

TUMOR FIBROSO SOLITARIO DE PLEURA

SOLITARY FIBROUS TUMOR OF PLEURA

Arce Aranda Carlos¹, Lee Chong¹, Torres Rodríguez Alfredo¹, Decouvelaere Anne-Valerie², Soskin Ana.³

RESUMEN

Introducción: Los tumores fibrosos solitarios de la pleura son neoplasias raras (900 casos reportados) que se originan en el tejido conectivo submesotelial. Son poco sintomáticos y pueden alcanzar grandes dimensiones. El objetivo del trabajo es presentar nuestra experiencia en el manejo de estos tumores. En este estudio retrospectivo descriptivo fueron incluidos todos los pacientes con diagnóstico confirmado de tumor fibroso solitario pleural entre enero 2008 y diciembre 2010. **Resultados:** dos mujeres de 45 y 50 años sin patologías previas, han presentado dolor en hemi tórax izquierdo. La TAC de Tórax mostró tumores de 20 cm y 4 cm de diámetro respectivamente. Las biopsias percutáneas pre-operatorias no pudieron descartar una neoplasia. El otro caso (hombre de 62 años) con antecedentes de cirugía por timoma y cáncer de tiroides presentaba un tumor para-cardiaco izquierdo de 6 cm de diámetro. Todos los casos fueron sometidos a cirugía, logrando la resección tumoral video asistida en los tumores de menor diámetro y a través de toracotomía en el tumor más voluminoso. El perfil inmuno-histoquímico mostró positividad para vimentina y CD34 y negativo para citoqueratina. No hubo morbi-mortalidad post-operatoria siendo dados de alta entre el tercer y séptimo día post-operatorio. **Discusión y Conclusión:** Estos tumores son raros, pocos sintomáticos, pudiendo ser descubiertos de manera casual en una radiografía de tórax de control. El tratamiento definitivo es la resección quirúrgica completa, que puede efectuarse por toracotomía o videotoracoscopia, dependiendo del tamaño del tumor con buenos resultados. **Palabras Claves:** Tumor fibroso de la pleura, cirugía.

ABSTRACT

Introduction: Solitary fibrous tumors of the pleura are rare neoplasms (900 cases reported) that originate from submesothelial connective tissue. There are few symptoms and can reach large dimensions. The aim of

this work is to present our experience in the management of these tumors. In this retrospective study included all patients with confirmed diagnosis of pleural solitary fibrous tumor between January 2008 and December 2010. **Results:** Two women aged 45 to 50 years without previous pathologies, have back pain in left hemi thorax. Chest computed tomography showed tumors of 20 cm and 4 cm in diameter. The pre-operative percutaneous biopsies could not rule out malignancy. The other case (male, 62 years) who had undergone surgery for thymoma and thyroid cancer had a tumor to-left cardiac 6 cm in diameter. All cases underwent surgery, making video-assisted tumor resection in tumors of smaller diameter and by thoracotomy in the most voluminous tumor. The immunohistochemical profile showed positivity for vimentin and CD34 and negative for cytokeratin. There was no morbidity and postoperative mortality were discharged between the third and seventh post-operative day. **Discussion and Conclusion:** These tumors are rare, few symptomatic and may be discovered incidentally during a chest radiograph control. The definitive treatment is surgical excision, which can be performed by thoracotomy or VATS, depending on the size of the tumor with good results. **Keywords:** fibrous tumor of the pleura, surgery.

INTRODUCCIÓN

Los tumores fibrosos solitarios de la pleura son neoplasias raras, con aproximadamente 900 casos publicados en la literatura.^{1,2,3} Descritos inicialmente por Klemperer y Rabin¹ en 1931, son tumores que se originan en el tejido conectivo submesotelial.^{2,4}

Crecen lentamente, son poco sintomáticos y pueden llegar a alcanzar grandes dimensiones.

El objetivo del trabajo es presentar nuestra experiencia en el manejo de estos tumores.

En este estudio retrospectivo descriptivo fueron in-

1. Departamento de Cirugía Torácica – Primera Cátedra de Clínica Quirúrgica - Hospital de Clínicas (Asunción –Paraguay)

2. Laboratoire d'Anatomopathologie –Centre Léon Bérard (Lyon- Francia)

3. Cátedra de Anatomía Patológica FCM UNA

- Correspondencia: Dr. Alfredo Torres. Bernardino Gorostiaga 463 c/ Carios Nazareth – Asunción. Email: alfr.torres@gmail.com

cluidos todos los pacientes con diagnóstico confirmado de tumor fibroso pleural entre enero 2008 y diciembre 2010, atendidos en el Hospital de Clínicas (Departamento de Cirugía Torácica).

PRESENTACIÓN DE CASOS

Primer caso:

Mujer, de 45 años, no fumadora, con historia de dolor en base del tórax izquierdo de 3 meses de evolución, acompañado de estado subfebril. No hemoptisis ni pérdida de peso.

Al examen físico lo llamativo es la franca disminución del murmullo vesicular en base izquierda.

Inicialmente tratada como un cuadro neumónico, sin mejoría luego de 15 días de antibioticoterapia.

Remitida al servicio. Estable, afebril. La radiografía de tórax muestra un velamiento importante del campo pulmonar izquierdo (hasta tercio medio). La TAC de tórax realizada muestra una enorme tumoración de 20 cm de diámetro mayor que ocupa el ángulo costovertebral, sólido, con áreas de refuerzo al contraste. No se puede descartar un compromiso parenquimatoso. (*Fig. 1*)

Laboratorio: ligera anemia (Hb: 9), sin infección bacteriana, con una eritrosedimentación acelerada en la primera hora. Resto normal.

Fibrobroncoscopia: no imagen de tumoración endobronquial, pero sí importante compresión extrínseca del lado izquierdo. BAL negativo.

Biopsia Trucut de la masa guiada por TAC y estudio histológico: sospecha de sarcoma pulmonar.

Se realiza toracotomía posterolateral izquierda, con conservación del serrato mayor, donde se constata una enorme tumoración blanco-nacarada de 20 cm de diámetro, adherida en múltiples partes a la pleura visceral y parietal, sin mayor infiltración al parénquima del lóbulo inferior subyacente. Se logra resear la enorme tumoración, de 1350 gramos (*Fig. 2*) dejando ambos lóbulos pulmonares intactos.

Segundo caso:

Mujer de 50 años, sin patologías previas e historia de dolor en hemitórax izquierdo.

Al examen físico no poseía datos de valor llamativos.

Las imágenes radiológicas del tórax (Radiografía y TAC) han mostrado una tumoración de 4 cm de diámetro. En el lóbulo inferior izquierdo, periférico, sin afectación costal (*Fig. 3*).

No se constataron alteraciones en el laboratorio y la endoscopia bronquial fue normal.

La biopsia Trucut de la masa guiada por TAC y estudio histológico no pudo descartar neoplasia.

La paciente fue sometida a cirugía, logrando la resección tumoral video asistida.



Fig. 1. Corte tomográfico axial de tórax, evidenciándose tumoración de 20cm de diámetro mayor que ocupa casi todo el hemitórax izquierdo. Obtenido del archivo autor.



Fig. 2. Vista macroscópica de la pieza operatoria (Foto del autor).



Fig. 3. Radiografía de tórax donde se evidencia masa en lóbulo inferior del pulmón izquierdo. Obtenido de archivo del autor.

Tercer caso:

Hombre de 62 años con antecedentes de cirugía por timoma y cáncer de tiroides 10 años antes. En un control radiológico y tomográfico se constató un tumor para-cardíaco izquierdo de 6 cm de diámetro (**Fig. 4**), sin ninguna repercusión clínica ni laboratorial.

Ante la sospecha de una metástasis pulmonar se decidió una cirugía video asistida donde se realiza la resección tumoral.

No se constató morbi-mortalidad post-operatoria en ningún caso. Los 3 pacientes fueron dados de alta entre el tercer y séptimo día post-operatorio.

Se han realizado las coloraciones rutinarias de hematoxilina y eosina. Además el perfil inmuno-histoquímico mostró positividad para vimentina y CD34 y negativo para citoqueratina, confirmando el diagnóstico de Tumor Fibroso de la Pleura. (**Fig. 5**)

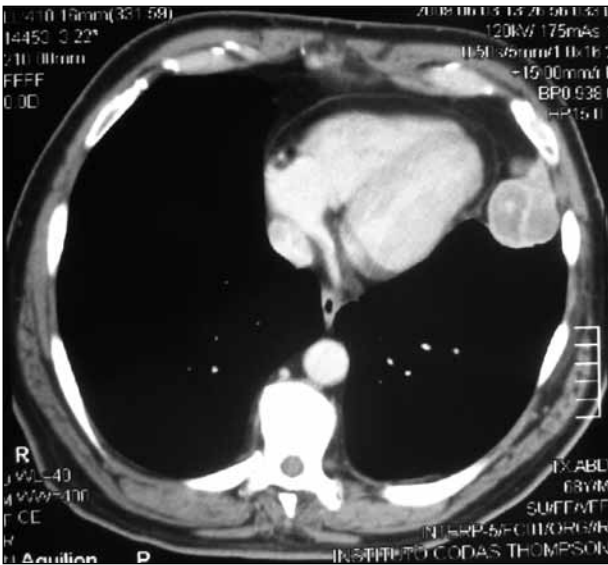


Fig. 4. Corte tomográfico axial de tórax donde se evidencia masa para cardíaca izq. Obtenido del archivo del autor.

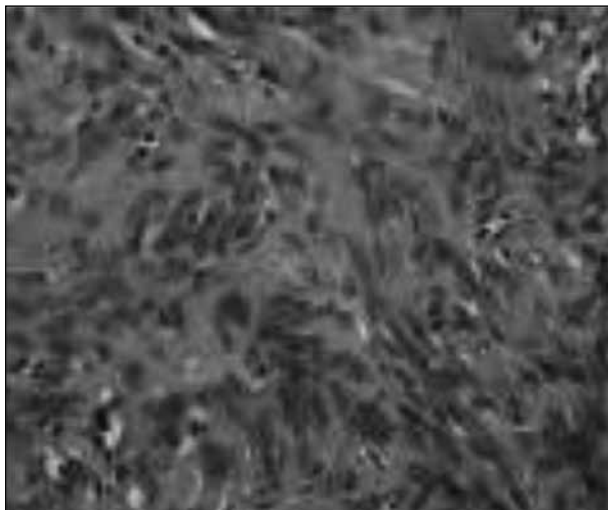


Fig. 5. Microscopia de gran aumento (HyE) donde se evidencia gran número de mitosis y la hiper celularidad. (Gentileza de la Cátedra de Anatomía Patológica FCM-UNA).

DISCUSIÓN Y CONCLUSIÓN

Este tipo de tumor es raro. Crecen dentro del espacio pleural, prácticamente sin dar síntomas, pudiendo ser descubiertos en una radiografía de tórax de control, tal como ha ocurrido en el tercer caso.^{1,2}

La mayoría de las veces son periféricos, no dando repercusión ni clínica ni laboratorial. A medida que crecen, el dolor y la disnea en mayor grado, pueden ser motivos de consulta.

Histológicamente están constituidos por células fusiformes, con grados variables de celularidad. A veces las biopsias (por aspiración o por trucut) no pueden establecer un diagnóstico preciso con las tinciones habituales, no pudiendo descartar malignidad, como ocurrió en los 2 primeros casos. El perfil inmuno histoquímico es característico, con positividad para vimentina y CD34 junto con negatividad para citoqueratina, lo cual permite distinguirlo del mesotelioma maligno.^{5,6,7,8}

El tratamiento definitivo es la resección quirúrgica completa, que puede efectuarse por toracotomía o videotoracoscopia, dependiendo del tamaño del tumor. El rol de la terapia adyuvante no está bien claro aun.^{3,4}

En conclusión, si bien es una neoplasia benigna, el tumor fibroso de pleura según England⁹ puede presentar criterios de malignidad como ser la presencia de 4 o más mitosis por 10 campos de mayor aumento, la hiper celularidad, el pleomorfismo, las hemorragias y necrosis tumorales, que si están presentes, aumentarían la posibilidad de recidiva.

BIBLIOGRAFÍA

1. Klemperer P, Rabin CB. Primary neoplasms of the pleura. A report of five cases. Arch Pathol 1931; 11:385-412.
2. Weynand B, Noel H, Goncette L, Noirhomme P, Collard P. Solitary fibrous tumor of the pleura : a report of five cases diagnosed by transthoracic cutting needle biopsy. Chest 1997; 112:1424-8.
3. Cardillo G, Facciolo F, Cavazzana AO, Capece G, Gasparri R, Martelli M. Localized (solitary) fibrous tumors of the pleura:an analysis of 55 patients. Ann Thorac Surg 2000; 70:1808-12.
4. De Perrot M, Fischer S, Brundler MA, Sekine Y, Kesavjee S. Solitary fibrous tumours of the pleura. Ann Thorac Surg 2002; 74:285-93.
5. Brozzetti S, D'Andrea N, Limiti MR et al. Clinical behavior of solitary tumors of the pleura. An immunohistochemical study. Anticancer Res 2000 ;20:4701-6.
6. Morgan MB, Smoller BR. Solitary Fibrous tumors are immunophenotypically distinct from mesotheliomas. J Cutan Pathol 2000;27: 451-4.
7. Vam Rijn M, Lombard CM, Rouse RV. Expression of the CD34 by solitary fibrous tumors of the pleura, mediastinum and lung. Am J Surg Pathol 1994; 18:814-20.
8. Mc Guire LLJ, Chan HS, Pang J. Case Report.Solitary Fibrous of the pleura:expression of cytokeratins. Pathol 1990;22 :232-4.
9. England DM, Hochholzer L, McCarthy MJ. Localized benign and malignant fibrous tumors of the pleura. A clinicopathologic review of 223 cases. Am J Surg Pathol 1989; 13:640-58.