

Artículos

■ **Tumor fibroso solitario vs. sarcoma fusocelular de bajo grado: un reto diagnóstico. Presentación de un caso**

■ Introducción

■ Caso clínico

■ Discusión y conclusiones

■ Referencias bibliográficas

Alexis Oliveros Griman

Servicio II de cirugía General. Hospital Universitario de Caracas. Universidad Central de Venezuela

Carlos Acero Torrealba

Servicio II de cirugía General. Hospital Universitario de Caracas. Universidad Central de Venezuela

Bárbara Durán Aguilarte

Escuela Luis Razetti, Universidad Central de Venezuela

Jesús Vitulli Romero

Servicio II de cirugía General. Hospital Universitario de Caracas. Universidad Central de Venezuela

Laura Cardona Mujica

Servicio II de cirugía General. Hospital Universitario de Caracas. Universidad Central de Venezuela

Cirugía

Tumor fibroso solitario vs. sarcoma fusocelular de bajo grado: un reto diagnóstico. Presentación de un caso

Fecha de recepción: 10/05/2024

Fecha de aceptación: 15/05/2024

Introducción. El tumor fibroso solitario es una neoplasia poco frecuente de células fusiformes de origen mesenquimal, descrita inicialmente afectando la pleura visceral y cavidades serosas. Las localizaciones extra-pleurales son aún más raras, e incluyen la órbita, los senos paranasales, la cavidad nasal, meninges, hígado y órganos urogenitales. El diagnóstico correcto puede ser un reto ya que algunas lesiones, pueden imitar a estos tumores y alrededor de un 10 %-15 % de estos tumores pueden tener un comportamiento maligno. **Caso clínico.** Paciente de sexo femenino de 31 años, sin antecedentes patológicos conocidos, quien refiere inicio de enfermedad actual hace 5 años, cuando comienza a presentar aumento de volumen en región infraclavicular de 1 cm de diámetro no doloroso, con ritmo de crecimiento lento, motivo por el cual se realiza ultrasonido de piel y partes blandas donde se evidenció lesión, isoecogénica con tejido celular subcutáneo altamente vascularizado en zona central y periférica, en vista de persistir dicha lesión acude a consulta donde al examen físico positivo se evidenció LOE infraclavicular izquierdo de 3 x 3 cm de diámetro, no doloroso, de consistencia renitente, móvil, no adherido a planos profundos con telangiectasias discretas en su superficie. Biopsia por trucut reportó sarcoma fusocelular de bajo grado. Se realizó exéresis del mismo y el estudio inmunohistoquímico del espécimen reportó un tumor fibroso solitario, paciente evoluciona de forma satisfactoria y es egresada al segundo día. **Conclusión.** Es importante el diagnóstico diferencial con otros tumores de morfología similar, pero de conducta clínica más agresiva a fin de mejorar el pronóstico del paciente.

Palabras Claves: extrapleural, tumor fibroso solitario, inmunohistoquímica

Title

Solitary fibrous tumor vs low-grade spindle cell sarcoma: a diagnostic challenge. Case report

Abstract

Introduction. Solitary fibrous tumor is a rare neoplasm of spindle cells of mesenchymal origin, initially described affecting the visceral pleura and serous cavities. Extrapleural locations are even rarer include the orbit, paranasal sinuses, nasal cavity, meninges, liver, and urogenital organs. Correct diagnosis can be challenging as some lesions can mimic these tumors and about 10-15% of these tumors can have malignant behavior. **Clinical case.** 31-year-old female patient, with no known pathological history, who reports the onset of the current disease 5 years ago, when she begins to present an increase in volume in the infraclavicular region of 1cm in diameter without pain, with a slow growth rate, which is why ultrasound of skin and soft tissues is performed where a lesion was evidenced. isoechogenic with highly vascularized subcutaneous

cellular tissue In the central and peripheral area, in view of the persistence of this lesion, she came to our department where the positive physical examination showed the left infraclavicular LOE of 3 x 3 cm in diameter, not painful, of renicent consistency, mobile, not adhered to deep planes with discrete telangiectasias on its surface. Trucut biopsy reported low-grade fusocellular sarcoma. An immunohistochemical study of the specimen was performed, reporting a solitary fibrous tumor. The patient evolved satisfactorily and was discharged on the 8th day. Conclusion. Differential diagnosis with other tumors of similar morphology but with more aggressive clinical behavior is important in order to improve the patient's prognosis.

Key Word

Extrapleural, solitary fibrous tumor, immunohistochemistry.

Introducción

El tumor fibroso solitario (TFS) es una neoplasia infrecuente de células fusiformes que típicamente involucra la pleura visceral siendo originalmente conocido como fibroma pleural o mesotelioma fibroso. Lietaud en 1767, fue el primero en reportarlo y lo denominó mesotelioma. Posteriormente, Wagner, en 1870, describió la naturaleza localizada de este tipo de tumor pleural ⁽¹⁾. En 1931, Klemperer y Rabin clasificaron los tumores pleurales en dos tipos: los mesoteliomas difusos, posteriormente denominados solo mesoteliomas y los mesoteliomas localizados, denominados posteriormente tumor fibroso solitario de la pleura ⁽²⁾.

Actualmente, se cree que se origina de células mesenquimatosas submesoteliales primitivas, sin embargo, su aparición en múltiples sitios extrapleurales sugiere un probable origen miofibroblástico; no es hasta 1987 donde, gracias al desarrollo de técnicas inmunohistoquímicas y ultraestructurales, se confirma el origen mesenquimal de la lesión: célula ubicua intersticial, fibroblástica, CD34 positiva, criterio apoyado por el hallazgo de tumoraciones de idénticas características anatomopatológicas en otras localizaciones donde no existe tejido mesotelial ⁽³⁾.

El tumor fibroso solitario extrapleural (TFSE) es una afección poco común con una incidencia estimada de menos de 0,1 casos por cada 100.000 habitantes al año. Según la última clasificación de tumores de partes blandas de la Organización Mundial de la Salud (OMS) en su cuarta edición, el TFSE se incluye en el grupo de los tumores fibroblásticos-miofibroblásticos y se clasifica como un subgrupo con comportamiento intermedio de malignidad, que rara vez metastatiza. Estos tumores pueden encontrarse en cualquier localización, siendo el 40 % de los casos localizados en el tejido celular subcutáneo ^(3,4).

El TFSE afecta por igual a ambos sexos y puede presentarse en un amplio rango de edades, aunque es más común entre los 20 y 70 años. A veces, también se observa en niños y adolescentes. Este tipo de tumor se localiza principalmente en los miembros inferiores y en el retroperitoneo, pero también puede encontrarse en otras áreas del cuerpo, como la cabeza, el cuello, la órbita, las meninges, los músculos, la pelvis (incluyendo vejiga y próstata), el abdomen (peritoneo, hígado y páncreas) y el tórax (pared torácica y pulmón) ^(3,5).

La mayor parte de los TFSE se comportan de modo benigno, aunque actualmente se prefiere considerarlos de comportamiento clínico incierto, ya que un porcentaje variable, entre el 13 % y el 23 %, han demostrado un comportamiento agresivo, ya sea a través de recurrencia local y/o metástasis a distancia. Las lesiones localizadas en el mediastino, abdomen, pelvis y retroperitoneo tienen un comportamiento más agresivo que las localizadas en las extremidades.

En la actualidad las publicaciones disponibles sobre los tumores fibrosos solitarios extrapleurales son escasas dada su baja prevalencia. Siendo una entidad poco frecuente se pretende contribuir a la bibliografía actual y en Venezuela.

Caso clínico

Se trata de paciente femenino de 31 años de edad, sin antecedentes patológicos conocidos, quien refiere inicio enfermedad actual 5 años previo a su ingreso, caracterizado por aumento de volumen en región Infraclavicular de 1cm de diámetro no doloroso, con ritmo de crecimiento

lento, motivo por el cual se realiza ultrasonido de piel y partes blandas que reportó lesión isoecogénica con tejido celular subcutáneo altamente vascularizado en zona central y periférica, en vista de hallazgos acude a consulta y se decide su ingreso. Al examen físico se evidencia masa nodular infraclavicular izquierda de 4 x 3 cm de consistencia renitente, móvil no adherido a planos profundos con telangiectasias discretas en la superficie de la piel, no doloroso a la palpación superficial ni profunda.

Laboratorios: hemoglobina en 12,4 g/dL, hematocrito 38 %. Globulos blancos 6 500/ mm³, neutrófilos 6 500, plaquetas 327.000, PT 1,01, PTT +07, Glicemia 82 g%, HIV y VDRL no reactivo.

Ultrasonograma de partes blandas: LOE sólido isoecogénico, ovoide, marginado con cápsula definida de 30 x 18 mm, en su interior se observan áreas hipoeecogénicas tubulares, al *doppler*, elevada vascularización con vasos de 2 x 1 mm y presencia de vasos nutricios bipolares de hasta 4,1 mm (figura 1 A,B).

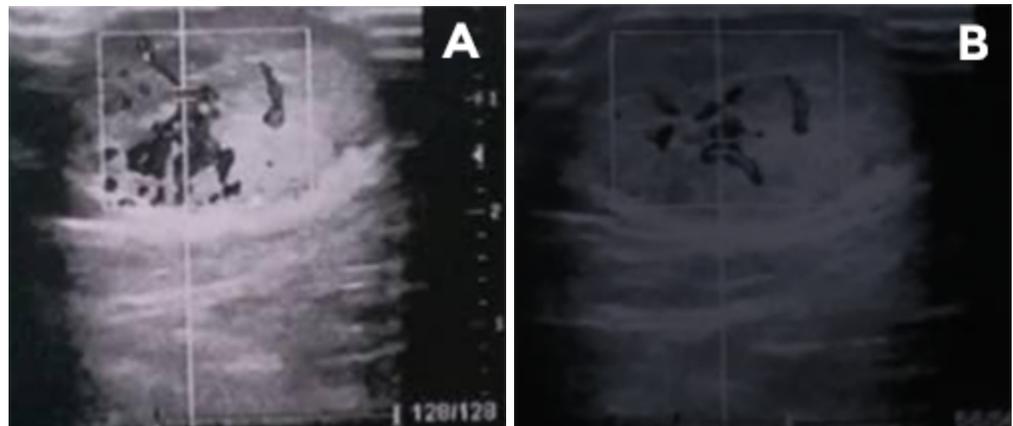


Figura 1: Ultrasonido de piel y partes en región infraclavicular izquierda donde se evidencia al Doppler vascularización (A) periférica (B) central, con vasos nutricios bipolares

Se realiza biopsia por aguja trucut que revela: sarcoma fusocelular de bajo grado, neoplasia de patrón fusocelular organizada en fascículos delgados, células fusiformes con leve pleomorfismo nuclear (figura 2 A,B).

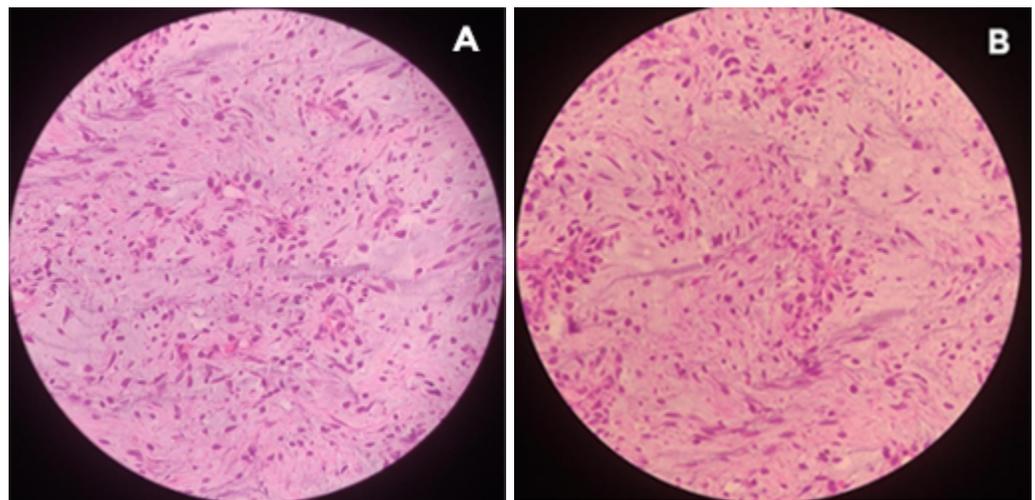


Figura 2: Cortes histológicos donde se evidencia (A) neoplasia de patrón fusocelular organizada en fascículos delgados, (B) células fusiformes con núcleos ovalados y agrandados.

Con los hallazgos anteriores, se decide realizar conducta quirúrgica. Bajo anestesia general se realiza incisión fusiforme alrededor de dicha lesión y se procedió a realizar exéresis de la misma en región infraclavicular izquierda (figura 3A), con márgenes de seguridad laterales y profundo, procedimiento culmina sin complicaciones y paciente evoluciona de forma satisfactoria por lo que egresa al segundo día en buenas condiciones, se envía muestra del espécimen a estudios anatomopatológicos (figura 3B,C) reportando sarcoma de aspecto fibroblástico/miofibroblástico con fondo mixoide con bordes libres de lesión, posteriormente se realiza estudio inmunohistoquímico el cual reporta: tumor fibroso solitario dado por

inmunorreacción membranosa fuerte para CD34, CD99, BCL2 y calponina, con Ki67 en el 10 % de las células, con panqueratinas Ae1/Ae3 y MDM2 negativas.

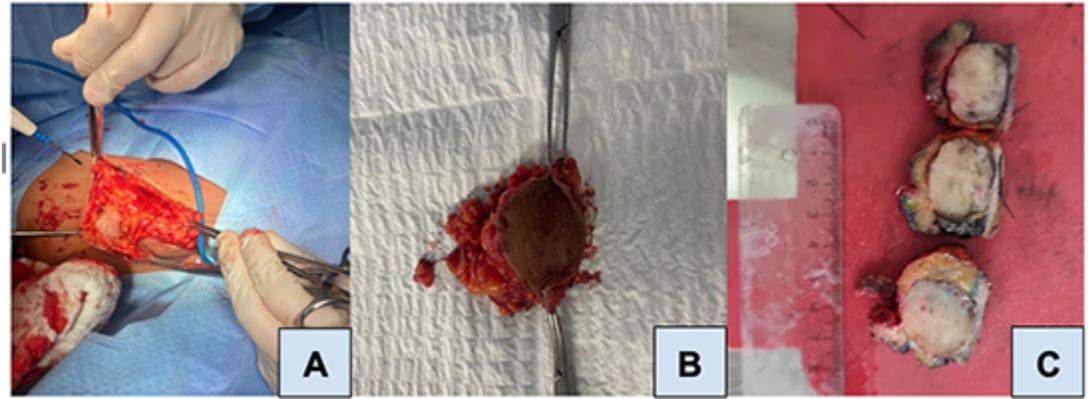


Figura 3: (A) Intraoperatorio, (B) Especimen quirurgico, (C) Cortes para estudios anatomopatológicos e inmunohistoquímicos.

Discusión y conclusiones

Los tumores fibrosos solitarios son neoplasias raras en la edad adulta. Generalmente, el TFS está limitado a la cavidad serosa pleural, aunque existen numerosos reportes de localizaciones extrapleurales, particularmente afectando extremidades, tronco y retroperitoneo. La etiología del TFS se relaciona con múltiples anomalías cromosómicas y a la presencia de puntos de quiebre localizados en los cromosomas 3 12q-15, 8 y 9.⁽⁶⁾

Esta entidad suele ser asintomática y a menudo se diagnostican de manera incidental durante estudios de imagen realizados con otros propósitos. En algunos casos, pueden causar síntomas locales debido a la compresión de estructuras cercanas. La sintomatología sistémica es poco común y se presenta en menos del 5 % de los casos, generalmente en tumores de gran tamaño. Los TFS pueden manifestarse con hipoglucemia secundaria a la producción de un factor de crecimiento similar a la insulina por parte del tumor (conocido como síndrome de Doege-Potter), algunos pacientes reportan artralgias y al examen físico evidenciarse acropaquia, esto debido a la producción anormal de ácido hialurónico por las células tumorales.^(3,6) en el presente caso la paciente cursó solo con aumento de volumen del área afectada, sin ningún tipo de afectación sistémica.

Chan y cols. proponen como criterios diagnósticos para el TFS circunscripto, células ovoides o fusiformes con citoplasma poco definido y escaso, con pocas figuras mitóticas (< 4/10 campos de alto poder); presencia de áreas hipercelulares alternando con zonas escleróticas hipocelulares, células fusiformes dispuestas de forma desordenada, radiada o fascicular; entrelazamiento íntimo de fibras de colágeno delgadas o gruesas, con células fusiformes y por último marcador CD34 positivo.⁽⁷⁾

Los estudios anatomopatológicos reportan dentro de las características macroscópicas: lesiones bien circunscritas que pueden medir entre 1 y 25 cm de diámetro, con una media de 5 - 8 cm. Generalmente lobuladas o multilobuladas. Altamente vasculares y puede contener cambios mixoides, áreas quísticas o hemorrágicas, en cuyo caso muestran coloración rojiza. Las calcificaciones están presentes en menos del 10 % de los casos, mientras que las características microscópicas pueden identificar células tumorales fusiformes con diferenciación fibroblástica. La histología típica es variable y alterna áreas hipercelulares, con otras hipocelulares, separadas por bandas gruesas de colágeno y áreas de degeneración quística.

El estudio inmunohistoquímico de las piezas es positivo para CD34 en el 90 % - 95 % de los casos y para CD99 en el 70 % de los casos. También son positivos vimentina, Bcl - 2 y EMA (antígeno de membrana epitelial) en el 30 % de los casos.

En cuanto a estudios de imagen, los más utilizados son el ultrasonido donde se podrá visualizar lesiones bien definidas, hipocogénicas de forma homogénea o bien con áreas heterogéneas y con frecuencia un prominente pedículo vascular y al *doppler* se detecta flujo interno de forma difusa o bien sólo en la periferia, como el reportado en el presente caso. Con la tomografía axial computarizada se identifica una masa bien definida, puede tener áreas de hipotenuación

secundarias a cambios mixoides, necróticos, hemorragia o cambios quísticos, estos últimos con frecuencia en los TFSE se localizan en la periferia de la lesión.

La mayor parte de los TFSE se comportan de modo benigno, aunque actualmente se prefiere considerarlos de comportamiento clínico incierto, ya que un porcentaje variable, entre el 13 % y el 23 %, han demostrado un comportamiento agresivo, ya sea a través de recurrencia local y/o metástasis a distancia. El tratamiento de elección es la resección quirúrgica completa con márgenes libres. Todos los pacientes con TFSE, tanto benignos como malignos deben permanecer en un programa de seguimiento clínico y radiológico a largo plazo, sugiriendo controles cada 6 meses durante los primeros dos años y anuales posteriormente, ya que la mayoría de las recurrencias ocurren en los dos primeros años después de la resección. (2,3,6)

CONCLUSIÓN

los TFS en base a la baja incidencia son poco sospechados, es por ello que, ante la posibilidad de una lesión maligna, su manejo quirúrgico sea una resección con amplios márgenes de seguridad hasta su diagnóstico definitivo por estudio inmunohistoquímico.

Aprobación ética: Se obtuvo el consentimiento informado del paciente incluido en el estudio.

Conflicto de intereses: Los autores declaran que no tienen conflicto de interés.

Referencias bibliográficas

1. Mitchell JD. Solitary fibrous tumor of the pleura. *Semin Thorac Cardiovasc Surg.* 2003 Jul;15(3):305-9. DOI: 10.1016/s1043-0679(03)70011-2.
2. Klemperer P, Rabin CB. Primary neoplasms of the pleura: a report of five cases. *Arch Pathol* 1931; 11:385-412. DOI: 10.1002/ajim.4700220103.
3. Educativa PE. Tumor fibroso solitario extrapleural: “ni tan raro, ni tan bueno”. *Espacio-seram.com* s/f. 2018. Disponible en: <https://www.piper.espacio-seram.com/index.php/seram/article/download/124/118>
4. Vilanova Busquets JC. Nueva clasificación de la OMS de los tumores de partes blandas: Una guía para el radiólogo 2014. Disponible en: <https://doi.org/10.1594/SERAM2014/S-0434>.
5. Gutiérrez-Díaz Ceballos ME , Hernández-Solís A, Cruz-Ortiz H, González-Atencio Y, Cicero-Sabido R. Tumor fibroso solitario. Estudio clínico-patológico de 16 casos. *Cirugía y Cirujanos.* 2011;79(5):417-423. Disponible en: <https://www.redalyc.org/articulo.oa?id=66221420005>
6. Grondona JR, Bracco RA, de Francesco FA, Sarquis RA, Angiolini PJ (2022). Tumor fibroso solitario extrapleural. *Revista Argentina De Cirugía, 102(1), 37–40.* Disponible en el [enlace](#)
7. Chan JKC. Commentary. Solitary fibrous tumour everywhere, and a diagnosis in vogue. *Histopathology.* 1997; 31: 568-576

NOTA: Toda la información que se brinda en este artículo es de carácter investigativo y con fines académicos y de actualización para estudiantes y profesionales de la salud. En ningún caso es de carácter general ni sustituye el asesoramiento de un médico. Ante cualquier duda que pueda tener sobre su estado de salud, consulte con su médico o especialista.