

TUMOR FIBROSO SOLITARIO PLEURAL MALIGNO, A PROPÓSITO DE TRES CASOS

C. A. Rombolá¹, M. D. García Jiménez¹, A. F. Honguero Martínez¹, M. Genovés Crespo¹, F. J. Callejas González², P. L. Atance¹.

Servicio de Cirugía Torácica¹ y Neumología², Complejo Hospitalario Universitario de Albacete

Resumen

Los tumores fibrosos solitarios pleurales son lesiones infrecuentes con origen en el tejido conectivo submesotelial. Se diferencian de los mesoteliomas por sus características clínicas, anatómo-patológicas y pronóstico. Solo un 20% aproximadamente de estos cumple criterios de malignidad (TFSPM) con mayores índices de recidivas y agresividad. El factor más determinante de buen pronóstico y único tratamiento curativo es la resección completa con márgenes microscópicos libres de enfermedad. El seguimiento postoperatorio prolongado es esencial para detectar recidivas, principalmente en las formas malignas y no pediculadas. Presentamos tres casos de TFSPM con distintas formas de presentación y abordajes quirúrgicos, en los que tras la resección completa no se han detectado evidencias de recidivas.

Palabras clave: Tumor fibroso pleural maligno; neoplasias de la pleura; neoplasias de tejido fibroso.

Malignant solitary fibrous tumour of the pleura. Report of three cases.

Abstract

Pleural solitary fibrous tumors are infrequent lesions. They are originated from submesothelial connective tissue. Difference to mesotheliomas is based on clinico-pathological features and prognosis. Just about 20% of all have malignant criteria, and then it is named malignant pleural solitary fibrous tumor (MPSFT) showing higher relapse rate and aggressiveness. Complete resection is the best independent predictor factor to reach long-term survival. Long-term follow-up is essential to diagnose relapses, specially in malignant and non-pedicated tumors. We present three cases of MPSFT whose clinical symptoms and surgical approaches were different. After complete resection in all of them no signs of relapse were observed.

Keywords: pleural malignant fibrous tumors; neoplasms of the pleura; fibrous tissue neoplasms.

INTRODUCCIÓN

La pleura puede ser asiento de tumores metastásicos de diversos orígenes. Los tumores pleurales primarios son infrecuentes, representados principalmente por el mesotelioma y los tumores fibrosos solitarios de la pleura (TFSP). Los últimos se originan en el tejido conectivo submesotelial y son histológicamente benignos en el 80% de los casos. Se diferencian de los mesoteliomas por sus características clínicas, anatómo-patológicas y pronóstico. Los tumores fibrosos solitarios pleurales malignas (TFSPM) son excepcionales y de evolución incierta, pudiendo presentar invasión, recidivas locales y más raramente metástasis a distancia^{1,2}.

El objetivo de este artículo es presentar tres casos de TFSPM, y revisar los criterios pronósticos y pautas de seguimiento postoperatorio descritos en la literatura.

OBSERVACIÓN CLÍNICA

Caso N°1: Mujer de 32 años que presentó un derrame pleural izquierdo. Se drenaron 3500 ml de exudado con citología negativa para células malignas. La radiografía y la Tomografía computarizada (TC) cervico-torácica (Fig. 1) evidenciaron un tumor bien

delimitado de 8cm de diámetro en el vértice pleural. La Punción Aspiración con Aguja Fina (PAAF) no fue concluyente. La Tomografía por emisión de positrones (PET) mostró una lesión de bajo grado de malignidad con un valor estandarizado de captación máximo (SUV: "Standarizad Uptake Value") de 4. Se efectuó resección completa mediante abordaje tipo hemi-clamshell (toracotomía anterior izquierda por el segundo espacio intercostal con sección del paquete mamario y prolongación por estereotomía vertical media hasta el hueco supraesternal). Las principales características anatómo-patológicas se muestran en la tabla 1. En revisiones semestrales durante 20 meses con TC cervicotórácicas no se evidenciaron signos de recidivas.

Caso N°2: Mujer de 76 años en estudio por disnea progresiva y opacidad basal derecha en las radiografías de tórax. La TC muestra una lesión pleural basal derecha de 17 cm de diámetro, con compresión pulmonar y mediastínica asociada a moderado derrame pleural. La punción transtorácica con aguja gruesa (16G) informó un tumor fibroso pleural y el derrame un exudado no maligno. Se efectuó resección completa del tumor (Fig. 2) con múltiples adherencias pleurales, pulmonares, esofágicas con resección atí-

Recibido: 27 de enero de 2011. Aceptado: 27 de abril de 2011.

María Dolores García Jiménez
mdolores.gj@gmail.com

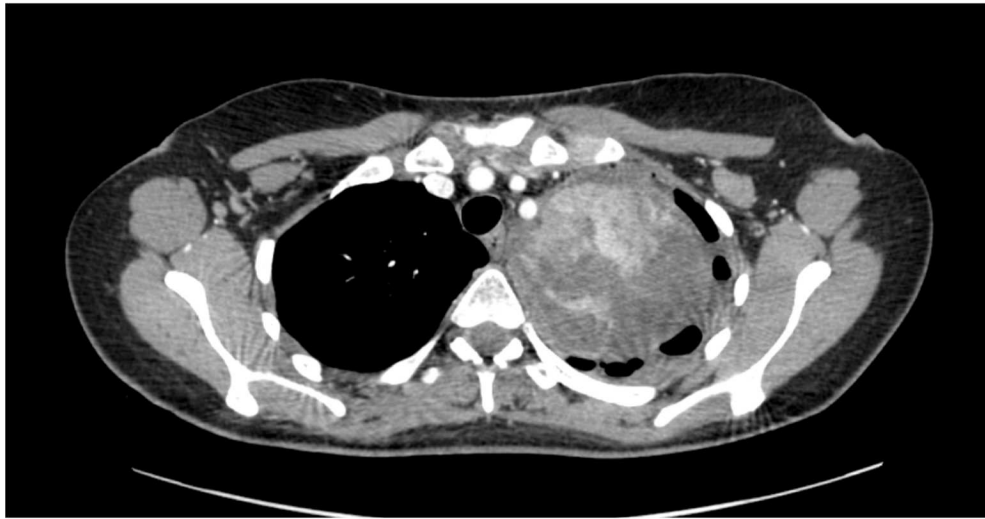


Figura 1: Imágen de la TC de un caso de TFPM histológicamente maligno, que debutó con derrame pleural masivo. Tras su drenaje se evidencia tumor heterogéneo en vértice pleural izquierdo.

Tabla 1. Características anatomopatológicas de los casos de TFPM. *IQH+* : marcadores con positividad en pruebas inmunohistoquímicas. *IQH-* : marcadores con negatividad en pruebas inmunohistoquímicas. *cga.*: campos de gran aumento.

Casos clínicos	Macroscopia	Pedículos	Microscopia	IHQ +	IHQ -	Clasificación según de Perrot y cols. 6
1	365grs. / 8cm. de diámetro Homogeneo Encapsulado	Dos pedículos sésiles. Pleura parietal.	11mitosis/10cga. Pleomorfismo celular. Necrosis y hemorragia focal.	vimentina	CD-34, desmina, actinas, proteína S-100 y citoqueratina	Grupo III
2	18 cm de diámetro. Áreas de aspecto infiltrativo	Adherencias. Dos pedículos sésiles a pleura visceral.	7 mitosis por 10cga. Necrosis, hemorragias y pleomorfismo celular	vimentina CD-34	Desmina, actinas, proteína S-100 y citoqueratina	Grupo IV
3	4 cm. de diámetro. Homogéneo. Encapsulado.	Un pedículo sésil. Pleura parietal.	hipercelularidad fusocelular dispuesta de manera irregular sobre un estroma hialino. Pleomorfismo. 2 mitosis/ 10cga	vimentina CD 34	Desmina, actinas, proteína S-100 y citoqueratina	Grupo III

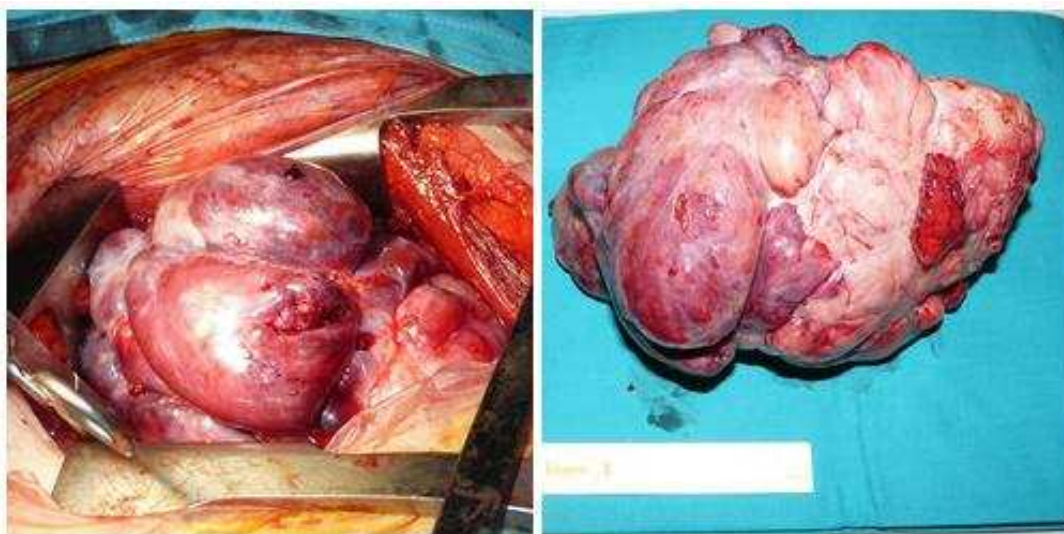


Figura 2: TFPM gigante, sésil, polilobulado, con adherencias e invasión pleural.

pica pulmonar y de pared costal por necesidad. Se resecó un implante aislado de la pleura visceral del lóbulo inferior derecho. Las principales características anatómo-patológicas se muestran en la tabla 1. La evolución postoperatoria fue favorable con notoria mejoría funcional respiratoria. El seguimiento con TC a los 6 meses no muestra signos de recurrencias. Continúa con revisiones.

Caso N°3: Mujer de 77 años con antecedentes de adenocarcinoma de mama tratado con mastectomía derecha y radioterapia adyuvante hace 20 años y parálisis frénica derecha asintomática. Se diagnostica una lesión en el vértice pleural derecho de 3,5 cm de diámetro que no infiltra tejidos adyacentes. La PAAF no fue concluyente. El PET evidenció alta probabilidad de malignidad (SUV máximo de 7.8). Se realizó la resección completa mediante un abordaje transmanubrial (tipo Grunenwald). Las principales características anatómo-patológicas se muestran en la tabla 1. La evolución postoperatoria fue favorable sin indicios de recidivas a los dos años de seguimiento

DISCUSION

Los TFSP representan un 5% de todos los tumores de origen pleural^{1,3}. Si bien antiguamente se los conocía como mesoteliomas localizados benignos, no expresan diferenciación epitelial, por lo que su asociación a los mesoteliomas es incorrecta^{3,4}.

Se presentan más frecuentemente durante la sexta década de la vida, sin distinción entre sexos^{3,6} y sin relación con la exposición a tóxicos ambientales³, aunque algunos autores refieren una predilección por el sexo femenino^{1,7} y otros destacan una relación con la exposición al asbesto únicamente en las formas malignas¹. Los TFSPM representan un 20 a 40% del conjunto de TFSP¹.

En nuestra experiencia, de 10 TFSP tratados en nuestro Servicio desde 01/02/2005 hasta 01/02/2010, el 80% son mujeres y 3 (30%) cumplen criterios histológicos de malignidad.

Mientras los TFSP benignos se diagnostican principalmente como hallazgos radiológicos; los malignos se asocian a las formas sintomáticas (tos, dolor, disnea, hipoglucemia, hipocratismo digital y derrames pleurales)^{1,3,4,6,8,9}. Dos de nuestras pacientes presentaron derrame pleural sin evidencias citológicas de malignidad. Un caso presentó disnea grado IV por compresión del diafragma, mediastino y pulmón.

Los signos radiológicos de invasión son raros¹. Aunque no existe una amplia experiencia en el uso del FDG-PET⁵, podría tener un alto valor predictivo negativo para malignidad³. Las punciones transtorácicas pueden sugerir el diagnóstico (tumor mesenquimatoso), aunque pocas veces lo confirman^{1,3} y rara vez diferencian las formas benignas de las malignas^{2,3}.

Los abordajes quirúrgicos dependen de la localización y características del tumor. Hemos practicado un abordaje transmanubrial, un hemi-clamshell (pre-

cedido de una toracoscopía para valorar extensión y resecabilidad) y por último una toracotomía lateral con preservación muscular y resección costal (debida a sus adherencias y gran volumen).

Macroscópicamente, son sólidos con tejido denso y fibroso. Pueden presentar lobulaciones, áreas de necrosis y adherencias. Suelen ser encapsulados, aunque pueden infiltrar tejidos vecinos^{1,9}. Dos tercios de los TFSP tienen un pedículo que depende de la pleura visceral⁴. Los tumores sésiles, dependientes de la pleura parietal o cisural, o los “invertidos” (rodeados de parénquima pulmonar) presentan mayor índice de recidiva². Según algunos autores, el pronóstico no se relaciona con el tipo de pedículo ni el tamaño de la lesión³.

La histología de los TFSP puede mostrar diversos grados de densidad celular, atipias, hemorragia y necrosis⁷. En una serie de 30 TFSP, la inmunohistoquímica fue en el 100% de los casos positiva para vimentina y negativa para las queratinas y proteínas S-100⁷. Un 85% mostró positividad para CD34, siendo esta última negativa en la mitad de los casos malignos⁷.

England y cols. propusieron como **criterios histológicos de malignidad (CHM)**: más de 4 mitosis por 10 campos de gran aumento; atipias celulares; hiper celularidad con pleomorfismo y la presencia de necrosis. Al presentar uno o más criterios es considerado un TFSPM^{3,4}. A pesar de los CHM, el comportamiento de estos tumores es incierto y no siempre se correlaciona con su histología^{6,8}. Se han descrito tumores benignos con transformación maligna en las recaídas o tras varios años de seguimiento^{1,2,6,8}. El factor más determinante de buen pronóstico y único tratamiento curativo es la resección completa con márgenes microscópicos libres de enfermedad^{1,3,5,8}.

De Perrot y cols., basándose en la recopilación de casos publicados en la bibliografía, clasificó a los TFSP en 4 grupos según la probabilidad de recaídas dependiendo de los CHM y de las características del pedículo⁶. Así por ejemplo el estadio 0, que no presenta ni CHM ni pedículo sésil tiene un índice de recaída menor al 2%, mientras que los estadios I (sólo con pedículo sésil o con pedículo “invertido”) y II (sólo con CHM) tienen índices de recaídas del 8% y 14% respectivamente. En contrapartida, en el estadio III que presenta la combinación de CHM y pedículo sésil o “invertido”, el índice de recaídas es del 63%. Finalmente el estadio IV incluye los pacientes con múltiples metástasis sincrónicas.

El seguimiento de todos los pacientes con TFSP resecados es de suma importancia, más allá de su condición histológica^{2,8}. De Perrot y cols. recomiendan controles radiológicos semestrales durante al menos 2 años, excepto para los de estadio 0⁶. Los casos presentados en nuestra serie corresponden al estadio III y IV (por presentar un implante aislado en la pleura visceral del LID) según la clasificación de Perrot⁶.

Ante una recidiva la cirugía es la conducta de elección. Si bien fueron descritos en la literatura otros

tratamientos⁶, no existe una amplia experiencia que demuestre efectividad de los mismos³. Solo en casos aislados, el uso de la radioterapia ha mostrado beneficios, por lo que su indicación es infrecuente^{1,6}.

La supervivencia de los TFSP resecaados es excelente. En la serie de 110 TFSP presentada por Cardillo y cols. la supervivencia a los 10 años fue del 97,5%. Los TFSPM presentan un índice de supervivencia libre de enfermedad del 67% mientras que los TFSP benignos un 95.7%³. Sin embargo, de los 8 casos que recidivaron en esta serie, sólo la mitad presentaba CHM³.

BIBLIOGRAFIA

1. Altinok T, Topçu S, Tastepe AI, Yazici U, Çeltin G. Localized fibrous tumors of the pleura: clinical and surgical evaluation. *Ann Thorac Surg*. 2003;76:892-5.
2. De Perrot M, Kurt AM, Robert JH, Borisch B, Spiliopoulos A. Clinical behavior of solitary fibrous tumors of the pleura. *Ann Thorac Surg* 1999;67:1456-9.
3. Cardillo G, Carbone L, Carleo F, Masala N, Graziano P, Bray A, et al. Solitary fibrous tumors of the pleura: an analysis of 110 patients treated in a single institution. *Ann Thorac Surg*. 2009;88:1632-7.
4. 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.
5. Torre W, Rodríguez-Spitieri N, Sola JJ y Delgado M. Mesotelioma fibroso localizado de pleura: nuestra experiencia quirúrgica en 7 casos recientes. *Arch Bronconeumol* 2004;40:329-32
6. De Perrot M, Fischer S, Bründler MA, Sekine Y, Keshavjee S. Solitary fibrous tumors of the pleura. *Ann Thorac Surg* 2002;74:285-293
7. Sánchez-Mora N, Cebollero-Presmanes M, Monroy V, Carretero-Albiñana L, Herranz-Aladro M y Álvarez-Fernández E. Tumor fibroso solitario pleural: características clinicopatológicas de una serie de casos y revisión de la bibliografía. *Arch Bronconeumol*. 2006;42:96-9.
8. Asai K, Suzuki K, Shimota H, Takahashi T, Asano K, Kazui T. Solitary fibrous tumor of the pleura with hemothorax at the thoracic apex. *The Japanese Journal of Thoracic and Cardiovascular Surgery*. 2003-51:434-437
9. Gorordo I, Esteban C, Álvarez M. Derrame pleural hemorrágico. Forma atípica de presentación del tumor fibroso localizado de la pleura. *Arch Bronconeumol* 2001;37:327