

Tumor fibroso solitario pleural. Aspectos clínico-patológicos a propósito de un caso

Solitary fibrous pleural tumor. Clinicopathological aspects of a case

Donel González-Díaz^{*} , Drialis Díaz-Garrido , Jorge Ortiz-Roque 
y Dayanis Duvergel-Calderín 

Hospital Clínico Quirúrgico Hermanos Ameijeiras. La Habana, Cuba.

Resumen

El tumor fibroso pleural es una entidad médica poco frecuente, considerado una tumoración benigna. Representa entre el 5-8 % de los tumores primarios de pleura.

Reportamos el caso de un paciente de sexo masculino de 59 años, no fumador con historia de 3 meses de deposiciones líquidas, asociadas a astenia, pérdida de peso y dolor en parrilla costal. Fue ingresado en el servicio de Gastroenterología del Hospital Clínico Quirúrgico Hermanos Ameijeiras, La Habana, Cuba. Se le realizó una radiografía de tórax, observándose como hallazgo accidental una masa tumoral en región para cardíaca, por lo que decide interconsultar con el servicio de Neumología. La tomografía de tórax evidenció una masa tumoral en el tercio inferior del hemitórax izquierdo, el estudio histológico e inmunohistoquímico fue compatible con un tumor fibroso solitario pleural.

Conclusiones de este trabajo apuntan a que para el diagnóstico preciso de este tipo de tumor es necesario realizar una tomografía axial de tórax y un análisis histopatológico detallado.

Palabras clave: Tumor fibroso solitario pleural, neoplasia pleural, diagnóstico, inmunohistoquímica.

* Correspondencia: Dr. Donel González, dmachual@gmail.com, Hospital Clínico Quirúrgico Hermanos Ameijeiras. La Habana, Cuba.

Abstract

Pleural fibrous tumor is a rare medical entity, considered a benign tumor. It accounts for 5-8% of primary pleura tumors.

We report the case of a 59-year-old, non-smoking male patient with a 3-month history of liquid bowel movements, associated with asthenia, weight loss and costal grill pain. He was admitted to the Gastroenterology Service of the Hermanos Ameijeiras Surgical Clinical Hospital, Havana, Cuba. He was given a chest x-ray, observing as an accidental finding a tumor mass in the cardiac region, so he decides to interconsult with the Pneumology service. Chest tomography showed tumor mass in the lower third of left hemitórax, the histological and immunohistochemical study was compatible with a pleural solitary fibrous tumor.

Conclusions of this work suggest that for the precise diagnosis of this type of tumor it is necessary to perform a chest axial tomography and a detailed histopathological analysis.

Keywords: Solitary fibrous pleural tumor, pleural neoplasms, diagnosis, immunohistochemistry.

INTRODUCCIÓN

El tumor fibroso solitario pleural (TFSP) es una tumoración poco frecuente. Fue descrito por primera vez en 1767 por Lieutaud, pero histológicamente en 1870 por Wagner y en 1931 fue distinguido como un tumor de tejido blando por Klemperer y Rabin, quienes ofrecen la descripción patológica clasificando estos tumores en localizados y difusos. Luego la clasificación del tumor se completó en 1981 con Briselli e Inglaterra en 1989 (Ferreira *et al.*, 2008).

Su incidencia se ha calculado en alrededor de 2,8 casos por 100.000 pacientes registrados al año, sin distinción de género, predominando entre la quinta y octava década de la vida. Representa entre el 5-8 % de los tumores primarios de pleura, el 80 % se localiza en la pleura visceral y el 20 % en la pleura parietal. Aunque estos tumores en un 10 % pueden surgir de localización extratorácica, como de las meninges, boca, glándulas salivales, hígado, páncreas, vejiga y riñones, entre otros sitios del organismo. En relación con su origen no se ha podido demostrar predisposición genética, ni relación con exposición a asbesto, tabaco u otro factor ambiental (Jáuregui, 2016).

El avance tecnológico ha brindado diferentes sinonimias a este tumor como son: mesotelioma localizado, mesotelioma fibroso benigno, fibroma benigno localizado, fibroma submesotelial, tumor fibroso localizado y solitario respectivamente (Ferreira *et al.*, 2008).

El TFSP es considerado una tumoración benigna. Puede presentar una clínica silente y ser un hallazgo en la tomografía axial computarizada (TAC) de tórax o cursar con síntomas clínicos inespecíficos como tos, disnea, dolor torácico u otros dados por compresión de órganos vecinos y la osteoartropatía degenerativa e hipoglucemia como síndromes paraneoplásicos (Beltrán-García *et al.*, 2019).

Para el diagnóstico definitivo del TFSP, la inmunohistoquímica es muy útil ya que debe establecerse por la combinación de marcadores positivos como vimentina, CD34, BCL2 y CD99 con la negatividad de PANCK y S100, lo que permite establecer diagnósticos diferenciales con el mesotelioma difuso maligno, linfoma, metástasis pleurales, tumores tímicos, neurogénicos, mesotelioma pericárdico y sarcoma (Ortega *et al.*, 2005; Sánchez-Mora *et al.*, 2006).

La presentación del caso clínico tiene como objetivo mostrar la versatilidad de las formas clínicas del tumor fibroso pleural, entidad neumológica muy poco frecuente y con la utilización del método clínico, se proporcionó las herramientas necesarias para la búsqueda del diagnóstico certero.

Presentación del caso clínico:

Paciente masculino de 59 años, no fumador, ni con riesgos por ocupación laboral, con antecedentes de reflujo gastroesofágico. Hace aproximadamente 3 meses comenzó a presentar deposiciones líquidas, asociadas a astenia, pérdida de peso (alrededor de 9 Kg) y dolor en parrilla costal. Por tal motivo es ingresado en el servicio de Gastroenterología del Hospital Clínico Quirúrgico Hermanos Ameijeiras. Se le indica exámenes complementarios y en la radiografía de tórax, se observa una masa tumoral en región para cardíaca, impresionando que sea extrapulmonar, produciendo compresión del pulmón ipsilateral, por lo cual deciden interconsultar con el servicio de Neumología. Se le indican otros estudios de imágenes y se realiza biopsia para diagnóstico y decidir tratamiento.

En el examen físico se constató inspección de aparato respiratorio, normal; palpación, dolorosa en la región del hemitórax izquierdo; percusión, matidez en base pulmonar derecha; auscultación, murmullo vesicular disminuido en región basal izquierda. Frecuencia respiratoria: 20 respiraciones por minuto. Saturación de O₂: 96 %.

Abdomen: no globuloso, depresible, no doloroso a la palpación superficial y profunda. No visceromegalias. Ruidos hidroaéreos normales.

Exámenes complementarios relevantes:

Hemoglobina: 9,6 g/l. (disminuida)

Volumen Corpuscular Medio (VCM): 74,4 fl. (disminuido)

Hemoglobina Corpuscular Media (HCM): 25,1 pg (disminuida)

Velocidad de Sedimentación Globular (VSG): 137 mm/h (acelerada)

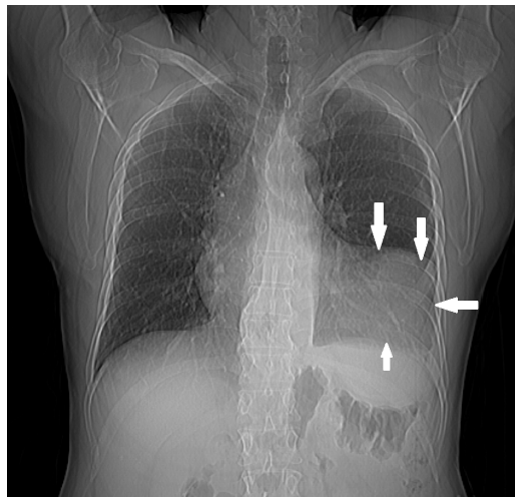
Gamma Glutamyltransferasa: 443 U/L (elevada).

Imagenología:

Radiografía de tórax posteroanterior, se observó opacidad heterogénea que ocupa el tercio inferior del hemitorax izquierdo, con borramiento del ángulo costofrénico ipsilateral y desplazamiento del madistino a la derecha. Discreta desviación de la tráquea a la derecha. Broncograma hilio basal izquierdo, asociado a condensación atelectásica segmentaria. Radiotransparencia supradiaphragmática, con aspecto de pliegues, que pudiera corresponder con hernia hiatal. No presenta otras lesiones pleuropulmonares. Cambios osteodegenerativos en columna vertebral. (**figura 1**)

Figura 1.

Radiografía de tórax posteroanterior. Opacidad heterogénea que ocupa el tercio inferior del hemitorax izquierdo (flechas blancas), con borramiento del ángulo costofrénico de ese lado y desplazamiento del madistino a la derecha.

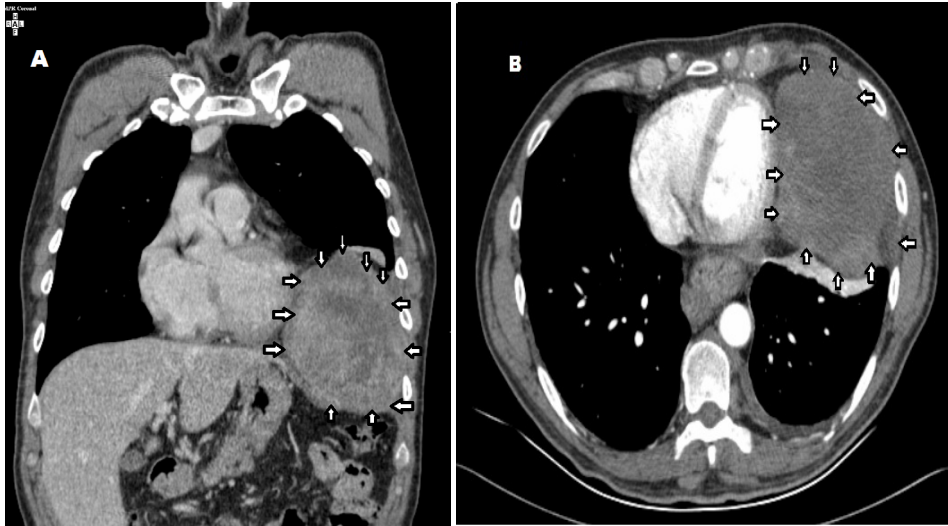


TC de tórax con reconstrucciones coronal y sagital a nivel del corazón, con contraste intravenoso, fase arterial y venosa, en ventana de mediastino: se observó masa con realce heterogéneo, con densidades entre -116 y 74 unidades Hounsfield, que parece depender de la pleura, en contacto con la pared anterior y el pericardio, existiendo una pequeña área que no se define interfase, por lo que no se descarta infiltración. La lesión mide aproximadamente

16 x 11 cm, desplaza la hemidiafragma hacia abajo y el corazón hacia la derecha. Banda de atelectasia basal izquierda. Hernia hiatal (prácticamente estómago intratorácico) (**figura 2**).

Figura 2.

TAC de tórax. Corte coronal (A) y corte sagital (B). Se observa masa (flechas negras y blancas) con realce heterogéneo, dependiendo de la pleura, en contacto con la pared anterior y el pericardio.



Ultrasonido torácico: se visualiza masa tumoral de gran tamaño aproximadamente 11 x 11 cm, en región anterior y basal del hemitórax izquierdo, donde contacta con la hemidiafragma a este nivel, observándose pérdida de la interfase entre ambas estructuras. La masa desplaza al hemidiafragma hacia abajo y lo inmoviliza en este segmento. El resto de los segmentos de este hemidiafragma conservan su movilidad. Hay derrame pleural moderado asociado.

Ultrasonido abdominal: Hígado normal, sin lesión focal. Vesícula biliar con dos pólipos, uno hacia el fundus de 5 x 3 mm, y otro hacia el cuello de menor tamaño. No presenta otras alteraciones hepato-bilio-pancreático. No adenomegalia intrabdominal. No líquido libre en cavidad.

Ultrasonido de rastreo ganglionar: No adenomegalias en cadenas ganglionares periféricas.

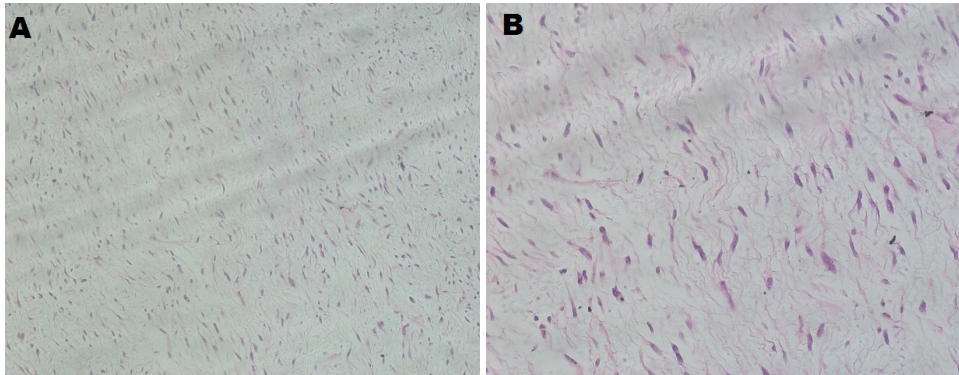
Reporte del informe anatomopatológico:

Biopsia por tru-cut: Cilindro de tejido color pardo claro que muestra al estudio histológico tumor fusocelular, con proliferación de células fusiformes, con núcleos alargados y romos, sin atipia, ni presencia de mitosis, en un estroma fibroso. **Figura 3. (A y B).**

Inmunohistoquímica (IHQ): Citoqueratina (CK) negativo, Vimentina positiva, WT1 positivo, S-100 negativo, Alfacina negativa, Calretinina negativa, KI 67 positiva en un 5 %.
Conclusión anatomopatológica: tumor fibroso solitario pleural.

Figura 3. (A y B).

Muestra de tejido extraído por Biopsia (tru-cut): se observan células fusiformes, con núcleos alargados y romos en un estroma fibroso.



Se valoró en conjunto con el grupo de cirugía de tórax, para efectuar exéresis del tumor. El paciente reportado mantiene buen estado general hemodinámico, operado con evolución satisfactoria. Continúa en seguimiento por la consulta de neumología y cirugía torácica.

DISCUSIÓN

El uso del método clínico es la vía fundamental en el diagnóstico de las entidades médicas, pues la indagación de las manifestaciones clínicas mediante el interrogatorio y el examen físico, permiten elaborar hipótesis diagnósticas presuntivas y se contrastan éstas, o se confirma con la valoración de la semiología de las imágenes, para sobre su base tomar las decisiones terapéuticas. Además, es esencial la evaluación transdisciplinaria en la atención médica al paciente (Moreno, 2010).

En este reporte de caso, se pone de manifiesto la utilidad del método clínico, puesto que la atención inicial de este paciente es en el servicio de gastroenterología, porque los síntomas predominantes fueron digestivos, pero el diagnóstico por imágenes dio un giro al juicio médico, que se confirmó con el resultado anatomopatológico.

Se ha descrito esta situación inespecífica y/o atípica en otros casos reportados en la literatura, tal como se muestra en el caso que se describió. Clínicamente el TFSP es asintomático, más del 50 % de los casos descritos en la bibliografía han sido como

incidentaloma, tal es así que, en una serie de casos descritos en España, el 46,6 % el diagnóstico fue por un hallazgo casual. (Sánchez-Mora *et al*, 2006; Calpa *et al*, 2019).

Cuando aparecen síntomas suelen estar relacionados con los efectos locales o sistémicos del tumor. Los síntomas y/o signos locales más relacionados a este tipo de tumor son: la disnea, tos, dolor torácico y derrame pleural. Los síntomas sistémicos son menos frecuentes, aparecen en el 10 % de los casos informados, están dados por: osteoartropatía hipertrófica pulmonar, “dedos en palillo de tambor”, entidad conocida como *Pierre-Marie-Bamberg*, porque se deforma el periostio por excesiva producción de ácido hialurónico. (Beltrán-García *et al.*, 2019; Ortega *et al.*, 2005; Jáuregui MR., 2016, Peña y Lillo, 2019).

También se puede asociar una hipoglucemia refractaria “*Doege-Potter*”, al producir las células tumorales formas incompletas del factor de crecimiento insulinosimil. Además, se describe que los síntomas constitucionales como la fiebre, la pérdida de peso y astenia aparecen en el 75 % de los casos con este tipo de tumor, similar al caso descrito que predominaron los síntomas digestivos y constitucionales (Beltrán-García *et al.*, 2019; Jáuregui MR., 2016; Prado *et al.*, 2018; Peña y Lillo., 2019).

La edad de presentación es un tema de discusión aún en la sociedad médica, en la literatura consultada refieren que este tipo de tumor se presenta después de la quinta década de vida, pero en algunos casos hay autores que plantean que puede aparecer a cualquier edad, incluyendo la niñez, con un pico máximo entre los 60-70 años. En una serie de casos cubanos, donde describen 10 pacientes tratados quirúrgicamente, la edad fluctuó entre 32 y 71 años, con una mediana de 62 años. Por tanto, debido a la poca frecuencia de este tipo de tumor, a los pacientes descritos con diagnóstico de TFSP y a esta versatilidad en cuanto a la edad de estos, se ha establecido un consenso, que generalmente la edad media de presentación es después de los 51 años. (Orellana *et al.*, 2014; Ortega *et al.*, 2005; Fuentes-Valdés *et al.*, 2014).

El buen rendimiento diagnóstico de los estudios imagenológicos disponibles permite constatar la presencia de un TFSP, en un paciente al cual se sospecha la presencia de este tipo de tumor. La TAC de tórax en todas sus variantes, de preferencia con contraste intravenoso, es el medio diagnóstico de elección, pues además de brindar características de su tamaño, morfología y relación con estructuras adyacentes, es una herramienta para la cirugía (Jáuregui MR., 2016; Calpa *et al.*, 2019; Beltrán-García *et al.*, 2019).

Generalmente la TAC de tórax, muestra características similares al caso presentado, pues en la literatura se describe una masa bien definida, ovalada o redondeada, ocasionalmente lobuladas con atenuación heterogénea, que no infiltran estructuras adyacentes, raramente calcificadas o asociadas a derrame pleural, similar descripción se muestra en la imagen que corresponde con el caso descrito. Después de la utilización del medio de contraste intravenoso, se describe una lesión muy vascularizada, que a menudo demuestra múltiples ramas colaterales. Es necesario aclarar que su atenuación va a depender del contenido de colágeno, por tanto, si éste se encuentra elevado son aéreas hiperdensas y las áreas que

presenten baja atenuación, demostrarán degeneración quística o necrosis (Calpa *et al.*, 2019; Orellana *et al.*, 2014; Vázquez-Díaz Contreras *et al.*, 2017).

Los estudios para confirmar el diagnóstico de esta entidad clínica se han dividido en prequirúrgico, donde se ha empleado la biopsia transtorácica con aguja fina y la biopsia transtorácica con aguja gruesa (*Tru-cut*), esta última fue el medio de diagnóstico empleado en el caso reportado; los estudios posquirúrgicos son la citología, histología, inmunohistoquímica y la microscopía electrónica, los cuales han aportado un mejor rendimiento en la confirmación diagnóstica de este tipo de tumor. (Orellana *et al.*, 2014)

Además de la posibilidad diagnóstica que ofrece la biopsia por *tru-cut*, también permite la diferenciación entre procesos benignos o malignos, pues, aunque es muy raro, alrededor del 10-15 % los TFSP son de etiología malignas (Orellana *et al.*, 2014).

El perfil fenotípico inmunohistoquímico (IHQ) establece el diagnóstico de confirmación. Es característico la combinación de marcadores positivos como: vimentina, CD34, BCL2 y CD99, con la negatividad de PANCK y S-100, en más del 80% de los casos, así lo reflejan la serie de casos reportados en la literatura internacional, coincidiendo con los resultados de los marcadores que se le realizaron al caso que se presenta (Ortega *et al.*, 2005; Jáuregui MR., 2016; Beltrán-García *et al.*, 2019; Sánchez-Mora *et al.*, 2006; Ticona-Garrona *et al.*, 2015).

El comportamiento clínico, difiere de la base histopatológica, pues en ocasiones los TFSP presentan una apariencia benigna, pero exhiben un comportamiento agresivo o viceversa, como se describe en el caso, quien presenta una sintomatología sugestiva de procesos malignos y se confirma que es una tumoración benigna, similar a otros casos reportados en la literatura, donde el TFSP ha sido de presentación inusual con una clínica similar al caso descrito, que sugieren procesos oncoproliferativos y el perfil IHQ confirma el diagnóstico de una tumoración benigna, por lo que no se ha podido establecer criterios predictores histopatológicos de unanimidad, que logren determinar la conducta agresiva del tumor (Ticona-Garrona *et al.*, 2015; Ortega *et al.*, 2005).

Además, el perfil IHQ permite establecer diagnósticos diferenciales con otros tipos de tumores que es muy frecuente confundirlos, como por ejemplo: los mesoteliomas pleurales malignos, linfomas, neurofibrosarcoma bien diferenciado, schwannoma, tumores de músculo liso, angiosarcoma, sarcoma de Kaposi, hemangiopericitoma, histiocitoma fibroso maligno y metástasis pleurales (Ortega *et al.*, 2005; Sánchez-Mora *et al.*, 2006; Vázquez-Díaz Contreras *et al.*, 2017).

Aunque son considerados en su mayoría de etiología benigna, el tratamiento de elección es la extracción quirúrgica completa del tumor. Las técnicas quirúrgicas incluyen la toracotomía y la cirugía toracoscópica mínimamente invasiva. Como se describe anteriormente el comportamiento biológico es impredecible, por lo que el seguimiento de los casos está dirigido a la detección temprana de las recidivas que se presenta entre el 9-30

% de los casos, o la aparición de metástasis, que se han descrito en algunos enfermos con este tipo de tumor (Ticona-Garrona *et al.*, 2015, Orellana *et al.*, 2014, Sánchez-Mora *et al.*, 2006; Beltrán-García *et al.*, 2019).

CONCLUSIONES

El tumor fibroso solitario pleural es muy poco frecuente. El caso presentado relató un amplio espectro clínico. Para el diagnóstico preciso de este tipo de tumor los estudios imagenológicos son importantes, siendo la tomografía axial de tórax la herramienta de elección y una investigación inmunohistoquímica detallada, confirma su determinación mediante la histología.

Conflicto de interés

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses.

Aspectos éticos

Se contó con autorización del comité de ética y del consentimiento informado del paciente.

Financiamiento

Este trabajo no recibió financiamiento alguno.

REFERENCIAS

- Beltrán-García, TC; Vargas-Parada, I; Amaya-Dueñas, CA; López-Ordóñez, MA. (2019) Reporte de caso: tumor fibroso solitario gigante de pleura en paciente joven. Rev Cienc Salud.; 17(2):373-84. Disponible en: Doi: <http://dx.doi.org/10.12804/revistas.urosario.edu.co/revsalud/a.7946>
- Calpa, P; Montenegro, A; Mastroberti, E; Lesyk, S; Buzzi, A. (2019) Tumor fibroso solitario pleural (Tfsp) Benigno reporte de caso. CADI. Congreso de Diagnóstico Médico. Disponible en: <http://congreso.faaridit.org.ar/uploads/2019/poster/80.pdf>
- Ferreira, B; Edgar, J; Díaz, P; Julio, A. (2008) Tumor Fibroso Solitario de la Pleura. Rev Chil Cir 60 (5). Disponible en: <http://dx.doi.org/10.4067/S0718-40262008000500018>
- Fuentes-Valdés, E; Martín-González, M. (2014) Tumor fibroso solitario de la pleura: Descripción clínico quirúrgica de 10 casos. Neumol. cir. torax; 73(3): 174-178.

Disponible en: http://www.scielo.org.mx/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0028-37462014000300003&lng=es

- Jáuregui, M. (2016). Tumor Fibroso Solitario De Pleura: A Propósito De Un Caso Clínico En El Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins. *Rev. Fac. Med. Hum*; 16 (1): 50-53. Disponible en: <https://doi.org/10.25176/RFMH.v16.n1.341>
- Moreno-Rodríguez M. (2010). El método clínico, las “buenas prácticas clínicas” y el profesionalismo médico. *Medisur* 8(5): [aprox. 6 p.]. Disponible en: <http://medisur.sld.cu/index.php/medisur/article/view/1323>
- Orellana, MGA; Gómez, LK; Lorenzo, RJL, *et al.* (2014) Tumor fibroso localizado de pleura: reporte de un caso. *Gaceta Médica Espirituana*;16(1):38-46. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/espirtuana/gme-2014/gme141f.pdf>
- Ortega M; Gualco, G; Musto, M; Wins, R; Maggiolo, J; Ardao, G. (2005) Tumor fibroso solitario de la pleura. Aspectos clínico-patológicos. *Rev Esp Patol*: 38(1): 21-25. Disponible en: <http://patologia.es/volumen38/vol38-num1/pdf%20patologia%2038-1/38-01-05.pdf>
- Peña y Lillo Telleria, A. (2019) Tumor fibroso solitario de pleura: reporte de caso. *Cuad.-Hosp.Clín*; 60(2):54-58. Disponible en: http://www.scielo.org.bo/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1652-67762019000200009&lng=es.
- Prado, F; Dos Ramos, JP; Larrañaga, N; Espil, G; Kozima, S. (2018) Tumor fibroso solitario y síndrome Doege-Potter [Solitary fibrous tumor and Doege-Potter syndrome]. *Medicina (B Aires)*; 78(1):47-49. Spanish. PMID: 29360078. Disponible en: <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/29360078/>
- Sánchez-Mora, N; Cebollero-Presmanes, M; Monroy, V; Carretero-Albiñana, L; Herranz-Aladro, M; Álvarez-Fernández, E. (2006). Tumor fibroso solitario pleural: Características clinicopatológicas de una serie de casos y revisión de la bibliografía. *Arch Bronconeumol*; 42(2):96-9. Disponible en: <https://www.archbronconeumol.org/es-tumor-fibroso-solitario-pleural-caracteristicas-articulo-13084401>
- Ticona-Garróna, A.B; Alfaro-Méndez, G; Farrera-Torija, J; Medina-Olivera, E. (2015) Tumor fibroso solitario, reporte de un caso con presentación inusual. *Rev Mex Urol*; 75(4):227-230. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.uromx.2015.06.003>
- Vázquez-Díaz, RA; Sotelo-Robledo, R. (2017) Tumor fibroso solitario de pleura: presentación de caso y revisión de la bibliografía. *Anales de Radiología México*; 16(1):72-78. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/anaradmex/arm-2017/arm171j.pdf>

Recibido: 25 de febrero de 2021

Aceptado: 05 de abril de 2021