

Tumor fibroso solitario de orbita como caso inusual de proptosis

Francisco Silva-Morales, Héctor Manuel Trujillo-Ojeda, Abraham Ibarra de la Torre,
Rosa M. Vicuña-González, Hortencia Y. Valdez-Mendieta

RESUMEN

El tumor fibroso solitario es una lesión bien descrita inicialmente en pleura visceral por Klemperer y Rabin en 1931, fue denominado como mesotelioma fibroso^{1,3,4,12}, desde esa fecha ha sido descrito con múltiples nombres como mesotelioma localizado benigno, submesotelioma, tumor fibroso localizado a pleura, fibroma pleural, fibroma subseroso¹. Hoy en día se ha iniciado la descripción de estas lesiones en otros sitios aceptándose que pueden desarrollarse en cualquier sitio de la economía humana¹ como pericardio, peritoneo, tiroides, hígado, mesenterio, mama, pared abdominal, próstata etc.,^{3,4,5,12} pero sólo en pocas ocasiones descritos en orbita y meninges^{2,3,4,8}, siendo además poco común la proptosis unilateral⁴. Este debe encuadrarse dentro de las lesiones fibrosas y fibrohistiocitarias², la mayoría siendo benignos y sólo en pocas ocasiones de variantes malignas^{2,4}.

Se presenta el caso de un paciente que inicio con proptosis, así como disminución progresiva de la agudeza visual de ojo derecho, los estudios de imagen revelaron una lesión intraorbitaria y se reportó por histopatología un tumor fibroso solitario.

Palabras clave: tumor fibroso solitario, orbita, proptosis, meninges.

Recibido: 21 junio 2005. Aceptado:

Departamentos de Neurocirugía y Terapia Endovascular Neurológica, y Patología. Hospital Central Sur Alta Especialidad, PEMEX, Picacho, México, D.F. Correspondencia: Francisco Silva Morales. Hospital Central Sur de Alta Especialidad PEMEX Departamento de Neurocirugía y Terapia Endovascular Neurológica. Periférico Sur 4091. Col. Fuentes del Pedregal. 14140. México, D.F. E-mail: fsilva_74@yahoo.com

SOLITARY FIBROUS TUMOR OF THE ORBIT PRODUCING PROPTOSIS

ABSTRACT

The solitary fibrous tumor is an injury described initially in visceral pleura in 1931 by Klemperer and Rabin, it was also called fibrous mesothelioma^{1,3,4,12}, from that date has been described with multiple names like mesothelioma located benign, submesothelioma, fibrous tumor located to pleura, fibroma pleural, fibroma subserosum¹, today in day has begun the description of these injuries in other sites accepting itself that they can be developed anywhere of the human economy¹ like pericardium, peritoneum, thyroid, liver, mesentery, abdominal wall, prostate etc.,^{3,4,5,12} but only mamarian glands in few occasions described in orbits and meninges^{2,3,4,8} being in addition little common the unilateral proptosis⁴. This it must be fitted within the fibrous injuries and fibrohistiocitaries², the majority being benign and single in few occasions of malignat^{2,4}. We present the case of a patient who begined with proptosis as well as progressive diminution of the visual sharpness of right eye, the image studies revealed a intraorbitary mass and was reported reported by histopathology a solitary fibrous tumor.

Key words: solitary fibrous tumor, orbit, proptosis, meninges.

El tumor fibroso solitario fue descrito por primera vez por Klemperer y Rabin en 1931^{1,3,4} quienes los dividieron en lesiones difusas y localizadas, siendo un tumor bien circunscrito y de crecimiento lento¹², de ocurrencia frecuente en pleura visceral y recientemente descrito en orbitas⁴.

Aun poco se conoce sobre la histogénesis, curso clínico, genética molecular, pronóstico y tratamiento óptimo de esta patología^{4,5}. Sin embargo, se sabe que la gran mayoría de las lesiones intraorbitarias son de curso benigno siendo el tratamiento óptimo la resección total.

Una gran variedad de tumores primarios mesenquimatosos de la línea vascular o fibrohistiocítica ocasionan proptosis, una causa poco común y de reciente reconocimiento es el tumor fibroso solitario⁴ el cual puede semejar por imagen meningiomas o hemangiopericitomas⁵.

El objetivo de este trabajo es reportar el caso de un masculino de 60 años con proptosis derecha a la que se agregó disminución progresiva de agudeza visual, encontrándose en los estudios de imagen una lesión intraorbitaria derecha la cual se reseco y se reportó por histopatología tumor fibroso solitario, se comenta el curso clínico de la lesión y la revisión de la literatura.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Resumen historia clínica: masculino de 60 años originario de Tampico Tamaulipas, diestro, médico urólogo. Con antecedente de presbiacusia desde los 40 años. Inicio en noviembre de 2003 al presentar conjuntivitis derecha, recibió tratamiento médico después observó proptosis de ese mismo ojo, se agregó disminución progresiva de agudeza visual. A la exploración se encontró proptosis de ojo derecho además de discreta atrofia de papila lado derecho y agudeza visual disminuida.

Exploración armada: exoftalmometría con barra de 104 (22 enero 2004) ojo derecho 16 mm ojo izquierdo 13 mm exoftalmometría con barra de 104 (16 agosto 2004) ojo derecho 21 mm ojo izquierdo 12 mm agudeza visual (22 enero 2004) ojo derecho 20/20 ojo izquierdo 20/20 agudeza visual (16 agosto 2004) ojo derecho 20/25 ojo izquierdo 20/20.

Laboratorio y estudios de neuroimagen: los exámenes de laboratorio se encontraban dentro de límites normales, sin evidencia de lesión hematológica. Se realizó tomografía de orbita en donde se apreció una lesión tumoral isodensa intraorbitaria derecha de bordes regulares, medial (adyacente a pared interna ósea), bien delimitada, que desplazaba nervio óptico lateralmente, dicha lesión dependiente de tejidos blandos, con discreto reforzamiento a la administración de contraste (figura 1), la RM en el T1 y T2 se observó una lesión isointensa en relación a parénquima cerebral, de contornos definidos, con reforzamiento importante

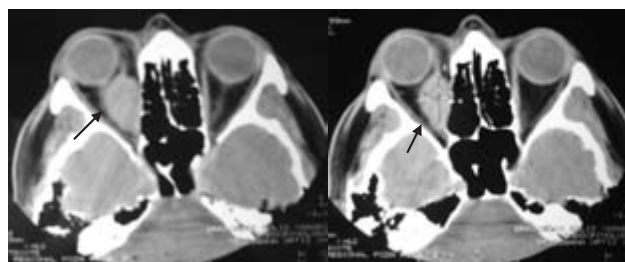


Figura 1. TAC. Las flechas demuestran la lesión orbitaria dependiente de tejidos blandos con escaso realce al medio de contraste (A: fase simple y B: fase contrastada).

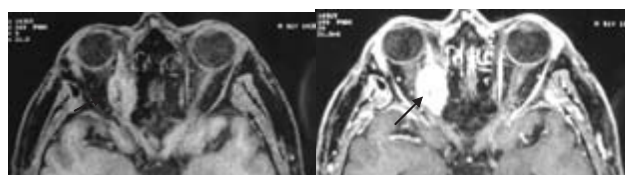


Figura 2. RM imágenes axiales en donde se demuestra la lesión orbitaria isodensa en T1 y con reforzamiento homogéneo a la administración de gadolinio

a la administración de gadolinio (figura 2), con una medida de 38 x 26 x 35 mm. Se programó para cirugía de resección realizándose esta el 23 de septiembre de 2004. En la cirugía se encontró una lesión de color pardo amarillenta, de bordes bien definidos, con adecuado plano de clivaje, realizándose exéresis completa de la lesión, enviándose biopsia excisional al servicio de patología (figura 3).



Figura 3. Especimen macroscópico, pardo amarillento multilobulado.

Hallazgos patológicos: se recibieron varios fragmentos irregulares blanco grisáceos de consistencia ahulada que pesaron 1.25 g y midieron 4 x 2.4 x 1 cm. Histológicamente la neoplasia estaba constituida por células fusiformes sin atipias dispuestas en fascículos entrelazados, con haces gruesos de colágena tipo queloide y vasos sanguíneos ramificados con patrón

hemangiopericitoide entre las mismas (figura 4), con inmunohistoquímica se encontró positividad para CD34, bcl2, CD99 y vimentina (figuras 5 y 6). Con Ki67 el índice de proliferación era bajo, menor a un 10%.

El diagnóstico fue de tumor fibroso solitario.

Durante su seguimiento en la consulta externa el paciente evolucionó de manera satisfactoria remitiendo la proptosis además de referir mejoría en la agudeza visual, no se evidenció aumento tumoral por imagen. No se administró tratamiento complementario o coadyuvante.

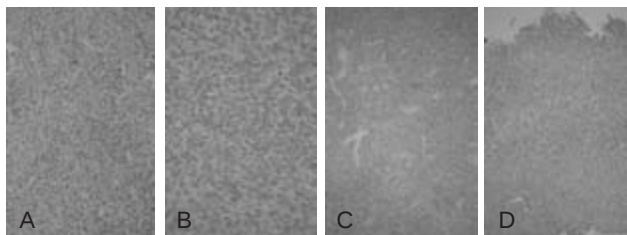


figura 4. Tumor conformado por áreas densamente celulares compuestas por células fusiformes, con núcleo uniforme, oval y vesiculoso (A), alternando con áreas menos celulares, escleróticas con haces densos de colágeno (B), numerosos vasos con ramificaciones en «astas de ciervo», de aspecto hemangiopericitoide (C). Tricrómico de Masson en que resaltan las fibras de colágeno (D).

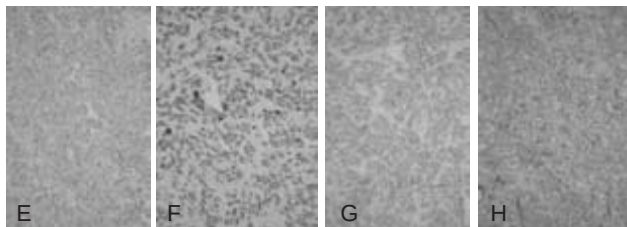


Figura 5. Marcadores de inmunohistoquímica positivos: CD34 (E), bcl 2 (F), ki67 (G) y CD99 (H).

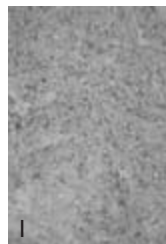


Figura 6. Marcador vimentina positivo (I).

DISCUSIÓN

El tumor fibroso solitario es una lesión de la edad adulta¹ y relativamente común en pleura³ pero rara en meninges y orbita, la primera serie reportada fue descrita por Carneiro *et al*, quienes describieron 7 casos². Esta lesión esta compuesta por células

fusiformes, describiéndose como lesiones difusas y localizadas, las primeras se pensaba que tenían su origen en las células mesoteliales totipotenciales, por lo que le llamaban mesoteliomas^{1,4}, las segundas del tejido areolar subpleural presentando crecimiento lento, eran sugestivas de fibromas, fibrosarcomas¹, otro origen es de los fibroblastos de la duramadre².

Son más frecuentes en la edad adulta de 44 a 69 años⁴, con edad media a los 56 años¹, predominando en varones². En cuanto a las lesiones en SNC estas son más comunes en cavidad craneal demostrando predilección en fosa posterior³ y en médula², la presentación clínica varía con su localización¹², la proptosis es ocasionada por **1.** lesión que ocupa la cavidad orbitaria, **2.** desplazamiento del tejido retrobulbar, **3.** relajación patológica de los músculos extraoculares y **4.** pseudoexoftalmos⁴, no conociéndose aún la verdadera incidencia orbitaria⁴.

El diagnóstico diferencial debe hacerse principalmente con meningioma fibroblástico, hemangiopericitoma, neurofibroma y Schwannoma tumores con los que el tumor fibroso solitario comparte rasgos histológicos^{2,5,10}. Suzuki *et al*, reexaminaron un total de 64 tumores menígeos los cuales catalogaron como meningioma fibroso y hemangiopericitoma 46 y 18 respectivamente. Basado en análisis inmunohistoquímico reclasificó un caso de meningioma y uno de hemangiopericitoma como tumor fibroso solitario^{5,7}.

El diagnóstico histopatológico se basa en las características histológicas, así como positividad a marcadores tumorales¹, presentando inmunorreactividad difusa para CD34^{4,5,9} y vimentina^{10,11}, además de teñirse en más de 88% para la proteína bcl-2¹⁰ y marcadores antiapoptosis⁵. En 1997 Chan^{12,13} propuso como esenciales los siguientes criterios para su diagnóstico: que sea circunscrito, la presencia de áreas hipercelulares alternando con zonas escleróticas hipocelulares, aspecto inocente, aspecto fusiforme corto, células ovoides con escaso citoplasma pobremente definido, pocas mitosis, células alargadas dispuestas en forma desordenada, fascicular o estoriforme y entrelazadas íntimamente con fibras de colágeno^{12,13}, como hallazgos secundarios calcificaciones, cuerpos de psamoma, así como áreas focales con cambios mixoides¹². Para Chan la positividad CD34 es un criterio necesario^{12,13}.

El comportamiento clínico es impredecible. Se le ha atribuido un comportamiento benigno, pero se han descrito recidivas¹, su comportamiento agresivo (maligno) esta descrito entre 13 a 23% para las lesiones pleurales^{1,8,12}, aun que el criterio para malignidad no esta bien establecido la alta celularidad y el alto

grado de pleomorfismo se han asociado con un curso clínico agresivo^{3,8,12}. England et al, los clasificaron como malignos a aquellos que presentaban uno o más hallazgos histológicos siguientes: alta celularidad, gran número de figuras mitóticas (+ de 4 mitosis por campo) y pleomorfismo nuclear^{3,4,6,8,12}, manifestándose con invasión a tejidos adyacentes, recurrencia o metástasis distantes^{4,8} así como macroscopicamente la necrosis y el gran tamaño indican pobre pronóstico⁴.

El tratamiento de elección es la exéresis quirúrgica completa^{1,4,5,12}, el uso de terapia adyuvante (quimioterapia y radioterapia) sigue siendo aún controversia¹³ siendo importante el seguimiento a largo plazo de estos pacientes por el riesgo de malignidad.

CONCLUSIONES

El tumor fibroso solitario es una lesión que puede localizarse en cualquier sitio de la economía, siendo poco frecuentes en orbita, pero aumentando su frecuencia con el advenimiento de las técnicas de inmunohistoquímica, dicha lesión debe tenerse en cuenta en los casos de proptosis unilateral como diagnóstico diferencial, siendo esta rara pero presente.

La fuerte inmunorreactividad para CD 34 facilita el diagnóstico. El tratamiento de elección es la resección quirúrgica completa debiéndose tener un seguimiento a largo plazo por la posibilidad de malignidad. La radioterapia sigue siendo controversial y sólo recomendada en aquellos con diferenciación maligna.

REFERENCIAS

1. Xambre L, Lages R, Cerqueira M. Tumor fibroso solitario, dos casos adicionales con implicaciones urológicas. *Actas urológicas españolas* 2003; 832-8.
2. Alameda F, Lloreta J, Galito E. Tumor fibroso solitario meníngeo. *Revista española de patología* 2002; 35: 547-50.
3. Ahn J, Shim J, Yang W. Meningeal solitary fibrous tumor as an unusual cause of exophthalmos: Case report and review of the literature. *Neurosurgery* 2001; 48: 1362-6.
4. Pratistadevi K, Sameer N. An unusual cause of proptosis: orbital solitary fibrous tumor: case report. *Neurosurgery* 1996; 38: 1040-3.
5. Kim K, Gonzalez A, McComb J. Unusual presentations of cerebral solitary fibrous tumors: report of four cases. *Neurosurgery* 2004; 54: 1004-9.
6. 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.
7. Suzuki SO, Fukui M, Nishio S. Clinicopathological features of solitary fibrous tumor of the meninges: an immunohistochemical reappraisal of cases previously diagnosed to be fibrous meningioma or hemangiopericytoma. *Pathol int* 2000;50:808-17.
8. Hayashi S, Kurihara H, Hirato J. Solitary fibrous tumor of the orbit with extraorbital extensión: case report. *Neurosurgery* 2001; 49: 1241-5.
9. Adel M, Simcha W, Donald P. Solitary fibrous tumor presenting as a symptomatic intraspinal mass: case report. *Neurosurgery* 1997; 40: 844-7.
10. Kocak A, Cayli S, Sarac K. Intraventricular solitary fibrous tumor: an unusual tumor with radiological, ultrastructural, and immunohistochemical evaluation: case report. *Neurosurgery* 2004; 54: 213-7.
11. Cummings T, Burchette J, McLendon R. CD 34 and dural fibroblasts: the relationship to solitary fibrous tumor and meningioma. *Acta neuropathol* 2001; 102: 349-54.
12. Roa M, Rivera L, García A. Tumor fibroso solitario de la región parótidea. Reporte de un caso y revisión de la literatura. *Med oral* 2004; 9: 82-8.
13. Chan JKC. Comentario. Solitary fibrous tumor-everywhere, and a diagnosis in vogue. *Histopathology* 1997; 31: 568-76.