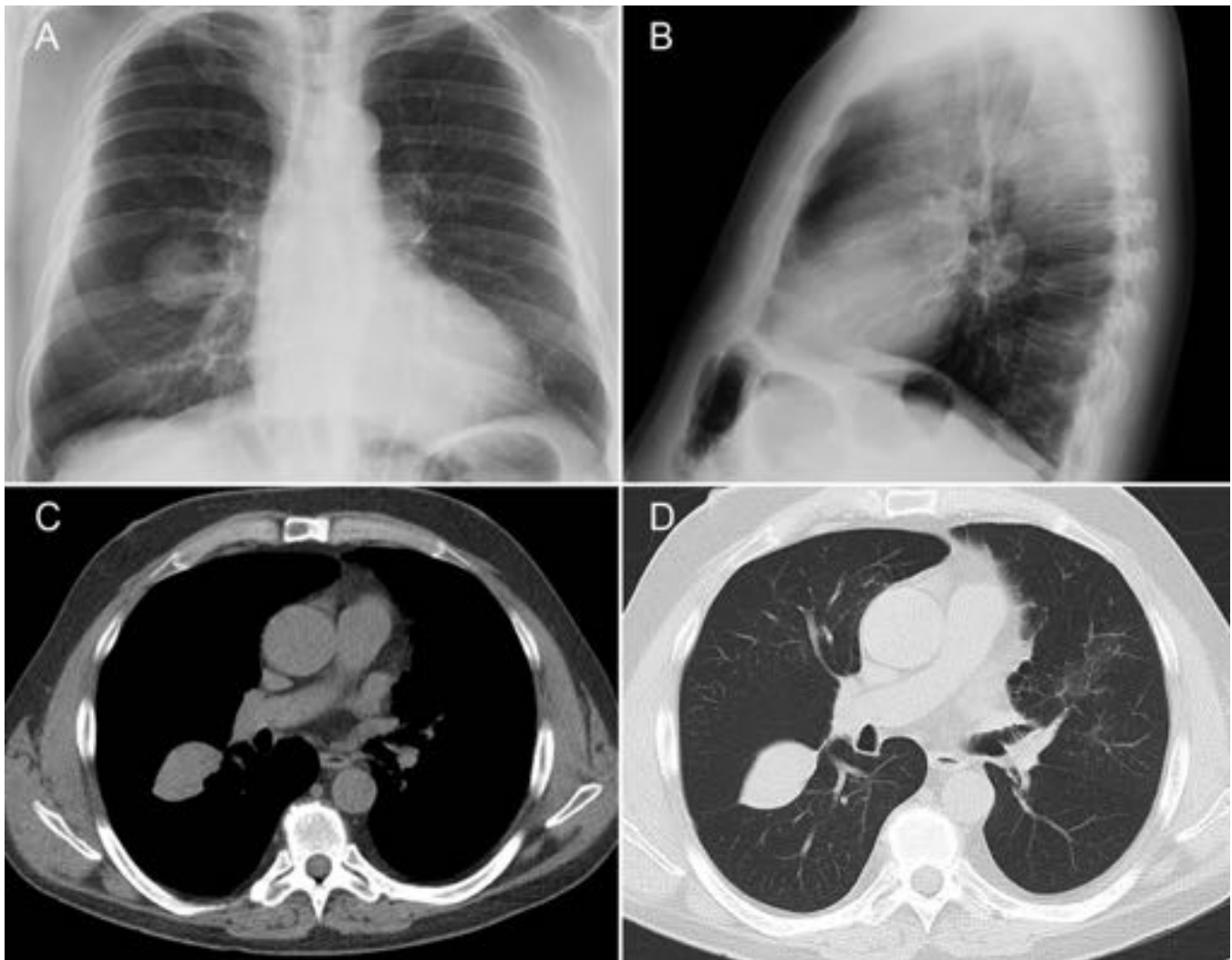


Fig. 3: Tumor fibroso pleural en cisura mayor derecha en un hombre de 55 años asintomático. A y B. Radiografías PA y lateral de tórax. Masa bien definida en hemitórax derecho. C y D. TC con contraste IV con ventana de mediastino y parénquima. Masa sólida homogénea de morfología ovalada localizada en la cisura mayor derecha. La lesión no mostró captación en el estudio PET/TC (no mostrado).

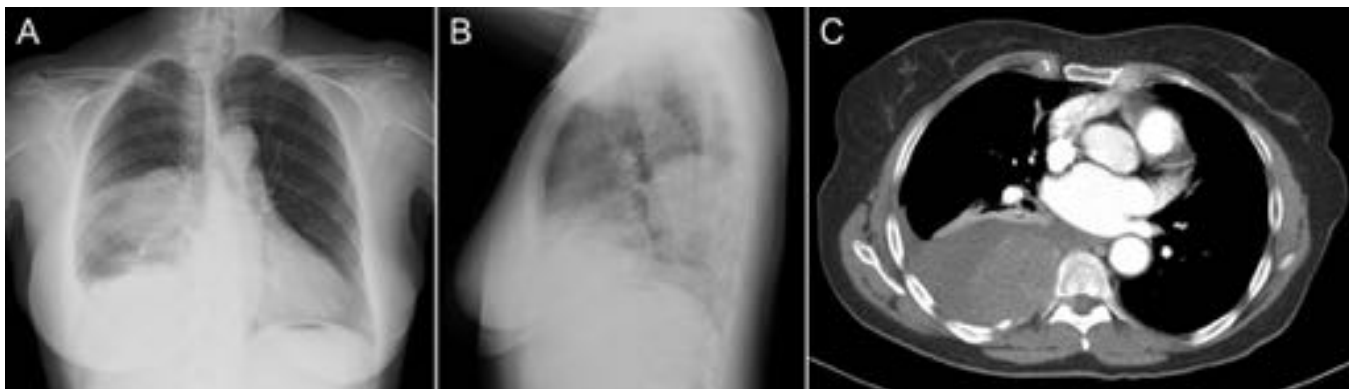


Fig. 4: Tumor fibroso pleural benigno en una mujer de 70 años que acude por dolor costal derecho de 4 meses de evolución que se ha ido intensificando. A y B. Radiografías PA y lateral de tórax. Masa bien definida posterobasal derecha y obliteración del seno costofrénico homolateral. C. TC con contraste IV

con ventana de mediastino. Masa pleural derecha sólida y heterogénea con alguna pequeña calcificación, que se introduce por el agujero de conjunción D8-D9, sin afectación ósea. Derrame pleural.

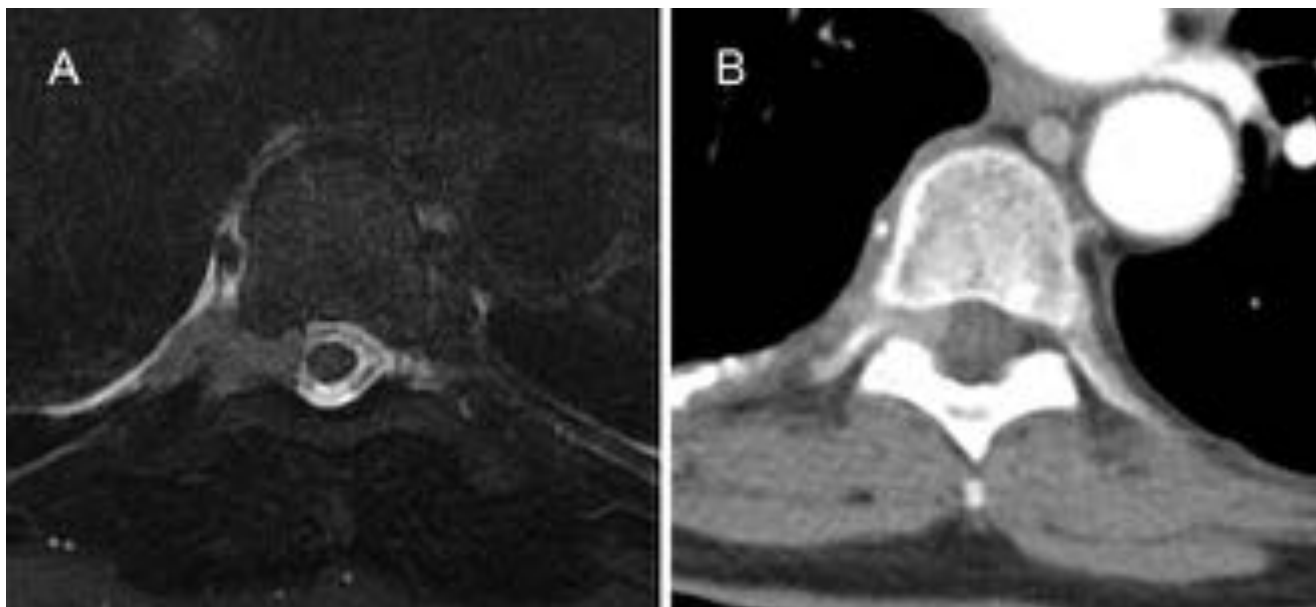


Fig. 5: Control postcirugía de resección incompleta de tumor fibroso pleural benigno (mismo caso que en la figura 4). A y B. Imágenes de RM y TC respectivamente. Lesión sólida residual extrapleural que se introduce a través del agujero de conjunción derecho D8- D9, con ensanchamiento del mismo, llegando a contactar con el saco tecal, sin signos de infiltración o compresión del cordón medular ni signos de destrucción ósea vertebral asociada.



Fig. 6: Tumor fibroso mediastínico maligno en un hombre de 60 años que acude por cuadros sincopales. A y B. Radiografías PA y lateral de tórax. Masa bien definida en mediastino prevascular que desplaza la tráquea hacia la derecha. C. TC con contraste IV con ventana de mediastino. Masa sólida mediastínica de 10 cm, inhomogénea, con zonas de necrosis en su interior que contacta y desplaza los troncos supraaórticos. En el estudio histológico se observó un elevado índice proliferativo.

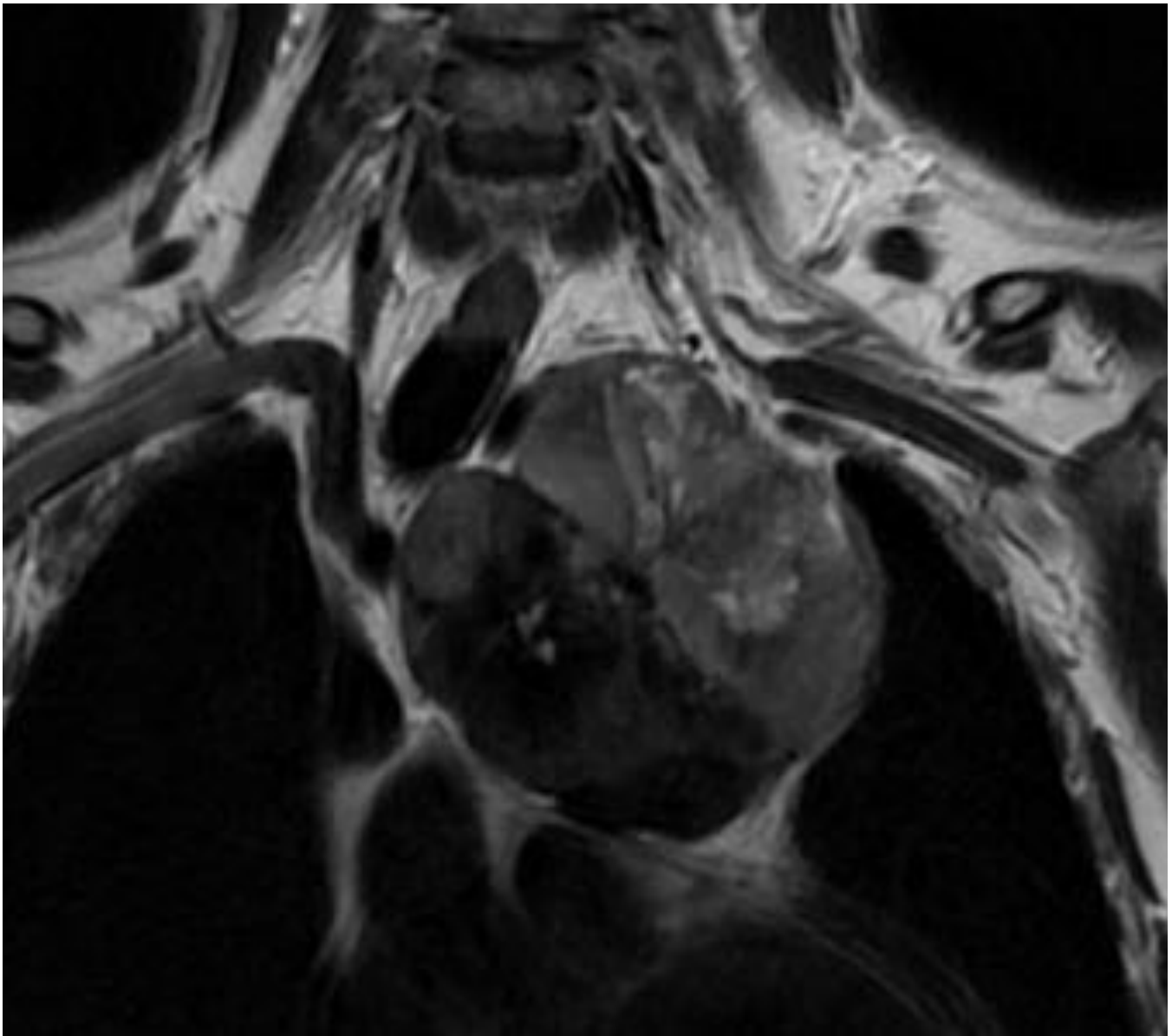


Fig. 7: Imagen de RM potenciada en T2 en plano coronal de tumor fibroso mediastínico (mismo caso que figura 6). La lesión presenta dos componentes. Uno situado más craneal y lateral con zonas de necrosis en su interior y otro más caudal y medial, muy hipointenso por el alto contenido en tejido fibroso o conectivo. No se demostraron claros signos de invasión vascular.

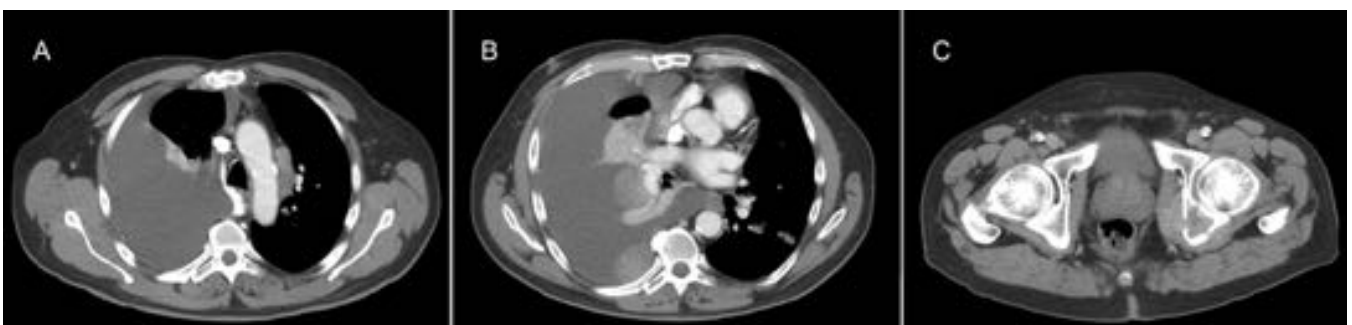


Fig. 8: Recidiva ganglionar, pleural, pulmonar y ósea de tumor fibroso mediastínico (mismo caso que la

figura 6). A, B y C. Imágenes de TC con contraste IV con ventana de mediastino. A. Derrame pleural derecho masivo y adenopatías mediastínicas prevasculares. B. Múltiples metástasis pleurales derechas y pulmonares izquierdas. C. Metástasis ósea en acetábulo izquierdo de características líticas con componente de partes blandas asociado.

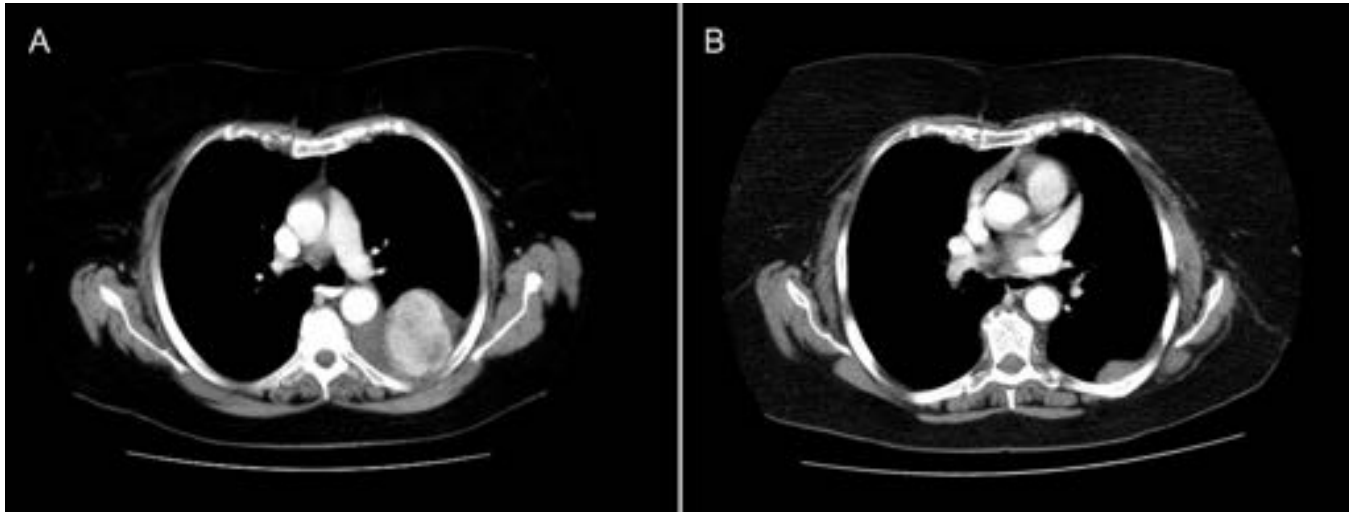


Fig. 9: Tumor fibroso pleural maligno en una mujer de 71 años que acude por dolor costal izquierdo. A. TC con contraste IV con ventana de mediastino. Masa sólida heterogénea con realce, de dependencia pleural izquierda y derrame pleural asociado. B. TC con contraste IV con ventana de mediastino 1 año después de la resección completa. Recidiva local con aparición de masa sólida en la misma localización. La paciente evolucionó mal, con metástasis pleuropulmonares y óseas.

Conclusiones

Los tumores fibrosos solitarios en el tórax presentan unas características de imagen típicas aunque variables que pueden solaparse con otras lesiones intratorácicas. Aunque la mayoría de los tumores son benignos, hay algunas lesiones que pueden recurrir y malignizar y no hay hallazgos definitivos que permitan diferenciar un tumor benigno de uno maligno, por lo que es necesaria la resección quirúrgica, el estudio histológico e inmunohistoquímico de la lesión y seguimiento mediante TC o RM.

Bibliografía / Referencias

1. Beecham Chic JF, Rashmikanth Chauhan N, Madan R. Solitary fibrous tumors of the thorax: nomenclature, epidemiology, radiologic and pathologic findings, differential diagnoses and management. *AJR* 2013; 200:W238-W248.
2. Rosado-de-Christenson ML, Abbott GF, McAdams HP, Franks TJ, Galvin JR. From the archives of the AFIP: localized fibrous tumors of the pleura. *Radiographics* 2003; 23:759-783
3. De Paoli L, Quaia E, Poillucci G, Gennari A, Cova MA. Imaging characteristics of pleural tumours. *Insights Imaging* 2015; 6:729-740.

4. Hansell DM, Armstrong P, Lynch DA, McAdams HP. Infections of the lungs and pleura. En: Houston M, editor. Imaging of Diseases of the Chest. 4^a ed. Oxford: Elsevier Mosby; 2005. p. 757-759.