

Article

TUMOR FIBROSO PULMONAR SOLITARIO GIGANTE: REPORTE DE CASO

Giant Solitary Pulmonary Fibrous Tumor: Case Report

JESÚS NICOLÁS LARCO COLOMA 

Universidad de las Américas, Ecuador

MARCO VALENZUELA CIFUENTES 

Hospital de Especialidades Eugenio Espejo, Ecuador

MILTON ARAUJO PARRA 

Universidad de la Américas, Ecuador

NATHALIE ESTEPHANIA PUNGACHO ESPIN 

Pontificia Universidad Católica del Ecuador, Ecuador

PATRICIO BUCHELI PROAÑO 

NovaClínica Santa Cecilia, Ecuador

BYRON SALGADO 

NovaClínica Santa Cecilia, Ecuador

NICOLÁS LARCO NOBOA 

Facultad de Medicina, Universidad Central del Ecuador, Ecuador

Correspondencia: *Jesús Larco Coloma. MD. MsC. MPH Quito-Ecuador
jesuslarco1996@hotmail.es*

Receipt: 19/03/2024
Acceptance: 19/06/2024

RESUMEN

El tumor fibroso solitario gigante es tumor mesenquimal de diferenciación fibroblástica infrecuente de localización intratorácica preferentemente e intraoral. No asociado a factores de riesgos específicos. De clínica inespecífica y crecimiento lento. El presente caso es de un paciente de 54 años con disnea de medianos esfuerzos con presencia de murmullo vesicular izquierdo abolido. Desarrolló hipoglicemias refractarias que conducen a un síndrome de Doege Potter. Se evidencia masa ocupativa total en tórax izquierdo en tomografía axial computarizada. Se realiza un abordaje modificado por esternotomía más toracotomía izquierda para mejorar la exposición y control hemodinámico con acceso a vasos nutricios del tumor y excéresis total del mismo. Al histopatológico se evidencia un tumor de mayor peso reportado en la literatura médica. Microscopía presencia de neoplasia mesenquimal compuesta por células fusiformes y ovaes e inmunohistoquímica positiva de Fibroma solitario pulmonar gigante.

Palabras Claves: Fibroma solitario gigante, Tumor mesenquimal, neoplasia pulmonar.

1. Introducción

Los tumores fibrosos solitarios (TFS) pertenece a un subtipo único de tumores mesenquimales, se presume que son de diferenciación fibroblástica. Pueden presentarse en cualquier región anatómica y principalmente afectan a adultos entre la quinta y séptima década de vida a pesar que puede presentarse en todas las edades. Se han reportado casos de apariciones a diferentes niveles anatómicos como pleura, pericardio, peritoneo, mediastino e incluso senos paranasales y nariz (Barata et al., 2021).

Los tumores fibrosos solitarios de la pleura (TFSP) son bastante raros. De acuerdo a la OMS, representan menos del 5% de los tumores pleurales, en América Latina existen pocos casos reportados. No se han asociado factores de riesgo específicos ni de relevancia estadística. El reporte de caso de mayor peso de 3.456 gr (Yao, 2022). Por lo general como la mayoría de TFSP suele ser asintomático en su etapa inicial y principalmente se encuentra de forma incidental por medio de un examen de imagen de tórax (Chesta et al., 2023). Sin embargo cuando su tamaño es considerable se puede encontrar sintomatología inespecífica como, tos, disnea o dolor torácico, raramente se podría observar hemoptisis o neumonitis obstructiva. Generalmente en los estudios de imagen se visualiza como una masa extrapulmonar o cisural, de bordes bien definidos de componentes heterogéneos por la presencia de áreas de hemorragia y necrosis (Alonso, 2022).

Clásicamente, los TFSP, están compuestos de células pleomórficas fusiformes, entremezcladas con fibras colágenas y sin un patrón en específico (Chesta et al., 2023). Los TFS están clasificados como potencial biológico intermedio, es decir que por lo general tienen un riesgo bajo de metástasis y un curso indolente sin embargo de acuerdo a su ubicación puede causar sintomatología por el efecto de masa que ejerce sobre otros órganos (Torrens et al., 2022).

El manejo por lo general es quirúrgico, el tumor se reseca por completo. En cuanto al pronóstico es medianamente bueno ya que ventajosamente es de crecimiento lento y bajo potencial metastásico sin embargo en ciertos casos, especialmente en las recurrencias puede alcanzar tamaños considerables y hasta el 20% de los casos pueden ser malignos. Por lo tanto el pronóstico debe ser reservado hasta identificar si el tumor tiene características benignas o malignas y su tamaño (Yao, 2022).

A continuación se presenta un caso de TFSP gigante que colapsa en su totalidad pulmón izquierdo ocupando cavidad torácica que requirió planificación preoperatoria y modificación de la técnica quirúrgica para le exéresis completa de la masa.

Presentación del Caso

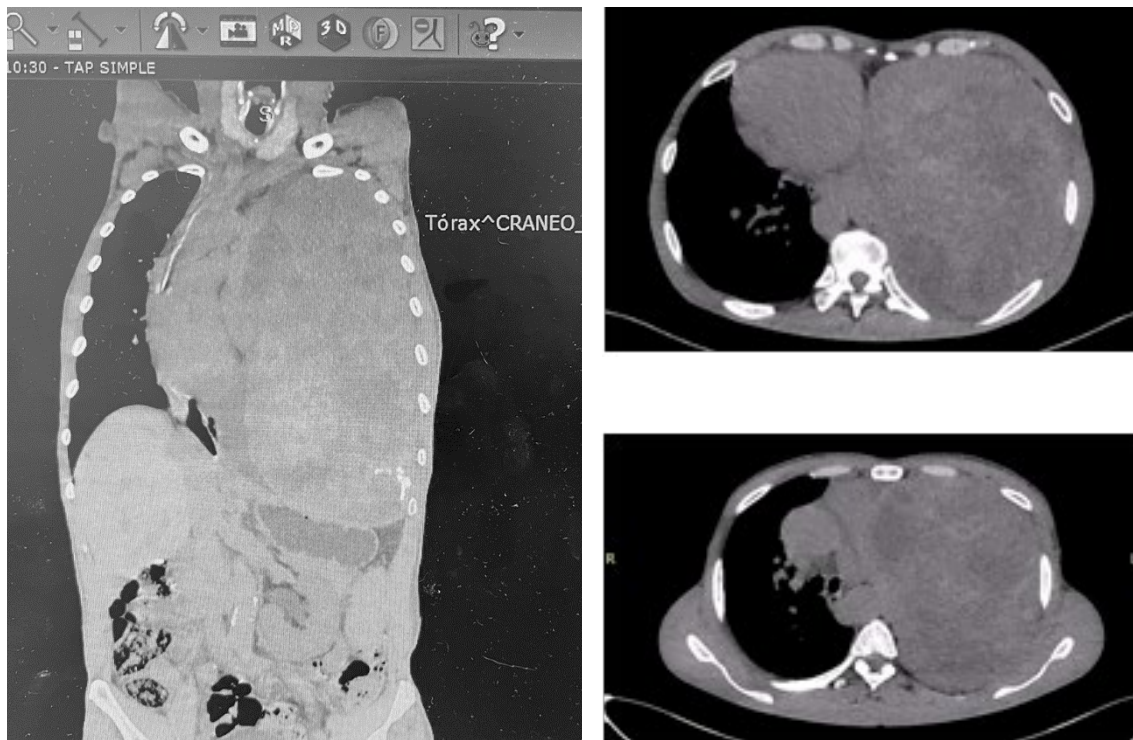
Paciente de 54 años sin antecedentes clínicos, quirúrgicos ni alérgicos de relevancia. Presenta cuadro de 1 mes de evolución sin causa aparente de astenia, alza térmica esporádica no cuantificada, pérdida de peso no cuantificada, disnea de moderados esfuerzos, tos seca que aumenta en últimas semanas, no se automedica y acude.

Al examen físico se evidencia saturaciones normales, murmullo vesicular de lado izquierdo abolido, percusión a nivel de campo pulmonar izquierdo con matidez.

En la analítica presencia hipoglicemias refractarias que fluctúan entre 40-80 mg/dl durante su estancia hospitalaria. Las mediciones de insulinemia basal, cortisol, prolactina y hormona tiroestimulante (TSH) estaban en rangos de normales.

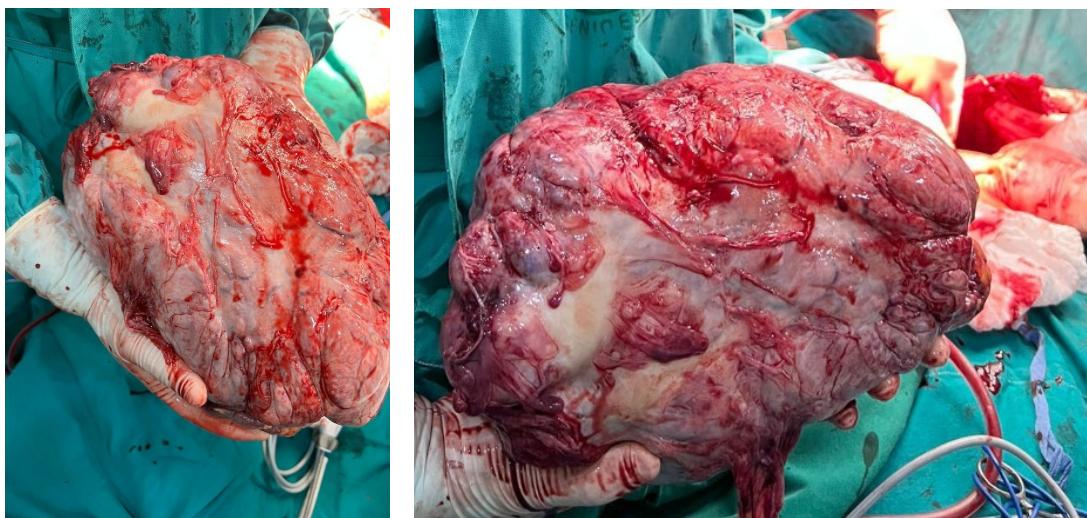
La Radiografía de torax evidencia presencia de masa izquierda ocupativa de todo el campo pulmonar con presencia de derrame pleural izquierdo. Se realiza tomografía simple y contrastada que corrobora presencia de masa hipodensa a nivel de campo izquierdo que ocupa en su totalidad (Figura 1).

Figura 1. Tomografía Coronal y Axial, Presencia de masa ocupativa en campo pulmonar izquierdo



Se realizó un abordaje modificado por esternotomía más toracotomía izquierda para mejorar la exposición y control hemodinámico con acceso a vasos nutricios del tumor, junto con la realización de una ventana pericárdica debido a su fuerte adhesión al pericardio sin plano de clivaje acompañado de derrame pericárdico. Se realizó una resección en bloque del tumor. Se evidenció pulmón izquierdo colapsado en su totalidad con presencia de masa en cavidad torácica izquierda de 30 x 15 x 20 cm adherido hacia pared posterior y diafragma, segmento 3 izquierdo fuertemente adherido a masa tumoral. Derrame pleural 500 ml seroso y derrame pericárdico 100 ml hemático (Figura 2).

Figura 2. Pieza Macroscópica de masa tumoral pulmonar izquierda, postquirúrgico.



En el histopatológico se evidencia macroscópicamente masa tumoral multilobulada de tejido blando, consistencia firme, pesa 4.242g, mide 27x21x15cm, parcialmente encapsulado y con vasos prominentes; a los cortes sucesivos heterogénea nodular con áreas mixoides, quísticas, calcificadas y hemorrágicas, blanquecina-amarillenta. Al histopatológico Neoplasia mesenquimal compuesta por células fusiformes y ovals dispuestas en fascículos mal definidos con vasculatura pronunciada, ramificada y dilatada, intersticio hialinizado, severos cambios mixoides. Sin cambios mitóticos.

Se realiza inmunohistoquímica CD34 positivo, Ki67: 3%, S100 negativo para células neoplásicas. No realizan por no disponer en unidad hospitalaria perfil IHQ. Por lo que concluyen como un tumor fibroso pulmonar gigante.

2. DISCUSIÓN

Los tumores fibrosos solitarios malignos de la pleura generalmente, afectan adultos entre 60-70 años su incidencia es indistinta al sexo y representa menos del 5% de los tumores pleurales. Principalmente son asintomáticos. El tamaño es variable desde milímetros hasta el compromiso parcial de la cavidad torácica. En contraste con nuestro caso, el tumor, es catalogado como gigante, abarca por completo la cavidad torácica izquierda se encontraron adherencias hasta el diafragma (Chesta, 2023).

El primer tumor pleural históricamente fue reportado en 1767 por Lieutaud. Sin embargo no es hasta que Klemperer y Rabin realizaron una descripción histopatológica dividiéndolos en dos

categorías: 1) difuso y 2) localizado. En 1942 se identificaron por la microscopía electrónica e inmunohistoquímica donde ciertos marcadores que podrían elevarse ante la presencia de estos como CD 34, CD 99, bcl-2 y STAT6 y son negativo para citoqueratina (Torrens et al., 2022).

Los tumores fibrosos solitarios gigantes pueden producir síndromes paraneoplásicos como Doege Potter que crea hipoglicemias sintomáticas o refractarias (en el caso de nuestro paciente), las cuales ceden al tratamiento quirúrgico. Se ocasiona por la creación del factor de crecimiento similar a la insulina tipo II (IGF-II), lo que crea disminución de niveles de insulina y desplazamiento de la IGF-1 (Santos, 2018). En el caso expuesto se documenta hipoglicemias refractarias no hiperinsulinémicas. No se dispone de medición sérica de IGF-II.

De acuerdo a la literatura el hallazgo es incidental en estudios de imagen especialmente en tomografías contrastadas aparecen como masas redondeadas, con o sin zonas de necrosis o degeneración mixoide o hemorragia, homogénea y ejerciendo efecto de masa en órganos circundantes como corazón y pulmón (Barata et al., 2021). La masa presentada ocupa el total de la cavidad torácica izquierda, con afectación pericárdica y colapso total pulmonar izquierdo ocasionando sintomatología respiratoria como disnea y tos a más de síntomas constitucionales.

Los marcadores tumorales CD34, CD56, BCL2 generalmente son positivos como se ha observado en el caso con una sensibilidad alta sin embargo no es específico de este tipo de tumores. El manejo quirúrgico es el gold estándar, con una resección completa en bloque y con márgenes seguros generalmente realizado por video toracoscopia. En casos de tumores de mayor tamaño o gigantes que ocupan toda la cavidad torácica se puede considerar lobectomía o incluso neumonectomía. En caso de estar comprometidas, la pleura parietal o la pared torácica se requiere medidas quirúrgicas más invasivas como la resección de la pared torácica o la disección extrapleurales (Barata et al., 2021). En este caso se realiza la planificación y modificación de la técnica quirúrgica realizando esternotomía a más de toracotomía izquierda, ventana pericárdica y exéresis completa de masa gigante. Las complicaciones aumentan por el tamaño especialmente se debe tomar en cuenta el riesgo de sangrado masivo, siendo imperioso el control del mismo con técnicas de ligadura, cauterización o empaquetamiento (Torrens et al., 2022).

Dentro de las complicaciones intraoperatorias se evidencia la hemorragia por la gran cantidad de vasos nutricios que contiene el tumor fibroso pulmonar que puede ocasionar el 15% de mortalidad por lo que se recomienda la embolización prequirúrgica. (Pérez-Palenzuela et al., 2022). De igual manera provoca un síndrome de descompresión por lo cual puede provocar una hipotensión mantenida y posibles barotrauma por la insuflación pulmonar rápida por el fenómeno compresivo que tenían el pulmón (Yao, 2022).

La evolución postquirúrgica por lo general es favorable y no requiere monitoreo continuo (Chesta et al., 2023) sin embargo en el caso expuesto por la complejidad de la cirugía se requiere manejo interdisciplinario con unidad de cuidado intensivo, terapia respiratoria, cirugía y demás controles de glicemia capilar por el síndrome de Doege Potter que desarrolló, el cual dimitió. La evolución del paciente fue adecuada con independencia respiratoria pronta (Santos, 2018).

En casos extremos no es posible la reseccabilidad sin embargo es cuestionable el uso de quimio o radioterapia. El riesgo de recidiva es variable y principalmente ocurre en los primeros dos años por lo que se recomienda vigilancia estricta mínimo cada 6 meses con controles de imagen y luego cada año (Alonso, 2022).

3. Conclusión

Lo novedoso del caso presentado es el tamaño del TFSP, presentado escasa sintomatología respiratoria y evidentes cambios constitucionales, tumor de mayor tamaño reportado dentro de la bibliografía sobre el tema. La técnica quirúrgica tuvo que ser modificada y adaptada a las condiciones anatómicas y clínicas del paciente siendo de carácter ampliamente invasiva respetando los márgenes de seguridad y con evolución clínica favorable en el postquirúrgico.

Aspectos Éticos

Se solicita bajo consentimiento informado al representante del paciente para la publicación científica del caso. Bajo normas del Tratado de Helsinki y respetando principios de autonomía, beneficencia, no maleficencia y justicia. Con uso únicamente de información para fines académicos y esta publicación.

Conflictos de interés

Los autores declaran que no existe conflictos de interés. No obligaciones financieras ni financiamiento público ni privado.

Financiamiento

El presente estudio fue financiado por los autores.

Referencias

- Barata, M., Cabral, D., Sequeira, P., Couto, C., Oliveira, A., & Rodrigues, C. M. P. (2021). Solitary fibrous tumor of the pleura: A giant finding, a benign entity? *Respiratory Medicine Case Reports*, 33, 101411. <https://doi.org/10.1016/j.rmcr.2021.101411>
- Torrens, J., Collazo, H. O., Mendez, K., Padilla, K., Gonzalez, M., Muniappan, A., & Fernández, R. (2022). NOT SO SOLITARY, AN UNUSUAL CASE OF a SOLITARY FIBROUS TUMOR OF THE PLEURA. *Chest*, 161(6), A304. <https://doi.org/10.1016/j.chest.2021.12.334>
- Chesta, F., Pham, A., Kan, F., Abdul-Ghani, A., & Evans, S. J. (2023). MALIGNANT SOLITARY FIBROUS TUMOR OF THE PLEURA: a DIAGNOSTIC AND THERAPEUTIC CHALLENGE. *Chest*, 164(4), A3740. <https://doi.org/10.1016/j.chest.2023.07.2433>
- Alonso, I. J., Castro, S. G., & Sarasúa, L. G. (2022). Metástasis cardiacas en paciente con tumor fibroso solitario pleural. *Archivos de Bronconeumología*, 58(4), 352-353. <https://doi.org/10.1016/j.arbres.2021.12.009>
- Pérez-Palenzuela, J., Pérez-García, K., Pérez-Palenzuela, J., & Pérez-García, K. (2022). Tumor fibroso solitario gigante de pleura. *www.scielo.cl*. <https://doi.org/10.35687/s2452-45492022001303>
- Santos S.M. Fernandez R. Canto H (2018). Doege-Potter syndrome: What hypoglycemia hid. *Rev Clin Esp*. Recuperado de: <https://doi.org/10.1016/j.jecr.2022.100112>
- Yao, K., Zhu, L., Wang, L., Xia, R., Yang, J., Hu, W., & Yu, Z. (2022). Resection of giant malignant solitary fibrous pleural tumor after interventional embolization: a case report and literature review. *Journal of cardiothoracic surgery*, 17(1), 134. <https://doi.org/10.1186/s13019-022-01881-z>

ABSTRACT

The giant pulmonary solitary fibrous tumor is a mesenchymal tumor of rare fibroblastic differentiation, preferably intrathoracic and intraoral. Not associated with specific risk factors. Non-specific clinical presentation and slow growth. The present case is of a 54-year-old patient with dyspnea on medium exertion with the presence of abolished left vesicular murmur. He developed refractory hypoglycemia leading to Doege Potter syndrome. A total occupying mass was evident in the left chest on computed axial tomography. A modified approach was performed by sternotomy plus left thoracotomy to improve exposure and hemodynamic control with access to the tumor's nutritional vessels and total tumor excision. Histopathology revealed a heavier tumor reported in the medical literature. Microscopy presence of mesenchymal neoplasia composed of spindle-shaped and oval cells and positive immunohistochemistry of giant solitary pulmonary fibroma.

Keywords: Giant solitary fibroma, Mesenchymal tumor, lung neoplasia.
