

Tumor fibroso solitario pleural. Presentación clínica inusual y estrategia quirúrgica no habitual

César Farina¹
Gaspar Estrada²
Juan J. Fibla³
Guillermo Gómez⁴
Carlos León⁵
José A. Montiel⁶
Juan A. Margarit⁷

¹Médico Cirujano
Asistente
²Jefe Clínico
de Cirugía Torácica
³Médico Interno
Residente de Cirugía
Torácica
⁴Adjunto de Cirugía
Torácica
⁵Jefe de Servicio
de Cirugía Torácica
⁶Adjunto de Cirugía
Cardíaca
⁷Médico Interno
Residente de Cirugía
Cardíaca
Hospital de la
Santa Creu
i Sant Pau
Barcelona

Correspondencia:
César A. Farina Rios
Hospital de la Santa Creu
i Sant Pau
Sant Antoni M^o Claret, 167
08025 Barcelona
E-mail:
cesarfarina@yahoo.com

Resumen

Las neoplasias pleurales primitivas son poco frecuentes. El tumor fibroso solitario pleural (TFSP), es una variedad benigna de tumor pleural primitivo, de clínica silente y hallazgo incidental; aunque en ocasiones pueden poner en peligro la vida del paciente.

Presentamos el caso clínico de una paciente de 70 años cuya sintomatología inicial fue insuficiencia respiratoria aguda y derrame pleural.

Esta inusual forma de presentación obligó a plantear la adopción de medidas quirúrgicas inhabituales en este tipo de patología.

Palabras Claves: Tumor Fibroso Solitario Pleural. Cirugía.

Summary

Primitive pleural tumors are uncommon.

Solitary fibrous pleural tumors (SFPT), is a benign variety with a silent clinical presentation. It's usually diagnosed incidentally; although in some cases it can threaten the patient's life.

This is the case report of a 70 years old patient who presented with pleural effusion and dyspnea as initial symptoms.

This unusual clinical presentation obliged to take exceptional surgical measures to treat this kind of pathology.

Keys words: Solitary fibrous pleural tumors. Surgery.

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, aunque en ocasiones pueden tener comportamiento agresivo¹.

Habitualmente la clínica es silente y son detectados casualmente en una radiografía de tórax en el contexto de otras exploraciones.

Presentamos el caso clínico de una paciente con diagnóstico final de TFSP que debuta con insuficiencia respiratoria aguda progresiva y derrame pleural.

Caso Clínico

Mujer de 70 años, ex-fumadora de 20 cigarrillos/día, sin antecedentes patológicos de interés, que presenta disnea importante de inicio brusco e Insuficiencia Respiratoria Aguda.

Ingresa en un Centro Asistencial con PA:160/90 pulso:100/min t:36.5. FR:30/min.

En el examen físico llama la atención, la abolición del murmullo vesicular en los 2/3 inferiores del hemitórax derecho. La analítica (hemograma, coagulación, bioquímica y enzimas cardíacas) no presentaba alteraciones. La Rx de tórax posteroanterior, demuestra un aumento de densidad en los 2/3 inferiores del hemitórax derecho (Figura 1), en el electrocardiograma el ritmo era sinusal y sin trastornos en la conducción.

Se realizó toracocentesis, extrayéndose 400 ml de líquido claro, con características bioquímicas de exudado. La TAC torácica realizada informa de voluminosa tumoración pleural derecha de 12 x 9 cm que desplaza las estructuras mediastínicas hacia la izquierda. Dicha tumoración es sólida, con áreas muy hipodensas, quísticas, de aspecto necrótico y con calcificaciones lineales irregulares (Figura 2).

Es remitida a nuestro Hospital para completar estudio y tratamiento. Realizamos pruebas de función respiratoria siendo los valores obtenidos FVC: 0,77% (32%) y FEV1: 0,54 (32%), la gasometría arterial revela hipoxia e hipercapnia; (FIO₂: 21%, ph: 7,41 po₂: 53% pco₂: 51%), la broncoscopia fue anodina.

La ecocardiografía muestra una insuficiencia mitral ligera, cavidades derechas dilatadas con función con-

servada e insuficiencia tricuspídea moderada con hipertensión pulmonar moderada, dilatación de vena cava inferior y suprahepáticas con colapso parcial inspiratorio.

La biopsia transparietal con aguja de tru-cut informa: tumor compatible con TFSP, el estudio inmunohistoquímico presenta positividad para CD 34 y CD99.

Durante la internación se constata aumento de la disnea, mala respuesta a la oxigenoterapia, hipercapnia (pco2 71%), acidosis respiratoria (ph:7,29), con cefalea intensa y somnolencia. Se instala VMK 26%, 6l/min y Bi-PAP (presión positiva intermitente de la vía aérea a dos niveles) más 1l/oxig/min, mejorando parcialmente, (ph: 7,32 y pco2: 64%).

Ante esta situación se plantea intervención quirúrgica con posibilidad de utilización de circulación extracorporea. En el acto operatorio se realiza disección de vena y arteria femoral; preparadas para canulación en caso necesario. La técnica operatoria fue torcotomía posterolateral derecha por 5° espacio intercostal, se evidencia gran cantidad de líquido hemático en cavidad pleural y voluminoso tumor (20 cm de diámetro), de localización anterior con múltiples adherencias, a pulmón, pared anterior y mediastino. Se realiza exéresis del tumor, sin utilizar circulación extracorpórea, objetivándose buena expansión pulmonar posoperatoria.

El estudio anatomopatológico informa de tumor fibroso solitario pleural de 20,5 cm. y 1238 g de peso (Figura 3), con escaso pleomorfismo nuclear y bajo índice mitótico.

La paciente en la actualidad a 5 meses del postoperatorio se encuentra asintomática y las pruebas funcionales respiratorias son normales.

Discusión

El TFSP es una neoplasia pleural primaria infrecuente, representa menos del 5% de todas las neoplasias pleurales².

Descrita inicialmente por Klemperer y Rabin en 1931³, ha recibido innumerables denominaciones en el transcurso de los años, aunque en la actualidad el TFSP es el término más aceptado⁴.

Constituye una variedad benigna de tumor pleural primitivo, desarrollado a expensas del tejido fibroso submesotelial de crecimiento lento, localizado, sin



Figura 1. Radiografía simple de tórax en proyección posteroanterior con opacificación de los 2/3 inferiores del hemitórax derecho



Figura 2. TAC TORÁCICA en la que se observa: una masa bien delimitada de 12 x 9 cm, desplazamiento mediastínico hacia la izquierda, áreas de necrosis y calcificación



Figura 3. Pieza operatoria, masa polilobulada, que al corte presenta múltiples nódulos de aspecto blanquecino y áreas de necrosis

tendencia a la infiltración ni a la metástasis, aunque existe una variedad sarcomatosa muy agresiva^{1,5,6}.

Según la literatura del 13% al 23% de los tumores fibrosos solitarios pleurales tienen un comportamiento agresivo, con invasión local, diseminación intratorácica y recidivas².

Las manifestaciones clínicas se encuentran relacionadas con el tamaño del tumor y los efectos compresivos que producen, disnea progresiva, dolor

torácico y en casos avanzados compresión de vena cava superior^{2,7,8}.

Son detectados frecuentemente en estudios radiológicos efectuados en el contexto de otras patologías, así la radiografía de tórax demuestra opacificación del hemitórax afecto y la tomografía axial computarizada revela una masa de tamaño variable, originado en la pleura, hipervascularizada y con áreas de necrosis y calcificaciones lineales irregulares. El derrame pleural asociado y las calcificaciones vistas en nuestra paciente son infrecuentes^{2,9}.

En nuestro caso, la paciente debuta con insuficiencia respiratoria aguda y derrame pleural exudativo, este se encuentra en el 6% al 8% de los pacientes con TFSP, siendo aún más raros los derrames pleurales hemorrágicos⁶.

Esta forma inusual de presentación, el deterioro progresivo de la función respiratoria, la acidosis e hipercapnia, obligaron a preparar medidas infrecuentes en el abordaje de esta patología, como fue la instalación preoperatoria de BIPAP y la posibilidad de utilizar circulación extracorpórea durante la intervención quirúrgica, no obstante esto no fue necesario por la buena tolerancia de la paciente al procedimiento.

La exéresis radical del tumor es el único gesto terapéutico esencial en esta patología¹.

En conclusión el TFSP puede debutar raramente con insuficiencia respiratoria aguda progresiva y derrame pleural, que llevan a desarrollar estrategias quirúrgicas no habituales en esta patología.

Bibliografía

1. Bravo J, Alix A, García J, Mañes N. Tumores de la pleura y Derrames pleurales malignos. En: Caminero JA, Fernández L, ed. *Manual de Neumología y Cirugía Torácica*. Madrid: Editores Médicos, 1998;1709-19.
2. Sandoliet RH, Heysteeg M, Paul MA. A Large thoracic mass in a 57- year-old patient. *Chest* 2000;117: 897:900.
3. Klemperer P, Rabin CB. Primary neoplasms of the pleura. *Arch Pathol* 1931;11:385:41.
4. Chan JKC. Solitary Fibrous tumour- everywhere and a diagnosis in vogue. *Histopathol* 1997;31:568-76.
5. Dervan PA. Solitary Localized fibrous mesothelioma: evidence against mesothelial cell origin. *Histopathol* 1986;10:867-71.
6. Englan Douglas M, Hochholzer L, McCarthy MJ. Localized Benign and malignant fibrous tumors of the pleura. *Am J Surg Pathol* 1989;13:640-58.
7. Gorordo I, Esteban C, Álvarez M. Derrame pleural hemorrágico. Forma atípica de presentación del tumor fibroso localizado de la pleura. *Arch Bronconeumol* 2001;37:327.
8. Gómez Huelgas R, et al. Síndrome de vena cava superior secundario a mesotelioma fibroso pleural. *Arch Bronconeumol* 1994;30:269-271.
9. Lee KS, Im JG, Choe KO, Kim CJ, Lee BH. CT findings in benign fibrous Mesothelioma of the pleura: pathologic correlation in nine patients. *AJR Am J Roentgenol* 1985;144:275-80.