

> EL RINCÓN DE LA ONCOLOGÍA

Tumor fibroso solitario pleural. Aportación de tres casos

Raquel Dacal Quintas, José Abal Arca, Mari Luz Santalla Martínez, Pedro Jorge Marcos Rodríguez

Servicio de Neumología. Complejo Hospitalario Ourense

RESUMEN

Presentamos tres casos de tumor fibroso solitario pleural (TFSP). Todos los pacientes presentaban síntomas, siendo los más frecuentes anorexia y pérdida de peso, objetivándose en la radiografía de tórax y en la tomografía axial computerizada (TAC) torácica una masa que presentaba un tamaño medio de 11 cm.

PALABRAS CLAVE: Tumor fibroso solitario. Pleura. Tratamiento

INTRODUCCIÓN

El tumor fibroso solitario pleural (TFSP) es un tumor mesenquimal que suele originarse de la pleura visceral. Es una neoplasia poco frecuente, con una incidencia de aproximadamente 2,8 casos por 100.000 pacientes¹. A diferencia del mesotelioma maligno no está relacionado con el asbesto y es generalmente un tumor benigno, raramente agresivo, aunque un pequeño porcentaje de pacientes puede desarrollar recurrencia locorregional e incluso existe la posibilidad de transformación maligna².

El objeto de nuestro artículo es describir tres casos de TFSP diagnosticados entre 2004 y 2009 en nuestro centro hospitalario.

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Caso 1

Varón de 83 años, ex fumador de puros, sin exposición a asbesto, que consulta por disnea de medianos esfuerzos, sibilantes aislados y anorexia con pérdida de 10 kg de peso. A la exploración física destacaba soplo sistólico y roncus en las bases pulmonares. La analítica sanguínea fue normal. En la radiografía de tórax se observó una masa en lóbulo inferior derecho (LID) paracardíaca. En la TAC torácica se objetivó una masa en LID paracardíaca, oval, de 5 cm de diámetro ántero-posterior y 7,2 cm de diámetro cráneo-caudal. Se realizó punción aspiración con aguja fina (PAAF) guiada por TAC que mostró un tumor de células fusiformes sugestivo de TFSP, que a nivel histológico se

Correspondencia: Raquel Dacal Quintas. Servicio de Neumología
Complejo Hospitalario Ourense
Ramón Puga, 52. 32005 Ourense

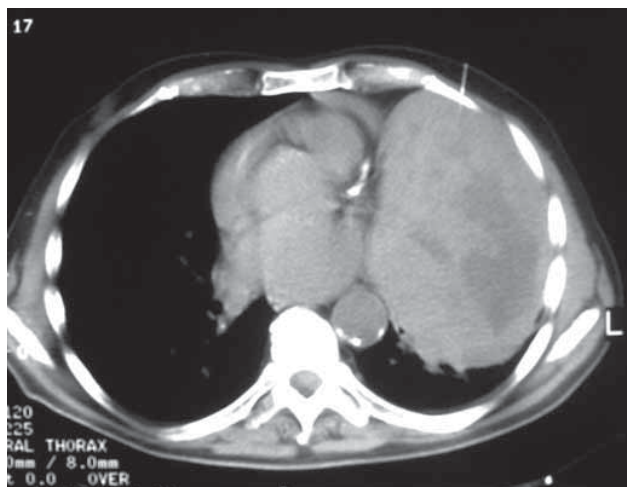
Correo electrónico: raqueldacal@hotmail.com

describía como extensiones de fondo hemático donde se observaban grupos cohesivos de células mesoteliales y fragmentos densos muy celulares constituidos por células fusiformes de aspecto fibroblástico sin atipia citológica. En este caso, dada la edad del paciente, se decidió realizar seguimiento clínico-radiológico. En la actualidad el paciente sigue vivo.

Caso 2

Varón de 74 años que consulta por síndrome general de seis meses de evolución sin otra clínica acompañante. Como antecedentes relevantes destacaba que era ex fumador y sin exposición al asbesto. En la exploración física presentaba disminución de los ruidos respiratorios en campo pulmonar izquierdo. La analítica sanguínea fue normal. En las pruebas de imagen, radiografía de tórax, TAC (figura 1) y resonancia magnética, se objetivó una masa en lóbulo de 13 cm de diámetro máximo.

Figura 1: Masa de 13 cm de diámetro máximo situada en región ántero-inferior izquierda, que contacta con mediastino y pared torácica sin infiltrarlos; existen múltiples áreas hipodensas en su interior en relación con necrosis.



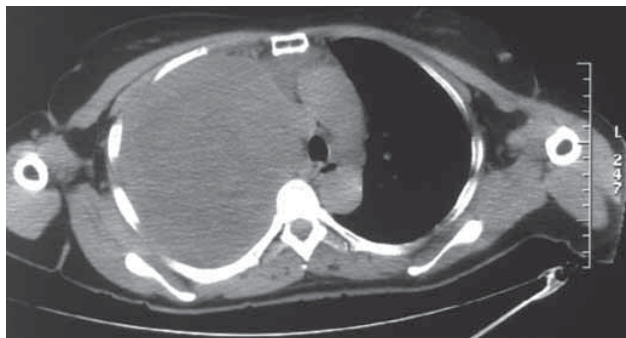
Se realizó broncofibroscopia (BFC) que mostraba estenosis por compresión extrínseca del bronquio de la lóbula y de bronquios segmentarios de lóbulo inferior izquierdo (LII). La biopsia, broncoaspirado (BAS) y cepillado bronquial (CB) fueron negativos para malignidad. También se realizó PAAF guiada por TAC que resultó no concluyente. Se envió el paciente al Servicio de Cirugía Torácica donde fue extirpada, en su totalidad, una masa de 15 cm de diámetro máximo; se confirmó por biopsia intraoperatoria que se trata-

ba de un tumor fibroso pleural, originado en pleura mediastínica-ligamento triangular, objetivándose además dos implantes pleurales informados como hiperplasia mesotelial. En la descripción histológica se observa proliferación de células de aspecto mesenquimal, separadas por llamativas fibras de colágeno que se entrecruzan; existen zonas de mayor y menor celularidad, zonas infartadas y áreas de necrosis con componente inflamatorio alrededor; también se aprecian lesiones vasculares y formación de trombos; en otras zonas hay un patrón hemangiopericitoma-like. En la inmunohistoquímica observamos: S-100, actina, calretinina y queratinina negativas; BCL-2 positiva, CD34 fuertemente positiva. El paciente falleció en diciembre del 2009 por otras causas distintas del tumor.

Caso 3

Mujer de 60 años, nunca fumadora, no expuesta a asbesto, que consulta por tos, disnea, leve dolor torácico, anorexia y pérdida de peso de aproximadamente 4 kg en los tres últimos meses. La exploración física mostraba disminución de los ruidos respiratorios en campo superior derecho. La analítica sanguínea fue normal. Se realizó radiografía de tórax y TAC (figura 2) que mostraba una masa en lóbulo superior derecho de 13,6 x 11,6 cm en el plano transversal y 13,8 cm en el plano coronal, heterogénea, que desplaza mediastino, comprime bronquio principal derecho, obstruye el bronquio lobar superior derecho, y produce compresión y atelectasia de lóbulo medio y derrame pleural. En la tomografía de emisión de positrones-TAC (PET-TAC) no se observaron captaciones patológicas. La BFC mostró estenosis del bronquio segmentario apical del lóbulo superior derecho por compresión extrínseca y disminución del calibre del bronquio segmentario anterior del lóbulo superior derecho. La citología del BAS, CB y biopsia transbronquial fueron negativas para malignidad. Se realizaron dos PAAF bajo control radiológico; en la primera no se evidenció malignidad y en la segunda se objetivó un tumor mesenquimatoso con células fusiformes con CD4, CD34 negativos, que no apoyaba el diagnóstico de TFSP. Se realiza toracotomía con extirpación completa del tumor, que confirma el diagnóstico de TFSP. En el momento actual, la paciente permanece viva.

Figura 2: Masa de 13,6 cm en plano transversal y 13,8 cm en plano coronal, que ocupa todo el lóbulo superior derecho (LSD), desplaza mediastino, comprime bronquio principal derecho y obstruye bronquio del LSD.



DISCUSIÓN

El TFSP fue descrito por primera vez por Klemperer y Rabin en 1931. Representa el 10% de los tumores pleurales, aunque también se ha visto en otras localizaciones extrapleurales como peritoneo, pericardio, mediastino, pulmón, meninges, tiroides, riñón, parótida, órbita y fosas nasales³. Clínicamente esta neoplasia suele ser asintomática, diagnosticándose como hallazgo casual en una radiografía de tórax realizada por otro motivo. En aquellos pacientes con masas grandes y agresivas, los síntomas locales descritos con más frecuencia son tos, disnea y dolor torácico, y entre los sistémicos destacan artralgias, acropaquias e hipoglucemia^{3,4}. Todos nuestros pacientes presentaban síntomas, siendo los más frecuentes anorexia y pérdida de peso, hecho inhabitual en la literatura. El tamaño de las masas es variable, pudiendo alcanzar gran tamaño como en nuestro segundo caso que alcanzó los 15 cm de diámetro, pudiendo causar compresión extrínseca intrabronquial, aunque la BFC no ayuda al diagnóstico.

La histología más habitual es “patternless pattern” que consiste en células en forma de huso con núcleo redondeado con escaso citoplasma dispuestas en grupos o en forma de espina de pescado, muy próximos a los pequeños vasos, con apariencia heman-giopericitoma-like. Áreas de hiper celularidad pueden alternar con otras hipocelulares o áreas de fibrosis, de hemorragia o de degeneración mixoide⁵. La inmunohistoquímica suele ser Vimentina, CD34, BCL-2, CD99 y actina músculo-específica positivas, mientras

que S-100 y queratinas son negativas³. En nuestros casos, a los dos que se le realizó inmunohistoquímica, uno de ellos no era compatible con TFSP al presentar CD34 y CD4 negativas, aunque se ha descrito en la literatura² un patrón inmunohistoquímico con CD34 negativo y citoqueratinas positivo, que es infrecuente e indicativo de mal pronóstico; el otro caso sí se correspondía con la inmunohistoquímica habitual del TFSP (S-100 y queratinas negativas, CD34 y BCL-2 positivas).

Aunque el TFSP es considerado histológicamente benigno, a causa del riesgo de recurrencia (9-19%) y transformación maligna, la resección quirúrgica completa debería ser el tratamiento gold-standard^{3,4,6}. De nuestros casos ninguno presentó recidiva ni metástasis en relación con el tumor. Un paciente falleció por otras causas diferentes del tumor y los otros dos, en el momento actual, siguen vivos. De todos modos, consideramos que se debe realizar un cuidadoso seguimiento clínico a largo plazo, y no considerar el TFSP como definitivamente benigno.

BIBLIOGRAFÍA

1. Akman C, Cetinkaya S, Ulcus S, Kaynak K, Oz B. Pedunculated localized fibrous tumor of the pleura presenting as a moving chest mass. *South Med J* 2005; 98: 486 – 488.
2. Schirosi L, Lantuejoul S, Cavazza A, Murer B, Brichon PY, Migaldi M, et al. Pleuro-pulmonary solitary fibrous tumors. A clinicopathologic, immunohistochemical and molecular study of 88 cases confirming the prognostic value of de Perrot staging system and p53 expression and evaluating the role of c-kit, BRAF, PDGFRs (α/β), c-met and EGFR. *Am J Surg Pathol* 2008; 32: 1627 - 1642.
3. Sánchez N, Cebollero M, Monroy V, Carretero L, Herranz M y Álvarez E. Tumor fibroso solitario pleural: características clínico-patológicas de una serie de casos y revisión de la bibliografía. *Arch Bronconeumol.* 2006; 42(2): 96 - 99.
4. Sergew A, Merrick D and Chan ED. A 64-year-old man with joint swelling and an abnormal chest radiograph. *Chest* 2008; 133: 805 - 808.
5. Cardinale L, Cortese G, Familiari U, Perna M, Solitro F, Fava C. Fibrous tumor of the pleura: a proteiform disease. Clinical, histological and atypical radiological patterns selected among our cases. *Radiol Med.* 2009; 114: 204 - 215.
6. Bini A, Brandolini J, Davoli F, Dolci G, Sellitri F, Stella F. Solitary fibrous tumor of the pleura: surgery and clinical course in 18 cases. *Asian Cardiovasc Thorac Ann* 2009; 17: 378 - 81.