



Artículo Científico/ Scientific paper

MEDICINA

Volumen 2. Número 1 Enero – Junio 2015

ISSN 1390-910X

TUMOR FIBROSO SOLITARIO PLEURAL. REPORTE DE UN CASO

PLEURAL SOLITARY FIBROUS TUMOR. CASE REPORT

Gabriela Cristina Núñez Silva

Doctora en medicina y cirugía/ Especialista en Radioterapia / Servicio Radioterapia Hospital Solón Espinosa Ayala SOLCA Núcleo de Quito.

William Geovanny Andrade Segovia

Doctor en medicina y cirugía/ Especialista en Radioterapia / Servicio Radioterapia Hospital Solón Espinosa Ayala SOLCA Núcleo de Quito.

Cecilia Carolina Jaramillo Gómez

Doctora en medicina y cirugía/ Especialista en Radioterapia / Servicio Radioterapia Hospital Solón Espinosa Ayala SOLCA Núcleo de Quito.

Autor para correspondencia: caritojg@yahoo.com

Manuscrito recibido el 26 de Enero del 2015. Aceptado, tras revisión, el 5 de Mayo del 2015

RESUMEN:

El tumor fibroso solitario (TFS) es una neoplasia poco frecuente que representa cerca del 8% de todos los tumores benignos intra- torácicos y menos del 10% de los tumores pleurales (1). El tratamiento del TFS de la pleura es netamente quirúrgico; la necesidad de terapia adyuvante es controversial el papel de estos tratamientos ha sido sólo parcialmente investigado, aunque la radioterapia y quimioterapia han demostrado ser eficaces en control local

(2). Se realiza revisión de la literatura acerca de las características clínicas, radiológicas, tratamiento quirúrgico y con terapia adyuvante (Radioterapia). Por esta razón, se decide reportar el caso de un paciente masculino de 26 años con Diagnostico de TFS de Pleura que fue sometido a toracotomía con resección completa y con recidiva tumoral a los dos meses de la resección; por lo que se decide tratamiento adyuvante con Radioterapia una dosis de 50 Gy en 25 fracciones que recibió

desde el 24 de Agosto al 27 de Septiembre del 2011. El paciente ha permanecido en controles semestrales hasta la fecha con estudios de imagen los mismos que son negativos para actividad tumoral.

PALABRAS CLAVE: Tumor Fibroso Solitario Pleural, Radioterapia, terapia Combinada.

ABSTRACT:

Solitary fibrous tumor (TFS) is a rare neoplasm, represents about 8% of all benign intra-thoracic tumors and less than 10% of pleural tumors (4). The treatment of pleural TFS is surgical the need for adjuvant therapy is controversial although radiotherapy and chemotherapy have proven effective in local control The review of the literature on the clinical, radiological, surgical and adjuvant therapy (radiotherapy) is performed.

For this reason, it was decided to report the case of a male patient aged 26 with TFS of Pleura who underwent thoracotomy with complete resection. After two months of resection there was a tumor recurrence so adjuvant radiotherapy treatment was decided with a dose of 50 Gy in 25 fractions he received from August 24 to September 27 of 2011. The patient has remained in semi-annual control with imaging studies that are negative for tumor activity.

KEY WORDS: pleural solitary fibrous tumor, radiation therapy, combined therapy.

INTRODUCCIÓN:

Se decide presentar el caso clínico de un paciente con tumor fibroso solitario

ya que es una neoplasia poco frecuente y con escasa literatura sobre el uso de terapia combinada. El tumor fibroso solitario es de origen fibroblástico derivado del mesénquima submesotelial y se caracteriza por la formación de tumores localizados, generalmente únicos que no producen derrame pleural (3). El objetivo es describir el caso ya que el paciente se encuentra en controles sin datos de actividad tumoral y recibió terapia combinada (Radioterapia). Fue descrito inicialmente por Lietaud en 1767, quien lo denominó mesotelioma. Posteriormente, Wagner, en 1870, describió la naturaleza localizada de este tipo de tumor pleural. En 1931, Klemperer y Rabin clasificaron los tumores pleurales en dos tipos: los mesoteliomas difusos y los mesotelio más localizados. Gracias a los avances tecnológicos en el tiempo, y a una mejor caracterización, esta neoplasia ha recibido diferentes denominaciones: mesotelioma localizado, mesotelioma fibroso benigno, fibroma benigno localizado, fibroma submesotelial, tumor fibroso localizado y tumor fibroso solitario (4).

En la literatura se han descrito aproximadamente 900 casos de esta neoplasia, la cual representa cerca del 8% de todos los tumores benignos intra torácicos y menos del 10% de los tumores pleurales (1)(5). Su incidencia se ha calculado en alrededor de 2,8 casos, por lo cual se les considera una neoplasia poco frecuente. En Latinoamérica existen pocas series de casos de esta patología (6).

La etiología no se ha logrado esclarecer completamente hasta años recientes, cuando a través de estudios citogenéticos y de polimorfismo genético se ha logrado dilucidar las bases patológicas de esta enfermedad. Con los

recientes avances en inmuño-histoquímica y citogenética se logró esclarecer sobre tumores fibrosos solitarios; estos estudios son de gran valor ya que con ellos se puede excluir la mayoría de diagnósticos diferenciales (7). Esta lesión es generalmente positiva para CD34 CD99 y Vimentina; y es negativa la mayoría de las veces para citoqueratina, antígeno de membrana epitelial EMA, S100, actina de músculo liso y desmina (7);(8);(9).

Los factores de buen pronóstico son: presencia de pedículo, encapsulamiento, tamaño menor a 10 cm, resección completa y ausencia de invasión pulmonar; y los criterios histológicos de malignidad incluyen: hiperplasia, más de 4 mitosis por 10 CGA, pleomorfismo celular, necrosis y hemorragia (10).

Por lo general estos tumores son asintomáticos (43-67%), consultando principalmente por tos (8-33%), disnea (11-25%), dolor torácico (17-23%), fiebre (1-17%), hemoptisis y pérdida de peso; algunos pacientes desarrollan cuadro de hipoglucemia sostenida y/o manifestaciones osteoarticulares que corresponden a síndromes paraneoplásicos por productos liberados del tumor. En el examen físico se documenta la presencia de sibilancias, matidez a la percusión torácica y disminución de los ruidos respiratorios (11).

Las imágenes diagnósticas tienen un papel predominante en el estudio del paciente al cual se sospecha la presencia de un tumor fibroso solitario, debido a que tanto en la radiografía, tomografía y resonancia magnética, se evidencian masas bien definidas, ovaladas o redondeadas, ocasionalmente lobuladas, que no infiltran estructuras

adyacentes y no se asocian a derrame pleural(12);(13).

El tratamiento del tumor fibroso solitario de la pleura es netamente quirúrgico. Se considera que la resección del tumor ya sea por video-toracoscopia o toracotomía es curativa, con resolución de los síntomas en corto a mediano plazo (14);(15).

El curso clínico de la mayoría de estos tumores es biológicamente benigno, aunque dependiendo de su comportamiento e histología se ha relacionado con criterios de malignidad requiriendo el uso de tratamiento adyuvante como la Radioterapia.

CASO CLINICO:

Paciente masculino de 26 años de edad nacido y residente en Francisco de Orellana (Coca) sin antecedentes patológicos personales ni familiares de importancia. Después de trauma torácico producto de caída presenta dolor en parrilla costal izquierda, disnea de pequeños esfuerzos y hemoptisis. Fue valorado por facultativo quien solicita estudios:

Radiografía de Tórax 23 de abril del 2011 donde se observa masa pulmonar basal izquierda más líquido libre a nivel de pleura izquierda. Con este resultado es transferido a esta casa de salud y sometido a cirugía de emergencia toracotomía póstero-lateral izquierda a nivel del 5to espacio intercostal con los siguientes hallazgos: presencia de líquido hemático en pleura izquierda aproximadamente 100cc, masa pulmonar izquierda de 20 x 20cm, con peso aproximado de 1kg.

El reporte histopatológico de la masa fue: Tumor Fibroso Solitario confirmado con Inmunohistoquímica:

CD34+++ /+++; CD99: +++/+++; BCL-2 +++/+++; ACTINA: Negativa; KI-67: 2% (negativo)

Con este resultado el paciente paso a controles mensuales y en el tercer mes post cirugía se realiza exámenes de imagen: Tomografía Simple y contrastada de Tórax donde se evidencia en hemitorax izquierdo en el segmento 6 a nivel sub-pleural una masa redondeada de aproximadamente 15mm, con contornos espiculados que se realza al medio de contraste, no se observan adenopatías axilares ni mediastinales. Se interconsulta al servicio de Oncología / Radioterapia y con el criterio de adyuvancia se programa tratamiento. Recibe radioterapia sobre lecho tumoral una dosis de 50 Gy en 25 fracciones (2Gy/día) con una toxicidad dérmica GI-II termina tratamiento en septiembre del 2011 y hasta el momento se ha mantenido en controles con estudios de imagen negativos para actividad tumoral.



Imagen1: RX de Tórax PA Diagnóstico (16)

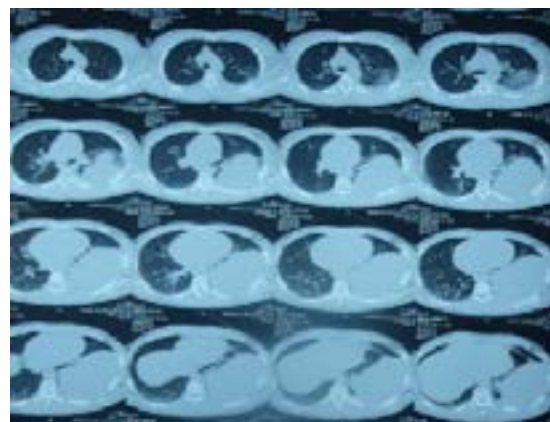


Figura 2 Tomografía Tórax (16)



Figura 3 Tomografía de control Post-Tratamiento (16)

DISCUSION:

El tumor fibroso solitario de la pleura, es una neoplasia poco frecuente. La mayoría de estudios reporta que la edad promedio de presentación está entre los 40 -70 años. El TFS es un tumor de crecimiento lento por lo que generalmente no produce síntomas y se puede diagnosticar de manera incidental. Dentro de sintomatología que provoca está: tos, disnea, dolor torácico e incluso hemoptisis causados por la compresión a estructuras adyacentes; nuestro caso es atípica ya que el paciente tenía 26 años y debuto con hemoptisis al momento del diagnóstico (17)

Dentro de los estudios radiológicos se puede observar al TFS como un nódulo redondeado con margen definido, en la Tomografía Simple y contrastada tienen intensa captación después de la administración de contraste (17). Estos mismos hallazgos se observaron en los estudios realizados a nuestro paciente.

Histológicamente el TFS de la pleura se constituye de células fusiformes con escasa actividad mitótica. El patrón inmuno- histoquímico es fundamental para el diagnóstico definitivo y el diagnóstico diferencial. En nuestro caso la positividad para CD33, CD99, bcl2 y la negatividad de citoqueratinas confirma que se trata de un TFS como se reporta en la literatura (18).

El tratamiento de elección es la resección quirúrgica completa, (15) la terapia sistémica preoperatoria o postoperatoria debe considerarse en pacientes seleccionados que tienen mayor riesgo de recurrencia (19).

Varios estudios determinan el pronóstico, seguimiento y la posible necesidad de terapia adyuvante en pacientes con tumores fibrosos de la pleura. La base de ello, está en la relación de la determinación morfológica de malignidad, dada por el nivel histológico y por la presencia de tumor pediculado o sésil. El papel de estos tratamientos ha sido sólo parcialmente investigado, aunque la radioterapia y quimioterapia han demostrado ser eficaces en control local (19)(20).

Pocos estudios describen supervivencias a largo plazo con radioterapia postoperatoria en pacientes con resecciones incompletas o el uso de Quimioterapia con Ifosfamida / Doxorubicina en pacientes considerados como inoperable o recurrencia tumoral. En nuestro caso se trató inicialmente con toracotomía y al presentar recurrencia se analizó la posibilidad de tratamiento

adyuvante (17).

En tumores benignos pediculados, se ha estimado un riesgo de recurrencia menor del 2% y se indica el seguimiento radiológico anual. En tumores benignos sésiles, se ha estimado un riesgo de recurrencia menor del 8%, indicándose el seguimiento radiológico cada 6 meses por 2 años y luego anual. En los tumores malignos pediculados se ha estimado un riesgo de recurrencia del 14% y el seguimiento debe ser igual al caso anterior. En los tumores malignos sésiles, se ha estimado un riesgo de recurrencia del 63% y se indica la terapia adyuvante y el seguimiento igual a los dos casos anteriores (14).

CONCLUSIONES

Los resultados en este caso clínico, permitieron a los investigadores extraer las siguientes conclusiones que se las formulan a continuación:

1. Factores tales como tamaño presencia o no de pedículo y la histopatología son factores pronósticos desfavorables, donde se puede utilizar tratamiento adyuvante de Radioterapia; a pesar de no tener series grandes de pacientes.
2. Al presentar una recaída en menos de 6 meses se podría tener en cuenta como indicación para que sea tratado con radioterapia adyuvante.
3. El tratamiento del Tumor Fibroso de la Pleura debe ser individualizado y bien analizado ya que todavía hay controversia sobre los tratamientos adyuvantes tanto con radioterapia como con quimioterapia.
4. Ya que no existe un nivel de evidencia adecuado no se puede decir si 50 Gy son suficientes para tratar este tipo de tumores o se puede incrementar la dosis para su control local.
5. Nuestro paciente se encuentra en controles por 48 meses sin haber presentado una nueva recaída.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS:

1. Orellana G, Gómez K, Lorenzo J, Concepción A. Tumor fibroso localizado de pleura: reporte de un caso. Gaceta Médica Espirituana. 2014 ene.-abr.; 16(1): p. 1-3.
2. Álvarez FN DDÁSBM. Tumor Fibroso gigante de pleura. Experiencia Médica. 2012; 30(1): p. 30-35.
3. C A, Ch L, A T, A D, A S. TUMOR FIBROSO SOLITARIO DE PLEURA. Cirugía Paraguaya. 2012 Junio; 36(1): p. 4-7.
4. P M, M M, N M, C S, M C, F G. Immunohistochemistry and surgical approaches in solitary fibrous tumor of the pleura. Europe PubMed Central. 2007; 81(3): p. 155-158.
5. V P, F R, R M, J S, R R, I M, et al. Localized (solitary) fibrous tumors of the pleura: An analysis of 15 patients. Internacional Journal of Surgery. 2008 Agosto; 6(4): p. 298-301.
6. K H, T M, T O, H K. Solitary fibrous tumors of the pleura: clinicopathological and immunohistochemical examination. Interactive Cardiovascular and Thoracic Surgery. 2012 Octubre 22; 2(1): p. 61-64.
7. Ortega M, Gualco G, Musto M, Wins R, Maggiolo J, Ardao G. Tumor fibroso solitario de la pleura. Revista española de Patología. 2005 agosto; 38(1): p. 4-7.
8. Edgar F, Julio D. Tumor fibroso solitario de la pleura. Revista Chilena de Cirugía. 2008; 60(5): p. 465-472.
9. Fuentes E, Martín A. Tumor fibroso solitario de la pleura. Descripción clínico quirúrgico de 10 casos. www.mwedigraphic.org.mx. 2014 Agosto; 73(3): p. 174-178.
10. R. S, M. M, J. L, R. P, M. F, C. G. Tumor fibroso solitario de la pleura. Análisis de 41 casos. Scielo. cl Revista Chilena de Enfermedades Respiratorias. 2007 mayo; 23(5): p. 11-16.
11. LF T, CM S, L T. Tumor fibroso solitario de la pleura: reporte de dos casos. Cirugía y Cirujanos; Redalyc. org. 2012; 80(3).
12. J. P, E. R, E. P, J. H, J. T. Tumor fibroso solitario gigante de la pleura. Rdalyc.org: Cirugía y Cirujanos Academia Mexicana de Cirugía. 2010 enero - febrero; 78(1): p. 31-43.
13. J. G, D. V, J. A, M. M. Tumor fibroso solitario intrapulmonar asociado a hemoptisis: a propósito de un caso. Radiología; Elsevier Doyma. 2011 febrero; 52(1): p. 182-186.
14. J. L, Ch. C, D. W, H. C. Video-Assisted Thoracoscopic Surgery (VATS) for Patients with solitary Fibrous Tumor of the Pleura. Journal Thoracic Oncology. 2010; 26(5): p. 240-243.
15. Lazom. , E. A. Tumor Fibroso Solitario Pleura Cirugía y Rurrencia Tardía. Acta Cancerológica. 2012;; p. 26-29.
16. W A, C J, C N. Archivo Fotográfico. 2014..
17. N S, M C, V M. Tumor Fibroso Solitario Pleural: Características clinicopatológicas de una serie de casos y revisión de la bibliografía. Archivos de bronconeumonia. 2006 Febrero; 42(2): p. 96-99.
18. LA R. Solitary fibrous tumor of the pleura. PubliMed. 2006 Octubre; 13(4): p. 264-269.
19. Lui M, Lui B, Dong L, Liu B. Recurrent intrathoracic solitary fibrous tumor; Remarkable response to radiotherapy. Annals of Thoracic Medicine. 2014 oct; 9(4): p. 245-247.
20. S B, N D, MR L, MC P, R D, A C. Clinical behavior of solitary fibrous tumors of the pleura. An immunohistochemical study. PubliMed.gov. 2000 Nov-Dec; 20(6): p. 7701-4706.