

Dr. Gaspar Alberto Motta Ramírez,¹
Dr. Salvador Amézquita Pérez,²
Dr. Gabriel Arroyo Hernández³

Tumor fibroide solitario: Presentación de tres casos y revisión de la literatura

RESUMEN

El tumor fibroide solitario (TFS) es el término dado a una neoplasia rara derivada del mesénquima que afecta más comúnmente a la pleura, específicamente a la visceral. El TFS es una masa típicamente bien circunscrita, pedunculada, con vasos dentro del pedículo tumoral, pudiendo llegar a ser de un gran tamaño. Se presentan tres casos con correlación clínico-

radio-patológica, caracterizados como variante benigna, que permiten identificar los hallazgos radiológicos del TFS describiendo la frecuencia, distribución y las características por imagen de cualesquiera que sea el método para identificar y reconocer al TFS. El TFS es una condición rara y consecuentemente de diagnóstico inadvertido, frecuentemente hecho con retraso o incidentalmente y que ocurre principalmente en pacientes de la

tercera edad, quienes habitualmente tienen padecimientos concomitantes que agravan el proceso mórbido y que ameritan un seguimiento clínico y por imagen posterior.

Palabras clave: TFS, tumor fibroide solitario, TTx, telerradiografía de tórax, TC, tomografía computada.

continúa en la pág. 210

¹ De la Unidad de Especialidades Médicas, Secretaría de la Defensa Nacional, ² Hospital Central Militar, Secretaría de la Defensa Nacional, ³ Residente de 3er año, Curso de Posgrado en Radiología e Imagen, UNAM, de la Clínica Londres, Grupo Ángeles. Av. Industria Militar No. 1088 Lomas de San Isidro, 53960, Naucalpan, Edo. de México.
Copias (copies): Dr. Gaspar Alberto Motta Ramírez E-mail: gamottar@yahoo.com.mx

Introducción

El tumor fibroide solitario (TFS) es una neoplasia rara derivada del mesénquima que afecta más comúnmente a la pleura.¹ Ha sido descrito en otras localizaciones extrapleurales como en el pulmón, mediastino, pericardio, mesenterio, peritoneo, espacios extraperitoneales, nariz y senos paranasales. Cuando su sitio de origen es en el peritoneo y mesenterio, la masa es referida como tumor fibroide solitario extrapleural o tumor fibroide solitario del peritoneo.²

Los pacientes con TFS tanto de localización pleural como extrapleural comparten ciertas características, a saber: su edad de presentación que es en adultos, con discreta predominancia en el sexo femenino. Macroscópicamente son masas de tejidos blandos, las cuales se encuentran rodeadas por pleura visceral y mesenterio respectivamente. Microscópicamente el común denominador es una capa superficial de células mesenquimatosas, con contenido de células en huso, ca-

racterísticas que recuerdan a fibroblastos y una cantidad variable de colágeno hialino.

Las características por imagen del TFS pleural son su presentación como masa extrapulmonar o cisural, bien definida y con componentes heterogéneos en relación a áreas de necrosis y hemorragia. En su localización extrapleural, sus características son similares y su relación con el peritoneo debe hacer sospechar el diagnóstico.

El tratamiento del TFS pleural es quirúrgico y su pronóstico es favorable en la mayoría de los casos. Sin embargo, la recurrencia del mismo indica degeneración maligna y el pronóstico es pobre. El comportamiento del TFS extrapleural es menos conocido, ya que su frecuencia de presentación es menor, por lo que la actitud terapéutica debe ser similar a la localización pleural con resección quirúrgica y seguimiento a largo plazo.¹⁻²

Objetivos

Establecer la correlación clínico-radio-patológica que permita identificar los hallazgos radiológicos y de imagen del TFS. Describir la frecuencia, distribución y los hallazgos de imagen de cualesquiera que sea el método para identificar y reconocer el TFS.

ABSTRACT

Introduction: The fibroid solitary tumor (FST) is the term given specifically to a strange derived neoplasia of the mesenchyma that affects more commonly to the pleura, to the visceral one. FST is typically well rounded mass, peduncular, with

vessels inside the tumoral pedicle, ending up of a great size.

Material and methods: Showing three cases with clinical-radio-pathological correlation, characterized as benign variant that allows identification of FST radiological findings describing the image frequency, distribution and characteristics of whatever the method is to identify and recognize FST.

Conclusion: FST is a strange condition and consequent-

ly, of inadvertent diagnosis, frequently carried out with delay or incidentally and that happens mainly in patients of the third age who usually have concomitant sufferings that increase the morbid process and that deserve a clinical follow up and for further image.

Key words: FST, fibroid solitary tumor, TTx, thorax telerradiography, CT, Computerized Tomography.

Material y método

Se realizó una revisión retrospectiva en tres instituciones identificándose tres casos del TFS. Una vez identificados, se realizó la revisión de los expedientes clínicos y de los estudios radiológicos y métodos de imagen utilizados. Se llevó a cabo un análisis demográfico (edad del paciente, sexo, etc.), así como un análisis de las características de presentación clínicas y de los hallazgos de imagen.

Resultados

Caso 1. Paciente masculino de 70 años de edad, con antecedente de diabetes mellitus de tres años de diagnóstico, tratado con hipoglucemiantes orales, con una evolución de tres meses con melena, síndrome anémico, por lo que fue valorado en la consulta externa de gastroenterología, donde se emite el diagnóstico de sangrado de tubo digestivo alto inactivo. Se realiza endoscopia superior que estableció diagnósticos de esofagitis, incompetencia cardiohiatal, gastropatía erosiva leve de antro y duodenitis no erosiva moderada. Se realizó biopsia con reporte de gastritis crónica antral severa activa asociada a *H. pylori*. En el abordaje médico establecido también se le realizó colonoscopia que fue normal y con sangre oculta en heces negativa. Se realizó TC abdominopélvica como parte de su evaluación, en fase simple y con contraste oral e intravenoso, cortes axiales y reconstrucciones multiplanares identificándose la presencia de masa ovoide, de densidad de tejidos blandos, bordes lobulados, con áreas redondeadas de menor densidad en su interior, localizada en el espacio prevesical derecho y con efecto de masa sobre las estructuras adyacentes. Se realizó resección quirúrgica por incisión en la línea media infraumbilical, encontrándose masa tumoral, indurada, blanquecina, prevesical, con vaso nutricio que se liga y

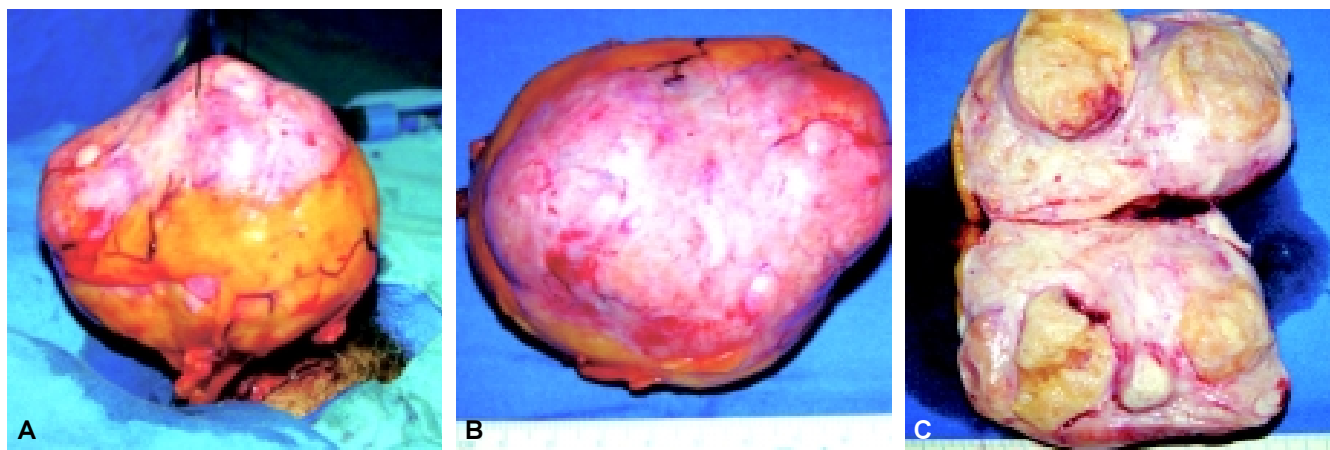
se libera sin complicaciones extirpándose la masa, con diagnóstico histopatológico de TFS, con postoperatorio sin incidentes (*Figuras 1, 2 y 3*).

Caso 2. Paciente femenino de 60 años de edad, que acude al Servicio de Urgencias por disnea de medianos esfuerzos de siete días de evolución, que evoluciona a ser de reposo, con dolor torácico opresivo. En ese momento y bajo la sospecha de proceso infeccioso pulmonar se indica una telerradiografía de tórax y en la que el médico tratante observa una gran opacidad derecha, sospechosa según su perspectiva de corresponder a derrame pleural y con el fin de evaluar punción/drenaje solicita la realización de TC de tórax que demuestra lesión tumoral intratorácica extrapulmonar de bordes bien definidos, con importante efecto de masa y compresivo sobre estructuras cardiomediastinales condicionando desplazamiento a la izquierda de la línea media, así como sobre el contenido intraabdominal del hemiabdomen superior derecho. Presenta calcificaciones dispersas intralesionales y acumuladas hacia la base pulmonar derecha; es predominantemente hipodensa, con comportamiento heterogéneo y áreas lineales densas que le dan la apariencia multilobulada, multiloculada, con áreas hipodensas sugestivas de necrosis y reforzamiento heterogéneo posterior al medio de contraste IV delimitando la lesión tumoral sólida y derrame pleural asociado. Se realizó punción biopsia obteniendo material útil para patología que establece el diagnóstico histopatológico de TFS (*Figura 4*). Dadas las malas condiciones generales de la paciente, mismas que condicionaron paro cardiorrespiratorio irreversible y su defunción, se realizó punción biopsia obteniendo material útil para patología que establece el diagnóstico histopatológico de TFS (*Figura 4*).

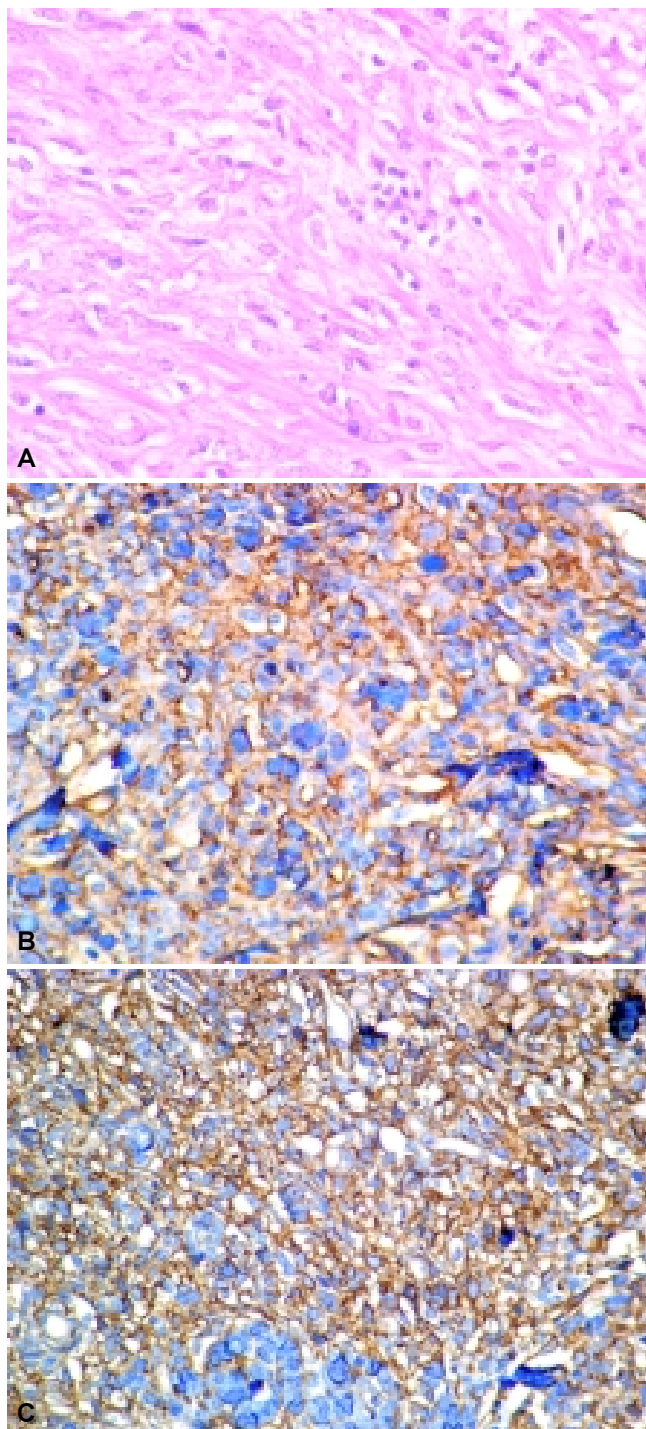
Caso 3. Paciente masculino de 50 años de edad, con antecedente de diabetes mellitus de dos años



Caso 1. Figura 1. Imágenes de la TC abdominopélvica. **A y B)** En la fase inicial, simple y contrastada IV identificando la masa, con reforzamiento posterior al medio de contraste, sólida, heterogénea, con áreas nodulares en su interior, algunas de ellas de menor densidad en relación a áreas de necrobiosis. **C y D)** Hallazgos que se corroboran en reconstrucción multiplanar coronal y sagital.



Caso 1. Figura 2. **A)** En la cirugía se demuestra masa tumoral, indurada, blanquecina, prevesical, con vaso nutricional que se liga y se libera sin complicaciones. **B y C)** Obsérvese la tumoración multilobulada de 9.5 x 7.5 x 6.0 cm, de color blanquecino grisáceo y aspecto nodular superficial. Al corte se aprecia su consistencia sólida, dura, con múltiples nódulos de 1 a 3 cm de aspecto arremolinado y color blanquecino, delimitándose su cápsula fibrosa de 3 mm.



Caso 1. Figura 3. Cortes histopatológicos, diferentes tinciones e inmunohistoquímica. **A)** Células fusiformes con mínimo pleomorfismo, escaso citoplasma, núcleos elongados y vesiculares, además de nucleolo inconspicuo. El patrón de formación de la colágena sirve como una característica típica de esta lesión. La lesión del TFS está dispuesta en fascículos cortos distribuidos al azar con bandas delgadas paralelas de colágena entre las células. **B)** Las células neoplásicas del TFS muestran fuerte inmunorreactividad para CD34. **C)** Las células neoplásicas del TFS muestran positividad fuerte y difusa para CD99. Agradecimiento Al Dr. Agustín Garrido Sánchez del Departamento de Patología del Hospital Central Militar quien estuvo a cargo de las tinciones de inmunohistoquímica del Caso 1, Figura 3.

de diagnóstico, HAS de 15 años de diagnóstico y de EBPOC del tipo bronquitis crónica desde los 35 años de edad con tabaquismo de más de 10 años y alcoholismo (+) ocasional. Acude a consulta médica por disnea de medianos esfuerzos de cuatro días de evolución, que evoluciona a ser de reposo y tos con expectoración hialina cianozante, disneizante, no emetizante; dolor torácico opresivo, diaforesis nocturna y sibilancias audibles tratándose con esteroides y es egresado. El cuadro continúa y acude de nuevo a revisión médica. En la segunda revisión se indica una telerradiografía de tórax y en la que el médico tratante observa derrame pleural izquierdo, con probable hemotórax y colapso pulmonar izquierdo motivando la realización de TC de tórax que demuestra lesión tumoral de bordes bien definidos, con comportamiento heterogéneo, áreas hipodensas sugestivas de necrosis y reforzamiento heterogéneo con el medio de contraste. Se realiza cirugía extrayéndose prácticamente la totalidad de la gran masa, con diagnóstico histopatológico de TFS (Figuras 5, 6 y 7). Su evolución es satisfactoria y se mantiene en seguimiento.

La búsqueda permitió identificar un total de tres pacientes con el diagnóstico de TFS durante el periodo señalado. La distribución por edades fue: Caso 1: 70 años, Caso 2: 60 años, Caso 3: 50 años y por sexo incluyó dos pacientes masculinos (67%) y uno femenino (33%).

Dichos casos fueron abordados inicialmente en forma similar, ya que en todos ellos se realizaron estudios radiológicos simples (tele de tórax y/o placa simple de abdomen) que no fueron valoradas por el médico radiólogo, como sucedió en los Casos 2 y 3, y en donde se demuestran los hallazgos radiológicos caracterizados por velamiento del hemitórax y que condicionó la sospecha del médico tratante de derrame pleural y la indicación de TC de tórax.

En el Caso 1, los hallazgos radiológicos de la PSA fueron inespecíficos lo que condicionó la indicación de TC abdominopélvica y en la que se identificó incidentalmente la presencia de lesión ocupativa intraabdominal pélvica derecha sólida.

La conclusión clínica que se estableció en los casos de sintomatología torácica (Casos 2 y 3, 67%) en estudio fue de síndrome de ocupación hemitorácica y de síndrome de masa intraabdominal con sospecha de masa pélvica en un caso (Caso 1, 33%) condicionando la decisión quirúrgica que motivó que en los tres casos se comprobase el TFS.

Discusión

El tumor fibroide solitario (TFS) es una rara neoplasia derivada del mesénquima que afecta más comúnmente a la pleura.¹ Existen 800 casos aproximadamente reportados en la literatura.³ Existe controversia sobre



Caso 2. Figura 4. A) Topograma inicial que permite identificar el velamiento de 90% del hemitórax derecho, con efecto expansivo ipsilateral, nula definición del hemidiafragma y el desplazamiento a la izquierda de la línea media y de la silueta cardiomediasinal. B, C y D) Cortes axiales en fase simple inicial donde se delimita calcificación aislada; fases contrastada, arterial y venosa, donde se delimita la lesión ocupativa intratorácica gigante, que ocupa prácticamente la totalidad del hemitórax derecho, con reforzamiento posterior al contraste IV, demostrándola sólida, heterogénea y con efecto expansivo desplazando a la silueta cardiomediasinal.



Caso 3. Figura 5. TTx y lateral de tórax donde se identifica el velamiento de 80% del hemitórax izquierdo, sin efecto expansivo, con nula definición del hemidiafragma y signo del menisco que condicionó la sospecha clínica de derrame pleural y la indicación de la TC para precisar lesión ocupativa subyacente.

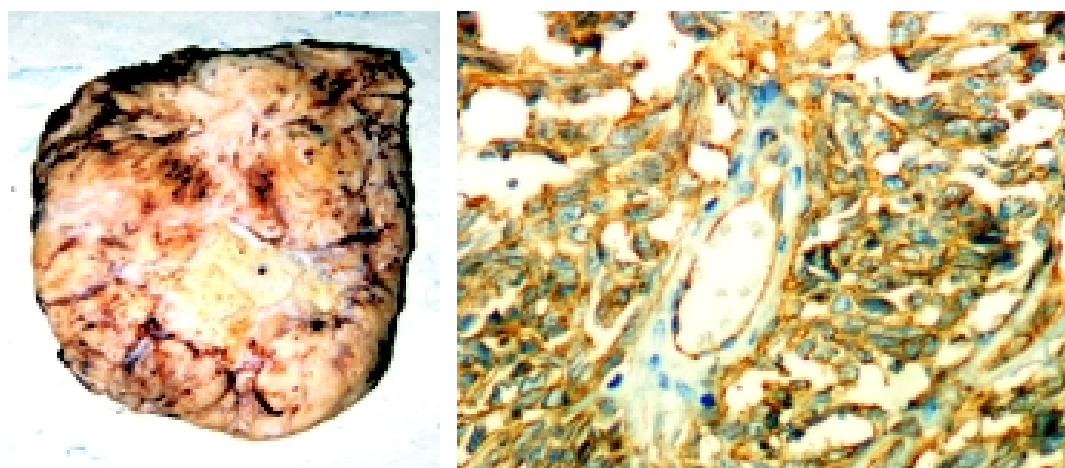
la célula progenitora de este tumor describiéndose derivada de tejido mesotelial o en otros casos del tejido areolar submesotelial. De esta forma sin poder describir adecuadamente su origen se reportan casos de celularidad intermedia entre elementos mesoteliales y fibroblásticos.⁴ Microscópicamente el común denominador es una capa superficial de células mesenquima-

tosas, con contenido de células en huso características que recuerdan a fibroblastos y una cantidad variable de colágeno hialino.

Los pacientes con TFS, tanto de localización pleural como extrapleural, comparten ciertas características, a saber: su edad de presentación es en adultos, con discreta predominancia en el sexo femenino; macroscópi-



Caso 3. Figura 6. Cortes axiales de fase simple inicial y contrastada, arterial y venosa donde se delimita la lesión ocupativa intratorácica con reforzamiento posterior al contraste IV, demostrándola sólida, heterogénea y con derrame pleural perilesional.



Caso 3. Figura 7. Pieza macroscópica e histopatológica del TFS donde se observa su constitución por elementos fibroblásticos con fenotipos alterados, con expresión del antígeno CD34.

camente son masas de tejidos blandos, las cuales se encuentran rodeadas por pleura visceral y mesenterio respectivamente. Aunque el TFS afecta por igual a ambos sexos, el promedio de edad es de 51 años.⁵ El TFS aparece en todas las edades, con un pico de máxima incidencia en la sexta y séptima décadas de la vida.⁶

El TFS es una tumoración encapsulada y carente de características epiteliales.⁷ El término “tumor benigno localizado pleural” fue propuesto para establecer una bien definida diferencia de patogénesis entre el mesotelioma localizado y el mesotelioma difuso. Amén de otras diferencias tal y como lo es el que el TFS es más común en mujeres (2:1) a diferencia de la preponderancia del mesotelioma difuso en el hombre; no hay relación entre el TFS y la exposición al tabaco o al asbesto, mientras que en el mesotelioma difuso está bien descrita dicha relación.⁷

El comportamiento del tumor fibroide extrapleural es menos conocido, ya que su frecuencia de presentación es menor, por lo que la actitud terapéutica debe ser similar a la localización pleural con resección quirúrgica y seguimiento a largo plazo.^{1,2}

Cuando se identifica una masa en la TTx, el primer diagnóstico a considerar es la posibilidad de primario

maligno. Será necesario considerar y buscar información adicional antes de cualquier procedimiento quirúrgico y estimar el hecho de la posibilidad de que la cirugía planeada, probablemente una toracotomía, sea curativa. Los diagnósticos presuntivos incluyen tumores pleurales malignos o bien tumores del lóbulo inferior.

El TFS localizado, también conocido como mesotelioma benigno, mesotelioma fibroso localizado y fibroma pleural^{5,7} y que no está relacionado a la exposición de asbesto,³⁻⁶ tiene un diagnóstico diferencial que abarca desde metástasis solitarias pleurales, lipoma, fibrosarcoma pleural, histiocitoma fibroso maligno, neurilemoma del nervio intercostal hasta el carcinoma bronquial periférico.

El TFS de la pleura ocurre en un 2.8 casos por 100,000 pacientes y representa 5% de todas las neoplasias pleurales. 2/3 de estos tumores se originan de la pleura visceral y 1/3 de la pleura parietal. 30% de los casos registrados en la literatura presentan una conducta clínica agresiva con infiltración y recurrencia locales y lesiones metastásicas han sido descritas. El resto de los pacientes (87%) presentan una conducta clínica benigna y la resección radical es considerada

generalmente un tratamiento eficaz y suficiente. En 54% de los casos, los pacientes son asintomáticos y entre los síntomas más frecuente se señalan disnea, tos y dolor torácico presentes en 40% de los pacientes.⁸

La presencia de síntomas es más común en lesiones del TFS de gran tamaño.⁹ Como en nuestros pacientes en que la sintomatología fue inespecífica de vías aéreas superiores. Es de hacer notar que aun con las grandes dimensiones alcanzadas, el TFS ocasiona mínima sintomatología.

Los pacientes con TFS son asintomáticos o tienen una sintomatología poco evocadora, pues sólo se registra tos irritativa, dolor torácico, sin características específicas y disnea progresiva. También se ha descrito hemoptisis y neumonía restrictiva, producida por compresión bronquial.⁴ No es rara la asociación con dos síndromes paraneoplásicos extratorácicos: la osteoartropatía de Pierre-Marie (10% de casos) y la hipoglucemia severa (5%).^{3,10} La osteoartropatía se asocia con factor de crecimiento del hepatocito y liberación excesiva de ácido hialurónico.^{8,11} Las crisis hipoglucémicas episódicas, muchas veces refractarias y seguidas de muerte, se han relacionado con el factor de crecimiento II similar a la insulina.^{5,7} Ambos síndromes no guardan relación con el tamaño del tumor y desaparecen una vez que éste ha sido resecado.

La herramienta diagnóstica más importante para la identificación del TFS es la TTx. La imagen del tumor dependerá del tamaño y variará desde aquella masa bien delimitada, de morfología redondeada o lobulada, con o sin derrame pleural hasta la opacificación completa de un hemitórax. Rara vez son pedunculados y si lo es ello ocurre en 30-50%, donde el TFS tiene un pedículo vascular condicionando que la posición del tumor pueda variar con los cambios de posición o bien con los movimientos respiratorios.^{5,8,11}

Tanto la TC como la RM son importantes al momento de evaluar la relación del tumor con las estructuras vecinas y permiten establecer un criterio de resecabilidad del mismo. En 8-17% de los pacientes es factible encontrar derrame pleural y en 7% se identifican calcificaciones intralesionales. En la TC, la identificación del TFS se observa como una masa lobulada, bien definida y de contornos definidos, con una densidad similar a la musculatura, de partes blandas.^{5,7} Posterior al contraste IV, existe un reforzamiento importante y homogéneo resultado de la rica vascularización del TFS. Sin embargo, es factible el observar áreas que no presentan reforzamiento y que son secundarias a sitios de necrosis, degeneración mixoide o bien hemorragia intratumoral. Hay efecto de masa condicionante del desplazamiento de estructuras adyacentes. En un estudio se señala la presencia de calcificaciones en 7% de los pacientes y derrame pleural hasta en 17%. Las erosiones óseas en arcos costales son raras.^{5,12}

Ha existido controversia referente a los valores de atenuación del TFS. Rubenstein, et al.¹³ han señalado que el TFS presenta hiperdensidad en TC por dos factores causales: El primero es debido a la elevada densidad física de la colágena y el segundo es atribuible a la extensa y abundante red intratumoral capilar. Sin embargo, estos factores causales no han sido corroborados ya que aun lesiones de TFS no han mostrado correlación de densidad con la cantidad de colágena intratumoral. Las características en TC del TFS además se acompañaban del efecto secundario de masa sobre el parénquima pulmonar adyacente condicionando desplazamiento y atelectasias por compresión, afectación al árbol traqueobronquial y vasos pulmonares alrededor de la masa.¹³

La identificación del TFS por imagen se presenta como masa extrapulmonar o cisural, bien definida y con componentes heterogéneos en relación a áreas de necrosis y hemorragia. En su localización extrapleural, sus características son similares y su relación con el peritoneo debe hacer sospechar el diagnóstico.^{3,4,6} Estos tumores muy frecuentemente se localizan en sitios atípicos tal y como la pleura parietal o mediastinal, cisuras pulmonares y hasta en topografía intraparenquimatosas.¹¹

En la TTx se visualiza una gran opacidad, generalmente redondeada, a veces ovalada y de bordes bien definidos, ocupando o extendiéndose al hemitórax inferior. Hay ocasiones en que, por su curso asintomático, son descubiertos en una placa rutinaria o en un estudio radiológico practicado por otro motivo (incidentaloma). En caso de que el paciente presente síntomas notorios, suele tratarse de una masa de grandes dimensiones. Como el tumor está adherido a la pleura, forma clásicamente un ángulo obtuso con la pared torácica, mientras que las grandes masas o en aquellos casos unidos a la pleura por un pedículo el ángulo puede ser agudo. A diferencia de los tumores malignos, es excepcional la presencia de derrame pleural.⁹ La TC demuestra la presencia de pequeños nódulos o grandes masas, de densidad homogénea, que muestran una atenuación baja y están bien delimitadas, teniendo un contorno regular y otras veces festoneado, que pueden llegar a ocupar un hemitórax.^{7,8,14,15} No obstante, se puede observar heterogeneidad debida a degeneración mixoide, hemorragias, necrosis y calcificaciones. Más raramente, puede sugerir, especialmente si se asienta en las cisuras una masa intraparenquimatosas pulmonar. Se aprecia, además, el desplazamiento de las estructuras vecinas que, como en nuestros casos, dificultan la respiración y producen disnea.^{1,10,11}

Las neoplasias primarias pleurales son raras, con una conducta impredecible, resultando que lesiones benignas pueden recurrir y ocasionalmente devenir malignas, mientras que variantes malignas pueden ser

resecadas con la subsecuente curación. El comportamiento clínico del TFS aún no es bien conocido. Aunque la mayoría de ellos son considerados histológicamente benignos, se han reportado la recurrencia local en un 16%⁵ y el crecimiento rápido sin que existan signos de invasión o metástasis. Las variantes malignas del TFS se han reportado en 2% de todos los TFS.¹¹

Para el diagnóstico histopatológico es necesaria la utilización de técnicas de inmunohistoquímica, principalmente estudio para vimentina, PS100 y CD34. El patrón clásico es el de células de disposición fusiforme (en huso) de origen mesenquimatoso y de fibras colágenas en disposición variable.^{3,4,6} Macroscópicamente el TFS es de una coloración grisácea con áreas de necrosis y/o hemorragia, con un diámetro aproximado de 1 a 39 cm^{5,8} y con un peso de entre 100-400 g hasta 4.5 kg.^{8,9} Microscópicamente la imagen corresponde al patrón "sin patrón" con fibroblastos, colágena y fibras reticulares dispuestas en una forma desordenada o bien con un patrón que semejaría al hemangiopericitoma encontrándose en algunas ocasiones de ambos patrones en la misma pieza tumoral con áreas de hipo-acelularidad. El análisis inmunohistoquímico muestra que el TFS es negativo para queratina, S-100, antígeno carcinoembrionario, factor VIII y positivo para vimentina y CD-34. El pronóstico dependerá, primeramente, de la resecabilidad tumoral y en un segundo plano, del tamaño y en decreciente orden de importancia la cuenta mitótica, el polimorfismo y la necrosis intralesional.⁸ Las características histológicas del TFS incluyen su celularidad, pleomorfismo y la presencia de más de cuatro mitosis por campo.^{8,9} El número de mitosis es ciertamente el mejor indicador de malignidad. Sin embargo, en raras ocasiones, un marcado pero aislado pleomorfismo puede observarse en TFS mayores de los 8 cm. Aunque no se demuestre ningún otro signo de malignidad, este solo hallazgo representa una variante intermedia justo antes de la franca caracterización de malignidad. La mortalidad entre los TFS malignos es alta y la mayoría de los pacientes muere antes de los 10 años a menos de que el tumor sea pedunculado.¹¹ Dado que el TFS puede crecer rápidamente y su potencial inherente de malignidad, la resección quirúrgica es recomendada en todos los casos. La biopsia transtorácica no es necesaria ya que no excluye la presencia de variantes malignas y no influye al momento de la decisión de la cirugía. Deberá de practicarse una resección total y completa ya que aunque el TFS puede estar bien circunscrito, una resección amplia que incluya parénquima pulmonar y pleura adyacente es recomendada, en particular en aquellos tumores de base ancha, adheridos a la superficie pleural. La terapia postoperatoria adyuvante con radioterapia, quimioterapia o ambos ha sido esporádicamente utilizada y su beneficio aún está por comprobarse. La recurrencia

después de la escisión completa es posible tanto en variantes benignas y malignas y, por lo tanto, el seguimiento clínico y radiológico de los pacientes a largo plazo está indicado.¹¹

Las técnicas indicadas para su diagnóstico son la punción con aguja fina (PAF), la toracoscopía y la toracotomía abierta. La PAF guiada por TC puede ser una opción. Es más conveniente por ello obtener un espécimen tisular más representativo con una toracoscopía, como se suele hacer en el mesotelioma. Sin embargo, hay ocasiones en que se necesita recurrir a una biopsia abierta, con toracotomía. No obstante, hacemos notar que aun con una biopsia, cualquiera que sea el método de obtención, resulta difícil la consecución de un diagnóstico definitivo, debido a que el tumor tiene partes hipocelulares o acelulares. Hay, por lo tanto, que acudir a la resección quirúrgica para realizar un preciso estudio histológico e histoquímico de la pieza operatoria, que revelará la presencia de células CD34 y vimentina positivas. Cuando no existe líquido pleural, no está indicada la toracentesis y la broncoscopia sólo es útil para excluir un tumor endobronquial. El pronóstico depende de la resecabilidad y del carácter benigno o maligno del tumor, aunque hay que tener en cuenta que la mayoría son benignos y con escaso potencial de recidiva.

El tratamiento de elección del tumor fibroide solitario, el cual es usualmente benigno, es la resección quirúrgica. La aspiración con aguja fina es la mayoría de las veces no concluyente dado que el TFS está compuesto de porciones de hiper celularidad y de acelularidad lo que provoca el que sea difícil obtener una muestra representativa para el análisis citológico. Además el material aspirado la mayor parte de las veces son fibroblastos que no facilitan el diagnóstico.⁸ Sin embargo, un comportamiento localmente agresivo, incluyendo recurrencia, transformación maligna y metástasis e incluso la muerte secundaria a esta enfermedad es posible.⁶ La mortalidad operatoria global reportada es de 10% y ello es debido a que se presentan cambios hemodinámicos asociados al efecto de descompresión sobre estructuras mediastinales.⁷ El tratamiento de elección es la cirugía, lo más radical posible, dejando siempre un margen de seguridad de 2 cm de tejido sano en los bordes de la resección. Los tumores pediculados son fácilmente extirpables, incluso mediante toracoscopía, pero los grandes tumores sésiles son difíciles de resecar por las múltiples adherencias que mantienen con el pulmón, lo que obliga a la práctica inexcusable de lobectomías o incluso neumonectomías.^{11,13} En las recurrencias del tumor se ha recomendado una terapia adyuvante, con radioterapia y quimioterapia (ciclofosfamida y adriamicina), pero no hay estudios que hayan demostrado fehacientemente su eficacia por el número limitado de casos en que se ha ensayado.

Hacemos notar que, en las formas malignas, el riesgo de recidivas es elevado y que éstas suelen ser precoces, aunque se han descrito recurrencias 17 años después de la resección, por lo que es obligado hacer un seguimiento periódico del paciente.

Conclusión

El TFS es una condición rara y consecuentemente de diagnóstico inadvertido representando un hallazgo frecuentemente referido en las TTx. El diagnóstico debe ser considerado cuando se identifica una lesión tumoral solitaria pleural con una o más de las siguientes características: de localización inferior torácica, de contornos regulares y bien definidos, de ángulos obtusos con la pared torácica y con movilidad en los movimientos respiratorios o con los cambios de posición. La TC delimita el tumor, sin infiltración a estructuras adyacentes.¹² Más de 80% de los TFS son clínicamente benignos y más de 50% son asintomáticos.

El TFS cursa con una evolución benigna, de crecimiento lento, en la gran mayoría de los pacientes y ese curso es característico de la variante histológica benigna, de localización pedunculada y de tamaño limitado.

La cirugía para el TFS es con resección completa de la lesión tumoral. El procedimiento quirúrgico de elección es la remoción local por VATS (de las siglas en inglés *Video-Assisted Thoracoscopic Surgery*) con vigilancia intraoperatoria de que los márgenes están libres de tumor. En aquellos pacientes con lesiones principalmente pleura-parietales, está indicada una resección mínima extrapleural para revisar los márgenes. Si la lesión pleuroparietal muestra signos de invasión tumoral, se recomienda cirugía con resección de la pared torácica. TFS de base ancha y amplia requerirán de lobectomía si se originan de la pleura visceral y resección de caja torácica si se originan de la pleura parietal. El TFS pedunculado puede ser tratado con una resección en cuña si se origina de la pleura visceral o con resección local con disección extrapleural si su origen es la pleura parietal.¹⁵

No debemos dejar de considerar la localización extrapleural del TFS, como lo fue el Caso 1 de la presente revisión, que si bien su frecuencia de presentación es menor que la variante pleural, sus características por imagen, comportamiento clínico y opciones de tratamiento deben ser consideradas a similitud de esta última.

Referencias

1. Rosado-de-Christenson ML, Abbott GF, McAdams HP, et al. Localized fibrous tumors of the pleura. *Radiographics* 2003; 23: 759-83.
2. Levy AD, Rimola J, Mehrotra AK. Benign fibrous tumors and tumorlike lesions of the mesentery: Radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 2006; 26: 245-64.
3. Alvarado-Cabrero I, Hernández S, Kelly J, Cuenca-Buele S. Tumor fibroso solitario de la pleura. Análisis clínico-patológico de 17 casos. *Rev Med Inst Mex Seguro Soc* 2006; 44: 397-402.
4. Martín-Díaz E, Arnau-Obrer A, Sabater-Marco V, Cantó-Armengod A. Tumor fibroso solitario pleural. Estudio de 3 nuevos casos. *NEUMOSUR* 1998; 10: 73-7.
5. Truong M, Munden RF, Kemp BL. Localized fibrous tumour of the pleura. *AJR* 2000; 174: 42.
6. Kanthan R, Torkian B. Recurrent solitary fibrous tumor of the pleura with malignant transformation. *Arch Pathol Lab Med* 2004; 128: 460-2.
7. Khan JH, Rahman SB, Clary-Marcy C, et al. Giant solitary fibrous tumour of the pleura. *Ann Thorac Surg* 1998; 65: 1461-4.
8. Sandvliet RH, Heysteeg M, Marinus AP. A large thoracic mass in a 57-year old patient. *Chest* 2000; 117: 897-900.
9. Suter M, Gebhard S, Boumghar M, et al. Localized fibrous tumours of the pleura: 15 new cases and review of the literature. *Eur J Cardiothoracic Surg* 1998; 14: 453-9.
10. Vázquez-Muñoz E, Martínez PL, Vázquez JJ. Técnicas de imagen en el diagnóstico del tumor fibroso pleural solitario. *RAR* 2007; 71: 285-8.
11. De Perrot M, Kurt AM, Robert JH, et al. Clinical behaviour of solitary fibrous tumour of the pleura. *Ann Thorac Surg* 1999; 67: 1456-9.
12. Ferreti GR, Chiles C, Choplin RH, Coulomb M. Localized benign fibrous tumors of the pleura. *AJR* 1997; 169: 683-6.
13. Lee KS, Im JG, Choe KO, et al. CT findings in benign fibrous mesothelioma of the pleura: Pathologic correlation in nine patients. *AJR* 1992; 158: 983-6.
14. Takahama M, Kushibe K, Kawaguchi T, et al. Video-assisted thoracoscopic surgery is a promising treatment for solitary fibrous tumour of the pleura. *Chest* 2004; 125: 1144-7.
15. Cardillo G, Facciolo F, Cavazzana AO, et al. Localized (solitary) fibrous tumors of the pleura: An analysis of 55 patients. *Ann Thorac Surg* 2000; 70: 1808-12.