



Revista Médica de la Universidad de Costa Rica

<http://www.revistamedica.ucr.ac.cr>



Caso Clínico

Tumor fibroso solitario y gigante de pleura

Alvarado Arce Manuel*, Estrada Garzona Carlos**, Casco Jarquín Ana***

* Jefe de Clínica, Servicio de Cirugía de Tórax Cardiovascular Hospital México, Escuela de Medicina Universidad de Costa Rica. ** Médico-Cirujano, Universidad de Costa Rica. *** Especialista Anatomía Patológica, Servicio de Anatomía Patológica Hospital México, Universidad de Costa Rica.

Resumen:

El tumor solitario de pleura es una patología benigna poco frecuente que representa alrededor del 8% de los tumores intratorácicos. Se presenta el caso clínico de un paciente masculino de 37 años con cuadro de dolor torácico de inicio súbito y disnea. Se documenta una lesión radiopaca en hemitórax derecho. La biopsia por aguja gruesa evidencia la presencia de células tumorales CD34 (+) y Vimentina (+), con marcadores S-100 y citoqueratina negativos. Se realiza toracotomía posterolateral y resección de masa tumoral pediculada de aproximadamente 20 por 15 cm y 1860 g. La recurrencia y potencial de malignización de este tipo de tumores benignos son bajos, por lo que se recomienda un seguimiento radiológico anual postoperatorio.

Palabras claves: Tumor, pleura, benigno, inmunohistoquímica, toracotomía.

Abstract:

Solitary Fibrous Tumors of Pleura are rare and benign clinical entities which represent an 8% of intrathoracic tumors. A clinical case of a 37-year-old patient who referred acute thoracic pain and dyspnea is discussed. Chest-x-ray showed a radiopaque lesion localized in the right hemithorax. There were positive immunohistochemical biomarkers in tumoral cells, such as CD34 and Vimentin, whereas S-100 and Cytokeratin were negative in the Tru-Cut biopsy. A posterolateral thoracotomy with pediculated tumor resection was made, describing a 1860 g mass with an approximated diameter of 20x15 cm. Because of usually low recurrence and malignancy potential of these benign tumors, annual radiologic assessment was recommended.

Key word: Tumor, pleura, benign, immunohistochemistry, thoracotomy

Recibido: Enero 2010. Aceptado: Marzo 2010. Publicado: Marzo 2010.

INTRODUCCION:

La primera descripción clínica del tumor fibroso de pleura fue realizada por Lietaud en 1767, quien señaló el término mesotelioma para describir a este tipo de patologías. Posteriormente, Klemperer y Rabin utilizan el término *Tumor Solitario de Pleura* para referirse a un tipo de tumor pleural localizado y de comportamiento benigno [1,2]. Los tumores fibrosos de pleura corresponden a un 8-10% de los tumores pleurales y tumores intratorácicos de comportamiento benigno [1,3,4]. Esta patología torácica es poco frecuente, con una incidencia aproximada de 2,8 casos por cada 100 000 habitantes [5]. Se describe la experiencia de un caso clínico manejado en el Servicio de Cirugía de Tórax Cardiovascular del Hospital México con este diagnóstico.

Caso clínico

Paciente masculino de 37 años, sin antecedentes personales patológicos y no patológicos de importancia, quien consulta por un cuadro de inicio súbito caracterizado por dolor torácico en hemitórax derecho punzante, 5/10 no irradiado y asociado a disnea de reposo, con alivio espontáneo luego de 5 minutos. Al examen físico se documenta frémito vocal táctil disminuido, matidez a la percusión y campos pulmonares con murmullo vesicular disminuido en hemitórax derecho, de predominio a nivel basal e infraescapular.

Se realiza radiografía de tórax que documenta una lesión radiopaca a nivel de hemitórax derecho con un diámetro

aproximado de 12 cm, sin derrame pleural asociado (ver Figura 1). Se complementa con tomografía axial computarizada en la cual se evidencia la presencia un engrosamiento de la cisura horizontal (ver Figura 2).



Figura 1. Radiografía AP Tórax con lesión radiopaca de aprox. 12 cm de diámetro a nivel de hemitórax derecho sin derrame pleural asociado.



Figura 2. Tomografía Axial Computarizada con lesión hipodensa localizada a nivel de hemitórax derecho.

En la biopsia por aguja gruesa (Tru-cut) se describe la presencia de células neoplásicas ahusadas o fusiformes, dispuestas al azar o con variados patrones de crecimiento, focos con colagenización, vasos sanguíneos finos con forma de asta de venado y

actividad mitótica baja con menos de 3 mitosis en 10 campos de alto poder (Ver Figura 3).

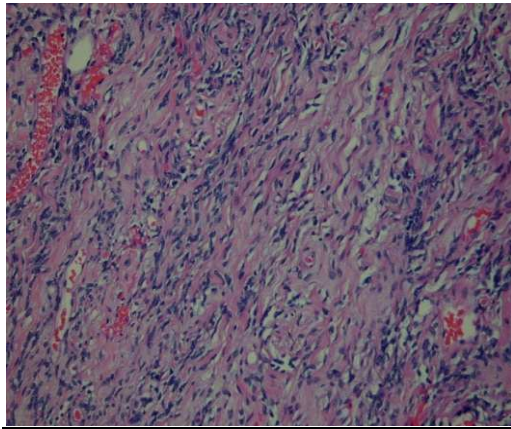


Figura 3. Imagen histológica con presencia de células fusiformes de aspecto benigno, con collagenización y baja actividad mitótica.

En el estudio inmunohistoquímico, las células tumorales resultaron positivas para Vimentina y CD34, y negativas para marcadores Citoqueratina y S-100 (Ver Figura 4). Por otro lado, en la broncoscopia se describe una compresión extrínseca en sentido medio-lateral a nivel de bronquio intermedio y lóbulo inferior izquierdo (ver Figura 5).

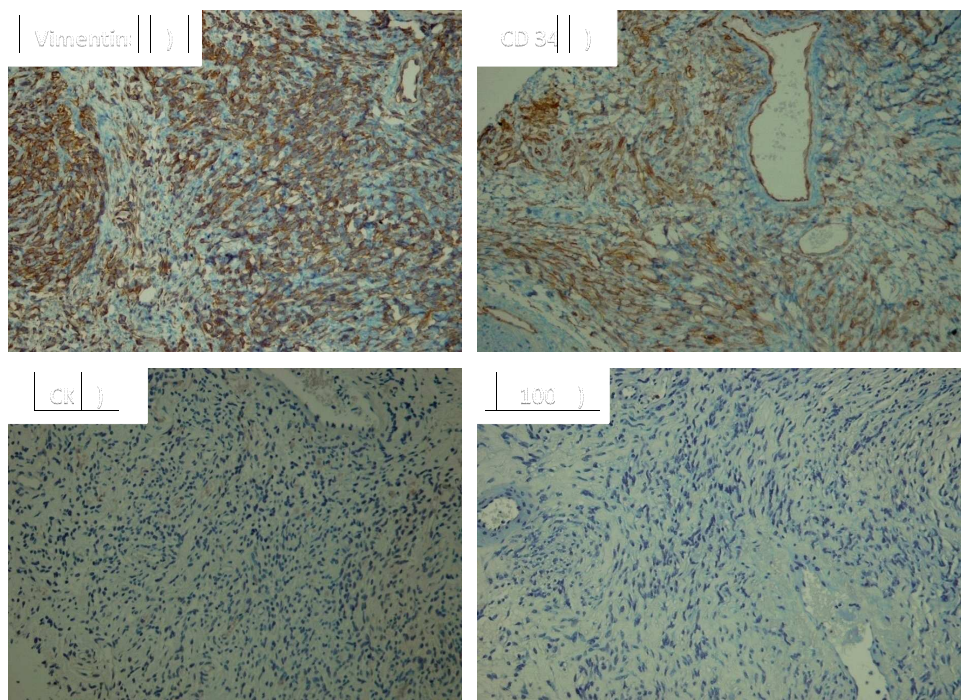


Figura 4. Estudio inmunohistoquímico de células tumorales obtenidas por biopsia por aguja gruesa (Tru-cut). Presencia de perfil inmunohistoquímico Vimentina y CD34 (+), Citoqueratina (CK) y S-100 (-).

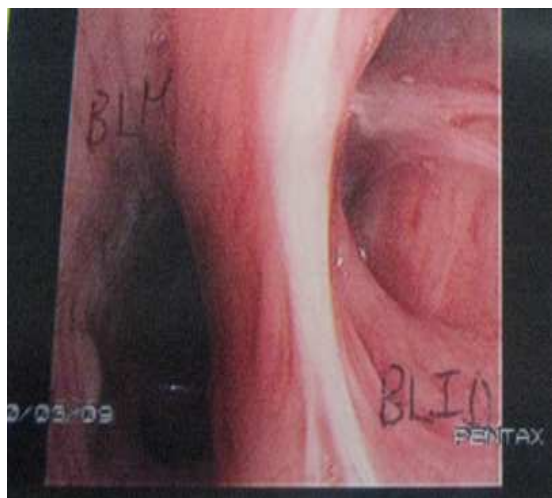


Figura 5. Broncoscopia que evidencia la presencia de mucosa traqueal con aumento de la vascularidad sin lesión focalizada, con una compresión extrínseca a nivel de bronquio intermedio y lóbulo inferior izquierdo.

Se realiza toracotomía posterolateral derecha con resección de lesión tumoral pleural pediculada, de aproximadamente 20 por 15 cm y 1860 g de peso (ver Figura 6). La masa tumoral se encontraba adherida a la pared costal y pleura parietal posterior derecha a 8 cm del diafragma, con extensión a parénquima pulmonar. Se documentó irrigación de la masa proveniente de la pared torácica, así como un drenaje venoso relacionado con lóbulo inferior, vena turgente única (ver Figura 7). El paciente presentó una mejoría de su capacidad funcional y sin complicaciones postoperatorias.

Discusión

En el análisis fisiopatológico y anatómico quirúrgico de las lesiones tumorales intratorácicas, se debe resaltar que el tumor fibroso solitario de pleura es una patología benigna poco frecuente [1,2]. El estudio de este interesante grupo de tumores requiere de un análisis de las manifestaciones clínicas, estudios



Figura 6. Pieza Quirúrgica transoperatoria de consistencia duroelástica, de diámetro aproximado 20 x 15 cm.

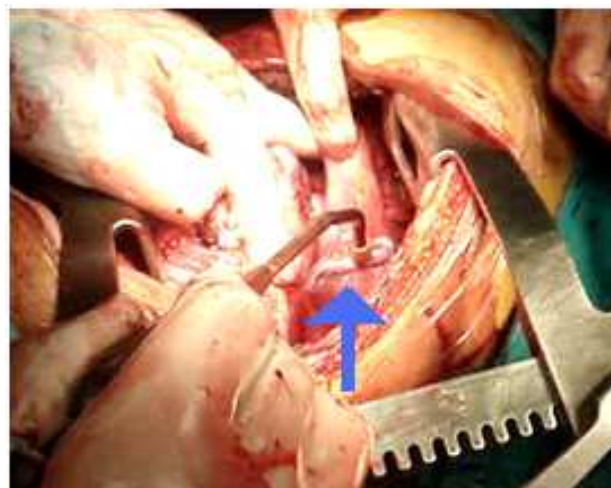


Figura 7. Vena turgente única en relación a lóbulo inferior en Tumor Fibroso Solitario Gigante de Pleura

diagnósticos, abordaje terapéutico y pronóstico a propósito del caso clínico descrito.

La mayor parte de los pacientes con este tipo de tumores cursan asintomáticos, con la presencia de síntomas como dolor torácico y disnea (15-25 %) atribuibles a la extensión del tumor y su crecimiento en

el hemitórax afectado [6,7]. Por otro lado, se ha descrito el síndrome de Doege-Potter asociada a la presencia hipoglicemia en un 4,5% de los pacientes [8,9]. A diferencia de otro tipo de patologías pleurales y pulmonares, el tabaquismo no se ha establecido claramente como un factor de riesgo atribuible al desarrollo de este grupo de neoplasias [4,7,10]. Al examen físico, como se documentó en el paciente se presenta disminución del murmullo vesicular y matidez a la percusión en la región torácica afectada [1].

El abordaje inicial del paciente con estudios de gabinete, como radiografía de tórax o tomografía axial computarizada, permite establecer la presencia de lesiones radiopacas ovaladas o redondeadas, bien definidas sin asociar derrame pleural (Ver Figura 1 y 2) [1,11]. A pesar de que no se señala como parte del trabajo diagnóstico inicial del paciente, la broncoscopia permite definir el grado de compromiso clínico del paciente y la extensión de la lesión tumoral (ver Figura 5).

El diagnóstico preoperatorio del tumor fibroso solitario de pleura se realiza mediante la biopsia con aguja gruesa (Tru-cut) que a diferencia de la biopsia por aguja fina permite un análisis más específico de las células y su estudio inmunohistoquímico [12-15]. Además, el estudio de las células tumorales en la biopsia por Tru-cut permite en ciertos casos la distinción de criterios histológicos de malignidad [1,12]. El análisis inmunohistoquímico permite la diferenciación de la estirpe histológica del tumor fibroso solitario de pleura con tumores morfológicamente similares pero de origen diferente, como el mesotelioma sarcomatoide, schwannoma, carcinoma de células fusiformes, hemangiopericitoma,

sarcoma sinovial monofásico o fibrosarcoma. Además de presentarse como una lesión tumoral circunscrita con células fusiformes, baja actividad mitótica, sin atipia, y el siguiente el perfil inmunohistoquímico de CD34 (+), CD99 (+), Vimentina (+) y negativo para Citoqueratina, EMA, S-100; las características clínicas, hallazgos morfológicos y perfil inmunohistoquímico de la lesión hacen el diagnóstico de tumor fibroso solitario de pleura (Ver Figura 4) [16,19]. El diagnóstico diferencial desde el punto de vista morfológico se complementa con el estudio inmunohistoquímico de la lesión tumoral [16-19].

El tratamiento definitivo de este tipo de tumor benigno de pleura es quirúrgico [20,21]. El empleo de la técnica quirúrgica dependerá del tamaño del tumor y la localización del tumor, siendo la toracotomía posterolateral una incisión adecuada para abordar al paciente (ver Figura 7). Cuando el tumor invade regiones del parénquima pulmonar puede ser necesaria la lobectomía pulmonar [1,20].

Se ha reportado la presencia de tumores con características histopatológicas e inmunohistoquímicas idénticas al tumor fibroso solitario de pleura en localizaciones extratorácicas, entre las cuales se documenta en peritoneo, pared abdominal, meninges, pericardio, órbita, cavidad oral, cavidad nasal, glándula mamaria y salival [22-28]. El tamaño promedio de este tipo de tumores en el momento de la resección quirúrgica ronda los 8,5 cm [29]. Pocos casos se han reportado en la literatura con diámetro de 20 por 15 cm, como en el paciente del caso clínico, razón por la cual se considera *Tumor Fibroso Solitario de Pleura Gigante* [1,13,29].

El seguimiento postquirúrgico de este tipo de neoplasias benignas de pleura se ha determinado de acuerdo a la presencia de tumores pediculados o sésiles [1,30]. En caso de tumor pediculado se recomienda seguimiento radiológico anual, dado que la recurrencia es menor al 2% [1, 30]. Los tumores sésiles presentan una recurrencia anual de 8%, por lo que se sugiere seguimiento con radiografía de tórax cada 6 meses por 2 años, y posteriormente cada año [1,30].

Conclusiones

El tumor fibroso solitario de pleura representa el 8 % de las masas intratorácicas benignas. El diagnóstico de este tipo de lesiones se realiza al documentar la presencia de una lesión radiopaca en la radiografía de tórax o tomografía axial computarizada, apoyado en el estudio inmunohistoquímico por medio de biopsia por aguja gruesa. El tratamiento es quirúrgico. Se recomienda un seguimiento radiológico de acuerdo a las características anatómicas del tumor, siendo necesario un control anual para los tumores fibrosos gigantes de pleura pedunculados.

Bibliografía

1. Ferreira, E, Díaz, J. Tumor fibroso solitario de la pleura. *Rev. Chilena de Cirugía* 2008 ; 60 : 465-472
2. Klemperer P, Rabin CB. Primary neoplasms of the pleura: a report of five cases. *Arch Pathol* 1931; 11: 385-412.
3. Fibla JJ, Gómez G, Salord N, Penagos JC, Estrada G, León C. Giant solitary fibrous tumor of the pleura. *Cir Esp* 2005; 77: 290-292.
4. Takahama M, Kushibe K, Kawaguchi T, Kimura M, Taniguchi S. Video- assisted thoracoscopic surgeryis a promising treatment for solitary fibrous tumor of the pleura. *Chest* 2004; 125: 1144-1147.
5. Dalton WT, Zolliker AS, Mccaughey WTE, et al. Localized primary tumours of the pleura. *Cancer* 1979;44:1465-1475.
6. Robinson LA. Solitary fibrous tumor of the pleura. *Cancer Control* 2006; 13: 264-269.
7. Briselli M, Mark EJ, Dickersin GR. Solitary fibrous tumors of the pleura: eight new cases and review of 360 cases in the literature. *Cancer* 1981; 47: 2678-2689.
8. Moreno Mata N, González Aragonese F, Vázquez Pelillo JC, Peña González E, Orusco E, Folqué Gómez E. Hipoglucemias severas secundarias a tumor fibroso pleural. *Ann Med Int* 1997; 14: 579-582.
9. Zafar H, Takimoto CH, Weiss G. Doege-Potter syndrome: hypoglycemia associated with malignant solitary fibrous tumor. *Med Oncol* 2003; 20: 403- 408.
10. Lezana G, González S. Tumor fibroso pleural. Estudio inmunohistoquímico y ultraestructural de 14 casos. *Rev Chil Enfer Respir* 1994; 10: 87-93.
11. Santolaya R, Meneses C, López J. Tumor fibroso solitario de la pleura. Análisis de 41 casos. *Rev Chil Enf Respir* 2007; 23: 11-16.
12. Weynand B, Noel H, Goncette L. Solitary fibrous tumor of the pleura. A report of five cases diagnosed by transthoracic cutting needle biopsy. *Chest* 1997; 112: 1424-1428.
13. Biçer M, Yaldiz S, Gürsoy S, Ulan M. A case of giant benign localized fibrous tumor of the pleura. *Eur J Cardiothorac Surg* 1998; 14: 211-213
14. England DM, Hochholzer L, McCarthy MJ. Localized benign and malignant fibrous tumors of the pleura. A clinicopathologic review of 223 cases. *Am J Surg Pathol* 1989; 13: 640-658.
15. Ali SZ, Hoon V, Hoda S. Solitary fibrous tumor. A cytologic-histologic study with clinical, radiologic, and immunohistochemical correlations. *Cancer* 1997; 81:116-121.
16. Lloyd J. McGuire, Chanj HS, Sephp A. Solitary fibrous tumor of pleura: expression of cytokeratins. *Pathology* 1990; 22: 232-234.
17. Yokoi T, Tsuzuki T, Yatabe Y, Suzuki M, Kurumaya H, Koshikawa T, et al. Solitary fibrous tumor: significance of p53 and

- CD34 immunoreactivity in its malignant transformation. *Histopathology* 1998; 32: 423-432.
18. van de Rijn M, Lombard CM, Rouse RV. Expression of CD34 by solitary fibrous tumors of the pleura, mediastinum, and lung. *Am J Surg Pathol* 1994; 18: 814-820.
 19. Martínez Martínez P, Moldes Rodríguez M, Moreno Mata N, Simón Adiego C, Cebollero Presmanes M, González Aragonés F. Immunohistochemistry and surgical approaches in solitary fibrous tumor of the pleura. *Cir Esp* 2007; 81:155-158.
 20. Mezzetti M, Panigalli T, Lo Giudice F. Surgical experience of 15 solitary benign fibrous tumors of the pleura. *Crit Rev Oncol Hematol* 2003; 43: 29-33.
 21. Rena O, Filosso PL, Papalia E. Solitary fibrous tumor of the pleura: surgical treatment. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001; 19: 185-189.
 22. Tanaka M, Sawai H, Okada Y, Yamamoto M, Funahashi H, Hayakawa T, et al. Malignant solitary fibrous tumor originating from the peritoneum and review of the literature. *Med Sci Monit* 2006; 12:CS95-8.
 23. Lee JR, Hancock SM, Martindale RG: Solitary fibrous tumors arising in abdominal wall hernia sacs. *Am Surg* 2001; 67: 577-581.
 24. Bortolotti U, Calabrò F, Loy M, Fasoli G, Altavilla G, Marchese D. Giant intrapericardial solitary fibrous tumor. *Ann Thorac Surg* 1992; 54: 1219-1220.
 25. Altavilla G, Blandamura S, Gardiman M, Salmaso R, Piazza M. Solitary fibrous tumor of the pericardium. *Pathologica* 1995; 87: 82-86.
 26. Tihan T, Viglione M, Rosenblum MK, Olivi A, Burger PC. Solitary fibrous tumors in the central nervous system. A clinicopathologic review of 18 cases and comparison to meningeal hemangiopericytomas. *Arch Pathol Lab Med* 2003; 127: 432-437.
 27. Fusconi M, Ciofalo A, Greco A, Pulice G, Macci M, Mariotti M, et al. Solitary fibrous tumor of the oral cavity: case report and pathologic consideration. *J Oral Maxillofac Surg* 2008; 66: 530-534.
 28. Falconieri G, Lamovec J, Mirra M, Pizzolitto S. Solitary fibrous tumor of the mammary gland: a potential pitfall in breast pathology. *Ann Diagn Pathol* 2004; 8: 121-125.
 29. Magdeleinat P, Alifano M, Petino A, et al. Solitary fibrous tumors of the pleura: clinical characteristics, surgical treatment and outcome *European Journal of Cardiothoracic Surgery* 21 (2002) 1087-1093
 30. De Perrot H. Solitary Fibrous Tumors of the Pleura. *Ann Thorac Surg* 2002; 74: 285-293.
 31. De Perrot H. Solitary Fibrous Tumors of the Pleura. *Ann Thorac Surg* 2002; 74: 285-293.
 32. Brozzetti S, D'Andrea N, Limiti MR, Pisanelli MC, De Angelis R, Cavallaro A. Clinical behavior of solitary fibrous tumors of the pleura. An immunohistochemical study. *Anticancer Res* 2000; 20: 4701-4706.
 33. Chan JK. Solitary fibrous tumor-everywhere, and a diagnosis in vogue. *Histopathology* 1997; 31: 568.
 34. Graadt van Roggen JF, Hogendoorn PCW. Solitary fibrous tumour: the emerging clinicopathologic spectrum of an entity and its differential diagnosis. *Curr Diagn Pathol* 2004; 10: 229-235.
 35. Sánchez-Mora N, Cebollero-Presmanes M, Monroy V, Carretero-Albiñana L, Herranz-Aladro M, Álvarez-Fernández E. Clinicopathological features of solitary fibrous tumors of the pleura: a case series and literature review. *Arch Bronconeumol* 2006; 42: 96-99.
 36. Baliga M, Flowers R, Heard K, Siddiqi A, Akhtar I. Solitary fibrous tumor of the lung: a case report with a study of the aspiration biopsy, histopathology, immunohistochemistry, and autopsy findings. *Diagn Cytopathol* 2007; 35: 239-244.
 37. Hiraoka K, Morikawa T, Ohbuchi T, Katoh H. Solitary fibrous tumors of the pleura: clinicopathological and immunohistochemical examination. *Interact Cardiovasc Thorac Surg* 2003; 2: 61-64.
 38. Dranchenberg CB, Bouquin PM, Cochran LM. Fine needle aspiration biopsy of solitary fibrous tumors. *Acta Cytol* 1998; 42: 1003-1010.

39. Mitchell JD. Solitary fibrous tumor of the pleura. Semin Thorac Cardiovasc Surg 2003; 15: 305-309.

Correspondencia:

Dr. Manuel Alvarado Arce.

Email: ed_malva@hotmail.com

Dr. Carlos Fernando Estrada Garzona.

Email: drestradag@gmail.com

Dra. Ana María Casco Jarquín,

Email : anacascoj@gmail.com