

## Tumor fibroso solitario. Estudio histopatológico e inmunohistoquímico de 18 casos de localización extrapleural

Diego Leonardo Jorge,\* Patricia Ramos Salazar,\* Verónica Millán Ruiz,\* Jorge Valenzuela Tamariz,\*\*\*  
Alejandra Zárate Osorno\*\*

### RESUMEN

**Antecedentes:** el tumor fibroso solitario es una neoplasia poco frecuente que se origina en la pleura. Recientemente se ha informado de varios casos con localización extrapleural descritos en prácticamente cualquier sitio anatómico, lo cual ha ampliado el diagnóstico diferencial con ciertos tumores de partes blandas, como el hemangiopericitoma.

**Objetivo:** determinar en forma histopatológica e inmunohistoquímica el diagnóstico diferencial de 18 casos con tumor fibroso solitario extrapleural.

**Material y métodos:** se recopilaron, entre enero de 2001 y octubre de 2008, 18 casos con tumor fibroso solitario extrapleural. De ellos, 9 fueron hombres, los límites de edad fueron 26 y 74 años, la media fue de 48.72 años y la localización más frecuente fue en la cavidad nasal y en los senos paranasales (4 casos).

**Resultados:** con inmunohistoquímica (IHQ) las células neoplásicas expresaron CD34 (100%), bcl-2 y CD99 (88.9%), mientras que con actina mostraron positividad débil y focal sólo 22%, y con desmina, sólo 11%.

**Conclusiones:** el tumor fibroso solitario extrapleural es una neoplasia poco frecuente que se semeja morfológicamente al hemangiopericitoma, su diagnóstico definitivo se establece con IHQ –en la cual se observa expresión de CD34, bcl-2 y CD99– y es consistentemente negativo con citoqueratina, proteína S-100 y CD117. La expresión focal es posible con marcadores musculares como actina y desmina.

**Palabras clave:** tumor fibroso solitario, localización extrapleural, diagnóstico diferencial, inmunohistoquímica.

### ABSTRACT

**Background:** Solitary fibrous tumor (SFT) is a rare neoplasm originally described within the pleura. Extrapleural solitary fibrous tumors (EPSFT) have been recently reported and described in practically any anatomic location, which has widened the differential diagnosis, in relation to some soft tissue tumors, particularly the hemangiopericytoma.

**Objective:** To determine from the histopathological and immunohistochemistry point of view the differential diagnosis of 18 cases with extrapleural solitary fibrous tumor.

**Material and method:** We retrieved 18 cases diagnosed as EPSFT from January 2001 through October 2008. There were nine women; the age range was from 26 to 74, with a mean age at diagnosis of 48.72 years. The most common site was the nasal cavity and paranasal sinuses (4 cases).

**Results:** The immunostains showed the neoplastic cells positive for CD34 (100%), bcl-2, and CD99 (88.9%), whereas only 22% showed focal and weak positivity for actin, and 11% for desmin.

**Conclusion:** EPSFT is a rare tumor with a morphology that resembles hemangiopericytoma and other soft tissue tumors and, in order to establish a correct diagnosis, it requires immunoperoxidase stains. It shows immunoreactivity with CD34, bcl-2 and CD99, and is consistently negative for cytokeratin, S-100 and CD117. Muscles markers, such as actin and desmin, might be focally expressed.

**Key words:** Solitary fibrous tumors, extrapleural location, differential diagnosis, immunohistochemistry.

\* Servicio de Patología.

\*\* Jefe del Servicio de Patología y Titular del Curso de Alta Especialidad de Inmunohistoquímica en la Patología Quirúrgica. Hospital Español de México, México, DF.

\*\*\* Jefe del servicio de Patología, Hospital Ángeles del Pedregal, México, DF.

Recibido: noviembre, 2009. Aceptado: enero, 2010.

Este artículo debe citarse como: Jorge DL, Ramos-Salazar P, Millán-Ruiz V y col. Tumor fibroso solitario. Estudio histopatológico e inmunohistoquímico de 18 casos de localización extrapleural. Patología Rev Latinoam 2010;48(2):73-81.

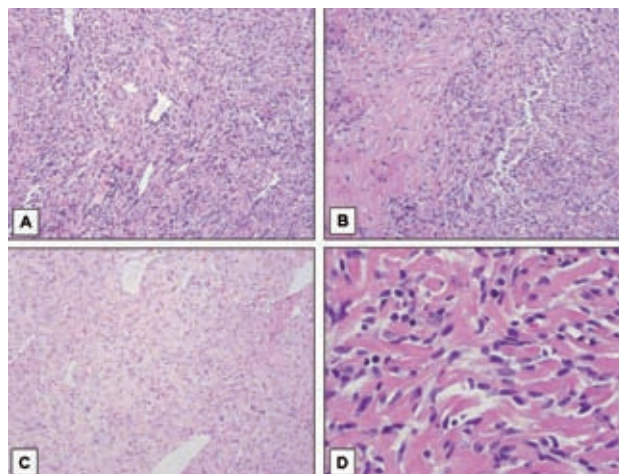
Correspondencia: Dr. Diego Leonardo Jorge. Av. Ejército Nacional 613, colonia Granada, México, DF, CP 11520. Correo electrónico: diegoljorge@hotmail.com

**E**n 1931 Klemperer y Rabin<sup>1</sup> describieron el tumor fibroso solitario como una neoplasia primaria de la pleura pulmonar, derivada de los fibroblastos submesoteliales, y lo denominaron “una forma localizada de mesotelioma”; actualmente, se cree que se origina de células mesenquimatosas submesoteliales primitivas. Sin embargo, su aparición en múltiples sitios extrapleurales sugiere un probable origen miofibroblástico; lo que sí se ha establecido es que su origen es mesenquimatoso y no mesotelial, como se pensó en un principio.<sup>2-8</sup>

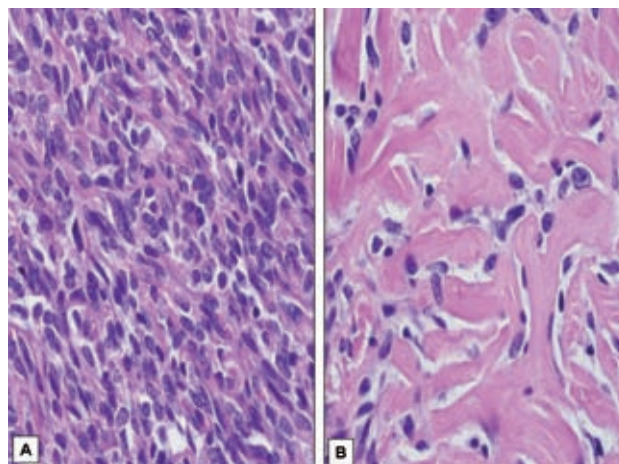
Si bien la localización más frecuente es en la pleura pulmonar, se ha reportado en otras áreas serosas, como pericardio<sup>9</sup> y peritoneo,<sup>9</sup> y en otros sitios del organismo —como la órbita,<sup>10-11</sup> las meninges,<sup>12-13</sup> los tejidos blandos de la cavidad oral,<sup>6,14-15</sup> el riñón,<sup>5,16</sup> los tejidos blandos de las extremidades,<sup>17</sup> de la cabeza y del cuello,<sup>18-19</sup> el mediastino,<sup>3-4</sup> la glándula mamaria,<sup>20</sup> el mesenterio,<sup>21</sup> el sistema nervioso central<sup>12</sup> y la cavidad nasal,<sup>22</sup> entre las principales—, donde se designa como tumor fibroso solitario extrapleural (TFSEP).

Microscópicamente, son nódulos bien delimitados, lobulados y encapsulados o pseudoencapsulados; la necrosis y la hemorragia son evidentes en tumores de comportamiento agresivo o considerados por algunos autores como “malignos”.<sup>23</sup> Desde el punto de vista histológico, se componen de fibroblastos y fibras de colágena en cantidad variable, con áreas hiper e hipocelulares tipo queloide y, algunas veces, con patrón vascular hemangiopericitóide (figuras 1 y 2).<sup>6-8,21,24-25</sup> Por ello, el diagnóstico diferencial abarca un gran número de lesiones que comparten dicho patrón citoarquitectural.

En los tejidos blandos hay dos tumores que son considerados clásicos en el diagnóstico diferencial de TFSEP: el schwannoma y, en particular, el hemangiopericitoma, con el que comparte varias características morfológicas, clínicas e inmunofenotípicas. En relación con el schwannoma, en zonas con patrón fusocelular convencional ambos tumores son indistinguibles. Debido al patrón hemangiopericitóide frecuente del tumor fibroso solitario, éste se consideró hemangiopericitoma antes de la IHQ; actualmente, se sabe que el patrón hemangiopericitóide lo comparten varias lesiones, entre las que figuran algunos tumores fibrosos solitarios, por lo que se prefiere reservar el término de *hemangiopericitoma* para las lesiones que muestran una clara diferenciación mioide-pericitica; se



**Figura 1.** Patrón histológico característico (H&E) del tumor fibroso solitario. **A:** (10x) proliferación de células fusiformes con abundantes fibras colágenas y estructuras vasculares. **B:** (10x) combinación de áreas hipocelulares (izquierda) con áreas hipercelulares (derecha). **C:** (10x) área hipocelular, fibromixóide, edematosa y con abundantes vasos. **D:** (40x) fibroblastos de aspecto benigno entre fibras de colágena. Las figuras de este artículo aparecen a color en el anexo 1 de este número.



**Figura 2.** Tumor fibroso solitario (H&E, 400x). **A:** marcada hiper celularidad, células de aspecto mesenquimatoso; no se evidencian figuras de mitosis. **B:** área hipocelular con abundantes fibras de colágena “tipo queloide”.

prefiere incluir al resto en el amplio grupo de “lesiones similares al hemangiopericitoma”.<sup>17,25-26</sup>

La importancia de diagnosticar adecuadamente el TFSEP estriba en que, dada la baja frecuencia con que se manifiesta fuera de la pleura pulmonar, la sospecha diagnóstica debida a un examen morfológico se debe confirmar mediante el uso de la IHQ, para descartar una

serie de lesiones morfológicamente similares y con diferente comportamiento biológico, que, en general, son más agresivas, comparadas con la conducta clásicamente benigna del tumor fibroso solitario.

Este artículo informa 18 casos de TFSEP confirmados por IHQ y se insiste en la importancia de considerar este diagnóstico cuando se manifiesta en sitios diferentes a la pleura.

## MATERIAL Y MÉTODO

Se recopilaron de los archivos del Departamento de Patología del Hospital Español, del Hospital Ángeles del Pedregal y de la consulta de uno de los autores (AZO), todos los casos de tumor fibroso solitario de localización anatómica extrapleural, estudiados con IHQ de enero de 2001 a octubre de 2008, los cuales tenían bloque de parafina disponible. En todos estos casos la morfología del tumor se evaluó y se estudió con técnicas de IHQ y con los anticuerpos que se mencionan en seguida.

Las biopsias se fijaron en formol al 10% amortiguado y se procesaron rutinariamente; se hicieron unos cortes histológicos de 3 micras de grosor y se tiñeron con hematoxilina-eosina (H&E). Para las técnicas de IHQ se utilizaron los anticuerpos: antiCD34 (Cell Marque/QBEnd/10, 1:200), antiCD99 (Cell Marque/HO36-1.1, 1:50), anti**bc**l-2 (DAKO/124, 1:100), antiactina específica de músculo (Cell Marque/1 A 4, 1:50), antidesmina (Bio SB/D33, 1:30), anti-proteína S-100 (Bio SB/4C4.9, 1:200), antiCD117 (Cell Marque/policlonal, 1:100), antipancitoqueratinas AE1/AE3 (Cell Marque/AE1-AE3, 1:100) y antiantígeno de membrana epitelial (Cell Marque/E29, 1:100).

Todos los casos se sometieron a recuperación antigénica con buffer de citrato a una temperatura de 99 °C durante 10 minutos en olla exprés. El sistema de detección utilizado fue el del complejo biotina-streptavidina (HRP Bio SB), descrito previamente;<sup>27</sup> el colorante revelador utilizado fue la diaminobenzidina, que colorea de marrón las reacciones positivas.

## RESULTADOS

Entre enero de 2001 y octubre de 2008 se recopilaron 18 casos con tumor fibroso solitario de localización extrapleural, 9 de ellos (50%) del sexo masculino; los límites de edad fueron 26 y 74 años, y la media, de 48.72 años. El sitio de

manifestación más frecuente fue la cavidad nasal y los senos paranasales en 4 casos (22.3%) y la región cervical en 2 casos (11.1%); en los demás casos los sitios fueron: 1 en el brazo derecho, 1 en el retroperitoneo, 1 en la mejilla, 1 en el mediastino, 1 en las meninges, 1 en la fosa ilíaca derecha, 1 en el cuerpo vertebral, 1 en la pared torácica, 1 en la cavidad pélvica, 1 en la glándula mamaria y 1 en la órbita derecha. En un solo caso no pudo obtenerse información sobre el sitio específico de localización, aunque sí se confirmó que se trataba de una lesión extrapleural (cuadro 1).

**Cuadro 1.** Datos clínicos de los pacientes

Caso	Sexo	Edad	Localización
1	M	26	Nasal
2	M	32	Nasal
3	M	74	Brazo derecho
4	F	54	Retroperitoneo
5	F	30	Cervical
6	M	27	Mejilla
7	F	65	Mediastino
8	M	68	Cervical
9	M	63	Nasal
10	F	49	Meninges
11	M	70	Fosa ilíaca derecha
12	F	40	Cuerpo vertebral
13	F	74	Tórax
14	M	53	Cavidad pélvica
15	M	30	Nasal
16	F	40	Sitio no especificado
17	F	40	Mama
18	F	42	Órbita derecha

Debido a que la mayoría de los casos (16 de ellos) fueron enviados para realizarles las inmunotinciones, no fue posible obtener información referente a su tamaño.

Desde el punto de vista morfológico, casi todos los casos, excepto dos, mostraron el mismo patrón; en todos ellos se observaron áreas hiper e hipocelulares. Las áreas hiper celulares se constituían de células fusiformes, algunas similares a fibroblastos y otras a células neurales, que se semejaban mucho a las células observadas en el schwannoma, con núcleos ligeramente curvados y de puntas romas; de hecho, uno de esos casos, localizado en la cavidad nasal, fue diagnosticado transoperatoriamente como schwannoma e informado previamente;<sup>28</sup> más tarde, con ayuda de la técnica de IHQ se diagnosticó como

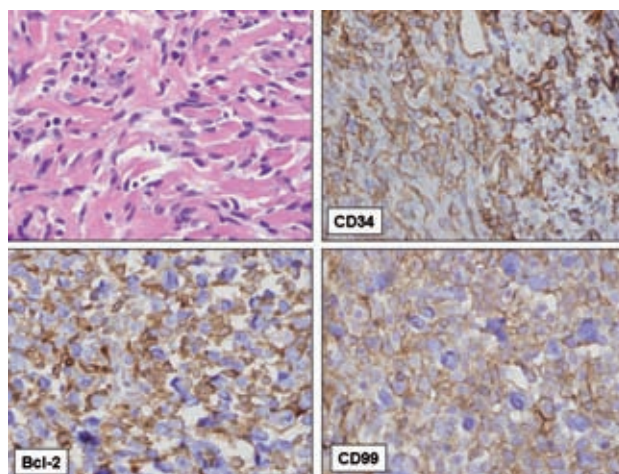
tumor fibroso solitario. Además, en la mayoría de los casos se observó intensa proliferación vascular de patrón hemangiopericitoide. En contraste, las zonas hipocelulares se constituían de áreas completamente colagenizadas, o bien, de células fusiformes aisladas y atrapadas entre las bandas de colágena (figuras 1 y 2).

Dos de los casos con patrón predominantemente hiper-celular mostraron áreas de aspecto fusocelular y epiteliode, que histológicamente sugerían tumor en el estroma gastrointestinal (GIST). Ambos casos fueron de localización intrabdominal: uno de ellos, en un hombre, en la fosa ilíaca derecha y sin conexión alguna con la pared del intestino delgado, con el colon o con el mesenterio, y el otro –en una mujer– en la cavidad pélvica adyacente al ovario (cuadro 1). En ningún caso se observaron figuras de mitosis, zonas de necrosis, hemorragia, pleomorfismo nuclear ni otros cambios morfológicos sugestivos de malignidad (figura 2).

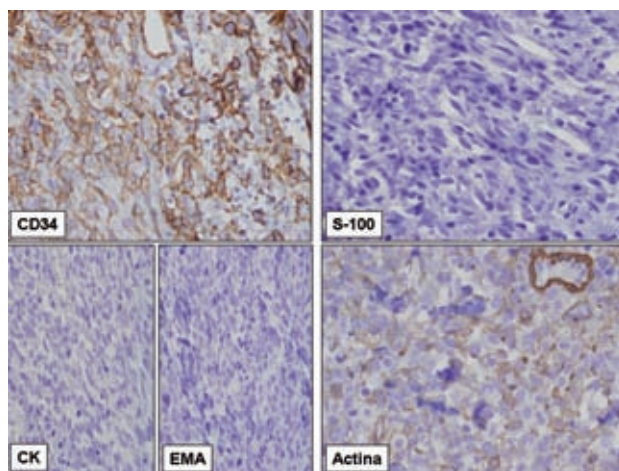
Respecto a la interpretación de las técnicas de IHQ, en todos los casos se observó intensa inmunorreactividad con CD34, en el citoplasma y en la membrana citoplásmica de las células neoplásicas (figura 3); la expresión de CD99 fue sólo en la membrana citoplásmica y la de bcl-2 fue en el citoplasma, alrededor del núcleo. Dieciséis casos (88.9%) expresaron bcl-2 y CD99 (figura 3) y sólo 2 casos (11.1%) resultaron negativos; sin embargo, hubo coexpresión de CD34 con bcl-2, CD99 (o con ambos) en el 100% de los casos; la coexpresión de los tres anticuerpos (CD34, bcl-2 y CD99) se observó en 14 (77.8%) de los 18 casos (figura 3). En 4 casos (22.3%) se observó reactividad focal al marcador muscular actina específica de músculo (en 2 de ellos de manera débil, figura 4), y en 2 (11.1%), reactividad focal a desmina, mientras que en un solo caso se observó en forma focal y débil la coexpresión de ambos marcadores musculares. Sólo un caso (0.55%) mostró inmunorreactividad débil y focal en el núcleo y en el citoplasma con la proteína S-100. En ninguno de los casos se observó reactividad con los dos marcadores epiteliales utilizados en este estudio (EMA y citoqueratina AE1-AE3, figura 4) ni con CD117 (figura 5), en atención particular a los dos casos con aspecto epiteliode y localizados en la cavidad abdominal. Los resultados de IHQ se resumen en el cuadro 2.

## DISCUSIÓN

Con el advenimiento de las técnicas de IHQ, el diagnóstico del tumor fibroso solitario extrapleural se consideró con



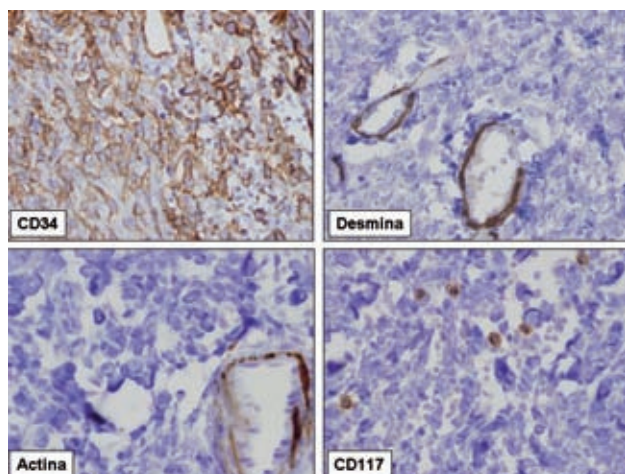
**Figura 3.** Inmunohistoquímica del tumor fibroso solitario. En células neoplásicas acentuada inmunorreactividad con CD34, bcl-2 y CD99 (tinción de membrana).



**Figura 4.** Inmunohistoquímica del tumor fibroso solitario. Células neoplásicas negativas con proteína S-100, citoqueratinas y EMA. Expresión focal de actina en células neoplásicas.

más frecuencia entre el numeroso y heterogéneo grupo de lesiones mesenquimatosas de aspecto histológico benigno (cuadro 3).

Al igual que en la localización pleural, el tumor fibroso solitario extrapleural afecta habitualmente a adultos de edad variable, con predominio entre la sexta y la séptima décadas de la vida; respecto al sexo, la mayor parte de las series no muestran diferencia, aunque en algunos casos existe un leve incremento del sexo femenino.<sup>6,8,23-24</sup> En nuestra serie el promedio de edad fue relativamente menor al de otras series publicadas (48.72 años, límites de 26 y



**Figura 5.** Inmunohistoquímica del tumor fibroso solitario. Marcadores musculares negativos (actina y desmina) evidentes sólo en el músculo liso de las paredes vasculares. CD117 negativo (positivo en aisladas células cebadas del estroma).

74) y ningún caso correspondió a niños. En lo que esta serie sí coincidió con la bibliografía es en la frecuencia de manifestación por género, ya que ésta fue igual en ambos sexos (hombre/mujer 1/1, cuadro 1).

La apariencia histológica de la mayoría de nuestros casos es similar a la informada en los artículos previos; sin embargo, hay que considerar que existen reportes previos de tumor fibroso solitario extrapleurar que muestran

morfología predominantemente epitelioide;<sup>3,17</sup> esto es importante debido a la necesidad de descartar otro tipo de neoplasias más agresivas, como el carcinoma, el tumor en el estroma gastrointestinal, el leiomioma, el tumor maligno en la vaina del nervio periférico y el sarcoma sinovial, entre las principales (cuadro 3).

Con base en el patrón histológico clásico, en la mayor parte de los tumores fibrosos solitarios extrapleurales el diagnóstico diferencial debe hacerse con una serie de lesiones proliferativas (algunas neoplásicas y otras “seudoneoplásicas”) conformadas predominantemente por células elongadas y de núcleos pequeños, ovoides y homogéneos, como fascitis nodular, tumor miofibroblástico inflamatorio, fibromatosis, leiomioma, schwannoma y estroma gastrointestinal, entre las más frecuentes (cuadro 3).<sup>7-8,17,21,24-25</sup>

Es muy importante considerar la localización anatómica de la lesión, ya que las formas extrapleurales de tumor fibroso solitario son mucho menos frecuentes que las lesiones mesenquimatosas citadas antes. Como ejemplo es conveniente comentar la localización en la glándula mamaria (un caso de nuestra serie), cuyo diagnóstico diferencial debe incluir al miofibroblastoma, al mioepitelioma, a la variante sarcomatoide del carcinoma metaplásico y a la hiperplasia estromal pseudoangiomatosa, una lesión relativamente común en este órgano (cuadro

**Cuadro 2.** Resultados de inmunohistoquímica

Caso	CD34	CD99	bcl-2	Desmina	Actina	S-100	CD117	CK	EMA
1	+	+	+	-	-	-	-	-	-
2	+	+	+	-	-	-	-	-	-
3	+	+	+	-	-	-	-	-	-
4	+	+	+	-	-	+	(focal)	-	-
5	+	+	+	-	-	-	-	-	-
6	+	-	+	-	-	-	-	-	-
7	+	+	+	-	+	(focal)	-	-	-
8	+	+	+	-	-	-	-	-	-
9	+	+	+	+	(focal)	-	-	-	-
10	+	+	+	-	-	-	-	-	-
11	+	+	+	-	-	-	-	-	-
12	+	+	-	-	+	(focal)	-	-	-
13	+	+	+	-	-	-	-	-	-
14	+	+	-	-	-	-	-	-	-
15	+	+	+	-	-	-	-	-	-
16	+	+	+	-	-	-	-	-	-
17	+	-	+	+	(focal)	+	(focal)	-	-
18	+	+	+	-	+	(focal)	-	-	-

**Cuadro 3.** Características morfológicas en el diagnóstico diferencial del tumor fibroso solitario extrapleural

Tumor	Componente vascular	Atipia celular	Mitosis	Hemorragia	Necrosis
Tumor fibroso solitario extrapleural	Prominente	No	Raras	No	No
Miofibroblastoma	Presente	No	Raras	No	No
Fibromatosis	Escaso	No	Raras	No	No
Hemangiopericitoma	Abundante	Leve	VARIABLES	Variable	Variable
Fascitis nodular	Abundante	No	Presentes	Extravasación de eritrocitos	No
Tumor miofibroblástico inflamatorio	Abundante	Leve	VARIABLES	No	No
Leiomioma	Normal	No	Raras	No	No
Carcinoma sarcomatoide	Normal	Sí	Presentes	Variable	Variable
Mioepitelioma	Normal	Leve	Presentes	No	No
Hiperplasia estromal pseudoangiomatosa	Espacios pseudovasculares	No	No	No	No
Tumor en el estroma gastrointestinal	Delicado	No	Raras	Variable	Variable
Sarcoma sinovial	Presente	No	Raras	Variable	Variable
Sarcoma epitelioides	Normal	Leve	No	Sí	Sí
Schwannoma	Abundante-hialinizado	No	Raras	No	No
Tumor maligno en la vaina del nervio periférico	Abundante-hialinizado	Sí	Presentes	Sí	Sí
Meningioma	Normal	Variable	Raras	No	No
Leiomiosarcoma	Normal	Sí	Presentes	Sí	Sí
Timoma	Normal	No	VARIABLES	No	No

3).<sup>20</sup> Otra localización se halla en el tubo digestivo, donde la primera posibilidad diagnóstica de una lesión con estas características es el tumor en el estroma gastrointestinal y la siguiente es el leiomioma o el schwannoma. En la localización renal se debe descartar angiomiolipoma, fibroma, fibrosarcoma y formas sarcomatoides del carcinoma renal.<sup>5,16</sup>

Una de las localizaciones más frecuentes del tumor fibroso solitario extrapleural es la cavidad oral, como lo refleja la serie de 16 casos publicada por Alawi y col. en 2001<sup>6</sup> y otros reportes aislados;<sup>14-15</sup> uno de nuestros casos se produjo en esa localización. Otra zona relativamente común son los tejidos blandos de la cabeza y el cuello,<sup>18-19</sup> hecho confirmado por nuestra propia serie, ya que hubo dos casos de localización cervical y uno en la mejilla derecha (cuadro 1).

En contraposición, en los tejidos blandos de las extremidades existen muy pocos casos reportados;<sup>17</sup> en nuestra serie uno de los casos se localizó en el brazo derecho. Algo similar sucede en la región orbitaria (un

caso de nuestra serie), donde hasta el año 2002 sólo había 24 casos reportados en la bibliografía.<sup>10-11</sup> En la cavidad abdominal (independiente del peritoneo) hay que considerar lesiones como: la fibromatosis, el seudotumor inflamatorio y una forma esclerosante de mesenteritis.<sup>21</sup> En relación con esta región, en nuestra serie se incluye un caso localizado en la fosa ilíaca derecha, uno en la cavidad pélvica y otro en localización retroperitoneal (cuadro 1).

En nuestra serie el sitio afectado con más frecuencia fue la cavidad nasal (cuatro casos, cuadro 1), hecho destacado porque, según el reporte de Hicks y col.,<sup>22</sup> hasta el año 2004 sólo había 15 casos reportados en esta localización. Además, el mismo artículo cita los anteriores reportes en los que figuran informes de casos individuales, series de dos casos y un solo reporte de cuatro casos,<sup>29</sup> como en nuestra serie. En esta localización el diagnóstico diferencial más importante es el angiofibroma nasofaríngeo, cuyo conocido comportamiento es localmente agresivo.

En el sistema nervioso central (un caso de nuestra serie) las lesiones histológicamente similares incluyen el meningioma fibroso, el fibrosarcoma, el sarcoma meníngeo, el miofibroblastoma meníngeo, el neurofibroma y el ya mencionado schwannoma.<sup>12-13</sup> En el mediastino, como en uno de nuestros casos, el diagnóstico diferencial de cierto tipo de timomas (de células fusiformes) es muy difícil desde el punto de vista morfológico, más aún si tenemos en cuenta que ambas lesiones se ubican preferentemente en la porción antero-superior de dicha región.<sup>3-4,30</sup>

Por IHQ el CD34 es el marcador utilizado más comúnmente en el diagnóstico de tumores de localización pleural y extrapleural, con sensibilidad muy alta (de 80 a 100%, lo cual depende de la clona utilizada).<sup>7,30-31</sup> En nuestra serie el 100% de los casos lo expresó (figuras 3, 4 y 5). El problema radica en la inespecificidad del CD34, ya que éste se expresa en un gran número de neoplasias, por ejemplo, en proliferaciones miofibroblásticas, en hemangiopericitomas, en sarcomas sinoviales, en neurofibromas y en sarcomas epitelioides<sup>31</sup> (cuadro 4). Por ello, el diagnóstico debe basarse en la morfología y en la positividad con IHQ para antiCD34 en combinación con otros marcadores positivos, como bcl-2 y CD99; además

de la falta de expresión de otros anticuerpos (marcadores musculares, proteína S-100 y marcadores epiteliales).<sup>30-31</sup> El bcl-2 y el CD99 muestran de manera aislada la misma falta de especificidad que el CD34, por lo que el verdadero valor diagnóstico surge de la coexpresión de los mismos, como lo demuestran la serie de Ordoñez y col.<sup>7</sup> y la de Hasegawa y col.<sup>31</sup> En nuestra serie la coexpresión de CD34 con bcl-2, CD99 o ambos se demostró en 100% de los casos, mientras que los tres anticuerpos se expresaron en conjunto en 77.8% de los casos (figura 3 y cuadro 2).

Respecto a los demás anticuerpos mencionados, el tumor fibroso solitario, en general, debería ser negativo con marcadores epiteliales, con anticuerpos contra elementos musculares y con la proteína S-100 (figuras 4 y 5).<sup>17,26,30</sup> Esto no es absoluto, ya que existen reportes de tumor fibroso solitario extrapleural con diferenciación epitelioides que expresó citoqueratinas (aunque no EMA), en el componente epitelioides (predominantemente) y en las zonas de células fusiformes.<sup>3,17</sup> Además, como lo demuestra nuestra serie, la diferenciación muscular (sobre todo con actina) y la expresión de S-100 pueden observarse, aunque de manera focal, en este tipo de neoplasias (figura 4 y cuadro 2).

**Cuadro 4.** Diagnóstico diferencial por inmunohistoquímica de lesiones morfológicamente similares al tumor fibroso solitario extrapleural

Tumor	CK	EMA	CD117	CD34	bcl-2	CD99	Actina	Desmina	S-100
Tumor fibroso solitario extrapleural	-	-	-	+	+	+	-/+	-/+	-/+
Miofibroblastoma	-	-	-	+/-	+/-	+/-	+	+	+/-
Fibromatosis	-	-	+	-	-	-	-/+	-	-
Hemangiopericitoma	-	-	-	+/-	+/-	+/-	-/+	-/+	-
Fascitis nodular	-	-	-	+/-	+/-	+/-	+	-/+	-/+
Tumor miofibroblástico inflamatorio	-/+	-	-	+/-	+/-	+/-	+	-/+	-/+
Leiomioma	-	-	-	-	-	-	+	+	-
Carcinoma sarcomatoide	+	+	-	-	+	-	-	-	-
Mioepitelioma	+	+/-	-	-	+	-	+	-	+
Hiperplasia estromal pseudoangiomatosa	-	-	-	+	-	-	+	-	-
Tumor en el estroma gastrointestinal	-	-	+	+	-/+	-	+/-	-/+	-/+
Sarcoma sinovial	+	+	-	-	+	+	-	-	+/-
Sarcoma epitelioides	+	+	-	+	-	-	-	-	-
Schwannoma	-	-	-	-	-	-	-	-	+/+
Tumor maligno en la vaina del nervio periférico	-/+	-/+	-	-	-	-	-	-	+
Meningioma	-	+	-	-	-	-	-	-	+/-
Leiomiosarcoma	-/+	-/+	-	-	-	-	+	+	-
Timoma	+	+	-	-	-	-	-	-	-

En el cuadro 4 se expone un práctico panel de inmunohistoquímica para el diagnóstico diferencial de las principales afecciones que morfológicamente pudieran simular un tumor fibroso solitario extrapleural.

La mayor parte de los tumores fibrosos solitarios se comportan de un modo benigno, aunque actualmente se prefiere considerarlos de comportamiento clínico incierto, ya que un porcentaje variable (entre 13 y 23%) han demostrado un comportamiento agresivo,<sup>2,4,23-24,32</sup> aun cuando casi todos se localizaron en la pleura, por lo que los tumores fibrosos solitarios extrapleurales seguirían siendo considerados “benignos”.<sup>6,14,22-23,29</sup> Esto último tampoco está universalmente aceptado, ya que en la serie publicada por Vallat-Decouvelaere<sup>9</sup> su comportamiento se considera equiparable al de su contraparte pulmonar.

Si bien no hay unanimidad al respecto, algunos criterios morfológicos que sugieren malignidad son: tumores mal delimitados, atipia nuclear, hiper celularidad, más de 4 mitosis por 10 campos de seco fuerte (40x), hemorragia, necrosis y patrón epiteloide; estos cambios se han descrito en aproximadamente 10% de los tumores fibrosos solitarios;<sup>23</sup> en ocasiones se han observado casos histológicamente benignos pero con un comportamiento clínico claramente agresivo.<sup>2,4,14,17,23</sup> Además, en algunos artículos se hace referencia a la posible asociación de un comportamiento agresivo con la falta de expresión de CD34 y con la positividad a la proteína p53, así como con un alto índice de proliferación celular medido con Ki-67.<sup>33-34</sup>

## CONCLUSIÓN

Se expuso una serie de 18 casos de tumores fibrosos solitarios extrapleurales, analizados con un amplio panel de IHQ, y se confirmó que el CD34 *per se* es el anticuerpo más sensible para el diagnóstico de esta enfermedad (presente en el 100% de los casos); adicionalmente, en los casos CD34 positivos se observaron una frecuente coexpresión de CD99, bcl-2 o ambos (100%) y una posible expresión (aunque de manera focal) de marcadores musculares o neurales (actina, desmina y S-100) en los tumores. Se hizo hincapié en la morfología y en el comportamiento clínico generalmente benigno de esta afección y se discutió el diagnóstico diferencial con otros tumores de morfología similar pero de conducta clínica más agresiva a fin de concientizar a los patólogos y a los especialistas clínicos de su existencia en localización extrapleural.

## REFERENCIAS

1. Klemperer P, Rabin CB. Primary neoplasms of the pleura: a report of five cases. *Arch Pathol* 1931;11:385-412.
2. Graadt van Roggen JF, Hogendoorn PCW. Solitary fibrous tumor: the emerging clinicopathologic spectrum of an entity and its differential diagnosis. *Curr Diagn Pathol* 2004;10:229-235.
3. Marchevsky AM, Varshney D, Fuller C. Mediastinal epithelioid solitary fibrous tumor. *Arch Pathol Lab Med* 2003;127:212-215.
4. Witkin GB, Rosai J. Solitary fibrous tumor of the mediastinum. A report of 14 cases. *Am J Surg Pathol* 1989;7:547-557.
5. Wang J, Arber D, Frankel K, et al. Large solitary fibrous tumor of the kidney. Report of two cases and review of the literature. *Am J Surg Pathol* 2001;9:1194-1199.
6. Alawi F, Stratton D, Freedman P. Solitary fibrous tumor of the oral soft tissues. A clinicopathologic and immunohistochemical study of 16 cases. *Am J Surg Pathol* 2001;7:900-910.
7. Ordoñez N. Localized (solitary) fibrous tumor of the pleura. *Adv Anat Pathol* 2000;7:327-340.
8. Chang Y, Lee Y, Wu C. Thoracic solitary fibrous tumor: clinical and pathological diversity. *Lung Cancer* 1999;23:53-60.
9. Vallat-Decouvelaere AV, Dry SM, Fletcher CD. Atypical and malignant solitary fibrous tumors in extrathoracic locations: evidence of their comparability to intra-thoracic tumors. *Am J Surg Pathol* 1998;12:1501-1511.
10. Hayashi S, Kurihara H, Hirato J, et al. Solitary fibrous tumor of the orbit with extraorbital extension: case report. *Neurosurgery* 2001;5:1241-1245.
11. Giuffrè I, Faiola A, Bonanno E, et al. Solitary fibrous tumor of the orbit. Case report and review of the literature. *Surg Neurol* 2001;4:242-246.
12. Hu SW, Tsai KB, Yang SF, et al. Unusual solitary fibrous tumors in the central nervous system: A report of two cases. *Kaohsiung J Med Sci* 2005;4:179-184.
13. Prayson RA, McMahon JT, Barnett GH. Solitary fibrous tumor of the meninges. Case report and review of the literature. *J Neurosurg* 1997;6:1049-1052.
14. Schirmang TC, Davis LM, Nigri PT, et al. Solitary fibrous tumor of the buccal space: treatment with percutaneous cryoablation. *AJNR Am J Neuroradiol* 2007;9:1728-1730.
15. Dunfee BL, Sakai O, Spiegel JH, et al. Solitary fibrous tumor of the buccal space. *Am J Neuroradiol* 2005;26:2114-2116.
16. Znati K, Chbani L, Harmouch T, et al. Solitary fibrous tumor of the kidney: a case report and review of the literature. *Rev Urol* 2007;1:36-40.
17. Martorell M, Pérez-Vallés A, Gonzalbo F, et al. Solitary fibrous tumor of the thigh with epithelioid features: a case report. *Diagn Pathol* 2007;18:2-19.
18. Hong JP, Chung YK, Kim TH, et al. Solitary fibrous tumour of the face: a rare case report. *Br J Plast Surg* 2002;1:75-77.
19. Goh SG, Chuah KL, Sim CS, et al. Solitary fibrous tumour in the deep soft tissue of the neck in a Chinese man. *Pathology* 2002;2:189-192.
20. Rovera F, Imbriglio G, Limonta G, et al. Solitary fibrous tumor of the male breast: a case report and review of the literature. *World J Surg Oncol* 2008;7: 6-16.
21. Levy AD, Rimola J, Mehrotra AK, et al. From the archives of



- the AFIP: benign fibrous tumors and tumorlike lesions of the mesentery: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 2006;1:245-264.
22. Hicks DL, Moe KS. Nasal solitary fibrous tumor arising from the anterior cranial fossa. *Skull Base* 2004;4:203-207.
  23. 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.
  24. Sanchez MN, Cebollero PM, Monroy V, et al. Clinicopathological features of solitary fibrous tumors of the pleura: A case series and literature review. *Arch Bronconeumol* 2006;2:96-99.
  25. Fletcher CD. The evolving classification of soft tissue tumours: an update based on the new WHO classification. *Histopathology* 2006;1:3-12.
  26. Gengler C, Guillou L. Solitary fibrous tumour and haemangiopericytoma: evolution of a concept. *Histopathology* 2006;1:63-74.
  27. González CL, Medeiros LHJ, Jaffe ES. Composite lymphoma: A clinicopathologic analysis of nine patients with Hodgkin's disease and B-cell non-Hodgkin's lymphoma. *Am J Clin Pathol* 1991;96:81-99.
  28. Morales CM, Zubiaur F, Álvarez R, et al. Solitary fibrous tumor of the nasal cavity and paranasal sinuses. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2006;135:980-982.
  29. Witkin GB, Rosai J. Solitary fibrous tumor of the upper respiratory tract. A report of 6 cases. *Am J Surg Pathol* 1991;9:842-848.
  30. Van de Rijn M, Lombard C, Rouse R. Expression of CD34 by solitary fibrous tumors of the pleura, mediastinum and lung. *Am J Surg Pathol* 1994;8:814-820.
  31. Hasegawa T, Matsuno Y, Shimoda T, et al. Frequent expression of bcl-2 protein in solitary fibrous tumors. *Jpn J Clin Oncol* 1998;2:86-91.
  32. Brozzetti S, D'Andrea N, Limiti MR, et al. Clinical behavior of solitary fibrous tumors of the pleura. An immunohistochemical study. *Anticancer Res* 2000;20:4701-4706.
  33. Yokoi T, Tsuzuki T, Yatabe Y, et al. Solitary fibrous tumour: significance of p 53 y CD 34 immunoreactivity in its malignant transformation. *Histopathology* 1998;32:423-432.
  34. Sun Y, Naito Z, Ishiwata T, et al. Basic FGF and Ki-67 proteins useful for immunohistological diagnostic evaluations in malignant solitary fibrous tumor. *Pathol Int* 2003;53:284-290.

### X Congreso Virtual Hispanoamericano de Anatomía Patológica

En nombre del Comité Organizador del X Congreso Virtual Hispanoamericano de Anatomía Patológica, nos cabe la satisfacción de daros la bienvenida a este evento, que esperamos sea lo más fructífero posible, siguiendo con los objetivos marcados por los Congresos previos. Hasta la fecha hay casi 600 congresistas inscritos y, como seguramente ya conocéis por la información aparecida en la portada de la página web

<http://www.conganat.org/10congreso/>

se ha iniciado la fase de recepción de trabajos, para su evaluación por el Comité Científico. En este sentido, es importante que los resúmenes que se envíen se ajusten a los mínimos criterios de calidad exigidos y se siga estrictamente el procedimiento de la web

<http://www.conganat.org/10congreso/autores.asp>

Como se señala en los "criterios de calidad", "los trabajos definitivos podrán ser rechazados en un segundo tiempo si no se adaptan al formato preestablecido en la web o no reflejan fehacientemente lo aportado en los resúmenes aceptados inicialmente, en definitiva, si no cumplen los criterios de calidad".

Por otra parte, comentaros que tenemos previsto en los próximos días abrir nuevos campos en el Área de Descanso, que esperamos sea de vuestro agrado. Para cualquier sugerencia, quedamos a vuestra disposición.

Un cordial saludo.  
Fidel Fernández - Luis Buelta  
UC - HUMV, Santander, España