

Juan Pablo Almeida ¹
 Gustavo Santillán ²
 Taishiña Aspiazu ³
 Mónica Fernández ⁴

Tumor fibroso solitario pleural como causa de disnea en un paciente de 53 años



OPEN ACCESS

Este artículo está bajo una licencia de Creative Commons de tipo Reconocimiento - No comercial - Sin obras derivadas 4.0 International

1 Médico Neumólogo; Hospital Pablo Arturo Suárez, Quito-Ecuador.
 2 Médico Imagenólogo; Hospital Pablo Arturo Suárez, Quito-Ecuador.
 3 Médica Patóloga; Hospital Eugenio Espejo, Quito-Ecuador.
 4 Médica Posgradista de Neumología, Facultad de Ciencias Médicas, Universidad Central del Ecuador.

Correspondencia: Dra. Mónica Fernández
E-mail: monicafernandez2201@hotmail.com

Recibido: 21 - Septiembre - 2015
Aceptado: 21 - Julio - 2016

Palabras clave: Enfermedades pulmonares, Neoplasia pleural, Tumor fibroso solitario pleural, Reporte de caso

Forma de citar este artículo: Almeida JP, Santillán G, Aspiazu T, Fernández M. Tumor fibroso solitario pleural como causa de disnea en un paciente de 53 años. Rev Med Vozandes 2016; 27: 63 - 66.

Introducción

El tumor fibroso solitario pleural es una neoplasia infrecuente originada en las células mesoteliales de la superficie pleural con una incidencia calculada en alrededor de 2.8 casos por 100.000 pacientes al año ^[1]; además, representa el 8% de las neoplasias benignas del tórax y 10% de los tumores pleurales ^[2]. El curso clínico de la mayoría de estos tumores es benigno, raramente pueden recurrir localmente o dar metástasis. Las recurrencias pueden ser tardías, con un período de latencia de hasta 30 años ^[3], la mayoría de los casos se localizan en la pleura visceral o parietal; además, pueden aparecer en otras áreas tales como peritoneo, mediastino, meninges, pulmón, tiroides, parótida, órbita, nariz y fosas nasales. Clínicamente este tumor es asintomático y suele diagnosticarse de manera casual en una radiografía de tórax. Los síntomas ocasionalmente descritos son tos, disnea, dolor torácico y derrame pleural, y entre las manifestaciones sistémicas figuran artalgias, acropaquias e hipoglicemia.

Su presentación radiológica y heterogeneidad morfológica, plantean diagnósticos diferenciales con lesiones pleuropulmonares malignas y benignas.

A continuación, presentamos el caso de un paciente con cuadro de disnea atendido en el Servicio de Neumología del Hospital Pablo Arturo Suárez y en el cual se llegó al diagnóstico de tumor fibroso solitario pleural.

Presentación del caso

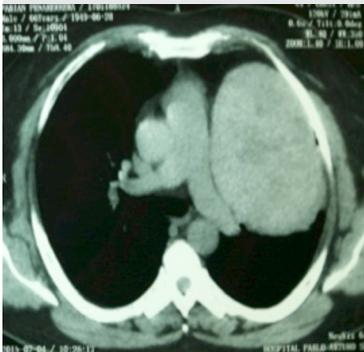
Paciente masculino de 53 años, sin antecedentes patológicos personales. Presentaba disnea grado uno, de cuatro meses de evolución. Dos meses antes de su ingreso al hospital se realizó exámenes de control en la empresa donde labora, incluyendo radiografía de tórax en la cual se evidenció una masa homogénea de bordes definidos localizada en la base del pulmón izquierdo, con signo de la silueta positivo (**foto 1A**); lo cual motivó sea referido al servicio de Neumología del Hospital Pablo Arturo Suárez. Al momento de la evaluación, el paciente refería persistencia de disnea, sin otro síntoma acompañante. Al examen físico los signos vitales estuvieron dentro de parámetros normales; tórax simétrico, con expansibilidad conservada, frémito normal y en la auscultación murmullo vesicular conservado sin ruidos añadidos. El resto del examen físico también fue normal. Los exámenes de ingreso reportaron: gasometría pH: 7.43; pCO₂: 31; pO₂: 78; HCO₃: 17.3 normal; y una espirometría en parámetros normales (**tabla 1**). Se realizaron como estudios de imagen una nueva radiografía de tórax y tomografía (simple y contrastada) de tórax, donde se apreció una masa gigante, localizada en región anterosuperior izquierda; al comparar la imagen tomográfica con la radiografía previa, se observó la lesión en la parte inferior izquierda y se dedujo que la masa era móvil (**fotos 1B y 1C**). En la tomografía contrastada se pudo ver que la masa era pediculada, de bordes definidos y dependiente de mediastino posterior (**foto 1D**).



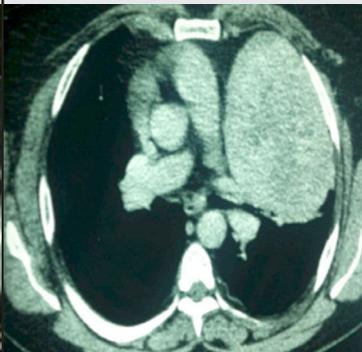
1A- Radiografía de tórax. Se observa una masa delimitada, de bordes lisos, localizada en base pulmonar izquierda; y signo de la silueta positivo.



1B- Tomografía simple de tórax. Se observa una variación en la localización de la masa.



1C- Tomografía simple de tórax. Se aprecia que la masa de gran tamaño está localizada en ápice izquierdo y llama la atención la variación en esta localización al compararla con la imagen 1B, sugiriendo que la masa era móvil.



1D- Tomografía contrastada de tórax. Se observó que la masa era pediculada, dependiente de mediastino posterior y que captaba parcialmente contraste.

Fotos 1A-D: Estudios de imagen del paciente al momento de su ingreso hospitalario.

Se decidió tratamiento quirúrgico para extracción del tumor, logrando la resección completa de una masa fibrosa de 20 x 15 cm, vascularizada y adherida firmemente a lóbulo superior izquierdo (**foto 2**), existiendo adherencias semifirmes de la masa al plano mediastinal, hilio interlobar con adherencias y ganglios hipertróficos; por lo cual la masa se resecó en conjunto con el lóbulo superior izquierdo. El estudio de patología en la placa microscópica indicó presencia de fibras colagenosas y de músculo liso, dispuestas en fascículos con disposición nodular, sin atipias citológicas, ni necrosis; además, discreta proliferación vascular entre las fibras; inmunohistoquímica CD34 positivo y citoqueratina negativa (**fotos 3 y 4**).

Un mes luego de la cirugía se realizó control del paciente, durante el cual refirió tener persistencia de disnea la cual se calificó en grado 2. Se realizó espirometría de control que detectó una reducción de 600 mL (26%) de la capacidad vital forzada (**tabla 1**), y la radiografía de tórax mostró un desplazamiento de la cisura mayor hacia arriba, más elevación del hemidiafragma izquierdo (**foto 5**). Durante los controles posteriores el paciente evolucionó favorablemente, sin referir síntomas respiratorios a los tres meses de seguimiento.

Comentario

Los tumores primarios pleurales se clasifican en difusos y localizados. Los primeros se hallan epidemiológicamente relacionados a la exposición a asbesto, tienen su origen en el tejido mesotelial, son más frecuentes y presentan peor pronóstico que las formas localizadas que nacen en el tejido conectivo submesotelial y se caracterizan por su lento crecimiento^[2]; en el caso presentado se trató de una forma localizada y de gran tamaño.

Tabla 1. Valores obtenidos en la espirometría del paciente al momento del ingreso y luego del tratamiento quirúrgico.

Parámetro	Ingreso		Postoperatorio	
	Teórico	Medido (% del teórico)	Medido (% del teórico)	Variación total
FVC	2.33 L	2.38 L (102%)	1.78 L (76%)	-26%
FEV1	1.87 L	1.36 L (95%)	1.28 L (68%)	-27%
FEV1/FVC	80%	57%	72%	+15%
FEF25-75	2.06 L	1.30 L (63%)	0.73 L (35%)	-28%

FVC: Capacidad Vital Forzada. **FEV1:** Flujo espiratorio forzado en el primer segundo

FEV1/FVC: nuevo Índice Tiffeneau-Pinelli

FEF25-75: Flujo espiratorio forzado entre el 25% y 75% de la FVC



Foto 2. Estudio histopatológico macroscópico: Masa fibrosa de 20 x 15 cm, extraída durante procedimiento quirúrgico.

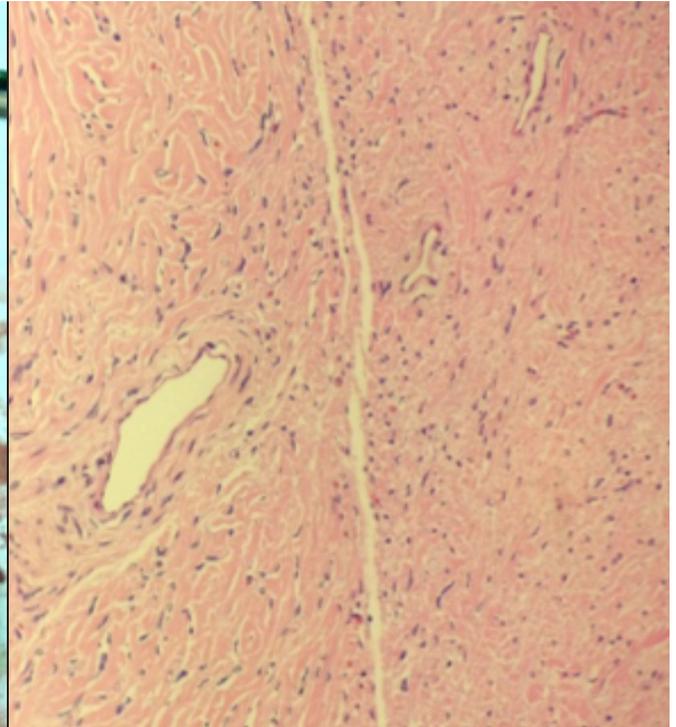


Foto 3. Estudio histopatológico microscópico: fibras colagenosas y de músculo liso dispuestas en fascículos con disposición nodular, sin atipias citológicas, ni necrosis; discreta proliferación vascular entre las fibras.



Foto 4. Estudio histopatológico microscópico: resultado de inmunohistoquímica CD34 positivo.



Foto 5. Radiografía de tórax postoperatoria: se observa desplazamiento de la cisura mayor hacia arriba y elevación del hemidiafragma izquierdo.

Los avances en la inmunohistoquímica y la microscopía electrónica determinaron el origen mesenquimático de estas lesiones que pasaron a denominarse tumores fibrosos solitarios pleurales. En nuestro paciente se realizó inmunohistoquímica con CD 34, un marcador utilizado para realizar un diagnóstico diferencial de tumores fusocelulares; sin embargo, para determinar con exactitud el diagnóstico se requiere de otros marcadores como Vimentina, actina muscular, proteína S-100 que no se efectuaron ya que no se disponían en nuestra unidad.

Los tumores fibrosos solitarios son neoplasias muy poco frecuentes que pueden aparecer a cualquier edad, sin diferencias entre ambos sexos y constituyen un hallazgo incidental en estudios radiológicos, presentándose como masas pulmonares periféricas bien circunscritas, de densidad radiológica homogénea, asintomáticos en 50% de los casos. En este reporte el hallazgo del tumor fue principalmente incidental y fue entonces cuando el paciente reconoció que percibía sensación de disnea ^[4, 5].

Los factores asociados a buen pronóstico son: la presencia de pedículo, la circunscripción o encapsulación, la resección completa, el tamaño menor a 10 cm, junto a la ausencia de invasión pulmonar, actividad mitótica y pleomorfismo celular^[1]. En el caso presentado hubo cuatro factores de buen pronóstico, pero por el tamaño del tumor resecado es necesario continuar el seguimiento que se está realizando cada 3 meses con control radiológico.

El perfil inmunohistoquímico característico, con positividad para vimentina marcador tumoral específico para células mesenquimales y CD34 antígeno de células progenitoras hematopoyéticas linfoides mieloides y endoteliales con una sensibilidad del 85% para tumor fibroso solitario, junto a la negatividad para citoqueratina un marcador de diferenciación epitelial que permite distinguirlo del mesotelioma maligno.

El diagnóstico diferencial incluye un amplio espectro de patologías que dependen de su localización como mesotelioma pleural maligno, tumores neurogénicos, sarcoma sinovial, hemangiopericitoma, fibrosarcoma, fibrohistiocitoma maligno, y en las masas de localización anterior no se pueden descartar las patologías tímicas y los tumores germinales. La presentación localizada descarta el diagnóstico de mesotelioma pleural^[6].

El tratamiento de elección de estas neoplasias es quirúrgico, con resección completa de toda la lesión, el comportamiento biológico es impredecible, por tanto, el seguimiento de los casos debe enfocarse a la detección precoz de la recurrencia local o la aparición de metástasis^[6]. En el caso presentado se realizó la extracción total de la masa; por sus características se requirió la extracción del lóbulo superior izquierdo, lo que produjo la elevación del hemidiafragma y pérdida de la capacidad vital forzada.

Conflictos de interés

Los autores declaran no poseer conflictos de interés.

Agradecimiento

Al Dr. Luis Rivas, Líder del Servicio de Cardiotorácica del Hospital Eugenio Espejo y la Dra. Gabriela Cruz del posgrado de Neumología de la Universidad Central del Ecuador.

Financiamiento

Reporte financiado con fondos propios de los autores

Contribuciones de los autores

Los autores declaran haber contribuido de forma similar en la realización del reporte y redacción del manuscrito.

Referencias

1. Patané AK, Rayá M, Rosales A, Rivero H, Rojas O. Tumor fibroso solitario pleural de lenta evolución. *Rev Am Med Resp (Arg)* 2012; 4: 166-69.
2. Sánchez N, Cebollero-Presmanes M, Monroy V. Tumor fibroso solitario pleural: características clinicopatológicas de una serie de casos y revisión de la bibliografía. *Arch Bronconeumol (Madrid)* 2006; 42: 96-99.
3. Ortega MV. Tumor fibroso solitario de la pleura Aspectos clínico-patológicos, *Rev Esp Patol (Madrid)* 2005; 1: 21-25.
4. Robinson LA. Solitary fibrous tumor of the pleura. *Cancer Control* 2006; 13: 264-69.
5. Brozzetti S, D'Andrea N, Limiti MR, Pisanello MC, De Angelis R, Cavallaro A. Clinical behavior of solitary fibrous tumors of the pleura. An immunohistochemical study. *Anticancer Res* 2000; 20: 4701-06.
6. Thakkar RG, Shah S, Dumbre A, Ramadwar MA, Mistry RC, Pramesh CS. Giant solitary fibrous tumour of the pleura -an uncommon intrathoracic entity- a case report and review of the literature. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2011; 17: 400-03.