

REPORTE DE CASOS

TUMOR FIBROSO PLEURAL: REPORTE DE CASOS

PLEURAL FIBROUS TUMOR: CASE REPORT

Quintero Marcel Leonardo¹, Ducuara Solano Melvyn Yesid², Rodríguez Vega Karla Denise³

Recibido: 15 de octubre de 2023.

Aprobado: 15 de noviembre de 2023

RESUMEN:

El fibroma solitario de pleura poco frecuente el cual se ha estudiado para ahondar en el conocimiento de su patogenia, diagnóstico y tratamiento, logrando excelentes desenlaces para la mayoría de los pacientes afectados por esta patología. En los dos casos presentados se evidenció la presencia de marcadores inmunohistoquímicos como: CD34, STAT6, DESMINA, KI67 en el 5% y el tumor fibroso solitario fue benigno en el 78% de los casos como en el primer caso descrito en este artículo; los tumores con comportamiento maligno comprenden el 12 % de esta neoplasia, caracterizados por un comportamiento biológico indeterminado, que puede debutar con pérdida de peso, crecimiento rápido, invasión de estructuras adyacentes (pulmón, pared costal), derrame pleural, afectación ganglionar regional, recidiva local y traslado como característica, a pesar de la naturaleza distinta de este tipo de tumores, la resección quirúrgica supone el tratamiento de elección. El objetivo fue describir los hallazgos y desenlaces de 2 pacientes abordados quirúrgicamente para el manejo de TFS, para hacer de este un tema de alta relevancia en la comunidad académica y científica.

PALABRAS CLAVES: Primitivo, Crecimiento, Pleura, Extra Pleurales.

¹ Médico subespecialista en Cirugía de tórax, INTORAX, Cúcuta Norte de Santander, Colombia. cirugiadelatorax@gmail.com

² Médico, INTORAX, Cúcuta Norte de Santander, Colombia. melvynsolano@hotmail.com

³ Médica Interna, INTORAX, Cúcuta Norte de Santander, Colombia. mdkarla.rodriguez96@gmail.com

SUMMARY:

The rare solitary fibroma of the pleura which has been studied to deepen the knowledge of its pathogenesis, diagnosis, and treatment, achieving excellent outcomes for the majority of patients affected by this pathology. In the two cases presented, the presence of immunohistochemical markers such as: CD34, STAT6, DESMINA, KI67 was evidenced in 5% and the solitary fibrous tumor was benign in 78% of the cases, as in the first case described in this article; Tumors with malignant behavior comprise 12% of this neoplasm, characterized by an indeterminate biological behavior, which can debut with weight loss, rapid growth, invasion of adjacent structures (lung, rib wall), pleural effusion, regional lymph node involvement, recurrence local and transfer as characteristic, despite the different nature of this type of tumors, surgical resection is the treatment of choice. Our objective is to describe the findings and outcomes of two patients surgically approached for the management of TFS, to make this a topic of high relevance in the academic and scientific community.

KEYWORDS: Primitive, Growth, Pleura, Extrapleural.

INTRODUCCIÓN:

El tumor fibroso solitario (TFS) es un tipo de neoplasia poco frecuente que se origina en las membranas serosas como: pleura, peritoneo, pericardio y mediastino, en la pleura, este patrón tiende a presentarse con mayor frecuencia hacia el revestimiento exterior alrededor de los pulmones de

allí su nombre tumores fibrosos solitarios de la pleura [1].

Las manifestaciones clínicas están directamente relacionadas con la localización y el tamaño de las lesiones, por lo que, los síntomas inician generalmente en estadios avanzados de la enfermedad y la sospecha clínica es inusual dado que, estos tumores representan menos del

Cómo citar este artículo: Quintero-Marcel Leonardo , Ducuara-Melvyn Yesid , Rodríguez-Karla Denise. Tumor Fibroso Pleural: Reporte De Casos. Revista Ciencias Básicas en Salud. 2023,1 (2):86-98.

5% de todos los tumores derivados de la pleura [1]. En general, los tumores fibrosos solitarios representan menos del 2 % de todos los tumores de partes blandas [2]. No se considera una patología ligada al sexo puesto que, estos tumores ocurren en proporciones iguales tanto hombres como en mujeres, presentándose en mayor medida entre la sexta y séptima década de la vida [3]. Siendo la pleura la localización más frecuente de estas lesiones, con más del 80% que surge de la pleura visceral y el 20% que surge de la pleura parietal [4]

El diagnóstico imagenológico de tumores fibrosos solitarios puede llegar a ser difícil cuando estas neoplasias se encuentran localizadas en regiones extra pleurales poco frecuentes, como lo es el mediastino y el parénquima pulmonar. Esto es importante porque sugiere que los tumores que se originan a nivel del mediastino suelen seguir un desarrollo patológico más agresivo. Por el contrario, los tumores fibrosos solitarios intrapulmonares son menos comunes que sus contrapartes pleurales y pueden desencadenarse de la invaginación de la pleura visceral y surgir del tejido conectivo septal

interlobular o progresar a partir de fibroblastos del parénquima pulmonar. [4]

En el presente trabajo se abordará el caso de dos pacientes femeninas en su sexta década de la vida las cuales ingresan al servicio de urgencias con síntomas respiratorios, en quienes la implementación de paraclínicos de extensión más el intervencionismo por el servicio de cirugía de tórax se logra llegar al diagnóstico de un tumor fibroso pleural.

REPORTE DE CASO

CASO # 1

Paciente femenina de 73 años quien ingresa en el mes de noviembre del 2022 con cuadro clínico de aproximadamente 10 meses de evolución caracterizado por dolor torácico disnea y requerimiento de oxígeno permanente, con antecedente de hipertensión arterial en tratamiento con valsartán y bisoprolol sin antecedentes quirúrgicos de relevancia, no aporta información genética o historial familiar. Al examen físico llama la atención murmullo vesicular disminuido en pulmón derecho, asociado a signos de

dificultad respiratoria dado por tirajes intercostales, no se evidencia cianosis central o periférica.

DIAGNÓSTICO

Al ingreso de la paciente se indica toma de paraclínicos de extensión como radiografía de tórax, tomografía y toma de biopsia de la lesión; en el reporte institucional de la radiografía de tórax indica presencia de cardiomegalia, atelectasia en pulmón derecho sin signos radiológicos de infiltrados pulmonares. **Fig. 1.** Posterior a estos hallazgos se indica toma de TAC de tórax en la que se evidencia Masa sólida en la cavidad pleural que compromete los 2/3 inferiores del hemitórax derecho con medidas de 164*170*98mm. Muestra una densidad heterogénea con áreas hipervasculares y 2 calcificaciones nodulares puntiformes en su aspecto posterior, causa importante efecto compresivo sobre el parénquima subyacente Fig2-3. Se realiza biopsia percutánea por el servicio de radiología intervencionista en la cual se toman dos cilindros del tejido tumoral de aproximadamente 1,4*0.1cm, cuyo análisis anatomopatológico es descrito como una lesión tumoral caracterizada

por células elongadas con núcleos hipercrómicos atípicos, obteniendo un tumor mesenquimal fuso celular como diagnóstico. se implementa el uso de marcadores de inmunohistoquímica los cuales muestran expresión fuerte y difusa para VIMENTA, STAT-6, CD99 Y CD-34 con un índice de proliferación medido con Ki-67 del 2% todos estos resultados tras su análisis sin hallazgos compatibles con un tumor fibroso solitario.

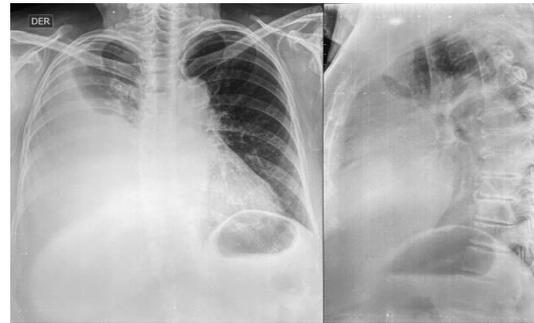


Figura 1. Radiografía AP y lateral con evidencia de compromiso en hemitórax derecho



Figura 2. ventana parénquima pulmonar con evidencia de masa tumoral descrita en tomografía

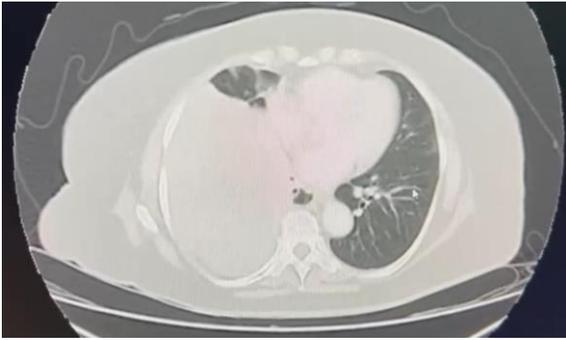


Figura 3. ventana mediastino lesión tumoral en hemitórax derecho.

Dados los hallazgos paciente es valorada por cardiología, quienes realizan ecocardiograma TT, tras la realización del estudio concluyen que la paciente presenta una dilatación de cavidades derechas hipertensión pulmonar severa, FEVI del 55% paciente con alto riesgo quirúrgico, por lo cual sugieren cuidado del postoperatorio en UCI y no recomiendan el uso de antihipertensivos para el manejo de la hipertensión pulmonar.

Posterior a los hallazgos previamente descritos el equipo de cirugía de tórax valora la paciente y en conjunto indican manejo quirúrgico de la lesión con previa fibrobroncoscopia, se realiza pleurectomía y decorticación por toracoscopia más resección de tumor por toracostomía dichos

procedimientos se realizaron el 14 de julio del 2022 con los siguientes hallazgos intraoperatorios: derrame pleural derecho loculado con presencia de engrosamiento pleural parietal, pleura visceral fibrinoide con atrapamiento pulmonar total secundario a gran masa gigante en hemitórax derecho la cual tenía características lobuladas y capsulada con presencia de adherencias múltiples al parénquima pulmonar con vascularización por paquete de origen diafragmático.

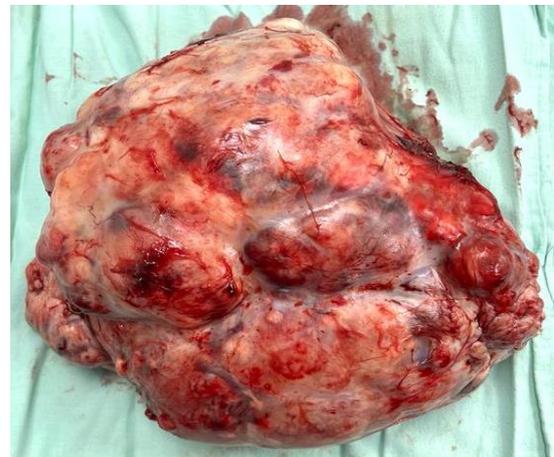


Imagen 4. tumor extraído quirúrgicamente.

tras la extracción del tumor es enviado a patología los cuales lo describen como una neoplasia compuesta por células fusiformes alargadas de aspecto mesenquimal con áreas necróticas (patrón el cual no se evidencio en la primera biopsia) con

diagnóstico de tumor maligno de origen mesenquimal, se realiza inmunohistoquímica cuyo resultado es compatible con reactividad fuerte con patrón de membrana cd34 y patrón nuclear para STAT6, con un índice de proliferación celular KI67 del 4% indicadores diagnósticos de tumor fibroso solitario, confirmando impresión diagnóstica de la primera inmunohistoquímica realizada.

Posterior a la intervención quirúrgica la paciente es trasladada a la unidad de cuidados intermedios donde tiene una estancia de 5 días y posteriormente es trasladada al servicio de hospitalización, durante su estancia en unidad de cuidados intermedios se realizó seguimiento postoperatorio con radiografía de tórax control la cual demostró gran mejoría en la expansión pulmonar, y en la cual no se evidenció recidiva tumoral o derrame pleural **Fig. 5.**

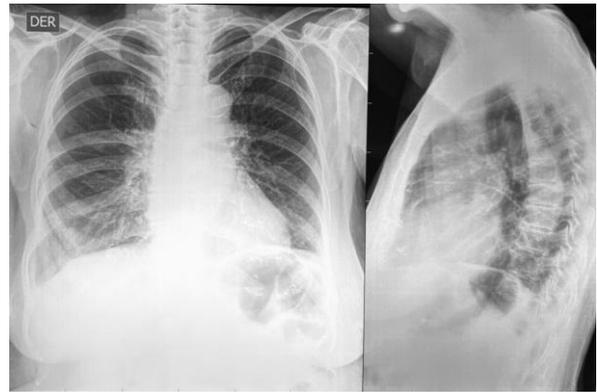


Figura 5. Radiografía control postoperatorio con expansión pulmonar.

adicionalmente durante su estancia en la unidad de cuidados intermedios la paciente es valorada por el servicio de medicina del deporte el cual indica movilización temprano y terapia de acondicionamiento físico tras 10 días de manejo intrahospitalario se evidenció mejoría en el patrón respiratorio movilidad y modulación del dolor, se indicó su egreso y seguimiento por consulta externa con el servicio de cirugía de tórax. 6 meses después a su intervención la paciente acude a control postoperatorio por consulta externa donde se evidencia recuperación total sintomática de la paciente ya que no presenta signos de dificultad respiratorio, la cicatriz de un abordaje poco inusual como lo son las toracoscopia antero medio laterales estaba en perfectas condiciones, la

paciente cuenta con una buena capacidad física y modulación del dolor.

CASO # 2

Paciente femenina de 58 años, quien ingresa al servicio de urgencias en el mes de febrero del 2022 con cuadro clínico de 1 mes de evolución caracterizado por disnea de pequeños esfuerzos, sin antecedentes patológicos, sin antecedentes quirúrgicos de importancia. No aporta información genética o historial familiar. Al examen físico se evidenció murmullo vesicular disminuido y crépitos finos apicales en el lóbulo derecho. Se evidencio signos de dificultad respiratoria y tirajes intercostales.

DIAGNÓSTICO

Al ingresar se le realiza múltiples estudios de imagen y análisis patológicos los cuales reportaron:

Radiografía de tórax: se evidencia radio opacidad en hemitórax izquierdo y desviación de la tráquea hacia la derecha,

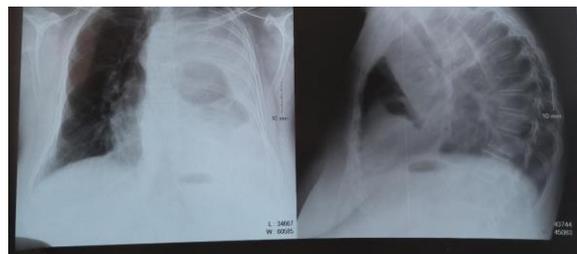


Imagen 6. Radiografía tomada al ingreso a urgencias

Con lo evidenciado en la radiografía de ingreso e imágenes de tomografía las cuales reportaron masa que ocupa más del 50% del hemitórax izquierdo con mayor compromiso del segmento apicoposterior del lóbulo superior del campo pulmonar, generando desplazamiento de cardiomediastino a la derecha, compatible con proceso neoplásico. el equipo de cirugía de tórax solicito la toma de biopsia por radiología intervencionista, la cual fue tomada y enviada a estudios los cuales describen con la presencia de células con núcleos elongados normo cromáticos con leve atipia no se observó mitosis ni necrosis, con esto descrito dan el diagnóstico de tumor fibroso solitario e indican la necesidad de realizar de manera complementaria marcadores inmunohistoquímica, la cual se identifica como reactividad fuerte con patrón de membrana para CD34 y patrón nuclear para stat 6 con

un índice de proliferación celular Ki67 de 1%

Se solicitaron estudios complementarios como ecocardiograma el cual estaba dentro de lo normal con FEVI del 60% , indicadores de llenado diastólico normal, junto con una gammagrafía ósea la cual reporta imágenes de proyección anterior y posterior biodistribución normal y simétrica en todas las estructuras osteoarticulares en las cuales no se apreciaron focos de hipercaptación que sugiera la presencia de lesiones osteoblásticas.

Con todos los hallazgos imagenológicos descritos el equipo de cirugía de tórax decide llevar a la paciente a junta de tumores donde se toma la decisión de ser llevada a cirugía para la extracción vía abierta de la neoplasia , el día 15 de diciembre del 2022 la paciente es llevada a quirófano donde se realiza el abordaje iniciando con fibrobroncoscopia con hallazgos intraoperatorios tales como un la presencia de compresión extrínseca del bronquio fuente izquierdo con disminución de la luz en más del 50%, posterior se realiza intervencionismo

con la presencia de hemotórax izquierdo de 1500 cc con masa pleuropulmonar izquierda encapsulada fibrosa y lobulada e hipervascularizada de 25x20 cms adherencias fibrosas a parénquima pulmonar y con pedículo vascular intercostal del 3 paquete izquierdo, se evidencia pleura parietal de apariencia inflamatoria.

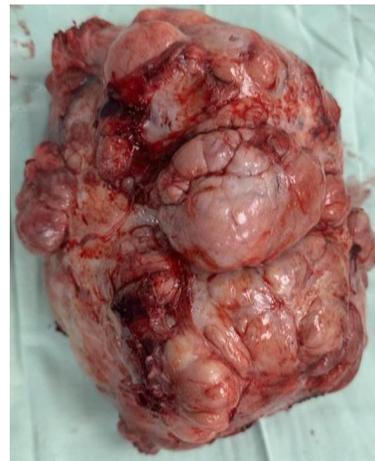


Imagen 8. Muestra tumoral izquierda extraída

Tras la extracción de la neoplasia pulmonar esta fue rotulada y enviada para estudios anatomopatológicos la cual describe una masa con un peso de 2.200 gramos con medidas de 22x17x14 cm con superficie nodular irregular con características en más de un 50% de un patrón desmoplásico el cual está constituido por células fusiformes con núcleos atípicos con un conteo mitótico de 15 x campo de alto

poder con lo cual da el diagnóstico de mesotelioma maligno desmoplásico y sugieren la realización de marcadores de inmunohistoquímica la cual reporto reactividad para CD34, STAT6, DESMINA , KI67 5% y negativas para CKAE1AE3, CALRETININA, CK5/6, CK7, CK20 dando como diagnóstico patológico un tumor fibroso solitario con características de malignidad, reportes los cuales son totalmente opuestos a los reportados por la biopsia tomada por radiología intervencionista.

posterior a su salida del procedimiento quirúrgico la paciente es trasladada a la UCIN quirúrgica del hospital, durante los 7 días de estancia en la unidad de cuidados intermedios la paciente es valorada por especialidades como neumología la cual indica continuar manejo con inhaladores refiere que no amerita otro manejo por dicha especialidad, adicionalmente durante su estancia se realiza control por radiografía del estado pulmonar de la paciente y de la presencia de nuevos derrames, o recidivas.

Un mes después de la intervención la paciente acude a control por consulta

externa donde se evidencia su evolución satisfactoria, se evalúa su capacidad respiratoria la cual ha mejorado respecto a días previos a la cirugía, niega síntomas respiratorios y solo manifiesta leve dolor en la región quirúrgica, se le indica manejo analgésico y control con nueva radiografía de tórax.

DISCUSIÓN

El tumor fibroso solitario de la pleura es una neoplasia poco frecuente, en la cual se han realizado numerosos avances en el entendimiento de patogénesis, diagnóstico y tratamiento que permiten un desenlace favorable para la mayoría de los pacientes afectados por esta patología. El uso de técnicas de diagnóstico, como estudios inmunohistoquímicos, permiten determinar el origen en células submesoteliales, con características fibroblásticas y mesenquimatosas. [5]

El análisis inmunohistoquímico, ayuda a su diagnóstico, originando positividad para CD34 (antígeno de células progenitoras hematopoyéticas), para CD99 y vimentina, siendo de reacción negativa para los marcadores:

citoqueratina, EMA, proteína S100 y desmina esta última siendo crucial para diferenciar entre si el tumor tiene compromiso pleural o compromiso pulmonar. [6]

Los dos casos previamente presentados se evidencia la presencia de marcadores inmunohistoquímicos tales como: CD34, STAT6, DESMINA , KI67 5%, los tumores fibrosos solitarios en un 78% de los casos son de comportamiento benigno como lo es el primer caso reportado en este artículo, pero un 12 % representa aquellos tumores malignos[7], los cuales tienen comportamiento biológico incierto, muchas veces caracterizado por pérdida de peso, rápido crecimiento, invasión a estructuras adyacentes (pulmón, pared costal), derrame pleural, compromiso ganglionar regional, recurrencia local y metástasis. [8] El resultado de la inmunohistoquímica del caso número 2 lo cataloga como un tumor fibroso solitario con características de malignidad, a pesar de que los estudios imagenológicos no reflejaron la presencia de focos metastásicos o durante la intervención no se evidenció compromiso a órganos anexos. La

resección quirúrgica supone el tratamiento de elección, a pesar del cual hasta el 20% desarrolla recidiva local o metástasis, teniendo una supervivencia a 5 años del 68%[9,10], por ende, el seguimiento de cada uno de los casos se realizará trimestral o semestral con el fin de estar atentos a su evolución.

REFERENCIAS

1. C, R. S., C, M. M., S, J. L., M, R. P., D, M. F., C, C. G., C, A. O., M, L. T., Del P, C. C., & D, P. R. (2007). Tumor fibroso solitario de la pleura: análisis de 41 casos. *Revista Chilena De Enfermedades Respiratorias*, 23(1).<https://doi.org/10.4067/s0717-73482007000100002>
2. Dango S, Kirschaum B, Passlick B. Fibroma solitario de la pleura: hallazgos clínicos y pronóstico [en alemán]. *Zentralbl Chir* 2008; 133:227–230 Read More: <https://www.ajronline.org/doi/10.2214/AJR.11.8430>.
3. Galbis-Caravajal, J. M., Badia, J. G. S., Hervás, M. N., Madueño, J. M., Rodríguez, P. C., & Paniagua, J. R. (2004). Tumores

- fibrosos de localización pleural: valoración clinicoquirúrgica. *Archivos De Bronconeumología*. [https://doi.org/10.1016/s0300-2896\(04\)75562-3](https://doi.org/10.1016/s0300-2896(04)75562-3)
4. Sánchez-Mora, N., Cebollero-Presmanes, M., Monroy, V. H. G., Carretero-Albiñana, L., Herranz-Aladro, M., & Álvarez-Fernández, E. (2006). Tumor fibroso solitario pleural: características clinicopatológicas de una serie de casos y revisión de la bibliografía. *Archivos De Bronconeumología*, 42(2), 96-99. <https://doi.org/10.1157/13084401>
 5. Beltrán-García, T. C., Vargas-Parada, E., Amaya-Dueñas, E., & López-Ordoñez, M. (2019). Tumor fibroso solitario gigante de pleura en paciente joven. *Revista Ciencias de la Salud*, 17(2), 373-384. <https://doi.org/10.12804/revistas.urosario.edu.co/revsalud/a.7946>
 6. Martínez, P., Rodríguez, M., Mata, N. M., Adiego, C. S., Presmanes, M. C., & Aragonese, F. G. (2007). Inmunohistoquímica y vías de abordaje en el tumor fibroso pleural. *Cirugia Espanola*. [https://doi.org/10.1016/s0009-739x\(07\)71289-7](https://doi.org/10.1016/s0009-739x(07)71289-7)
 7. Fibla, J. J., Gómez, G., Salord, N., Penagos, J. C., Estrada, G., & León, C. (2005). Tumor fibroso solitario pleural gigante. *Cirugia Espanola*, 77(5), 290-292. [https://doi.org/10.1016/s0009-739x\(05\)70856-3](https://doi.org/10.1016/s0009-739x(05)70856-3)
 8. Fibla, J. J., Penagos, J. C., & León, C. (2004). Seudósíndrome de pancoast por un tumor fibroso solitario pleural. *Archivos De Bronconeumología*. [https://doi.org/10.1016/s0300-2896\(04\)75514-3](https://doi.org/10.1016/s0300-2896(04)75514-3)
 9. Parreño, A. J., Perez, E., Muñoz, R., & Martínez, J. S. (2007). Tumor fibroso localizado de la pleura: hallazgos radiológicos. *Radiología*, 49(5), 339-342. [https://doi.org/10.1016/s0033-8338\(07\)73789-x](https://doi.org/10.1016/s0033-8338(07)73789-x)
 10. M, R. C., L, R. G., F, R. S., P, R. K., & C, E. A. (2012). Síndrome de Doege-Potter: hipoglicemia secundaria a tumor fibroso solitario de la pleura. *Revista*

Médica De Chile, 140(3), 353-357.

<https://doi.org/10.4067/s0034-98872012000300011>