

Tumor fibroso solitario de la pleura

Roberto Oettinger W, Alfonso Oropesa C y Cristián Carrasco L.

RESUMEN

El tumor fibroso de la pleura es una neoplasia poco habitual cuya presentación clínica es inespecífica, obligando al diagnóstico diferencial con otras patologías respiratorias más frecuentes. El diagnóstico definitivo es histopatológico. Su tratamiento es quirúrgico y debe realizarse seguimiento a largo plazo por la posibilidad de recidiva. Se comunica caso de una paciente portadora de un tumor fibroso de la pleura, que se manifestó por dificultad respiratoria, dolor torácico y signología clínica de ocupación pleural. El diagnóstico se determinó mediante biopsia por punción percutánea del tumor. La paciente fue sometida a toracotomía exploradora, realizándose extirpación completa del tumor, con buena evolución postoperatoria. (Palabras claves/Key words: Tumor fibroso/Fibrous tumor; Pleura/Pleura; Tratamiento/Treatment).

INTRODUCCIÓN

El tumor fibroso solitario de la pleura es una neoplasia muy infrecuente¹⁻³. Su origen está poco claro, a pesar que en la actualidad existen varias evidencias que apoyan su origen submesotelial, específicamente en fibroblastos o células multipotenciales del tejido conectivo¹.

El comportamiento biológico de este tumor puede ser benigno o maligno. Se distribuye sin mostrar preferencia por sexo y el margen de edad de los enfermos afectados es amplio, fluctuando entre los 9 y 86 años (mediana de 57 años), aunque más de la mitad de los casos se presentan entre sexta y séptima década de la vida^{1,2}.

La mayoría de los pacientes se encuentran asintomáticos al momento de su diagnóstico, el cual se realiza usualmente en forma incidental. Cuando aparecen síntomas, éstos generalmente son inespecíficos¹⁻⁵.

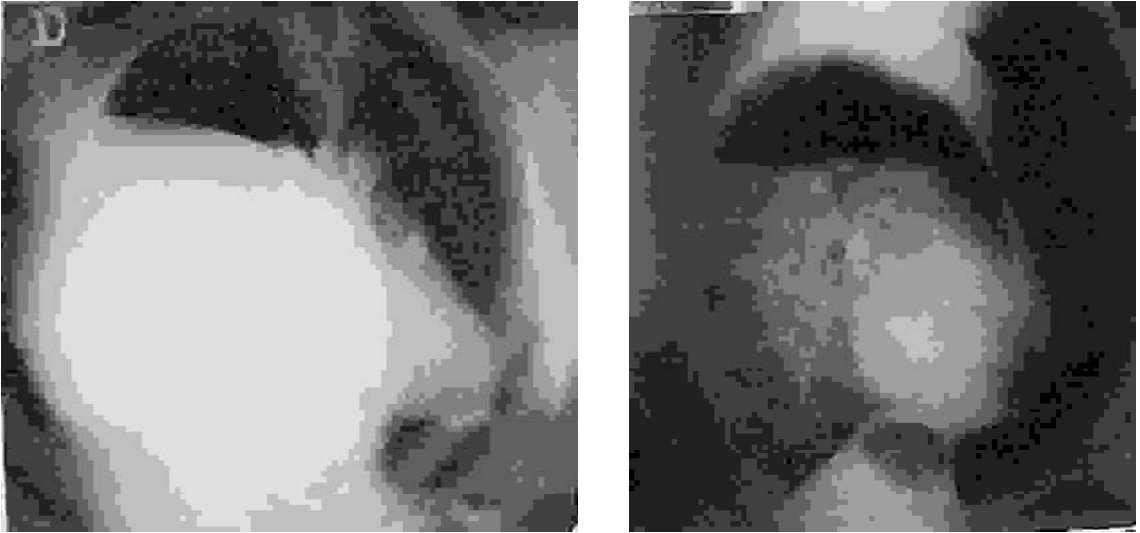
En la radiografía de tórax se puede apreciar una imagen redondeada u ovalada, de bordes circunscritos, pudiendo ser pediculada, generalmente con un diámetro mayor de 10 cm. El peso del caso de tumor fibroso de la pleura más grande que se ha comunicado es de 3.260 gramos¹.

En atención a su rara presentación hemos considerado de interés presentar una paciente portadora de un tumor fibroso solitario de la pleura tratado en nuestro hospital, como aporte a la escasa literatura existente sobre esta patología.

CASO CLÍNICO

Mujer, de 61 años de edad, previamente sana, referida desde su hospital de origen por cuadro de aproximadamente dos años de evolución, caracterizado por disnea progresiva que inicialmente se presentaba con grandes esfuerzos pero que aumentó progresivamente hasta llegar disnea de reposo en el momento de su consulta en la Unidad de Emergencia Adulto. Concomitantemente ocurrió baja de peso de 20 kg en el transcurso de estos dos años. Un mes previo a su consulta se había agregado dolor tipo puntada en hemitórax izquierdo de intensidad leve a moderada, tos seca, ortopnea y diaforesis nocturna profusa.

En el examen físico segmentario de la enferma destacó matidez y abolición de murmullo pulmonar en prácticamente todo el hemitórax derecho, sin ruidos agregados. La radiografía de tórax fue interpretada como un "extenso derrame pleural derecho" (Figuras 1 y 2).



FIGURAS 1 y 2. Radiografía de tórax PA y L de la paciente.

Fue ingresada al servicio de medicina interna con los diagnósticos de derrame pleural derecho masivo, ¿Mesotelioma?, ¿Derrame pleural metastásico?. Durante su estudio en ese servicio se solicitó TAC de tórax (Figura 3), la cual mostró una masa pulmonar extensa en hemitórax derecho, decidiéndose practicar punción aspirativa y biopsia por punción percutánea.

La citología por punción aspirativa fue insuficiente para diagnóstico. La biopsia mostró un tumor fibroso de celularidad variable, donde existían áreas con tejido colágeno hialino de aspecto queiloideo, otras de aspecto mixoide y otras celulares, con un patrón estoriforme. Las áreas de mayor celularidad estaban compuestas por células uniformes más bien pequeñas, sin



FIGURA 3. Tomografía axial computada del tumor fibroso pleural.

atípicas y sólo ocasionalmente mitosis; también fueron encontradas algunas áreas de necrosis (Figuras 4 y 5). El resultado de la biopsia concluyó tumor fibroso solitario de la pleura. Evaluada la enferma por el equipo de cirugía de tórax, se decidió la resolución quirúrgica de su

patología. Se abordó el tumor mediante una toracotomía anteroposterior constatando que éste dependía del segmento basal anterior de lóbulo medio procediéndose a su resección completa y lográndose buena reexpansión de lóbulo medio e inferior que se encontraban atelectasiados. El

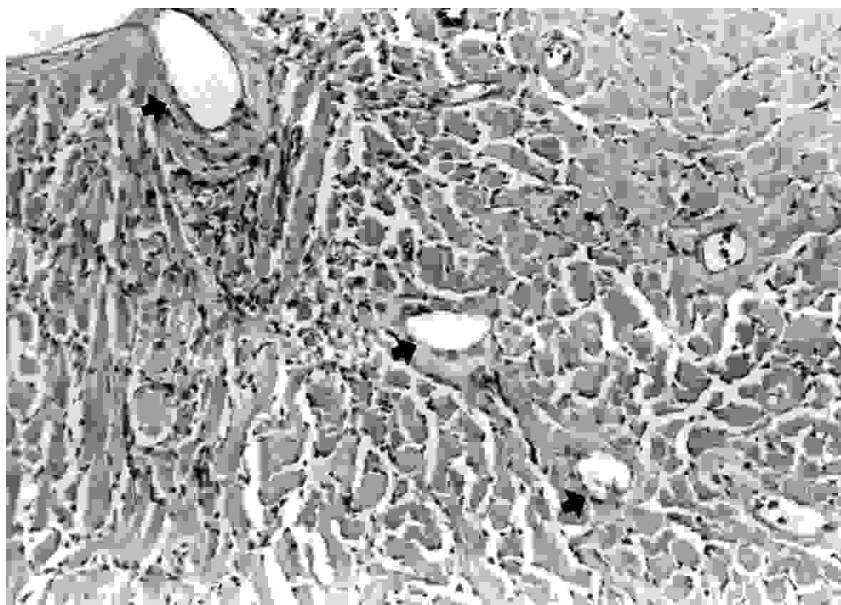


FIGURA 4. Tumor fibroso localizado de la pleura con extensa fibrosis e hialinización. Posee vascularidad variable (flechas indican vasos sanguíneos). x 10.

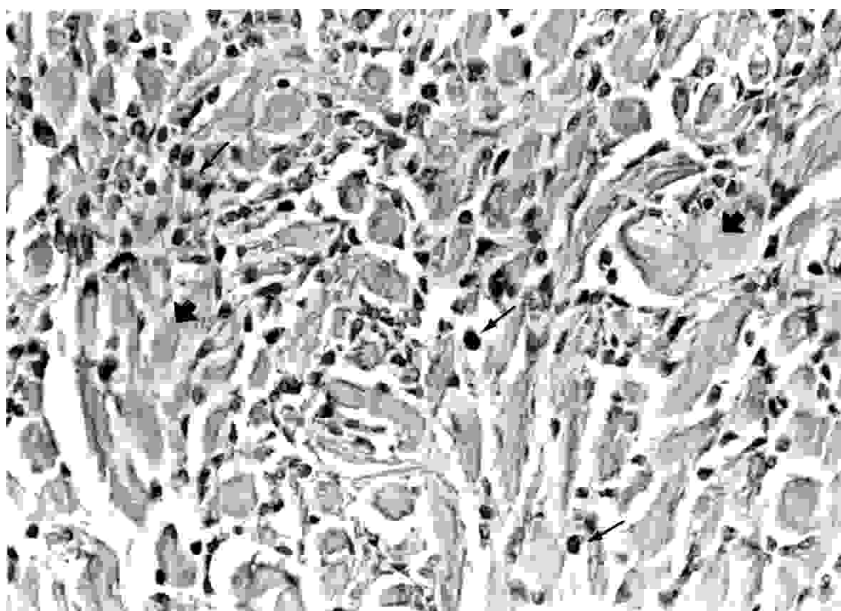


FIGURA 5. Tumor fibroso localizado de la pleura con fibras colágenas hialinizadas (flechas gruesas). Entre ellas se observan núcleos sin atipias (flechas finas). x40.

espécimen midió 25 cm en su diámetro mayor y su peso fue de 3.950 gramos (Figura 6).

La evolución postoperatoria de la paciente fue satisfactoria, desarrollando una atelectasia basal derecha que respondió favorablemente a la kinesioterapia. Fue dada de alta en buenas condiciones al sexto día postoperatorio.

COMENTARIO

En forma unánime los reportes de la literatura médica refieren que el tumor fibroso de la pleura constituye una neoplasia de muy rara presentación y de manifestaciones clínicas inespecíficas. Tal vez esta situación explica que en muchos casos el diagnóstico preoperatorio de esta lesión no sea acertado y que, en ocasiones, la resección quirúrgica incluya innecesariamente una cantidad importante de parénquima pulmonar¹⁻³.

El tumor fibroso de la pleura no posee características clínicas definidas ni tampoco una distribución etárea específica. Predomina en la raza blanca habiéndose descrito sólo 9 casos en pacientes de raza negra y 1 caso en un paciente de raza asiática^{1,2}.

La mayoría de estos tumores son asintomáticos y cuando manifiestan síntomas, a menudo son inespecíficos y atribuibles a muchas otras patologías pulmonares o pleurales. De los síntomas destacan dolor torácico, dificultad respiratoria, tos, baja de peso y hemoptisis. En cuanto a signos clínicos destaca principalmente la ocupación pleural y con mucho menos frecuencia dedos en palillo de tambor, hipoglicemia y galactorrea. La hipoglicemia se ha reportado en pacientes que presentaron concomitantemente a este episodio metabólico un aumento de IGF-II (insulin grow factor- II). En estos enfermos, tanto los síntomas como el aumento de IGF-II han remitido luego de la resección del tumor, por lo que algunos autores presumen que el aumento de IGF-II es producido por el tumor pleural⁴⁻⁶. Tanto la hemoptisis como el síndrome de ocupación pleural han sido relacionados con la variante maligna de este tumor⁶.

Las imágenes en la radiografía de tórax son totalmente inespecíficas e incluyen sombras de tamaño variable, de bordes circunscritos, contorno redondeado o lobulado, acompañadas de derrame pleural y ocasionalmente pueden presentarse calcificaciones. En algunos casos es

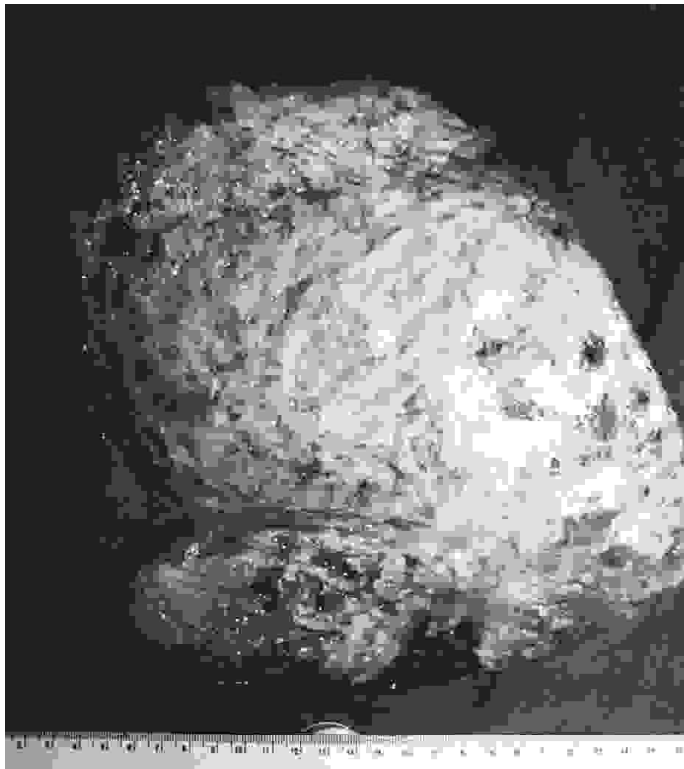


FIGURA 6. Pieza operatoria de tumor fibroso pleural benigno.

posible visualizar el pedículo del tumor. La tomografía axial computada muestra una masa sólida intratorácica de tamaño variable y precisa la extensión del tumor, sin embargo habitualmente no define si es dependiente de la pleura parietal o visceral⁷.

El comportamiento clínico habitual del tumor fibroso pleural es benigno y tiene poca tendencia a recurrir⁸.

El tumor fibroso benigno de la pleura, cuando es voluminoso, presenta adherencias entre la pleura parietal y la visceral en la superficie tumoral, e incluso puede comprometer el pericardio. En más de la mitad de los casos los tumores son encapsulados por una membrana de tejido conectivo con una rica red vascular. Su forma puede ser redonda u ovalada, suelen ser pediculados y en la mayoría de los casos nacen de la pleura visceral. En su crecimiento pueden involucrar la musculatura intercostal, nervios o erosionar costillas. Al corte son nodulares, de consistencia firme y color blanco grisáceo o amarillento. Pueden distinguirse algunos quistes que van desde algunos milímetros hasta varios centímetros de diámetro, los que habitualmente contienen material mucóideo y se ubican cerca de su pedículo en la pleura.

Respecto de las características histológicas England y cols. describen tres grupos:

- Patrón clásico. Este tiene una combinación de células similares a los fibroblastos y tejido conectivo distribuidos desordenadamente y de celularidad variable dependiendo del área.
- Patrón similar a hemangiopericitoma. Se ve en un 25% de los casos y habitualmente en combinación con el patrón clásico.
- Otras formas menos frecuentes como el patrón estoriforme, tipo leiomioma o neurofibroma, están siempre en combinación con los otros dos patrones más frecuentes descritos anteriormente.

Los tumores fibrosos malignos tienen algunos aspectos en su presentación y evolución que los caracteriza. Con mayor

frecuencia son sintomáticos, de mayor tamaño, con focos de necrosis y pueden estar asociados a hemoptisis y síndrome de derrame pleural. En el momento del diagnóstico pueden haber comprometido estructuras adyacentes, lo que implica un tratamiento quirúrgico de mayor complejidad, precisándose resecciones más extensas, con lo cual se logra curación de la enfermedad sólo en alrededor de un 50% de los casos.

Los criterios para clasificar estos tumores como malignos son:

- Alta celularidad.
- Alta actividad mitótica definida como más de cuatro mitosis en diez campos mayores.
- Pleomorfismo evaluado como leve, moderado o severo en función de tamaño nuclear, irregularidad y prominencia de nucleolo^{1,2}.

A raíz que muchas veces el comportamiento clínico del tumor fibroso pleural es variable y difícil de predecir, en algunas oportunidades es complejo determinar la resección quirúrgica más adecuada, considerando que la variante maligna de los tumores fibrosos pleurales tiene pronóstico muy distinto de los benignos.

En la mayoría de los casos el tratamiento del tumor fibroso pleural es la simple excisión, sin necesidad de reseca parénquima pulmonar, incluso en los tumores grandes. En otros casos es necesario extender la resección e incluso llegar a la lobectomía⁸.

Todos los reportes respecto al seguimiento del tumor fibroso de la pleura, inclusive hasta treinta años, indican que la resección completa del tumor es el tratamiento apropiado. La recidiva es menos del 1% y puede ser tratada quirúrgicamente en forma exitosa. Sin embargo, los enfermos deben ser controlados de por vida, puesto que las recurrencias pueden, muy tardías y tienden a ser de carácter maligno. Cuando esto ocurre la resección debe ser hecha, incluyendo las estructuras invadidas como diafragma o pared torácica^{1,2}.

REFERENCIAS

1. England DM, Hochholzer L, McCarthy J: Localized benign and malignant fibrous tumors of the pleura. A clinicopathologic review of 223 cases. *Am J Surg Pathol* 1989; 13: 640-58.
2. Spencer's Pathology of the Lung, 1996: 1147-51
3. de Perrot M, Kurt AM, Robert J, Borisch B, Spiliopoulos A: Clinical behavior of solitary fibrous tumors of the pleura. *Ann Thorac Surg* 1999; 67: 1456-9
4. Fukasawa Y, Takada A, Tateno N *et al*: Solitary fibrous tumors of the pleura causing recurrent hypoglycemia by secretion of insulin-like growth factor II. *Patholo Int* 1998; 48: 47-52
5. Chaugle H, Parchment C, Grotte G, Keenan D: Hipoglycaemia associated with a solitary fibrous tumour of the pleura. *Eur J Cardiothorac Surg* 1999; 15: 84-6
6. Moreno Mata N, González Aragonese P, Vásquez Pelillo J *et al*: Severe hipoglycemia secondary to fibrous pleural tumor. *An Med Interna* 1997; 14: 579-82
7. Truong M, Munden RF, Kemp BL: Localized fibrous tumor of the pleura. *AJR* 2000; 174: 42
8. Briselli M, Mark EJ, Dickersin GR: Solitary fibrous tumors of the pleura. *Cancer* 1981; 47: 2678-89