

TUMOR FIBROSO SOLITARIO: UNA ENTIDAD POCO FRECUENTE.

María Alejandra Arévalo Gonzalez¹ Daniel Moriñigo
Mazo², Fernando Luis Begliardo³, Manuela Ballen⁴ Engels
Alexander Pérez⁵
Hospital Universitario Clínico de Salamanca

OBJETIVO DOCENTE

- Conocer las principales características y las manifestaciones radiológicas del tumor fibroso solitario.

REVISIÓN DEL TEMA

Son neoplasias raras con un origen mesenquimal que pueden ser benignas o malignas.

Su origen se da en células fusiformes por lo cual puede desarrollarse en cualquier órgano, tejido superficial o profundo.

Se han descritos casos con origen en el peritoneo, pericardio, mediastino, meninges, pulmón, corazón, tiroides, parótidas, riñón, glándulas suprarrenales, vejiga, órbita, cavidad oral, epiglotis, nariz y senos paranasales.

Histológicamente son células fusiformes de distribución asimétrica con fibras de colágeno y en la inmunohistoquímica expresan CD34 entre un 80-100% de los tumores benignos del tórax, proteínas Bcl-2 y vimentina en los tumores benignos de cualquier localización y proteínas S-100 y p53 en los malignos.

Tiene detección inmunohistoquímica de STAT6 teniendo una alta especificidad y sensibilidad.

REVISIÓN DEL TEMA

Son pacientes entre la quinta y sexta década de la vida, sin aparente predilección por el sexo.

El pronóstico suele ser bueno, menos en el 15-20% con potencial maligno.

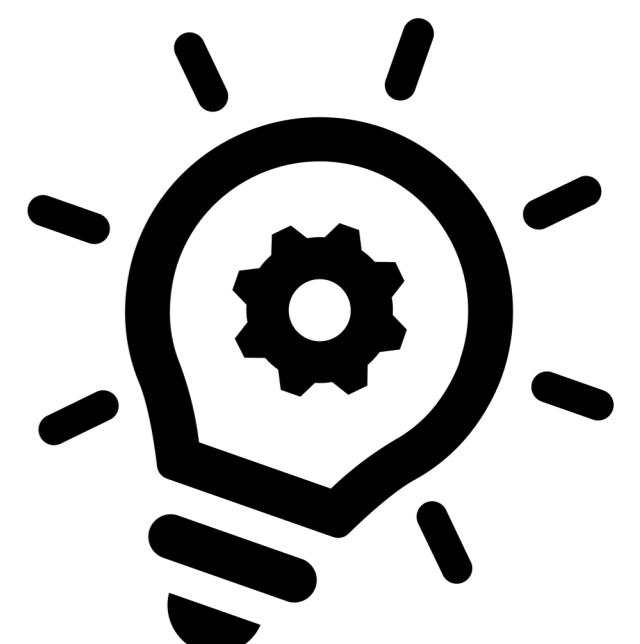
Tienen un crecimiento lento por lo que pueden llegar a ser masas de gran tamaño con síntomas de forma tardía.

La clínica puede ser: dolor, masa palpable, síntomas neurológicos, alteraciones vasculares y afectación de los órganos vecinos por compresión.

El tratamiento definitivo es la resección quirúrgica y en algunos casos la embolización preoperatoria.

Es necesario hacer controles a largo plazo dado que los tumores tienen potencial maligno, las recurrencias y las metástasis se presentan generalmente después de 5 años.

REVISIÓN DEL TEMA



Los pacientes pueden presentar síndromes paraneoplásicos:

- **Síndrome de Doege-Potter:** hipoglucemia, por la producción de factores de crecimiento similares a la insulina.
- **Síndrome de Pierre-Marie-Bamberger:** acropaquias y osteoartropatía hipertrófica secundaria a una producción anormal de ácido hialurónico. Asociados tumor de origen pleural.
- **Síndrome similar a acromegalia:** Producción de IF2

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

RADIOGRAFÍA DE TÓRAX

Nódulo o masa de predominio basal de características extrapulmonares.

Cuando la Localización es intracisural se confunde con una lesión intrapulmonar.

ECOGRAFÍA

Masa hipoecogénica.

Masa heterogénea cuando hay degeneración quística.

TOMOGRAFÍA COMPUTARIZADA

Masa con bordes bien definidos.

Hipervasculación. En ocasiones se ve el pedículo.

Heterogeneidad si hay cambios quísticos o necróticos.

Calcificaciones en masas grandes, en tumores malignos y benignos.

Valora el efecto compresivo sobre órganos adyacentes, estructuras vasculares y nerviosas.

Extensión local, afectación de estructuras adyacentes y metástasis. Generalmente no hay adenopatías.

RESONANCIA MAGNÉTICA

Masa con señal intermedia en las secuencias potenciadas en T1.

Masa con señal heterogénea en secuencias T2.

Realce intenso con zonas sin realce si hay degeneración quística o áreas de necrosis.

I
N
E
S
P
E
C
I
F
I
C
O
S

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS PREDICTORES DE MALIGNIDAD

Tamaño de la masa mayor a 10 cm

Derrame pleural

Localización atípica

Heterogeneidad del tumor

Áreas quísticas

Hipervascularización

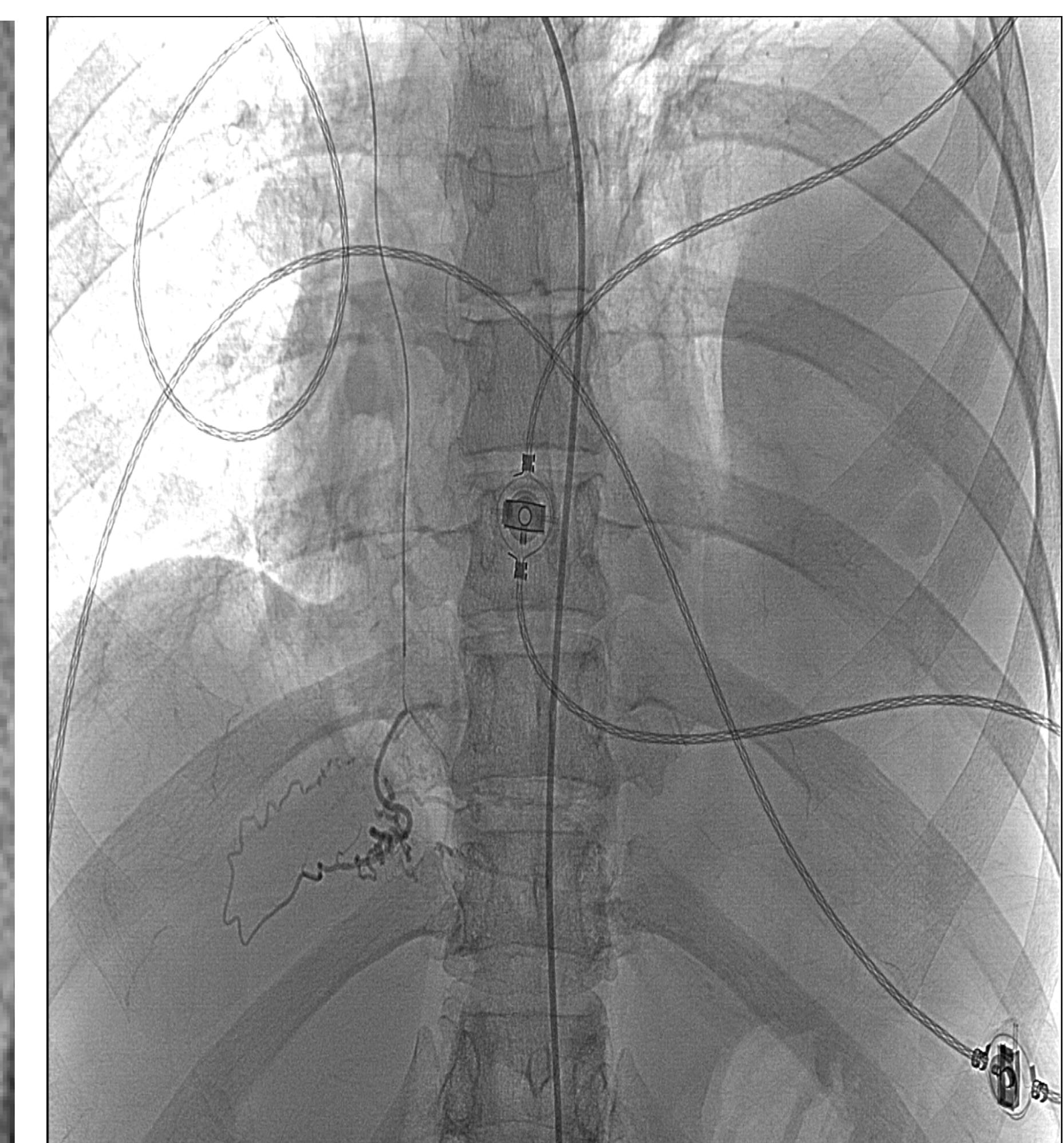
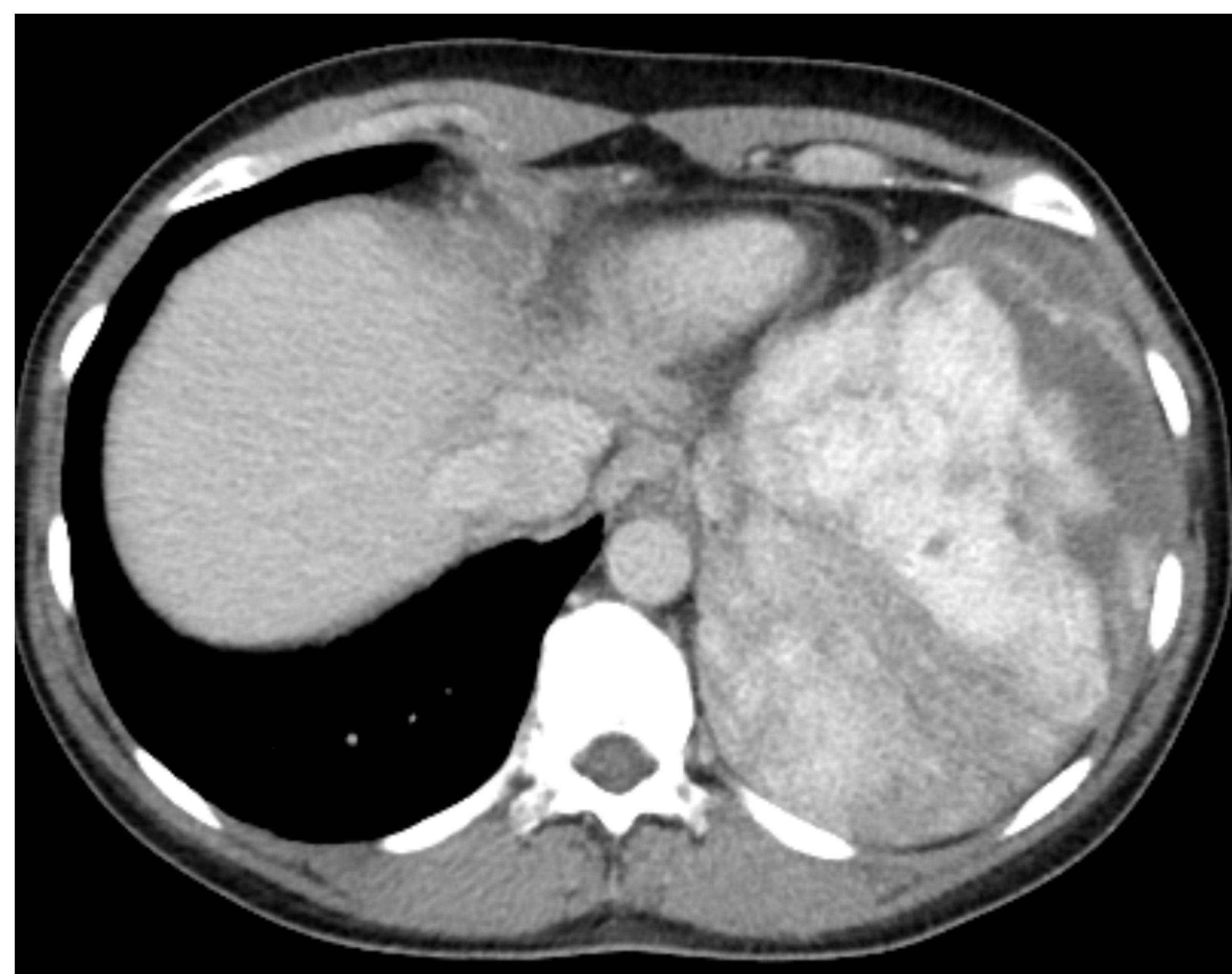
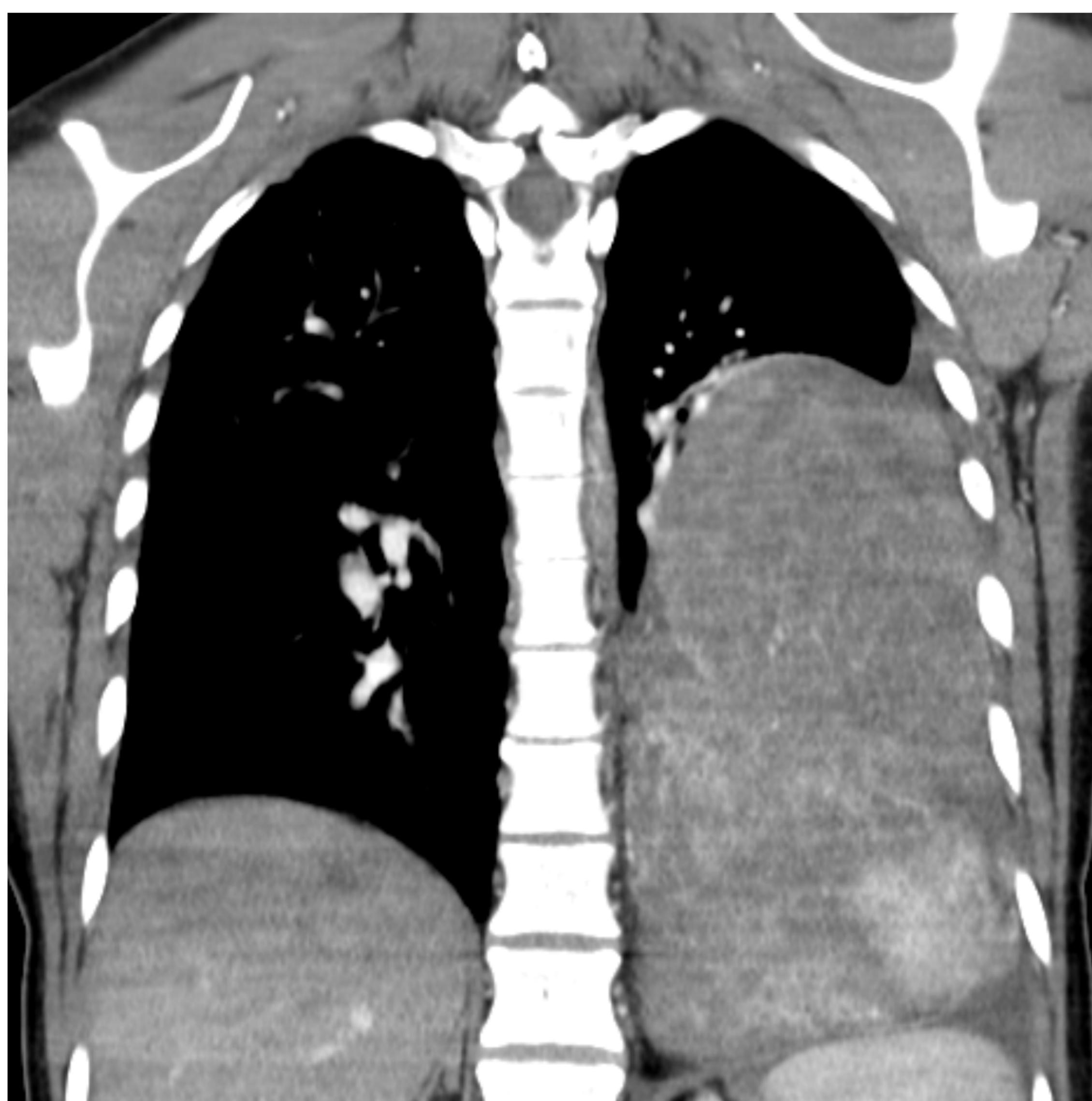
Pedículo vascular visualizado en la TC

ANGIOGRAFIA PREOPERATORIA

Ayuda a valorar el aporte vascular del tumor pleural:
Aorta: arterias segmentarias, arteria mamaria interna, vasos aberrantes, ramas de las arterias frénicas o bronquiales, aorta abdominal, arterias renales...
No hay drenaje venoso temprano.

CASO 1

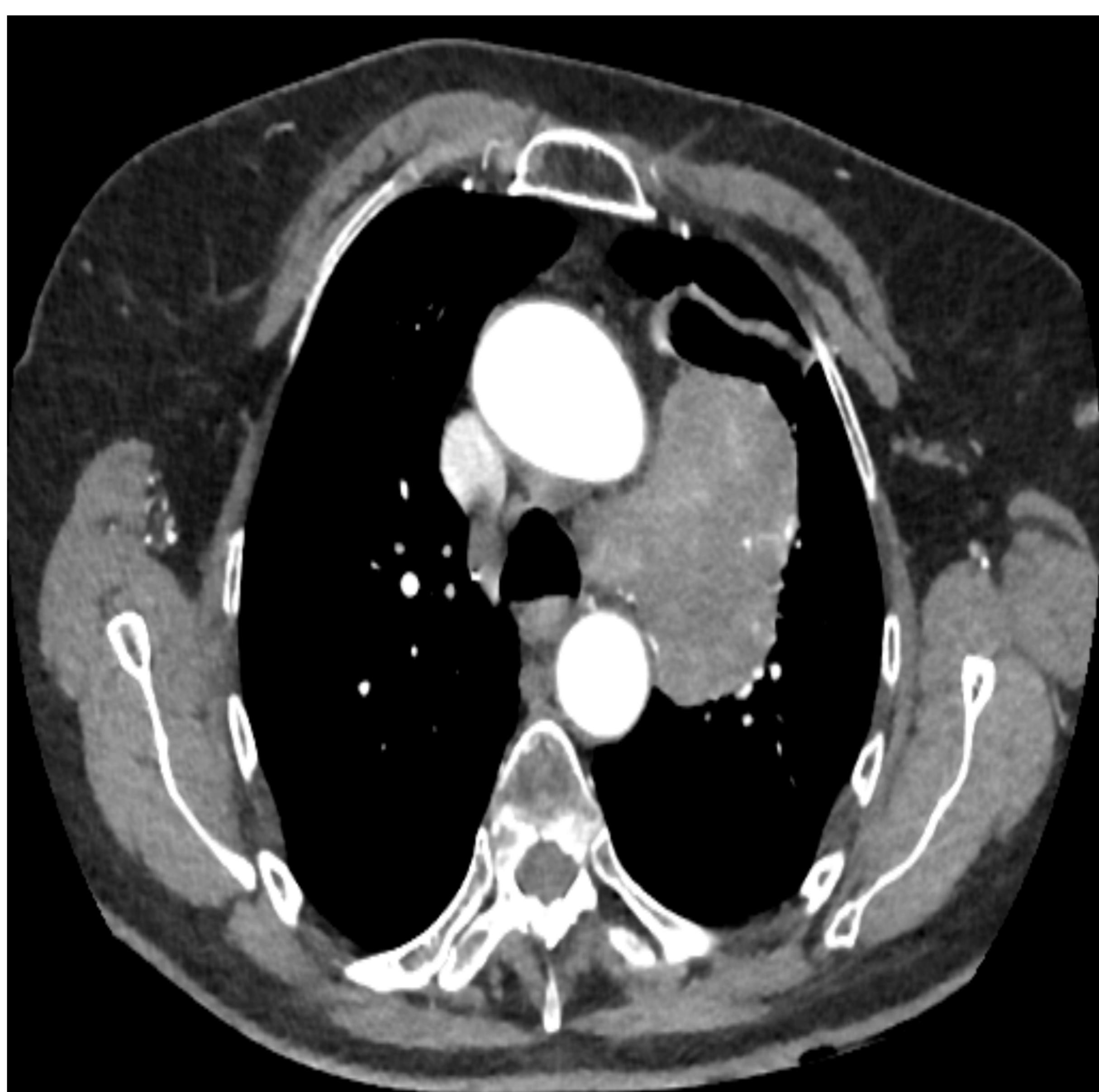
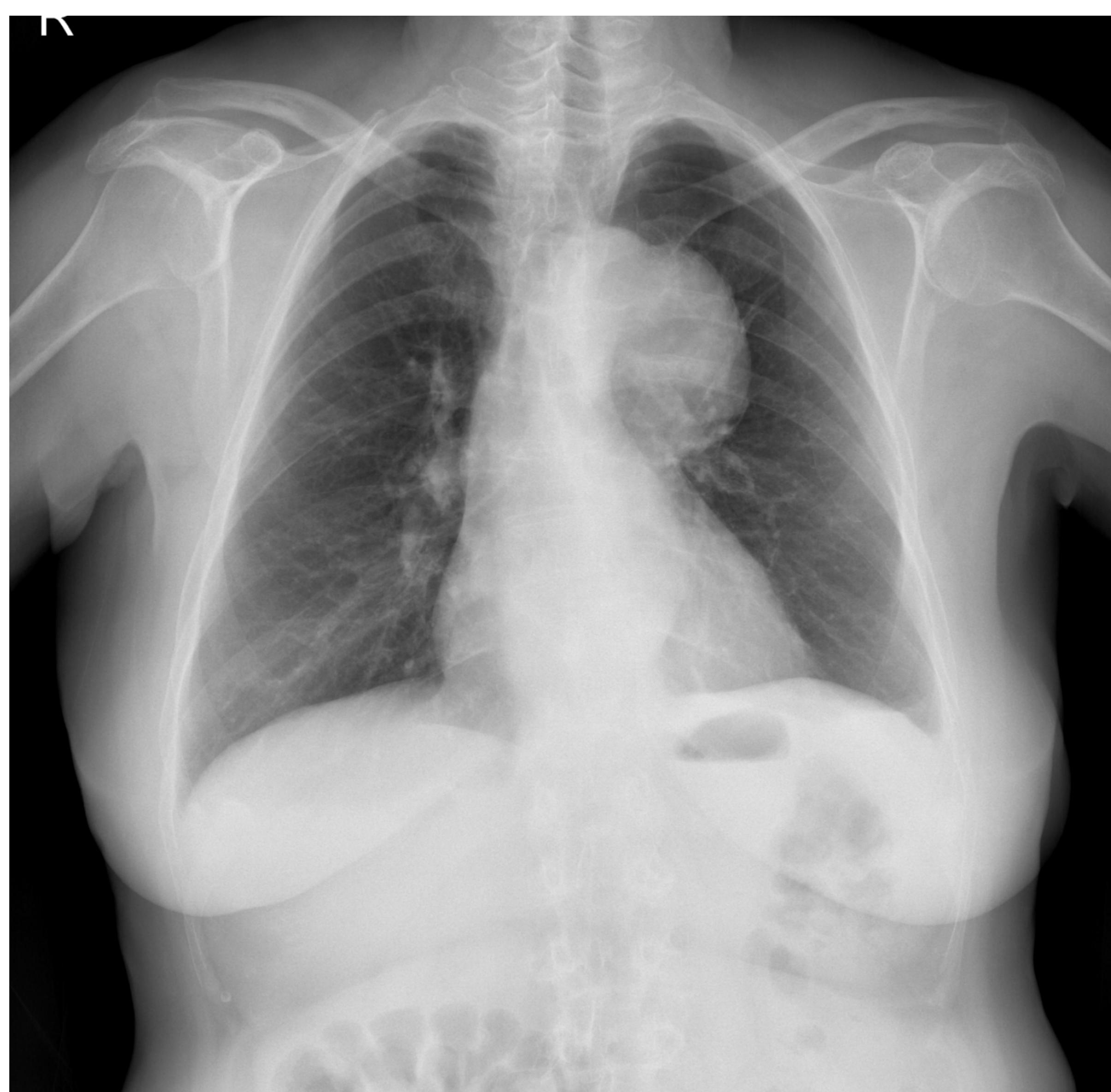
Paciente de 73 años con estudio de extensión por carcinoma papilar de tiroides.



- Extensa tumoración en hemitórax izquierdo con epicentro en relación cisural y con lóbulo inferior, que condiciona pérdida de volumen de parénquima pulmonar.
- La lesión tiene un comportamiento heterogéneo sugiriendo marcada vascularización y probable componente necrótico hemorrágico asociado.
- Leve desviación contralateral del mediastino e ingurgitación vascular para esofágica.
- Se realizó embolización previa a la cirugía.

CASO 2

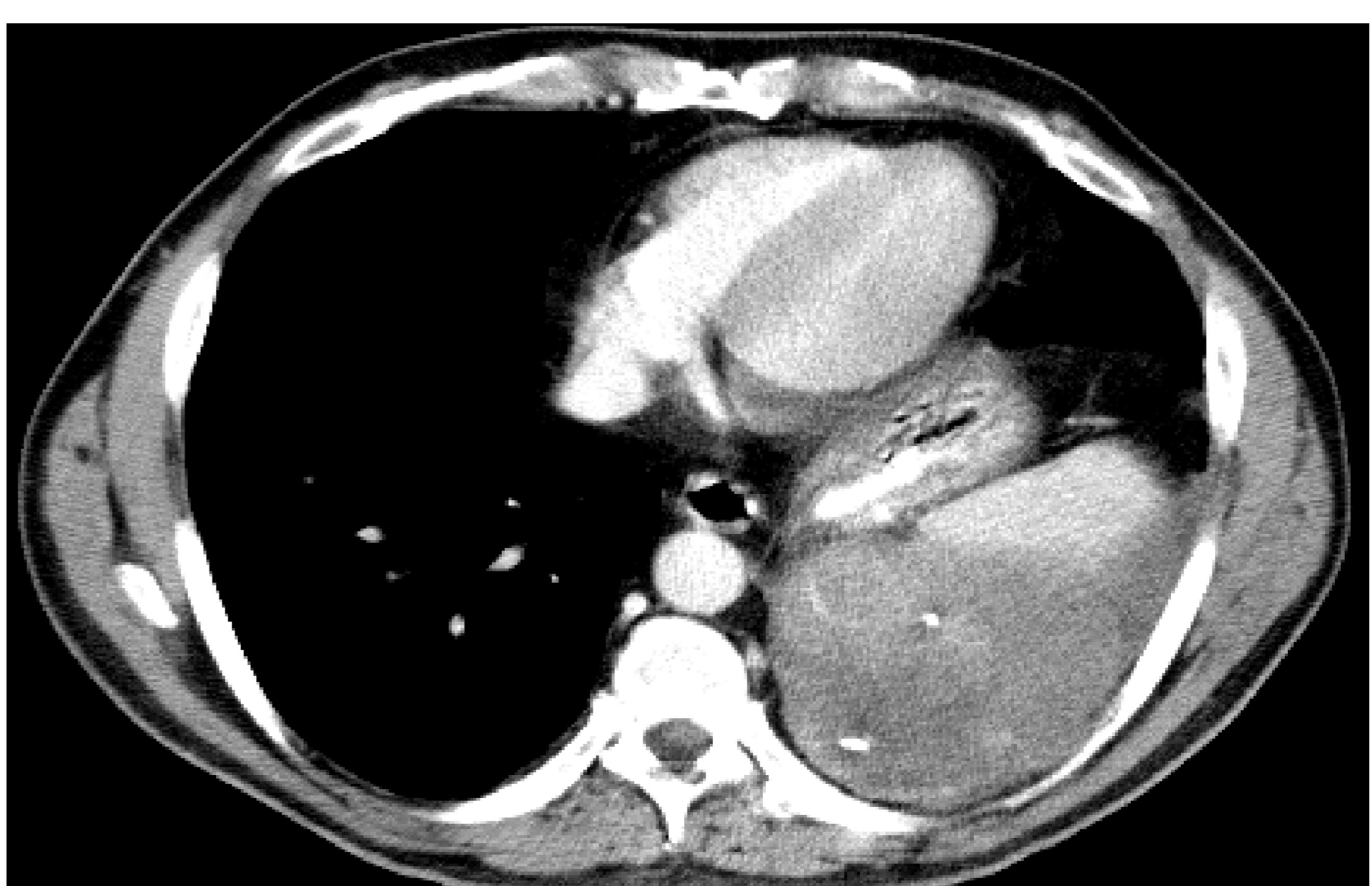
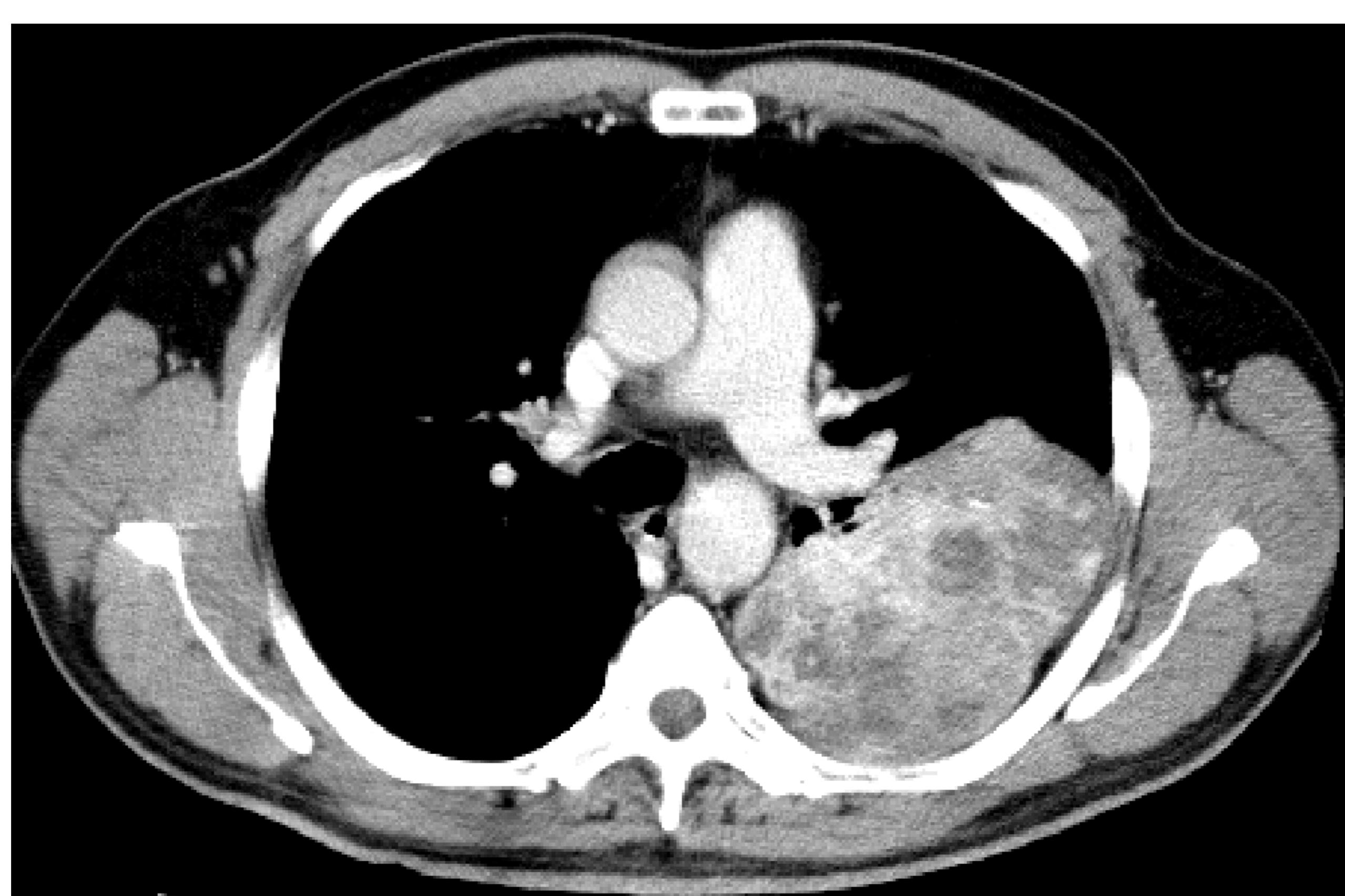
Paciente de 45 años con masa mediastínica en hemitórax izquierdo.



- Masa de localización central paramediastínica superior izquierda con signos de invasión de ventana aortopulmonar.
- Presenta amplio contacto con aorta transversa y arteria pulmonar izquierda sin signos fiables de invasión de las mismas.

CASO 3

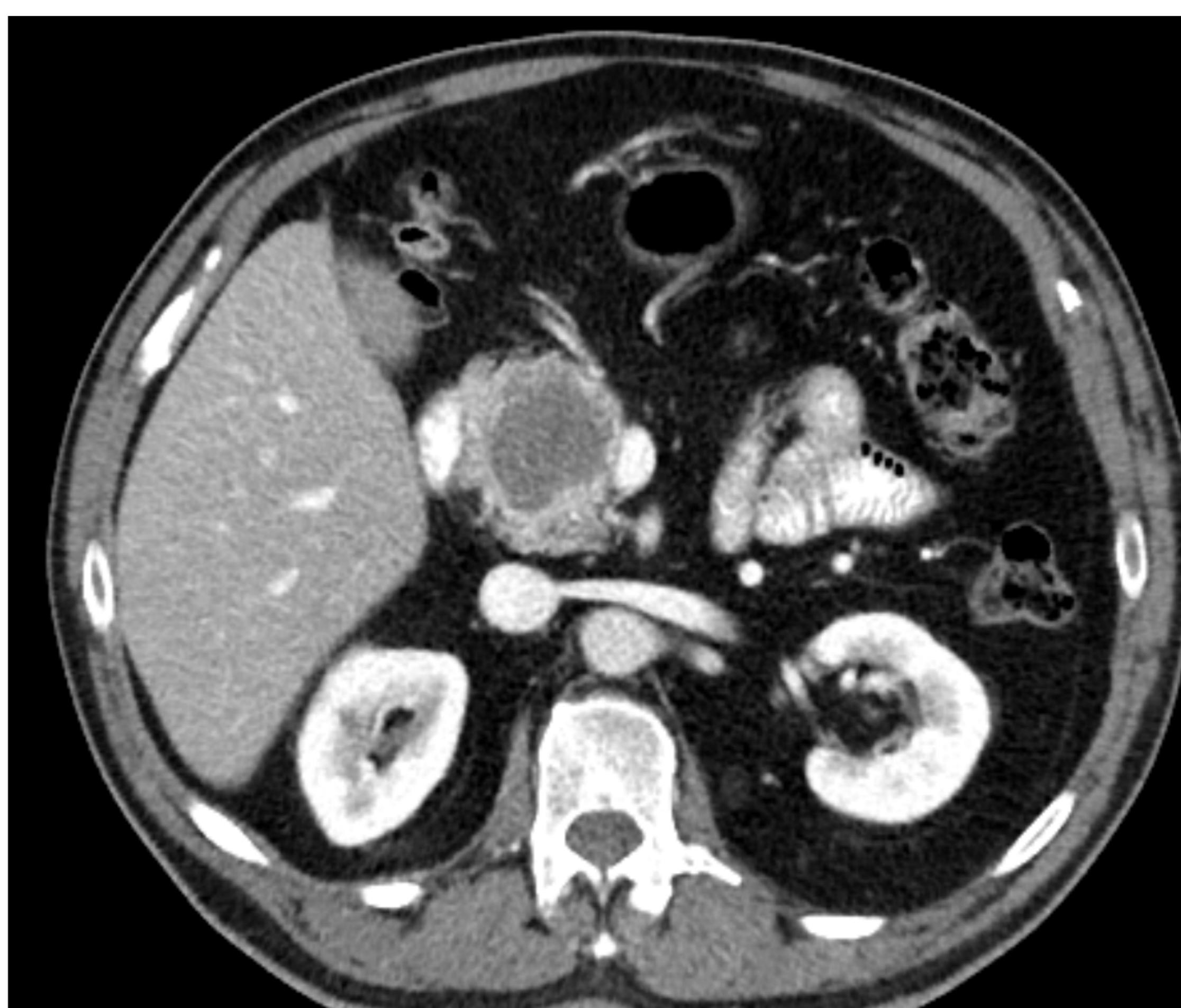
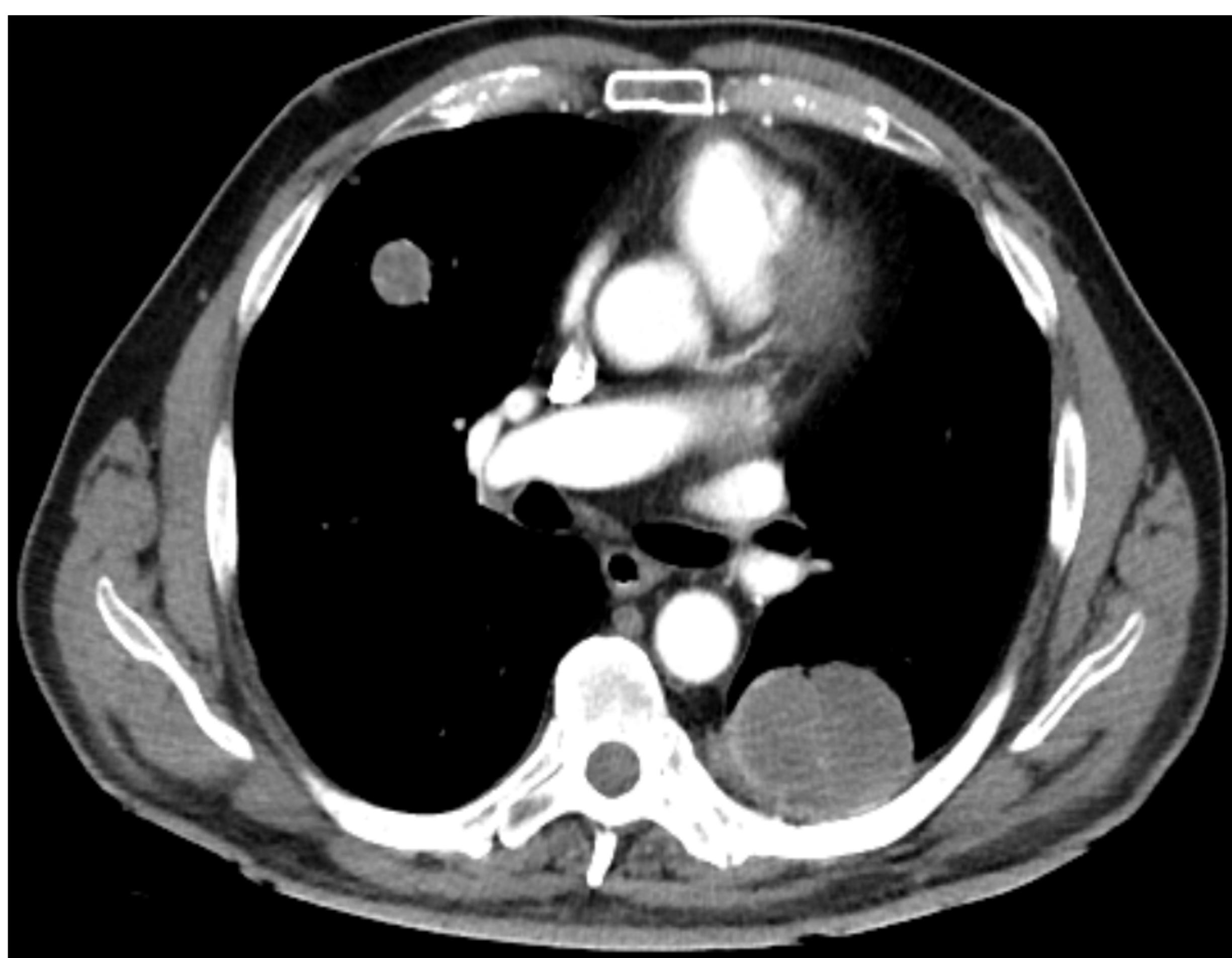
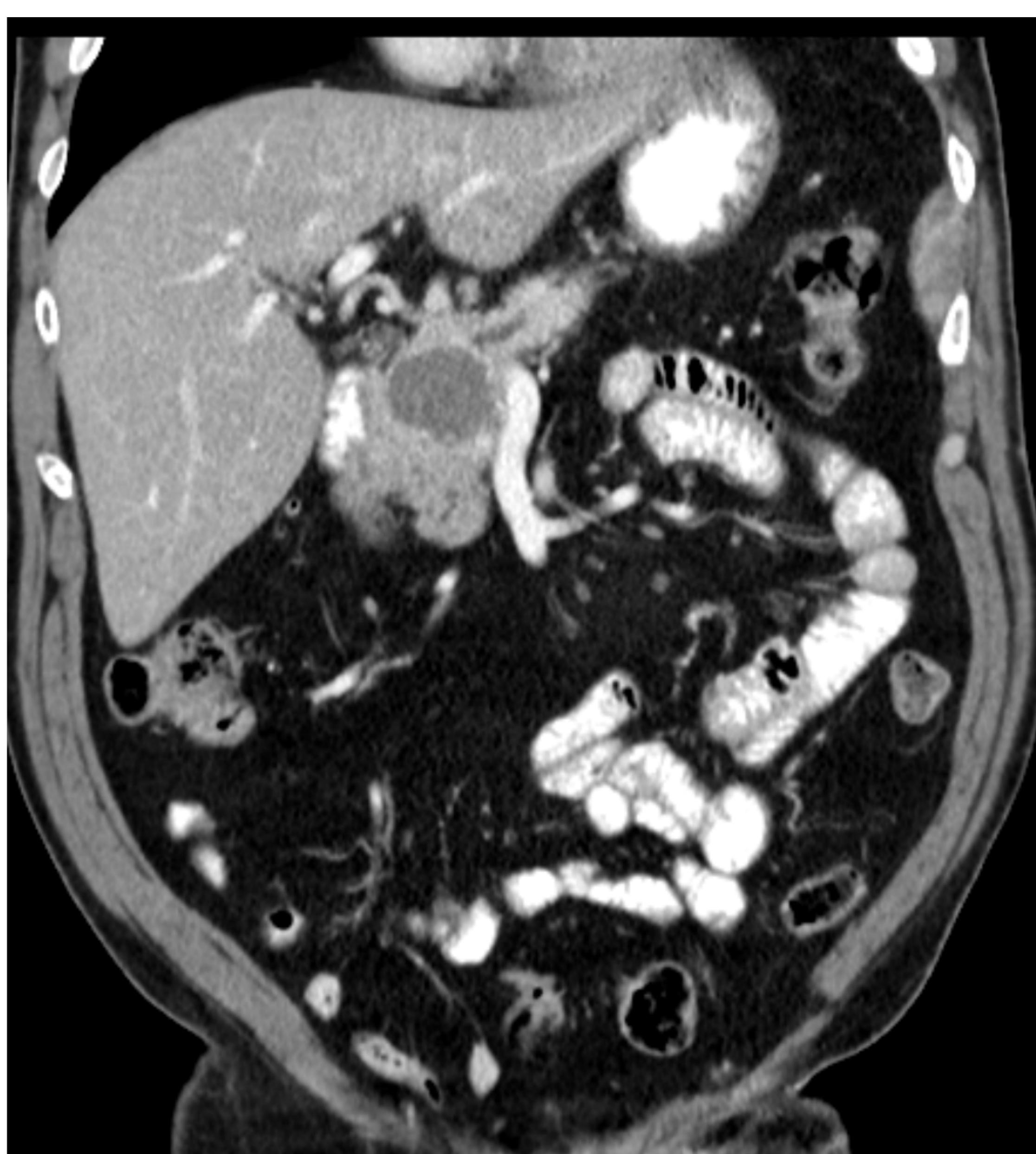
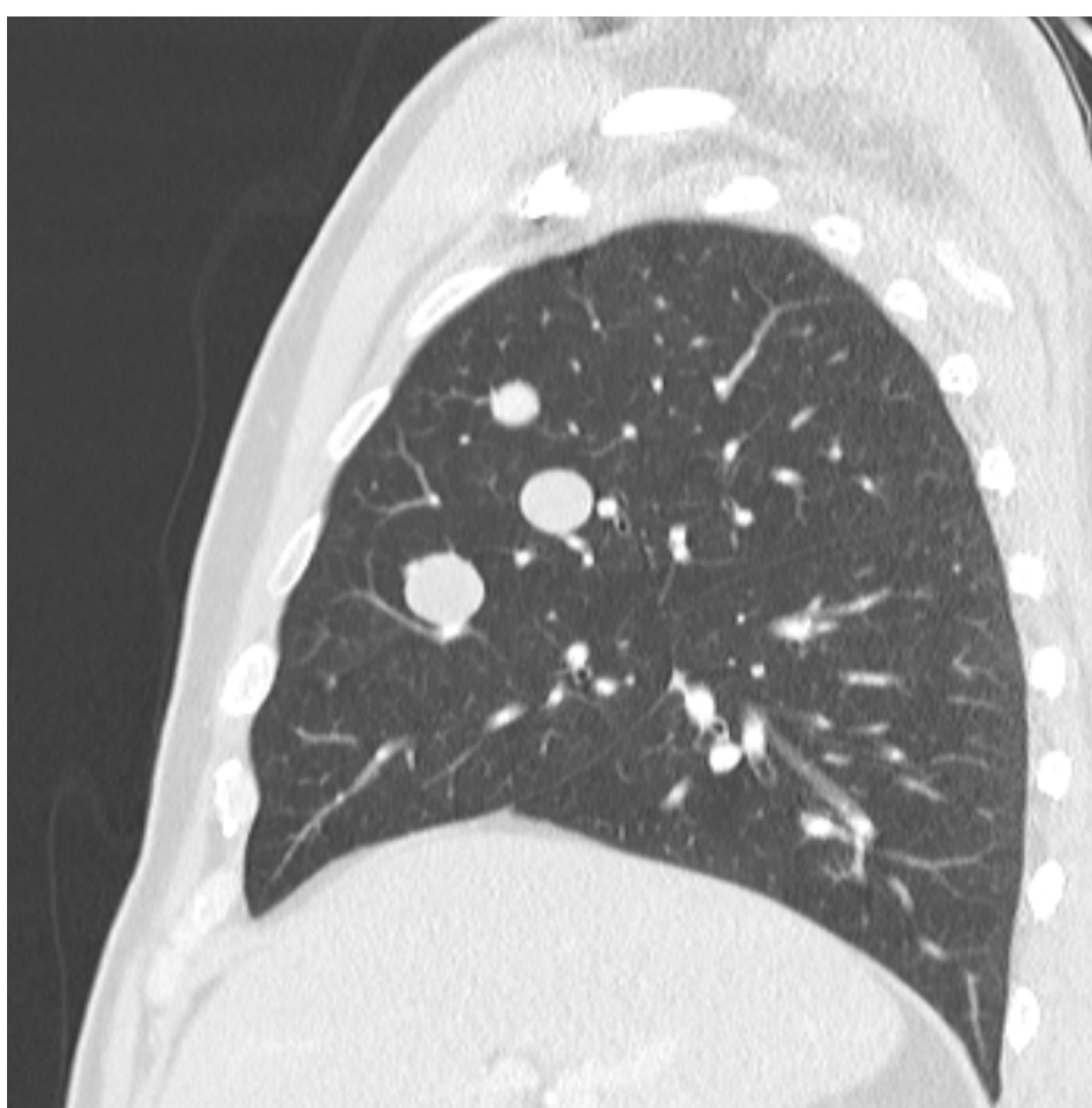
Paciente de 63 años con hemoptisis.



- En hemitórax izquierdo se visualiza tumoración de gran tamaño, márgenes bien definidos, que se extiende desde nivel de cayado aórtico hasta diafragma, con amplio contacto con pared torácica posterior y lateral.
- Presenta realce heterogéneo tras la administración de CIV, áreas de baja atenuación en su interior compatibles con necrosis.
- Calcificaciones groseras.
- No se visualizan signos de invasión en pared torácica.
- Atelectasia en LII.

CASO 3

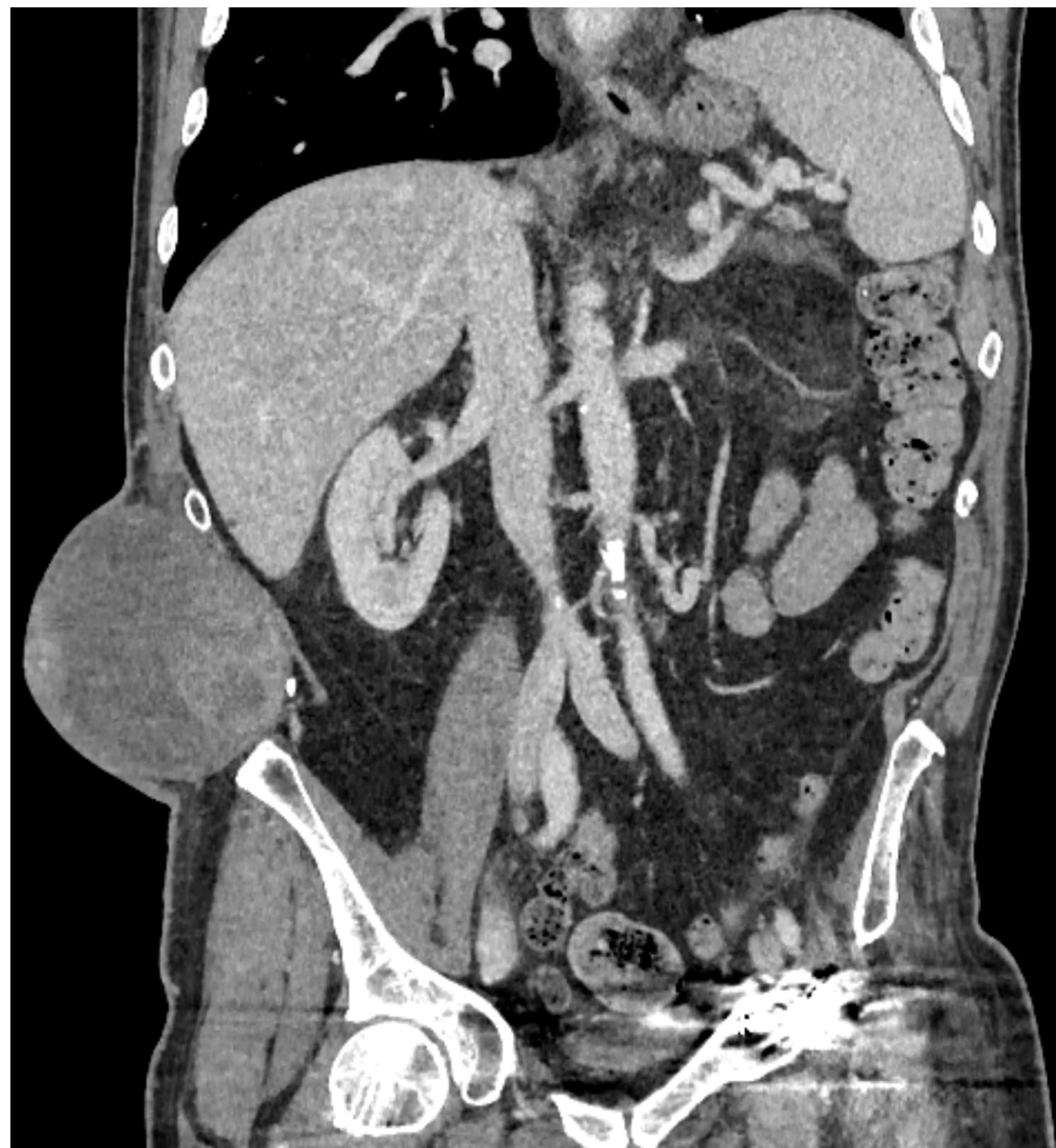
Recaída a los 7 años



- En hemitórax izquierdo posterior con masa hipodensa, bien definida, en contacto con superficie pleural, sugestiva de recidiva de tumor fibroso previo.
- Nódulos parenquimatosos pulmonares compatibles con enfermedad metastásica.
- En la cabeza pancreática se observa masa hipodensa sugerente de origen neoplásico.

CASO 3

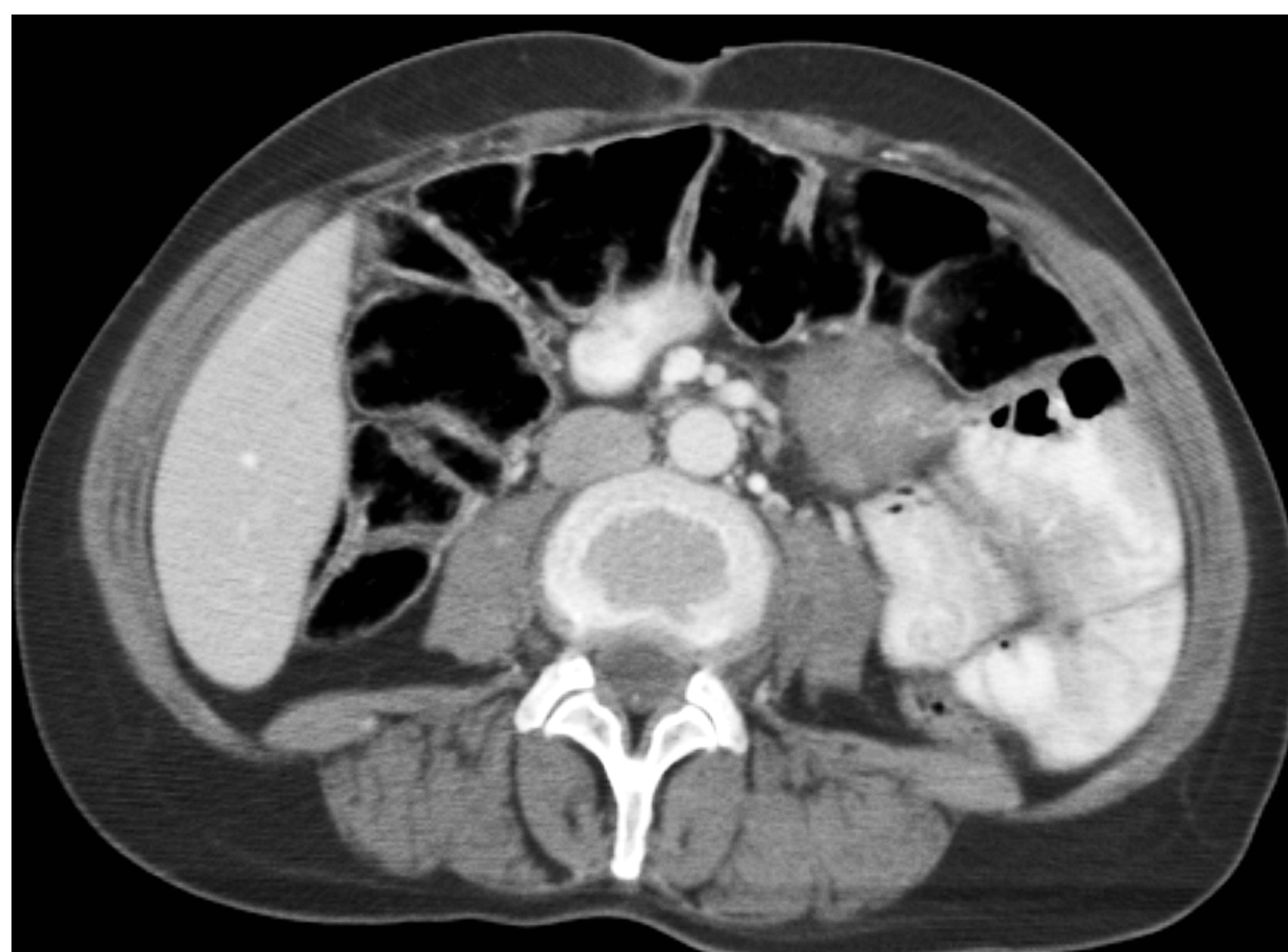
A los 2 años



- Persistencia de los nódulos pulmonares.
- Aumento del tamaño de la masa pancreática.
- En región de fosa iliaca derecha en los tejidos blandos se aprecia una masa definida de aspecto heterogéneo, similares a las de otras localizaciones.

CASO 4

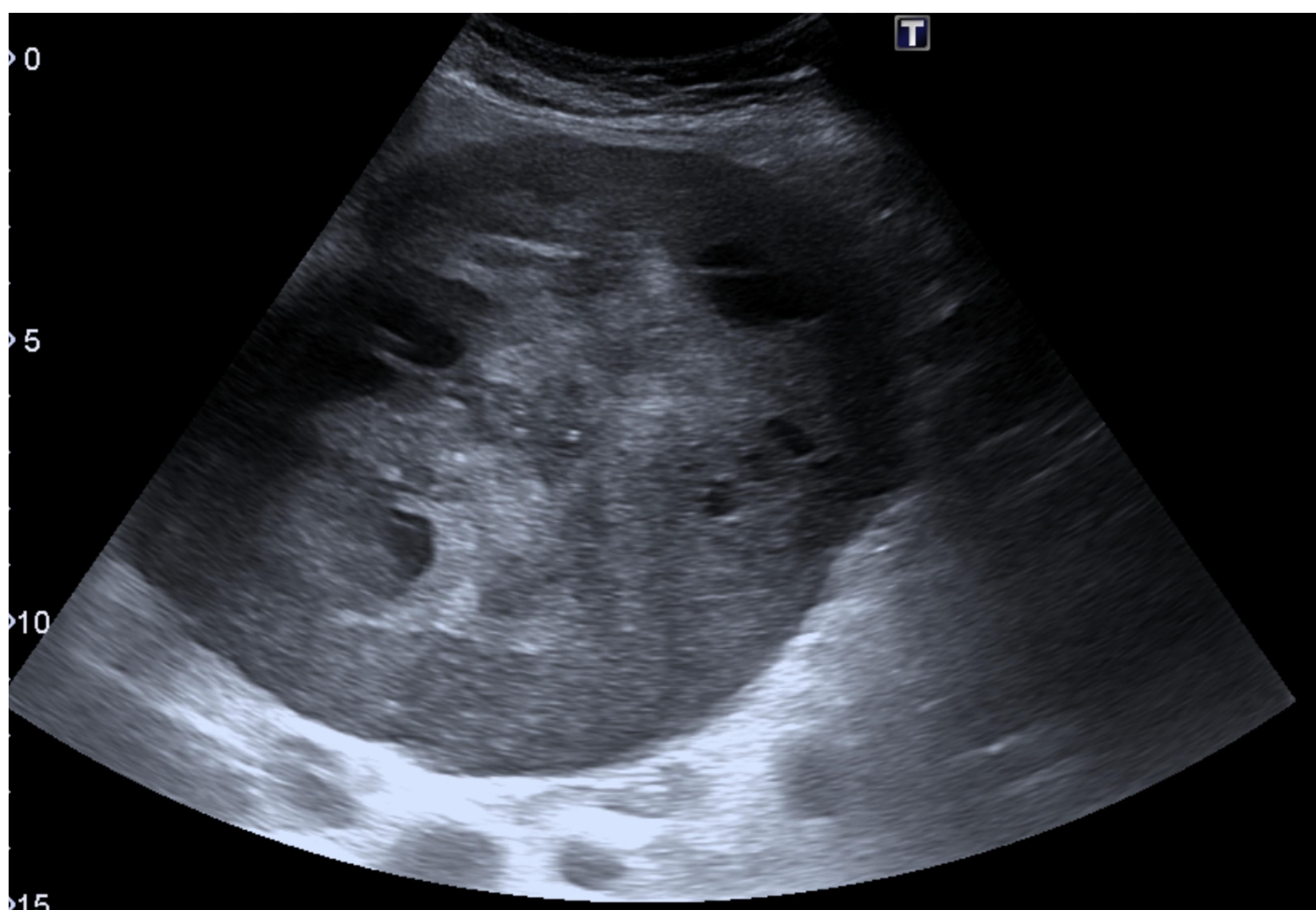
Paciente de 70 años con antecedente de GIST gástrico que en los controles se encuentra una masa abdominal.



- Se identifica masa de predominio hipodenso en grasa mesentérica paraaórtica izquierda que engloba vena esplénica, localizada detrás del colon transverso y asas yeyunales, sin aparente infiltración de estas.
- Estos hallazgos eran sugerentes de recidiva - implante, pero luego de la anatomía patología se diagnosticó un tumor fibroso solitario.

CASO 5

Paciente de 76 años con hepatomegalia y dolor.



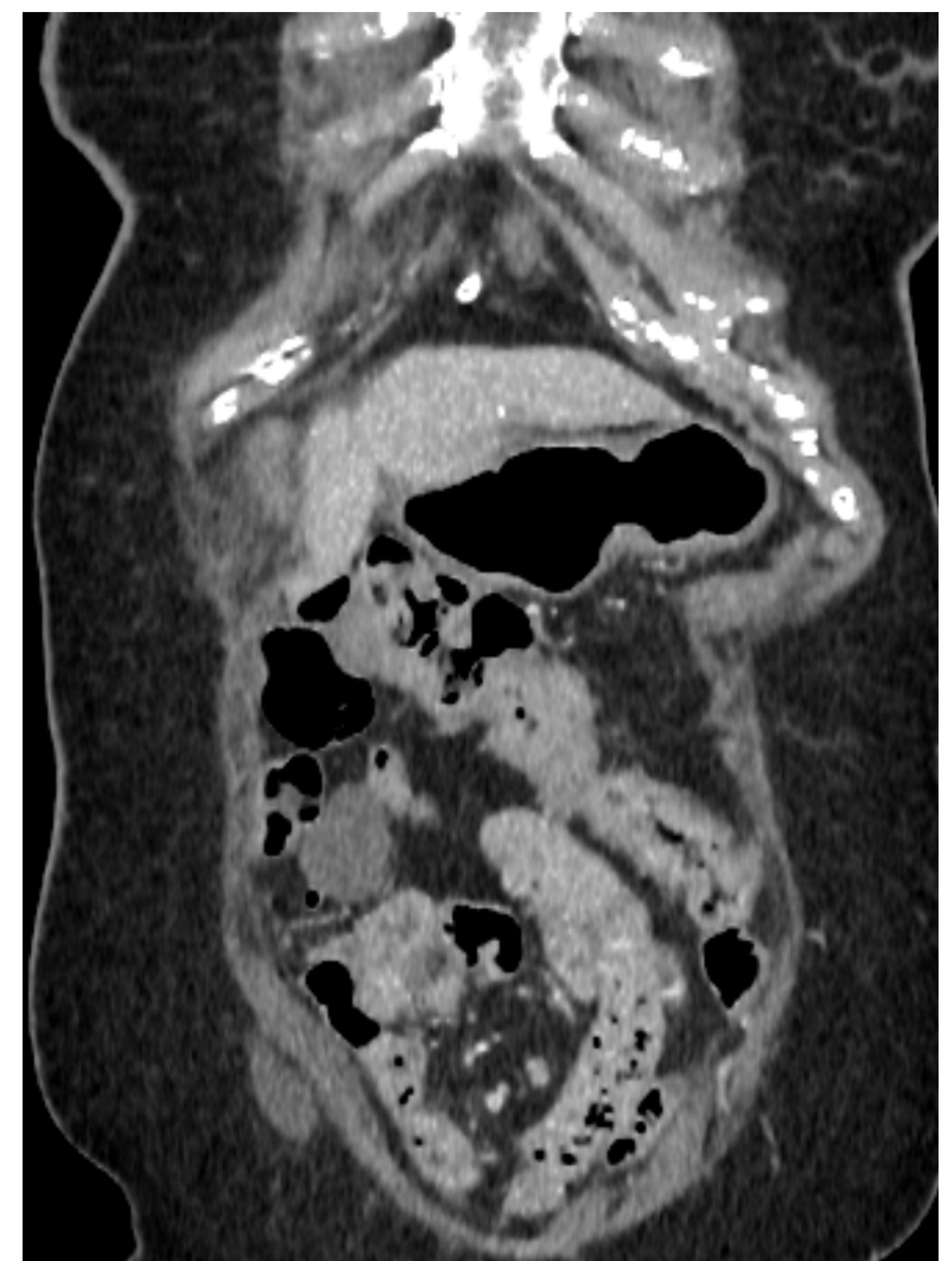
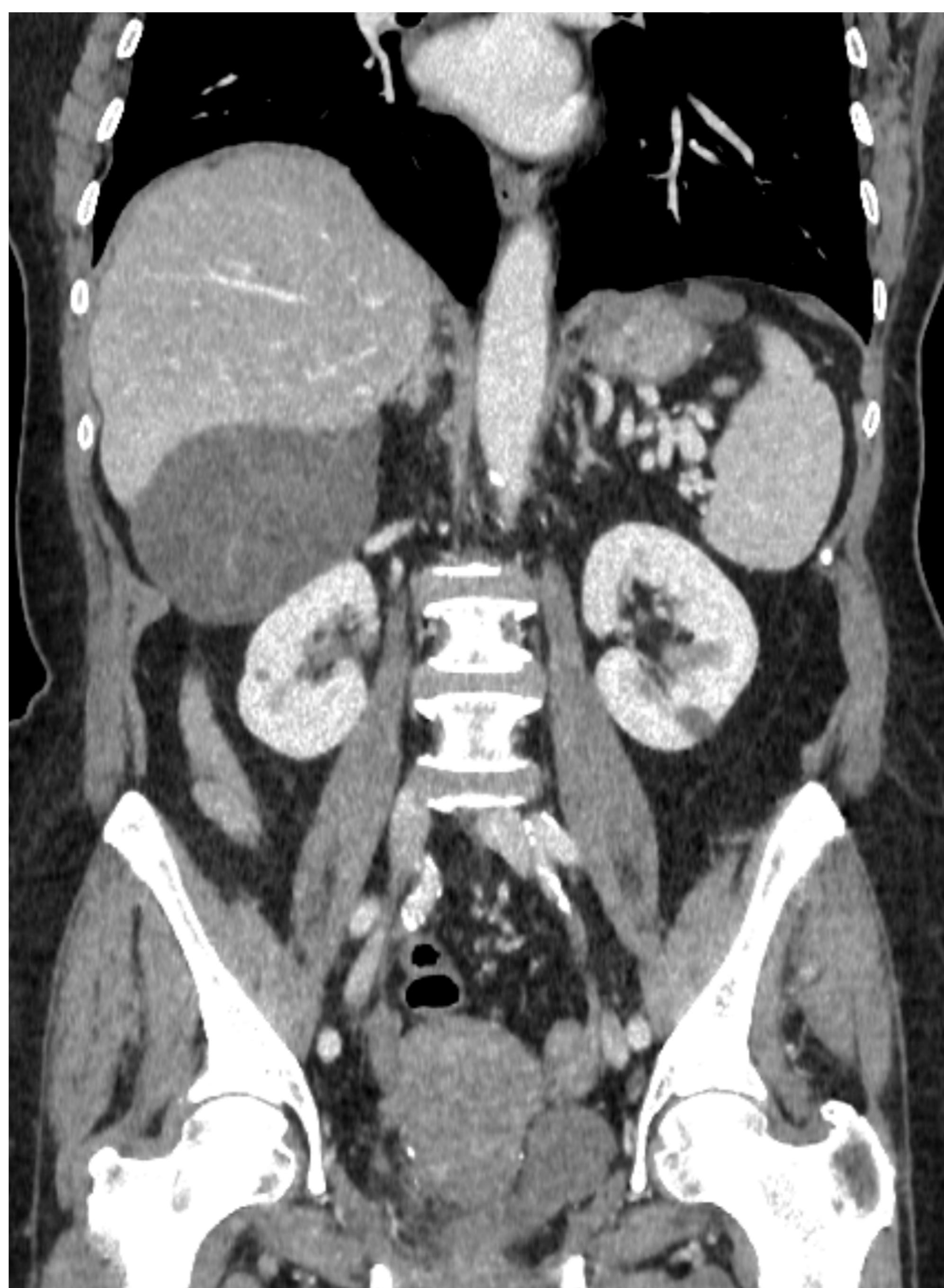
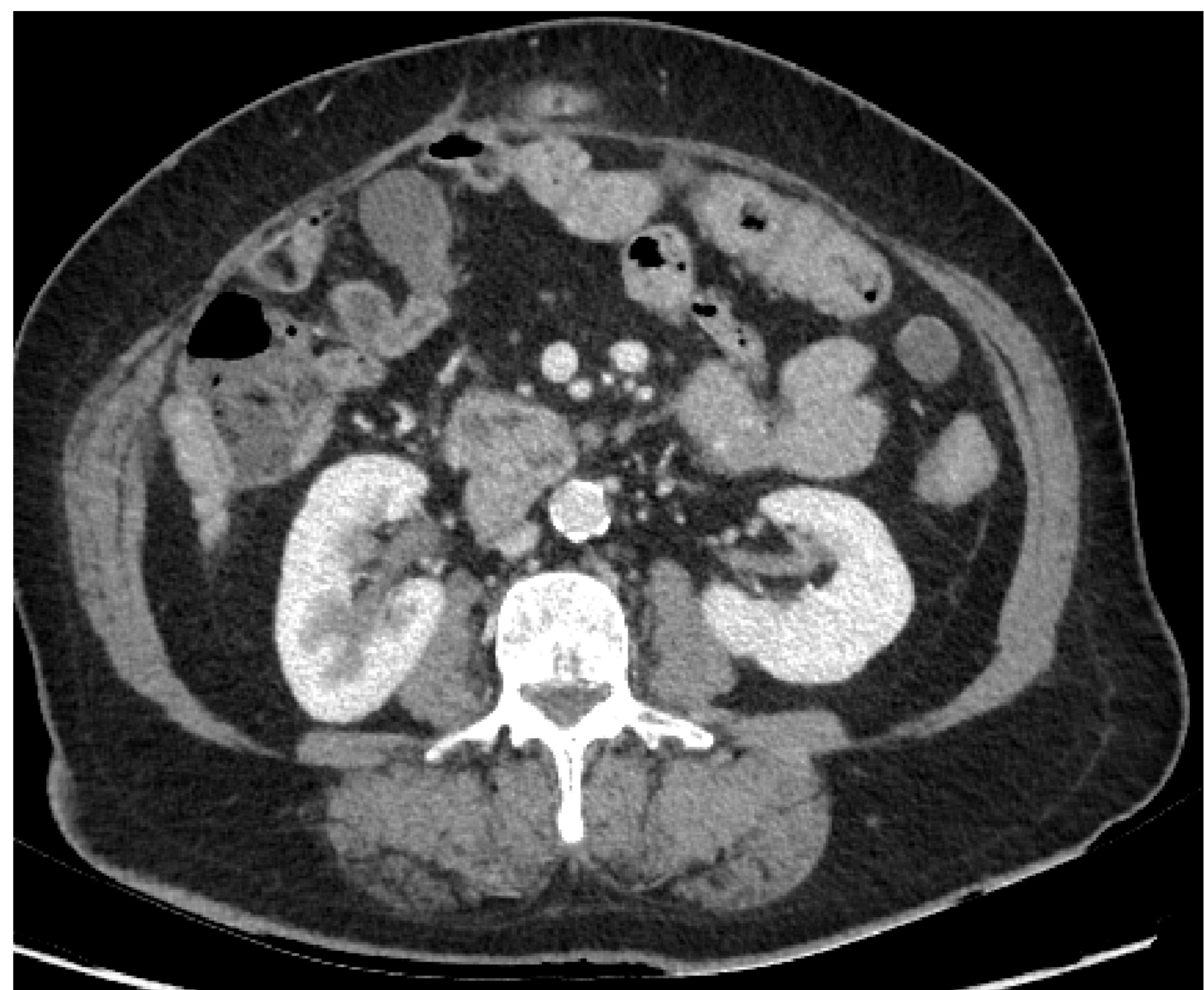
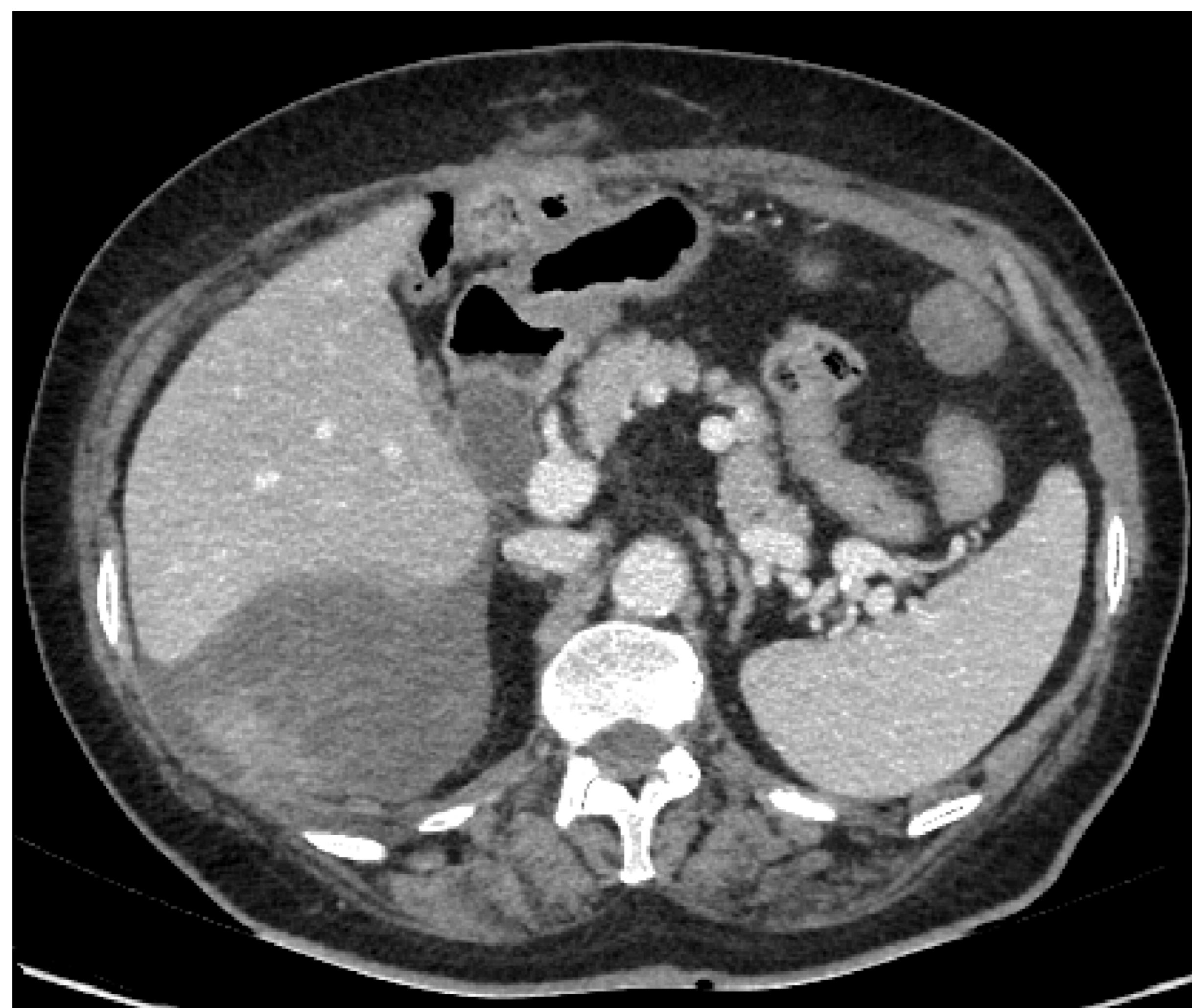
- Masa heterogénea con aparente infiltración del hígado, por lo cual se completa el estudio con TC.

CASO 5



- En el espacio perihepático derecho se visualizan grandes masas confluentes, con una captación heterogénea difusa.
- Presenta calcificación aislada.
- El parénquima hepático está respetado.
- Los hallazgos eran sospechosos de tumor primario peritoneal. Luego se confirmó con la biopsia un tumor fibroso solitario.

CASO 5

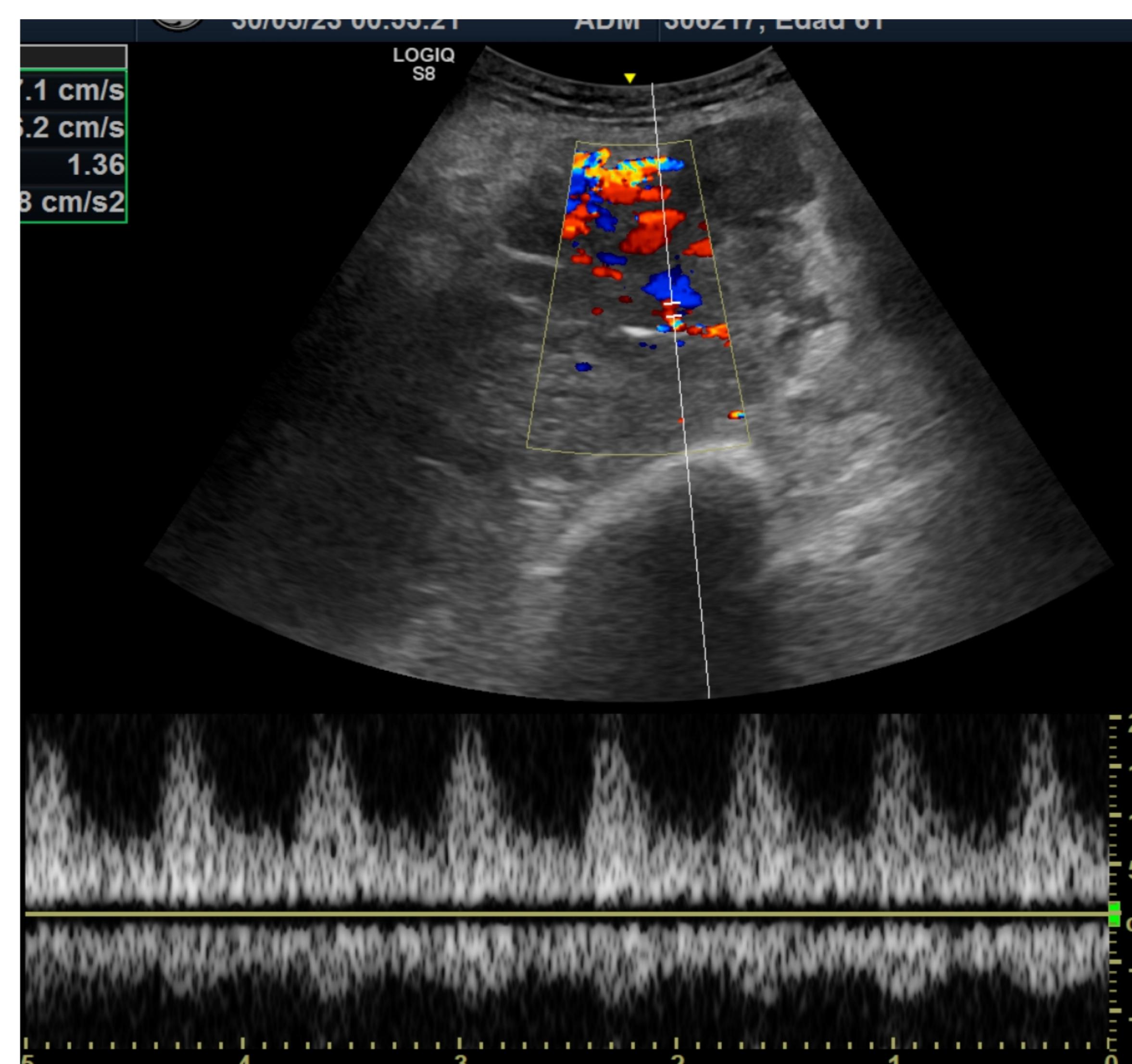


A los 4 años:

- Tiene disminución del tamaño de la masa perihepática derecha.
- Implantes peritoneales de nueva aparición

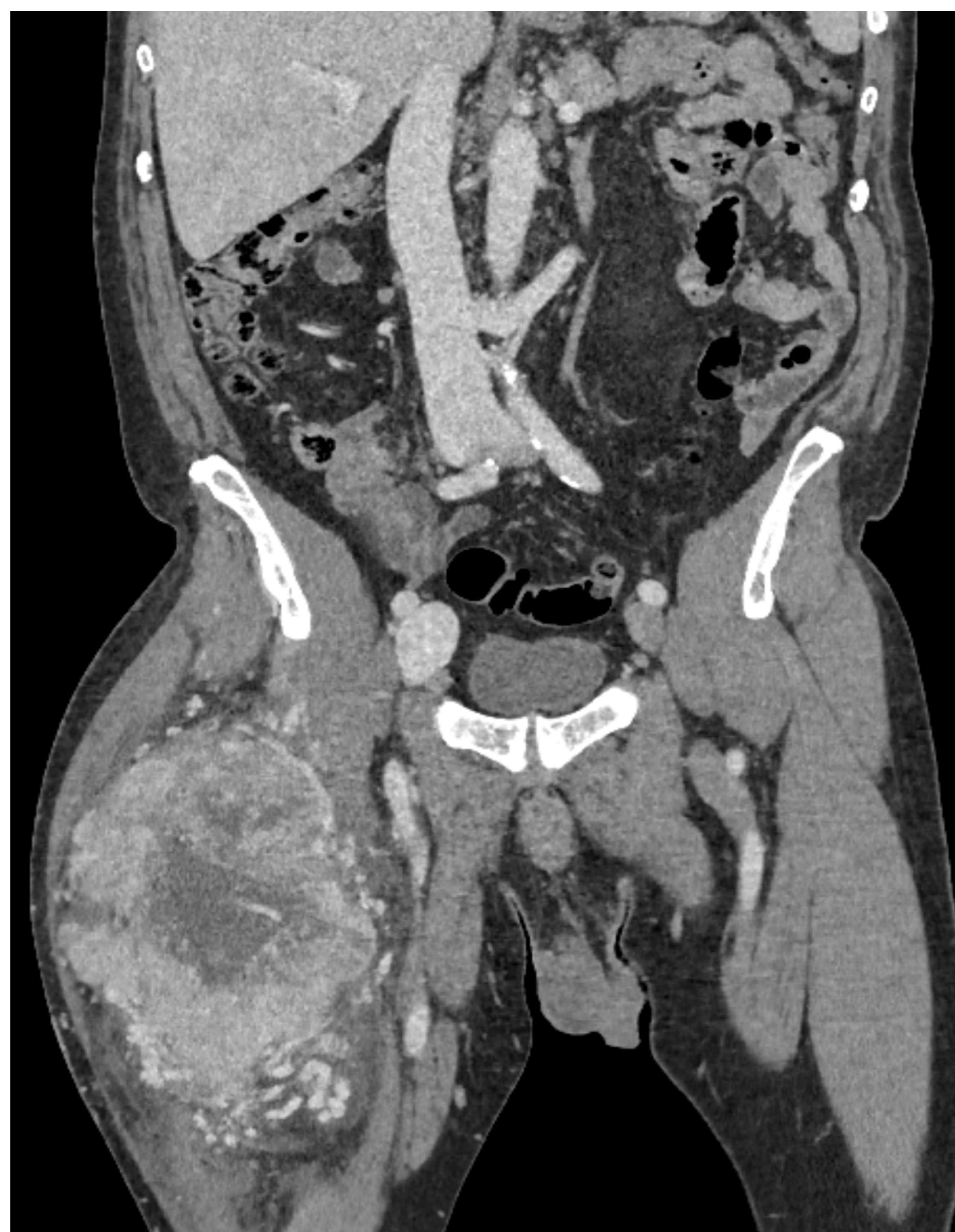
CASO 6

Paciente de 61 años que acude por tumoración de gran tamaño y consistencia dura en parte superior de muslo derecho.



- Gran tumoración sólida en región del tercio superior antero externo de miembro inferior derecho.
- Tiene vascularización en su interior, de aspecto neoformativo.
- Se recomendó estudios complementarios para su correcta caracterización.

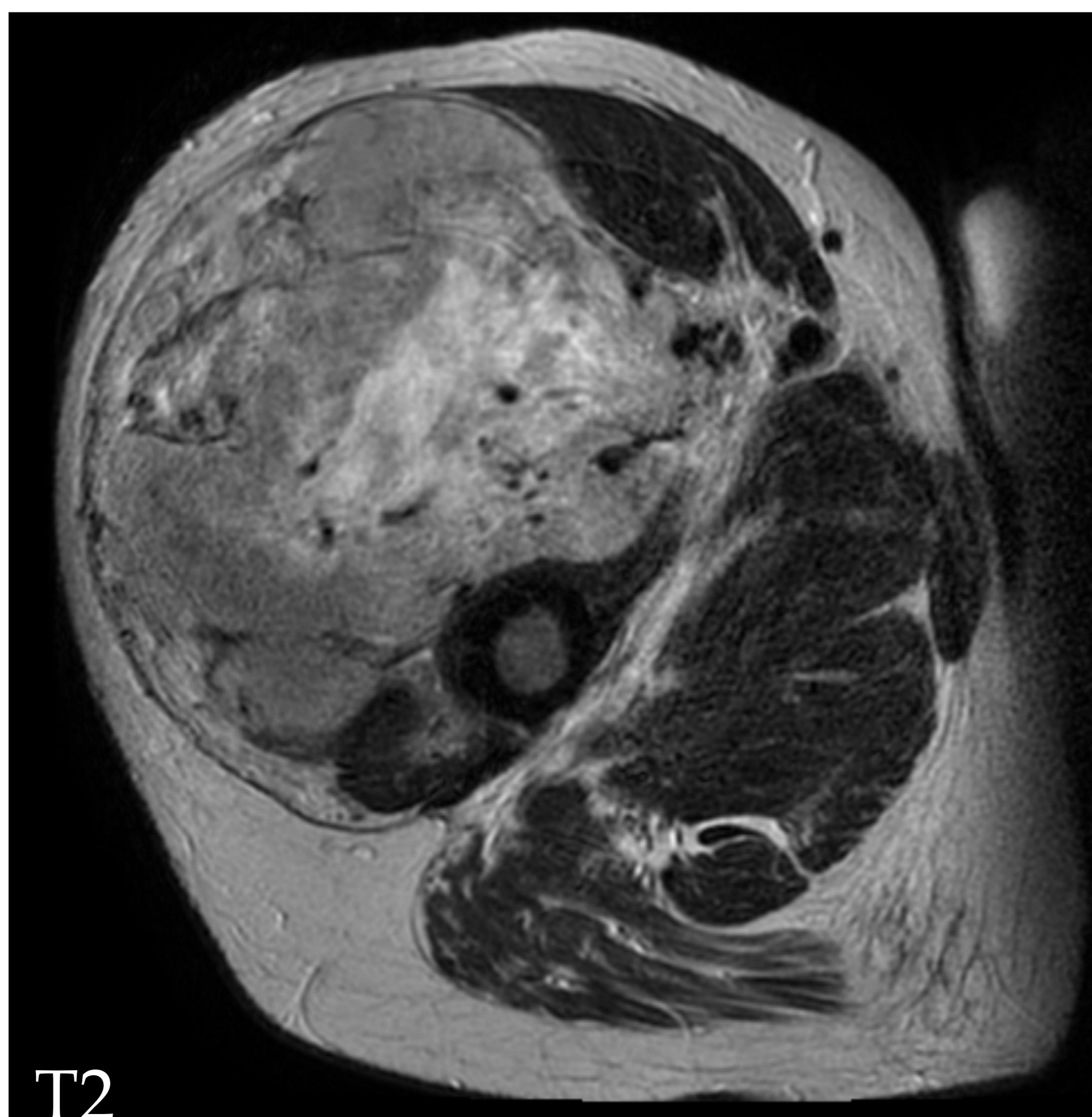
CASO 6



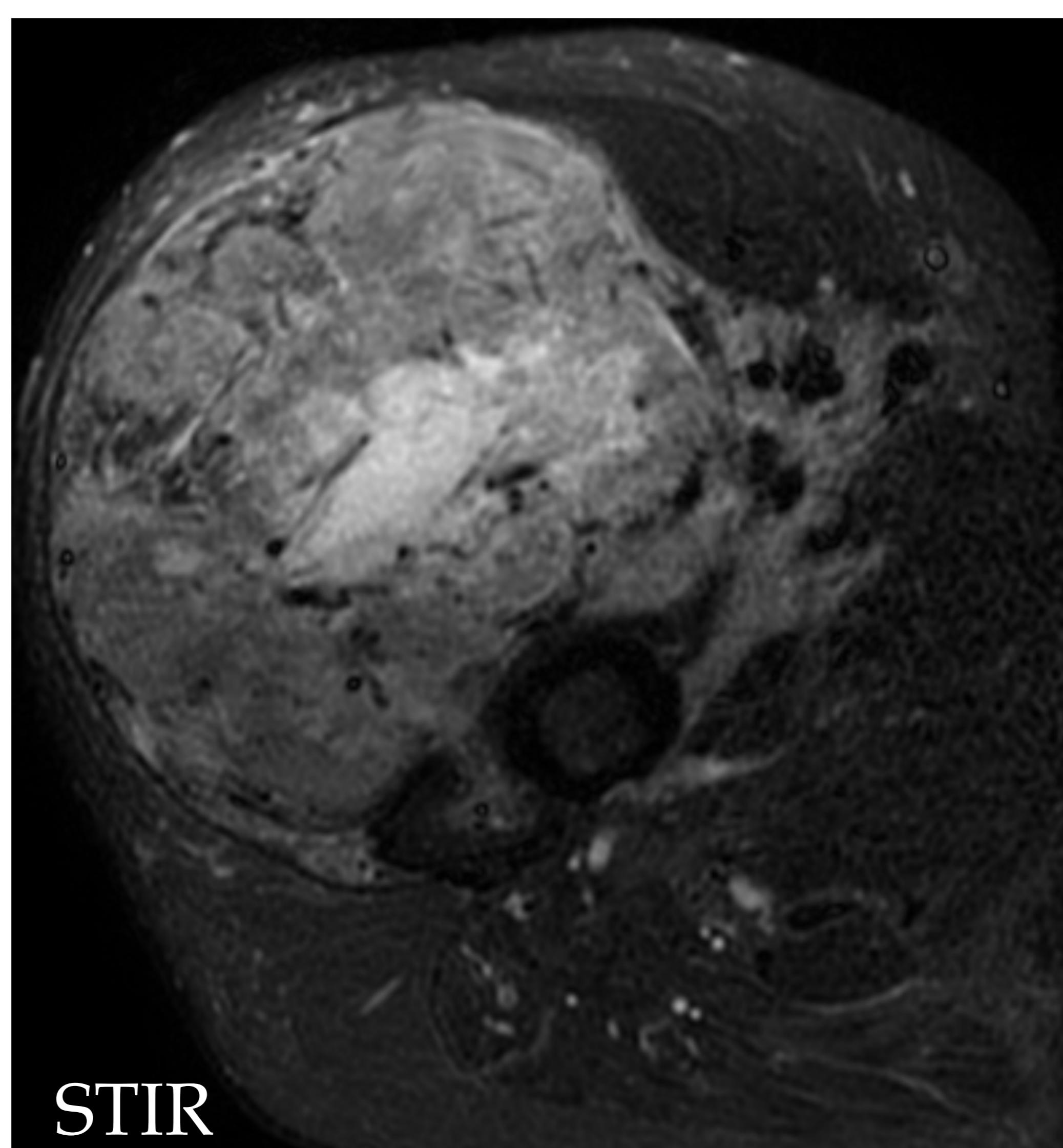
TC:

- En el espesor de los planos musculares de la cara anterior del muslo derecho se objetiva una lesión heterogénea con importante realce fundamentalmente periférico, llamativa vascularización y aspecto polilobulado.

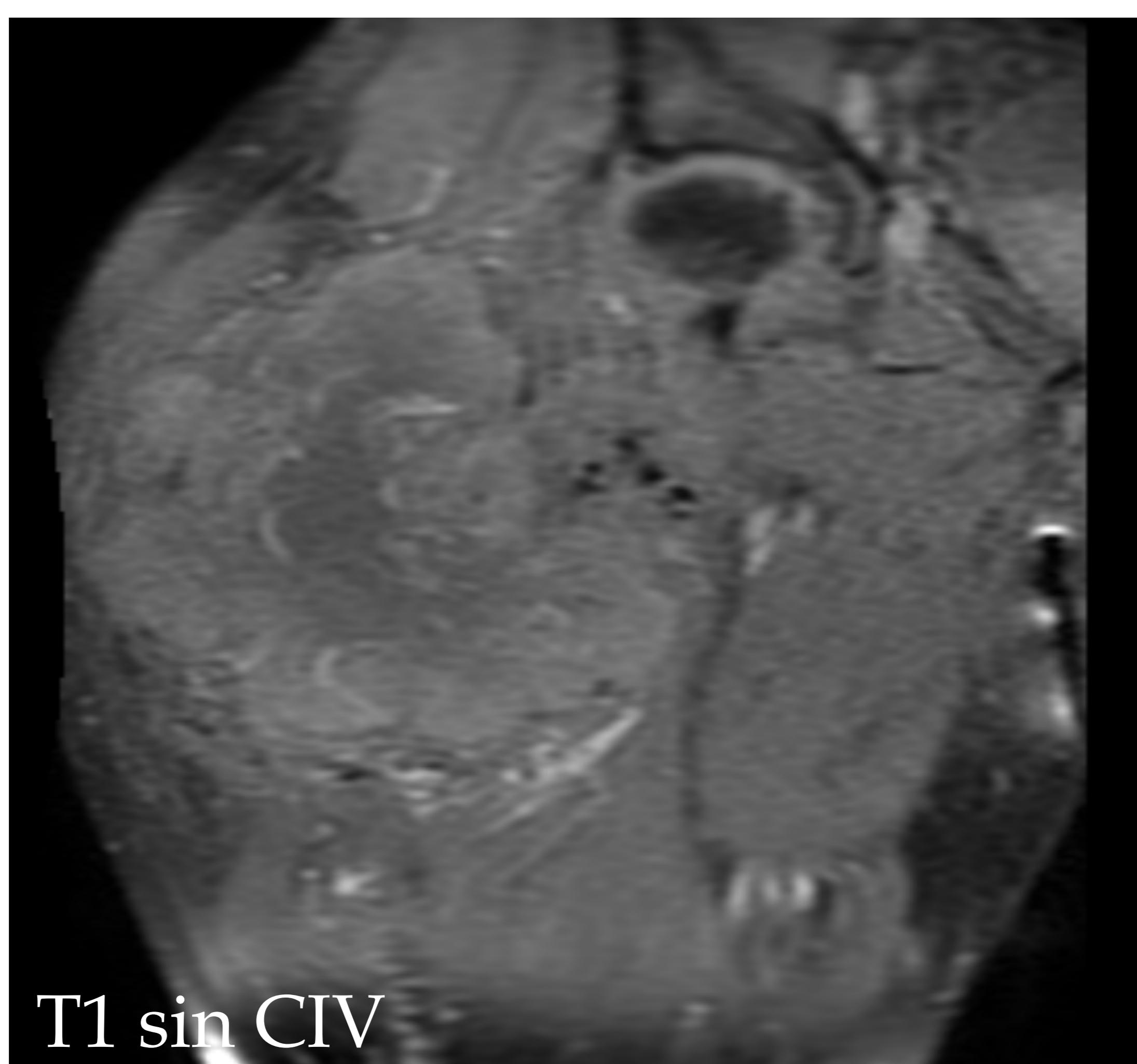
CASO 6



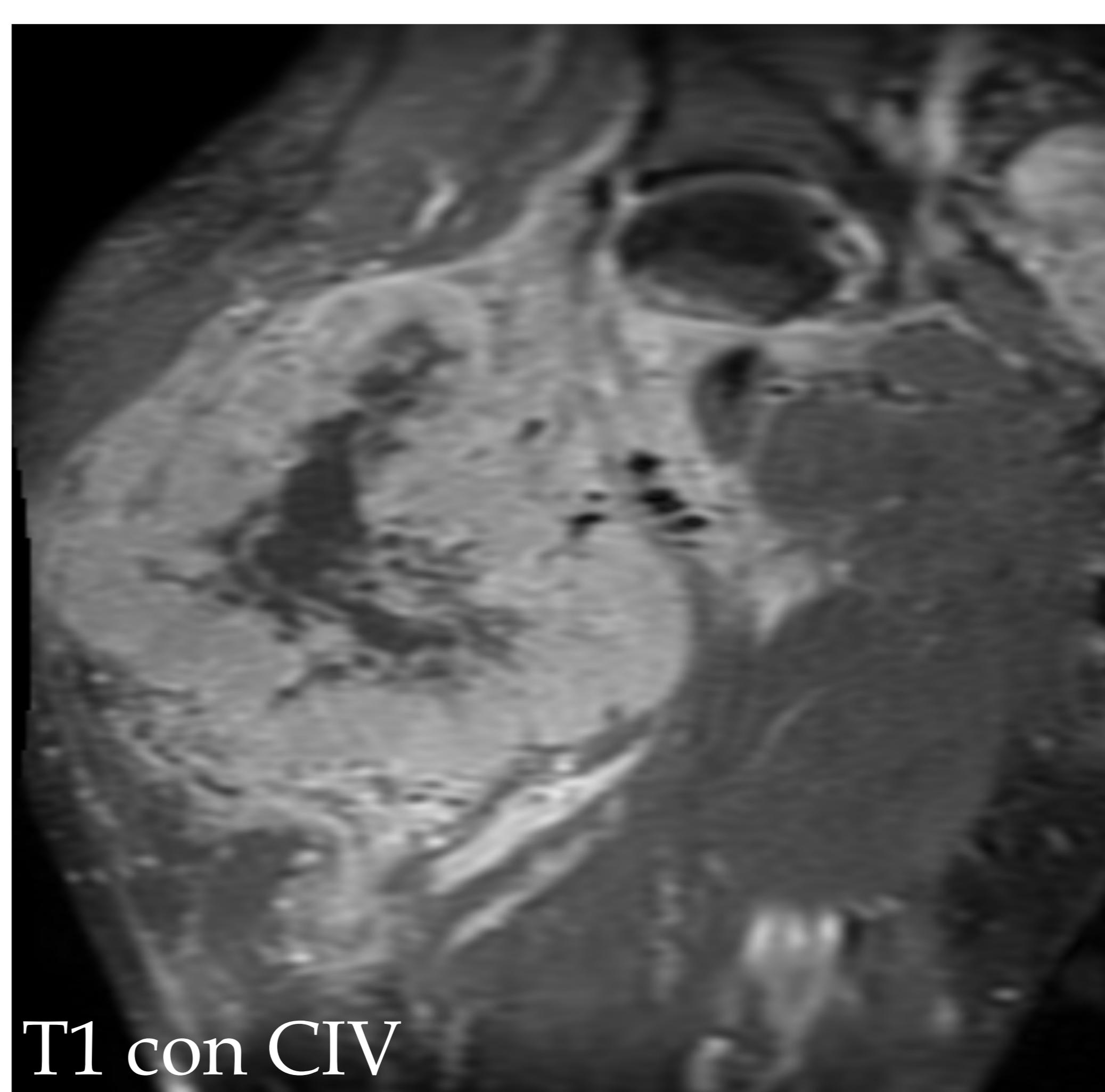
T2



STIR



T1 sin CIV



T1 con CIV

RM:

- Lesión con intensidad de señal muy heterogénea, predominantemente isointensa en secuencias T1 e hiperintensa en secuencias STIR y T2, con intenso realce tras la administración de contraste intravenoso, con presencia de área central que no presenta realce correspondiente a necrosis.

CONCLUSIÓN

- Conocer el comportamiento radiológico es interesante dado que son tumores raros y podríamos tenerlos en cuenta en los diagnósticos diferenciales, aunque el diagnóstico final es con anatomía patológica e inmunohistoquímica, dado que los hallazgos radiológicos son inespecíficos.

BIBLIOGRAFÍA

- Solitary brous tumors: Clinical and imaging features from head to toe. European Journal of Radiology 146 (2022) 110053
- Tumor fibroso solitario gigante de pleura. Serie de casos. Rev Argent Radiol 2021;85:98-105.
- Tumor fibroso solitario de pleura: presentación de caso y revisión de la bibliografía. Anales de Radiología México 2017 ene;16(1):72-78.
- Tumor fibroso solitario mesentérico: claves para el diagnóstico RAPD online Vol. 43. N°2 Marzo - Abril 2020
- Tumor fibroso solitario gigante de la pleura. Cir Ciruj 2010;78:31-43.
- Tumor fibroso solitario extrapleural de localización inusual. Rev. argent. radiol. vol.86 no.1 Ciudad Autónoma de Buenos Aires abr. 2022