

Tumor fibroso solitario de pleura: descripción de un caso clínico y revisión de la literatura

López Butanda Viridiana*, Dr. Aguilar Priego José Manuel °, Dr. Pérez Cruz Raymundo⁺

RESUMEN

Se presenta el caso de tumor fibroso solitario de pleura izquierda en una paciente que acudió a consulta por presentar disnea de medianos esfuerzos de un mes de evolución. A la exploración física presenta ventilación disminuida en la mitad inferior de hemitórax izquierdo y acropaquias. Se realiza una Tomografía Axial Computada contrastada de tórax la cual reveló en hemitórax izquierdo una imagen de apariencia tumoral, con zonas de necrosis en su interior, condicionando efecto de masa con desplazamiento de estructuras adyacentes. Fue sometida a una toracotomía, disecando totalmente el tumor. El estudio de inmunohistoquímica resultó positivo en células neoplásicas para CD34 y BCL2. El tumor fibroso solitario de pleura es una neoplasia primaria infrecuente, de lento crecimiento, generalmente con un curso benigno. La presentación clínica está dada por la compresión de estructuras adyacentes, siendo principalmente tos, disnea y dolor torácico. El estudio de inmunohistoquímica los diferencia del mesotelioma, ya que presentan positividad a los biomarcadores CD34, Vimentina y BCL-2. Con la resección quirúrgica completa, este tumor es potencialmente curable. Se describen los aspectos clínicos, diagnósticos y terapéuticos de esta patología.

Palabras clave: tumores pleurales, tumor fibroso solitario de pleura, cirugía.

ABSTRACT

The case of solitary fibrous tumor of the left pleura in a patient who consulted with dyspnea on moderate exercise with a month of evolution is presented. A physical examination revealed decreased ventilation in the lower half of the left hemithorax and nail clubbing. A chest Contrasted Computed Axial Tomography was performed which revealed an image suggestive of tumor in the left hemithorax, which showed inside areas of necrosis and conditioned effect of mass with displacement of adjacent structures. The patient underwent thoracotomy, completely dissecting the tumor. Immunohistochemical study in neoplastic cells were positive for CD34 and BCL2. The solitary fibrous tumor of the pleura is a rare primary neoplasia, slow-growing, usually with a benign course. The clinical presentation is given by the compression of adjacent structures, being mainly cough, dyspnea and chest pain. Immunohistochemical study differentiates mesothelioma, since they are positive to CD34, vimentin and BCL-2 biomarkers. With complete surgical resection, the tumor is potentially curable. Clinical, diagnostic and therapeutic aspects of this disease are described.

Key words: pleural tumors, solitary fibrous tumor of the pleura, surgery.

* Médico Interno de Pregrado Hospital Beneficencia Española de Puebla, *Universidad La Salle*

° Médico Cirujano Oncólogo, Hospital Beneficencia Española de Puebla.

⁺ Jefe de servicio Unidad de Cuidados Intensivos Hospital Beneficencia Española de Puebla, Medicina Crítica.

INTRODUCCIÓN

El tumor fibroso solitario de pleura es una neoplasia primaria infrecuente, originada en las células submesoteliales de la superficie pleural, generalmente con un curso benigno^{1,2,3}. Se manifiesta como una masa exofítica que crece hacia el espacio pleural, comprimiendo estructuras adyacentes. Se diferencia del mesotelioma maligno por su origen histológico, antecedentes epidemiológicos y su curso clínico¹.

Estos tumores generalmente crecen y alcanzan un gran tamaño antes de causar síntomas⁴. La mayoría de ellos se comportan como masas indoloras, con crecimiento lento. Los tumores de gran tamaño, pueden ocasionar síntomas por compresión o bien presentar síndromes paraneoplásicos asociados^{1,3}.

El tratamiento quirúrgico con resección completa del tumor por medio de toracotomía, presenta un excelente pronóstico y curación completa en la mayoría de los casos^{3,4}.

DESCRIPCIÓN DEL CASO CLÍNICO

Paciente femenino de 62 años de edad, que se acudió a consulta por presentar disnea de medianos esfuerzos, progresiva, de un mes de evolución, que posteriormente limitaba sus actividades cotidianas. Antecedentes personales patológicos: histerectomía por miomatosis uterina y colpoplastía. Niega antecedentes de tabaquismo y exposición a asbesto. A la exploración física: temperatura 36.1°C, frecuencia cardíaca 79 latidos por minuto, frecuencia respiratoria 15 respiraciones por minuto, saturación de oxígeno 98%; tórax con percusión mate y campos pulmonares con ventilación disminuida en mitad inferior del hemitórax izquierdo; presenta acropaquias. Se solicitaron exámenes de laboratorio, cuyos resultados fueron: hemoglobina 7.8g/dl, hematocrito 22.1%, leucocitos 12 x mm³, plaquetas 173 K/uL; glucosa 239 mg/dl, nitrógeno de urea 13.1 mg/dl, urea 28.1 mg/dl, creatinina 0.41

mg/dl; sodio 145.3 mEq/L, potasio 3.91 mEq/L, cloro 107.4 mEq/L. Se le realizó una Tomografía Axial Computada la cual reveló en hemitórax izquierdo, una imagen de apariencia tumoral, la cual mide 13.8 x 17.6 cm, densidad de tejidos blandos de 41; realce positivo con el medio de contraste, lo que sugiere vascularización y en su interior presenta zonas de necrosis hacia la base (*Figura 1*). Dicho tumor diera la impresión de presentar un pedículo de fijación a la pleura parietal izquierda (*Figura 2*). El tumor condiciona efecto de masa con desplazamiento de estructuras adyacentes como corazón y mediastino, diafragma y pulmón.

La paciente fue trasladada a la sala de cirugía en donde se realizó una videobroncoscopia en la cual no se reportaron alteraciones endobronquiales, posteriormente fue sometida a una toracotomía posterolateral izquierda con tumorectomía, disecando totalmente tumor de 20 x 18 cm (*Figura 3*), se coloca sonda pleural de 32 French y se realiza cierre por planos; pérdida sanguínea 1500ml. En el posoperatorio, la paciente negaba disnea, presentaba saturación del 100% con oxígeno suplementario, campos pulmonares con adecuada ventilación, disminuida en base de hemitórax izquierdo y radiografía de tórax con expansión pulmonar de 95% (*Figura 4*). Finalmente el análisis histológico confirmó el diagnóstico de tumor fibroso solitario de pleura izquierda.

Informe anatomopatológico: descripción macroscópica: espécimen de 20 x 12 cm y 2055g, superficie lisa, café-violáceo, trabeculado. Descripción microscópica: neoplasia mesenquimatosas, encapsulada, con fascículos; células fusiformes, núcleos elongados con pleomorfismo leve, cromatina granular y citoplasma eosinófilo, se encuentran 5 mitosis en 50 CSF, abundantes bandas gruesas de colágeno. Parénquima pulmonar con leve colapso alveolar con engrosamiento de las paredes y congestión vascular. Estudio de inmunohistoquímica B-704-2014 utilizando

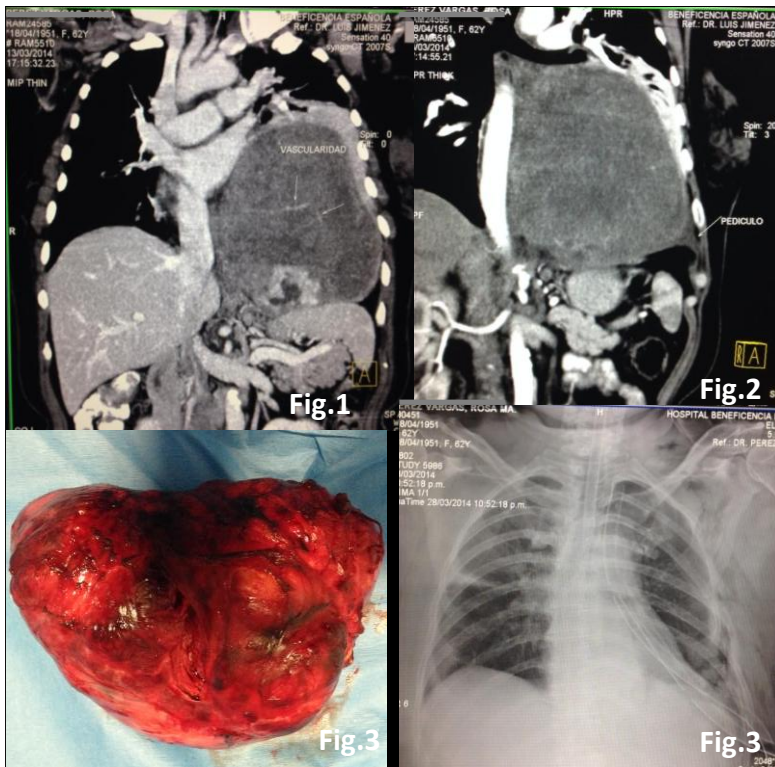


Fig.1 TAC de tórax contrastada con tumor de 13.8 x 17.6 cm; realce positivo con el medio de contraste (sugiere vascularización) y en su interior zonas de necrosis.

Fig.2 Pedículo de fijación a la pleura parietal izquierda. Condiciona efecto de masa con desplazamiento de corazón y mediastino, diafragma y pulmón.

Fig.3 Tumor disecado, 20 x 18 cm.

Fig.4 Radiografía anteroposterior de tórax 12 horas después del posoperatorio.

anticuerpos monoclonales: positivo en células neoplásicas para CD34 y Bcl-2.

METODOLOGÍA

Se realizaron búsquedas electrónicas utilizando información relevante de artículos de revistas de los últimos seis años, en español e inglés, en los buscadores PUBMED y ELSEVIER, utilizando las palabras clave: tumores pleurales, tumor fibroso solitario de pleura y solitary fibrous tumour of the pleura.

DISCUSIÓN

Los tumores primarios de pleura pueden ser categorizados como difusos (mesotelioma maligno) o localizados (tumor fibroso solitario o localizado de pleura), este último de histogénesis controvertida⁵. Algunas características de ellos¹:

	Frecuencia	Origen	Asociación con exposición a asbesto	Pronóstico
Difusos	Más frecuentes	Tejido mesotelial	Sí	Desfavorable
Localizados	Menos frecuentes	Tejido conectivo submesotelial	No	Favorable

El tumor fibroso solitario de pleura es el segundo tumor pleural más común, siendo una neoplasia primaria infrecuente, de lento crecimiento, originada en las células submesoteliales de la superficie de esta serosa, siendo en la mayoría de los casos benignos^{1,2,3,5}. Estos tumores generalmente crecen y alcanzan un gran tamaño antes de causar síntomas y se asocian característicamente con osteoartropatía pulmonar hipertrófica o enfermedad de Marie en un 20% de los casos⁴.

A lo largo de los años ha recibido varias denominaciones: mesotelioma localizado, mesotelioma fibroso benigno localizado, fibroma pleural, fibroma submesotelial, fibroma subseroso^{1,6}.

Se presenta por igual en hombres y mujeres, sin predilección racial, afectando a cualquier grupo de edad, siendo más frecuente en la sexta o séptima década de la vida⁵. La incidencia es baja, representa menos del 5% de todos los tumores pleurales^{1,5}. El tumor es fatal en 12% de los casos debido a su crecimiento extensivo en la cavidad torácica². En la mayoría de los casos son morfológicamente y

clínicamente benignos y aproximadamente en 5% de los casos muestran un comportamiento agresivo caracterizado por recurrencias o metástasis⁷.

Se originan como consecuencia de un crecimiento mesenquimatoso que se produce a partir de la pleura visceral o parietal, que con ayuda de la microscopía electrónica y la inmunohistoquímica se ha confirmado que se originan de las células mesenquimatosas primitivas del tejido submesotelial de la pleura y no de las células mesoteliales, distinguiéndose así del mesotelioma^{4,5}.

Estos tumores se originan generalmente en la pleura visceral, son pedunculados y crecen hacia el exterior en el espacio pleural y comúnmente se encuentran adosados a la pleura por medio de un pedículo³. Contienen una gran cantidad de aporte de sangre arterial y de drenaje venoso². Para denominarlos como "gigantes" debe ocupar al menos 40% del hemitórax afectado⁵. Los tumores malignos tienden a surgir de la pleura parietal, pleura diafragmática o dentro de una fisura y crecer en el pulmón⁴.

Más del 50% de los pacientes son asintomáticos. La presentación clínica puede estar dada por síntomas secundarios a la compresión de estructuras adyacentes a su crecimiento, siendo principalmente tos, disnea y dolor torácico, este último es más común en tumores gigantes que pueden comprimir los bronquios, causar atelectasias y por consecuencia hemoptisis³. Otras formas de presentación son los síndromes paraneoplásicos asociados como galactorrea, hipoglucemia, pérdida de peso, dolor articular y acropaquias o manifestarse como síntomas inespecíficos (fiebre, pérdida de peso o fatiga)¹.

Por lo general se descubren incidentalmente en una radiografía de tórax, esta no es específica, ya que este tumor es indistinguible de otras masas tumorales, visualizándose una gran opacidad, redondeada, a veces ovalada y de bordes bien definidos, ocupando o

extendiéndose al hemitórax inferior⁵. Como el tumor está conectado a la pleura, forma clásicamente un ángulo obtuso con la pared torácica, mientras que las grandes masas o en aquellos casos unidos a la pleura por un pedículo el ángulo puede ser agudo⁸.

La Tomografía Axial Computarizada (TAC) contrastada es el estándar de oro para el diagnóstico, siendo de utilidad para determinar el tamaño, localización del tumor y planeación quirúrgica del tumor^{3,9}. La imagen característica muestra una masa de aspecto heterogéneo con un pedículo, que usualmente depende de la pleura visceral, presentando además reforzamiento debido a su rica vascularización (aéreas sin reforzamiento correlacionan con necrosis, hemorragia o degeneración) y múltiples focos de tejido blando en su interior^{9,10}. La Imagen por Resonancia Magnética puede ser útil para relevar la naturaleza fibrosa característica del tumor⁴.

El estudio macroscópico muestra una superficie fibrosa de coloración blanca a grisácea y puede alternar con necrosis o hemorragia. Al corte son nodulares, de tejido fibroso denso arremolinado y pueden contener estructuras quísticas. En la mitad de los casos se ha encontrado un pedículo corto, que en la mayoría de las ocasiones depende de la pleura visceral. El patrón de crecimiento pedunculado orienta hacia un comportamiento benigno, independientemente de las características histológicas⁵.

Histológicamente muestran una proliferación de células fusiformes alargadas, entrelazadas con diferentes cantidades de tejido conectivo dispuestos en una distribución al azar⁴. La inmunohistoquímica es el método más importante para diferenciar los tumores fibrosos solitarios de pleura, de los mesoteliomas y otros sarcomas debido a la presencia de biomarcadores mesenquimales específicos³:

	CD34	Vimentina	Citoqueratina	Bcl-2	Proteína S100
TFS de pleura	+	+	-	+	-
Mesotelioma y otros tumores pleurales	-	-	+	-	+

El CD34 es una proteína transmembranal presente en las células progenitoras hematopoyéticas humanas y en el endotelio vascular⁵. La Vimentina, y las queratinas son proteínas del citoesqueleto celular, de las cuales, la primera se expresa en todas las células mesenquimatosas. La proteína Bcl-2 se ha relacionado con la prevención de la apoptosis, siendo una molécula de supervivencia celular¹¹. Algunas de las funciones de la proteína S100 son la fosforilación de proteínas, regulación de actividad enzimática, crecimiento y diferenciación celular.

La presencia de derrame pleural, falta de un pedículo, invasión a estructuras adyacentes, localización atípica, recurrencia local y metástasis se han demostrado que tienen una asociación significativa con malignidad. Entre los hallazgos histológicos que sugieren malignidad se encuentran: celularidad aumentada, atipia y pleomorfismo nuclear, índice de mitosis mayor de 4 en 10 campos de gran aumento y áreas grandes de hemorragia y necrosis^{4,6}.

El diagnóstico diferencial se debe hacer principalmente con mesotelioma pleural maligno, que es el tumor primario más frecuente de pleura, originado de las células mesoteliales de la misma. Se trata de un tumor relacionado con la exposición a las fibras de asbesto, con un periodo de latencia en torno a los 30-40 años desde la exposición inicial hasta la expresión del tumor. Es más frecuente en hombres de 50-70 años¹².

El tratamiento siempre es quirúrgico con resección completa del tumor a través de toracotomía, dejando siempre un margen de seguridad de 2 cm de tejido sano en los bordes de la escisión; la lobectomía es raramente necesaria. La resección quirúrgica mediante toracoscopía video asistida puede utilizarse en caso de tumores de menor tamaño^{1,3,5,6}. Con la

resección quirúrgica el tumor fibroso solitario de pleura es potencialmente curable⁵.

El seguimiento de los casos debe enfocarse a la detección precoz de la recurrencia local o a la aparición de metástasis, ya que el comportamiento biológico del tumor es impredecible⁶. Se sugiere controles tomográficos cada 6 meses durante los primeros dos meses y anuales posteriormente, con un seguimiento de hasta 15 a 20 años⁵.

CONCLUSIONES

El tumor fibroso solitario es una neoplasia primaria de pleura generalmente benigna. La mayoría de estos tumores tienen buen pronóstico, ya que con la resección quirúrgica completa se logra curación en gran número de los casos. Con el estudio de inmunohistoquímica se confirma la diferencia con los mesoteliomas y con la observación de la morfología y las características histológicas podemos predecir su comportamiento clínico. Es necesario llevar un seguimiento a largo plazo, por la posibilidad de recurrencias.

BIBLIOGRAFÍA

- 1 Patané A. et-al. Tumor fibroso solitario pleural de lenta evolución. *Revista Americana de Medicina Respiratoria*. Vol. 12, no. 4, Diciembre 2012
- 2 Aydemir B. et-al. Intrathoracic giant solitary fibrous tumor. *American Journal of Case Reports*. 2013; 14:91-93
- 3 Zhu Y. et-al. Solitary fibrous tumors of pleura and lung: report of twelve cases. *Journal of Thoracic Disease*. Vol. 5, No. 3 June 2013.
- 4 Rakovich G. et-al. Solitary fibrous tumour of the pleura: A case report. *Canadian Respiratory Journal*. Vol. 17, no.3, May/June 2010.
- 5 Pinedo-Onofre J. y cols. Tumor fibroso solitario gigante de pleura. *Cirugía y Cirujanos*. Vol. 78, No. 1, Enero-Febrero 2010.

6 Sánchez-Mora N. et-al. Tumor fibroso solitario pleural: características clinicopatológicas de una serie de casos y revisión de la bibliografía. *Archivos de Bronconeumología*. 2006; 42(2): 96-9.

7 Masuda Y. et-al. A case of differentiated solitary fibrous tumor of the thoracic cavity. *Int J Clin Exp Pathol*. 2014; 7(1): 386-393.

8 Vázquez E. et-al. Técnicas de imagen en el diagnóstico del tumor fibroso pleural solitario. *RAR*. Vol.11, No.3, 2007.

9 Jeon H. et-al. Malignant solitary fibrous tumor of the pleura slowly growing over 17 years: case report. *Journal of Cardiothoracic Surgery*. 2014, 9:113

10 Park C. et-al. Fat-forming variant of solitary fibrous tumor of the pleura: CT findings. *The British Journal of Radiology*. 84, November 2011, e205-e207.

11 Luna A. et-al. La proteína Bcl-2. *REB*. 27(3): 93-102, 2008.

12 Díaz B. et-al. Enfermedades pleurales malignas. *Medicine*. 2006;9(67):4309-4314.

Dirección para correspondencia:
Viridiana López Butanda
Hospital Beneficencia Española de
Puebla
E-mail: viridiana_90@hotmail.com