



Radiología



TUMORES FIBROBLÁSTICOS/MIOFIBROBLÁSTICOS EN LA EDAD PEDIÁTRICA (NIVEL III)

M.Á. López Pino

Resumen

Objetivos docentes: 1. Describir las características de los tumores fibroblásticos/miofibroblásticos de los tejidos blandos, basándose en la nueva clasificación los tumores de partes blandas de la organización mundial de la salud (OMS) del año 2013. 2. Describir las principales características y modificaciones adoptadas en esta nueva clasificación de la OMS para este grupo de tumores. 2. Mostrar los hallazgos radiológicos, especialmente por RM, de estas lesiones en una serie pediátrica. 3. Incidir especialmente en la epidemiología, clínica y diagnóstico por imagen del tumor miofibroblástico inflamatorio en los niños.

Discusión: Los tumores de partes blandas pediátricos fibroblásticos y miofibroblásticos pertenecen al grupo 2 de la clasificación de la OMS del 2013. Son un grupo muy amplio de tumores mesenquimales con hallazgos de elementos tanto fibroblásticos como miofibroblásticos y que podrían representar variantes del mismo tipo celular. Se subdividen según su comportamiento biológico en: benignos (miositis osificante, elastofibroma, fibromatosis colli...); intermedios-localmente agresivos (lipofibromatosis, fibromatosis); intermedio-raramente metastatizante (tumor miofibroblástico inflamatorio, fibrosarcoma infantil, sarcoma miofibroblástico de bajo grado); malignos (sarcoma fibromixioide, fibrosarcoma del adulto...). La valoración principalmente por RM permite definir su extensión y evalúa los hallazgos posresección. Su comportamiento por imagen es a menudo no específico. Muestran cierta tendencia a presentar baja o intermedia señal en T2 y a extenderse siguiendo los planos fasciales. Son muy característicos los casos de lipofibromatosis. Ciertos contextos clínicos ayudan al diagnóstico principalmente en entidades como la fibromatosis colli, elastofibroma, fibrodisplasia osificante o en los casos asociados al síndrome de Gardner. Se describen los hallazgos por imagen de una serie exclusivamente pediátrica.

Referencias bibliográficas

1. Sargar KM, Sheybani EF, Shenoy A, Aranake-Chrisinger J, Khanna G. Pediatric Fibroblastic and Myofibroblastic Tumors: A Pictorial Review. *Radiographics*. 2016 36(4):1195-214.
2. Gleason BC, Hornick JL. Inflammatory Myofibroblastic tumours: where are we now? *J Clin Pathol*. 2008;61:428-37.
3. Dalton et al. Inflammatory myofibroblastic tumours in children. *J Paed Surg*. 2016;51(4):541-4.