

Tumor fibroso solitario maligno de la pleura. Reporte de dos casos

Luis Felipe Tapias-Vargas, * Claudia Marcela Santamaría-Ariza, ** Leónidas Tapias-Vargas, *
Leónidas Tapias-Díaz***

Resumen

Introducción: los tumores fibrosos solitarios de la pleura son neoplasias poco frecuentes de origen mesenquimal, que al parecer se originan del tejido conectivo submesotelial y que, por lo general, tienen un comportamiento benigno. Sin embargo, puede aparecer una pequeña proporción de estos tumores o dar metástasis luego del tratamiento quirúrgico, en particular cuando se asocian con características morfológicas o histopatológicas malignas.

Casos clínicos: dos mujeres de 56 y 50 años, respectivamente, operadas debido a tumores fibrosos solitarios malignos de la pleura. La primera sin síntomas; la segunda con: tos, disnea y pérdida de peso. A la primera se le realizó una resección pulmonar en cuña y otra en bloque de la pared torácica junto con el tumor. A la segunda paciente se le realizaron múltiples cuñas pulmonares. El estudio histopatológico identificó varias características asociadas con un comportamiento maligno de estos tumores. Luego de tres años y de un año de la cirugía, respectivamente, no hay evidencia de recurrencia o enfermedad metastásica.

Conclusiones: las características de un tumor que se asocian con comportamiento maligno justifican el seguimiento estricto y a largo plazo mediante estudios de imagen del tórax. No se ha determinado qué tan frecuentemente y por cuánto tiempo debe realizarse este seguimiento.

Palabras clave: tumor fibroso solitario, neoplasias pleurales, neoplasias pulmonares, pleura, cirugía de tórax

Abstract

Background: Solitary fibrous tumors of the pleura are infrequent neoplasms of mesenchymal origin that are thought to arise from the submesothelial connective tissue and usually have a benign behavior. However, a small proportion of these tumors may recur or metastasize after surgical treatment, especially when they are associated with malignant morphological and histopathological features.

Clinical cases: Two female patients of 56 and 50 years of age who underwent surgical treatment for malignant solitary fibrous tumors of the pleura. The first patient was asymptomatic, whereas the second suffered from coughing, dyspnea and weight loss. The first patient underwent a lung wedge resection and en bloc resection of the chest wall along with the tumor. The second patient underwent multiple lung wedge resections. The histopathological examination showed multiple features associated with malignant behavior in these tumors. After 3 years and 1 year from the time of surgery, respectively, there is no evidence of recurrent or metastatic disease.

Conclusions: Features associated with malignant behavior warrant the need for strict and long-term follow-up by means of chest imaging. It is still uncertain how often and how long this follow-up should be performed.

Key words: Solitary fibrous tumors, Pleural neoplasms, Lung neoplasms, Pleura, Thoracic surgery

* The Stanley J. Dudrick Department of Surgery, Saint Mary's Hospital, Waterbury, Connecticut, USA.

** Escuela de Medicina, Universidad Industrial de Santander, Bucaramanga, Santander, Colombia.

*** Departamento de Cirugía, Fundación Oftalmológica de Santander-Clinica Carlos Ardilla Lülle (FOSCAL), Floridablanca, Santander, Colombia.

Correspondencia:

Dr. Leónidas Tapias Díaz
Carrera 24 154-106. Módulo 34, Consultorio 711. Fundación Oftalmológica de Santander
Clínica Carlos Ardilla Lülle (FOSCAL), Floridablanca, Santander, Colombia
Tel.: +57 (7) 6384160, ext. 1717
Correo electrónico: Itapias@intercable.net.co

Recibido para publicación: 22-06-2011

Aceptado para publicación: 8-08-2011

Introducción

Los tumores fibrosos solitarios de la pleura son neoplasias excepcionales que, por lo común, tienen un comportamiento benigno.¹⁻⁶ La cirugía es el pilar de su tratamiento y alcanza tasas de curación apropiadas (82 a 92%).²⁻⁶ Sin embargo, algunos casos tienen características “malignas” asociadas con riesgo aumentado de recurrencia o enfermedad metastásica.¹⁻⁶ Debido a su curso indolente e incierto debe garantizarse el seguimiento a largo plazo de estos pacientes. Se comunican dos casos de pacientes operadas por tumores fibrosos solitarios de pleura y se discuten las implicaciones de estas características morfológicas e histopatológicas malignas en el seguimiento y pronóstico de dichas pacientes.

Casos clínicos

Caso clínico 1

Paciente femenina de 56 años de edad, asintomática, a quien durante la evaluación preoperatoria para la reparación de una comunicación interauricular se le encontró un tumor pleural en la región posterolateral del hemitórax derecho. No tenía otros antecedentes relevantes. En ese momento, debido a su cirugía cardiaca, se decidió observar la masa pleural. Tres años más tarde se identificó, en una tomografía de tórax, que la masa había aumentado mucho de tamaño, por lo que se le

practicó una toracotomía derecha. La masa se originaba en la pleura parietal e invadía dos costillas y el segmento posterior del lóbulo superior derecho. Se realizó una resección en cuña del lóbulo superior derecho y otra en bloque de la pared torácica involucrada, la que se reconstruyó con una malla de polipropileno. No hubo complicaciones posoperatorias y la paciente se dio de alta al tercer día.

El examen histopatológico de la pieza sugirió el diagnóstico de tumor fibroso solitario de la pleura con características malignas (Cuadro I). Todos los márgenes estaban libres de lesión tumoral. No hay evidencia de recurrencia o enfermedad metastásica tres años después de la cirugía.

Caso clínico 2

Paciente femenina de 50 años de edad, con dos meses de tos seca progresiva en intensidad, disnea de reposo, ortopnea, edema en los miembros inferiores, pérdida de peso no especificada y anorexia. En el examen físico se le encontró con dificultad respiratoria, marcadamente pálida y con ruidos respiratorios disminuidos en el hemitórax izquierdo. No se identificaron dedos en palillo de tambor ni se reportaron antecedentes médicos relevantes. La radiografía de tórax mostró una gran opacidad redondeada en la región posterior del hemitórax izquierdo. En la tomografía de tórax se identificó una gran masa extrapulmonar heterogénea que ocupaba casi dos tercios del hemitórax izquierdo, tal como se observa en el corte axial de la Figura 1A y en el coronal de la Figura 1B; el parénquima pulmonar y la

Cuadro I. Características morfológicas e histopatológicas de los tumores fibrosos solitarios de la pleura de los pacientes estudiados

| Característica | Caso 1 | Caso 2 |
|---------------------|-------------------------|--|
| Tamaño (cm) | 12 × 7.7 × 4.5 | 18 × 17 × 7 |
| Peso (g) | 170 | 850 |
| Origen pleural | Parietal | Visceral |
| Pedúnculo | No | Múltiples adherencias, sin pedúnculo claro |
| Mitosis/10 CAP | 1 | 3 |
| Necrosis/hemorragia | Sí | Sí |
| Hipercelularidad | No | Sí |
| Pleomorfismo | No | Sí |
| Inmunohistoquímica | | |
| Positiva | CD34, bcl-2, vimentina | CD34, bcl-2, CD99, S-100 |
| Negativa | Queratina, cromogranina | SMA |
| Ki-67 | 10% | 1% |

CAP: Campos de alto poder; SMA: Actina del músculo liso

pared torácica no parecían invadidos por la lesión. Se realizó una biopsia percutánea no diagnóstica con aguja. Finalmente, se le practicó toracotomía izquierda.

El tumor era muy grande y lobulado, con una superficie lisa y brillante, con múltiples adherencias delgadas a la pleura visceral del lóbulo inferior izquierdo y a la pleura parietal adyacente (Figura 2). Para asegurar la resección completa se realizaron múltiples resecciones en cuña del pulmón. Durante el postoperatorio, la paciente experimentó una arritmia supraventricular que se controló con fármacos. Se dio de alta al sexto día.

El examen histopatológico de la pieza sugirió el diagnóstico de tumor fibroso solitario de la pleura con caracte-

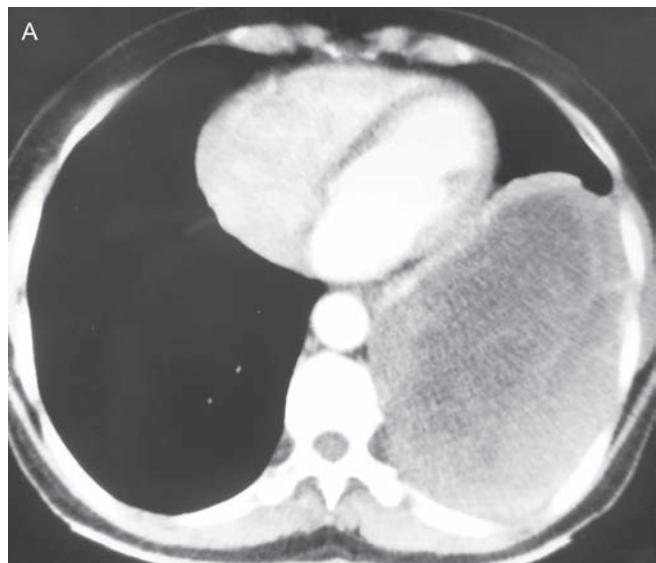


Figura 1. Tomografía de tórax que muestra un gran tumor fibroso solitario de la pleura en el hemitórax izquierdo (Caso 2).

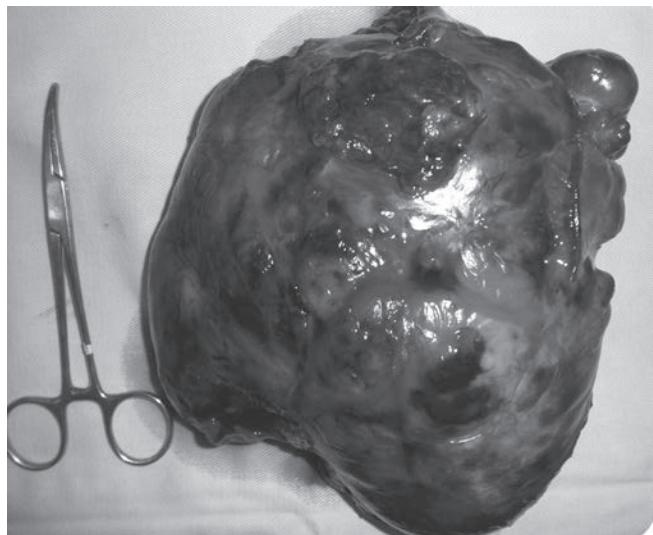


Figura 2. Apariencia macroscópica de un tumor fibroso solitario gigante de la pleura (Caso 2).

rísticas malignas (Cuadro I). Todos los márgenes estaban libres de lesión tumoral. No hay evidencia de recurrencia o enfermedad metastásica un año después de la cirugía.

Discusión

Los tumores fibrosos solitarios de la pleura son neoplasias realmente excepcionales, de origen mesenquimal que quizás se originen en el tejido conectivo submesotelial.¹ A pesar de que nuestra institución es un centro de tercer nivel, y centro de referencia para enfermedades quirúrgicas del tórax, sólo se han identificado dos casos de tumor fibroso solitario de la pleura entre aproximadamente 350 tumores pleuro-pulmonares (0.6%) tratados de manera quirúrgica en los últimos cinco años. Se han efectuado observaciones similares en otras instituciones donde la frecuencia de tumor fibroso solitario de la pleura es baja. La serie quirúrgica más grande, a la fecha, tuvo un promedio de seis pacientes por año durante un lapso aproximado de 18 años.²

El tumor fibroso solitario de la pleura aparece con más frecuencia durante la sexta y séptima décadas de la vida, sin preferencia de género.¹⁻⁶ Puede ser asintomático y encontrarse incidentalmente en estudios de imagen del tórax en hasta 40-57% de los casos.²⁻⁵ El resto de los pacientes si tiene síntomas; la disnea, la tos y el dolor torácico son los más comunes.²⁻⁵ En casos raros puede haber manifestaciones paraneoplásicas, como hipoglucemia reactiva (síndrome de Doege-Potter), que se ha observado en 1 a 8% de los pacientes,¹⁻⁵ como resultado de la hipersecreción de factor de crecimiento similar a la insulina II (IGF-II) del tumor, especialmente en casos de tumores muy grandes (>20 cm) y con

alta actividad mitótica.⁶ La osteoartropatía pulmonar hipertrófica y los dedos en palillo de tambor (síndrome de Pierre-Marie-Bamberg) pueden observarse en 3 a 10% de los casos de tumor fibroso solitario de la pleura¹⁻⁵ y se cree que ocurren por una liberación excesiva de ácido hialurónico del tumor.⁶

El pilar del tratamiento de los tumores fibrosos solitarios de la pleura es la resección quirúrgica. El tratamiento puede ser la toracotomía o la cirugía torácica asistida por video, de acuerdo con la localización y las características del tumor. Para lograr una resección completa suelen requerirse procedimientos asociados. Las resecciones pulmonares en cuña se utilizan incluso en 60 a 80% de los casos¹⁻³ para asegurar un margen amplio en los lugares donde hay adherencias pleurales. En pocos casos se requieren resecciones más grandes, como la lobectomía, la neumonectomía o la resección de la pared torácica (1 a 4%).¹⁻³

En los casos descritos, la resección de múltiples cuñas y de la pared torácica permitió la resección completa de los tumores de gran tamaño. La cirugía debe practicarse siempre que sea posible, ya que sus tasas de morbilidad (8 a 10%) y mortalidad (1 a 4%) son bajas y sus tasas de curación (82 a 92%) muy buenas.^{2,3}

A pesar de la cirugía, alrededor de 7 a 18% de los tumores fibrosos solitarios de la pleura recurren luego de la resección,^{2-4,6} en particular cuando exhiben características "malignas". Las recurrencias se han observado, incluso, un año después de la cirugía o tan tarde como 12 años.²⁻⁴ En 1989 England et al.,¹ revisaron 223 casos de tumores fibrosos solitarios de la pleura e identificaron los factores clínicos y morfológicos asociados con la recurrencia y el comportamiento maligno. Desde el punto de vista clínico, los tumores recurrieron con mayor frecuencia cuando el paciente tenía síntomas desde un principio o un derrame pleural. En cuanto a las características patológicas macroscópicas, la mayor recurrencia se asocia con un tumor de ≥ 10 cm de tamaño, la morfología sésil en lugar de pedunculada, el origen del tumor en la pleura parietal o mediastinal en lugar de la visceral y necrosis y hemorragia. Las características microscópicas asociadas con la recurrencia fueron: alta celularidad, pleomorfismo celular y conteo de mitosis mayor a cuatro por campo de alto poder. Puesto que no existían criterios de malignidad, England et al.,¹ clasificaron los tumores como malignos si al menos coexistía una de estas características microscópicas.

En las series publicadas recientemente los criterios de malignidad son inconsistentes. La serie quirúrgica más grande publicada hasta la fecha clasificó los tumores fibrosos solitarios de la pleura como malignos cuando exhibían, al menos, una de cuatro características microscópicas: hipercelularidad, actividad mitótica aumentada, pleomorfismo y necrosis.² Otros autores han clasificado los tumores como malignos, a partir sólo del criterio del conteo de mi-

tosis³ porque las otras características histológicas son, en buena parte, subjetivas, porque no queda claro si deben identificarse en la mayor parte del tumor o sólo focalmente.

La falta de criterios consistentes ha impedido clasificar a los pacientes de manera precisa según el riesgo de recurrencia y planificar efectivamente el seguimiento posoperatorio con imágenes. Perrot et al.,⁶ propusieron un sistema de clasificación luego de una revisión de la bibliografía disponible. Este sistema clasifica a los pacientes en estadios del 0 a IV de acuerdo con las características microscópicas asociadas con la malignidad y con la morfología sésil del tumor fibroso solitario de la pleura. Los autores sugieren que a los tumores sésiles o con características malignas al microscopio debe dárseles seguimiento con imágenes cada seis meses durante dos años y después cada año. A pesar de que otros autores⁴ han reconocido que este sistema se correlaciona con la recurrencia, esta clasificación no se apoya en evidencia suficiente y proporciona un algoritmo de seguimiento arbitrario para los pacientes con tumores fibrosos solitarios de la pleura.

Conclusiones

Los tumores fibrosos solitarios de la pleura son poco frecuentes. Como se observa en el Cuadro I, en ambas pacientes se identificaron varias características asociadas con un comportamiento maligno de los tumores y, por lo tanto, debe garantizárseles un seguimiento estricto a largo plazo con imágenes porque no es seguro que en estos casos la resección haya sido curativa. Qué tan frecuentemente y por cuánto tiempo debe realizarse este seguimiento son preguntas sin respuesta.

Referencias

1. 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;13:640-658.
2. Cardillo G, Carbone L, Carleto 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;88:1632-1637.
3. Harrison-Phipps KM, Nichols FC, Schleck CD, Deschamps C, Cassivi SD, Schipper PH, et al. Solitary fibrous tumors of the pleura: results of surgical treatment and long-term prognosis. J Thorac Cardiovasc Surg 2009;138:19-25.
4. Schiroli L, Lantuejoul S, Cavazza A, Murer B, Yves Brichon P, Migaldi M, et al. Pleuro-pulmonary solitary fibrous tumors: a clinicopathologic, immunohistochemical, and molecular study of 88 cases confirming the prognostic value of de Perrot staging system and p53 expression, and evaluating the role of c-kit, BRAF, PDGFRs (alpha/beta), c-met, and EGFR. Am J Surg Pathol 2008;32:1627-1642.
5. Rosado-de-Christenson ML, Abbott GF, McAdams HP, Franks TJ, Galvin JR. From the archives of the AFIP: localized fibrous tumor of the pleura. Radiographics 2003;23:759-783.
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.