

Presentación de caso

Hospital Provincial General Camilo Cienfuegos. Sancti Spíritus. Cuba

Tumor fibroso localizado de pleura: reporte de un caso

Localized fibrous tumor of pleura: a case report

Dr. Geovanis Alcides Orellana Meneses¹, Dra. Katerin Gómez León², Dr. José Luis Lorenzo Rubio³, Dr. Alexander Concepción López⁴.

Especialista de 2do grado en Neumología. Profesor Auxiliar. Máster en Atención Integral al Niño. Hospital General Provincial Camilo Cienfuegos. Sancti Spíritus. Cuba.¹
geovanis.ssp@infomed.sld.cu

Especialista de 1er grado en Neumología. Profesor Asistente. Máster en Educación Médica Superior. Hospital General Provincial Camilo Cienfuegos. Sancti Spíritus. Cuba.²

Especialista de 2do grado en Neumología. Profesor Auxiliar. Máster en Educación Médica Superior. Hospital General Provincial Camilo Cienfuegos. Sancti Spíritus. Cuba.³

Especialista de 2do grado en Cirugía. Profesor Asistente. Hospital General Provincial Camilo Cienfuegos. Sancti Spíritus. Cuba.⁴

RESUMEN

Fundamento: los tumores fibrosos localizados de pleura son raros, de etiología incierta; la mayoría de los pacientes con esta enfermedad sobrepasan la quinta década de vida y más de la mitad están asintomáticos al diagnóstico, principalmente cuando los tumores son pequeños. **Objetivo:** describir el caso de una paciente con tumor fibroso localizado de pleura que, por su edad, sintomatología y por las características histológicas del tumor, representa una situación clínica infrecuente, con dificultades para el diagnóstico. **Presentación de caso:** mujer saludable, de 39 años, con dolor tóraco-lumbar persistente, de un año de evolución; en radiografía de tórax se visualizó imagen retro cardíaca izquierda corroborada por tomografía computarizada. Se realizó exéresis total de una masa de 4,8 cm, pedunculada, con origen en la pleura visceral, cuyo diagnóstico histopatológico fue un tumor fibroso localizado de pleura con características quísticas. Después de varios meses de seguimiento la paciente permanecía saludable y sin signos de recurrencia. **Conclusiones:** este caso constituye una forma infrecuente de presentación del tumor fibroso localizado de pleura por tratarse de una paciente menor de 40 años, con una sintomatología no frecuente y por el comportamiento benigno que ha tenido el tumor aunque presentó características quísticas

DeCS: NEOPLASIAS PLEURALES, TUMOR FIBROSO SOLITARIO PLEURAL
Palabras clave: pleura, neoplasias pleurales, tumor fibroso solitario pleural.

SUMMARY

Background: localized fibrous tumors of the pleura are rare, with uncertain etiology; most of the patients with this disease exceed the fifth decade of life and more than a half are without symptoms at the diagnosis, mainly when tumors are small. **Objective:** to describe a case of a female patient with a diagnosis of a localized fibrous tumor of pleura in which due to her age, the symptomatology

and histological features of the tumor, it represents an infrequent clinical situation with difficulties for the diagnosis. **Case presentation:** a 39-year-old healthy woman with one year history of persistent thoracic lumbar pain; in chest radiography a left retrocardiac image was observed and it was corroborated by chest CT scan. Total exeresis was performed in a 4.8 cm mass, pedunculated, originating from the visceral pleura, whose histopathological diagnosis was a localized fibrous tumor of the pleura with cystic features. After several months of follow-up, the patient remained healthy and did not show recurrent signs. **Conclusions:** this case is an infrequent presentation of a localized fibrous tumor of the pleura for having been diagnosed in a patient under 40 years old, with an infrequent symptomatology and because the tumor has shown a benign behavior even with cystic features.

MeSH: PLEURAL NEOPLASMS, SOLITARY FIBROUS TUMOR, PLEURAL
Keywords: pleura, pleural neoplasms, solitary fibrous tumor pleural.

INTRODUCCIÓN

Los tumores fibrosos localizados de pleura (TFLP) son raros, las series más recientes de pacientes con estos tumores reportan la incidencia de un caso por año en unidades de cirugía torácica, lo que acentúa la rareza de este tumor¹, representan cerca del 8 % de todos los tumores benignos intratorácicos y menos del 10 % de los tumores pleurales².

El primer reporte se le atribuye a Lieutaud in 1767, pero quien primero lo describió como una enfermedad diferente fue Wagner en 1870³. Para designar estos tumores se han usado varios nombres: mesotelioma localizado, mesotelioma benigno, mesotelioma fibroso localizado, fibroma localizado benigno, fibroma submesotelial, fibroma subpleural y tumor fibroso solitario de pleura^{3,4}.

Desde comienzos del siglo XXI se prefiere utilizar la denominación de esta neoplasia como: tumor fibroso localizado de pleura, debido a que tiene características clínicas y patológicas propias que lo distinguen del mesotelioma maligno y porque existen reportes de múltiples tumores fibrosos de pleura en un mismo paciente, por lo que se decide no nombrarlo tumor solitario¹. Esta inconsistencia en la denominación de la enfermedad creó polémicas acerca del precursor celular de los TFLP cuyo aspecto microscópico es variable⁴. Estos tumores pueden crecer durante años sin ser descubiertos, son usualmente benignos y pueden imitar una variedad de procesos malignos⁵. Generalmente las dos terceras partes de este tumor se forma desde de la pleura visceral y una tercera parte de la pleura parietal^{1,3,6}, aunque en algunas series publicadas se ha descrito lo contrario⁴. Los TFLP que se derivan de la pleura mediastinal son mucho más raros^{1,3,7}, al igual que aquellos originados de la superficie torácica del diafragma o del pulmón.

La etiología de estos tumores es incierta, no se han demostrado factores predisponentes para su origen, incluso, a diferencia de lo que ocurre con el mesotelioma pleural, no hay evidencias que relacionen la exposición al asbesto y el TFLP^{1,5}.

También existe heterogeneidad según la edad de los pacientes con TFLP ya que se han descrito series de casos con predominio en las mujeres⁴ y en otras, en los hombres^{3,6}. En cuanto a la edad de la mayoría de los pacientes han estado entre la quinta y octava década de la vida^{1,3}.

Estos tumores se presentan con síntomas como disnea, tos y dolor torácico⁵ en dependencia de la localización y el tamaño, sin embargo más del 50 % de los casos reportados han sido diagnosticados por hallazgos radiológicos en pacientes asintomáticos, sobre todo cuando los TFLP han sido menores de 10 cm⁴.

El diagnóstico de un TFLP es una rareza y se convierte en un motivo para su divulgación con el objetivo de instruir a los nuevos profesionales y contribuir a la comprensión de las características de este tumor.

En esta ocasión se describe el caso de una paciente con tumor fibroso localizado de pleura que por su edad, la sintomatología, además de las características anatómicas del tumor, representa una situación clínica infrecuente, con dificultades para el diagnóstico.

Para la presentación de este caso se obtuvo el consentimiento de la paciente.

PRESENTACIÓN DE CASO

Se presenta el caso de una mujer de 39 años de edad que acudió al servicio de neumología refiriendo disnea y dolor tóraco-lumbar de un año de evolución, con una radiografía de tórax, vista postero-anterior, en la que se observó una imagen retro cardíaca izquierda, redondeada, de bordes bien definidos (Figura 1).

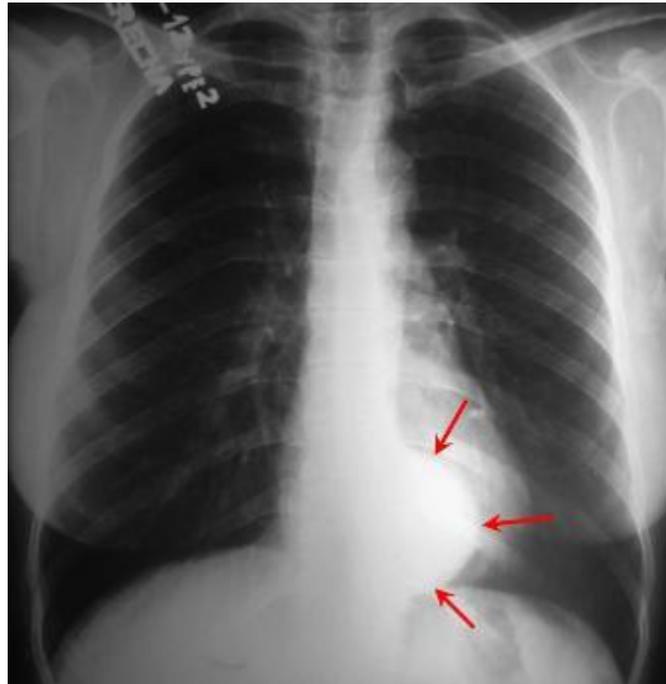


Figura 1. Radiografía de tórax, vista postero-anterior: se observa una imagen retro cardíaca izquierda, redondeada, de bordes bien definidos, con signo de la silueta de Felson negativo (flechas rojas).

En radiografía de tórax, vista lateral izquierda, la imagen se proyectó en mediastino posterior (Figura 2).



Figura 2. Radiografía de tórax, vista lateral izquierda: se observa imagen en proyección del mediastino posterior (flechas rojas).

Posteriormente se le realizó una tomografía computarizada (TC) de tórax en la cual se observó una imagen ovoide de 4,8 x 4,1 cm, heterogénea, con densidades entre 15 y 80 unidades Hounsfield, que formaba ángulo agudo con la pleura adyacente, sin infiltración de otras estructuras (Figura 3) .

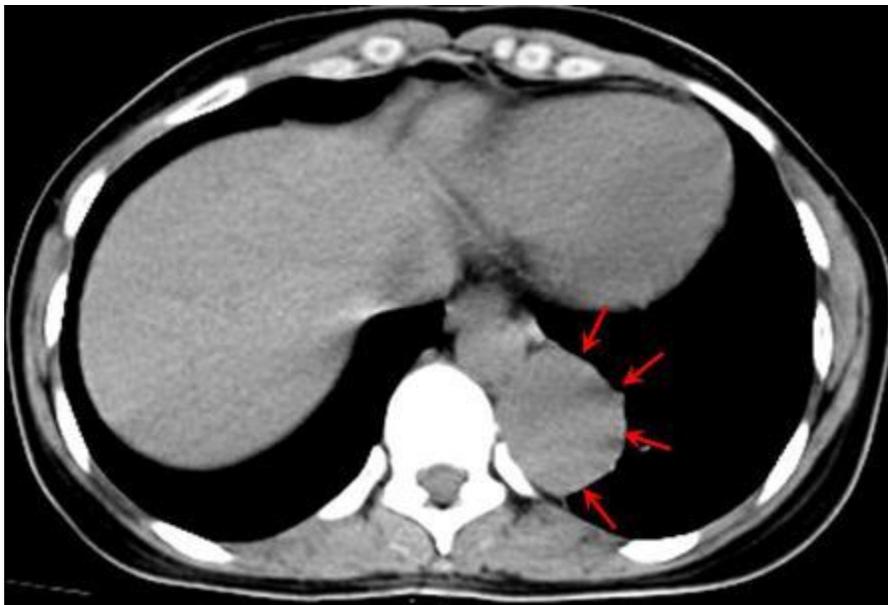


Figura 3. Tomografía computarizada de tórax, ventana mediastínica: se observa imagen ovoide, heterogénea, que forma ángulo agudo con la pleura adyacente (flechas rojas).

Teniendo en cuenta los datos clínicos e imagenológicos anteriores y la valoración de una elevada probabilidad que la masa descrita tuviera un origen tumoral, se decidió conjuntamente con el equipo de cirugía de tórax la realización de exéresis quirúrgica del tumor.

Se realizó una toracotomía postero-lateral izquierda y se extrajo totalmente una masa pedunculada, con origen en pleura visceral que tras el examen histopatológico fue diagnosticada como un tumor fibroso localizado de pleura con componente quístico.

Después de varios meses de seguimiento la paciente está saludable y no tiene signos de recurrencia.

DISCUSIÓN

Se describió la presentación clínica y el diagnóstico de un tumor fibroso localizado de pleura, enfermedad con baja incidencia y por tanto, infrecuente.

Además de la rareza que constituye esta afección, resulta interesante que la edad de la paciente de este reporte estaba por debajo de la cuarta década de vida lo que también aporta un dato inusual ya que generalmente los pacientes con este tipo de tumoración pleural tienen una edad que sobrepasa los 50 años.

Aunque a más de la mitad de los casos reportados se le ha realizado el diagnóstico de forma casual por estar asintomáticos, en el caso presentado el síntoma fundamental fue el dolor en región tóraco-lumbar, lo cual se correspondió inicialmente con la localización del tumor en los estudios de imagen y posteriormente con la localización anatómica durante el acto quirúrgico. De forma general, la sintomatología que puede presentarse debido a este tipo de tumor está relacionada con los efectos locales o sistémicos. Los síntomas más reportados son dolor torácico, tos, disnea y hemoptisis⁸. Algunos síntomas constitucionales como la fiebre, sudores nocturnos, pérdida de peso, acropaquias, osteoartropatía hipertrófica e hipoglucemia son raros^{1,6}.

Los exámenes imagenológicos tienen un papel importante en el estudio del paciente al cual se sospecha la presencia de un tumor fibroso localizado de pleura debido a que se evidencian masas bien definidas, ovaladas o redondeadas, ocasionalmente lobuladas, que no infiltran estructuras adyacentes, raramente calcificadas o asociadas a derrame pleural. La TC muestra una imagen redondeada, bien definida, tipo masa homogénea, con densidades correspondientes a tejido blando, adyacente a la pleura³.

Los tumores fibrosos localizados de pleura con características tomográficas heterogéneas y con áreas de densidad baja (que pueden representar áreas con cambios quísticos, hemorragia o necrosis) son más comunes en tumores de gran tamaño y cancerosos⁴, sin embargo la pieza quirúrgica que se extirpó en este caso, aunque fue de un tamaño inferior a los 10 cm, presentó características heterogéneas en la TC con predominio del componente quístico en el estudio anatomopatológico.

Estos tumores usualmente tienen un tamaño menor de 10 cm (aunque se reportan dimensiones entre 1 - 39 cm)⁴ y la forma de presentación más común es la pedunculada (con el suministro vascular del tumor localizado dentro del pedículo) con origen en la pleura visceral; todas estas características fueron halladas en el caso que se presenta en este artículo.

Los estudios para confirmación diagnóstica de esta enfermedad se pueden dividir en prequirúrgicos y postquirúrgicos; en el primer grupo se ha empleado la biopsia transtorácica con

aguja fina y la biopsia transtorácica con aguja gruesa, pero el rendimiento diagnóstico ha sido pobre; en los estudios postquirúrgicos se encuentran la citología, histología, inmunohistoquímica y la microscopía electrónica, los cuales han aportado un mejor rendimiento en la confirmación diagnóstica de este tipo de tumor^{5,9}.

Por las razones anteriores, el tratamiento de elección, desde el punto de vista diagnóstico y curativo ante la sospecha de un TFLP es la extracción quirúrgica completa del tumor, con márgenes de resección limpios y escasa afectación del parénquima pulmonar³. En ocasiones el tumor compromete las cisuras o presenta un patrón invertido hacia el parénquima pulmonar (llamados "fibromas invertidos") por lo que se hace necesario realizar segmentectomía o lobectomía pulmonar. En los TFLP que comprometen la pared torácica se debe realizar resección y reconstrucción de la pared⁹.

Las técnicas quirúrgicas incluyen la toracotomía y la cirugía toracoscópica mínimamente invasiva con tres puertos¹⁰ o con un solo puerto o incisión simple⁵.

El tratamiento adyuvante postquirúrgico en los TFLP no es respaldado por evidencias que justifiquen su uso rutinario⁵.

Si bien la mayoría de los tumores fibrosos solitarios de pleura son considerados benignos, en ocasiones pueden presentarse recidivas locales sin signos de invasión y también metástasis⁷, por lo que el seguimiento de los casos debe orientarse a la detección precoz de esas recidivas. Un seguimiento anual por largo tiempo con radiografía de tórax es altamente recomendado por algunos autores⁹.

CONCLUSIONES

El tumor fibroso localizado de pleura es una enfermedad rara, sin embargo este caso representa una forma más infrecuente por tratarse de una paciente de menos de 40 años, con una sintomatología que no es habitual en un tumor de menos de 5 cm y con características y por el comportamiento benigno que ha tenido el tumor aunque presentó características quísticas.

Identificar la forma de presentación clínica de los pacientes con tumor fibroso localizado de pleura, puede ayudar a los profesionales a realizar una aproximación diagnóstica más precisa.

BIBLIOGRAFÍA

1- Wright CD, Mark EJ. Benign Tumors of the Pleura. En: Demosthenes Bouros, editor. Pleural Disease. New York: Marcel Dekker; 2004.p.443-65.

2- Takahama M, Kushibe K, Kawaguchi T, Kimura M, Taniguchi S. Video- assisted thoracoscopic surgery is a promising treatment for solitary fibrous tumor of the pleura. Chest [Internet]. 2004 [cited 2013 Aug 13];125:1144-47. Available from: <http://journal.publications.chestnet.org/data/Journals/CHEST/20385/1144.pdf>

3- Cardillo G, Carbone L, Carleo F, Masala N, Graziano P, Bray A, et al. Solitary Fibrous Tumors of the Pleura: an analysis of 110 patients treated in a single institution. Ann Thorac Surg [Internet]. 2009 [cited 2013 Aug 13]; 88:1632-7. Doi: 10.1016/j.athoracsur. 2009.07.026. Available from: <http://ats.ctsnetjournals.org/cgi/content/full/88/5/1632>

4- Rosado-de-Christenson ML, Abbott GF, Page McAdams H, Franks TJ, Galvin JR. Localized Fibrous Tumors of the Pleura. RadioGraphics [Internet]. 2003 [citado 10 Jul 2013];23:759-83. Available from: <http://radiographics.highwire.org/content/23/3/759.full.pdf+html>

- 5-** Marak CP, Dorokhova O, Guddati AK. Solitary fibrous tumor of the pleura. *Medical Oncology* [Internet]. 2013 April [citado 10 Jan 2014]; 30:573. Doi:10.1007/s12032-013-0573-0. Available from: <http://link.springer.com/article/10.1007%2Fs12032-013-0573-0#page-1>
- 6-** Truong M, Munden RF, Kemp BL. Localized Fibrous Tumor of the Pleura. *AJR* [Internet] 2000 Jan [citado 10 Jul 2013];174:42. Doi:0361-803X/00/1741-42. Available from: <http://www.ajronline.org/doi/pdf/10.2214/ajr.174.1.1740042>
- 7-** Sánchez-Mora N, Cebollero-Presmanes M, Monroy V, Carretero-Albiñana L, Herranz-Aladro M, Álvarez-Fernández E. Tumor fibroso solitario pleural: características clinicopatológicas de una serie de casos y revisión de la bibliografía. *Arch Bronconeumol* [Internet]. 2006 [citado 10 Jul 2013];42(2):96-9. Available from: http://apps.elsevier.es/watermark/ctl_servlet?_f=10&pident_articulo=13084401&pident_usuario=0&pcontactid=&pident_revista=6&ty=165&accion=L&origen=bronco&web=http://www.archbronconeumol.org/&lan=es&fichero=6v42n02a13084401pdf001.pdf
- 8-** Robinson LA. Solitary fibrous tumor of the pleura. *Cancer Control* [Internet]. 2006 Oct [citado 10 Jul 2013];13(4):264-69. Available from: www.moffitt.org/File%20Library/Main%20Nav/Research%20and%20Clinical%20Trials/Cancer%20Control%20Journal/v13n4/264.pdf
- 9-** Ferreira EJ, Díaz JA. Tumor fibroso solitario de la pleura. *Rev Chil Cir* [Internet]. 2008 [citado 10 Jul 2013]; 60(5):465-72. Doi: 10.4067/S0718-40262008000500018. Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0718-40262008000500018&lng=es. <http://dx.doi.org/10.4067/S0718-40262008000500018>.
- 10-** Santolaya Raimundo C, Meneses Manuel C, López Javier S, Prats Rafael M, Fica Mauricio D, González Cristian C, et al. Tumor fibroso solitario de la pleura. Análisis de 41 casos. *Rev Chil Enf Respir* [Internet]. 2007 [citado 10 Jul 2013]; 23(1): 11-16. Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0717-73482007000100002. <http://dx.doi.org/10.4067/S0717-73482007000100002>.

Recibido: 15/10/2013

Aprobado: 07/03/2014