

Tumor fibroso de la pleura

Santiago Patricio Salazar Díaz¹, Carlos Lárraga Díaz², Edison Moya Paredes

1. Postgrado Cirugía Cardiorácica, Universidad San Francisco, HCAM
2. Postgradista B5 Cirugía Cardiorácica, Universidad San Francisco, HCAM

Resumen

El tumor fibroso de pleura es una neoplasia muy infrecuente, de probable origen en el tejido conectivo submesotelial. Se la considera benigna, de lento crecimiento y sintomatología inespecífica, puede recidivar tras la resección quirúrgica. Se presenta un caso de un paciente portador de un tumor fibroso de la pleura, con clínica respiratoria, signos de ocupación pleural e hipoglicemia. El diagnóstico se estableció mediante biopsia de la masa reseçada, superándose el problema metabólico y respiratorio, el seguimiento durante dos años es adecuado y no muestra recidiva.

Palabras clave: Tumor fibroso, Pleura, Hipoglicemia.

Introducción

El tumor fibroso de topografía pleural es una neoplasia infrecuente (1,3). Se ha reconocido cada vez más en los últimos años, aproximadamente 800 casos han sido reportados en la literatura (11,16). Fue descrito inicialmente en la pleura, por lo general en la hoja visceral, pero ha sido reportada en muchos otros sitios últimamente (5,10). Su origen está poco claro, a pesar que en la actualidad existen varias evidencias que apoyan su origen submesotelial (1,6).

Fueron descritos inicialmente por Klemperer y Rabin en 1931, y han recibido diversos nombres (mesotelioma benigno, fibroma subpleural, mesotelioma localizado, etc.) hasta adquirir su nomenclatura actual (15). Representan entre el 5% a 10% de las neoplasias pleurales, con una prevalencia de aproximadamente 2,8 casos por cada 100.000 pacientes hospitalizados. Aunque la mayoría tienen características histológicas benignas, aproximadamente el 12% de ellos son malignos (13,14,16).

Raramente pueden recurrir localmente o dar metástasis, las recurrencias pueden ser tardías, con período de latencia de hasta 30 años (18). Son lesiones de crecimiento lento, se le reconoce fácilmente porque suele manifestarse como una masa tumoral asintomática, se le ha descrito asociado con osteoartropatía hipertrófica, una manifestación infrecuente en estos pacientes es la hipoglucemia, que se presenta sólo entre 2-3% de los casos (2,17).

Su presentación radiológica y la heterogeneidad morfológica que presentan, plantean diagnósticos diferenciales con lesiones pleuropulmonares malignas y benignas. Se suelen emplear técnicas de inmunohistoquímica para la confirmación diagnóstica (3). El tratamiento de elección de estas neoplasias es quirúrgico, con resección completa de toda la lesión (18,19).

Presentamos el caso de un paciente atendido en el hospital Carlos Andrade Marín quien curso con hipoglucemia sintomática además de síntomas de ocupación pleural, el cual fue sometido a resección quirúrgica, luego de que la biopsia guiada por TAC diese resultados no concluyentes.

Caso clínico

Paciente masculino de 50 años de edad, con antecedente de pérdida de la conciencia de 6 meses de evolución con episodios que se repiten de manera esporádica, de causa no filiada, para lo cual recibe ansiolíticos sin mejoría. Como antecedente clínico presenta disnea a grandes esfuerzos que progresa en los últimos cuatro meses a de pequeños esfuerzos. Antecedente quirúrgico cirugía de rodilla hace

30 años por trauma.

El paciente es ingresado al Servicio de Emergencias en septiembre del 2011 por nuevo episodio neurológico caracterizado por deterioro severo del nivel de conciencia que se hace evidente en horas de la mañana cuando el paciente no responde a los estímulos verbales a pesar de que se acuesta sin problemas en la noche anterior.

Se recibe a un paciente con deterioro del estado de conciencia, sin emisión del lenguaje, al examen físico llama la atención la abolición del murmullo vesicular en el campo pulmonar derecho, respiración ruidosa, abundantes secreciones oro traqueales, focalidad en el hemicuerpo izquierdo, por lo que amerita manejo en área de cuidados críticos.

En los exámenes de laboratorio se destaca hipoglicemia severa (12mg/dl) que es compensada con recuperación del nivel de conciencia de forma progresiva. La radiografía de tórax muestra una elevación del hemidiafragma derecho (ver figura 1), por lo que se solicita tomografía computada simple de tórax en la que se evidencia una imagen que ocupa 2/3 inferiores de campo pulmonar derecho y que se confunde con densidad hepática, aparentemente no comprime parénquima pulmonar, no se define su relación con estructuras cardiacas (ver figura 2).



Figura 1: Rx de tórax donde se observa gran opacidad basal derecha que ocupa casi la totalidad del hemitórax.

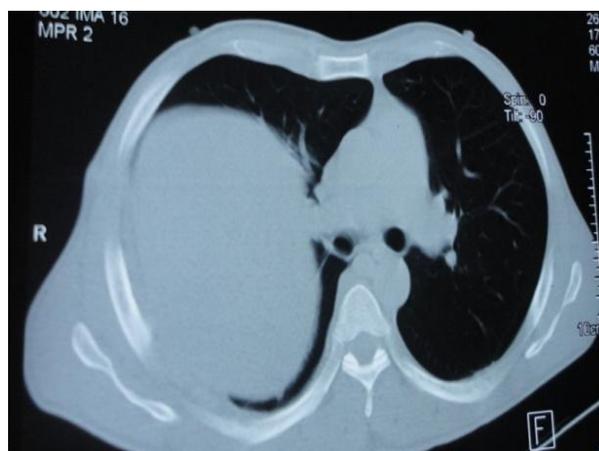


Figura 2: TAC simple de tórax donde se aprecia colapso de parénquima pulmonar izquierdo y desplazamiento de las estructuras mediastinales.

La TAC de abdomen revela presencia de masa con densidad de tejidos blandos, subpleural y vascularizada, con áreas hipodensas en su espesor; mide aproximadamente 17cm x 12cm x 20cm en sus diámetros antero-posterior, transversal y cráneo-caudal respectivamente. La masa comprime al parénquima pulmonar contiguo, el cual se encuentra atelectasiado; comprime también al hígado subyacente. El resto de estructuras son normales.

Se realiza biopsia guiada por TAC, la cual, reporta un proceso fibroso crónico no concluyente por lo que se procede resección de la misma. Para el abordaje se emplea una toracotomía anterolateroposterior derecha encontrándose los siguientes hallazgos:

- a) pleura parietal hiperhémica, vascularizada.
- b) masa tumoral de aproximadamente 12 cm de diámetro, dura, fibrosa, con tres pedículos vasculares (el primero dirigido hacia la pleura parietal a la altura de la quinta costilla, el segundo hacia la pleura parietal a la altura de la séptima costilla y el tercer pedículo hacia lóbulo inferior en el segmento 8). No se encuentra adherido a otras estructuras.
- c) peso aproximado de 3 Kg (ver figuras 3 y 4).
- d) lóbulos pulmonares comprimidos por la masa tumoral.
- e) nódulo de 1 cm de diámetro calcificado hacia base de segmento 8.
- f) resto de estructuras aparentemente normales.



Figura 3: Pinzamiento de uno de los pedículos tumorales previo a su sección.



Figura 4: Masa tumoral de 12 cm de diámetro y peso de 3 Kg.

El informe de anatomía patológica corresponde a un tumor fibroso de la pleura sin evidencias de malignidad.

Discusión

Los tumores fibrosos localizados son generalmente propios de la edad adulta, con una edad media en la quinta década, aunque pueden aparecer a cualquier edad incluyendo la infancia. Otros autores los sitúan entre la sexta y la séptima década de vida; autores señalan una mayor incidencia en el género femenino, al parecer no existe predominio por el sexo del paciente (1,4). El caso que se reseña afectó a un paciente la edad de sesenta años de edad. En forma unánime, los reportes de la literatura médica refieren que el tumor fibroso de la pleura constituye una neoplasia de rara presentación y de manifestaciones clínicas inespecíficas. Tal vez, esta situación explica que en muchos casos el diagnóstico preoperatorio de esta lesión no sea acertado y que en ocasiones la resección quirúrgica incluya innecesariamente una cantidad importante de parénquima pulmonar (6). Nunca invaden la pared torácica ni el parénquima pulmonar (7).

El tumor fibroso solitario de la pleura es identificado por primera vez en una radiografía de tórax estándar como una masa redonda y de bien definida opacidad, pocas veces calcificada o asociada con derrame pleural. Su origen en la pleura rara vez se puede demostrar, especialmente las procedentes de la pleura del mediastino, cisural o basal (12).

Son asintomáticos en la mitad de los casos; los sintomáticos presentan tos, disnea y dolor torácico. Las lesiones grandes pueden dar generar hipoglicemia o derrame pleural y raramente galactorrea (18). La presentación clínica es variable siendo la causa en el 50% de los diagnósticos; se describen como asintomáticos hasta un 65% cuando tienen menos de 10 cm de diámetro gracias a su crecimiento intratorácico lento que provoca compresión de estructuras vecinas paulatina y tardía (4). En el caso que se presenta, las manifestaciones clínicas, a pesar de su gran tamaño, fue derivada de sintomatología secundaria al trastorno metabólico, la cual mejoro tras la resección, aunque si existió sintomatología respiratoria, ésta no fue significativa.

Se asocian con la hipoglicemia y osteoartropatía pulmonar hipertrófica, la cual se relacionan con un fenotipo maligno (18). La presentación de hipoglicemia sintomática en el contexto de este tipo de neoplasia se la conoce como Síndrome de Doege-Potter. En la literatura se describe una incidencia de la hipoglicemia entre el 2% al 4% de todos los casos de tumor fibrosos (2,12). Existen pruebas de que la hipoglucemia se relaciona con la producción tumoral de factor de crecimiento similar a la insulina II; de hecho la hipoglucemia se resuelve después de la extirpación del tumor (12), como sucedió con el paciente.

Los estudios de imagen (radiografía estándar de tórax y TAC de tórax) son actualmente el gold estándar para el diagnóstico de lesiones pleurales, debido a su alta sensibilidad y especificidad (12,14),

siendo la presencia de una gran masa tumoral, homogénea y bien definida el hallazgo más frecuente (15). Algunos autores destacan el rol de la resonancia magnética nuclear (RMN) en el diagnóstico al permitir diferenciar el carácter fibroso de la lesión, sirviendo además para establecer los límites entre la lesión y las estructuras adyacentes y para confirmar su localización intratorácica (4,14). La punción percutánea con aguja permite el diagnóstico histopatológico preoperatorio en algunos casos, aunque no siempre son concluyentes (15).

Histológicamente el tumor fibroso solitario fue descrito con un patrón característico consistente en zonas hipo o hiper celulares que alternan con áreas de fibrosis, mechones de colágeno y un patrón vascular aparente, con vasos ramificados similares a los de los hemangiopericitomas, sin embargo, pueden existir otros patrones no convencionales con áreas hiper celulares con pleomorfismo, atipia y mitosis sugerentes de una lesión sarcomatosa (1,17). Los criterios para clasificar estos tumores como malignos son:

- Alta celularidad.
- Alta actividad mitótica definida como más de cuatro mitosis en diez campos mayores.
- Pleomorfismo evaluado como leve, moderado o severo en función de tamaño nuclear, irregularidad y prominencia de nucléolo (6).

Se admite, luego estudios de inmunohistoquímica, el origen mesenquimatoso de los tumores fibrosos solitarios por su positividad para el CD34 (3,19). El perfil inmunofenotípico característico es la positividad uniforme e invariable para vimentina, positividad también uniforme y en más del 80% de los casos para CD34 y negatividad para la expresión de citoqueratina (CK) y S100. El CD34 es de particular utilidad para descartar mesotelioma (18-20).

En la mayoría de los casos, el tratamiento del tumor fibroso pleural consiste en la simple resección quirúrgica, que se considera curativa (19) sin necesidad de resecar parénquima pulmonar, incluso en tumores grandes; en algunos casos, es necesario extender la resección e incluso llegar a la lobectomía (4,6,10-12). La resección quirúrgica completa pretende curar a todos los pacientes con tumores benignos, pero una insuficiente exéresis se asocia con recidivas de tumores malignos (8). La resección completa mejora la hipoglucemia asociada con niveles séricos de IGF-II y relevantes síntomas respiratorios, lo que tendrá un buen efecto sobre el pronóstico (13). El papel de la terapia adyuvante no ha sido suficientemente estudiado, dada la poca frecuencia de estos tumores, sin embargo existen pocas comunicaciones que sugieren que la radioterapia y/o quimioterapia podrían ser beneficiosas en pacientes seleccionados (15). El papel de la terapia adyuvante es dudoso debido a su bajo contenido celular y bajas tasas mitóticas de tumor fibroso; además, no se ha explorado sistemáticamente debido al número limitado de pacientes (11,13,14).

Se estima que hasta el 2% de tumores benignos pueden recidivar localmente de forma tardía y el 13% se pueden malignizar. La recurrencia puede ocurrir luego de 17 años de la resección quirúrgica y afecta el mismo hemitórax (17). La presencia de metástasis es poco frecuente (4,17).

En el caso que se presenta, la resección total de la masa tumoral resolvió el problema metabólico subyacente y la evolución durante dos años ha sido favorable, sin presentar recidiva tumoral.

Bibliografía

1. Ortega, M.; Gualco, G.; Musto, M.: Tumor fibroso solitario de la pleura, aspectos clínico-patológicos. **Revista Española de Patología**. 38(1): . 2005.
2. Campos, R.; González, R.; Saldías, R.: Síndrome de Doege-Potter: hipoglicemia secundaria a tumor fibroso solitario de la pleura. **Revista Médica Chile**. 140(3): . 2012.
3. Robins,; Cotran,; **Patología estructural y funcional**. 8ed. Ed Interamericana. México. 2010. pp 732-733.
4. Altinok, T.; Topcu, S.; Tastepe, A.; Yazici, U.: Localized fibrous tumours of the pleura: clinical and surgical evaluation. **Ann-Thorac-Surg**. 76:892-5. 2003.
5. De Perrot, M.; Fischer, S.; Bründler, M.A.: Tumor fibroso solitario de la pleura. **Ann-Thorac-Surg**. 74:285-293. 2002.

6. Oettinger, R.; Oropesa, A.; Carrasco, C.: Tumor fibroso solitario de la pleura. **Cuadernos de Cirugía**. 14(1):33-38. . 2000.
7. Reed, James C.: **Radiología de tórax**. 5ed. Ed Elsevier. 2007. pp 35-36.
8. Magdeleinat, P.; Alifano, M.; Petino, A.; Dulmet, E.: El tumor fibroso solitario de la pleura: características clínicas, tratamiento quirúrgico y resultados. **Revista Europea de Cirugía Cardiotorácica**. 21(6):1087-1093. 2002.
9. Degonda, F.; Gurke, L.; Pedrinis, E.: Tumor fibroso localizado de pleura. 2 casos clínicos y diagnósticos diferenciales. **Helv-Chir-Acta**. 60(6):919-22. 1994.
10. Hwan, S.; Chang, J.; Jhngook, K.; Lee, K.: El tumor fibroso solitario de la pleura: resultados quirúrgicos y evolución clínica. **Ann-Thorac-Surg**. 79:303-307. 2005.
11. Walid Abu, Arab: Tumor fibroso solitario de la pleura. **European Journal of Cardiothoracic Surgery**. 41(3):587-597. 2011.
12. Cardillo, G.; Carbone, L.; Carleo, F.; Masala, N.: Tumor fibroso solitario de la pleura: un análisis de 110 pacientes tratados en una sola Institución. **Ann-Thorac-Surg**. 88:1632-1637. 2009.
13. Hirai, A.; Nakanishi, R.: Tumor fibroso solitario de la pleura con la hipoglucemia asociada con la insulina en suero como factor de crecimiento II. **J-Thorac-Cardiovasc-Surg**. 132:713-714. 2006.
14. Luckraz, H.; Ehsan, S.; Gibbs, A.; Butchart, E.: Un tumor fibroso pleural gigante. **J-Thorac-Cardiovasc-Surg**. 130:1216-1217. 2005.
15. Santolaya, R.; Meneses, M.; López, J.; Prats, R.: Tumor fibroso solitario de la pleura. Análisis de 41 casos. **Revista Chilena de Enfermedades Respiratorias**. 23(1): . 2007.
16. Patane, A.; Abdala, O.; Rojas, O.: Tumor fibroso solitario pleural: diagnóstico y tratamiento. A propósito de un caso. **Revista Argentina de Medicina Respiratoria**. 2005
17. Gutiérrez, M.; Ceballos, D.: Tumor fibroso solitario. Estudio clínico-patológico de 16 casos. **Academia Mexicana de Cirugía**. 79(5):417-423. 2011.
18. Ortega, M.; Gualco, G.; Musto, M.: Tumor fibroso solitario de la pleura. Aspectos clínico-patológicos. **Revista Española de Patología**. 38(1):21-25. 2005.
19. Sugarbaker, D.; Bueno, R.; Krasma, M.: **Cirugía del tórax**. 1ed. 2009. pp 681-682.
20. Ferreira, E.; Díaz, J.: Tumor fibroso solitario de la pleura. **Revista Chilena de Cirugía**. 60(5):465-472. 2008.

