

Tumor Fibroso Solitario de Pleura. Reporte de Caso

José Alejandro Domínguez Molina, José Miguel Arriola Navas

Departamento de Cirugía, Hospital Roosevelt. Universidad de San Carlos de Guatemala. Autor Correspondiente: José Alejandro Domínguez Molina. Hospital Roosevelt. Email: josedm.md@gmail.com. Cel. (502)41506101

RESUMEN

Introducción: El tumor fibroso solitario de pleura es un tumor raro que se origina en el tejido mesenquimatoso subyacente a la capa pleural mesotelial. Con solo un número limitado de casos informados. El tumor fibroso solitario de pleura benigno y maligno suele aparecer como una masa redondeada, homogénea y bien definida en las imágenes. La resección completa suele ser el tratamiento de elección. **Método:** Presenta caso de un paciente con tumor fibroso solitario de pleura sintomático. **Presentación de Caso:** Paciente femenino de 66 años de edad que consulta por disnea y fatiga de aproximadamente 1 año de evolución. La tomografía computarizada de tórax mostró una masa de 25 x 16 x 13 cm con realce homogéneo que ocupa el 80% del hemitórax derecho. Se realizó toracotomía anterolateral derecha, y la resección completa de la masa, lo que resultó en una expansión completa del pulmón derecho. El paciente se mantiene estable hasta la fecha. Resultado de patología reveló tumor fibroso solitario de pleura. **Conclusiones:** Se describe un raro tumor fibroso solitario grande de la pleura tratado con éxito mediante resección quirúrgica por toracotomía anterolateral. La resección completa es el tratamiento de elección para tumor fibroso solitario de pleura y el seguimiento a largo plazo es importante para identificar la recurrencia.

Palabras Clave: Tumor, fibroso, solitario, pleura, toracotomía anterior, neoplasia, benigna.

ABSTRACT

Solitary Fibrous Tumor of the Pleura. Case Report

Introduction: Solitary fibrous tumor of the pleura is a rare tumor that originates in the mesenchymal tissue underlying the mesothelial pleural layer. With only a limited number of reported cases. Benign and malignant solitary fibrous tumor of the pleura usually appears as a well-defined, homogeneous, round mass on imaging. Complete resection is usually the treatment of choice. **Method:** We present the case of a patient with a symptomatic solitary fibrous tumor of the pleura. **Case Presentation:** A 66-year-old female patient who consulted for dyspnea and fatigue of approximately 1 year of evolution. Chest computed tomography showed a 25 x 16 x 13 cm mass with homogeneous enhancement occupying 80% of the right hemithorax. Right anterolateral thoracotomy was performed, and complete resection of the mass resulted in complete expansion of the right lung. The patient remains stable to date. Pathology result revealed solitary fibrous tumor of the pleura. **Conclusions:** A rare large solitary fibrous tumor of the pleura successfully treated by surgical resection by anterolateral thoracotomy is described. Complete resection is the treatment of choice for solitary fibrous tumor of the pleura, and long-term follow-up is important to identify recurrence.

Keywords: Tumor, fibrous, solitary, pleura, anterior thoracotomy, neoplasm, benign

INTRODUCCIÓN

Los tumores fibrosos solitarios de pleura son neoplasias poco comunes, que se originan de las células mesenquimatosas debajo del revestimiento mesotelial de la pleura¹. La incidencia es de 2.8 casos por 100,000 pacientes al año^{2,3}. Generalmente ocurren en pacientes de 50-70 años, sin diferencia entre ambos sexos¹.

El crecimiento suele ser lento, los pacientes son usualmente diagnosticados cuando tienen síntomas compresivos o cuando el tumor mide más de 10 o 15 centímetros de diámetro^{4,5}. Las pruebas de imagen necesarias para el diag-

nóstico son la radiografía de tórax, tomografía computarizada o la resonancia magnética nuclear (RMN). Ambos muestran características radiológicas similares a otros tumores de partes blandas⁶.

La resección quirúrgica completa es el tratamiento de elección, muchos de ellos están encapsulados y rara vez muestran conglutinación; por lo tanto, incluso si el tumor es enorme, se puede extirpar por completo¹. El seguimiento postoperatorio con tomografía cada 6 meses por 5 años mínimo, es recomendado para evaluar recurrencia^{4,6}.



Figura 1a. Corte axial. Masa ocupa la totalidad del hemitórax



Figura 1b. Corte sagital. Masa ocupa la totalidad del hemitórax

PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente femenino de 66 años de edad, originaria de Ciudad de Guatemala. Quien consulta a unidad de Neumología por disnea y fatiga de 1 año de evolución, sin antecedentes médicos de importancia, ni exposición a asbesto ni tabaco. Al examen físico, se evidencia ausencia de entrada de aire en hemitórax derecho, con matidez a la percusión en todo el campo pulmonar derecho. Oximetría de pulso 93% en reposo y 89% al movilizarse. Se solicita tomografía torácica en el cual se evidencia tumoración en hemitórax derecho heterogénea y vascularizada, que ocupa más del 80% del hemitórax que desvía estructuras mediastinales hacia hemitórax contralateral y realce homogéneo a la administración de medio de contraste. (Figuras 1a, 1b). Ecocardiograma transtorácico con hipertrofia de ventrículo izquierdo y función sistólica normal.

Es trasladada a la unidad de cirugía de tórax donde se realiza biopsia tru-cut, la cual reporta tumor fibroso solitario de pleura benigno y se decide plan quirúrgico previa rehabilitación

pulmonar. La paciente es llevada a sala de operaciones, en donde bajo anestesia general se realiza toracotomía anterolateral derecha. Evidenciando masa de 25x16x13 cms que ocupa todo el hemitórax derecho, adherido a lóbulo inferior y diafragma. Se procede a realizar delicada disección de la masa y con engrapadora tipo GIA se secciona pedículo logrando su resección completa. (Figuras 2a, 2b, 2c).

Se evidencia adecuada expansión pulmonar, se colocan tubos de toracostomía anterior y posterior. (Figura 3). Posteriormente pasa a unidad de cuidados intensivos con uso de oxígeno por cánula binasal, donde permanece estable por 5 días, bajo monitoreo constante y analgesia por catéter epidural. Regresa a su servicio donde se retiran los tubos intratorácicos y se da egreso a los 9 días postoperatorios con adecuada evolución y seguimiento por consulta externa. El informe de patología confirma tumor fibroso solitario manifestado por células fusiformes, con núcleo alargado, cromatina dispersa y nucléolo ausente, rodeadas de escaso citoplasma. (Figura 4).



Figura 2a. Imagen transoperatoria



Figura 2b. Pieza quirúrgica de 25 cms de longitud

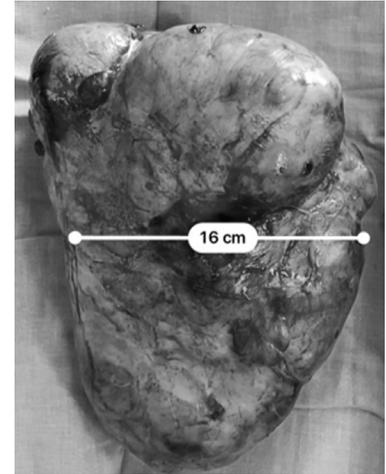


Figura 2c. Pieza quirúrgica de 16 cms de ancho

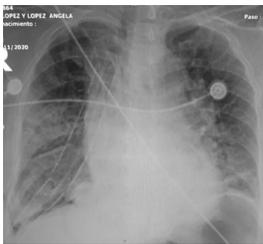


Figura 3. Rx control post-operatorio. Se observa la reexpansión completa del pulmón.

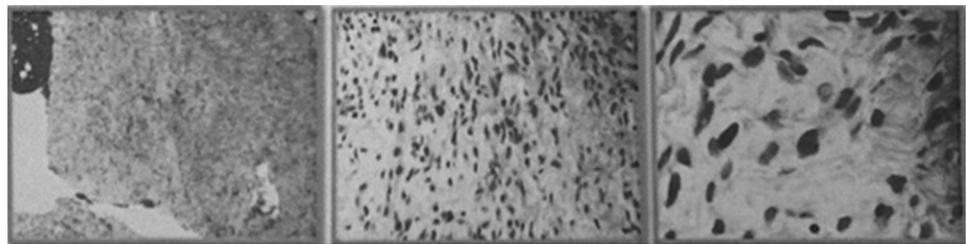


Figura 4. Cortes histológicos, proporcionados por el departamento de patología, del Hospital Roosevelt. Presentan células fusiformes, con núcleo alargado, cromatina dispersa y nucléolo ausente, rodeadas de escaso citoplasma

DISCUSIÓN

Los tumores fibrosos solitarios de pleura son neoplasias poco comunes, que se originan de las células mesenquimatosas debajo del revestimiento mesotelial de la pleura¹. También es llamado mesotelioma localizado, tumor fibroso solitario, mesotelioma fibroso o fibroma pleural⁷. Epidemiológicamente cerca del 2% de todos los tumores de tejido blando son considerados tumores fibrosos solitarios y 30% se presentan en la cavidad torácica⁶. La incidencia es de 2.8 casos por 100,000 pacientes al año^{2,8}. La mayoría se originan de fibroblastos submesoteliales de la pleura visceral⁴. Generalmente ocurren en pacientes de 50-70 años, sin diferen-

cia entre ambos sexos. No se asocian a exposición de asbesto, tabaco ni factores ambientales. Sin embargo, si se pueden asociar a factores familiares. La degeneración maligna es del 15%¹.

El crecimiento suele ser lento, los pacientes son usualmente diagnosticados cuando tienen síntomas compresivos, presentando síntomas opresivos como disnea, tos y dolor torácico, cuando el tumor mide más de 10 o 15 centímetros de diámetro^{4,9}. Normalmente tienen un pedículo formado por muchos vasos. Los tumores malignos son más grandes, sésiles y multifocales. Pocos pacientes pueden presentar síndrome paraneoplásico, como osteoartropatía pulmonar hipertrófica (Síndrome de Pierre

Marie-Bamberg) e hipoglucemia idiopática¹. Los síndromes paraneoplásico se atribuyen a una expresión anormal del factor de crecimiento del hepatocito, liberación masiva de ácido hialurónico o una producción excesiva de factor de crecimiento asociado a la insulina². Al examen físico se puede auscultar sibilancias, matidez a la percusión o disminución de la entrada de aire en el hemitórax afectado¹⁰.

Las pruebas de imagen necesarias para el diagnóstico son la radiografía de tórax, tomografía computarizada o la resonancia magnética nuclear (RMN). Ambos muestran características radiológicas similares a otros tumores de partes blandas⁶. Se observan masas bien circunscritas, lobuladas con la misma densidad que el músculo con realce de medio de contraste por la rica vascularización del tumor¹⁰.

Su diagnóstico histológico se basa en hallazgos típicamente morfológicos junto con un inmunofenotipo característico. Microscópicamente presentan células fusiformes, con núcleo alargado, cromatina dispersa y nucléolo ausente, rodeadas de escaso citoplasma. Las células están rodeadas de estromacolágeno. Frecuentemente muestran una vascularización prominente, con patrón de crecimiento hemangiopericítico⁶. La exposición positiva de vimentina y CD34 en la inmunohistoquímica es muy específica para el diagnóstico de tumor fibroso solitario de pleura y diferenciarlo de mesotelioma pleural y de tumores neurogénicos¹.

La resección quirúrgica completa es el tratamiento de elección, muchos de ellos están encapsulados y rara vez muestran conglutinación; por lo tanto, incluso si el tumor es enorme, se puede extirpar por completo. Algunos tumores fibrosos solitarios de pleura malignos tienen metástasis pleurales extensas y son difíciles de

eliminar por completo, no habiendo diferencia entre el pedículo y el tejido normal, por lo que el tumor se presenta como un patrón invasivo en el pedículo, pudiendo ser necesario ampliar la extensión de la resección tumoral, si el tumor llegase a invadir el parénquima pulmonar, pared torácica, pericardio o diafragma¹. Los tumores menores a 5 centímetros de diámetro y no localizados en la pleura parietal son indicativos de resección por toracoscopia^{1,9}.

La tasa de recurrencia para tumor benigno con pedículo, tumor benigno con base ancha, tumor maligno con pedículo y tumor maligno con base ancha es de 2%, 8%, 14% y 63% respectivamente. Aproximadamente 23% de los pacientes con tumor maligno con base amplia fallecen en el primer año después de la cirugía. La metástasis es por vía hematológica a cerebro, huesos y pulmones^{1,10}. El seguimiento postoperatorio con tomografía cada 6 meses al menos por 5 años es recomendado^{4,6}.

CONCLUSIÓN

Este reporte de caso describe un raro tumor fibroso solitario grande de la pleura que fue tratado con éxito mediante resección quirúrgica por toracotomía anterior. La tomografía computarizada de tórax fue un importante método de diagnóstico por imagen, que demostró los patrones característicos del tumor. La resección completa es el tratamiento de elección para tumor fibroso solitario de pleura, pero es necesario un seguimiento a largo plazo del paciente después de la cirugía para la detección temprana de la recurrencia del tumor.

REFERENCIAS

1. Tan, F. Wang, Y. Gao, S. et al. Solitary fibrous tumors of the Pleura: A single center experience at National Cancer Center, China. *Thoracic Cancer*(2018) ISSN 1759-7706
2. You, Y. Liu, R. Zhang, Y. A large solitary fibrous tumor of the pleura: a case report and review of the literature. *Journal of International Medical Research*. 2018.
3. Rena, O. Filosso, P. Papalia, E. et al. Solitary fibrous tumor of the Pleura: surgical treatment. *European Journal of Cardio-thoracic Surgery* 19(2001)185-189
4. Ershadi, R. Rahim, M. Abassi, M. Eranian, R. Giant Solitary fibrous tumor of the Pleura. *Journal of Surgical Case Reports*. 2018; 11,1-3
5. Robinson, L. Solitary Fibrous Tumor of the Pleura. *Cancer Control*. 2006. 13(4).
6. Ros, A. Cortés, J. Belda, T. et al. Fibrous solitary tumor, a rare and ubiquitous neoplasy. *Journal of Surgical Case Reports*. 2020;6,1-5
7. Fatimi, S. H., Inam, H., Chagan, F. K., & Choudry, U. K. (2020). Solitary fibrous pleural tumor. A rare and challenging case. *International journal of surgery case reports*, 66, 346–349. <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2019.12.020>
8. Savu, C. Melinte, A. Posea, R. et al. Pleural Solitary Fibrous Tumors-A retrospective study on 45 patients. *Medicina* 2020,56,185
9. Ríos, S. Vásquez, M. Garza, G. et al. Tumor fibroso solitario de pleura: factores asociados a comportamiento maligno y recidiva. Experiencia institucional. *Neumol Cir Torax*. 2019;78.1:25-31
10. Perrot, M. Fisher, S. Bründler, M. et al. Solitary Fibrous Tumors of the Pleura. *Ann Thorac Surg* 2002;74:285-93.