

# Fibroma pleural gigante

L. San Feliciano Martín<sup>a</sup>, D. Fernández Álvarez<sup>a</sup>, M. Muriel Ramos<sup>a</sup>,  
A. Hernández Alberca<sup>a</sup> y G. Varela Simó<sup>b</sup>

<sup>a</sup>Departamento de Pediatría. <sup>b</sup>Servicio de Cirugía Torácica. Hospital Universitario de Salamanca. España.

Los tumores fibrosos solitarios de pleura son tumores mesenquimatosos raros, que aparecen en la edad adulta. Se conocen muy pocos casos en niños. Se consideran de naturaleza benigna pero el comportamiento de estos tumores a menudo es impredecible; pueden llegar a invadir estructuras vecinas y malignizarse con el tiempo. La forma de presentación es variada, pero la mayoría son asintomáticos, y constituyen un hallazgo casual en pruebas de imagen rutinarias. El pronóstico depende de la reseccabilidad del tumor y del tamaño, y del número de mitosis, polimorfismo y necrosis del tumor. La resección quirúrgica es curativa en la mayoría de los pacientes. Se recomienda el seguimiento a largo plazo por la posibilidad de recurrencias tras la cirugía.

Se comenta un caso de una niña de 15 años, asintomática, con una masa torácica gigante de hallazgo casual. En la exploración era evidente una asimetría torácica y a la auscultación, hipoventilación de pulmón derecho. Las pruebas de imagen muestran el gran tamaño de la masa. Se realizó punción-aspiración con aguja fina previa a la intervención quirúrgica. La biopsia quirúrgica confirmó el diagnóstico. Aunque se tratase de un tumor benigno por sus marcadores histológicos, este caso, por la especial situación anatómica y tamaño tumoral tenía un elevado índice de gravedad y riesgo. Se realizó tratamiento quirúrgico, que cursó sin complicaciones y actualmente permanece en seguimiento anual.

## Palabras clave:

*Tumor fibroso solitario. Pleura. Niño. Mesotelioma benigno.*

## GIANT PLEURAL FIBROMA

**Solitary fibrous tumors of the pleura are uncommon mesenchymal tumors that have been reported in adults. There are very few cases in children. These tumors are considered benign but their behavior is often unpredictable because they can invade nearby structures and transform into malignant variants after several years. Their clinical presentation is diverse but generally asymp-**

**tomatic and they are detected incidentally in routine radiologic studies. Prognosis depends firstly on resectability of the tumour and secondly on its size, mitotic count, polymorphism, and necrosis within the tumour. Surgical resection is usually curative. Long-term follow-up is recommended because local recurrences can occur after surgery.**

We report the case of an asymptomatic 15-year-old girl with a giant thoracic mass revealed incidentally on a chest radiograph. Physical examination revealed thoracic asymmetry and no sounds of breathing were found in the right lung. Computerized tomography and magnetic resonance images showed the giant size of the mass. Preoperative fine needle biopsy was performed. Intraoperative biopsy confirmed the diagnosis. Although histologically benign, the tumors may enlarge rapidly. In the present case, because of the localization and size of the tumor, the patient was at increased risk. The tumour was resected and the postoperative course was uneventful. At present our patient remains under long term annual follow-up.

## Key words:

*Solitary fibrous tumor. Pleura. Child. Benign mesothelioma.*

## INTRODUCCIÓN

Los tumores fibrosos solitarios de la pleura, también conocidos como mesoteliomas benignos o fibromas pleurales, son tumores raros que constituyen menos del 5% de todos los tumores pleurales<sup>1</sup>. Surgen de células submesoteliales y tienen un crecimiento lento<sup>2,3</sup>. Se consideran de naturaleza benigna, pero pueden comprimir e invadir estructuras anatómicas vecinas. La mayoría son de hallazgo casual en pruebas de imagen rutinarias y pocos producen sintomatología. El diagnóstico definitivo es histológico y normalmente se establece tras la intervención quirúrgica. Es característica la positividad para CD34 y vimentina de sus células. Se recomienda la resección quirúrgica completa y el seguimiento a largo plazo de todos los pacientes por la posibilidad de malignización y recurrencias.

**Correspondencia:** Dra. L. San Feliciano Martín.

Departamento de Pediatría. Hospital Universitario de Salamanca.  
P.<sup>o</sup> San Vicente, 58-182. 37007 Salamanca. España.  
Correo electrónico: lausafe@yahoo.es

Recibido en enero de 2003.

Aceptado para su publicación en marzo de 2003.

Hasta el momento se han descrito aproximadamente 600 casos. La edad media de presentación ronda los 55 años en series publicadas y existen sólo 2 casos descritos en adolescentes<sup>4,5</sup>. Se presenta un nuevo caso de tumor fibroso solitario gigante diagnosticado en una niña de 15 años de edad.

### OBSERVACIÓN CLÍNICA

Paciente de 15 años de edad, asintomática, deportista. En un estudio de rutina se detectó una ligera elevación de transaminasas, que se mantuvo durante un año, por lo que se realizó ecografía abdominal. Se visualiza una gran masa toracoabdominal.

No presentaba antecedentes personales de interés. Vacunación correcta para su edad.

En la exploración presenta buen estado general, buena nutrición e hidratación. Color normal de piel y mucosas. Sistema ganglionar sin interés. Ligera asimetría torácica con aumento de diámetro anteroposterior de hemitórax derecho. Auscultación cardíaca: normal. Auscultación respiratoria: disminución de murmullo vesicular en hemitórax derecho. Abdomen blando y depresible, hepatomegalia de 4 cm bajo reborde costal. Molestias a la palpación en región epigástrica. No se palpa bazo. Fosas renales libres.

Locomotor normal. Reflejos osteotendinosos normales. Signos meníngeos negativos. Pares craneales normales. Orofaringe normal.

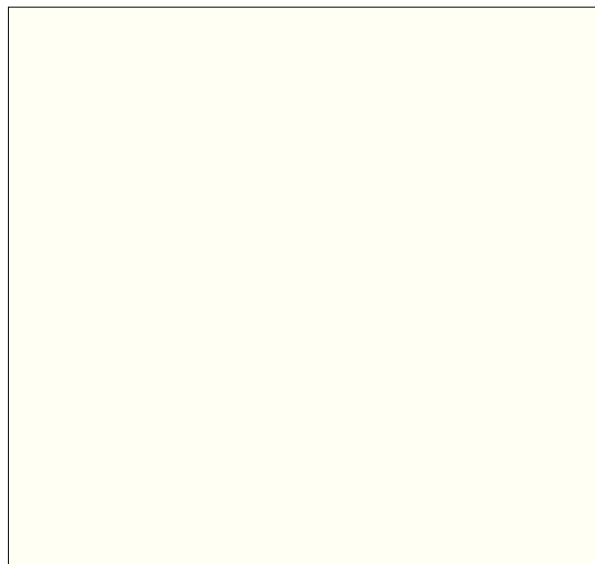
Se realizan los siguientes exámenes complementarios.

En la radiografía de tórax se aprecia imagen de masa polilobulada que ocupaba todo el hemitórax derecho salvo el vértice. No se observaban calcificaciones (fig. 1).

La tomografía computarizada (TC) toracoabdominal muestra múltiples masas de gran tamaño, que parecen originarse en pleura mediastínica y parietal, en hemitórax derecho, que se extienden a zona retroperitoneal derecha. La mayor es de 10 cm de diámetro y presenta calcificaciones puntiformes en su interior. Estas masas desplazan corazón e hígado hacia la izquierda (fig. 2).

La resonancia magnética (RM) reveló una gran masa polilobulada que se extendería a través de la pleura mediastínica y parietal, desplazando hacia abajo al hígado y los grandes vasos sin claros signos de infiltración de éstos. Desciende a retroperitoneo a través del espacio retrocrural. Hipointensa en T1 y heterogénea en T2, con áreas que pueden corresponder a calcificaciones. No se demostró afectación de pared torácica ni de cuerpos vertebrales (fig. 3).

El hemograma fue normal; VSG, 39 mm; gasometría (aire ambiente): pH, 7,4; PCO<sub>2</sub>, 29; bicarbonato, 18; EB, -6; SatO<sub>2</sub>, 92%. Glucemia, urea, creatinina e ionograma, normales. GOT, 98 U/l; GPT, 152 U/l; LDH, 309 U/l; GGT, 94 U/l; FA, 269 U/l; Bi D, 0,32; PCR, 5,2 mg/dl. Coagulación: TP, 82%; TTPA, 38 s; fibrinógeno, 539 mg/dl; sideremia, 24 µg/dl; ferritina, 172 ng/ml; IS, 8,4%. Proteínas totales, 5,5 g/dl; albúmina, 3,3 g/dl. Inmunoglobulinas normales.



**Figura 1.** Radiografía de tórax: imagen de masa en hemitórax derecho.



**Figura 2.** TC torácica.



**Figura 3.** Imagen de RM.



**Figura 4.** Pieza extraída tras intervención quirúrgica.

Enolasa neuronal específica: 19 (2,1-18,4). Ácido vanilmandélico, 7,81 mg/24 h (0,5-12). Ácido 5-hidroxiindolacético, 4,41 mg/ 24 h (2-10). Catecolaminas libres totales, 48  $\mu$ g/24 h (10-100). Antígeno carcinoembrionario, 0,3 ng/ml (< 5).

Sistemático de orina y sedimento normales.

Gammagrafía con MIBG: no se observa depósito patológico del trazador.

El estudio cardiológico y ecografía Doppler: dilatación de ventrículo derecho, con dilatación extrínseca de aurícula derecha que condiciona un flujo auricular derecho estrecho y con aumento de velocidad. Insuficiencia tricúspida mínima con gradiente de 14 mm. Pericardio normal.

La punción-aspiración con aguja fina (PAAF) muestra escasa celularidad constituida por fibroblastos, no valorable para el diagnóstico. La biopsia cerrada es compatible con tumor benigno mesenquimatoso. Vimentina y CD34, positivos; S100 y citoqueratinas, negativos.

Con el diagnóstico provisional de masa torácica con prolongación abdominal de etiología mesenquimatosa benigna la paciente fue intervenida. En la toracotomía se encontraron múltiples masas y nódulos de tamaño variable entre 10 y 3 mm, la mayoría dependientes de la pleura parietal, pero otras muchas se originaban en pleura visceral, pericardio y diafragma (fig. 4). Para la extirpación completa necesitó una pleuroneumectomía con implante de prótesis diafragmática y pericárdica. El estudio anatómopatológico concluyó que se trataba de un tumor de baja agresividad histológica (S100 y CD34 negativos), no así macroscópica, y de estirpe mesenquimatosa (vimentina positiva), compatible con tumor fibroso pleural gigante.

Actualmente, un año después de la intervención, no ha habido recidivas.

## DISCUSIÓN

Los tumores fibrosos solitarios de la pleura son tumores raros y excepcionales en los niños. La edad media de

aparición es alrededor de la quinta década de la vida en las series de casos publicados hasta ahora y sólo hemos encontrado otros 2 casos en adolescentes. En cuanto al sexo no existe diferencia. Se han considerado clásicamente originados a partir de células de revestimiento submesoteliales, pero aún existe controversia sobre su origen histológico<sup>3,6</sup>. Se incluyen dentro de tumores benignos.

Su comportamiento es de crecimiento local lento, que puede producir compresión de estructuras anatómicas vecinas e incluso invadirlas como ocurrió en nuestra paciente. Hay casos descritos de malignización hacia fibrosarcoma y metastatización<sup>5,7</sup>. Histológicamente son tumores de células fusiformes alternadas con pequeñas zonas de hemorragia y necrosis, con pocas mitosis por campo y con marcada vascularización, sobre todo en masas grandes. Como marcadores inmunohistoquímicos son positivos el CD34 y la vimentina y son negativos el antígeno carcinoembrionario, keratina y S100. Se consideran criterios de malignidad histológica cuando se observa aumento del índice mitótico (mayor a 4 mitosis por campo) o mayor pleomorfismo celular<sup>2,5,8</sup>. La transformación en tumor maligno podría estar relacionada con una mutación de la P53<sup>9</sup>.

La sintomatología puede ser muy variada: tos, disnea, dolor torácico y dependiente de su localización tanto torácica como extratorácica. Un alto porcentaje de casos son silentes y son hallazgos casuales en pruebas de imagen rutinarias. Se han descrito cuadros de hipoglucemias secundarias a la producción de un factor semejante a la insulina que se conoce como síndrome de Doege-Potter<sup>10</sup>. Para el diagnóstico de localización, tamaño y relación con estructuras vecinas son útiles la TC y la RM. Parece clara la utilidad de la PAAF, aunque muchas veces es necesaria una biopsia, como ocurrió en nuestro caso<sup>3,11,12</sup>. El tratamiento de elección es quirúrgico, los tumores fibrosos solitarios de pleura son tumores benignos, pero deben ser resecaos por su capacidad de crecimiento local e invasión de estructuras vecinas y para evitar el riesgo de malignización, que alcanza hasta el 12% en algunas series. Es necesario extraer la masa íntegra con amplios bordes, para evitar la rotura del tumor y la posibilidad de realizar implantes<sup>13,14</sup>. Cuando el tumor asienta en pleura mediastínica es necesaria la resección de una porción del diafragma y pulmón. Tanto la quimioterapia como la radioterapia postoperatoria se han utilizado de forma esporádica, pero su beneficio no está claro<sup>15</sup>.

Con respecto a las recaídas se ha establecido un riesgo de hasta el 16% tras la intervención quirúrgica. El pronóstico es bueno, pero depende de la reseabilidad y del tamaño de la masa y en menor grado de la malignización histológica<sup>1</sup>. Se recomienda el seguimiento anual a largo plazo con el objeto de detectar precozmente las posibles recidivas<sup>15-17</sup>.

**BIBLIOGRAFÍA**

1. Sandvliet RH, Heysteeg M, Paul MA. A large thoracic mass in a 57-year-old patient. Solitary fibrous tumor of the pleura. *Chest* 2000;117:897-900.
2. Briselli M, Mark EJ, Dickersin GR. Solitary fibrous tumors of the pleura: Eight new cases and review of 360 cases in the literature. *Cancer* 1981;47:2678-89.
3. Ali SZ, Hoon V, Hoda S, Heelan R, Zakowski MF. Solitary fibrous tumor. A cytologic-histologic study with clinical, radiologic, and immunohistochemical correlations. *Cancer* 1997;81:116-21.
4. Coffin CM, Dehner LP. Mesothelial and related neoplasms in children and adolescents: A clinicopathologic and immunohistochemical analysis of eight cases. *Pediatr Pathol* 1992;12:333-47.
5. Uzoaru I, Chou P, Reyes-Múgica M. Malignant solitary fibrous tumor of the pleura. *Pediatr Pathol* 1994;14:11-8.
6. Kawai T, Yakumaru K, Mikata A, Kageyama K, Torikata C, Shimosato Y. Solitary (localized) pleural mesothelioma. A light and electron-microscopic study. *Am J Surg Pathol* 1978;2:365-75.
7. Nomori H, Horio H, Fuyuno G, Morinaga S. Contacting metastasis of a fibrous tumor of the pleura. *Eur J Cardiothorac Surg* 1997;12:928-30.
8. Cardillo G, Facciolo F, Cavazzana AO, 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.
9. Yokoi T, Tsuzuki T, Yatabe Y, Suzuki M, Kurumaya H, Koshikawa T, et al. Solitary fibrous tumour: Significance of p53 and CD34 immunoreactivity in its malignant transformation. *Histopathology* 1998;32:423-32.
10. Chamberlain MH, Taggart DP. Solitary fibrous tumor associated with hypoglycemia: An example of the Doege-Potter syndrome. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000;119:185-7.
11. Dusenbery D, Grimes MM, Frable WJ. Fine-needle aspiration cytology of localized fibrous tumor of pleura. *Diagn Cytopathol* 1992;8:444-50.
12. Clayton AC, Salomao DR, Keeney GL, Nascimento AG. Solitary fibrous tumor: A study of cytologic features of six cases diagnosed by fine-needle aspiration. *Diagn Cytopathol* 2001;25:172-6.
13. Roca Calvo MJ, Manes Bonet N, Alix Trueba A, Freixinet Gilart J. Solitary fibrous tumors of the pleura. *Rev Clin Esp* 1999;199:437-9.
14. Aribas OK, Gormus N, Kanat F, Avunduk MC. Giant localized solitary fibrous tumors of the diaphragmatic pleura: Report of two cases. *Surg Today* 2002;32:406-9.
15. De Perrot M, Kurt AM, Robert JH, Borisch B, Spiliopoulos A. Clinical behavior of solitary fibrous tumors of the pleura. *Ann Thorac Surg* 1999;67:1456-9.
16. Magdeleinat P, Alifano M, Petino A, Le Rochais JP, Dulmet E, Galateau F, et al. Solitary fibrous tumors of the pleura: Clinical characteristics, surgical treatment and outcome. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002;21:1087-93.
17. Gold JS, Antonescu CR, Hajdu C, Ferrone CR, Hussain M, Lewis JJ, et al. Clinicopathologic correlates of solitary fibrous tumors. *Cancer* 2002;94:1057-68.