**TUMOR FIBROSO SOLITARIO INTRAPULMONAR**

**PRESENTACION DE CASO**

Yanexys Paz Arencibia

Yaimara Suarez Castillo

Oliday Díaz Pérez

Yadiel López Ramírez

Yoanny Martínez Ruiz

**RESUMEN**

**Introducción:** Los tumores fibrosos solitarios son bultos poco frecuentes de las células del tejido blando que se pueden formar en casi cualquier parte del cuerpo, con más frecuencia en la pleura. Fue descrito por primera vez como un tumor primario de la pleura por Wagner en 1870. Puede presentarse de forma intrapulmonar lo que constituye una neoplasia mesenquimal extremadamente rara sobre la que existen muy pocas referencias en la literatura. **Objetivo:** Ejemplificar el comportamiento maligno del tumor fibroso con localización intratorácica atípica en un paciente atendido en el servicio de neumología del hospital universitario clínico quirúrgico “Arnaldo Milián Castro” de Villa Clara en el mes de noviembre del 2020. **Caso Clínico**: Se presenta a un paciente masculino con clínica de fiebre, falta de aire a los moderados esfuerzos y tos seca persistente; que en la radiografía de tórax mostró imagen radiopaca con bordes bien definidos parahiliar izquierdo, sin broncograma aéreo y la tomografía axial computarizada torácica informó lesión sólida hiperdensa redondeada con contornos definido en segmento apicoposterior del pulmón izquierdo. Se le practicó intervención quirúrgica y el estudio antatomopatológico reveló patrón mixto, degeneración quística focal y atipia leve con diagnóstico inmunohistoquímico compatible con tumor fibroso solitario intrapulmonar atípico/maligno inmunohistoquímica-CD99-positivo difuso. **Conclusiones:** El tumor ﬁbroso solitario intrapulmonar es una neoplasia mesenquimal rara que debe incluirse en el diagnóstico diferencial del nódulo pulmonar solitario de lento crecimiento. Es imprescindible una adecuada correlación entre los hallazgos radiológicos e histológicos para su diagnóstico ﬁnal.

**Palabras clave:** Neoplasia mesenquimal rara; Maligno; Tumor fibroso solitario.

**ABSTRACT**

**Introduction:** solitary fibrous tumors are rare lumps of soft tissue cells that can form almost anywhere in the body, most often in the pleura. It was first described as a primary tumor of the pleura by Wagner in 1870. It can present intrapulmonary, which constitutes an extremely rare mesenchymal neoplasm about which there are very few references in the literature. **Objective:** To exemplify the malignant behavior of the fibrous tumor with atypical intrathoracic location in a patient treated in the pulmonology service of the “Arnaldo Milián Castro” surgical clinical university hospital in Villa Clara in november 2020. **Clinical Case:** a male patient is presented with symptoms of fever, shortness of breath on moderate efforts and persistent dry cough; The chest x-ray showed a radiopaque image with well-defined left parahilar margins, without air bronchogram, and the thoracic scan showed a rounded hyperdense solid lesion with defined contours in the apicoposterior segment of the left lung. Surgical intervention was performed and the antiatomopathological study revealed a mixed pattern, focal cystic degeneration, and mild atypia with an immunohistochemical diagnosis compatible with diffuse CD99-positive solitary intrapulmonary fibrous tumor / malignant. **Conclusions:** Intrapulmonary solitary fibrous tumor is a rare mesenchymal neoplasm that should be included in the differential diagnosis of slow growing solitary pulmonary nodule, being essential an adequate correlation between the radiological and histological findings for its final diagnosis.

**Key words:** Rare mesenchymal neoplasia; Malign; Solitary fibrous tumor.

**INTRODUCCIÓN**

Los tumores fibrosos solitarios son bultos poco frecuentes de las células del tejido blando que se pueden formar en casi cualquier parte del cuerpo, con más frecuencia en el revestimiento exterior alrededor de los pulmones (tumores fibrosos solitarios de la pleura). También se pueden encontrar en la cabeza y el cuello, así como en el pecho, los riñones, la próstata, la médula espinal y otros lugares. La mayoría no son malignos pero, en raras ocasiones, pueden malignizarse. Tienden a crecer despacio y no provocar signos ni síntomas hasta que se vuelven muy grandes (1).

Fue descrito por primera vez como un tumor primario de la pleura por Wagner en 1870 correspondiendo a menos del 5 % de estos. Históricamente ha recibido diversos nombres, entre ellos: mesotelioma, mesotelioma fibroso solitario, fibroma pleural, fibroma submesotelial, fibroma subseroso, tumor fibroso localizado y la dicotomía entre tumor fibroso solitario (TFS) y hemangiopericitoma considerados como entidades diferentes. La Organización Mundial de la Salud (OMS) concluyó clasificarlos en una sola categoría (2).

Su incidencia no está bien esclarecida estadísticamente ya que no se conoce con exactitud la frecuencia con que se presenta (1,2).

Puede presentarse de forma intrapulmonar lo que constituye una neoplasia mesenquimal extremadamente rara sobre la que existen muy pocos casos reportados en la bibliografía española e inglesa (3).

Se diseña la siguiente presentación de caso con el objetivo de ejemplificar el comportamiento maligno del tumor fibroso con localización intratorácica atípica, en un paciente atendido en el servicio de neumología del hospital universitario clínico quirúrgico “Arnaldo Milián Castro” de Villa Clara en el mes de noviembre del 2020.

**OBJETIVO**

Ejemplificar el comportamiento maligno del tumor fibroso con localización intratorácica atípica en un paciente atendido en el servicio de neumología del hospital universitario clínico quirúrgico “Arnaldo Milián Castro” de Villa Clara en el mes de noviembre del 2020.

**CASO ClINICO**

Masculino de 32 años de edad, de color blanco, sin antecedentes de interés; que es admitido en el servicio de neumología por presentar picos febriles de 38°C desde hace 1 semana que remiten a la administración de antipirético y falta de aire a los moderados esfuerzos, además de cuadros de tos seca persistente, por lo que se decide su ingreso para mejor estudio y tratamiento.

Datos positivo al interrogatorio: masculino de 32 años de edad, fiebre de 38°C, disnea a los moderados esfuerzos (Clase II. New York Heart Association), tos seca persistente.

Datos positivo al examen físico: expansibilidad torácica y murmullo vesicular disminuido en campo pulmonar izquierdo.

**Exámenes complementarios**

Se le practicaron una serie de estudios que implicaban evaluación hemoquímica, radiológica y broncoscópica. De ellos, hemograma y hemoquímica sin alteraciones; ultrasonido abdominal sin anormalidades y testicular reveló ligera dilatación del plexo venoso en el testículo derecho, radiografía de tórax anteroposterior mostró imagen radiopaca con bordes bien definidos parahiliar izquierdo, sin broncograma aéreo, sugerente de tumor pulmonar (Fig.1). TAC torácico realizado mediante estudio simple que informó lesión sólida hiperdensa redondeada con contornos definidos de 43x46 mm de 50 UH, en segmento apicoposterior del lóbulo superior que posee umbilicación hacia el mediastino, sin adenopatías visibles, no derrame pleural (Fig.2). La broncoscopia encontró compresión extrínseca a nivel del segmento apicoposterior (Segmento 1) sin infiltración de la mucosa con cepillado negativo de células neoplásica.

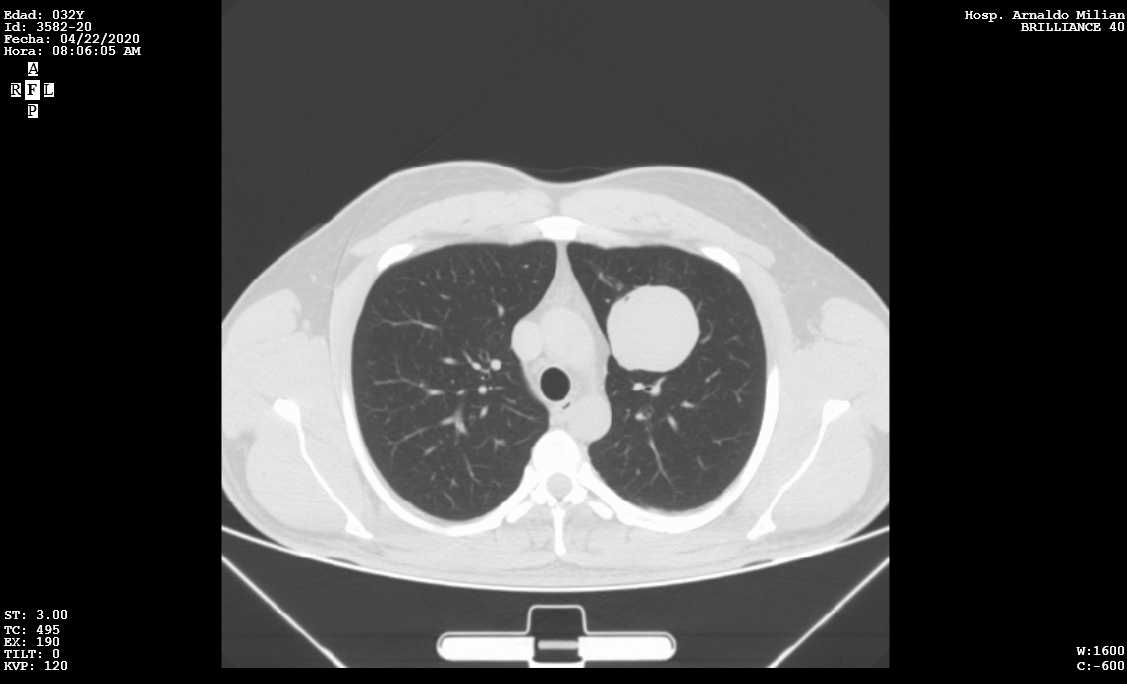
Se decide realizar intervención quirúrgica mediante una toracotomía postero-lateral izquierda, hallándose una masa pulmonar en el segmento 1. Se realiza lobectomía superior de pulmón izquierdo que mostró al examen anatomopatológico patrón mixto (hemangiopericítico fibrosarcomatoso y adenofibromatoso) degeneración quística focal conteo mitótico 5/50HPF, no presencia de necrosis, atipia leve, con talla tumoral 5,1x5,4x4,9 cm, bordes de sección quirúrgica libres de tumor.

**Diagnóstico de (IHQ-INOR)** #2101/20: tumor fibroso solitario intrapulmonar atípico/maligno IHQ-CD99-positivo difuso CD34-negativo (Fig.3).

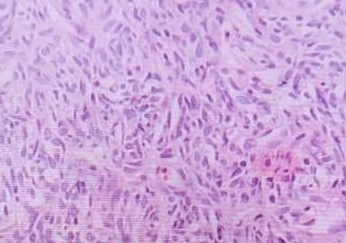
El paciente evoluciona satisfactoriamente y ha sido evaluado periódicamente por la especialidad de neumología.



**Fig.1** Imagen de radiografía de tórax vista anteroposterior que muestra imagen radiopaca con bordes bien definidos parahiliar izquierdo, sin presencia de broncograma aéreo, sugerente de tumor pulmonar.



**Fig.2** TAC Torácico Simple. Revela lesión sólida hiperdensa redondeada con contornos definidos de 43x46 mm de 50 UH en segmento apicoposterior del lóbulo superior izquierdo que posee umbilicación hacia el mediastino.



**Fig.3** Imagen microscópica del tumor que muestra un estromacolágeno fibroso con células fusiformes blandas como indican las flechas y atipia leve.

En este paciente se planteó un síndrome respiratorio pulmonar parenquimatoso de condensación tumoral, con diagnóstico nosológico de tumor fibroso solitario celular intrapulmonar.

**DISCUSION**

El tumor ﬁbroso solitario intrapulmonar (TFSP) es una neoplasia mesenquimal rara. Su histogénesis no está clara, existiendo dos teorías sobre su origen: la primera hipótesis propone un origen a partir del mesénquima subpleural que se encuentra en continuidad directa con el tejido conectivo de los septos interlobulares, mientras que la segunda teoría sugiere que este tumor deriva de los ﬁbroblastos submesoteliales presentes en el parénquima pulmonar normal (2,3,4).

Pueden presentarse a cualquier edad, aparentemente no hay predisposición genética, incluyendo la niñez con una media de 51 años, sin diferencias entre ambos sexos. A diferencia del mesotelioma, no se asocian con la exposición al asbesto, tabaco u otro factor ambiental (3,4).

Los TFSP generalmente constituyen un hallazgo incidental en estudios radiológicos, presentándose como nódulos pulmonares periféricos bien circunscriptos, de densidad radiológica homogénea, asintomáticos en 50 % de los casos (3).

Los síntomas más frecuentes son tos, disnea y dolor torácico; coincidiendo con el caso, sin embargo *Miguez González (4)*, presentó un paciente con hemoptisis, síntoma poco frecuente en este tipo de tumores.

En cuanto a los hallazgos radiológicos descritos en este tipo de tumor, en la radiografía simple de tórax se presenta como un nódulo o masa de márgenes bien deﬁnidos y morfología ovoidea o redondeada. En la TC torácica se observa una lesión bien deﬁnida con densidad de partes blandas que se muestra homogénea y sin calciﬁcaciones en el estudio sin contraste (4).

Desde el punto de vista histológico es un tumor idéntico al tumor ﬁbroso solitario pleural, que macroscópicamente se presenta como una masa blanquecina o grisácea de consistencia ﬁrme y bordes bien deﬁnido. Microscópicamente está compuesto por áreas hipercelulares (constituidas por múltiples células fusiformes con escasa actividad mitótica y atipias escasas o ausentes) que se alternan con áreas hipocelulares (donde predominan los depósitos extracelulares de colágeno). Puede englobar epitelio bronquial y alveolar (5).

*Diego Jorge* (7), y colaboradores afirman en su investigación sobre tumor fibroso de localización extrapleural que el patrón inmunohistoquímico es fundamental para el diagnóstico diferencial con otros tipos de tumores. Aunque esta es de gran ayuda, el tumor fibroso solitario no tiene ningún marcador específico, por lo que el diagnóstico se basa en cortes de rutina, identificando los múltiples patrones histológicos donde todas las células son positivas a vimentina y CD34+, que también marcan otras lesiones benignas y malignas como dermatofibroma, dermatofibrosarcoma y hemangiopericitoma.

El Bcl-2, gen antiapoptótico que marca muchas lesiones, y el CD99 resultan positivos en 80 % de estos casos cuando se utilizan juntos y son de gran ayuda unidos a la negatividad de proteína S100 como marcador neurogénico, citoqueratinas de alto y bajo peso molecular, desmina y a la antiactina musculoespecífica (AAME), que permite descartar lesiones de origen neurogénico y muscular (6,7).

*Diego Jorge (7)*, resalta la reciente positividad a NAB2-STAT6 demostrado tener una sensibilidad de 98 % y especificidad de 85 %. Este gen de fusión se ha reportado en cerca de 100 % de los casos y hasta ahora no ha sido detectado en otros tumores.

La resección quirúrgica es el tratamiento de elección, aunque existe cierta controversia en relación a la indicación de cirugía en los pacientes en los que el diagnóstico se deriva de un hallazgo incidental en una radiografía de tórax según *Beltrán García (9)*.

Sin embargo, debido a que estos tumores pueden alcanzar un gran tamaño comprometiendo las estructuras adyacentes y por el escaso rendimiento diagnóstico que han mostrado la biopsia, la punción-aspiración con aguja ﬁna (PAAF) y la broncoscopia para descartar malignidad, se recomienda su resección también en los pacientes asintomáticos.

Si no puede extraerse la totalidad del tumor *Mayo Clinic (1),* recomienda indicar radioterapia. En ocasiones, esta se utiliza antes de la cirugía para reducir el tumor. Esto aumenta las posibilidades de que pueda extraerse la totalidad del mismo.

La quimioterapia es otra opción de tratamiento, sobre todo si el tumor se ha propagado a otras partes del cuerpo. Ciertos medicamentos se dirigen al factor de crecimiento endotelial vascular y otras vías de señalización de la tirosina cinasa, las cuales interrumpen la irrigación sanguínea al tumor.

Recientemente, se ha comenzado a utilizar estas vías para tratar tumores fibrosos solitarios avanzados a fin de disminuir su progreso. Algunos ejemplos de estos medicamentos son el bevacizumab (Avastin), el sunitinib (Sutent), el pazopanib (Votrient) y el sorafenib (Nexavar) (1,7).

El comportamiento biológico de este tumor es esencialmente benigno, con un pronóstico excelente si se logra una resección quirúrgica completa con márgenes libres. Aunque apenas hay casos descritos de recidiva o metástasis el potencial maligno de este tumor se considera incierto, debido tanto a la ausencia de seguimiento a largo plazo en la mayoría de casos. Por esta razón la actitud recomendada es realizar un adecuado seguimiento a largo plazo para detectar posibles recidivas (5,8).

Se estima que la sobrevida a 10 años de los TFS intratorácicos de origen pleural o extrapleural es de 73 a 100 %. Las tasas de recurrencia varían entre 10 y 25 %. Cuando son malignos, los sitios más comunes de metástasis son pulmones, hígado, huesos y cerebro.

La resección incompleta, las formas sésiles, la invasión de tejidos vecinos, metástasis intratorácicas o extratorácicas, la presencia de síntomas, el sitio de implantación, un diámetro mayor de 10 cm, derrame pleural, CD34 negativo y un Ki67 > de 10 % se asocian con mayores tasas de recurrencia (2,9).

**CONCLUSIONES**

El tumor ﬁbroso solitario intrapulmonar es una neoplasia mesenquimal rara que debe incluirse en el diagnóstico diferencial del nódulo pulmonar solitario de lento crecimiento. Es imprescindible una adecuada correlación entre los hallazgos radiológicos e histológicos para su diagnóstico ﬁnal.

**REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS**

1. Mayo Clinic. Tumor fibroso solitario. 2020. Disponible en: <https://www.mayoclinic.org/es-es/diseases-conditions/solitary-fibrous-tumors/cdc-20395823>. [Acceso 24 enero 2021].
2. Ovejero Gómez VJ, González Azcarretazabal T, Villabalba Torre, Bermúdez García J, Gutiérrez Ruíz A. Criterios de valoración quirúrgica en el tumor fibroso solitario de epiplón mayor. Cir Andal. 2018;29(3):272-75. [Acceso 26 enero 2021]. Disponible en: <https://www.asacirujanos.com/admin/upfiles/revista/2018/Cir_Andal_vol29_n3_nota.pdf>.
3. Torres Rodríguez ST, Herrera Cruz D, Peñalonzo Bendefeldt A. Grandes tumores fibrosos solitarios de pleura. Presentación de una serie de casos. Neumología y cirugía de tórax. 2020;79(3):159-163. [Acceso 26 enero 2021]. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/neumo/nt-2020/nt203f.pdf>.
4. Miguez González J, Varona Porres D, Andreu Soriano J, Montero Fernández MA. Tumor fibroso solitario intrapulmonar asociado a hemoptisis: a propósito de un caso. Radiología. 2012;54(2):182-186. [Acceso 29 enero 2021]. Disponible en: <https://www.elsevier.es/es-revista-radiologia-119-articulo-tumor-fibroso-solitario-intrapulmonar-asociado-S0033833810003723>.
5. Araújo D, Meira L, Moreira C, Morais A. Tumor fibroso intrapulmonar ¿benigno o maligno? Arch Bronconeumol. 2016;53(4):220-28. [Acceso 30 enero 2021]. Disponible en: <https://www.archbronconeumol.org/es-tumor-fibroso-solitario-intrapulmonar-benigno-articulo-S0300289615002033>.
6. Gutiérrez Díaz-Ceballos ME, Hernández Solís A, Cruz Ortiz H, González Atencio Y, Cisero Sabido R. Tumor fibroso solitario. Estudio clínico patológico de 16 casos. Cir.2011;79(5):417-23. [Acceso 31 enero 2021]. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/cgi-bin/new/resumen.cgi?IDARTICULO=29654>.
7. Diego Jorge L, Ramos Salazar P, Millán Ruíz V, Valenzuela Tamaríz J, Zárate Osorno A. Tumor fibroso solitario. Estudio histopatológico e inmunohstoquímico de localización extrapleural. Revista latinoamericana de patología. 2010;48(2):73-81.[Acceso 31 enero 2021]. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/patrevlat/rlp-210/rlp102a.pdf>.
8. Cleveland Clinic. Tumores Fibrosos Benigno de Pleura. Disponible en: <https://www.clevelandclinic.org/health/sHIC/html/s14945.asp>. [Acceso 10 febrero 2021]
9. Beltrán García T, Vargas Parada I, Amaya Dueñas CA, López Ordoñez MA. Tumor fibroso solitario gigante de pleura en paciente joven. Rev Cienc Salud. 2019;17(2).273-84. [Acceso 12 febrero 2021]. Disponible en: <https://www.scielo.org.co/pdf/recis/v17n2/1692-7273-recis-17-02-373.pdf>.