

Masas pélvicas infrecuentes. Hallazgos en RM y correlación anatomopatológica

Introducción

La mayoría de las masas pélvicas que se estudian en RM son de origen ginecológico y sus manifestaciones más habituales son muy conocidas. Sin embargo, el diagnóstico diferencial de las masas pélvicas es amplio y en la práctica clínica rutinaria, los radiólogos evalúan un amplio rango de patologías pélvicas.

Los hallazgos en RM de las masas pélvicas infrecuentes son menos conocidas.

Es importante reconocer los hallazgos en RM de las masas pélvicas infrecuentes

porque en algunos casos, su tratamiento y pronóstico es diferente.

La identificación del órgano de origen es una clave diagnóstica muy importante porque ayuda a su diagnóstico diferencial.

RM de las masas pélvicas infrecuentes

- ❖ Órgano de origen identificable
 - Sistema reproductor
 - Fosa isquiorrectal
 - Tejidos blandos
- ❖ Órgano de origen no identificable

DE ORIGEN EN EL SISTEMA REPRODUCTOR

Tumor mülleriano mixto maligno del útero

Es el sarcoma uterino más frecuente

- 5-8% de todas las neoplasias malignas del útero

Tiene un comportamiento muy agresivo

- Diseminación linfática, peritoneal y pulmonar frecuente y precoz

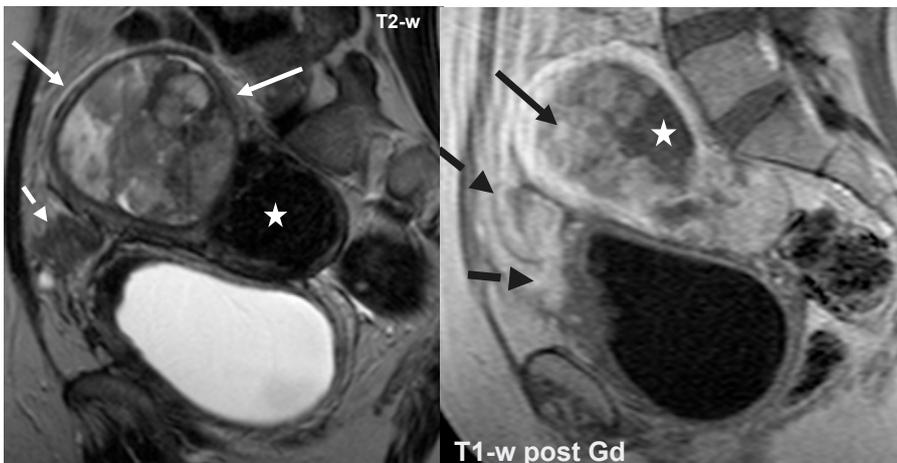
Hallazgos en RM más frecuentes

- Gran masa uterina que expande la cavidad endometrial (flechas)
- Señal heterogénea (hemorragia y necrosis)
- Invasión del miometrio

→ Indistinguible del adenocarcinoma de endometrio

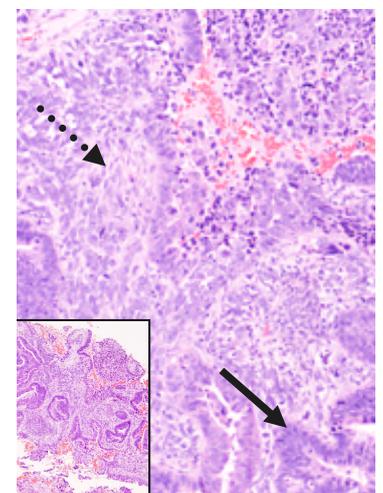
- Realce heterogéneo
- **Marcado realce de las áreas sólidas (flechas negras)** en la fase precoz (similar al miometrio) que persiste en las fases tardías
- No realce de las áreas necróticas (asterisco)

→ El diagnóstico se basa en los hallazgos histológicos



Mujer de 76 años con un tumor mülleriano mixto maligno del útero (flechas) que invade el peritoneo (punta de flecha) y la vejiga. El asterisco indica un leiomioma en la imagen potenciada en T2 y necrosis en la imagen obtenida tras administración de contraste.

La microfotografía (x4 y x10; tinción hematoxilina-eosina) muestra una mezcla de adenocarcinoma (flecha) y elementos sarcomatosos (flecha punteada) lo que le confiere un aspecto bifásico característico.



DE ORIGEN EN EL SISTEMA REPRODUCTOR

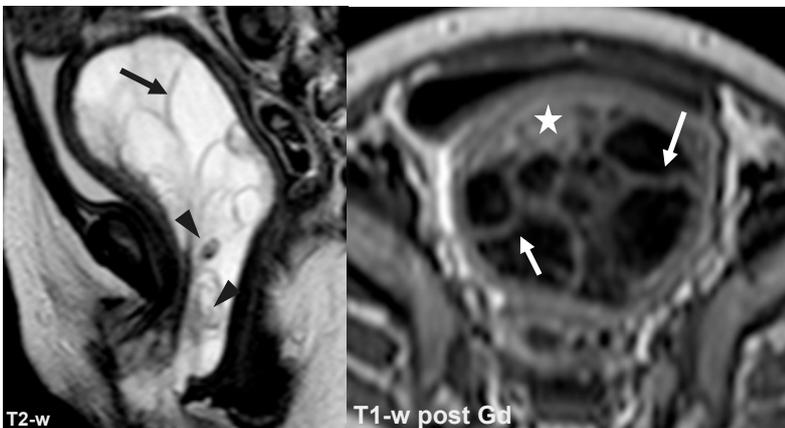
Rabdomiosarcoma botrioide

Es el tumor más frecuente del tracto genitourinario inferior en niñas en los dos primeros años de vida

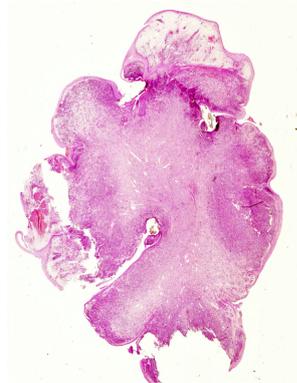
- Es una variante del rabdomiosarcoma embrionario
- Se localiza en una víscera hueca: vagina, vejiga urinaria

Hallazgos en RM más característicos

- **Masa submucosa polipoidea con crecimiento intraluminal y aspecto en “racimo de uvas”**
 - Señal hiperintensa en T2
 - Múltiples nódulos (puntas de flecha) y septos hipointensos (flecha)
- ➔ **Intenso realce de los nódulos (asterisco) y septos (flechas blancas)**



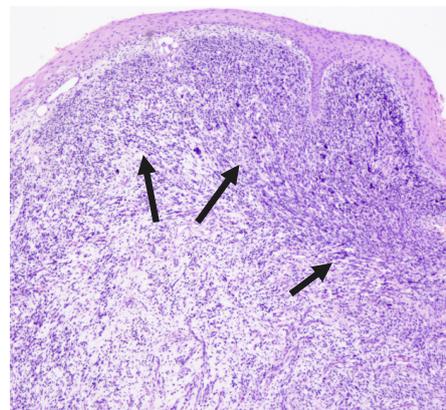
Niña de 10 meses con una masa protuyendo en la vagina.



La fotografía de la pieza quirúrgica seccionada muestra el aspecto polipoide característico.

Hallazgos anatomopatológicos

- Tejido mixoide que contiene pequeñas células malignas (flechas negras) agrupadas por debajo de un epitelio intacto (“cambium layer”)



DE ORIGEN EN EL SISTEMA REPRODUCTOR

Seminoma espermatocítico

Los tumores de células germinales representan el 95% de todos los carcinomas testiculares

El seminoma espermatocítico es un tumor raro (2% de todos los tumores de células germinales testiculares)

- Asienta exclusivamente en los testículos de varones en edad media (45-80 años)
- Extremadamente raro en jóvenes menores de 35 años a diferencia del seminoma clásico

Se suele presentar como un agrandamiento indoloro de un testículo

Las metástasis son muy raras

- Sólo en los casos de transformación sarcomatosa

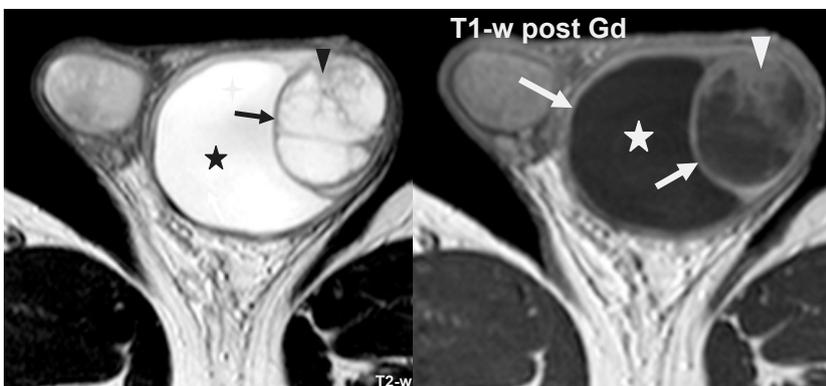
Hallazgos en RM de los tumores seminomatosos y noseminomatosos

Seminomas:

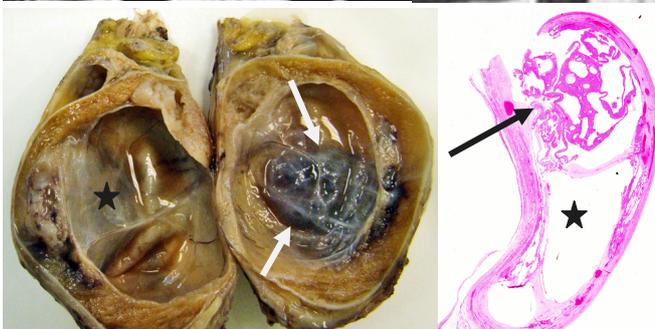
- **Señal homogénea hipointensa** con respecto al testículo normal en T2
- Septos fibrovasculares muy hipointensos en T1 y T2 que presentan un mayor realce que el tumor en el estudio dinámico con inyección de gadolinio

Noseminomatosos:

- **Señal heterogénea y realce heterogéneo** indicativo de necrosis y hemorragia
- ➔ **A pesar de estas características típicas en RM, existe un solapamiento entre los tumores seminomatosos y noseminomatosos**

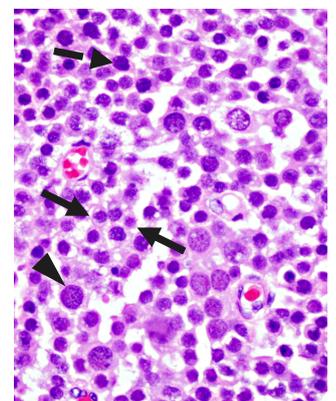


Hombre de 59 años con un nódulo indoloro en el testículo izquierdo. En la RM se observa una masa de bordes bien delimitados en el testículo izquierdo. La parte derecha del tumor corresponde a una masa hiperintensa homogénea en T2 (asteriscos) mientras que la parte izquierda presenta un nódulo hiperintenso con un anillo periférico hipointenso (flechas) y septos gruesos (puntas de flecha) hipointensos. Tras la administración de gadolinio, la parte derecha de la masa no presenta realce (asterisco) mientras que la parte izquierda muestra un realce en anillo periférico (flechas) y realce de los septos (cabeza de flecha).



Las fotografías macroscópica (izquierda) y de una sección histológica magnificada (hematoxilina-eosina) muestran los cambios quísticos (asteriscos) y los componentes sólidos del tumor (flechas).

La microfotografía (x40, tinción hematoxilina-eosina) muestra una mezcla de células de tamaño mediano (flechas discontinuas), células gigantes (punta de flecha), y células pequeñas linfocíticas (flecha) con la típica distribución de la cromatina del seminoma espermatocítico.



DE ORIGEN EN EL SISTEMA REPRODUCTOR

Leiomioma prostático

Es un tumor prostático raro y muy agresivo

- Menos del 0,1% de todas las neoplasmas primarias de próstata
- Es el segundo sarcoma en frecuencia afectando a la próstata tras el rhabdomyosarcoma

Pico de incidencia entre los 40-70 años

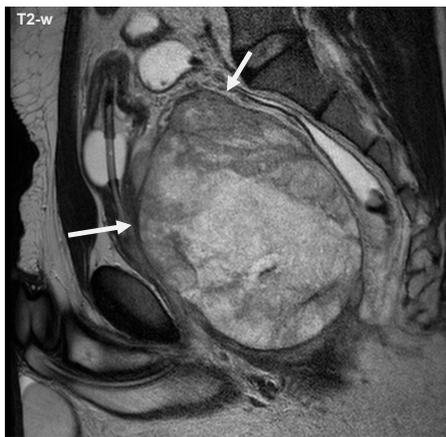
Se suele presentar como una gran masa con infiltración difusa de los tejidos adyacentes

La recurrencia local y las metástasis son frecuentes en el pulmón, hueso e hígado.

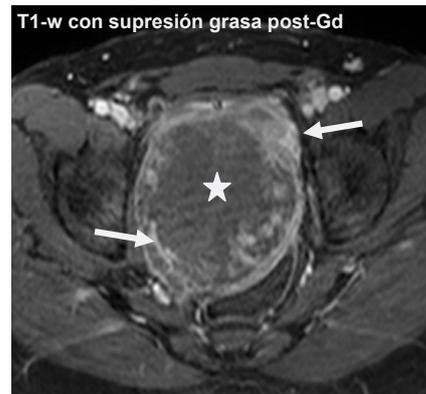
Hallazgos en RM

- Señal heterogénea en T2
- Pseudocápsula bien definida hipointensa en T2 (flechas)

➔ **Los hallazgos en RM son indistinguibles de los del rhabdomyosarcoma**

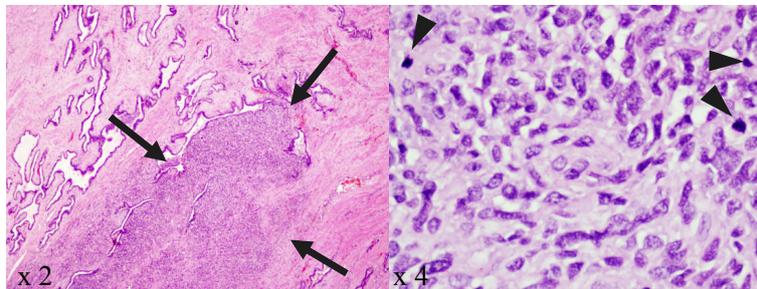


- Realce heterogéneo tras administración intravenosa de gadolinio
- Realce intenso de los componentes sólidos (flechas) y ausencia de realce de las áreas necróticas (asterisco).



Hombre de 35 años con un leiomioma prostático con infiltración de la vejiga, de las vesículas seminales y del recto.

➔ **El diagnóstico se basa en los hallazgos histológicos**



Las microfotografías (x2 y x4; tinción hematoxilina-eosina) muestran un tumor hiper celular (flechas) formado por la intersección de paquetes de células fusiformes eosinófilas con intensa actividad mitótica (puntas de flecha), atipia nuclear y necrosis prominente

DE ORIGEN EN EL SISTEMA REPRODUCTOR

Síndrome de Herlyn-Werner-Wunderlich

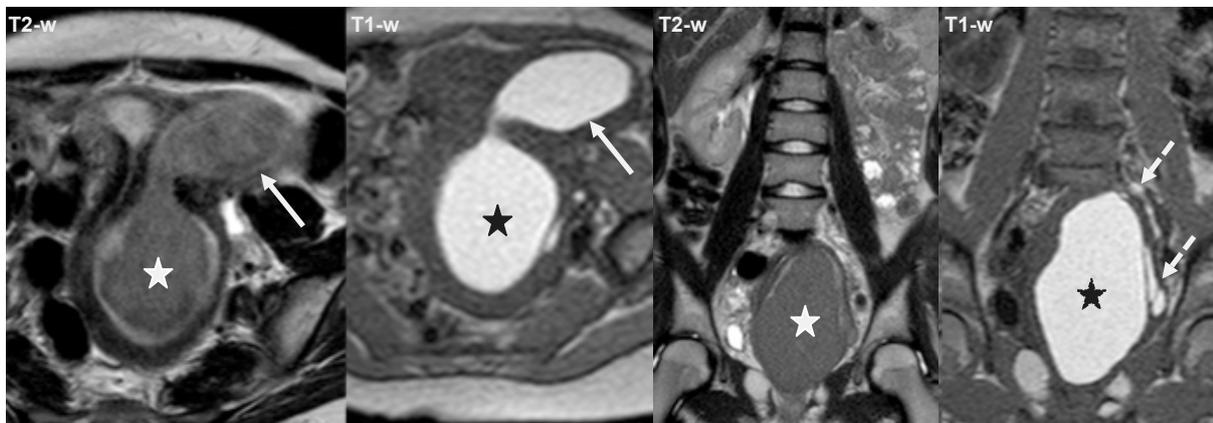
Es la anomalía menos frecuente de los conductos de Müller

- Útero didelfo con hemivagina obstruida y agenesia renal ipsilateral (más frecuente derecha)
- Otras anomalías asociadas aunque menos frecuentes: ectopia renal cruzada, displasia renal quística y duplicación de los sistemas colectores

El diagnóstico se suele realizar en la pubertad poco tiempo después de la menarquia

- Masa en pelvis con dolor progresivo y recurrente

La resección quirúrgica del septo vaginal obstructivo es necesario para prevenir la endometriosis secundaria.



Mujer de 17 años con amenorrea primaria, dolor pélvico recurrente y masa palpable. En la RM se objetiva un útero didelfo, una hemivagina izquierda dilatada (asteriscos) y una cavidad endometrial izquierda (flechas) (hemihematometocolpos) rellena de material muy hiperintenso en secuencias potenciadas en T1 que corresponde a sangre.

Se observa también la ausencia de riñón izquierdo, la hipertrofia compensatoria del derecho y el uréter izquierdo ectópico ciego con material hemático en su interior (flechas punteadas) que se comunica con la hemivagina obstruida. Se realizó resección quirúrgica del septo vaginal y drenaje de la vagina obstruida.

DE ORIGEN EN EL SISTEMA REPRODUCTOR

Fibrolipoma de la vulva

El lipoma es el tumor benigno más frecuente de los tejidos blandos y está formado por adipocitos maduros y núcleos uniformes.

El fibrolipoma es una variante del lipoma con prominentes componentes fibrosos

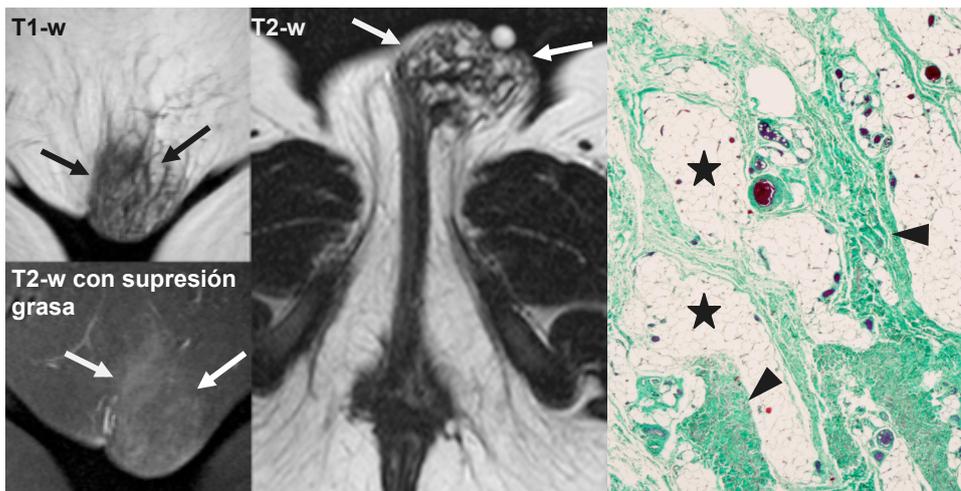
- Marcada predilección por el nervio mediano

Los tumores benignos de la vulva son relativamente infrecuentes y carecen de signos clínicos específicos.

- El fibrolipoma que afecta a la vulva es una tumoración extremadamente rara.

Hallazgos en RM

- Masa infiltrante (flechas) de señal heterogénea
- Isointensa al tejido celular subcutáneo en todas las secuencias
- Áreas hipointensas en secuencias potenciadas en T1 y T2 e hiperintensas en secuencias con supresión selectiva de la grasa



Niña de 12 años con un fibrolipoma afectando al labio mayor y el monte de Vénus (flechas). El tumor muestra un componente fibroso (puntas de flecha) y lóbulos de grasa madura (asteriscos). No se objetiva cápsula (tinción tricrómica de Masson x 40).

DE ORIGEN EN EL SISTEMA REPRODUCTOR

Infarto ovárico hemorrágico

La torsión anexial es una entidad conocida aunque rara

- Suele afectar al ovario y a la trompa de Falopio

El teratoma maduro quístico

- Es el tumor más frecuente que predispone a la torsión de ovario
- La torsión en ausencia de masa anexial es rara y suele ocurrir en niñas en las que el anejo es especialmente móvil lo que permite la torsión del mesosalpinx.

La necrosis hemorrágica y la gangrena ocurren

- Si la torsión es completa y se obstruye el aporte sanguíneo arterial

La cirugía se retrasa en la mayoría de los casos

- Debido a la inespecificidad de los hallazgos clínicos y de laboratorio

Hallazgos en RM más característicos

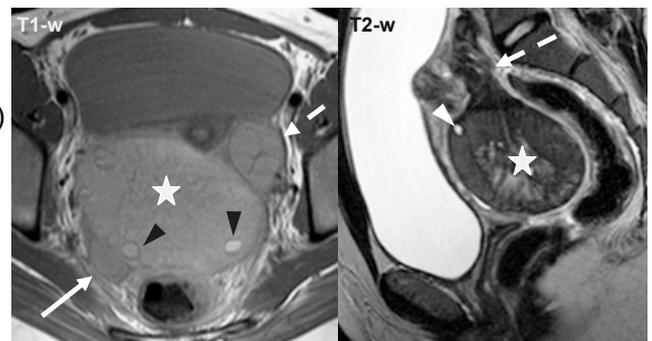
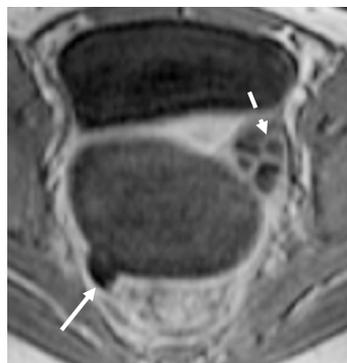
→ Hemorragia

- En la trompa de Falopio dilatada (flechas punteadas)
- En el ovario torsionado (asteriscos)

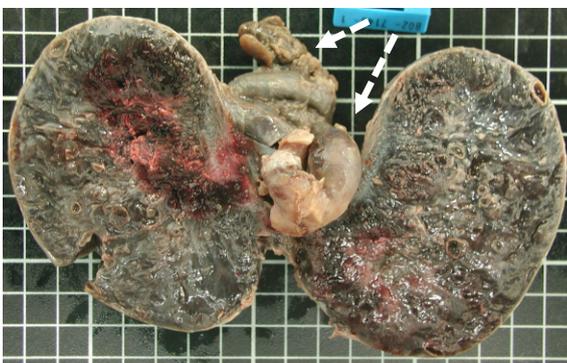
→ Hemoperitoneo

→ Ausencia de realce del ovario

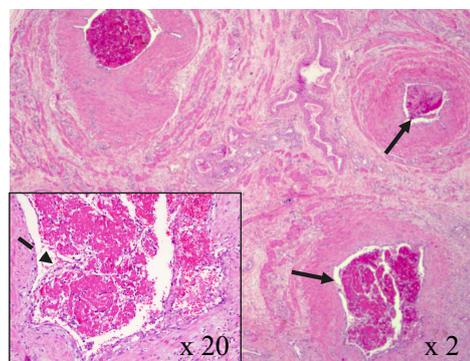
En el estudio dinámico potenciado en T1 con inyección de gadolinio se ve una ausencia de realce del pico formado por el pedículo torsionado (flecha) y realce de los pliegues del endosalpinx (flecha punteada).



Niña de 8 años con dolor pélvico desde hace 3 días. La RM muestra un pedículo torsionado que forma un pico (flecha) en la parte inferior de la masa pélvica, una trompa de Falopio izquierda dilatada (flechas punteadas) y líquido libre en el fondo de saco de Douglas. Se objetivan además quistes periféricos hiperintensos en el seno de la masa pélvica (puntas de flechas).



Fotografía de la pieza quirúrgica en la que se ve un infarto hemorrágico ovárico y una trompa de Falopio torsionada y dilatada (flechas punteadas).



La microfotografía de la trompa de falopio (tinción hematoxilina-eosina) muestra los vasos ocluidos por trombos (flechas) y depósitos de fibrina (flecha punteada).

DE ORIGEN EN EL SISTEMA REPRODUCTOR

Lipogranuloma esclerosante genital masculino

Es una rara entidad granulomatosa del tracto genital masculino

Existen dos tipos

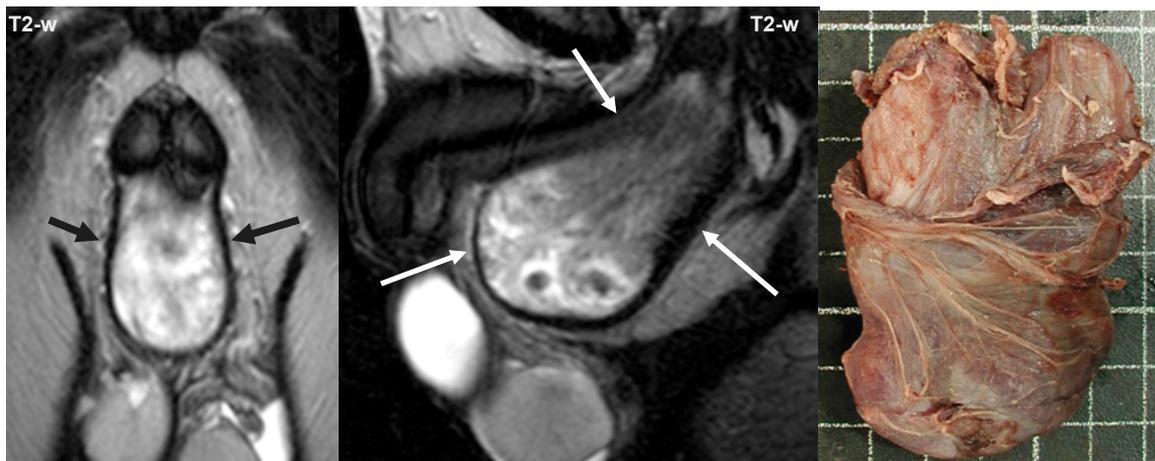
- Etiología desconocida: lipogranuloma esclerosante primario
- Secundario a una reacción a cuerpo extraño (inyección de parafina, aceites vegetales o silicona en las bolsas escrotales)

Suele presentarse como una masa intraescrotal indolora que aumenta gradualmente de tamaño

Tratamiento conservador (alta prevalencia de resolución espontánea) o resección quirúrgica

Hallazgos característicos en RM

- Esta entidad presenta una morfología característica **simétrica en forma de Y (flechas)** en la parte superior del escroto o en la unión penoescrotal.
- Señal intermedia heterogénea en secuencias potenciadas en T1 con pequeños focos de grasa
- Señal hiperintensa heterogénea en secuencias potenciadas en T2



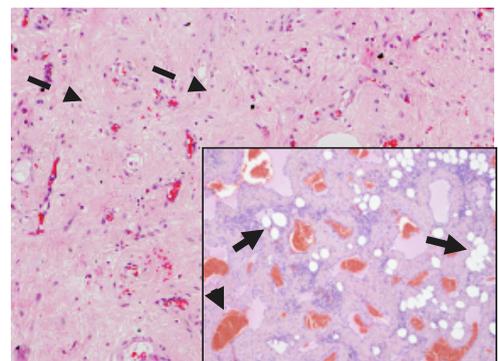
Hombre de 56 años con lipogranuloma esclerosante primario. En el examen macroscópico (fotografía de la pieza quirúrgica) la lesión tenía una consistencia blanda. La sección de la pieza demostró una lesión sólida de color blanco-amarillento.

→ Intenso realce tras administración de gadolinio (flechas)



Hallazgos Histológicos

- Vacuolas lipídicas (flechas) rodeadas de matriz mixoide (flechas punteadas) y abundantes vasos (puntas de flechas)



DE ORIGEN EN LA FOSA ISQUIORRECTAL

Cordoma sacrococcígeo

Es un tumor óseo maligno raro (2-4% de los tumores óseos primarios malignos) y el tumor primario maligno más frecuente del sacro

Crecimiento lento

- Suele presentarse como una masa de gran tamaño

El pronóstico es malo

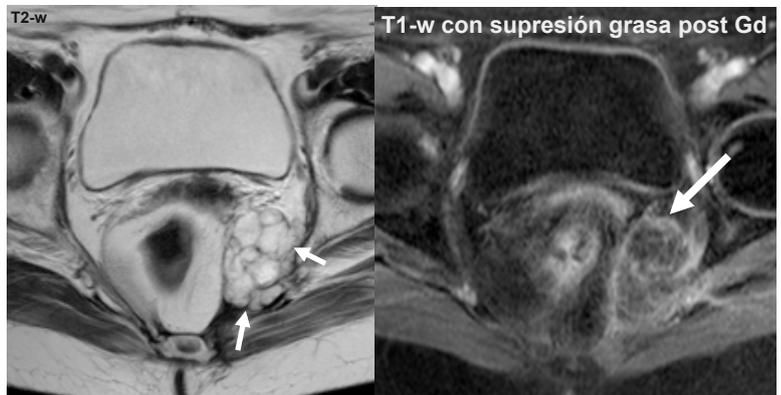
- Metástasis (30-50%), invasión local (60%) y supervivencia menor de 10 años

Las recidivas son muy frecuentes (45-70%), incluso aunque la resección del tumor haya sido amplia

- Asientan en los tejidos blandos adyacentes al sacro

Hallazgos en RM

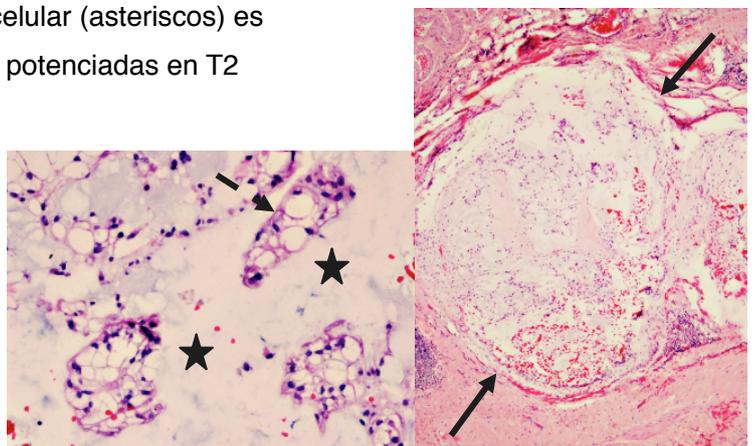
- Masa polilobulada infiltrante
- Hiperintensa con septos hipointensos en secuencias potenciadas en T2 (flechas)
- La señal puede ser heterogénea (hemorragia y calcificación)
- El realce con gadolinio es variable
- Recidivas
 - Hallazgos en RM similares al tumor primitivo



Mujer de 70 años. La RM pélvica obtenida un año después de la resección completa de un cordoma sacro muestra una recidiva en los tejidos blandos.

Hallazgos histológicos característicos

- Nódulos separados por septos fibrosos (flechas negras)
- Células vacuoladas (flecha discontinua)
- Abundante depósito de mucina intra y extracelular (asteriscos) es responsable de la hiperseñal en las secuencias potenciadas en T2
- Tinción histoquímica
 - Queratina positiva



DE ORIGEN EN LA FOSA ISQUIORRECTAL

Angiomixoma agresivo

Es el tumor primario maligno más típico de la fosa isquiorrectal

Casi exclusivo de la región genital y perianal

- Mujeres jóvenes (30-50 años)

Signos y síntomas

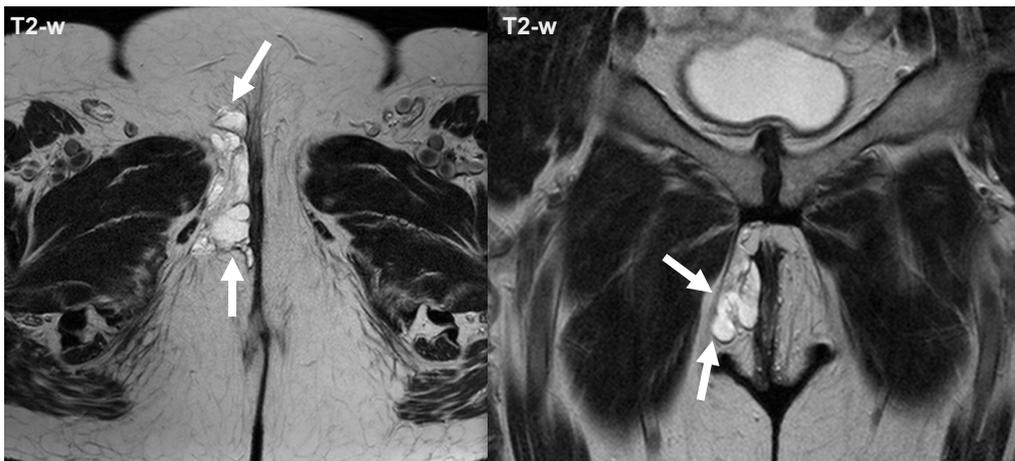
- Molestias locales, masa visible y efectos derivados de la compresión de estructuras adyacentes

El tratamiento es la exéresis local amplia

- Recidiva local (30%)
- No presenta metástasis a distancia

Hallazgos en RM

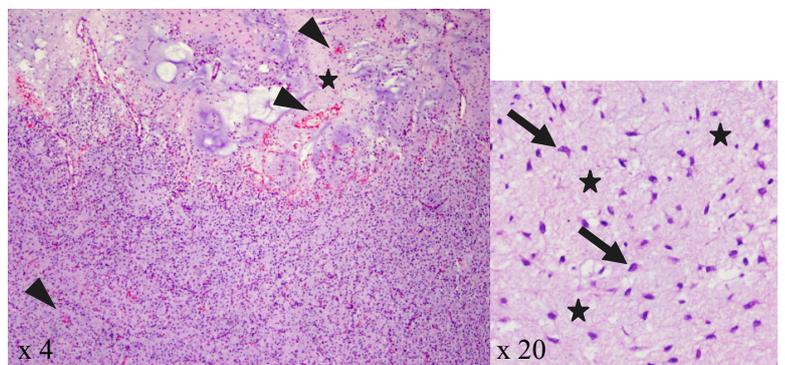
- Aspecto arremolinado
- Hiperintenso en secuencias potenciadas en T2 (flechas)
- Realce heterogéneo



Mujer de 79 años. La RM pélvica obtenida 1 año después de la cirugía de un angiomixoma agresivo muestra una recidiva local.

Hallazgos histológicos característicos

- Lesiones mal delimitadas
- Células de morfología estrellada y en huso (flechas) rodeadas por una matriz mixoide (asteriscos)
 - La hiperseñal en secuencias potenciadas en T2 se debe al alto contenido mixoide
- Vascularización prominente (puntas de flechas)



Tinción con hematoxilina-eosina

DE ORIGEN EN LA FOSA ISQUIORRECTAL

Teratoma quístico maduro

Es un tumor de origen embrionario formado por tejidos que derivan de las tres capas germinales

- Cuando predominan los elementos cutáneos se denomina quiste dermoide

Suele ser benigno

- Transformación maligna (2%)

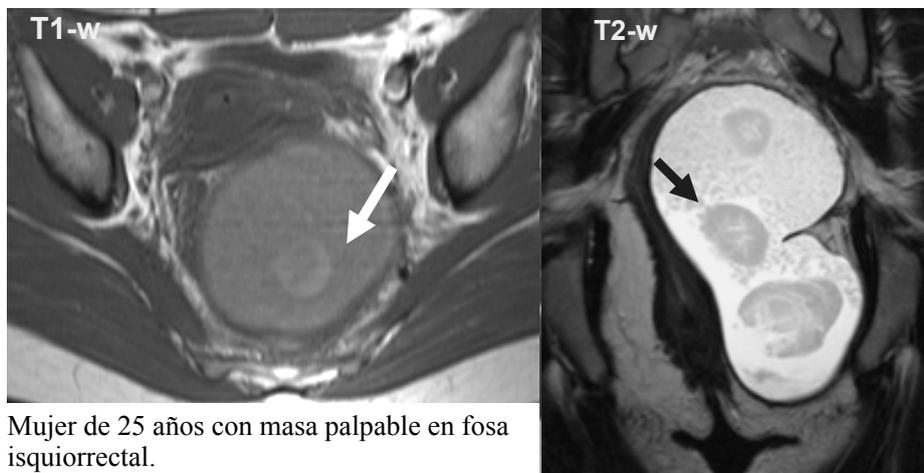
Localización

- Frecuente en la piel y en el tejido celular subcutáneo del cuello, cabeza y tronco
- Puede localizarse en el cráneo, médula, ovario y omento

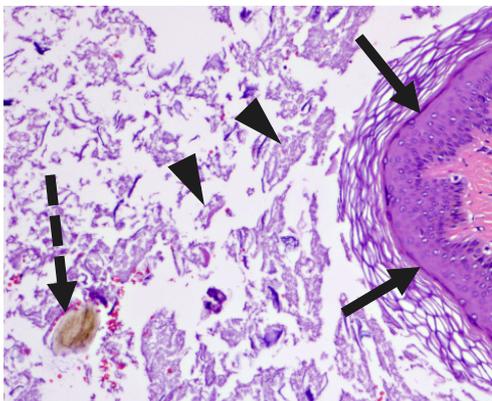
Los quistes dermoides que se extienden desde el espacio presacro a la fosa isquiorrectal son muy raros

Hallazgos en RM

- Lesiones bien definidas con componentes sólidos y quísticos
- Hiperintensos en secuencias potenciadas en T2
- Focos de señal similar a la grasa (flechas) y focos hipointensos en secuencias potenciadas en T1 y T2 (grasa mezclada con pelos)
- No realzan con gadolinio



Mujer de 25 años con masa palpable en fosa isquiorrectal.



La microfotografía (tinción con hematoxilina-eosina; x 20) muestra un tumor quístico con epitelio escamoso queratinizado (flechas), relleno de copos de queratina (puntas de flechas) y pelo (flecha punteada).

DE ORIGEN EN LOS TEJIDOS BLANDOS

Liposarcoma mixto

Los liposarcomas de los tejidos blandos se dividen en 5 subtipos

- Bien diferenciados, mal diferenciados, mixoides, pleomórficos y mixtos

El liposarcoma mixto representa la combinación de los otros subtipos

- Es el subtipo menos frecuente y suele afectar a pacientes de edad avanzada
- Las localizaciones más comunes son el retroperitoneo y la cavidad abdominal
 - El mediastino y las extremidades son menos frecuentes
- La clínica, la histología y los hallazgos en RM
 - Dependen de la combinación de los componentes específicos del tumor

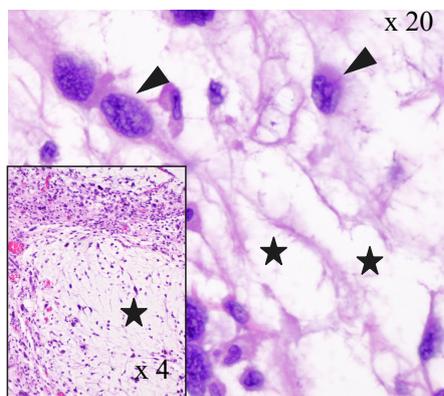
Hallazgos en RM

Los hallazgos en RM son muy variables y reflejan su aspecto histológico

- En la mayoría de ellos existe tejido graso
- El análisis de los hallazgos en RM de los componentes no lipomatosos del tumor puede sugerir el subtipo histológico de liposarcoma



Hombre de 72 años con un liposarcoma mixto. Gran masa intramuscular (flechas) de señal heterogénea, hiperintensa con septos hipointensos (puntas de flechas) en secuencias potenciadas en T2 y con realce heterogéneo y nodular periférico (flechas punteadas) tras la administración de contraste. La fotografía de la sección macroscópica del tumor muestra una masa multinodular heterogénea con áreas mixoides (flechas).



Liposarcoma mixto (pleomórfico y mixoide).

Las microfotografías (hematoxilina-eosina x 4 y x 20) muestran un tumor poco diferenciado con una periferia muy celular y una porción central que contiene numerosas células gigantes (puntas de flechas) rodeadas por una matriz mixoide (asteriscos).

- La matriz mixoide es responsable de la hiperseñal en las secuencias potenciadas en T2
- El componente celular periférico explica el realce nodular periférico del tumor

DE ORIGEN EN LOS TEJIDOS BLANDOS

Piel laxa granulomatosa

Es una forma peculiar muy rara de linfoma cutáneo de células T

Clínica

- Nódulos subcutáneos y piel marcadamente engrosada en forma de pliegues flácidos y colgantes
- Las lesiones se desarrollan sobre placas o pápulas eritematosas preexistentes.

Localización

- Más frecuente en axilas e ingles

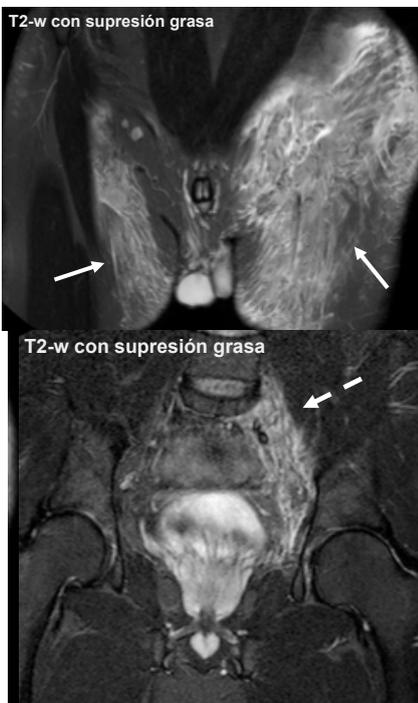
La afectación extracutánea es rara

- Linfadenitis granulomatosa

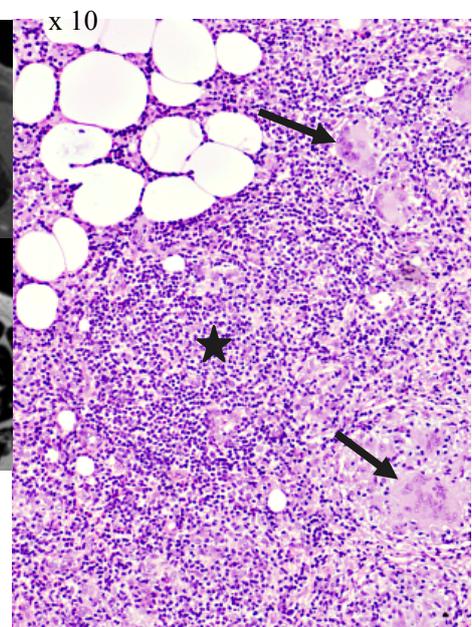
Curso indolente, aunque puede asociarse con enfermedad de Hodgkin y micosis fungoide (33%)

Hallazgos en RM

- Lesiones subcutáneas infiltrantes
 - Hiperintensas en secuencias potenciadas en T2 con supresión grasa
 - ➔ Los hallazgos en RM pueden simular inflamación
- Nódulos subcutáneos que realzan con la administración de contraste intravenoso (flechas)
- Señal intermedia en secuencias potenciadas en T2 (flecha discontinua negra)



Hombre de 37 años con pápulas eritematosas y nódulos en ambas ingles. La RM muestra lesiones infiltrantes hiperintensas en ambas ingles (flechas) que se extienden a la pelvis (flecha punteada) y nódulos subcutáneos (flechas) que realzan con contraste intravenoso.



Tinción con hematoxilina-eosina.

Infiltrado en la dermis de células T (asterisco) (fenotipo CD3+, CD4+ y CD8-) con granulomas (flechas) y células gigantes multinucleadas.

DE ORIGEN EN LOS TEJIDOS BLANDOS

Metástasis en el músculo estriado

El músculo estriado es una localización rara de metástasis

- 16-17% en series de autopsias de pacientes con carcinomas
- 0.8% en pacientes sin un tumor primario conocido

Generalmente asintomáticas

Localizaciones más frecuentes

- Músculos de las extremidades inferiores y del tronco

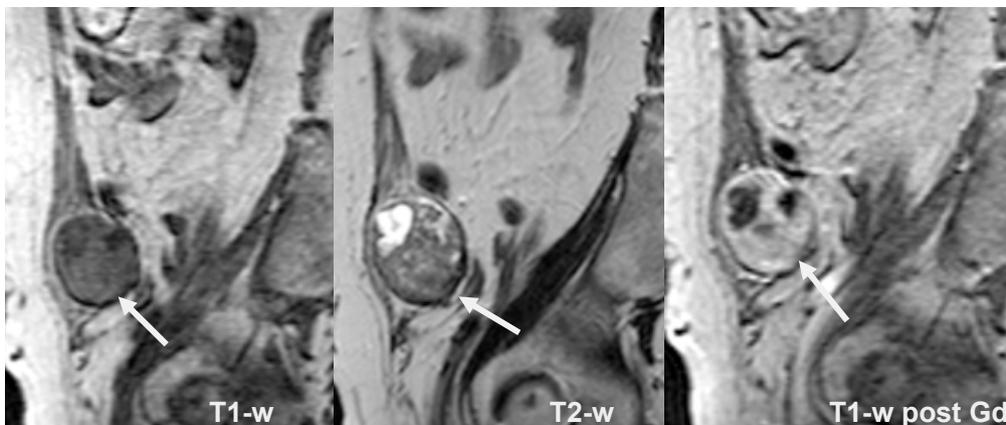
Tumores primarios

- Pulmón, tubo digestivo y riñón (más frecuentes)
- Piel (melanoma), mama, páncreas y de tumores primarios desconocidos (menos frecuentes)

Hallazgos en RM

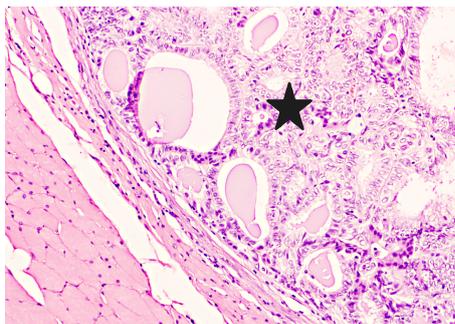
Hallazgos en RM inespecíficos, similares a los sarcomas primarios de los tejidos blandos

- Señal hiperintensa heterogénea en secuencias potenciadas en T2
- Realce heterogéneo



Mujer de 78 años con una masa indolora en el músculo recto abdominal (flechas) que corresponde a una metástasis de un carcinoma de mama oculto.

→ El diagnóstico de basa en los hallazgos histológicos



La microfotografía (tinción con hematoxilina-eosina; x 20) muestra metástasis en el músculo (asterisco) de un adenocarcinoma de mama.

SIN UN ÓRGANO DE ORIGEN IDENTIFICABLE

Leiomioma gigante

El leiomioma es el tumor uterino más frecuente

- Los leiomiomas gigantes, con un peso ≥ 11 Kg, son infrecuentes

Cuando un leiomioma crece, el aporte vascular puede ser insuficiente y provocar distintos tipos de degeneración

- Hialina (63%), mixoide, quística o degeneración roja y calcificación

Síntomas

- La mayoría son asintomáticos
- Sangrado uterino anormal, dolor, infertilidad, compresión de estructuras adyacentes o masa abdominal palpable

Hallazgos en RM

Leiomiomas no degenerados

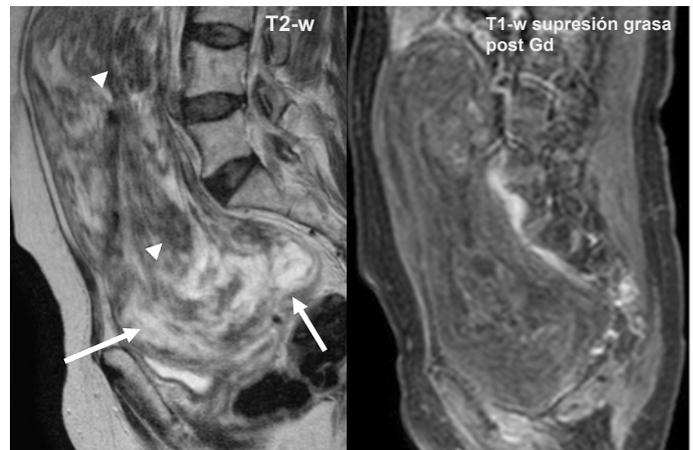
- Bien delimitados e hipointensos en secuencias potenciadas en T2

Leiomiomas celulares

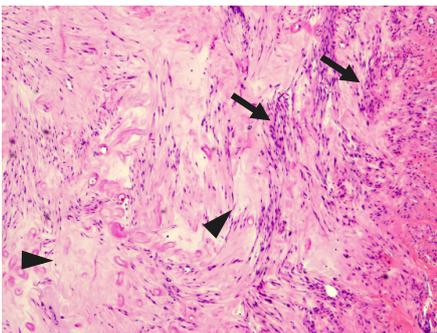
- Relativa hiperseñal en secuencias potenciadas en T2

La intensidad de señal de los leiomiomas degenerados es variable

- Hipointensos en secuencias potenciadas en T2
 - Degeneración hialina (63%)
- Hiperintensos en secuencias potenciadas en T2
 - Degeneración mixoide y quística
 - Las áreas quísticas no realzan
 - Mínimo realce del tejido mixoide
- Intensidad de señal variable en secuencias potenciadas en T2
 - Degeneración roja



Mujer de 75 años con estreñimiento y masa abdominal palpable. La RM muestra una masa de señal heterogénea con áreas hiper (flechas) e hipointensas (puntas de flecha) en secuencias potenciadas en T2 y con realce heterogéneo durante el estudio dinámico con gadolinio. el diagnóstico histológico fue de leiomioma gigante con degeneración hialina.



La microfotografía (x4, tinción hematoxilina-eosina) muestra un tumor muy celular compuesto de células de músculo liso en disposición cíclica (flechas). Los espacios más pálidos corresponden a la degeneración hialina del músculo (puntas de flecha) que es responsable de las áreas hipointensas que se ven en la secuencia potenciada en T2. Las áreas hiperintensos corresponden a la porción celular del tumor.

SIN UN ÓRGANO DE ORIGEN IDENTIFICABLE

Desmoide

Es un tumor benigno infrecuente que se origina de las fascias o de las aponeurosis del músculo

La localización más frecuente es en el abdomen de adultos jóvenes

- Pared abdominal, mesenterio o retroperitoneo

Los síntomas suelen estar enmascarados por el crecimiento lento del tumor

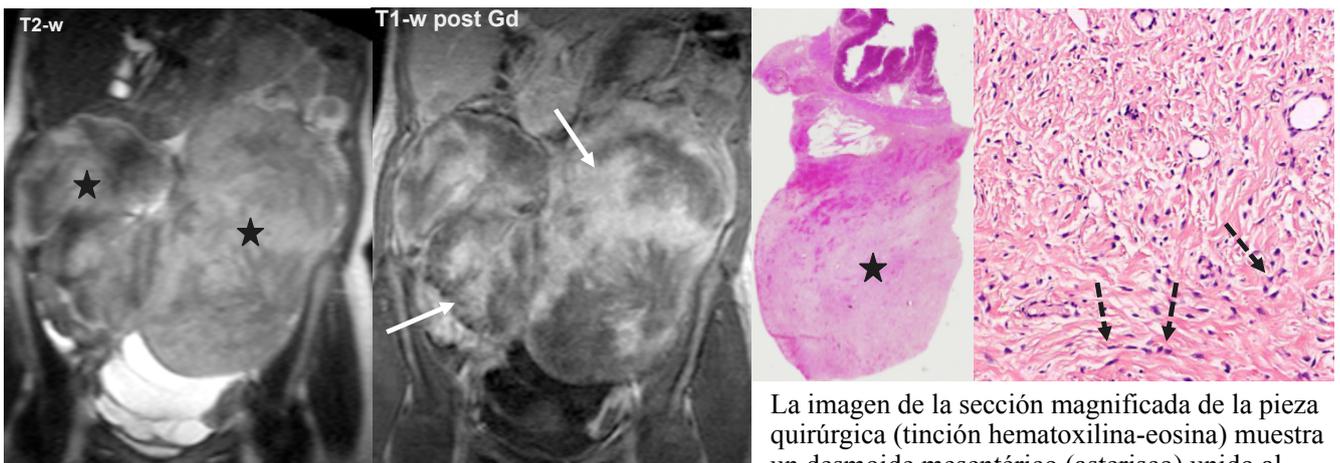
Es más frecuente en pacientes con historia de cirugía abdominal o traumatismos y en pacientes con síndrome de Gardner

Tratamiento quirúrgico

- Mortalidad alta
- Con frecuencia es necesario hacer una resección amplia del intestino delgado
- Las recidivas son frecuentes (88%)

Hallazgos en RM

- Masas bien definidas o infiltrantes
 - Hipointensas en secuencias potenciadas en T1
 - Señal variable, heterogénea e hiperintensa en secuencias potenciadas en T2 (asteriscos)
 - Realce variable con contraste intravenoso
 - Homogéneo, heterogéneo (flechas), o no realce
- Los hallazgos en RM
 - Reflejan las diferencias en su composición, especialmente su celularidad y contenido fibroso



Mujer de 29 años diagnosticada de síndrome de Gardner con múltiples desmoides mesentéricos (asteriscos). Realce heterogéneo tras administración de gadolinio (flechas).

La imagen de la sección magnificada de la pieza quirúrgica (tinción hematoxilina-eosina) muestra un desmoide mesentérico (asterisco) unido al intestino delgado. En la microfotografía (x2; tinción hematoxilina-eosina), se ven fibroblastos maduros dispuestos en haces (flechas punteadas), mezclados con colágeno y abundantes vasos.

SIN UN ÓRGANO DE ORIGEN IDENTIFICABLE

Tumor maligno de la vaina nerviosa periférica

Es un tumor maligno agresivo infrecuente

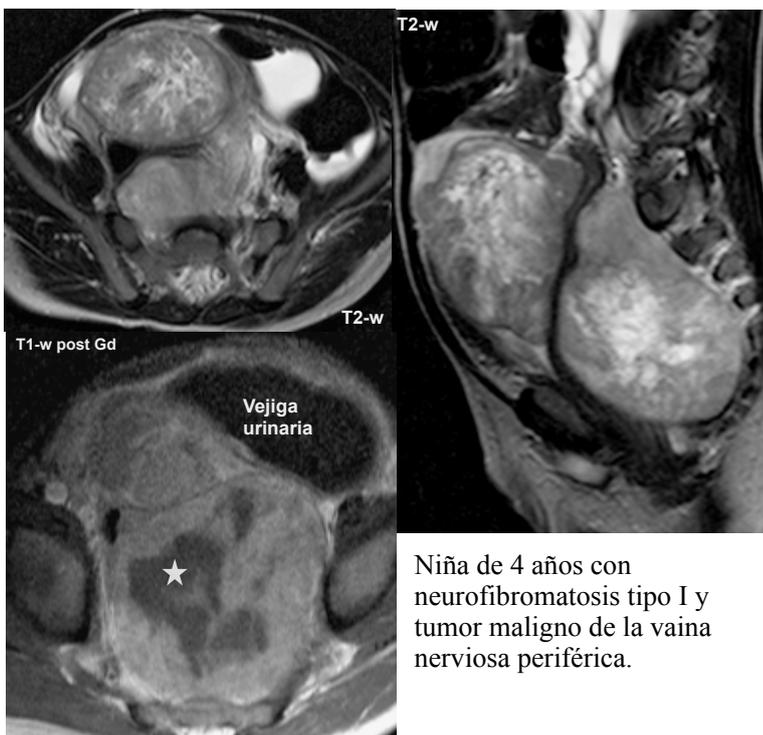
- 3–10% de todos los sarcomas de tejidos blandos
- Es el tumor maligno más frecuente del abdomen en pacientes con neurofibromatosis tipo I (NF-I)
- Aunque sólo un pequeño porcentaje (5%) de pacientes con NF-I desarrollan un tumor maligno
- Los pacientes suelen ser jóvenes (media, 26 años) y tienen mal pronóstico

Localización más frecuente

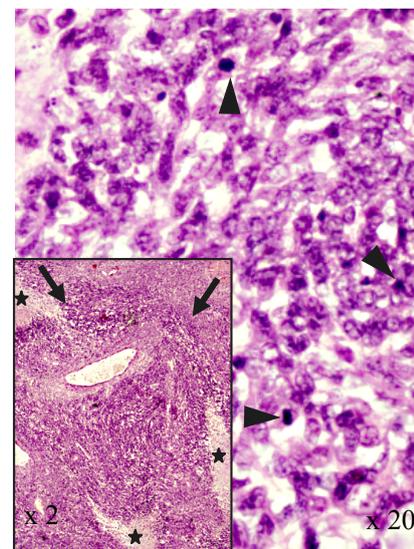
- Región paraespinal del abdomen, extremidades, cabeza y cuello
- Cuando se origina en el retroperitoneo suele ser asintomático y tiene peor pronóstico

Hallazgos en RM

- Lesiones bien definidas o infiltrantes
 - Pueden invadir órganos adyacentes y provocar destrucción ósea
- Señal heterogénea
 - La necrosis dentro del tumor es frecuente
- ➔ Estos hallazgos también pueden verse en tumores neurogénicos benignos
- Hallazgos más sugestivos
 - Gran tamaño y bordes infiltrantes
 - Realce periférico con áreas centrales de necrosis (asterisco)



Niña de 4 años con neurofibromatosis tipo I y tumor maligno de la vaina nerviosa periférica.



La microfotografía (hematoxilina-eosina; x2 y x30) muestra un tumor infiltrante de distribución perivascular (flechas) y áreas de necrosis (asteriscos). Múltiples células en huso con núcleos grandes, cromatina inmadura y mitosis celular (puntas de flechas)

CONCLUSIONES

El diagnóstico diferencial de las masas pélvicas infrecuentes es amplio

- Familiarizarse con los hallazgos clínicos, histológicos y de RM es importante para el diagnóstico y el tratamiento

Aunque los hallazgos en RM de algunas entidades pueden solaparse

- Identificar el origen y las referencias anatómicas son claves diagnósticas importantes
 - Los hallazgos característicos en RM pueden permitir el diagnóstico histológico específico en algunos casos y limitar el diagnóstico diferencial en otros
-