

## Tumor fibroso solitario pleural gigante

Juan José Fibla, Guillermo Gómez, Neus Salord, Juan Carlos Penagos, Gáspar Estrada y Carlos León  
Servicio de Cirugía Torácica. Hospital Universitari de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona. España.

### Resumen

Las neoplasias pleurales primitivas son poco frecuentes. El tumor fibroso solitario pleural (TFSP) es una variedad benigna de tumor pleural primitivo, de clínica habitualmente silente y hallazgo incidental. Sin embargo, en ocasiones puede tener una evolución localmente agresiva e incluso puede poner en peligro la vida del paciente. El tratamiento de elección es la resección quirúrgica.

Aportamos un caso de TFSP en una paciente de 78 años de edad sin antecedentes de significación cuya sintomatología inicial fue insuficiencia respiratoria importante, y que como tratamiento precisó una toracotomía posterolateral ampliada para realizar la exéresis completa de un TFSP de 2 kg de peso.

**Palabras clave:** Tumor fibroso solitario pleural. Biopsia por tru-cut. Mesotelioma benigno.

### GIANT SOLITARY FIBROUS TUMOR OF THE PLEURA

Primitive neoplasms of the pleura are uncommon. Solitary fibrous tumor of the pleura (SFTP) is a benign variety of primitive pleural tumor, which is usually asymptomatic and discovered as an incidental finding. However, these tumors can sometimes become locally aggressive and can even be life-threatening. The treatment of choice is surgical resection.

We report a case of SFTP in a 78-year-old woman with no relevant history, who presented with marked respiratory insufficiency and who required extended posterolateral thoracotomy to achieve complete resection of an SFTP weighing 2 kg.

**Key words:** Solitary fibrous tumor of the pleura. Tru-cut biopsy. Benign mesothelioma.

### Introducción

Las neoplasias pleurales primitivas son entidades poco frecuentes. El tumor fibroso solitario pleural (TFSP) constituye una variedad benigna de tumor pleural primitivo, de crecimiento lento y localizado. Habitualmente su clínica es silente y se detecta de manera casual en una radiografía de tórax en el contexto de otras exploraciones. Los tumores pleurales primitivos fueron descritos por primera vez por Lieutaud en 1767, que los denominó mesoteliomas. Posteriormente, Klemperer y Rabin, en 1931, los dividieron en 2 categorías: mesoteliomas difusos y mesoteliomas localizados<sup>1</sup>. Recientemente, los mesoteliomas localizados han pasado a denominarse TFSP.

Presentamos el caso clínico de una paciente con diagnóstico final de un TFSP gigante que se inició con un cuadro clínico de disnea importante, con una radiología compatible con ocupación de la práctica totalidad del hemitórax izquierdo.

Correspondencia: Dr. J.J. Fibla.  
Avda. Gaudí, 68, 3.º 1.ª. 08025 Barcelona. España.  
Correo electrónico: juanjofibla@hotmail.com

Manuscrito recibido el 13-4-2004 y aceptado el 13-9-2004.

### Caso clínico

Paciente mujer de 78 años de edad, sin antecedentes patológicos de significación, que consultó por un cuadro de disnea de 1 mes de evolución que había ido empeorando progresivamente hasta hacerse de mínimos esfuerzos. Asimismo, también refería astenia, anorexia con pérdida de 2 kg de peso y dolor persistente en el hemitórax izquierdo. En la exploración física presentó una saturación de O<sub>2</sub> al aire del 97%. Los tonos eran rítmicos, sin soplos audibles en la auscultación cardíaca, y en la auscultación respiratoria se apreciaba una hipofonosis franca en el hemitórax izquierdo. No hubo alteraciones de significación en la analítica ni en el electrocardiograma. Se realizó una radiografía de tórax donde se objetivó el velamiento de la práctica totalidad del hemitórax izquierdo. Se llevó a cabo una tomografía computarizada (TC) torácica (fig. 1) que puso de manifiesto un derrame pleural izquierdo acompañado de una gran masa pleural que colapsaba la mayor parte del pulmón izquierdo, se extendía hacia la línea media y desplazaba las estructuras mediastínicas hacia la derecha; asimismo, se observaron imágenes de neovascularización en el interior de la masa pleural que sugerían un proceso neofornativo más que inflamatorio. Radiológicamente se plantearon las siguientes opciones diagnósticas: proceso metastásico pleural, tumoración primaria (mesotelioma u otras tumoraciones de estirpe mesenquimal más infrecuentes, como hemangioperifitoma), gran hematoma pleural organizado o empiema pleural. Para lograr el diagnóstico histológico se llevó a cabo una biopsia transtorácica con aguja cortante (*tru-cut*) guiada por TC, que fue compatible con un tumor fibroso pleural solitario. Dada la clínica de la paciente, y a pesar de la benignidad histológica de la masa, se decidió realizar la exéresis del tumor. El estudio espirométrico preoperatorio fue el siguiente: FVC 1,61 (55%), FEV1 1,09 (55%), DLCO 11,7 (61%), SaO<sub>2</sub> 96,7%, PO<sub>2</sub> 79,0 mmHg, PCO<sub>2</sub> 40,0 mmHg y pH 7,44 y puso de relieve una moderada alteración venti-

latoria de tipo restrictivo. Se llevó a cabo una toracotomía posterolateral izquierda ampliada por el quinto espacio intercostal, con sección de la sexta costilla posterior para poder movilizar la masa. Se observó la pleura libre y un gran tumor que ocupaba toda la incisión. Se liberaron múltiples adherencias parietales muy vascularizadas. Se observó la base de implantación visceral del tumor en la cara posterior del segmento pulmonar VI. Se llevó a cabo con gran dificultad la exéresis del tumor. Tras la extracción, se solicitó al anestesiólogo la expansión del parénquima izquierdo, observándose como éste reocupaba la cavidad torácica izquierda por completo sin áreas de atelectasia. El informe definitivo de anatomía patológica fue compatible con un tumor fibroso solitario pleural benigno, de 20 × 16 por 10,5 cm y con un peso de 1.980 g.

La paciente no presentó complicaciones en el postoperatorio y en los controles radiológicos postoperatorios se verificó la completa reexpansión del parénquima (fig. 2). La paciente fue dada de alta eupneica. La espirometría ambulatoria postexéresis mostró una recuperación espectacular de los valores, pasando de un FEV1 de 1,3 l preintervención a uno de 2,4 l.

## Discusión

El TFSP es muy infrecuente y representa menos del 5% de todas las neoplasias pleurales. Hasta el momento se han publicado 600 casos en la bibliografía<sup>2</sup>.

El comportamiento clínico de los TFSP no se conoce completamente. En general se trata de tumores asintomáticos y suelen ser hallazgos incidentales al realizar una radiografía de tórax. Se diagnostican habitualmente en adultos, sin prevalencia en ningún sexo y sin relación con la exposición al asbesto<sup>3</sup>. En los raros casos en que se asocian con manifestaciones clínicas, éstas se encuentran relacionadas con el tamaño del tumor y el efecto compresivo. En los TFSP de mayor tamaño puede incluso aparecer disnea progresiva, que en el caso presentado (en una paciente sin antecedentes neumológicos), dado el volumen del tumor, llegó a ser de mínimos esfuerzos. Entre las manifestaciones extratorácicas se incluyen el dolor artrítico, la hipoglucemia y la galactorrea. Aunque la mayor parte de estos tumores se considera histológicamente benignos, se han publicado casos de recurrencias locales y de aumentos de tamaño en poco tiempo<sup>4</sup>. Las radiografías de tórax y la TC torácica son los estudios de imagen de elección. Radiológicamente aparecen como nódulos o masas solitarias, muy definidas, en ocasiones lobuladas, en la periferia del pulmón y sin evidencia de invasión. El derrame pleural puede aparecer tanto en las formas benignas como en las malignas; sin embargo, su presencia es infrecuente (menos del 10% de casos) y suele asociarse con un peor pronóstico<sup>5</sup>. Macroscópicamente suelen ser tumores ovoides y encapsulados. Se han publicado TFSP de múltiples tamaños, de 1 a 39 cm de diámetro, con un peso medio que oscila entre los 100 y los 400 g. Cuando estos tumores son > 10 centímetros aumenta el riesgo de malignidad. El mayor TFSP publicado pesaba 4.750 g<sup>2</sup>. Entre las características histológicas se incluyen: un aumento de la celularidad, el pleomorfismo y un incremento del número de mitosis. En los tumores de mayor tamaño puede haber incluso necrosis. Únicamente hay 2 casos en la bibliografía en los cuales el diagnóstico definitivo se obtuvo por biopsia transtorácica con aguja fina<sup>6</sup>, y 5 en los que se logró con el método del *tru-cut*<sup>7</sup>. En el presente caso fue este método el que nos dio el diagnóstico inicial. Sin embargo, no es preciso llevar a cabo sistemáticamente



Fig. 1. Tomografía computarizada torácica en la que se objetiva un gran tumor fibroso solitario pleural con imágenes de neovascularización que prácticamente colapsa el pulmón izquierdo y desplaza las estructuras mediastínicas hacia la derecha.



Fig. 2. Radiografía posteroanterior de tórax tras la resección del tumor en la que se observa la reexpansión completa del pulmón izquierdo.

una biopsia transtorácica ante la sospecha de TFSP, ya que su negatividad no excluye las variedades malignas y no influye en la necesidad de resección quirúrgica.

Dado que los TFSP pueden crecer en muy poco tiempo y son potencialmente malignos, la resección quirúrgica se recomienda en todos los casos. Realizar una exéresis total en la mayor parte de lesiones benignas suele ser sencillo. El tratamiento quirúrgico de elección es la resección mediante videotoracoscopia (VATS), con verificación intraoperatoria de márgenes de resección libres<sup>4</sup>. De cualquier modo, el abordaje quirúrgico debe adaptarse a cada caso concreto. Para las formas malignas suelen necesitarse abordajes más radicales, incluso una toracotomía ampliada, como en el presente caso. Hay que prestar especial atención a los TFSP con una base de implantación pleural muy amplia, así como a las lesiones intraparenquimatosas, ya que debe extraerse la totalidad de la masa. Si la pleura parietal muestra signos de inva-

sión tumoral se recomienda asociar una resección de la pared. A pesar de que el tumor puede estar bien circunscrito, se recomienda dejar siempre unos buenos márgenes de resección. Esporádicamente se ha empleado la terapia adyuvante postoperatoria con radioterapia, quimioterapia o ambas. Su beneficio no ha sido aún demostrado<sup>8</sup>. Los TFSP son un tipo de neoplasias que, a pesar de su benignidad histológica, deben ser resecaos por su capacidad de crecimiento local y su posibilidad de malignización, y es aconsejable realizar un seguimiento clínico y radiológico anual<sup>9</sup>.

El interés del caso presentado no estriba únicamente en el tamaño del tumor (2 kg), sino también por haber sido diagnosticado mediante biopsia transtorácica con *tru-cut*. Se acepta que, dada la baja rentabilidad de la citología y de la biopsia por *tru-cut* en este tipo de tumores, se precisa una toracotomía para su diagnóstico. Sin embargo, en los pacientes en los que la toracotomía es un procedimiento de riesgo, el diagnóstico histológico previo es fundamental, ya que puede evitar una toracotomía innecesaria<sup>10</sup>. Asimismo, se asoció con derrame pleural (menos del 10% de estos tumores lo asocian) y se manifestó clínicamente con una disnea de mínimos esfuerzos y con un patrón espirométrico restrictivo franco, que se recuperó espectacularmente tras la exéresis de la lesión ocupante de espacio.

En conclusión, los TFSP son lesiones en general benignas y asintomáticas; sin embargo, como se ha mencionado, su evolución puede ser impredecible, por lo que se recomienda realizar siempre la resección completa y

el seguimiento a largo plazo, independientemente de la histología. En los pacientes en los que la toracotomía puede ser un factor de riesgo puede ser útil realizar una biopsia por *tru-cut* para confirmar el diagnóstico preoperatoriamente. En caso de recurrencia debe considerarse también el tratamiento quirúrgico como primera opción.

## Bibliografía

1. Klemperer P, Rabin CB. Primary neoplasms of the pleura. A report of five cases. Arch Pathol. 1931;11:385-412.
2. Altinok T, Topçu S, Tastepe AI, Yazici U, Çetin G. Localized fibrous tumors of the pleura: clinical and surgical evaluation. Ann Thorac Surg. 2003;76:892-5.
3. Robinson LA, Reilly RB. Localized pleural mesothelioma. The clinical spectrum. Chest. 1994;106:1611-5.
4. Cardillo G, Facciolo F, Cavazzana A, Capece G, Gasparri R, Martelli M. Localized (solitary) fibrous tumors of the pleura: an analysis of 55 patients. Ann Thorac Surg. 2000;70:1808-12.
5. Suter M, Gebhart S, Boumghar M. Localized fibrous tumors of the pleura: 15 new cases and review of the literature. Eur J Cardiothorac Surg. 1998;14:453-9.
6. Dranchenberg CB, Bouquin PM, Cochran LM. Fine needle aspiration biopsy of solitary fibrous tumors. Acta Cytol. 1998;42:1003-10.
7. Weynand B, Noel H, Goncette L. Solitary fibrous tumor of the pleura. A report of five cases diagnosed by transthoracic cutting needle biopsy. Chest. 1997;112:1424-8.
8. De Perrot M, Kurt AM, Robert JH. Clinical behaviour of solitary fibrous tumors of the pleura. Ann Thorac Surg. 1999;67:1456-9.
9. Roca MJ, Mañes N, Alix A, Freixinet J. Tumores fibrosos solitarios de la pleura. Rev Clin Esp. 1999;199:437-9.
10. Domingo A, Rami R, Tarroch X. Localized fibrous tumor of the pleura: immunohistochemical and cytometric DNA study. Eur J Cardiothorac Surg. 1994;8:593-6.