

# Claves diagnósticas en los tumores de partes blandas

Sara Higuero Hernando<sup>1</sup>, Teresa Fuente Yarnoz<sup>1</sup>, María Moreno Barrero<sup>1</sup>, Beatriz Bañares González<sup>1</sup>, Javier Cuello Ferrero<sup>1</sup>, Raquel Pérez Lázaro<sup>1</sup>, M<sup>a</sup> Isabel Alaejos Pérez<sup>1</sup>, Antonio Ginés Santiago<sup>2</sup>, Blanca Esther Viñuela Rueda<sup>1</sup>.

<sup>1</sup>Complejo Asistencial Universitario de Palencia, Palencia; <sup>2</sup>Hospital Universitario del Río Hortega, Valladolid.



## OBJETIVO DOCENTE

Revisión de los diferentes tumores de partes blandas en base a la última clasificación de la OMS y definir sus características en las pruebas de imagen prestando especial atención a los puntos clave para su diagnóstico.



# REVISIÓN DEL TEMA

- Los **tumores de partes blandas** son un grupo heterogéneo de neoplasias muy frecuentes y con numerosas etiologías y son un motivo frecuente de solicitud de pruebas de imagen.
- El **tejido blando** deriva del mesénquima, que se diferencia durante el desarrollo para formar:
  - Grasa.
  - Músculo esquelético.
  - Vasos sanguíneos.
  - Tejido fibroso.
- Los tumores de partes blandas son histológicamente clasificados sobre la base de los componentes de los tejidos blandos que comprende la lesión, de esta manera la **OMS** los clasifica en 12 categorías histológicas y dentro de cada una de ellas se subdividen en lesiones **benignas, intermedias (localmente agresivas o que raramente metastatizan) o malignas**.
- La última clasificación de la OMS es de 2020 y existen algunas modificaciones respecto a la clasificación previa de 2013 (**marcadas en azul**).
- En esta última clasificación de la OMS de 2020 por primera vez han participado disciplinas clínicas como la oncología médica, quirúrgica y radioterápica.

## Clasificación de la OMS de los tumores de partes blandas (edición 2020)

1. Tumores adiposos.
2. Tumores fibroblásticos/miofibroblásticos.
3. Tumores llamados fibrohistiocíticos.
4. Tumores vasculares.
5. Tumores pericíticos (perivasculares).
6. Tumores de músculo liso.
7. Tumores de músculo esquelético.
8. Tumores del estroma gastrointestinal.
9. Tumores condro-óseos.
10. Tumores periféricos de la vaina de los nervios.
11. Tumores de diferenciación incierta.
- 12. Sarcomas indiferenciados de células redondas pequeñas del hueso y de tejidos blandos.**



# REVISIÓN DEL TEMA

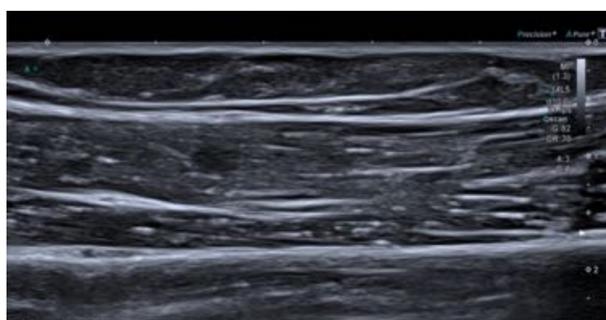
Dada la amplia variedad de masas es imposible llegar a un único diagnóstico en muchos casos. Por ello es importante conocer los signos de benignidad y de agresividad por imagen.

## BENIGNIDAD:

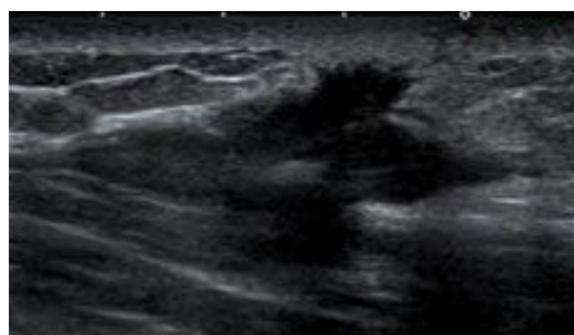
- Pequeño < 3 cm.
- Bien definido.
- Estructuras vecinas intactas.
- Homogéneo en T1 en RM.
- Baja señal en T2 en RM.
- Ausencia de edema periférico.
- Realce homogéneo.
- No restricción en difusión.

## MALIGNIDAD:

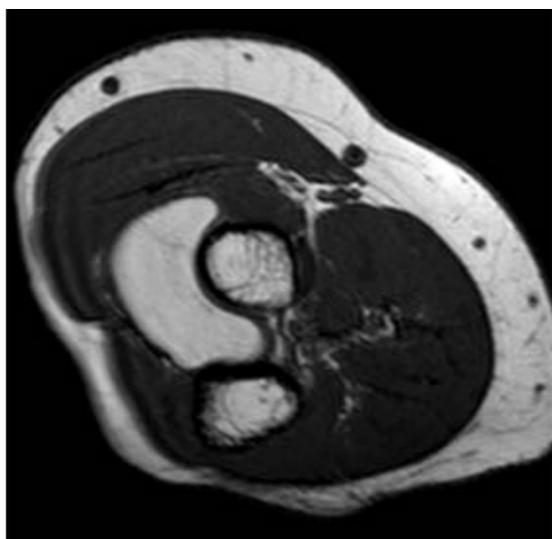
- Tamaño > 5 cm (10% probabilidad sarcoma).
- Rápido crecimiento.
- Mal definido / márgenes irregulares.
- Estructuras vecinas infiltradas.
- Duro-adherido.
- Profundo.
- Ecoestructura heterogénea en eco y heterogéneo en T1 en RM.
- Realce heterogéneo.



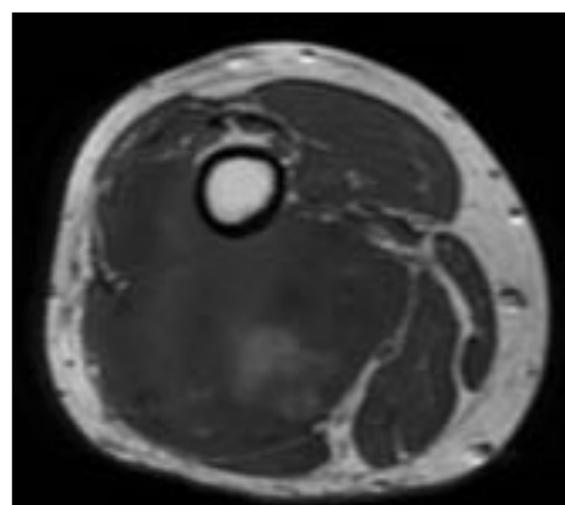
Contornos bien definidos.



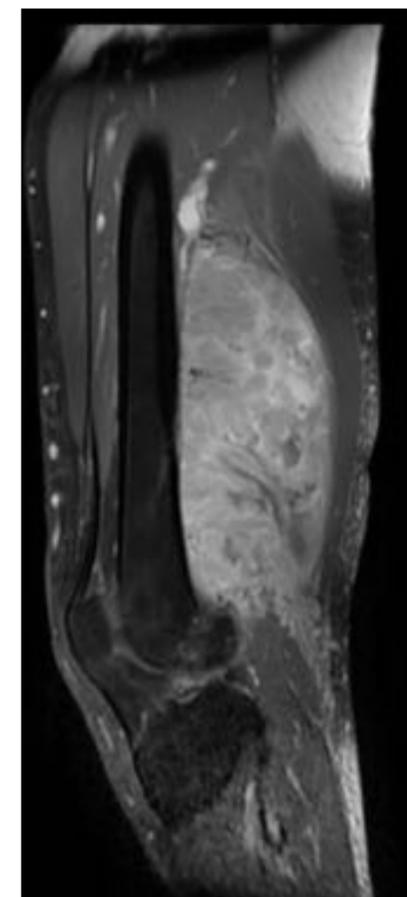
Márgenes espiculados



RM: homogéneo en T1.



RM: heterogéneo en T1.



Gran tamaño y realce heterogéneo.



# REVISIÓN DEL TEMA

## TÉCNICAS DE IMAGEN

### Radiología simple:

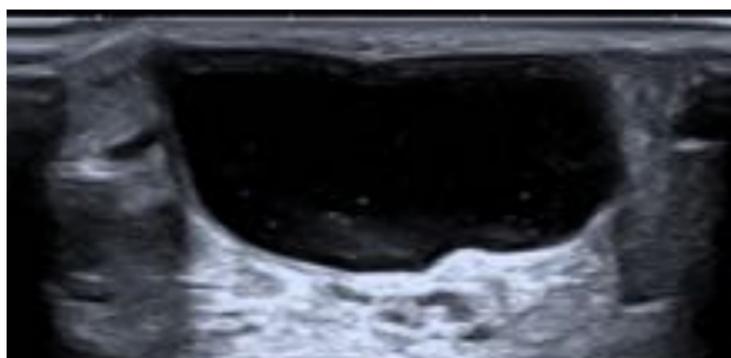
- Debe ser la primera prueba a realizar.
- Utilidad limitada en la evaluación de los tumores de partes blandas.
- Complemento importante: distorsión de los planos tisulares, áreas radiolúcidas grasas, remodelación del hueso, cuerpos extraños y calcificaciones en los tejidos blandos.



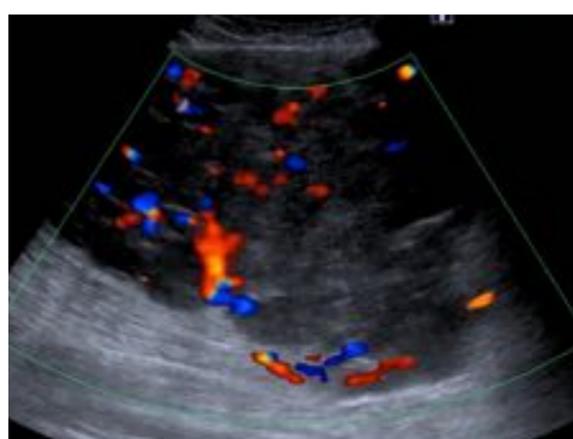
Calcificaciones en miositis osificante

### Ecografía:

- Técnica inicial adecuada siempre que el tumor sea accesible.
- Valoración de: localización, tamaño, contorno, ecogenicidad y vascularización con Doppler.



Lesión quística.



Lesión sólida vascularizada.

### TC:

- Remodelación/infiltración del hueso y extensión a articulaciones.
- Calcificaciones de los tejidos blandos.
- Mejor aproximación anatómica que la ecografía.
- Estudio de extensión.



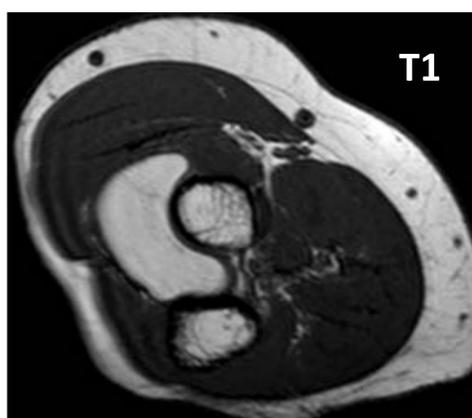


# REVISIÓN DEL TEMA

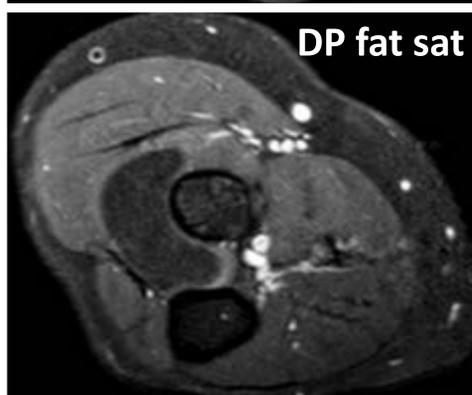
## TÉCNICAS DE IMAGEN

### RM:

- Muy útil para la evaluación de los tumores de partes blandas por su alto contraste intrínseco de los tejidos blandos.
- Sirve para caracterizar más el tumor y proporcionar una estadificación local precisa y reproducible.
- Protocolo recomendado:
  - T1.
  - Secuencias sensibles al líquido con supresión grasa.
  - Eco de gradiente.
  - Usar contraste siempre que sea posible.
  - T2 y difusión opcionales: en ocasiones dan mucha información.
- Algunos tipos de señal del tejido pueden ayudar a sugerir un tipo específico de tumor:
  - **Tejido graso:** hiperintenso en T1 y en T2 y saturación en secuencias de supresión grasa.
  - **Tejido mixoide:** hiperintenso en secuencias sensibles al líquido.
  - **Tejido colágeno/fibroso:** señal de baja a intermedia en T1 y en T2.

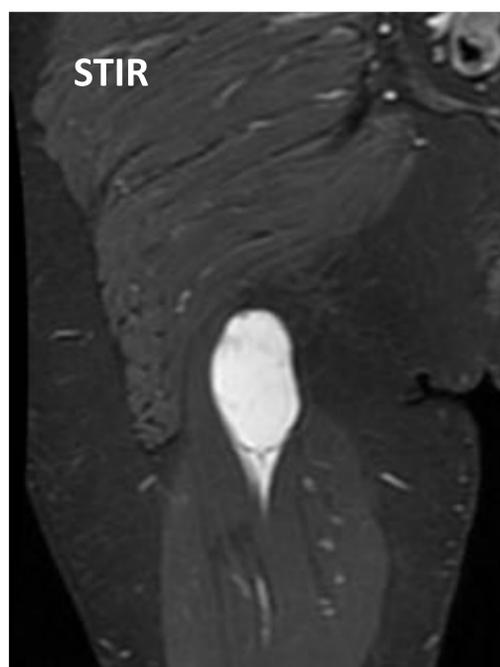


T1



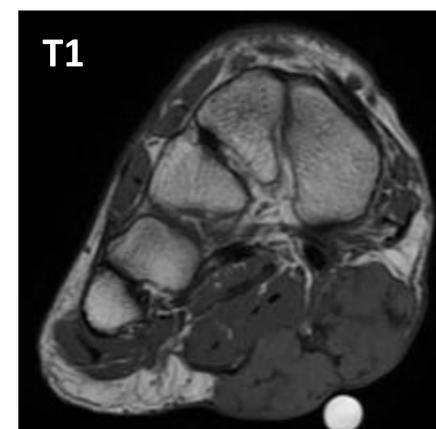
DP fat sat

Lipoma intramuscular.



STIR

Mixoma intramuscular.



T1



T2

Fibromatosis plantar.



# REVISIÓN DEL TEMA

## 1- TUMORES ADIPOSOS

### BENIGNOS:

- **Lipoma y lipomatosis.**
- Lipomatosis del nervio.
- **Lipoblastoma y lipoblastomatosis.**
- Angiolipoma.
- Miolipoma de partes blandas.
- Lipoma condroide.
- **Lipoma pleomórfico/células fusiformes.**
- **Tumor lipomatoso atípico pleomórfico/atípico de células fusiformes.**
- Hibernoma.

### INTERMEDIOS (localmente agresivo):

- Tumor lipomatoso atípico (antes también llamado liposarcoma bien diferenciado).

### MALIGNOS:

- **Liposarcoma bien diferenciado: lipoma-like, esclerosante, inflamatorio.**
- Liposarcoma desdiferenciado.
- Liposarcoma mixoide.
- Liposarcoma pleomórfico.
- **Liposarcoma mixoide pleomórfico.**

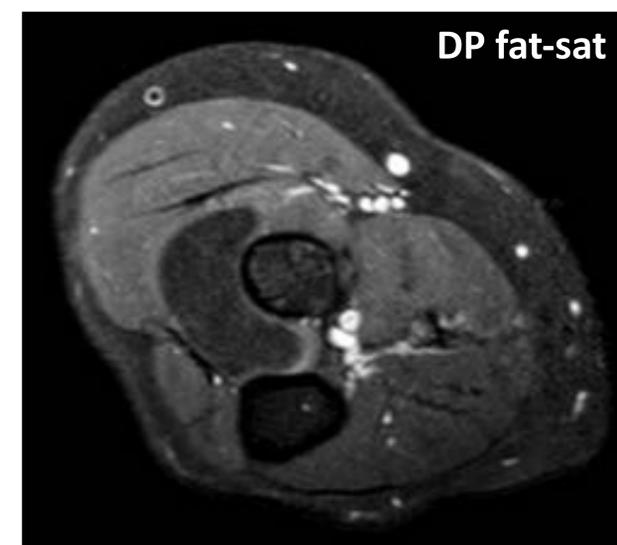
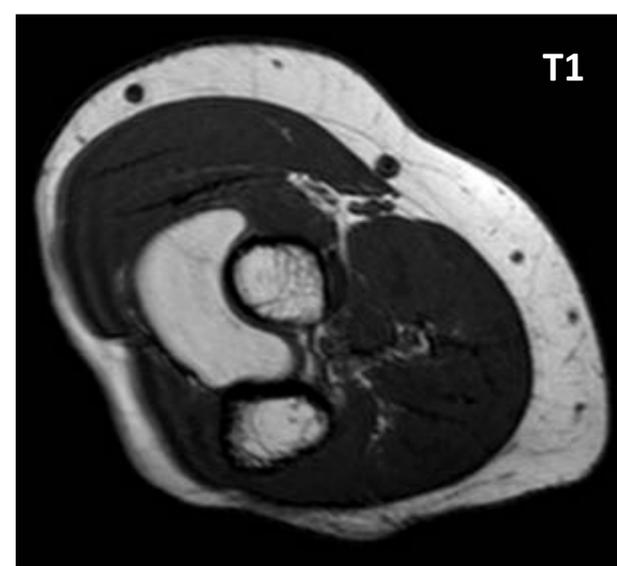


# REVISIÓN DEL TEMA

## 1- TUMORES ADIPOSOS

### Lipoma:

- Lesión benigna con contenido adiposo.
- Es el tumor de partes blandas más frecuente, aproximadamente la mitad de todos ellos, siendo también la neoplasia subcutánea más frecuente.
- Compuesto por tejido adiposo maduro homogéneo.
- En general se parecen a la grasa subcutánea pero pueden contener algún septo en su interior, que será menor de 2 mm de grosor pero que puede realzar tras la administración de contraste intravenoso.



**Lipoma intramuscular** en el interior del músculo supinador que muestra una ecogenicidad similar a la grasa del tejido celular subcutáneo en **ecografía**, unos valores de atenuación bajos (negativos) en **TC** y en **RM** se muestra homogéneamente hiperintensa en T1 y suprime en secuencia sensible al líquido con saturación grasa.

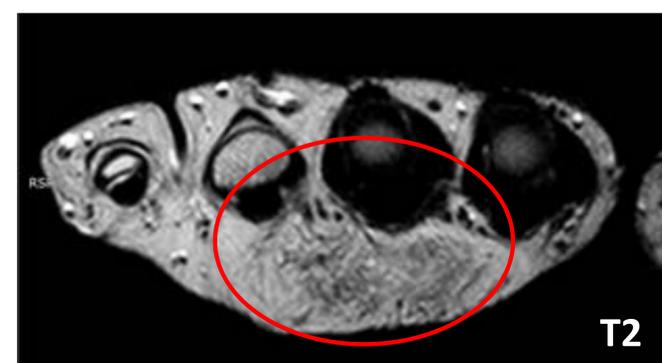
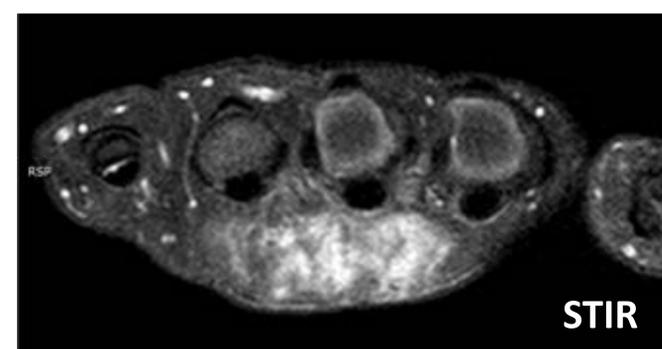
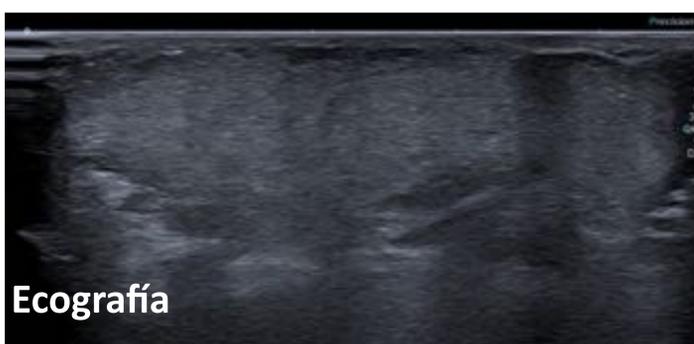


# REVISIÓN DEL TEMA

## 1- TUMORES ADIPOSOS

### Lipoma de células fusiformes:

- Lesión subcutánea bien delimitada y benigna de predominio en hombres (habitualmente entre los 45 y 65 años) porque puede expresar receptores androgénicos.
- La localización típica es en el tejido celular subcutáneo de la región posterior del cuello, hombro y espalda.
- Las características de imagen pueden solaparse con las del liposarcoma por lo que suele ser necesaria la biopsia.



**Lipoma de células fusiformes** en la palma de la mano. En **ecografía** se ve una lesión sólida en el tejido celular subcutáneo. En **RM** la parte no adiposa es isointensa con el músculo en T1, hiperintensa en secuencias sensibles al líquido con supresión grasa y variable en T2, con realce tras contraste.



# REVISIÓN DEL TEMA

## 1- TUMORES ADIPOSOS

### Liposarcoma:

- Localización profunda (el lipoma es generalmente superficial).
- Tamaño > 10 cm.
- Heterogeneidad.
- Componente nodular no adiposo o septos gruesos
- Alta señal de los septos y del componente nodular en secuencias sensibles al líquido con supresión grasa.
- Realce tras la administración de contraste del componente no adiposo.
- Dependiendo del grado de agresividad podemos encontrarlos:
  - Tumor lipomatoso atípico (antes también llamado liposarcoma bien diferenciado).
  - Liposarcoma de alto grado.

### Tumor lipomatoso atípico:

- Subgrupo más amplio de los tumores adiposos agresivos (40-45% de los liposarcomas).
- Tumor de partes blandas adiposo **localmente** agresivo.
- Adultos con pico de incidencia 30-40 años.
- Puede estar asociado al síndrome Li-Fraumeni.
- Los puntos clave para el diagnóstico diferencial con el lipoma son:

#### TUMOR LIPOMATOSO ATÍPICO

- > 10 cm.
- Porcentaje de grasa < 75%.
- Septos gruesos o nodulares (> 2 mm).
- Áreas nodulares/globulares.
- Focos de señal prominentemente ↑T2.
- Realce prominente.
- Asociado a masa no adiposa.
- Localización intramuscular.

#### LIPOMA

- < 10 cm.
- Porcentaje de grasa > 75%.
- Sin septos o finos (< 2 mm).
- Sin focos ↑T2 o mínima.
- Sin realce o mínimo.
- Localización subcutánea.

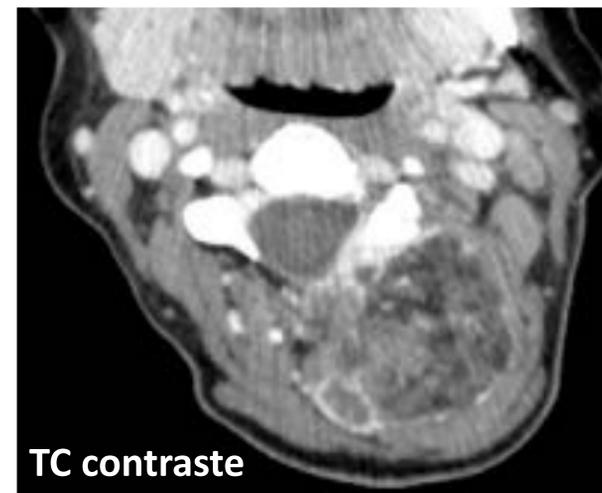
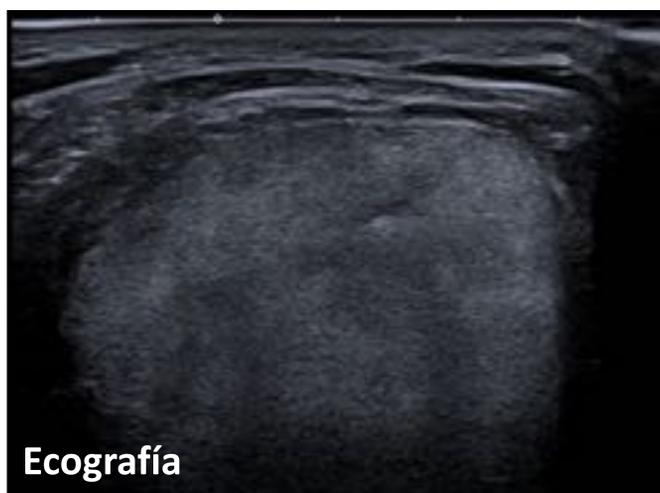


# REVISIÓN DEL TEMA

## 1- TUMORES ADIPOSOS

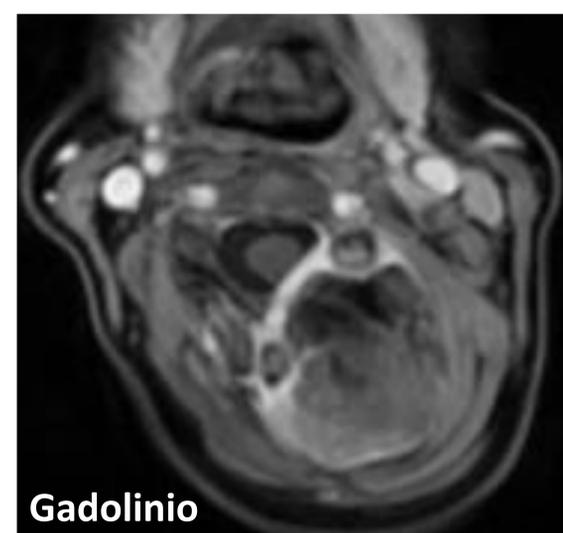
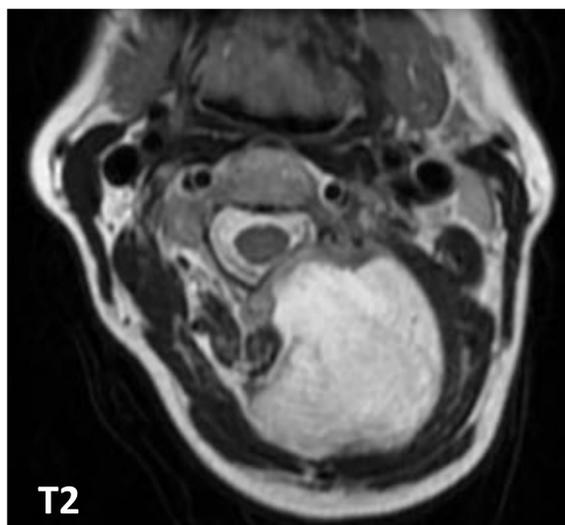
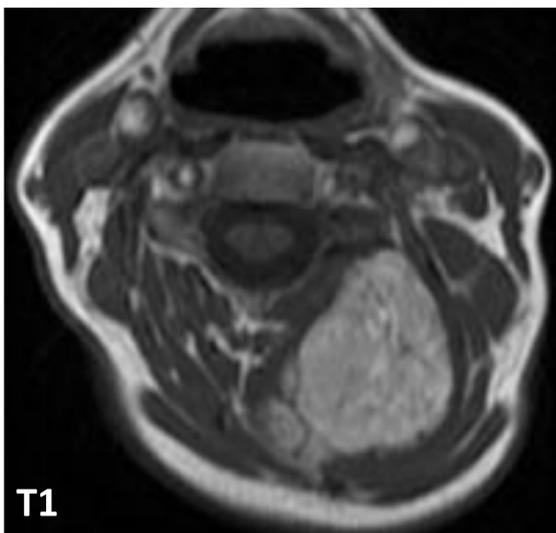
### Tumor lipomatoso atípico:

- Agresividad intermedia por ser localmente agresivos.
- Áreas idénticas a la grasa y algún componente no adiposo.



Masa bien definida lobulada que puede tener focos hiperecogénicos en **ecografía** visualizando septos gruesos y nodulares que realzan en **TC**.

Pueden tener calcificaciones.



En **RM** se objetiva una masa con componente graso con septos gruesos o nodulares no lipomatosos que realzan con contraste:

- T1: hiperintenso.
- T2: hiperintenso con focos con prominente alta señal.
- Secuencias sensibles al líquido con supresión grasa: el componente graso es hipointenso.
- Gadolinio: realce moderado/marcado de los septos.



# REVISIÓN DEL TEMA

## 1- TUMORES ADIPOSOS

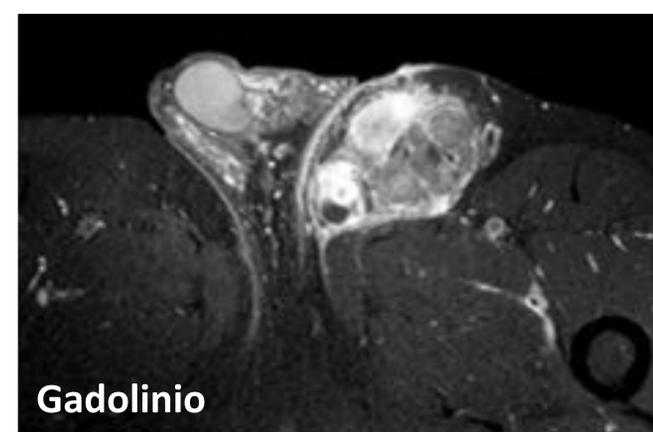
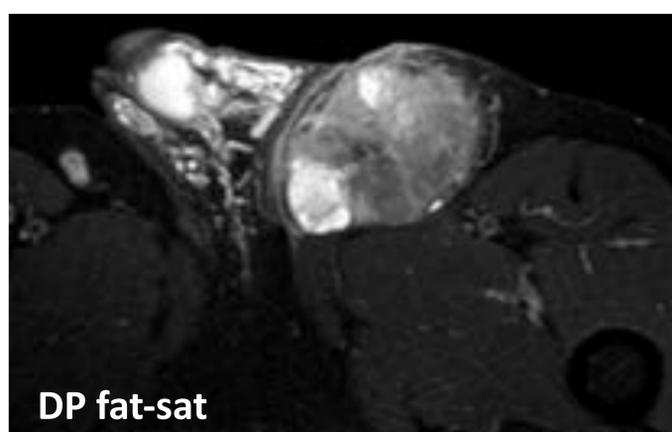
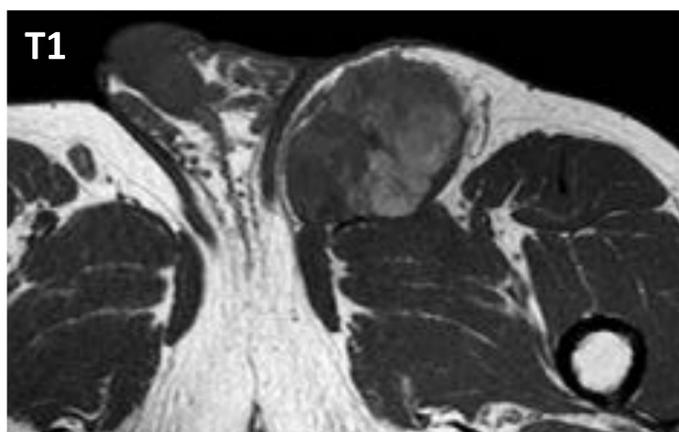
### Liposarcoma de alto grado:

- Lesiones malignas.
- Menor componente de tejido adiposo.



Masa polilobulada con áreas hipoecoicas en **ecografía** y con densidad grasa en **TC** con septos gruesos o nódulos que realzan.

Pueden tener calcificaciones.



En **RM** se objetiva una masa con componentes grasos y no grasos y este componente no graso se muestra:

- T1: hipointensos.
- Secuencias sensibles al líquido: hiperintensos.
- Gadolinio: realce intenso.



# REVISIÓN DEL TEMA

## 2- TUMORES FIBROBLÁSTICOS/MIOFIBROBLÁSTICOS

### BENIGNOS:

- Fascitis nodular.
- Fascitis y miositis proliferativa.
- **Miositis osificante y pseudotumor fibro-óseo de los dedos.**
- **Fascitis isquémica.**
- Elastofibroma.
- **Hamartoma fibroso de la infancia.**
- Fibromatosis coli.
- **Fibromatosis hialina juvenil.**
- **Fibromatosis de cuerpos de inclusión.**
- Fibroma de la vaina del tendón.
- Fibroblastoma desmoplásico.
- **Miofibroblastoma.**
- **Miofibroblastoma tipo mamario.**
- **Fibroma aponeurótico calcificante.**
- **Tumor fibroblástico EWSR1-SMAD3 positivo (emergente).**
- Angiomiofibroblastoma.
- **Angiofibroma celular.**
- **Angiofibroma NOS.**
- **Fibroma nual.**
- **Fibromixoma acral.**
- Fibroma de Gardner.

### INTERMEDIOS (localmente agresivos):

- Fibromatosis tipo palmar/plantar.
- Fibromatosis tipo desmoide.
- Lipofibromatosis.
- **Fibroblastoma de células gigantes.**
- **Dermatofibrosarcoma protuberans.**

### MALIGNOS:

- **Tumor fibroso solitario, maligno.**
- **Fibrosarcoma NOS.**
- Mixofibrosarcoma.
- **Sarcoma fibromixoide de bajo grado.**
- **Fibrosarcoma epitelioides esclerosante.**

### INTERMEDIOS (raramente metastatizan):

- **Dermatofibrosarcoma protuberans, fibrosarcomatoso.**
- Tumor fibroso solitario (TFS).
- Tumor inflamatorio miofibroblástico.
- **Sarcoma miofibroblástico de bajo grado.**
- **Tumor fibroblástico superficial CD34 positivo.**
- **Sarcoma mixoinflamatorio fibroblástico.**
- **Fibrosarcoma infantil.**

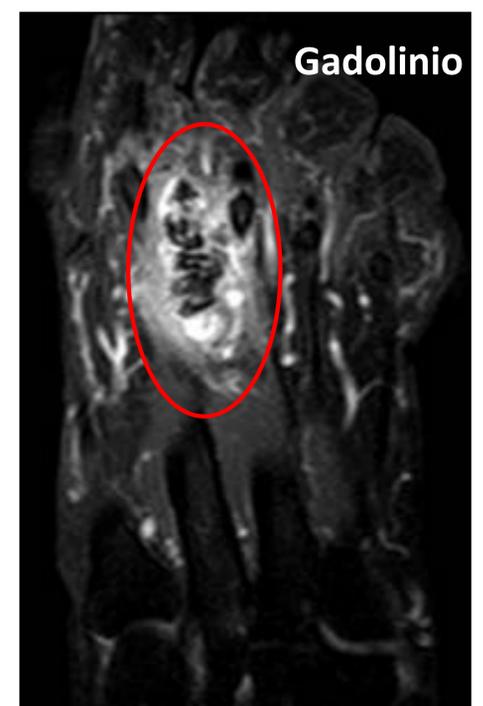
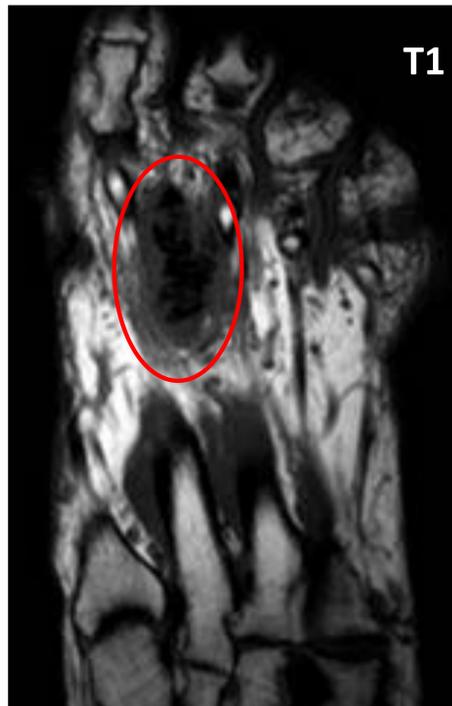


# REVISIÓN DEL TEMA

## 2- TUMORES FIBROBLÁSTICOS/MIOFIBROBLÁSTICOS

### Miositis osificante:

- Tumoración benigna de partes blandas debida a la formación heterotópica de hueso y cartílago que aparece con frecuencia en el músculo aunque también puede encontrarse en fascias, tendones y en la grasa.
- Hay que sospecharla después de un traumatismo, aunque a veces el paciente no recuerda antecedente traumático.
- Su apariencia en las pruebas de imagen dependerá del estadio evolutivo, de tal modo que la calcificación comenzará a verse a partir de las 3-8 semanas, inicialmente periférica y progresivamente central.
- **Radiología simple:** calcificación heterotópica en partes blandas.
- **TC:** densidad ósea amorfa.
- **RM:**
  - T1: isointensa con el músculo.
  - Secuencias sensibles al líquido:
    - Fases precoces: hiperintensa heterogénea.
    - Fases intermedias: hiperintensa heterogénea con áreas irregulares hipointensas rodeando la lesión.
    - Fases tardías: heterogéneas y con intensidad similar al hueso.
  - Gadolinio: realce marcado en fase intermedia.



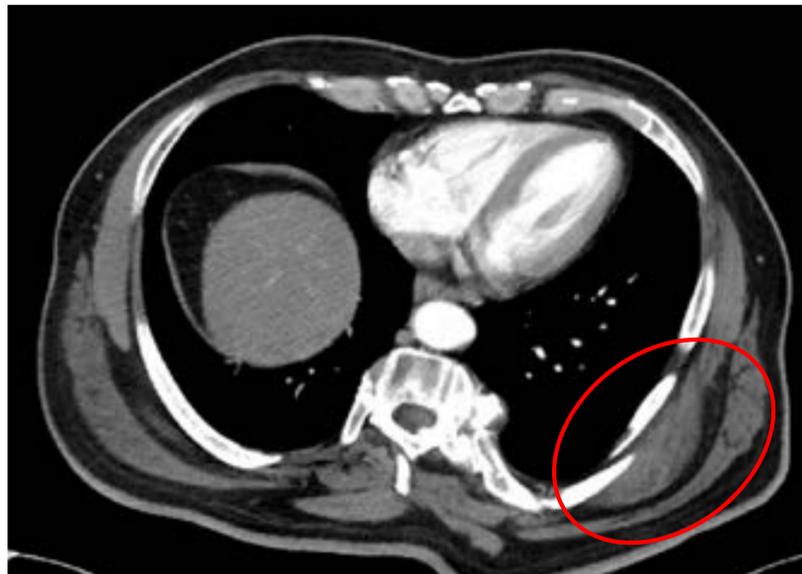


# REVISIÓN DEL TEMA

## 2- TUMORES FIBROBLÁSTICOS/MIOFIBROBLÁSTICOS

### Elastofibroma:

- Lesión fibroelástica benigna con morfología en media luna, lenticular o esférica localizada entre la parte inferior de la escápula y la pared torácica.
- Por lo general en personas mayores.
- En **TC**: atenuación similar al músculo adyacente con vetas entremezcladas de grasa con baja atenuación.



En **RM**: presencia de zonas lineales de tejido adiposo hiperintenso en T1 y en T2 intercaladas con colágeno y fibras elásticas de señal intermedia en T1 y baja en T2.



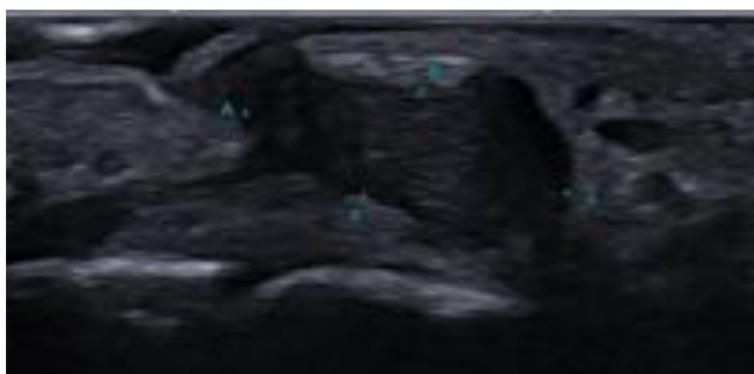


# REVISIÓN DEL TEMA

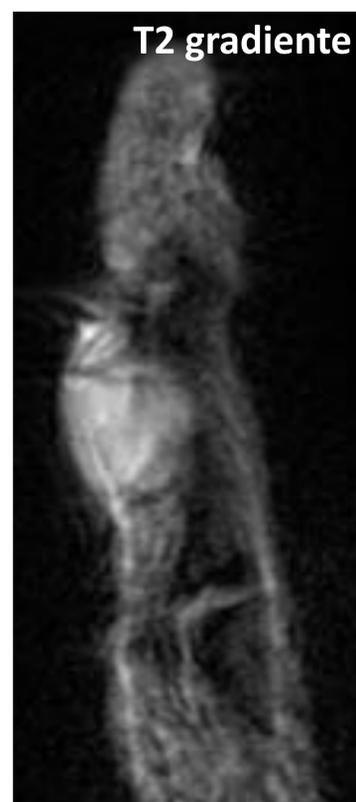
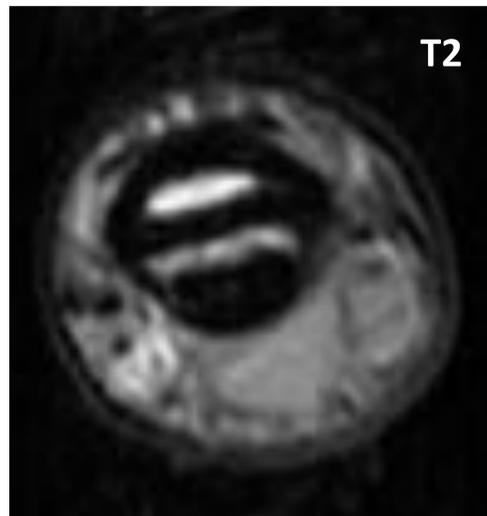
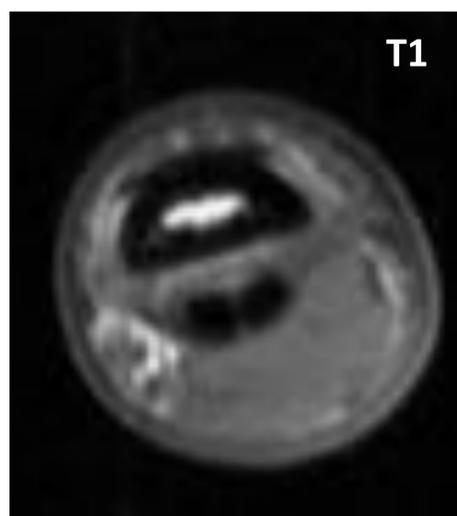
## 2- TUMORES FIBROBLÁSTICOS/MIOFIBROBLÁSTICOS

### Fibroma de la vaina del tendón:

Nódulo fibroso benigno que se origina adyacente a la vaina tendinosa, frecuentemente en 1º-3º dedos de la mano y en la cara palmar de la mano-muñeca.



**Ecografía:** nódulo sólido bien definido adyacente a la vaina tendinosa.



### RM:

- T1 y T2: isointenso-hipointenso con el músculo.
- T2 gradiente: sin áreas de susceptibilidad magnética.
- Gadolinio: captación heterogénea dependiendo de las áreas de colágeno que no realzan.



# REVISIÓN DEL TEMA

## 2- TUMORES FIBROBLÁSTICOS/MIOFIBROBLÁSTICOS

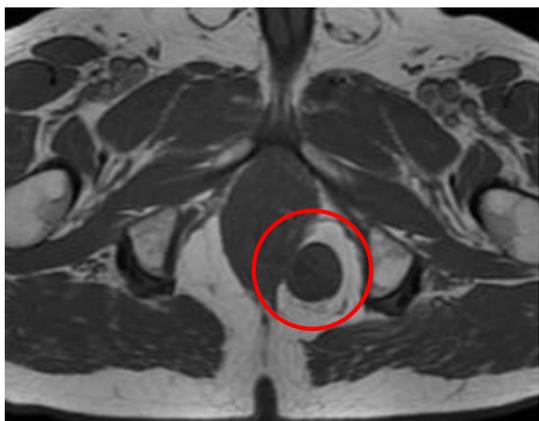
### Angiofibroma celular:

- El **angiofibroma celular** es una neoplasia benigna fibroblástica densamente vascularizada que se origina en el tracto genital inferior: en vulva, vagina o periné en mujeres y en escroto o región inguinal en hombres.
- En adultos con pico de incidencia en mujeres en la 5ª década de la vida y en hombres en la 7ª.
- Masa indolente y de contornos bien definidos de lento crecimiento.
- En **TC**: masa de partes blandas en región genital baja con realce heterogéneo tras contraste.

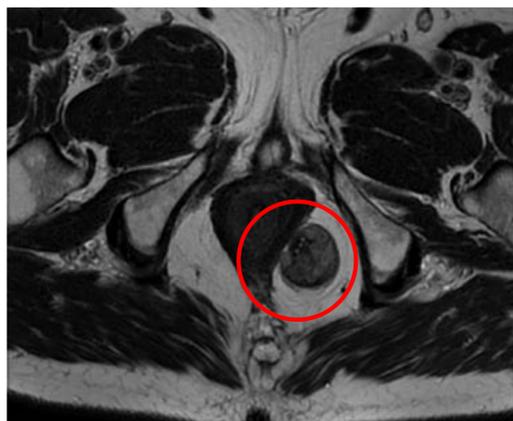


En **RM**: masa de partes blandas bien delimitada y heterogénea:

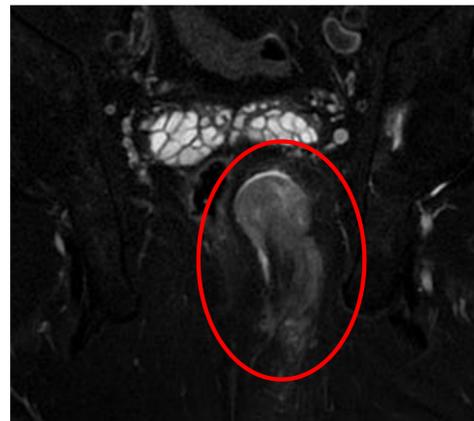
- T1: señal de baja a intermedia.
- T2: señal heterogénea de intermedia a alta.
- Secuencias sensibles al líquido con supresión grasa: señal de intermedia a alta.
- Gadolinio: importante realce heterogéneo.



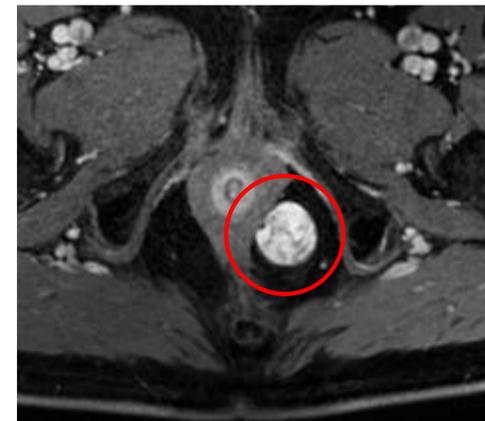
T1



T2



Coronal DP fat sat



Gadolinio

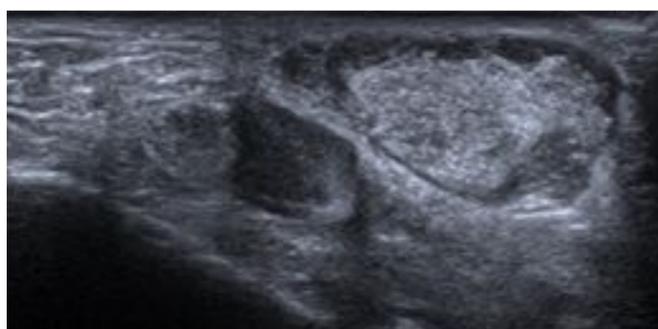


# REVISIÓN DEL TEMA

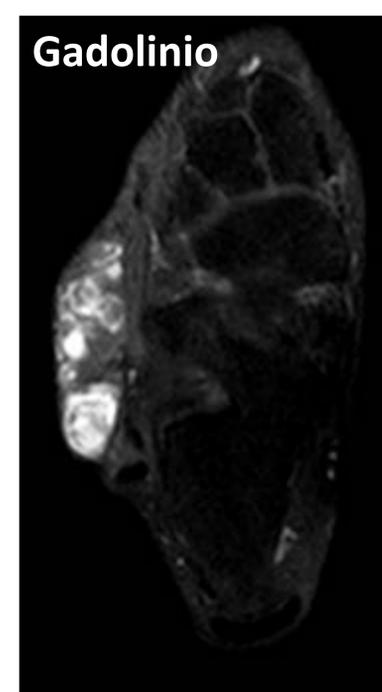
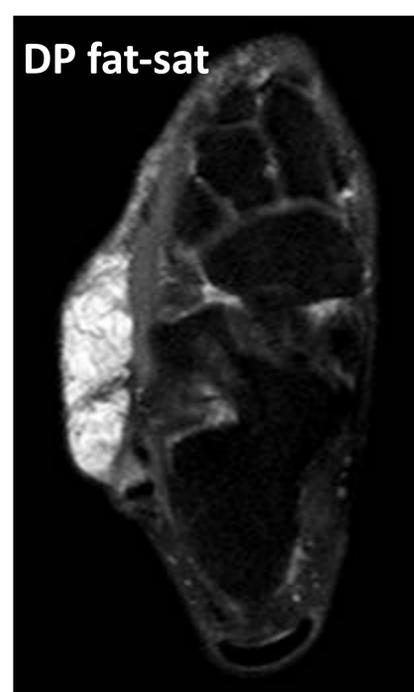
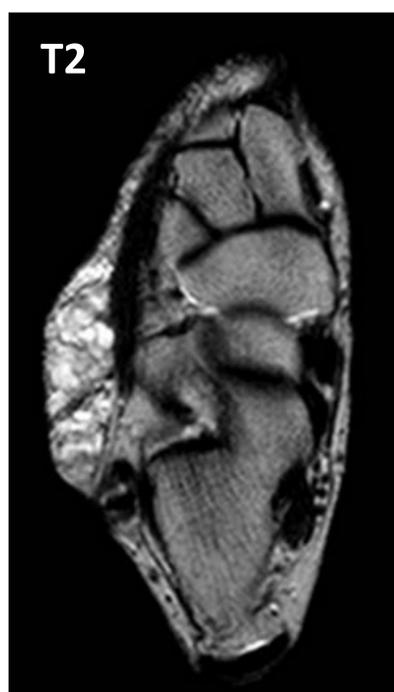
## 2- TUMORES FIBROBLÁSTICOS/MIOFIBROBLÁSTICOS

### Fibromixoma acral:

- Es un tumor poco frecuente.
- Amplio rango de edad de aparición pero la mayoría en adultos de edad media con predilección masculina
- Habitualmente localización peri o subungueal en dedos de manos y pies, aunque a veces, con menos frecuencia, pueden aparecer en otras zonas de las extremidades como en manos, tobillos, muñecas o en muslos.



**Ecografía:** nódulos sólidos hipoecoicos heterogéneos con vascularización variable.



En **RM**: masa de partes blandas lobulada, típicamente en el área subungueal.

- T1: isointensa con el músculo.
- T2: hiperintensa.
- Secuencias sensibles al líquido con supresión grasa: hiperintensa.
- Gadolinio: realce heterogéneo.

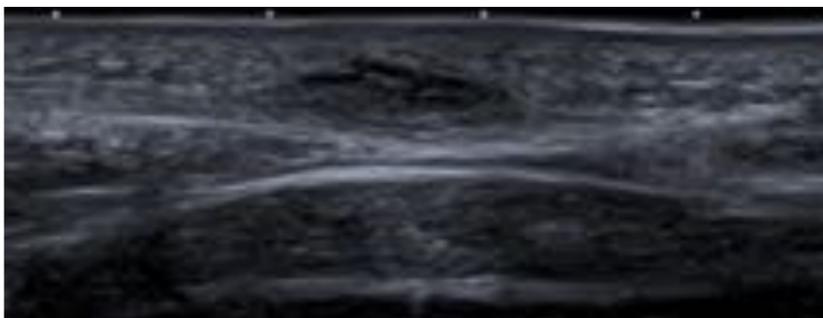


# REVISIÓN DEL TEMA

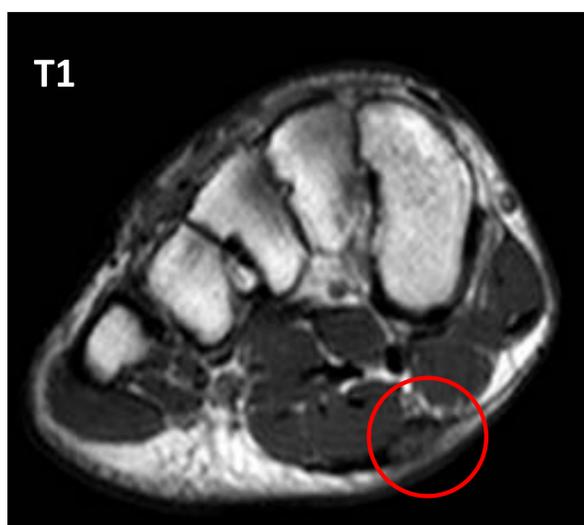
## 2- TUMORES FIBROBLÁSTICOS/MIOFIBROBLÁSTICOS

### Fibromatosis tipo palmar/plantar:

- Tumor de proliferación fibroblástica con comportamiento intermedio: localmente agresivo con crecimiento infiltrante.
- Tienden a recurrir pero no a metastatizar.
- Típicamente se localizan en las fascias o en las aponeurosis de la región palmar (**enfermedad de Dupuytren**) o de la región plantar (**enfermedad Ledderhose**).
- Casi el 50% pueden ser bilaterales.



**Ecografía:** nódulo hipoecoico o de ecogenicidad mixta, de morfología fusiforme y contornos bien o mal definidos, localizado en el tejido celular subcutáneo en la aponeurosis palmar o plantar, con o sin engrosamiento de la misma, con aumento de la vascularización.



**TC:** nódulos con atenuación similar o ligeramente mayor que el músculo.

**RM:**

**Fibromatosis palmar:** predominantemente hipointensa en T1 y T2 pero dependerá de la histología:

- Predominio colágeno: hipointenso en T2 e intermedio-hipointenso en T1.
- Predominio celular: intermedio en T2. Tienen más probabilidad de recurrencia local

**Fibromatosis plantar:** señal heterogénea predominantemente baja a intermedia en T1 y T2 (similar al músculo).

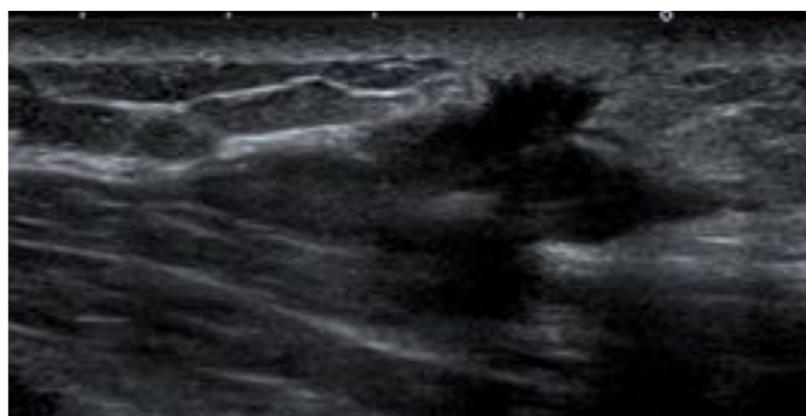


# REVISIÓN DEL TEMA

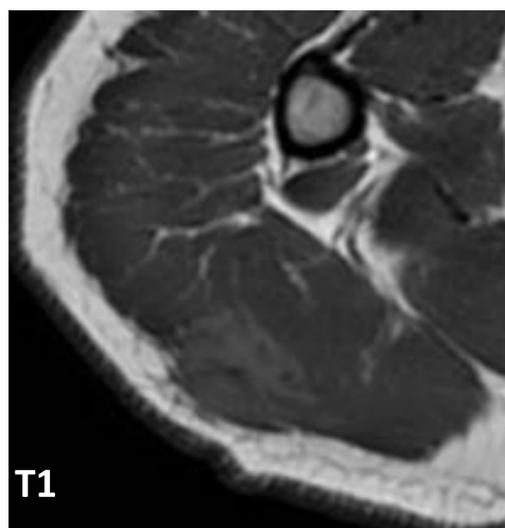
## 2- TUMORES FIBROBLÁSTICOS/MIOFIBROBLÁSTICOS

### Fibromatosis tipo desmoide:

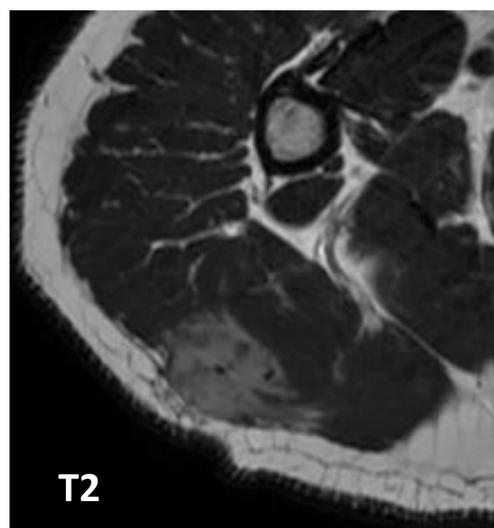
Proliferación fibroblástica benigna pero localmente agresiva.



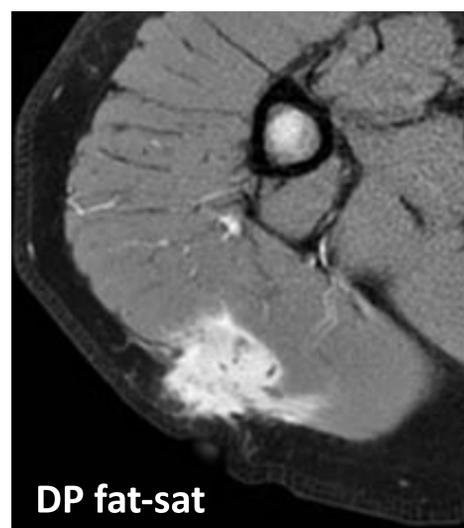
**Ecografía:** lesión sólida hipoecoica mal definida con sombra acústica posterior, vascularizada.



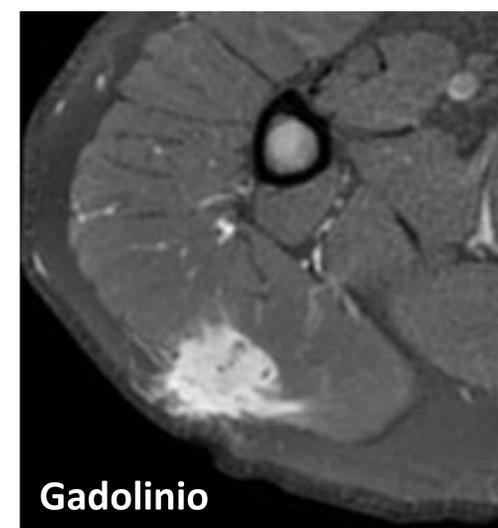
T1



T2



DP fat-sat



Gadolinio

**RM:** masa heterogénea que puede extenderse al plano facial con intensidad variable dependiendo de la cantidad de colágeno.

- T1: señal baja o intermedia.
- T2: señal de intermedia a alta.
- Secuencias sensibles al líquido con supresión grasa: hiperintensas heterogéneas.
- Zonas de colágeno maduro: hipointensas en T1 y en T2. Menor frecuencia de recidiva.
- Gadolinio: intenso realce ligeramente heterogéneo.



# REVISIÓN DEL TEMA

## 3- TUMORES LLAMADOS FIBROHISTIOCÍTICOS

### BENIGNOS:

Tumor de células gigantes de la vaina del tendón (TCVT).  
Histiocitoma fibroso profundo benigno.

### INTERMEDIO (raramente metastatiza):

#### Tumor fibrohistiocítico plexiforme.

Tumores de células gigantes de partes blandas NOS.

### MALIGNOS:

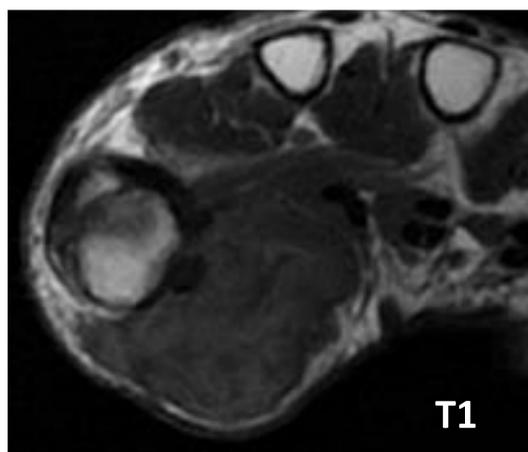
Tumor de células gigantes de la vaina del tendón maligno.

## Tumor de células gigantes de la vaina del tendón:

- Lesiones fibrohistiocitarias benignas.
- El tumor de células gigantes de la vaina del tendón (TCGVT) y la sinovitis villonodular pigmentada (SVP) son la misma entidad patológica pero en diferente localización.
  - El **TCGVT**: por lo general entre 30-50 años y son más frecuentes en la mano.
  - La **SVP**: más frecuentes en la rodilla y pueden ser intra o extraarticular, localizada o difusa.

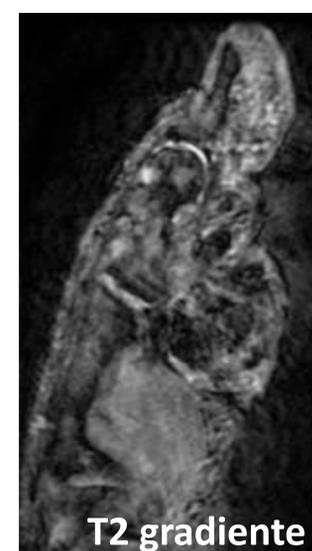
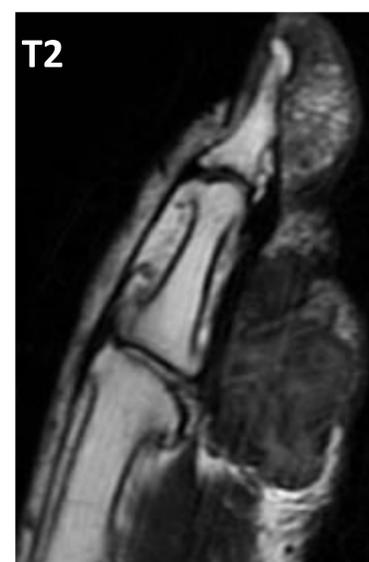


**Ecografía:** nódulo sólido hipoeoico adyacente al tendón, con vascularización interna.



**RM:** masa lobulada:

- T1: de hipointensa a intermedia.
- T2: de hipointensa a intermedia heterogénea.
- T2 gradiente: focos de hemosiderina hipointensos.
- Gadolinio: realce intenso y a veces heterogéneo.





# REVISIÓN DEL TEMA

- Ante un nódulo sólido en íntimo contacto con un tendón nos planteamos fundamentalmente el diagnóstico diferencial entre **fibroma de la vaina del tendón** y el **tumor de células gigantes de la vaina del tendón**.
- El diagnóstico definitivo es histológico pero la clave para diferenciar ambas entidades por imagen es fundamentalmente con la secuencia **T2 gradiente**.

## Fibroma de la vaina del tendón

**Ecografía:** nódulo sólido bien definido adyacente a la vaina tendinosa.

**RM:**

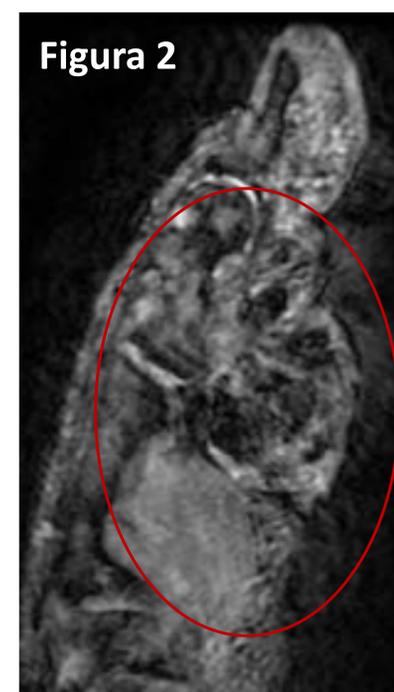
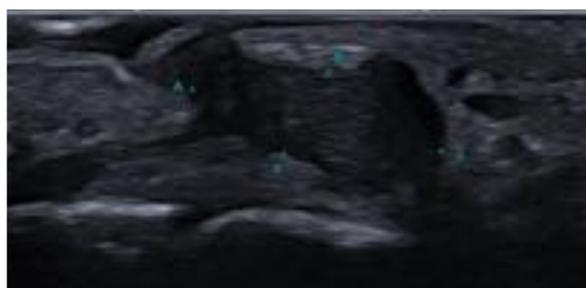
- T1 y T2: iso-hipointenso con el músculo.
- **T2 gradiente: ausencia de focos de susceptibilidad magnética (figura 1).**
- Gadolinio: captación heterogénea dependiendo de las áreas de colágeno que no realzan.

## Tumor de células gigantes de la vaina del tendón

**Ecografía:** nódulo sólido hipoeoico lobulado adyacente al tendón, con vascularización interna. No infiltra. Puede erosionar el hueso adyacente.

**RM:** masa lobulada:

- T1: de hipointensa a señal intermedia.
- T2: de hipointensa a señal intermedia heterogénea.
- **T2 gradiente: focos de hemosiderina hipointensos (figura 2).**
- Gadolinio: realce intenso y a veces heterogéneo.





# REVISIÓN DEL TEMA

## 4- TUMORES VASCULARES

### **BENIGNOS:**

- Hemangioma sinovial.
- Hemangioma intramuscular.
- Hemangioma/malformación arteriovenosa.
- Hemangioma venoso.
- Hemangioma anastomosante.
- Hemangioma epiteliode.
- Linfangioma y linfangiomatosis.
- Hemangioma en penacho adquirido.

### **INTERMEDIOS (localmente agresivo):**

- Hemangioendotelioma kaposiforme.
- Hemangioendotelioma retiforme.
- Angioendotelioma papilar intralinfático.
- Hemangioendotelioma compuesto.
- Sarcoma de Kaposi.
- Hemangioendotelioma pseudomiogénico.

### **MALIGNOS:**

- Hemangioendotelioma epiteliode.
- Angiosarcoma.

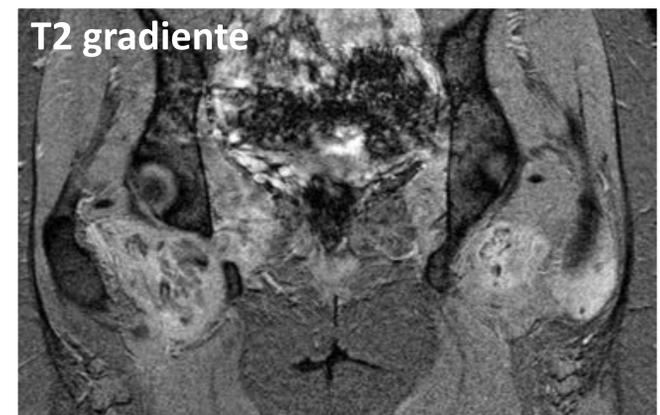
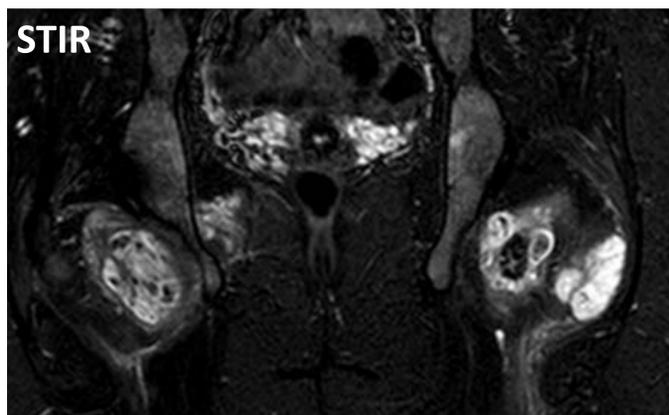
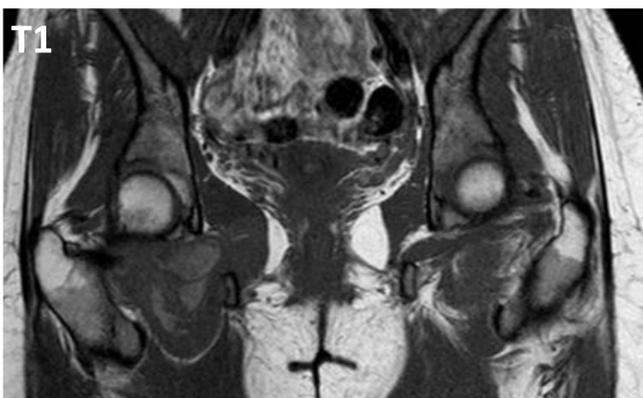
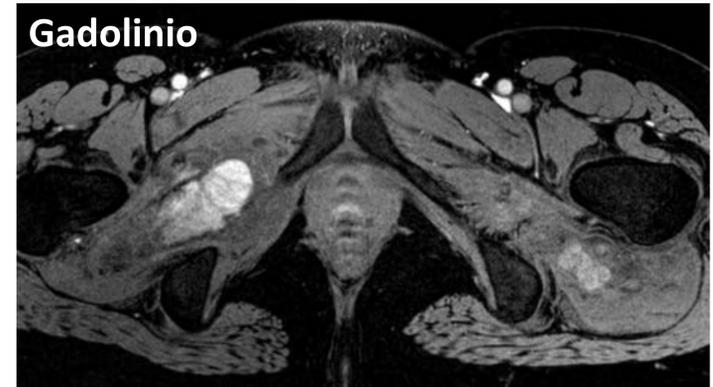
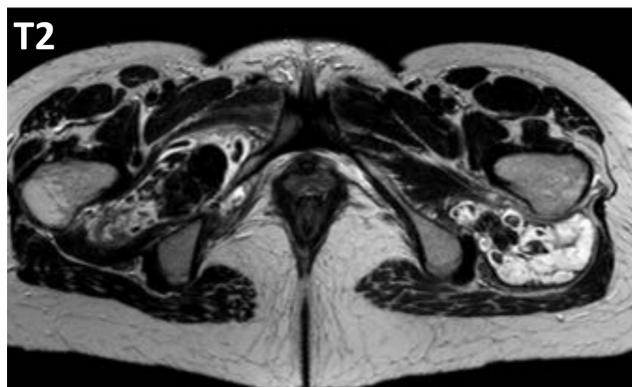


# REVISIÓN DEL TEMA

## 4- TUMORES VASCULARES

### Hemangioma sinovial:

- Es una malformación vascular benigna poco frecuente que tiene lugar en relación con las articulaciones.
- Típicamente en niños y adultos jóvenes.
- Suele cursar con hemartrosis de repetición así como dolor y limitación articular.
- Con frecuencia alrededor de la rodilla.



En **RM** aparece como un masa lobulada intraarticular:

- T1: señal intermedia.
- T2: fondo hiperintenso con estructuras lineales de baja señal en su interior. Puede haber nivel líquido-líquido.
- Gadolinio: marcado realce.



# REVISIÓN DEL TEMA

## 5- TUMORES PERICÍTICOS (PERIVASCULARES)

### BENIGNOS E INTERMEDIOS:

- Tumor glómico NOS.
- Miopericitoma, incluyendo miofibroma.
- Angioleiomioma.

### MALIGNOS:

- Tumor glómico, maligno.

### Tumor glómico:

- Compuesto por células que se asemejan al músculo liso del cuerpo glómico normal.
- En las extremidades distales, en la región subungueal de la mano o el pie.
- Pequeños con larga historia de dolor.



**Ecografía:** masa hipocóica típicamente subungueal con vascularización.



### RM:

- T1: señal de baja a intermedia.
- Secuencias sensibles al líquido: hiperintenso.
- Gadolinio: realce intenso **característico**.

**CLAVES DIAGNÓSTICAS:** lesión subungueal, con larga historia de dolor y realce intenso.



# REVISIÓN DEL TEMA

## 6- TUMORES DE MÚSCULO LISO

### BENIGNOS:

- Leiomioma.

### INTERMEDIOS:

- Tumores de músculo liso con potencial maligno incierto.
- Tumores de músculo liso asociados a virus de Epstein-Barr (VEB).

### MALIGNOS:

- Leiomiosarcoma inflamatorio.
- Leiomiosarcoma.

## 7- TUMORES DE MÚSCULO ESQUELÉTICO

### BENIGNOS:

- Rabdomioma

### MALIGNOS:

- Rabdomiosarcoma embrionario.
- Rabdomiosarcoma alveolar.
- Rabdomiosarcoma pleomórfico.
- Rabdomiosarcoma esclerosante/de células fusiformes.
- Ectomesenquimoma.

## 8- TUMORES DEL ESTROMA GASTROINTESTINAL

### BENIGNOS:

MicroGIST.

### MALIGNOS:

Tumor del estroma gastrointestinal.

## 9- TUMORES CONDRÓSEOS

### BENIGNOS:

Condroma.

### MALIGNOS:

Osteosarcoma extraesquelético.



# REVISIÓN DEL TEMA

## 10- TUMORES PERIFÉRICOS DE LA VAINA DE LOS NERVIOS

### BENIGNOS:

- Schwannoma.
- Neurofibroma.
- **Perineuroma.**
- **Tumor de células granulares.**
- **Mixoma de la vaina nerviosa.**
- **Neuroma circunscrito solitario.**
- **Meningioma.**
- **Tumor híbrido de la vaina del nervio periférico.**

### MALIGNOS:

- Tumor maligno de la vaina del nervio periférico.
- **Tumor maligno melanótico de la vaina del nervio.**
- **Tumor maligno de células granulares.**
- **Perineuroma maligno.**

### Schwannoma:

- Tumor benigno de la vaina nerviosa periférica de localización excéntrica en el nervio, a diferencia del neurofibroma que tiene una localización intrínseca.
- Puede mostrar necrosis, hemorragia o degeneración quística.
- Por imagen puede ser difícil de distinguir del neurofibroma.

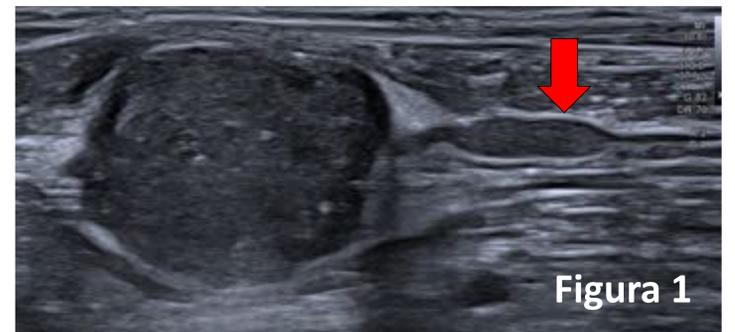
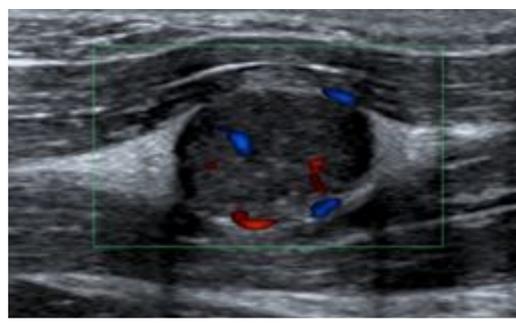
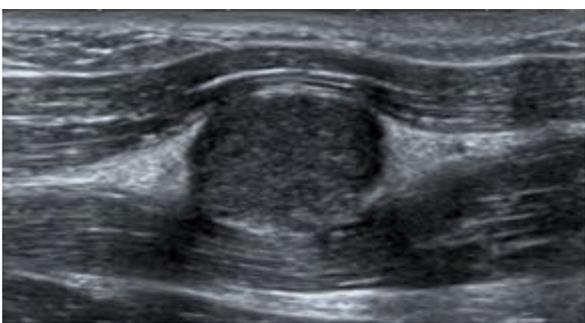
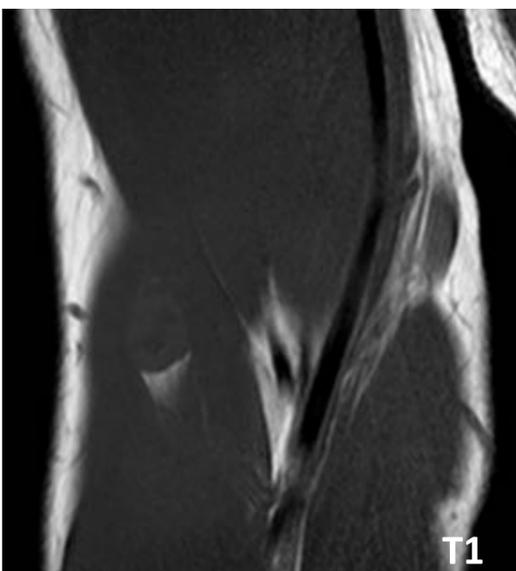
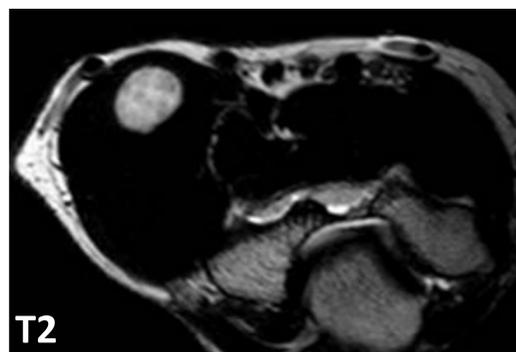


Figura 1

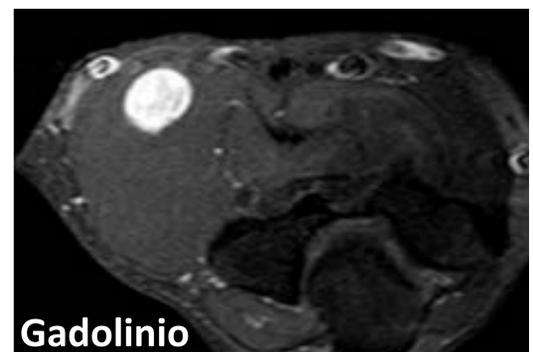
**Ecografía:** masa hipocóica fusiforme bien definida alineada con el nervio y con vascularización. Puede contener focos de mayor ecogenicidad o espacios quísticos. Puede verse el nervio asociado (figura 1).



T1



T2



Gadolinio

**RM:** se puede demostrar la conexión con el nervio.

- T1: isointensos con el músculo.
- T2: ligeramente hiperintensos con la grasa.
- CIV: realce variable.



# REVISIÓN DEL TEMA

## 11- TUMORES DE DIFERENCIACIÓN INCIERTA

### BENIGNOS:

- Mixoma (mixoma celular).
- Angiomixoma profundo (agresivo).
- **Tumor pleomórfico angiectásico hialinizante.**
- **Tumor mesenquimal fosfatúrico.**
- **Tumor epiteliode perivascular, benigno.**
- **Angiomiolipoma.**

### INTERMEDIOS (localmente agresivos):

- **Tumor fibrolipomatoso hemosiderótico.**
- **Angiomiolipoma, epiteliode.**

### INTERMEDIOS (raramente metastatizan):

- **Fibroxtoma atípico.**
- Histiocitoma fibroso angiomatoide.
- Tumor fibromixoide osificante.
- Mioepitelioma.

### MALIGNOS:

- **Tumor mesenquimal fosfatúrico, maligno.**
- **Neoplasia de células fusiformes NTRK-reorganizada (emergente).**
- Sarcoma sinovial.
- Sarcoma epiteliode: proximal y variante clásica.
- Sarcoma de partes blandas alveolar.
- Sarcoma de células claras.
- Condrosarcoma mixoide extraesquelético.
- Tumor desmoplásico de células pequeñas y redondas.
- **Tumor rabdoide.**
- **Tumor epiteliode perivascular, maligno.**
- **Sarcoma intimal.**
- **Tumor fibromixoide osificante, maligno.**
- **Carcinoma mioepitelial.**
- **Sarcoma indiferenciado.**
- **Sarcoma indiferenciado de células fusiformes.**
- **Sarcoma indiferenciado pleomórfico.**
- **Sarcoma indiferenciado de células redondas.**

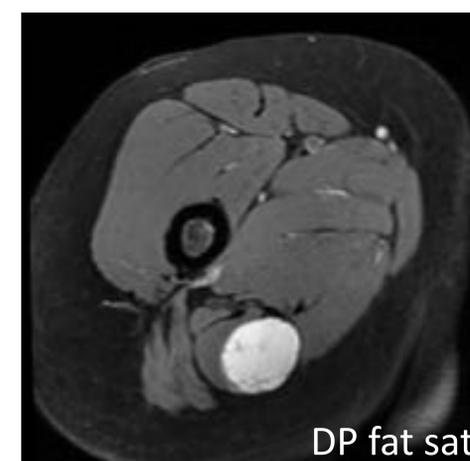
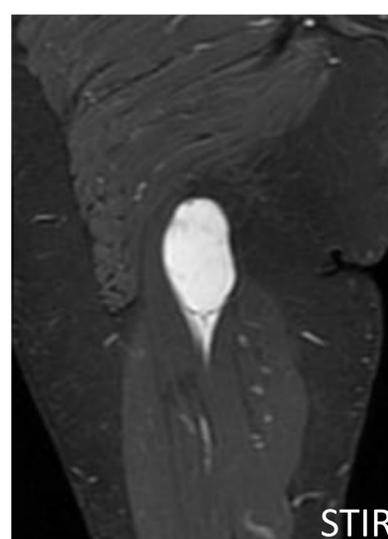
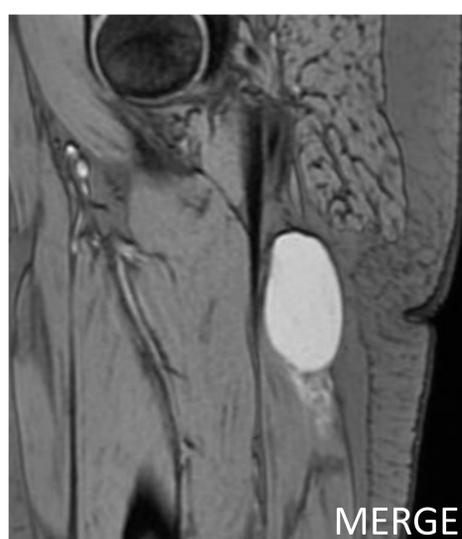


# REVISIÓN DEL TEMA

## 11- TUMORES DE DIFERENCIACIÓN INCIERTA

### Mixoma intramuscular:

- Neoplasia benigna de tejidos blandos con abundante estroma mixoide.
- Tiene predilección por los músculos grandes.
- **Ecografía:** masa de contornos bien delimitados e hipoecoica heterogénea con vascularización interna leve o ausente.
- **TC:** masa fusiforme con baja atenuación entre el líquido y el músculo. Puede tener una zona central con mayor atenuación y puede o no realzar tras contrastes.
- **RM:**
  - T1: señal de baja a intermedia con anillo de grasa característico.
  - Secuencias sensibles al líquido: hiperintensos con aumento de señal en el músculo adyacente.
  - Gadolinio: realce de leve a moderado.
  - Signos que puede asociar:
    - "Signo de la grasa dividida": anillo periférico fino de grasa.
    - "Signo de la diana": en T2, en el plano axial, zona central hipointensa por tejido fibrocolágeno y zona externa hiperintensa por tejido mixoide.



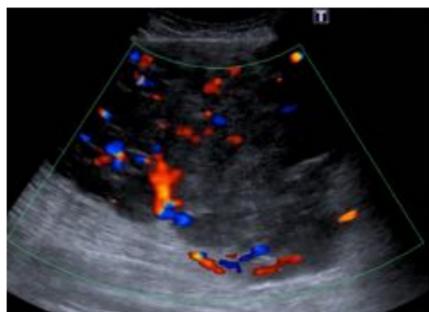
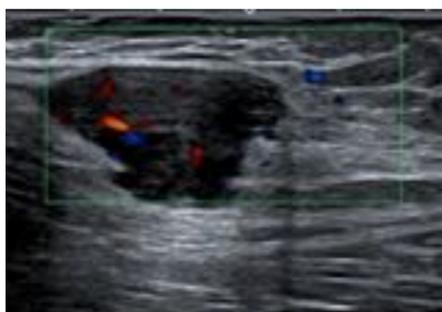


# REVISIÓN DEL TEMA

## 11- TUMORES DE DIFERENCIACIÓN INCIERTA

### Sarcoma sinovial:

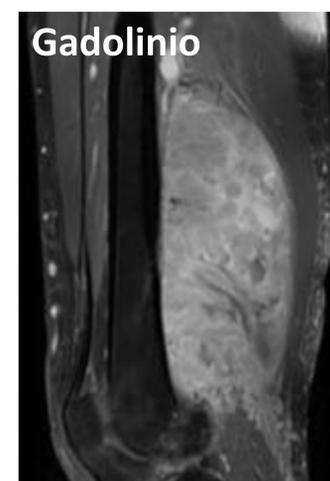
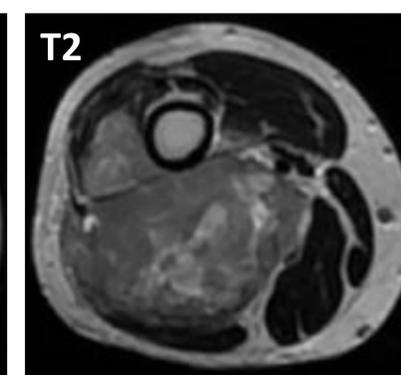
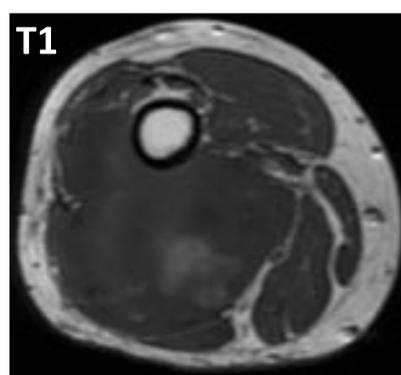
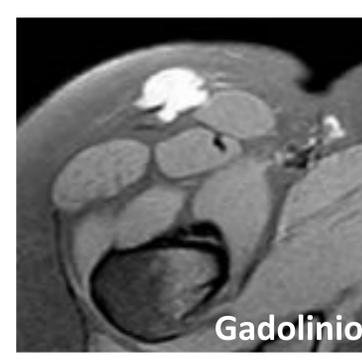
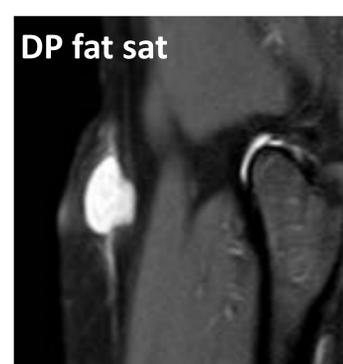
- Es el 3º sarcoma de partes blandas más frecuente en adultos.
- La mayoría aparecen en las extremidades, sobre todo en las inferiores y la mayoría en el hueso poplíteo.
- Forma de presentación: masa palpable de lento crecimiento y a veces dolorosa.
- Alrededor del 50% recurren localmente en los 2 primeros años, pero pueden existir recurrencias tardías y metástasis incluso 5 años después del diagnóstico: requieren seguimiento a largo plazo.
- Próximo a una articulación, de localización profunda, en contacto con el hueso.
- Habitualmente grandes al diagnóstico (>5 cm), pero pueden ser pequeños que suelen ser superficiales y con características de benignidad.



**Ecografía:** masa desde sólida homogéneamente hipoecoica bien definida hasta de aspecto complejo multiquístico, con aumento de vascularización.



**TC:** masa bien definida parcialmente infiltrante con densidad similar o ligeramente inferior al músculo, habitualmente con calcificaciones punteadas periféricas.



### RM:

- T1: homogénea o heterogénea de señal similar o más baja que el músculo.
- T2: heterogéneamente hiperintensos con el músculo, pueden ser isointensos.
  - “Triple signo”: áreas hipointensas, isointensas e hiperintensas por hemorragia, necrosis, tejido sólido y calcificaciones.
  - Signo del “racimo de uvas”: aspecto multiloculado.
- Gadolinio: realce heterogéneo y si precoz es un signo de malignidad.

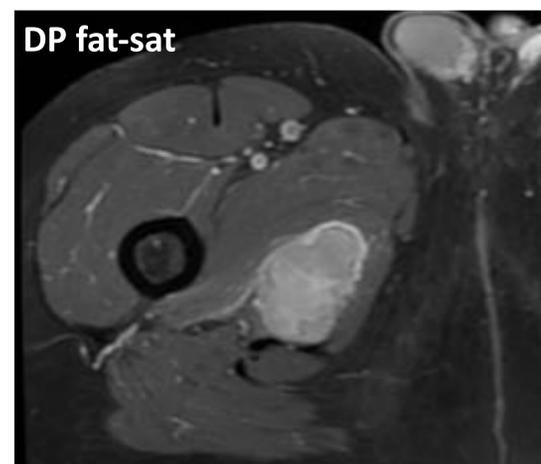
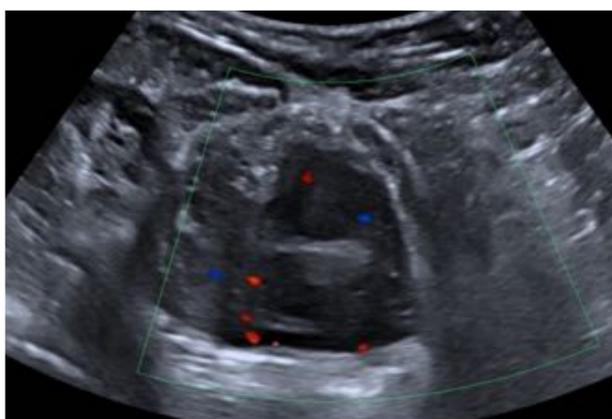


# REVISIÓN DEL TEMA

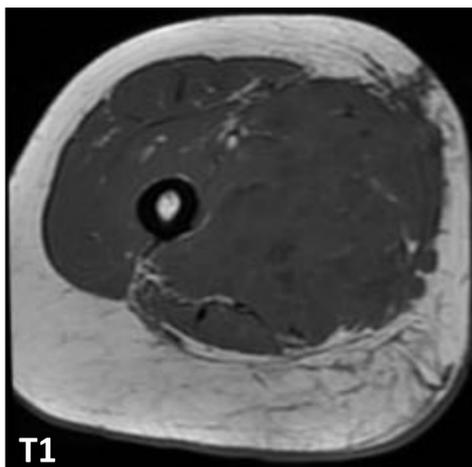
## 11- TUMORES DE DIFERENCIACIÓN INCIERTA

### Sarcoma pleomórfico indiferenciado:

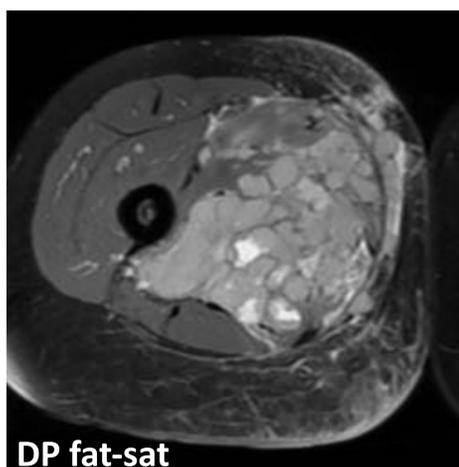
- En la clasificación de la OMS de 2013 se clasificaba en el grupo de los sarcomas no clasificables.
- **Es el sarcoma de partes blandas más frecuente.**
- Habitualmente se presenta como una voluminosa masa palpable e indolora.
- La mayoría de las veces se localiza en las extremidades.
- Son tumores relativamente bien delimitados y se localizan en el interior del músculo o adyacentes al mismo ejerciendo efecto de masa sobre las estructuras adyacentes debido a su gran tamaño.
- La mayoría son de alto grado y con comportamiento agresivo siendo frecuentes las metástasis (30-50% al diagnóstico) con recurrencia local a pesar de tratamientos agresivos.



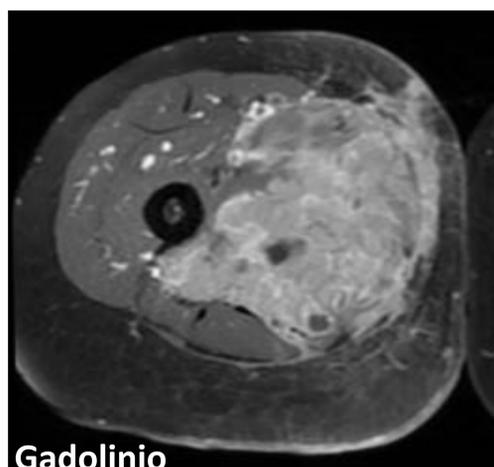
**TC:** densidad similar al músculo adyacente con áreas heterogéneas de menor densidad si existe material necrótico, mixoide o hemorrágico abundante. Puede haber mineralización y con contraste intravenoso el componente de partes blandas realza.



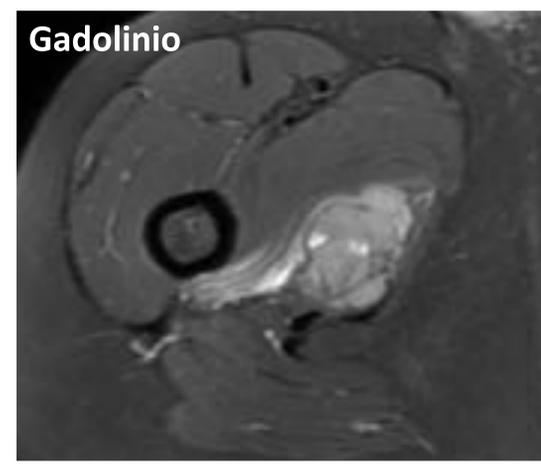
T1



DP fat-sat



Gadolinio



Gadolinio

**RM:**

- T1: señal de baja a intermedia, similar al músculo adyacente. Heterogéneo si hay hemorragia, necrosis, tejido mixoide o calcificaciones.
- T2: señal de intermedia a alta. Heterogéneo si hay hemorragia, necrosis, tejido mixoide o calcificaciones.
- Gadolinio: intenso realce de los componentes sólidos.



# REVISIÓN DEL TEMA

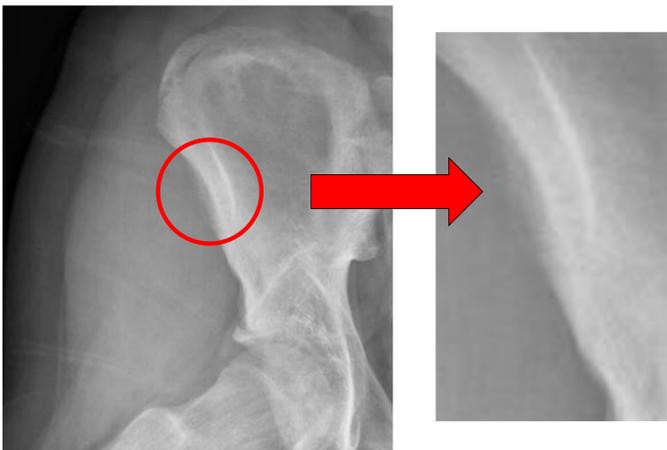
## 12- SARCOMAS INDIFERENCIADOS DE CÉLULAS REDONDAS PEQUEÑAS DEL HUESO Y DE TEJIDOS BLANDOS

### SARCOMA DE EWING:

- Sarcoma de células redondas con fusiones de EWSR1 que no afectan a ETS.
- Sarcomas con reordenamiento de CIC.
- Sarcomas con alteraciones genéticas en BCOR.

### Sarcoma de Ewing:

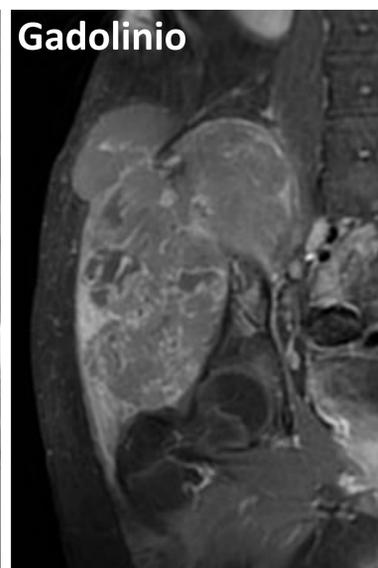
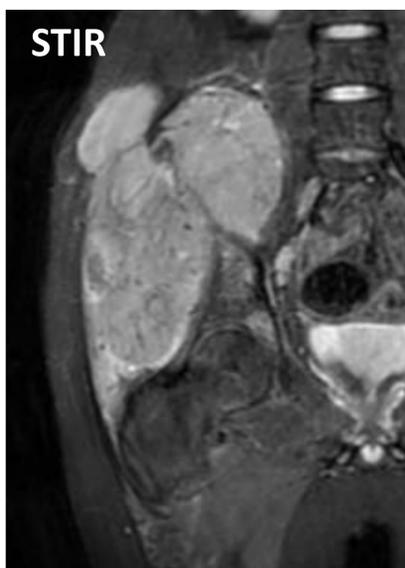
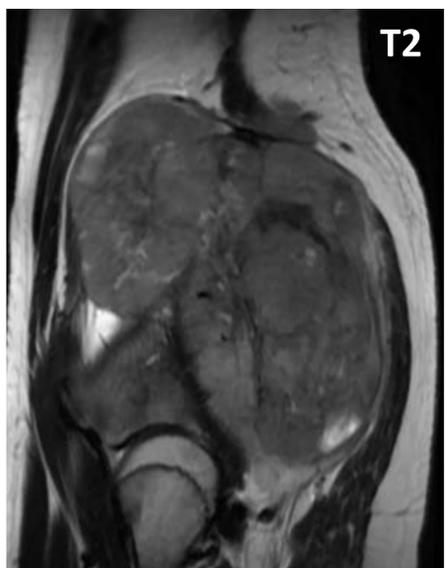
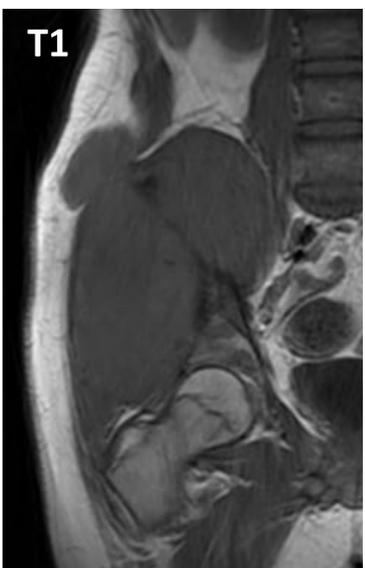
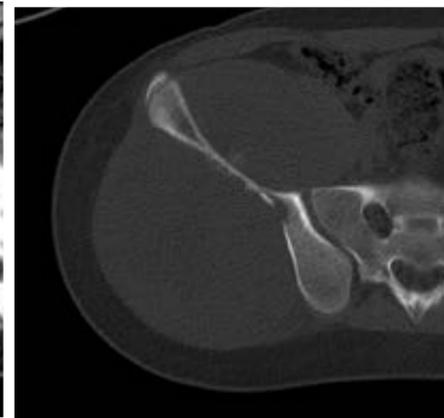
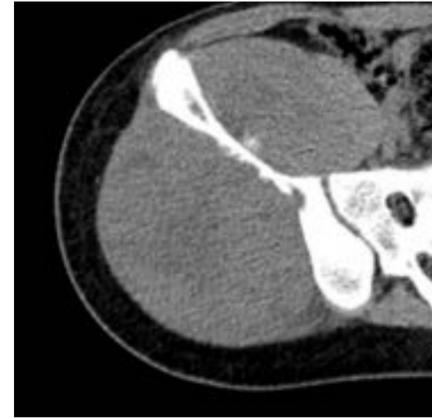
- Es la 2ª neoplasia maligna primaria ósea más frecuente en la infancia después del osteosarcoma.
- Edad media de aparición entre los 10-20 años.
- Generalmente se presentan con un patrón destructivo y permeativo apolillado óseo con un gran componente de partes blandas y reacción perióstica típica lamelar (en “capas de cebolla”).
- Localización: huesos largos (70%), huesos planos (25%) y esqueleto axial (5%).
- También pueden ser esclerosos hasta en el 30% de casos.



En **Rx** típica reacción perióstica en “capas de cebolla”. A veces sutil y la radiografía puede parecer normal.



En la **ecografía** se objetiva el componente de partes blandas sólido y con vascularización interna. En **TC** se objetiva el patrón óseo destructivo con la reacción perióstica y el voluminoso componente de partes blandas.



En la **RM** :

- T1: señal de baja a intermedia.
- T2: masa de tejido blando y ósea con alta señal heterogénea.
- Gadolinio: captación intensa y heterogénea.



# CONCLUSIONES

Es importante conocer las características radiológicas y las localizaciones típicas de los diferentes tumores de partes blandas así como valorar su agresividad para poder estrechar el diagnóstico diferencial.



# BIBLIOGRAFÍA

1. Marta Sbaraglia<sup>1</sup>, Elena Bellan<sup>1</sup>, Angelo P. Dei Tos. The 2020 WHO Classification of Soft Tissue Tumours: news and perspectives. *PATHOLOGICA* 2021;113:70-84; DOI: 10.32074/1591-951X-213.
2. Pushpender Gupta, MBBS Tommy A. Potti, MD, Scott D. Wuertzer, MD Leon Lenchik, MD, David A. Pacholke, MD. Spectrum of Fat-containing Soft- Tissue Masses at MR Imaging: The Common, the Uncommon, the Characteristic, and the Some- times Confusing. *RadioGraphics* 2016; 36:753–766.
3. Manaster, Roberts, Petersilge, More, Hanrahan, Crim. Diagnóstico por Imagen. *Musculoesquelético 2: Enfermedades no traumáticas*. 3, 56-59.
4. Feger, J. Cellular angiofibroma. Reference article, *Radiopaedia*.
5. Mark D. Murphey, Chad M. Ruble, Sean M. Tyszko, Andrew M. Zbonjnowicz, Benjamin K. Potter, Markku Miettinen. Musculoskeletal Fibromatoses: Radiologic-Pathologic Correlation. *RadioGraphics* 2009; 29:2143–2176.
6. Kochbati Rateb, Ben Ghazlen Hassen, Abid Leila, Farah Faten and Daghfous Med Samir. Giant cell tumor of soft tissues: A case report of extra-articular diffuse-type giant cell tumor of the quadriceps. *International Journal of Surgery Case Reports*. 2017; 31: 245–249.
7. William D. Middleton<sup>1</sup>, Vikram Patel<sup>1</sup>, Sharlene A. Teefey<sup>1</sup> and Martin I. Boyer. Giant Cell Tumors of the Tendon Sheath: Analysis of Sonographic Findings. *American Journal of Roentgenology*. 2004;183: 337-339. 10.2214/ajr.183.2.1830337.
8. Feger, J., Sheikh, Y. Acral fibromyxoma. Reference article, *Radiopaedia*.
9. Weerakkody, Y., Saber, M. Synovial hemangioma. Reference article, *Radiopaedia*
10. Amit Bakri<sup>1 2</sup>, Atul B. Shinagare<sup>1</sup>, Katherine M. Krajewski<sup>1</sup>, Stephanie A. Howard<sup>1</sup>. Synovial Sarcoma: Imaging Features of Common and Uncommon Primary Sites, Metastatic Patterns, and Treatment Response. *American Journal of Roentgenology*. 2012;199: W208-W2.
11. Laura W. Bancroft<sup>1</sup>, Mark J. Kransdorf<sup>1</sup>, David M. Menke<sup>2</sup>, Mary I. O'Connor<sup>3</sup>. Intramuscular Myxoma Characteristic MR Imaging Features. *American Journal of Roentgenology*. 2002;178: 1255-1259. 10.2214/ajr.178.5.1781255.
12. Manaster, Roberts, Petersilge, Moore, Hanrahan, Crim. Diagnóstico por Imagen. *Musculoesquelético 2: enfermedades no traumáticas*.
13. Gaillard, F., Vadera, S. Ewing sarcoma. Reference article, *Radiopaedia*