



Tumor fibroso solitario de pleura: presentación de caso y revisión de la bibliografía

Vázquez-Díaz Contreras RA¹, Sotelo-Robledo R²

Resumen

Se presenta el caso de una mujer de 51 años de edad a la cual se le encuentra, de manera incidental por medio de una radiografía de tórax, un tumor en el lóbulo inferior derecho, ovoideo, con radiopacidad de tejidos blandos y ángulos obtusos. Mediante tomografía computada, toma de biopsia transtorácica con guía ecográfica y su posterior análisis histopatológico, se diagnosticó tumor fibroso solitario de pleura.

PALABRAS CLAVE: tumor fibroso solitario de pleura, diagnóstico.

Anales de Radiología México 2017 Jan;16(1):72-78.

Solitary fibrous tumor of the pleura: presentation of case and review of the bibliography.

Vázquez-Díaz Contreras RA¹, Sotelo-Robledo R²

Abstract

We present the case of a woman, 51 years of age, in whom a tumor in the lower right lobule, ovoid, with soft tissue radiopacity and obtuse angles was found incidentally by means of a chest x-ray. By means of computed tomography, ultrasound-guided transthoracic biopsy and subsequent histopathological analysis, the patient was diagnosed with a solitary fibrous tumor of the pleura.

KEYWORDS: solitary fibrous tumor of the pleura; diagnosis

¹Médico Radiólogo con Alta especialidad en Radiología Torácica, adscrito al Departamento de Imagenología.

²Medico Radiólogo, Jefe de servicio del Departamento de Imagenología.

Instituto Nacional de Enfermedades Respiratorias Ismael Cosío Villegas, Calzada de Tlalpan 4502, CP 14080 Ciudad de México.

Recibido: 2 de diciembre 2016

Aceptado: 21 de enero 2017

Correspondencia

Roberto Alejandro Vázquez Díaz Contreras
robertov357@gmail.com

Este artículo debe citarse como

Vázquez-Díaz Contreras RA, Sotelo-Robledo R. Tumor fibroso solitario de pleura: presentación de caso y revisión de la bibliografía. Anales de Radiología México 2017;16(1):72-78.



CASO CLÍNICO

Ficha de identificación: mujer de 51 años de edad; originaria y residente de la Ciudad de México; ocupación, ama de casa; religión, católica; escolaridad, secundaria completa; estado civil, soltera; grupo sanguíneo O+. Antecedentes personales no patológicos, habita en casa propia de materiales perdurables, cuenta con todos los servicios básicos de urbanización, convive con 6 personas, sin hacinamiento. Convivencia con animales positiva para 1 perro, vacunado y desparasitado, sin ser la cuidadora primaria. Actividad física: sedentaria. Niega COMBE, entrada a cuevas, grutas o cavernas positivo, refiere haber ido de excursión a grutas de Cacahuamilpa hace 15 años con su hija. Inmunizaciones completas sin mostrar cartilla. Inmunizaciones recientes: vacuna antiinfluenza en noviembre del 2015. Viajes recientes: negados. Exposición a biomasa: negativo.

Antecedentes personales patológicos: hipertensión arterial sistémica diagnosticada hace 15 años, en tratamiento con losartán 50 mg VO, 1 tableta cada 12 horas y en seguimiento cada mes. Colecistitis crónica litiásica no agudizada e hígado graso diagnosticado 06/2016 con médico particular. Medicamentos actuales: losartán 50 mg, 1 tableta cada 12 h, bezafibrato 200 mg VO, 1 tableta cada 24 h. Quirúrgicos: brazo derecho por fractura de humero derecho, hace 15 años al caerse accidentalmente desde un primer piso, se dio tratamiento con fijador por 6 meses pero no se consolidó la fractura, por lo que fue intervenida quirúrgicamente y se le colocaron placa e injerto de hueso de cadera. Dos cesáreas en 1986 y 1991 sin complicaciones, por presentación pélvica. Transfusiones y alergias: negativos. Tabaquismo, alcoholismo y otras toxicomanías: interrogados y negados.

Antecedentes ginecoobstétricos: menarquia 12 años. Telarquia/pubarquia 12 años. Ciclos

menstruales cada 28 x 3-4 días sin dismenorrea. FUM: 5 años. IVSA: 17 años, NPS: 2, sin parejas de riesgo. MPF: ninguno, ETS: negadas. Citología cervical: un año y medio antes, aparentemente sin alteraciones. Mastografía: año y medio antes aparentemente sin alteraciones. G3, P1, C2, A0: refiere haber presentado durante el parto un óbito por sufrimiento fetal agudo por circular de cordón, hace 31 años.

Padecimiento actual: inició su padecimiento un mes y medio antes, con dolor en hipocondrio izquierdo, de tipo punzante, que irradiaba en banda hacia la región lumbar, de intensidad 5/10, sin exacerbaciones ni atenuantes, con ingesta de analgésicos como ibuprofeno y paracetamol (desconoce dosis) y acompañado de tenesmo rectal. Una semana después acudió con un médico particular que le recetó medicamentos no especificados con alivio de los síntomas. Acudió a consulta de control 5 días después y se le realizó un ultrasonido de hígado y vías biliares. Se le diagnosticó colecistitis crónica litiásica e hígado graso, por lo que se refirió al Hospital Durango para evaluación y programación de colecistectomía. Se practicaron estudios preoperatorios donde se observó, en una radiografía de tórax, en el lóbulo inferior derecho, una masa ovoidea con radiopacidad de tejidos blandos y ángulos obtusos (**Figura 1**). Se hizo toma lateral en donde se evidenció tumor localizado en mediastinos anterior y medio (**Figura 2**) por lo que fue enviada al INER para continuar el abordaje diagnóstico. Fue admitida en el instituto, en el pabellón 3, donde se encontró lo siguiente. Exploración física: TA 120/70 mmHg, FC 60 lpm, FR 18 rpm, Temp 36°C, SO2 97% al aire ambiente. Inspección general, genitales, extremidades inferiores y superiores sin alteraciones. Tórax: tórax anterior; a la inspección se encontró un tórax simétrico. Mamas simétricas, a la palpación sin nódulos, sin secreciones a través del pezón, no se palparon adenopatías a nivel axilar. Región precordial: a la auscultación



Figura 1. Radiografía de tórax: tumor localizado en el hemitórax derecho, en el lóbulo inferior, con opacidad de tejidos blandos, ángulos obtusos y que oblitera los bordes cardiacos ipsilaterales haciendo signo de la silueta.



Figura 2. Radiografía lateral de tórax: tumor que involucra mediastinos anterior y medio, que impiden la visualización de los vasos pulmonares a través de la silueta cardiaca.

ruidos cardiacos rítmicos, de adecuado tono e intensidad, no se auscultaron soplos cardiacos. Tórax posterior: a la inspección se observaron

movimientos respiratorios simétricos, a la palpación maniobras de amplexión y amplexación simétricas, vibraciones vocales normales. A la auscultación, ruidos respiratorios normales en ambos hemitórax, transmisión de la voz normal en ambos hemitórax, a la percusión claro pulmonar en ambos hemitorax, no se integra síndrome pleuropulmonar. Abdomen: a la inspección se encontró abdomen plano, sin alteraciones en la superficie de la piel, con cicatriz infraumbilical, reflejos musculocutáneos presentes. A la auscultación peristaltismo presente en los cuatro cuadrantes. A la palpación superficial y profunda se abdomen blando, depresible, no doloroso, se palpa hepatomegalia ++/+++ de consistencia pétreo, indoloro, puntos uretrales superiores y medios negativos. A la percusión timpanismo de manera generalizada. Giordanos ausentes.

Se efectuó tomografía de tórax en donde se encontraron, en el relvo 4R, adenomegalias con dimensiones de su eje menor de 6 mm (**Figura 3**). Evidenciándose una gran masa localizada en el hemitórax derecho dependiente de la pared pleural, desplazando al parénquima pulmonar, a la utilización de medio de contraste presentó

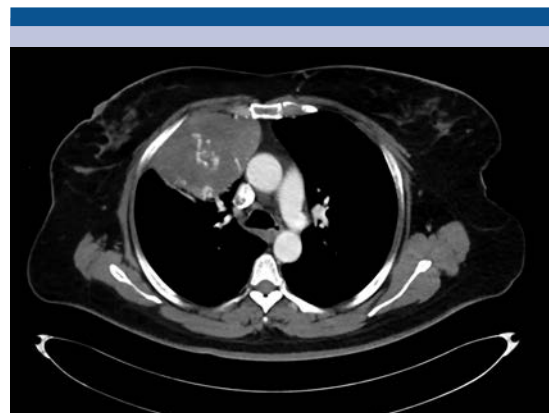


Figura 3. Corte axial de tomografía contrastada con ventana para mediastino, en nivel de la arteria pulmonar izquierda y en acercamiento en donde se identifican las adenomegalias.

reforzamiento heterogéneo (**Figura 4**); posteriormente se realizó posprocesamiento de la imagen en máxima intensidad de proyección y se puso de manifiesto que la irrigación dependía de la arteria pulmonar ascendente derecha (**Figura 5**). Se observaron también litiasis vesicular y un quiste renal simple del lado derecho (**Figuras 6**).

Posteriormente se realizó un ultrasonido de tórax que mostró un tumor heterogéneo con áreas

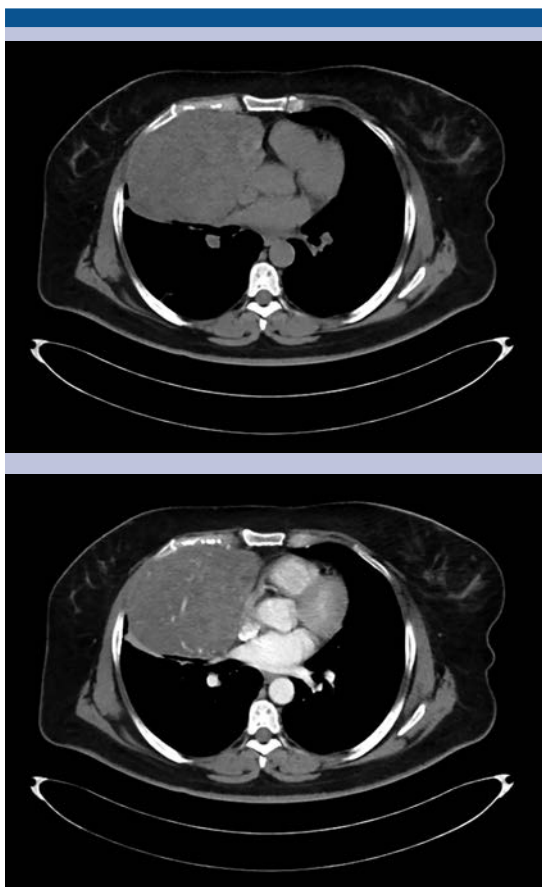


Figura 4. Cortes axiales de tomografía en fase simple y contrastada, al mismo nivel, donde se advierte una masa localizada en hemitórax derecho, dependiente de la pared pleural, con efecto de masa que desplaza al parénquima pulmonar, condicionando agrupamiento broncovascular, a la utilización de medio de contraste presenta reforzamiento heterogéneo.

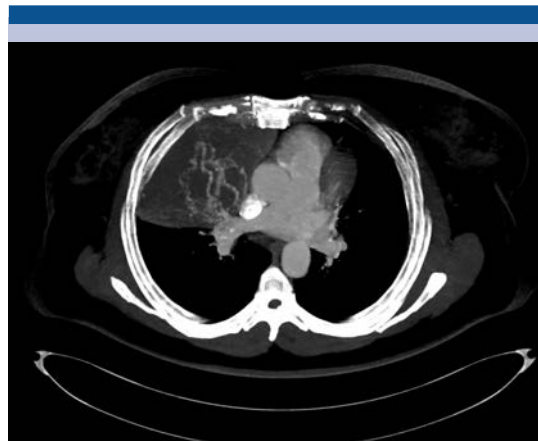


Figura 5. Corte axial de tomografía, en acercamiento del hemitórax derecho, con máxima intensidad de proyección en donde se muestra la vascularidad procedente de la arteria pulmonar ascendente derecha.

de menor ecogenicidad, dispersas (**Figura 7**); a la aplicación Doppler pulsado se observó un patrón bifásico de sístole alargada (**Figura 8**) previa revisión de su perfil de coagulación y consentimiento informado a la paciente; se practicó biopsia con aguja de corte, tipo trucut, calibre 18G x 9 cm, con guía ecográfica. Tomando 6 cilindros con dimensiones de 20 mm (**Figura 9**) de aspecto macroscópico nacarado y con trazos hemáticos. En su posterior análisis en patología se demostraron componentes variables de células tumorales en forma de huso y fibras de colágeno dispuestos en un patrón al azar. Se realizaron pruebas de inmunohistoquímica: positivo en CD34, parcialmente positivo para vimentina y reaccionó a citoqueratinas AE1 y AE3; por lo que se concluyó que se trataba de un tumor fibroso solitario de pleura. Por lo que la paciente fue programada para la resección.

REVISIÓN BIBLIOGRÁFICA

Los tumores fibrosos solitarios son un tipo raro de sarcoma de tejidos blandos, con un comportamiento clínico impredecible.¹ Original



Figura 6. Corte axial de tomografía donde se muestran múltiples imágenes hiperdensas de bordes regulares y definidos en el interior de la vesícula biliar. Siguiete imagen donde se advierte quiste renal simple Bosniak 1 localizado hacia el dorso renal.

e históricamente fue llamado mesotelioma benigno, mesotelioma localizado o fibroma submesotelial.² Conforman sólo 5% de todos los tumores primarios de pleura. Los pacientes tienen una edad de diagnóstico de 58 a 66 años y un tercio de ellos son asintomáticos. La gran mayoría reporta síntomas atípicos como tos, disnea y dolor de pecho.² Pueden originarse de órganos viscerales como tiroides, pulmón, tejidos blan-



Figura 7. Corte transversal de ultrasonido con transductor convexo multifrecuencias, en hemitórax derecho, que muestra una masa de bordes regulares y definidos con efecto de masa, heterogénea secundaria a múltiples áreas de menor ecogenicidad dispersas.

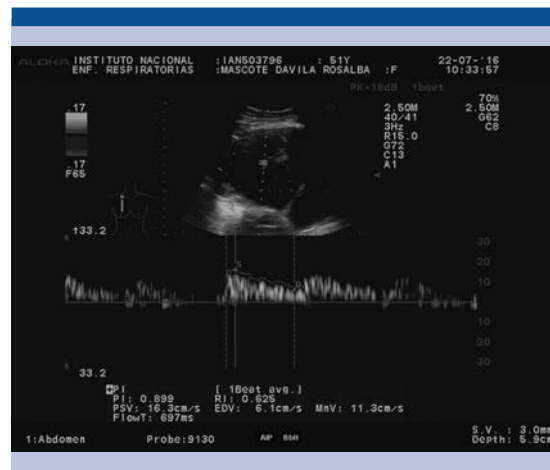


Figura 8. Corte longitudinal de ultrasonido con transductor convexo multifrecuencias y la aplicación Doppler pulsado que muestra espectro bifásico de sístole amplia y velocimetría de PSV 16.3 cm/s, IP 0.8, IR 0.6.

dos, pericardio, peritoneo y pleura.² También se han descrito pelvis, abdomen, retroperitoneal, espacio bucal, seno maxilar, hígado, páncreas,



Figura 9. Corte longitudinal de ultrasonido convexo que muestra trayecto de la aguja de corte en sitio de lesión.

suprarrenales y riñones. Cuando son asintomáticos su hallazgo es incidental, habitualmente son descubiertos por radiografía simple. Se pueden asociar con Pierre-Marie-Bamberg (osteoartrópata hipertrófica pulmonar) and Doege-Potter (hipoglicemia refractaria).²

Estos tumores son típicamente muy vasculares, aproximadamente 50% tienen pedículo con origen en pleura, de aproximadamente 1 cm de longitud, contienen arterias y venas hipertróficas.³ Típicamente son tumores bien circunscritos, de bordes lobulados o regulares con efecto de masa; se tiende a observar calcificaciones en menos de 10%. Llegan a contener áreas de degeneración mixoide o quísticas, la hemorragia es común, particularmente en tumores grandes malignos; la invasión a estructuras locales es rara, la linfadenopatía, ya sea local o a distancia, usualmente está ausente.⁴

Microscópicamente son tumores bien circunscritos, no encapsulados, que se caracterizan por tener un patrón alternante de regiones hiper- e hipocelulares, células fusiformes contra un fondo

de colágeno y estroma fibroso. Los tumores metastásicos son generalmente hiper celulares con moderada a severa atipia nuclear, infiltración de los tejidos circundantes, necrosis y 4 mitosis o más por 10 campos de alta potencia.⁴

El análisis inmunohistoquímico; CD34, el antígeno de células progenitoras hematopoyéticas es el marcador más importante para diagnosticarlo, su positividad se observa en 80 a 100% y ayuda en la diferenciación de otras células. Más de 80% tiene positividad para la proteína de linfoma de células B, casi 75% de los tumores son reactivos para CD99.

Estos tumores suelen ser negativos para las lesiones epiteliales, vasculares, neurales y musculares. Marcadores, incluyendo citoqueratina, anticuerpos antiendomisial, proteína S-100, desmina y STAT6 es una sustancia altamente sensible y marcador inmunohistoquímico específico. La positividad de la citoqueratina generalmente se correlaciona con alto grado tumoral y resultado desfavorable en la pleura.⁴ Clínicamente e histopatológicamente existen similitudes con el hemangiopericitoma; se han presentado diferentes entidades de acuerdo con su aspecto morfológico.⁴ Estudios genéticos recientes han demostrado mutaciones somáticas recurrentes. Se caracterizan por una fusión somática de 2 genes: NAB2 (unión NGFI-A Proteína 2) y transductor de señal y activador de la transcripción 6 (STAT6).⁴

La inmunohistoquímica es muy útil para el diagnóstico de tumor fibroso y por su diferenciación con otro tumor mesenquimal de células fusiformes en diferentes lugares.⁵ Sus principales diagnósticos diferenciales son con mesotelioma, linfoma, metástasis pleurales, tumores tímicos, neurogénicos, mesotelioma pericárdico y sarcoma.⁴

Características por imagen: en radiografía son masas lobulares bien definidas que implican a

las superficies pleurales o fisuras, frecuentemente ubicadas dentro de las porciones inferiores del tórax. Las lesiones pedunculadas son móviles con cambios de localización y forma en imágenes secuenciales, algunas veces sus márgenes están inconclusos, se le conoce como el “signo del borde incompleto”, en ocasiones el tumor puede simular elevación del hemidiafragma ipsilateral;⁶ aproximadamente 25% de los tumores están asociados con derrame pleural.⁴

Por tomografía son de bordes bien definidos y generalmente isodensos comparados con los músculos adyacentes. La heterogeneidad es común. Captan de manera heterogénea después de la utilización de medio de contraste intravenoso. Lesión muy vascular que a menudo demuestra múltiples ramas colaterales.⁴ Cabe señalar que su atenuación va a depender del contenido de colágeno, por tanto las áreas hiperdensas demuestran un alto contenido de colágeno, las áreas de baja atenuación demostrarán degeneración quística o necrosis.⁵ Existen casos extremadamente raros en donde estas lesiones pueden contener aire.³

Por resonancia magnética, en secuencias de adquisición T1: intensidad de señal homogénea de baja a intermedia. En T2: intensidad de señal variable y heterogénea con áreas de hiperintensidad que pueden corresponder con hemorragia, mixoide y degeneración quística. En tumores grandes áreas de hipotensidad en T2 corresponden al estroma del colágeno y fibrosis. Posterior a la utilización de medio de contraste posee un realce marcado, heterogéneo.⁴

Por ultrasonido típicamente es hipocogénico, mayor puede tener un aspecto heterogéneo debido a necrosis y degeneración quística.⁴

En tomografía por emisión de positrones combinada con tomografía simple y utilizando 18- FDG los tumores de estirpe benigna no captan de manera ávida el radiomarcador, en comparación con los de estirpe maligna que marcan de manera ávida.⁶

CONCLUSIÓN

Los tumores fibrosos solitarios de pleura son sumamente raros y muchas veces su diagnóstico es incidental por medio de una radiografía de tórax; por imagen a veces es diagnosticado como adenocarcinoma pulmonar, debido a sus características. Sin embargo, se cuenta con herramientas muy útiles que complementan los estudios de imagen; en este caso la biopsia transtorácica en conjunto con el análisis histopatológico que ayudan a su adecuada distinción y planeación quirúrgica.

REFERENCIAS

1. Ma A, Vaz Salgado, M. Soto, Ma E. Reguero y cols: Clinical behavior of solitary fibrous tumor: a retrospective review of 30 patients. *Clin Transl Oncol* 2016; DOI 10.1007/s12094-016-1536-7.
2. Alexis Papadopoulos a, Ilias Porfyridis, Gregorios Christodoulides y cols: A rare clinical case e Solitary fibrous tumor of the pleura. 2015; *Respiratory Medicine Case Reports* 16 (2015) 117-119.
3. Ji Eun Baek, Myeong Im Ahn, Kyo Young Lee: Solitary Fibrous Tumor of the Pleura Manifesting as an Air-Containing Cystic Mass: Radiologic and Histopathologic Correlation, *Korean J Radiol* 2013;14(6):981-984.
4. Gengler C, Guillou L. Solitary fibrous tumour and haemangiopericytoma: evolution of a concept. *Histopathology*, 2006;48(1):63-74.
5. Bitá Geramizadeh, Mahsa Marzban, Andrew Churg, Role of Immunohistochemistry in the Diagnosis of Solitary Fibrous Tumor, a Review. *Iran J Pathol*. 2016;11(3):195-203.
6. Rosado-de-Christenson ML, Abbott GF, McAdams HP, et al. From the archives of the AFIP: localized fibrous tumor of the pleura. *Radiographics*, 2003;23(3):759-83.