

Claves para el diagnóstico de tumores de partes blandas

Rihab Yousfi Jdelli¹, Cristina Biosca Calabuig¹, Juan Ignacio Cervera Miguel ¹ Francisco Alzuelta Carrion¹, Jorge López Tomás¹,
Jasson Javier Oscullo¹.

¹Hospital Clínico Universitario de Valencia, Valencia

Objetivo Docente

- Los **tumores de partes blandas** suponen un reto diagnóstico para el radiólogo, especialmente aquellas entidades poco frecuentes. Por ello, se propone un resumen esquemático para su diagnóstico, diagnósticos diferenciales y se exponen algunos casos vistos en nuestro centro.
-

Introducción

- Los tumores de partes blandas se originan de: grasa, músculo, tendones, nervios periféricos, vasos sanguíneos o tejido fibroso (ligamentos y fascia).
 - Son más frecuentes los tumores de benignos, aunque los malignos predominan en la edad pediátrica.
 - La imagen radiológica ayuda en la caracterización de la lesión, estadiaje y ayuda a la aproximación terapéutica.
 - La histopatología es el *gold estándar* para establecer el diagnóstico definitivo. Por ello es crucial la correlación anatomo-radiológica.
-

Modalidades de imagen

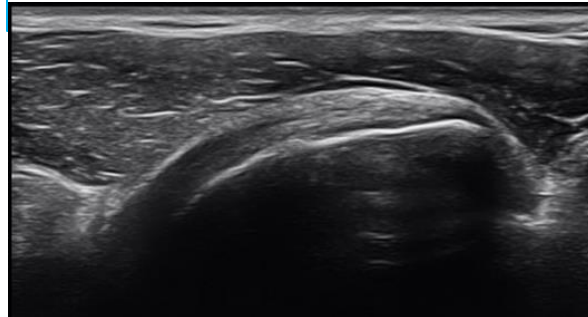
Radiografía convencional:

- Suele ser la primera prueba para valoración de extremidades
- Se ven calcificaciones, cambios por remodelado óseo, reacción perióstica y alteración de la densidad en partes blandas



Ecografía:

- Lesiones superficiales
- Diferenciación de lesiones sólidas vs quísticas
- Morfología interna y vascularización
- Guía para biopsia



Tomografía

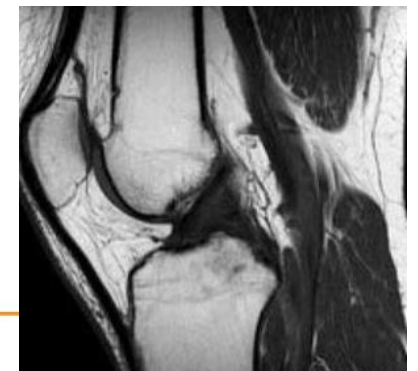
Computarizada:

- útil para lesiones profundas (retroperitoneo, mediastino o cuello)
- Estudio de extensión



Resonancia Magnética:

- Es la prueba gold estándar
- Caracteriza las lesiones dependiendo de la intensidad de señal
- Comportamiento de la lesión con respecto a otras estructuras



Sistemática diagnóstica para las lesiones de partes blandas

Radiografía simple:
Valoración inicial. Lesiones en extremidades

Ecografía:
Lesiones palpables

TC:
Lesiones en cabeza, cuello, mediastino y retroperitoneo

RM: Gold estándar

Descartar imitadores 

Pseudomasas:
hernias,
hipertrofia
anómala
muscular,...

Pseudotumores:
Abscesos,
hematoma,
ganglión, quiste
epidermoide, etc...

Tumor de partes blandas

Típica morfología o típica localización

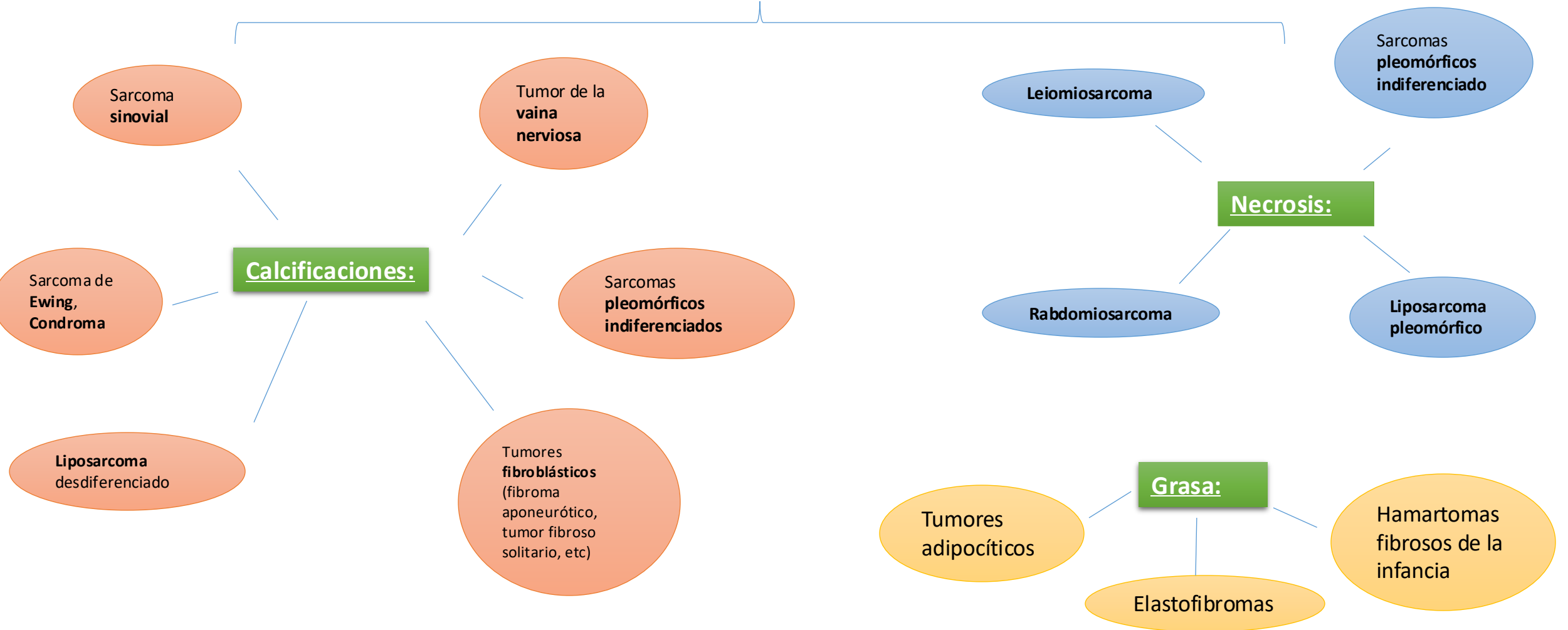
No

Sugerir otros diagnósticos diferenciales

Sí

Sugerir el diagnóstico

Clasificación según hallazgos clave



Según la intensidad de señal en secuencia T2W en RM

Hipointenso/intermedio

Fibroso/celular:

- Tumores miofibroblásticos
- Tumores fibrhistiocitarios
- Leiomioma

Osificación en "cáscara de huevo":
Miositis osificante

Hiperintenso

Estroma mixoide:

Hipodensos en TC sin contraste y realce tardío:

- Mixomas
- Agiomixoma
- Tumores de la vaina nerviosa
- Liposarcoma
- Fibrosarcomas mixoides

Predominantemente quístico:

- Tumores neurogénicos quísticos

Otros:

- Sarcoma sinovial
- Tumores vasculares
- Sarcomas pleomórficos indiferenciados

1. Tumores adipocíticos

Tumores de partes blandas
más frecuentes

-**Benigno:** Lipomas benignos, lipomatosis y lipoblastomas

-**Intermedio:** Tumores lipomatosos atípicos intermedios

-**Maligno:** Liposarcomas

 Condrolipoma, lipoma de células fusiformes, liposarcoma pleomórfico pueden no mostrar grasa en TC/RM

Nuevas entidades

Tumor lipomatoso atípico de células fusiformes/pleomórfico:
Extremidades (manos y pies). Expresión CD34/S100

Liposarcoma mixoide pleomórfico: Agresivo en niños y jóvenes adultos.
>Mediastino.

Nuevos pronósticos

Liposarcoma desdiferenciado (progresión de tumor lipomatoso atípico) tiene **mejor pronóstico** que sarcomas pleomórficos de alto grado de localización retroperitoneal.

1. Tumores adipocíticos

Benigno

-Lipoma: subcutáneo y solo grasa. Presenta finos septos

-Lipomatosis: Infiltración difusa con afectación nerviosa y tejido subcutáneo

-Lipoblastoma: masa grande lobulada en <3 años. Septos gruesos y componente sólido

Intermedio

Septos gruesos >2 mm
Componente sólido <2 cm

Maligno (liposarcoma)

-Componente de partes blandas >2 cm o >25% de la masa
-Tamaño >10 cm

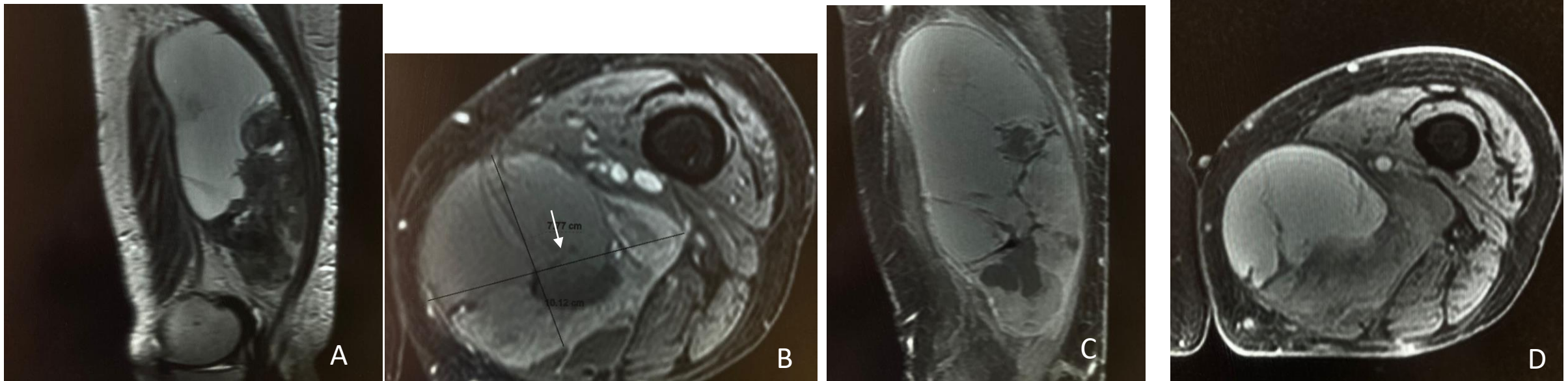
Bien diferenciados (tumor lipomatosos atípico).
Retroperitoneo/mediastino

Mixoide:
Afecta extremidades en jóvenes.
Hipodenso en TC e hiperintenso en RM con relace tardío

Desdiferenciado:
Componente de partes blandas y grasa bien delimitado

Pleomórfico:
Áreas necróticas con cambios mixoides

Mixoide pleomórfico



RM de ambos muslos: a)Sag T1 b) axial T1 con saturación grasa+ contraste, c) sagital T1 con saturación grasa + contraste d) axial T1 saturación grasa

Masa de partes blandas con componente graso y áreas sólido-quística de localización profunda postero-medial en tercio medio y distal de muslo izquierdo. Estructura compleja y heterogénea con algunas áreas necróticas que no captan (flecha blanca).

AP: **Liposarcoma pleomórfico.**

2. Tumores fibroblásticos/miofibroblásticos

RM:

- Homogéneos
- Baja señal T2
- Realce tardío

-Benigno: Fascitis nodular, miositis proliferativa

-Intermedio: Tumor desmoide, dermatofibrosarcoma protuberans

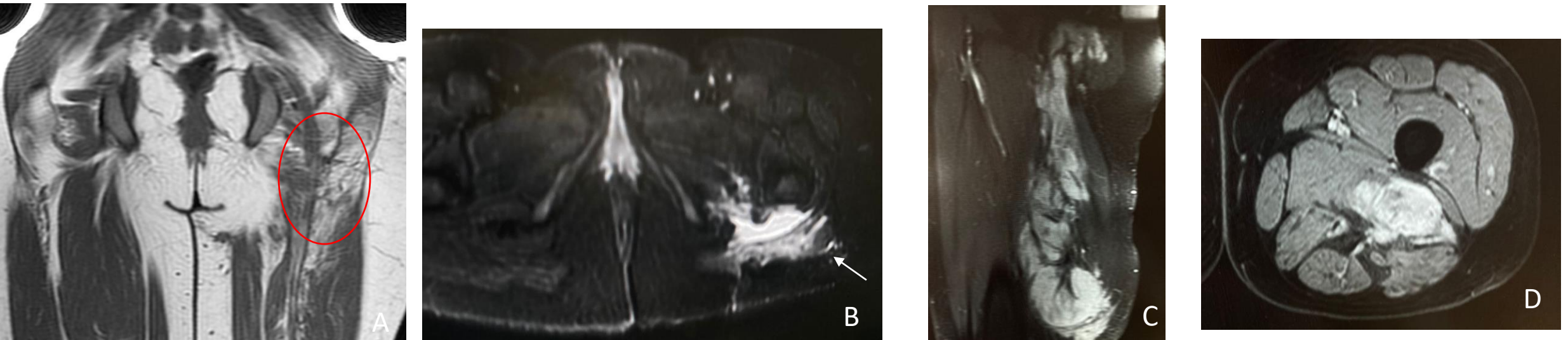
-Maligno: Fibrosarcoma

Algunas entidades

Factores pronósticos:

- >55 años
- > 5 cm
- actividad mitosis y necrosis >10%

- **Elastofibroma:** localización típica en tercio inferior escapular profundo a dorsal ancho y romboides mayor. Bilateral. **Isointenso** al músculo con señal grasa interspuesta.
- **Fibromatosis:** lesión agresiva profunda o superficial. Señal heterogénea en T2. > celularidad > señal hiperintensa T2.
- **Tumor fibroso solitario:** destaca por vasculatura prominente. Cualquier localización anatómica. Masa lobulada bien definida con realce heterogéneo y señal T2 variable. Alteraciones genéticas de promotor TERT/TP53 >agresividad.
- **Angiofibroma:** neoplasia fibrovascular benigna nueva en la clasificación. >extremidades inferiores. Translocación t(5;8)(p15;q13). Señal intermedia T2 y realce heterogéneo.



RM de pelvis y muslos: a) coronal T1 b) axial T1 STIR, c) sagital T1 con saturación grasa +contraste d) axial T1 +contraste. Tumorción de aspecto infiltrativo, con señal de tejido blando (círculo rojo), que ocupa el compartimento muscular posterior, alcanzando la musculatura glútea izquierda. Aspecto infiltrante con **signo de cola fascial** (flecha blanca) como signos de infiltración de fascia. Captación de contraste. Respeto de paquete vasculonervioso.

AP: **fibromatosis tipo desmoide.**

3. Tumores vasculares

Proliferación
de células
endoteliales
capilares

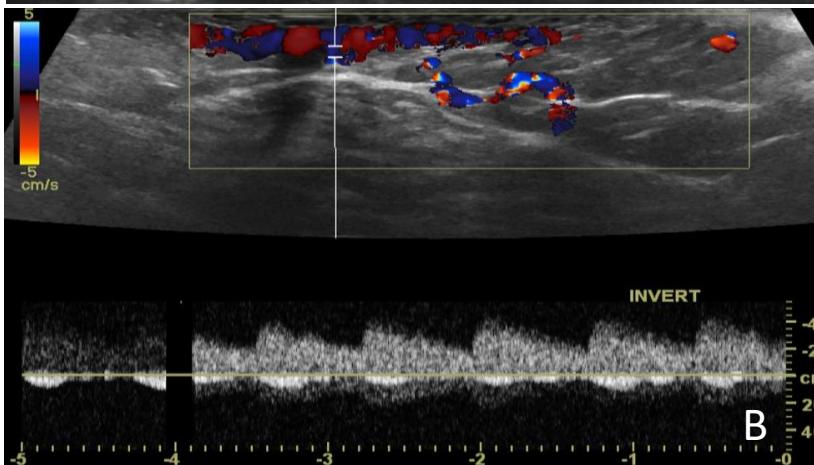
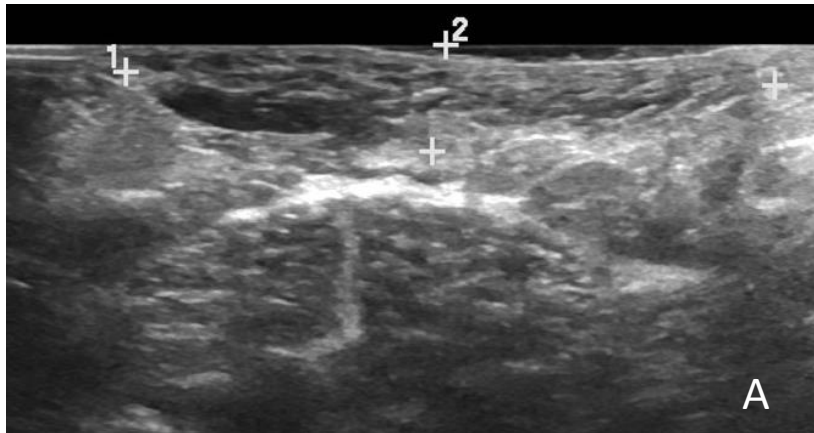
-**Benigno: hemangiomas**

-**Intermedio: hemangioendoteliomas
kaposiformes, sarcoma de Kaposi**

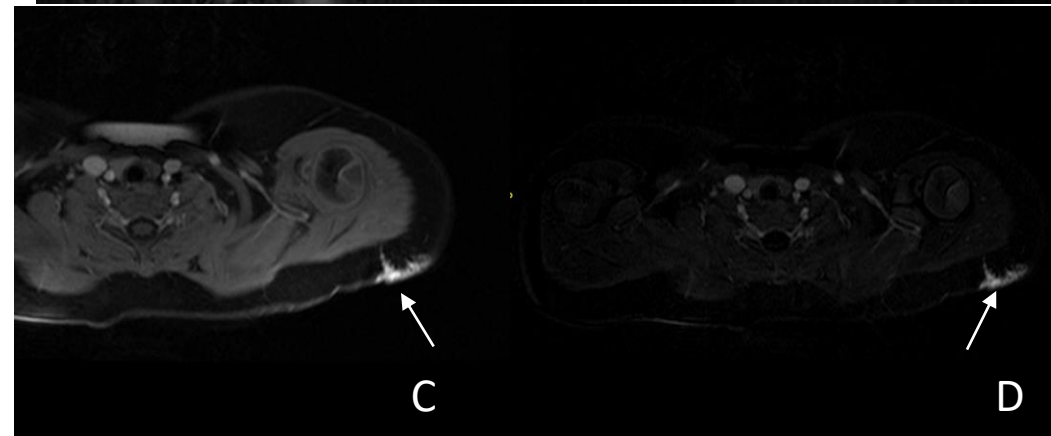
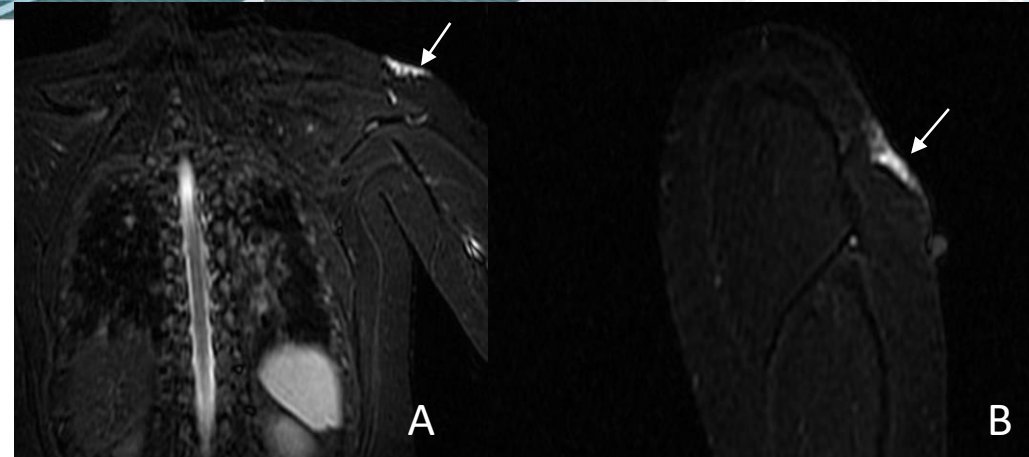
-**Maligno: angiosarcoma,
hemangioendotelioma epiteoloide**

Algunas
entidades

- **Hemangiomas congénitos:** >comunes. Lesiones lobuladas con alta vascularización. Hiperintensos en T2 y realce intenso y persistente.
- **Hemangioma anastomosante:** se compone de capilares anastomosados revestidos por células endoteliales. Ausencia de atipia y actividad mitótica. Localización >frecuente: retroperitoneo y riñones. Masa hiperintensa en T2 con **realce centrípeto**
- **Hemangioendotelioma Kaposiforme:** Proliferación lobulillar de capilares con células endoteliales fusiformes y vasos linfáticos asociados. Heterogéneas e hiperintensas en T2
- **Hemangioendotelioma epiteoloide:** células endoteliales epitelioides dentro de un estroma mixohialino y fusión de gen WWTR1-CAMTA1 .
- Hemangioma endoteloide con fusión de YAP1-TFE3 nueva variante en jóvenes y mejor pronóstico.



Ecografía Modo B y Doppler: dilatación vascular en tejido celular subcutáneo con ondas de flujo doppler predominantemente venoso.



RM de tórax con contraste: a) Coronal STIR, b) sagital STIR, c) axial T1 con sat grasa+ contraste, d) sustracción. Malformación vascular de localización en piel y tejido celular subcutáneo (flechas blancas), en región posterior de hombro izquierdo con componente vascular y pequeño trayecto hacia la fascia del deltoides. AP: **hemangioma congénito no involutivo.**

4. Tumores de músculo liso

Leiomiomas

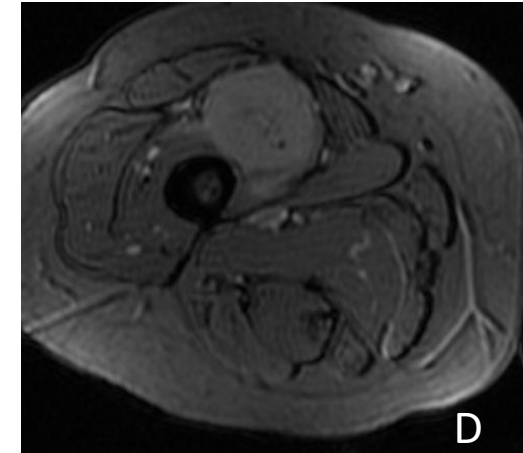
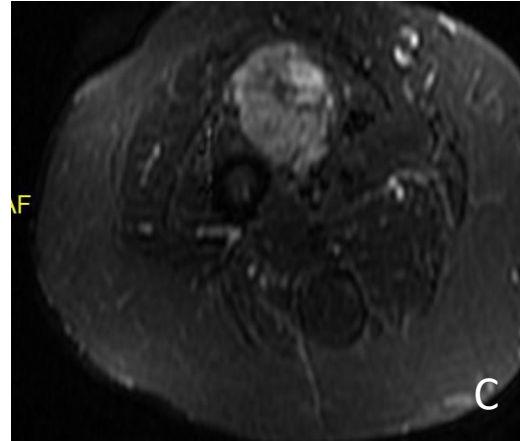
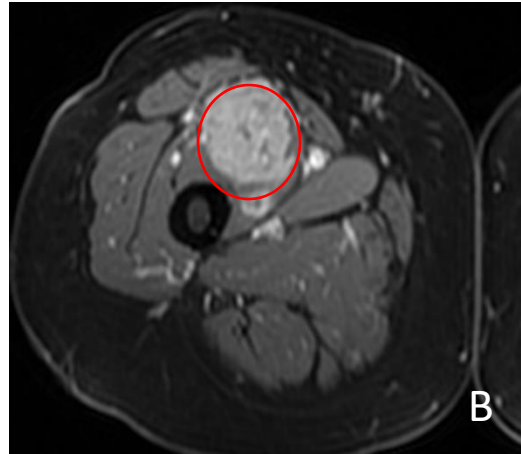
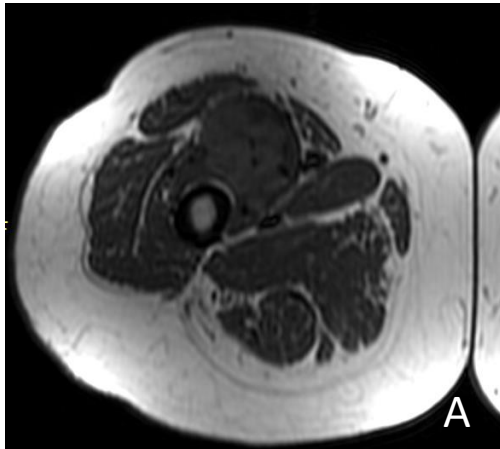
- Neoplasia **benigna** de músculo liso en **tejidos blandos de soma**.
- Fascículos entrelazados de células musculares lisas.
- Iso/levemente hiperintensos en T2 respecto a músculo.

Leiomiosarcoma

- Neoplasia **maligna** de músculo liso en **más habitual en retroperitoneo**.
- Se originan a partir del músculo liso de pared de arterias, venas o intestino.
- Señal intermedia en T1 y T2.
- Leiomiosarcoma inflamatorio**: entidad con **mejor pronóstico** y menor metástasis.

Tumor de músculo liso de potencial maligno incierto

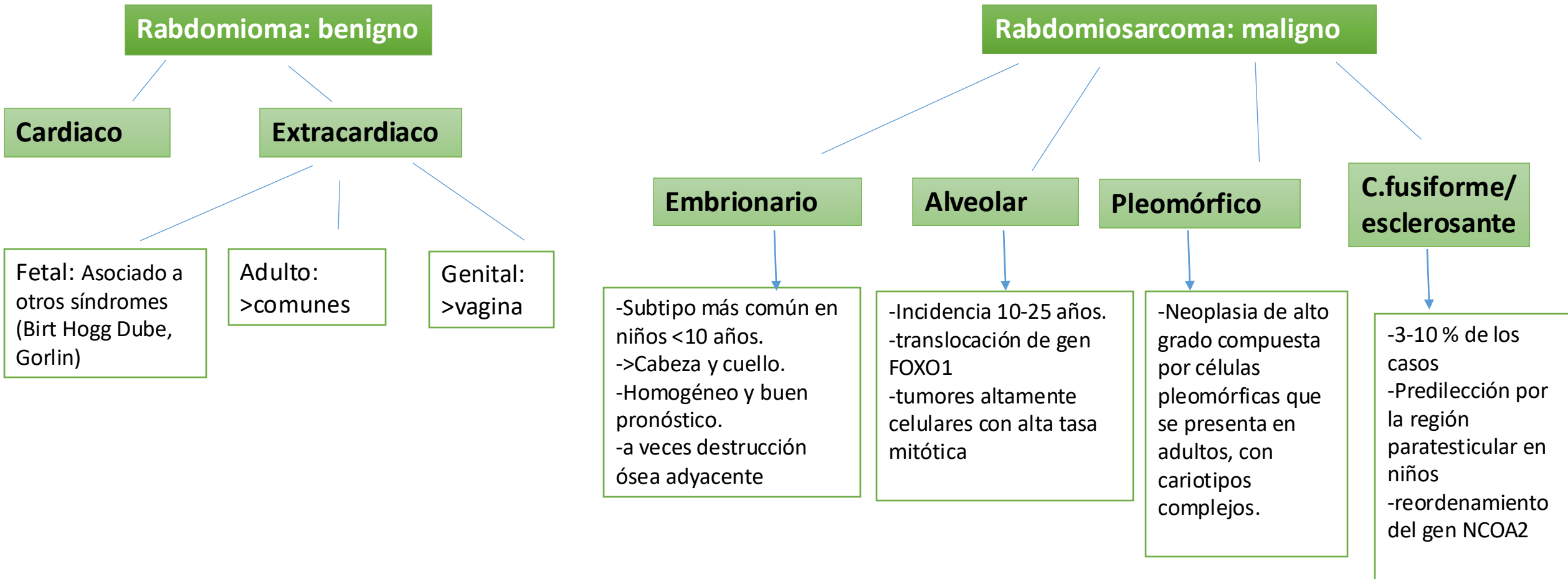
- Neoplasia relacionada con **infección de VEB**. (virus Epstein-Barr)
- Localización multicéntrica.
- Asociado a inmunodeficiencias (VIH), trasplante hematopoyético o de órgano sólido
- En T2 señal heterogénea con zonas entremezcladas de alta señal y otras de señal similar al músculo normal

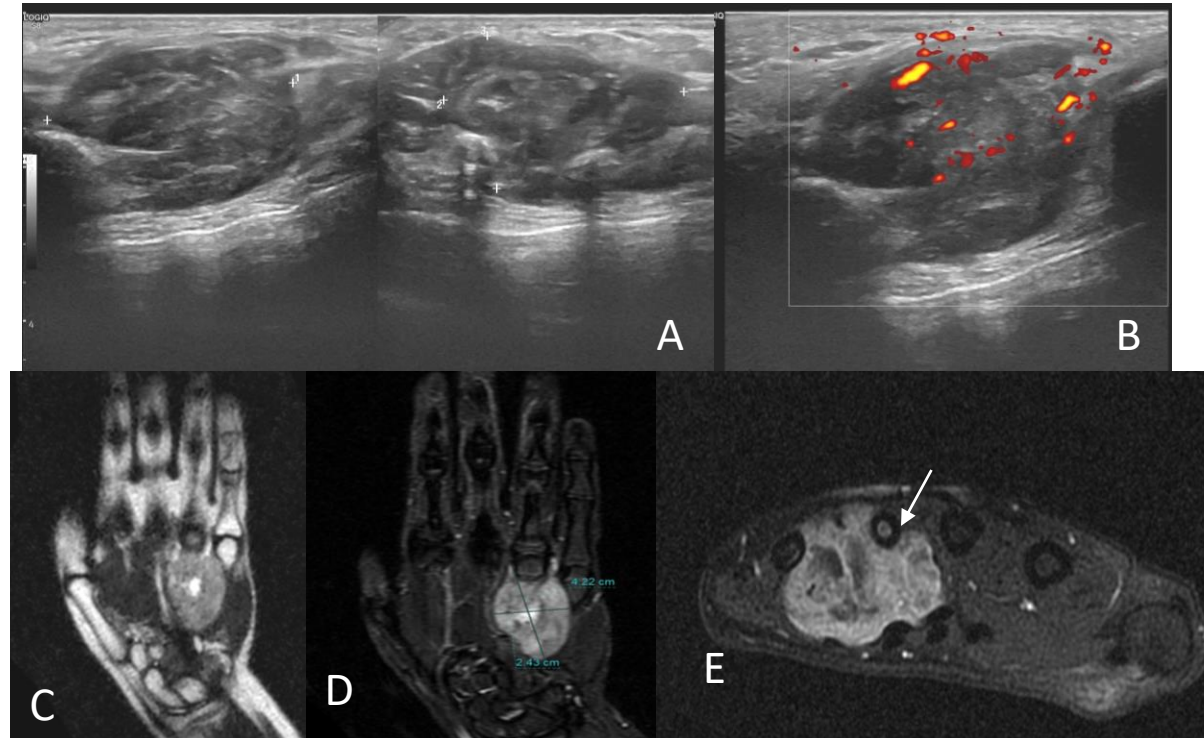


A) axial T1, b) axial STIR, C)axial T1 con saturación grasa+ contraste d) axial gradiente. Lesión heterogénea en compartimento anterior de muslo derecho de morfología ovalada, contornos lobulados y estructura heterogénea con componente sólido mayoritario y pequeños focos de componente quístico-necrótico (círculo rojo). Capta de manera difusa y heterogénea tras contraste.

AP: **Leiomiosarcoma.**

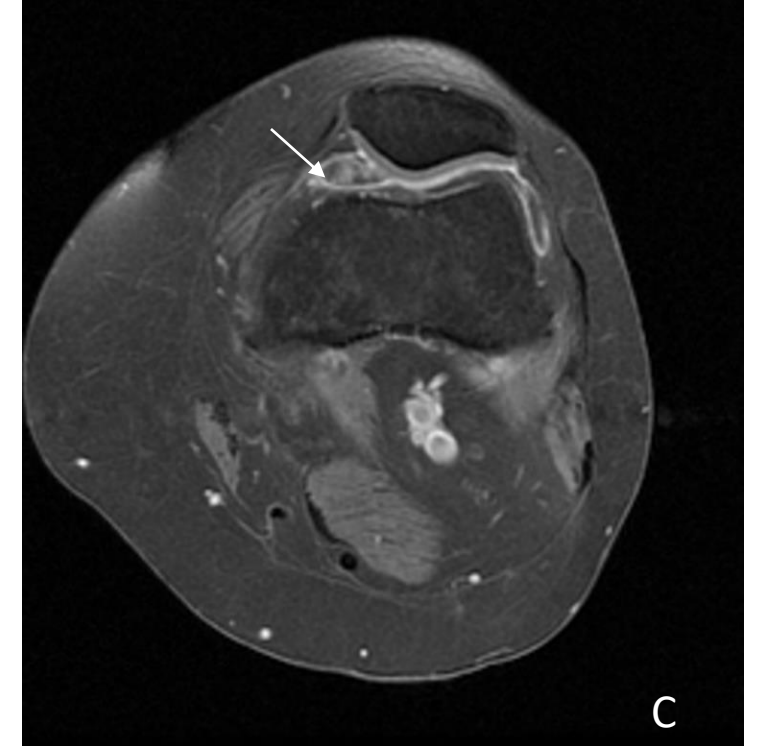
5. Tumores de músculo esquelético





a) y b) ecografía modo B y doppler. Nódulo bien definido, sólido, hipoecogénico, heterogéneo, lobulado y vascularizado en la cara palmar de mano izquierda.

RM de mano con contraste: c) coronal T2, d) coronal T1 con sat grasa y e) STIR axial con contraste. Tumoraación interna metacarpiana con límites bien definidos, y realce significativo de contraste. Infiltración de la médula ósea del 4º metacarpiano (flecha blanca). AP: **rabdomiosarcoma**.



RM de rodilla con contraste: a) y b) Sagital T1 sat grasa, c) axial T1 sat grasa+ contraste.

Lesión en receso suprapatelar medial de contornos regulares con captación heterogénea (flecha blanca). AP: **tumor de células gigantes de la vaina tendinosa.**

6. Tumores de la vaina nerviosa periférica

Tumores benignos:

- Schwannoma
 - Neurofibroma
 - Perineuroma
 - Neuroectoma mixoide
 - ...
- } >frecuentes

Schwannoma:

- Asociación a NF.
- Localización (intracraneal, espinal, extremidades, etc...)
- masas bien delimitadas sin invasión directa.
- T1 hipointenso, T2 hiperintenso con captación de contraste

origen de
neuroectodermo.
Asociación a **NF-1 y 2.**

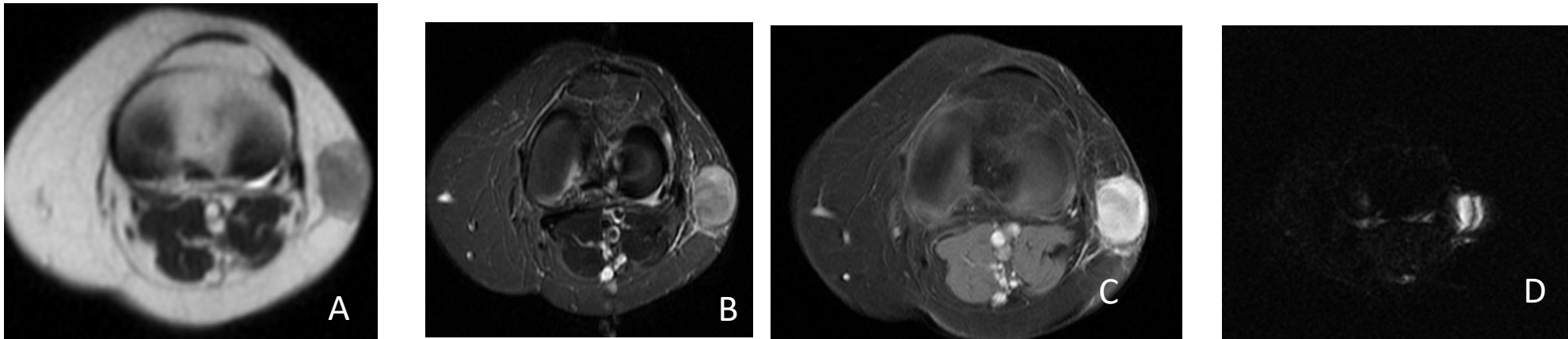
Tumores malignos

Tumor maligno de la vaina periférica

- Aparición de **novo** o **malignización** de tumores benignos.
- Plexo sacro** localización >común.
- Al dx **>5 cm** con **infiltración local.**
- En T1 isointenso al músculo e hipointenso en T2 (alto contenido en colágeno).

Tumor maligno melanocítico de la vaina periférica

- Tumor asociado a mutación **PRKAR1A** y complejo de **carney.**
- Predilección por nervios espinales.
- se originan a partir de un precursor común tanto de las células de Schwann como de los melanocitos.
- En RM similar a schwannomas pero señal alta e nT1 por melanina.



RM de rodilla izquierda. A) Axial T2, b) axial T1 sat grasa, c) axial T1 con sat grasa+ contraste, d) Difusión.

Lesión nodular de límites bien delimitados, localizada en el espesor del tejido celular subcutáneo en la cara externa de la rodilla izquierda. baja señal en secuencias T2 y alta en secuencias STIR y FAT SAT con captación de contraste y restricción a la difusión y valores altos de ADC.

AP: **Tumor maligno de la vaina nerviosa.**

7. Tumores de diferenciación incierta

- Grupo heterogéneo de lesiones **benignas**, **intermedias** o **malignas** que no se asemejan a ningún tipo específico de tejido blando maduro.
- Representan **20%** de tumores de partes blandas.
- Alteraciones **moleculares** distintivas o ausencia de una línea de diferenciación reconocible.
- Aparecen como **masas profundas** en las extremidades, el tronco o el retroperitoneo, y con crecimiento indoloro.

Sarcoma sinovial:

- Grado intermedio- alto en pacientes jóvenes.
- No origen en estructuras sinoviales.
- Típico calcificaciones distróficas.
- RM "**signo triple**": apariencia heterogénea por necrosis, degeneración quística y tejido blando.

Sarcoma epiteloide:

- Grado alto.
- Pérdida de *SMARCB1/INI1*.
- Subtipo **proximal y distal**.
- Nódulos de crecimiento lento, indoloro que pueden ulcerarse.
- Forma nodular o multinodular y márgenes variables.

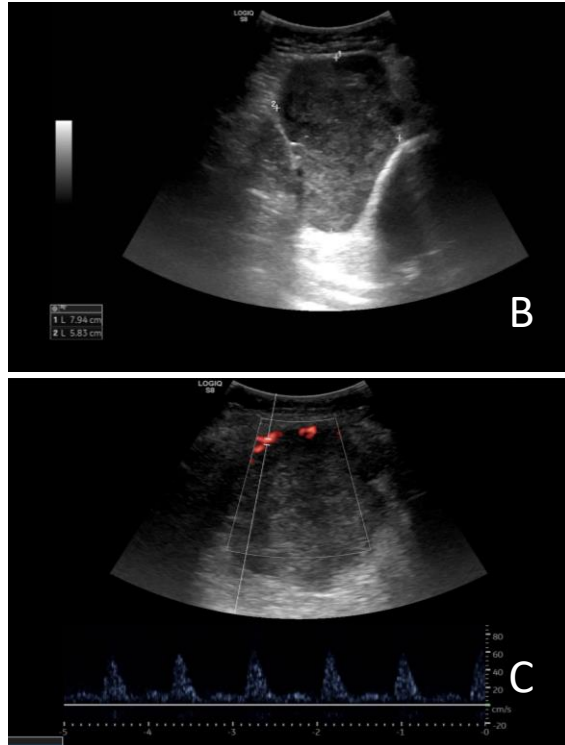
Sarcoma alveolar de partes blandas:

- Grado alto con metástasis al diagnóstico.
- Alta vascularización.
- Hiperdensa en TC con captación de contraste.
- Vacío de señal en T2 por vasos intratumorales.

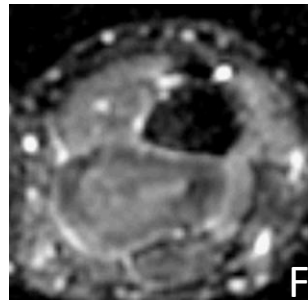
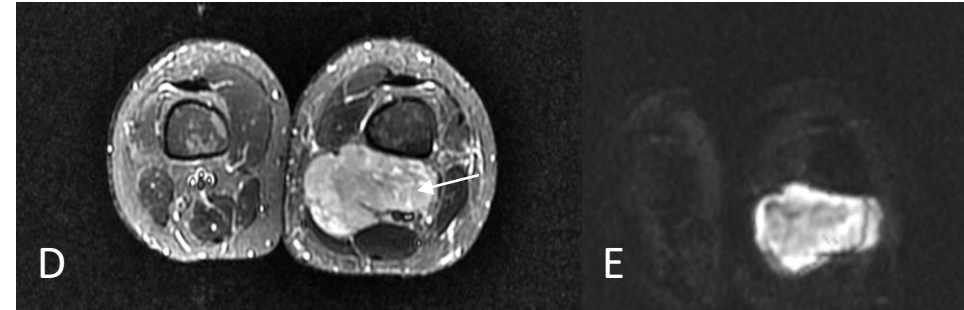
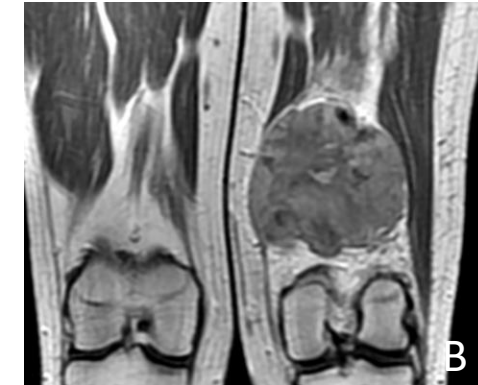
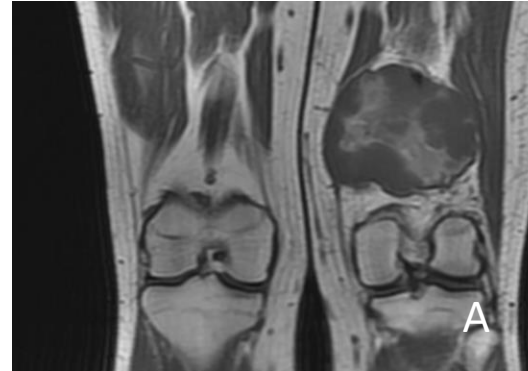
Condrosarcoma extraesquelético:

- Grado alto.
- Predilección en extremidades.
- Aspecto similar a condrosarcomas esqueléticos.

- Mixoma intramuscular
- Mixoma yuxtaarticular
- Angiomixoma profundo (agresivo)
- Condrosarcoma extraesquelético**
- Histiocitoma fibroso angiomatoide
- Tumor fibromixioide osificante
- Mioepitelioma / carcinoma mioepitelial / tumor mixto
- Tumor angiectásico hialinizante pleomórfico de partes blandas
- Tumor fibrolipomatoso hemosiderótico
- Tumor mesenquimal fosfatúrico
- Neoplasias de tejidos blandos con reordenamiento de NTRK
- Sarcoma sinovial**
- Sarcoma epiteloide**
- Sarcoma de partes blandas alveolar**
- ...



A) Rx de rodilla izquierda: Tumorción en cara posterointerna de tercio distal de mulo. No erosiona cortical ni crea reacción perióstica. B) y C) ecografía modo B y doppler. Lesión bien delimitada en hueso poplíteo, hipoecogénica y señal señal doppler periférico.



A) Coronal T1, B) coronal T1 + contraste, C) Sagital T1 sat grasa+ contraste, D) axial STIR, E) axial difusión F) ADC. Tumorción en el compartimento posterior del muslo izquierdo, en íntimo contacto con el paquete vasculonervioso en hueso poplíteo (flecha blanca). Realza al contraste y restringe en difusión.

AP: **Sarcoma sinovial monofásico fusocelular**

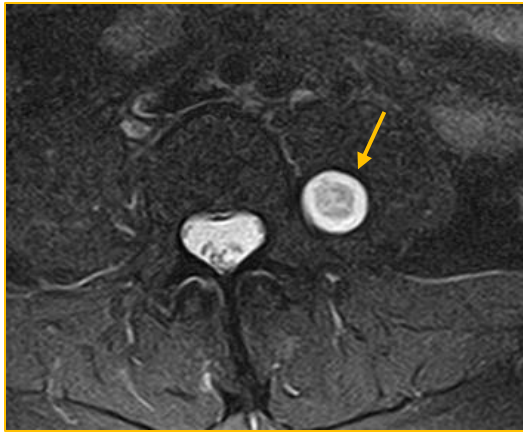
Características típicas en imagen de ciertos tumores de partes blandas

Entidad	Signo típico	Descripción
<i>Tumor de la vaina nerviosa</i>	Signo diana Signo fascicular Signo de la grasa dividiva	-Área central de baja intensidad de señal rodeada de un borde hiperintenso en secuencias T2. -Anillos hipointensos en T2 en un área hiperintensa en T2 que representan haces fasciculares. -Grasa en los polos superior e inferior de la lesión, así como en la localización intermuscular
<i>Tumor fibroso solitario</i>	Signos de "chocolate-chip cookie"	Presencia de focos redondeados o lineales de baja intensidad de señal en imágenes ponderadas en T1 y T2 junto con realce
<i>Mixoma</i>	Signo de "gorra brillante/cúpula brillante"	Borde fino de grasa en polos superior e inferior de la lesión con edema circundante en forma de cepillo.
<i>Angiomixoma agresivo</i>	Signo del remolino	Lesión hiperintensa en T2 con áreas internas de señal hipointensa en espiral en T1 y T2
<i>Elastofibroma</i>	Signo de "lasaña"	Lesión isointensa en T1 y T2 entrelazada con vetas de grasa

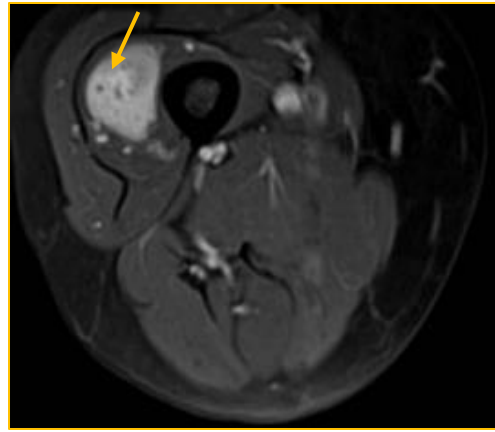
Características típicas en imagen de ciertos tumores de partes blandas

Entidad	Signo típico	Descripción
<i>Sarcoma sinovial</i>	Aspecto de "cuenco de uvas"	Áreas intercaladas de intensidad de señal baja, intermedia y alta en secuencias T2. Niveles de líquido-líquido con áreas de hemorragia.
<i>Lipomatosis nerviosa</i>	Aspecto de "espagueti"	Fascículos nerviosos hipointensos en T1 y T2 orientados longitudinalmente y tejido fibroso rodeado por un componente adipocítico hiperintenso.
<i>Fibromatosis</i>	Signo de la cola fascial Efecto de oscurecimiento en T2 Signo de cuerno de ciervo	Extensión marginal del tumor a lo largo de los planos fasciales. Baja señal en DWI y ADC. Extensión intramuscular de aspecto en dedo.
<i>Dermatofibrosarcoma protuberans</i>	Signo de cola de piel	El tumor presenta aspecto de garra en contacto con piel adyacente
<i>Mixofibrosarcoma/sarcoma pleomórfico indiferenciado</i>	Signo de cola	Extensión marginal cónica del tumor a lo largo de la fascia
<i>Tumor de células gigantes tenosinovial</i>	Aspecto floreciente	Señal oscura exagerada en secuencias eco de gradiente debido a la hemosiderina

Algunos ejemplos...



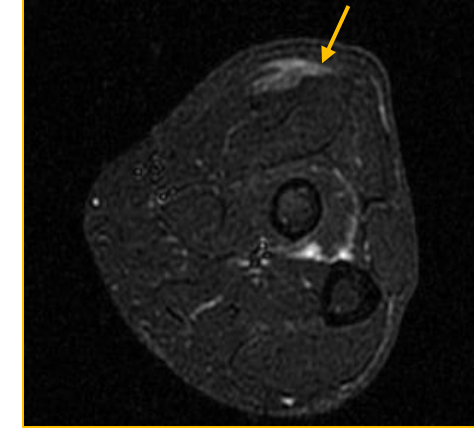
Goymer M, L3 nerve root neuroma. Case study, Radiopaedia.org.



Tumor fibroso solitario extrapleural: Imagen con RM y su correlación patológica. SERAM 2014 / S-0755.



Bohyn C, Angiomyxoma. Case study, Radiopaedia.org.



Nicoletti D, Myxofibrosarcoma - intermediate-high grade. Case study, Radiopaedia.org.

Axial T2 FAT SAT. Signo de **diana**. Área central de baja intensidad de señal rodeada de un borde hiperintenso en secuencias T2.
Tumor de la vaina nerviosa.

Axial T1 de muslo saturación grasa con contraste. Signo de "**chocolate-chip cookie**". Presencia de focos redondeados de baja intensidad de señal en imágenes ponderadas en T1 y T2 con aspecto de "pepitas de chocolate". **Tumor fibroso solitario.**

Coronal T2 pelvis. Signo del "**remolino**". Apariencia heterogénea y concéntrica dentro de la lesión debido a la alternancia de zonas de tejido mixoide (fibroso) y vasos sanguíneos. **Angiomixoma agresivo.**

Axial STIR de pierna. "**Signo de cola**". Infiltración de tumor a lo largo de la fascia muscular profunda entre las fibras musculares hiperintensas en secuencias ponderadas en T2.
Mixofibrosarcoma.

Conclusiones

- La reciente clasificación de la OMS sobre tumores de partes blandas incluye una extensa lista que incluye no solo la imagen radiológica sino características histológicas, marcadores inmunohistoquímicos y genética molecular.
 - Por ello los radiólogos deben estar al tanto de los avances recientes para mejorar el algoritmo diagnóstico.
 - Importante recordar los diagnósticos diferenciales según la edad, la localización y la morfología de imagen.
-

Bibliografía

- Bansal A, Goyal S, Goyal A, Jana M. WHO classification of soft tissue tumours 2020: An update and simplified approach for radiologists. Eur J Radiol. 2021 Oct;143:109937. doi: 10.1016/j.ejrad.2021.109937. Epub 2021 Aug 28. PMID: 34547634.
 - Noebauer-Huhmann IM, Weber MA, Lalam RK, Trattnig S, Bohndorf K, et al . Soft Tissue Tumors in Adults: ESSR-Approved Guidelines for Diagnostic Imaging. Semin Musculoskelet Radiol. 2015 Dec;19(5):475-82. doi: 10.1055/s-0035-1569251. Epub 2015 Dec 22. Erratum in: Semin Musculoskelet Radiol. 2015 Dec;19(5):e1. doi: 10.1055/s-0036-1572350. PMID: 26696086.
 - Radiopaedia.org. WHO classification of tumours of soft tissue [Internet]. Radiopaedia; [citado 2026 Mar 18]. Available in: <https://radiopaedia.org/articles/who-classification-of-tumours-of-soft-tissue>
-