

TUMOR FIBROSO SOLITARIO DE PLEURA: REPORTE DE CASO

SOLITARY FIBROUS TUMOR OF PLEURA: A CASE REPORT

Peña y Lillo Telleria A*

*Especialista en Cirugía Torácica y Cardiovascular. Profesor Emérito de la Facultad de Medicina de la Universidad Mayor de San Andrés.

Correspondencia:

Meseta de Achumani, calle 7, número F-9, La Paz - Bolivia, Celular: 71560165, abelpenaylillo@hotmail.com

Palabras clave: cirugía, células submesoteliales, tiempo de supervivencia, complicaciones.

Keywords. *surgery, sub-mesotelial cells, survival time, morbidity.*

INTRODUCCIÓN

Las neoplasias pleurales primitivas son entidades poco frecuentes. El tumor fibroso solitario de la pleura (TFSP) es una variedad benigna de tumor pleural primitivo, de crecimiento lento y localizado; habitualmente silente y que se detecta de manera casual mediante estudio radiográfico de tórax efectuado por otras motivaciones ^{1,2,3,4}. Esta neoplasia representa aproximadamente el 8% del total de las tumoraciones benignas intratorácicas y no más del 10% de todos los tumores pleurales, originando una prevalencia de 2.8 casos por cada 100.000 pacientes hospitalizados ⁵.

La primera descripción como tumor de ubicación pleural corresponde a Lieutaud (1767). Wagner describe -en 1870- la naturaleza localizada del mismo. En 1931 Klemperer y Rabin clasifican los tumores pleurales en dos tipos: mesoteliomas difusos (que posteriormente se denominarían mesotelioma maligno) y mesoteliomas localizados, que en la nomenclatura ulterior recibiría de la denominación de TFSP ^{4,6,7,9}. Interesa señalar que si bien el TFSP tiene comportamiento biológico benigno, existen presentaciones malignas -en cerca del 12% de los casos- habiendo correspondido a England et al (1989) establecer varios específicos criterios de malignidad ^{8,9,10}. También debe destacarse, que aunque se origina fundamentalmente de la pleura, se presentan

tumores fibrosos solitarios en otras topografías (30%): tracto respiratorio superior, pulmones, pericardio, tiroides, tracto digestivo, peritoneo, retroperitoneo, glándula mamaria, cavidad bucal, senos paranasales, aparato urinario, e inclusive a nivel ocular ^{1,7,8,9,10}. Su diagnóstico pre operatorio suele ser dificultoso y la conducta corresponde a resección, sea por toracotomía o por videotoracoscopia.

Presentamos a continuación el caso de una paciente atendida en el Instituto Nacional de Tórax (I.N.T.; La Paz, Bolivia), quien cursó con síntomas respiratorios compresivos y que fue sometida exitosamente a excéresis quirúrgica.

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Paciente de sexo femenino, de 68 años de edad; ocupación: labores de casa. Consulta ambulatoriamente en Neumología por presentar en los seis meses precedentes, disnea a pequeños esfuerzos, fatiga y dolor torácico izquierdo moderado pero persistente; se le realizó radiografía simple de tórax que evidencia masa que origina borramiento de gran parte del parénquima pulmonar izquierdo.

A esa consecuencia asiste para valoración en el Departamento de Cirugía del Instituto Nacional de Tórax. Antecedentes personales patológicos: hipertensión arterial sistémica leve desde hace veinte años, controlada y en tratamiento. Quince años antes, trauma torácico izquierdo cerrado debido a caída, reconociendo que no asistió a consulta médica. No cirugías, no alergias, no fuma, no exposición a asbesto. Paciente en buen

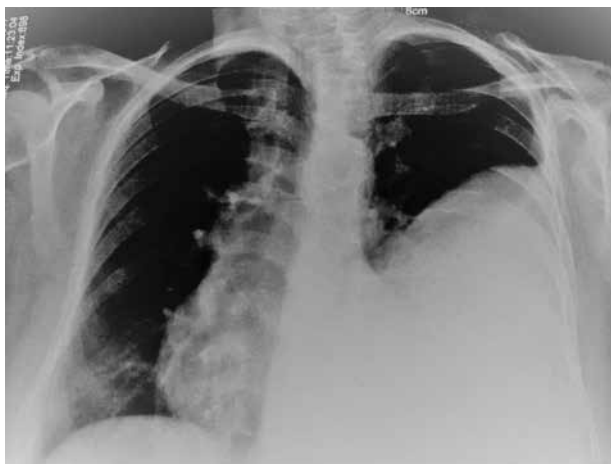
estado general, lúcida, signos vitales normales. Tonos cardiacos regulares y sin ruidos agregados. El murmullo vesicular en el campo pulmonar izquierdo se encuentra bastante disminuido y existe matidez, pero no ruidos agregados. Campo pulmonar derecho: normal en el examen clínico. Se evidencia masa tumoral cervical -cara lateral de cuello izquierdo- asintomática con movilidad lateral pero no caudal, que trasmite nítidamente el latido carotídeo, de fácil compresión y rápida recuperación de su tamaño.

Se realizaron los siguientes estudios complementarios: biometría hemática (dentro de lo normal, pero con leve eritrocitosis); pruebas de coagulación: normales; glicemia, creatinina y electrolitos séricos: normales. Pruebas de función respiratoria informadas como normales con leve patrón restrictivo. Evaluación cardiológica: riesgo cardiaco bajo, cifras tensionales normales; gases en sangre arterial: pH normal, escasa

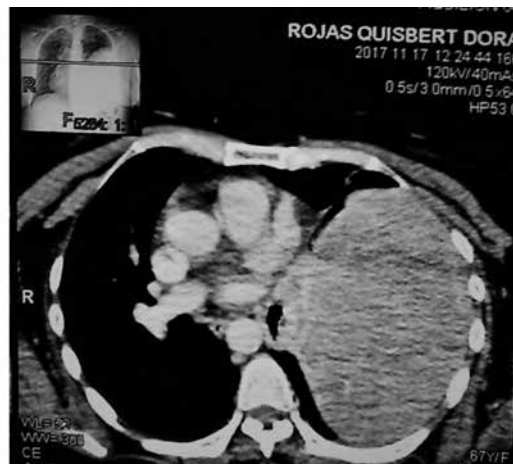
elevación de pCO₂, leve reducción de la presión parcial de oxígeno. Se efectúan radiografías simples de tórax (PA y lateral) que muestran masa ocupante que ocupa los dos tercios inferiores del hemitórax izquierdo y que desplaza moderadamente la silueta cardiaca. Se efectúa además TAC simple y contrastada de tórax: lesión ocupativa intratorácica izquierda de gran volumen (173 x 152 x 97 mm en sus diámetros cefalocaudal, anteroposterior y transverso) que condiciona atelectasia lobar inferior izquierda, no se identifican imágenes sugestivas de derrame pleural, ni infiltración a estructuras vecinas (**Figura 1**). Concomitantemente se realizó TAC contrastada de cuello localizada a nivel de la bifurcación carotídea izquierda, que permite identificar lesión ocupativa de aspecto oval, contornos lobulados, bien definidos que rodea levemente ambas carótidas, pero con lumen vascular carotídeo conservado.

Figura N° 1

PA de tórax pre operatorio



TAC de tórax pre operatorio



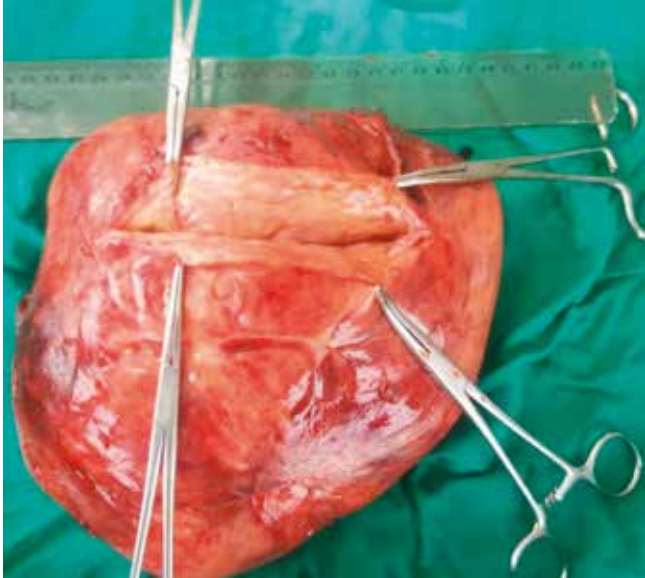
La impresión diagnóstica presuntiva correspondió a neoplasia posiblemente benigna en hemitórax izquierdo (¿tumor fibroso solitario pleural? ¿fibrolipoma?); por el antecedente traumático antiguo, se consideró la posibilidad de derrame pleural izquierdo organizado con paquipleura. Se diagnostica además tumor de cuerpo carotideo izquierdo (Shamblin tipo II) asintomático y sin indicación quirúrgica. Se propone a la paciente efectuar biopsia por punción guiada, que es rechazada, pero acepta se proceda a realizar cirugía.

Cinco días después de su internación, con

anestesia general se efectúa toracotomía latero posterior izquierda, que permite efectuar excéresis tumoral íntegra luego de liberar adherencias pleurales firmes. Emergiendo de pleura intercisural existe un corto "pedículo" pleural con importantes vasos nutricios, que son ligados y seccionados. La exploración no revela la existencia de adenopatías locales ni regionales. La pieza operatoria corresponde a tumor sólido de gran volumen (20x18x12 cm), ovalado, de consistencia firme y uniforme, de color gris pardusco, encapsulado, que ocupaba los dos tercios inferiores de la cavidad torácica izquierda; peso: 2.900 gramos (Figura

Nº 2). Con apoyo de Anestesiología se logra expansión completa del parénquima pulmonar izquierdo. El post operatorio inmediato fue satisfactorio y sin intercurencias.

Figura Nº 2. Pieza Quirúrgica



El estudio histológico evidencia tejido constituido por haces fibroconjuntivos, con células fusiformes y sin atipias, con un fondo y áreas mixoideas. También se ven nidos de células epitelioides, con núcleos redondos, rodeados por citoplasma eosinófilo. Sobre la base de estos hallazgos, la lesión fue diagnosticada como Tumor Fibroso Sólido Pleural (TFS) izquierdo; debo agradecer la valiosa participación del Servicio de Anatomía Patológica del I.N.T. No se realizaron estudios de inmunohistoquímica por motivos económicos. Se otorga alta médico sin complicaciones.

Se efectúan controles clínicos apoyados en estudios complementarios a los seis y dieciséis meses de post operatorio. En el último control: paciente asintomática y asignológica, el estudio tomográfico revela pulmones completamente expandidos, leve reacción pleural izquierda y ausencia de recidiva (**Figura Nº 3**).

DISCUSIÓN

El tumor fibroso solitario de la pleura (TFSP) es una neoplasia rara que tiene su origen en los fibroblastos submesoteliales ^{2,4,5,6,7,8,9,10,14}. Se ha reportado en la literatura médica hasta 2012, cerca de 1.000 casos de TFSP ^{14,8,10}.

Figura Nº 3

PA de tórax post operatorio



TAC de tórax post operatorio



Interesa además señalar que, inicialmente el tumor fibroso solitario de la pleura ha recibido como sinónimos las siguientes denominaciones: mesotelioma fibroso benigno, fibroma benigno localizado, tumor fibroso localizado y tumor fibroso solitario; actualmente se propugna que no se recurra a emplear dichas denominaciones ^{4,6,8}.

Aunque este tumor se localiza más frecuentemente en la pleura, se calcula que cerca del 30% de ellos se pueden observar en otras topografías: sea en serosas (pericardio, peritoneo), como en diversos órganos y tejidos (tracto respiratorio superior, tracto digestivo, glándula mamaria, tiroides, pulmones, cavidad bucal, senos paranasales, tracto urinario, e inclusive a nivel ocular. Por ello se indica que esta neoplasia podría partir de una célula madre común miofibrosa presente en varios órganos y tejidos ^{1,4,7,8,9,16}. Gracias a los progresos en estudios de microscopía óptica, microscopía electrónica e inmunohistoquímica, en la actualidad se acepta que el origen de este tumor

se encuentra en los fibroblastos submesoteliales, quedando pendiente de confirmar que se inicie en una célula madre común -por ello está presente en varios órganos y tejidos- y así tener un origen fibroblástico o miofibroblástico ^{1,12,13,5,7}.

Aunque en la literatura se reporta que el TFSP se presenta en cualquier edad, la mayoría de los casos reportados, se encuentran entre la quinta a la séptima década de la vida, con leve predominio en el sexo femenino ^{11,8,10,16}. En algo más del 70% de los casos publicados, los pacientes se encuentran asintomáticos o poco sintomáticos; en ocasiones refieren molestias inespecíficas: tos, dolor torácico, disnea; muy infrecuentemente se ha informado derrame pleural y galactorrea ^{1,6,8}. El 2% de los pacientes cursan con el síndrome de Doege-Potter (hipoglicemia secundaria refractaria) al producir las células tumorales formas incompletas del factor de crecimiento insulinosimil. Hasta un 10% de los casos tienen síndrome de Pierre-Marie-Bamberg: osteoartropatía hipertrófica pulmonar, deformando el periostio por excesiva producción de ácido hialurónico ^{12,8,4,9}.

Estas neoplasias cuando se ubican a nivel torácico tienen un curso biológico benigno ^{11,15,10,16} con crecimiento lento, originando masa habitualmente de localización inferior y que emerge desde la pleura visceral a la que los une un pedículo vascularizado de longitud variable; el tumor se presenta bien circunscrito, con bordes regulares -rara vez lobulado- y suele alcanzar un tamaño cercano a 10 cm de diámetro, aunque puede alcanzar dimensiones superiores a 18 cm (tumores "gigantes"). La radiografía simple de tórax y la tomografía computarizada aún significan el gold estándar complementario; la Resonancia Magnética puede diferenciar el carácter fibroso de la lesión, pero junto a la tomografía por emisión de positrones no han demostrado mayores ventajas ^{11,6,8,9}.

La anatomía patológica microscópica en los casos benignos se caracteriza por una gran variabilidad, reportándose la coexistencia de: áreas extensas de fascículos con células fusiformes con pequeños núcleos oscuros sin mitosis, patrón estoriforme fibroso focal altamente colagenizado, vasos pequeños a intermedios ramificados

y con luces abiertas, áreas hipercelulares, degeneración del colágeno, y cambios mixoides en el estroma. La microscopía electrónica reporta células fibroblásticas con colágeno abundante en el espacio intercelular ^{6,14,4}. El análisis inmunohistoquímico, ayuda a su diagnóstico, originando positividad para CD34 (antígeno de células progenitoras hematopoyéticas), para CD99 y vimentina, siendo de reacción negativa para los marcadores: citoqueratina, EMA, proteína S100 y desmina ^{14,8,4,9}. Se puede efectuar biopsia guiada transtorácica con aguja fina o método del tru-cut, pero no sistemáticamente, porque si son negativas no excluyen nada y no influyen en la necesidad de resección, salvo que existan contraindicaciones para efectuar acto quirúrgico ^{2,3}.

Pero además existe una variedad poco frecuente, denominada tumor fibroso solitario maligno ^{6,17,18} que representa aproximadamente el 12% de los casos, con un comportamiento biológico incierto, caracterizado por pérdida de peso, rápido crecimiento, invasión a estructuras adyacentes (pulmón, pared costal), derrame pleural, compromiso ganglionar regional, recurrencia local y metástasis. En 1989, England et al publicaron los siguientes criterios de malignidad de los TFS de pleura: alta celularidad, marcado polimorfismo, actividad mitótica mayor de 4 por 10 campos de gran aumento, e invasión vascular ^{8,14}.

La resección quirúrgica supone el tratamiento de elección, a pesar del cual hasta el 20% desarrolla recidiva local o metástasis, teniendo una supervivencia a 5 años del 68% ^{17,18}.

El diagnóstico diferencial debe efectuarse con otros tumores mesenquimatosos: mesotelioma maligno, carcinomas sarcomatoides, mesoteliomas sarcomatoides o desmoplásticos, timoma fusocelular, histiocitoma fibroso maligno, hemangiopericitoma, fibrosarcomas y los leiomiomas, para lo cual se requiere invariablemente estudios histopatológicos y técnicas de inmunohistoquímica ^{15,9 13}.

La actitud terapéutica corresponde a la resección completa del tumor, sea a través de toracotomía ^{11,12,8,16} o mediante videotoracosopia ^{1,3,9,16}, ello en razón del comportamiento biológico

comentado y los estupendos resultados de la resección tumoral que reportan supervivencia del 85 al 100%^{3,6,8,9}. Muy infrecuentemente se han efectuado excéresis pulmonar (segmentectomía/lobectomía) cuando existe crecimiento endoftítico¹⁵ y reconstrucción de la pared torácica, por invasión local. Pueden presentarse recidivas tardías entre el 2 al 8% de los casos. Se postula que no son beneficiosas ni la quimioterapia ni la radioterapia^{11,9}. Debido a su comportamiento biológico impredecible se aconseja efectuar control anual y a largo plazo^{2,12,15,7,10}.

CONCLUSIÓN

El tumor fibroso solitario de la pleura

corresponde a una neoplasia poco frecuente que habitualmente es benigna, pero que cursa con un comportamiento biológico impredecible y cuyo tratamiento consiste en su resección completa, debiéndose efectuar cuidadoso seguimiento prolongado por la factibilidad de recidiva.

Se presenta un caso con importante masa tumoral en hemitórax izquierdo, en el cual se efectuó excéresis completa por toracotomía y con evolución muy satisfactoria.

No es de nuestro conocimiento, que se hubiera publicado sobre este tipo de tumor en la literatura nacional.

REFERENCIAS

1. Sánchez-Mora N, Cebollero-Presmanes M, Monroy V, Carretero-Albiñana L, Herranz-Aladro M, Álvarez-Fernández E. Tumor fibroso solitario pleural: características clinicopatológicas de una serie de casos y revisión de la bibliografía. *Arch Bronconeumol*. 2006; 42(2): 96-99
2. Fibla JJ, Gómez G, Salord N, Penagos JC, Estrada G, León C. Tumor fibroso solitario gigante. *Cir Esp*. 2005; 77(5): 290-292
3. León F, Bannura F, Solovera ME, Salas P. Tumor fibroso solitario de la pleura asociado a síndromes paraneoplásicos. *Rev Chilena de Cirugía*. 2013; 65(3): 255-259
4. Vásquez-Díaz RA, Sotelo-Robledo R. Tumor fibroso solitario de pleura: presentación de caso y revisión de la bibliografía. *Anales Radiología México*. 2017; 16(1): 72-78
5. Takahama M, Kushibe K, Kawaguchi T, Kimura M, Taniguchi Sh. Video-Assisted Thoracoscopic Surgery is a promising treatment for Solitary Fibrous Tumor of the Pleura. *Chest* 2004; 125: 1144-1147
6. Ferreira EJ, Díaz JA. Tumor fibroso solitario de la pleura. *Rev Chilena Cir*. 2008; 60(5): 465-472
7. García de Marcos JA, del Castillo JL, Arroyo S, Galdeano M, Calderón J, García de Marcos MJ, Valer Corellano J. Tumor fibroso solitario intra oral: análisis clinicopatológico e inmunohistoquímico. *Rev Esp Cir Oral y Maxilofac*. 2008; 30(3): 180-184
8. Fuentes-Valdés E, Martín-González MA. Tumor fibroso solitario de la pleura. Descripción clínico quirúrgica de 10 casos. *Neumol Cir Tórax*. 2014; 73(3): 174-178
9. Álvarez Padilla F, Debernardi D, Ávalos S, Bustos M. Tumor fibroso gigante de pleura. *Experiencia Médica*. 2016; 33(1): 28-31
10. Alvarado-Cabrero I, Hernández S, Kelly J, Cuenca-Buele S. Tumor fibroso solitario de la pleura. Análisis clínico-patológico de 17 casos. *Rev Med Inst Mex Seguro Soc*. 2006; 44(5): 397-402
11. Salazar Díaz ST, Lárraga Díaz C, Moya Paredes E. Tumor fibroso de la pleura. *CIEZT Clínica & Cirugía*. 2012; 12(1): 9-13
12. Furukawa N, Hansky B, Niedermeyer J, Gummert J, Renner A. A silent gigantic solitary fibrous tumor of the pleura: case report. *J Cardiothorac Surg* 2011, 6: 122. doi: 10.1186/1749-8090-6-122
13. Hernández F, Hernández B. Localized fibrous tumors of the pleura: a light and electron microscopic study. *Cancer* 1974; 34: 1667-1674
14. Arce Aranda C, Chong L, Torres A, Decouvelaere AV, Soskin A. Tumor fibroso solitario de pleura. *Rev Cir Parag*. 2012; 36(1): 29-31
15. Ortega MV, Gualco G, Musto ML, Wins R, Maggiolo J, Ardao G. Tumor fibroso solitario de la pleura. Aspectos clínico patológicos. *Rev Esp Patol*. 2005; 38(1): 21-25
16. Rey D. Tumor pleural, hallazgo incidental en un chequeo clínico. *RAMR* 2018; 18(1): 65-67.
17. Andrades Sardiña D, Gómez Tabales J, Sánchez C, de la Cruz Lozano FJ, García Gómez F, López Villalobos JL. Resultados del tratamiento quirúrgico en el tumor fibroso solitario maligno. *Rev Esp Patol Torac*. 2019; 31(1): 71-77
18. Ríos-Pascual S, Vásquez-Minero JC, Garza-Jiménez GO, López-Luna JJ, Islem-Gamboia T. Tumor fibroso solitario de la pleura: factores asociados al comportamiento maligno y recidiva. *Experiencia institucional*. *Neumol Cir Tórax* 2019; 78(1): 25-31.