

Rol de la imagen en el diagnóstico del Tumor Fibroso Solitario de la Pleura

Natalia Lourdes Tobajas Ramos¹, Alfonso Romeo Tris¹, Andrea Senovilla Ardid¹, Maria Riera Marti¹,
Myriam Segarra Hernández¹, Marina Rozas Quesada¹, María Beatriz Fernández Lago¹, Sofia Thais
Escobar Narro¹.

¹Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza

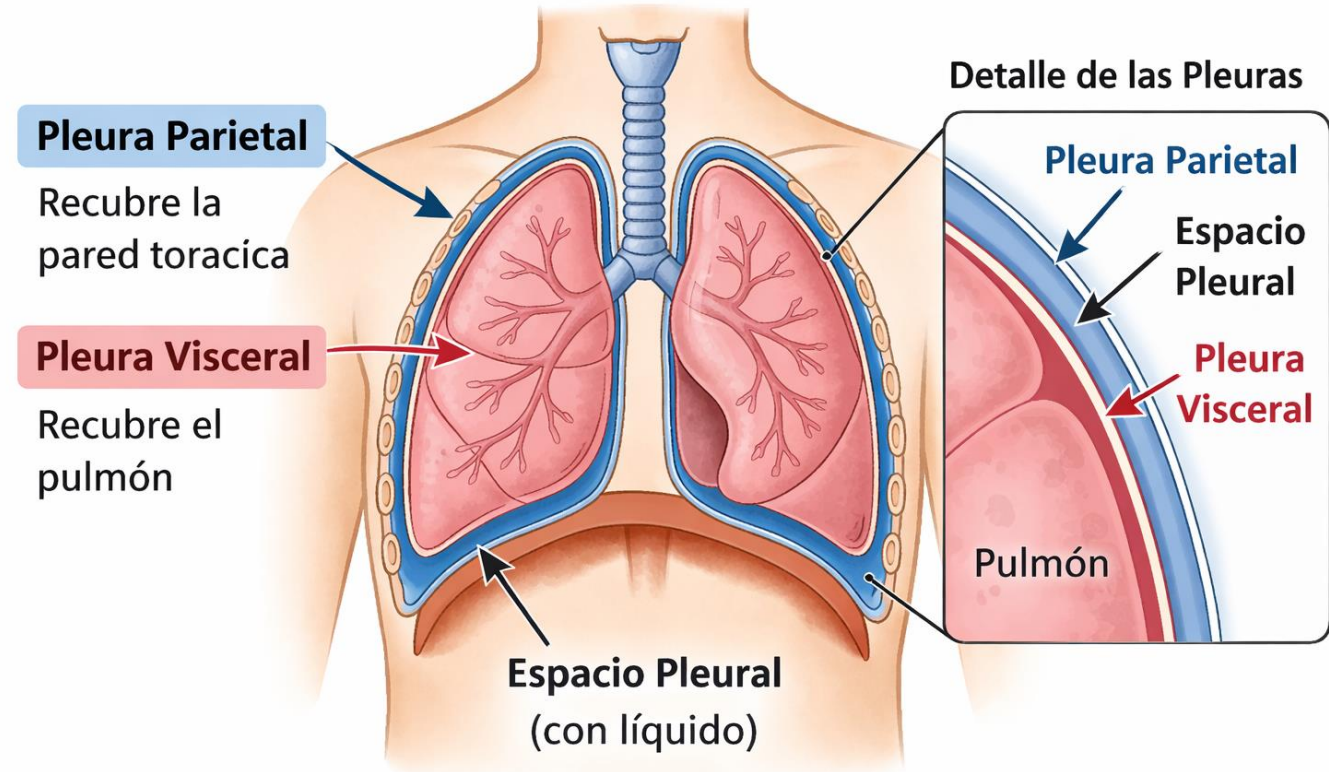
OBJETIVOS

- Revisar los hallazgos en imagen del tumor fibroso solitario pleural y sus diferentes formas de presentación en una serie de casos con confirmación histológica.
-

RECUERDO ANATÓMICO

- **Pleura parietal:** Capa externa. Cubre pared torácica y diafragma. Está vascularizada por vasos intercostales.
- **Pleura visceral:** Capa interna. Cubre pulmones y cisuras. Vascularización del sistema arterial bronquial y pulmonar
- **Espacio pleural:** Espacio virtual entre ambas pleuras. Contiene una cantidad pequeña de líquido pleural.

Pleura Parietal y Pleura Visceral



INTRODUCCIÓN

- Los tumores fibrosos solitarios de la pleura (TFSP) son neoplasias mesenquimales poco frecuentes que se originan a partir de células fibroblásticas del tejido submesotelial pleural.
 - La mayoría de estos tumores presentan un comportamiento benigno, sin embargo, un porcentaje variable puede mostrar rasgos agresivos o potencial maligno, lo que hace fundamental su correcto reconocimiento y seguimiento.
 - Desde el punto de vista clínico, los TFSP suelen diagnosticarse de forma incidental en estudios de imagen torácica, ya que muchos pacientes permanecen asintomáticos durante largos periodos.
 - No existe evidencia de asociación con tabaco o asbesto.
 - No presentan un claro predominio según el sexo.
-

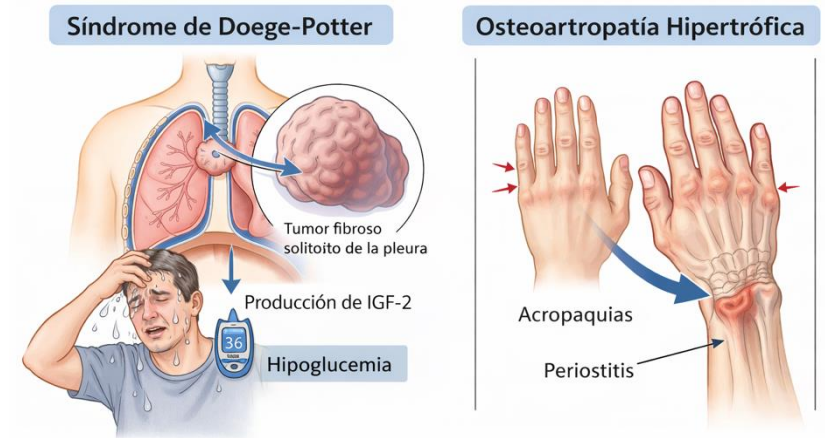
SINTOMAS

- Suele ser un hallazgo incidental ya que es un tumor de lento crecimiento.
 - 40-60% asintomáticos.
 - Síntomas por compresión de estructuras:
 - Disnea
 - Dolor torácico
 - Tos seca
-

SINDROMES PARANEOPLÁSICOS

- **Síndrome de Doege-Potter:** Hipoglucemia refractaria por aumento de producción de factor de crecimiento similar a la insulina. Regresa los valores a normalidad 3-4 días después de la resección.
- **Osteoartropatía hipertrófica:**
 - Dedos en palillo de tambor
 - Periostitis
 - Derrames sinoviales
 - Síntomas bilaterales

Síndromes paraneoplásicos en tumores
fibrosos solitarios de la pleura



ANATOMIA PATOLÓGICA

- Inmunohistoquímica es la clave para el diagnóstico.
 - CD34  (80%)
 - Vimentina y bcl2 
 - S100 y p53 en malignos 
 - Recientemente **STAT6** un marcador muy sensible (98%) y específico (85%) para TFSP. 
-

SIGNOS DE MALIGNIDAD

- Alta celularidad
 - Índice mitótico >4 mitosis/10 campos de gran aumento
 - Atipia nuclear marcada
 - Necrosis tumoral
 - Infiltración de tejidos adyacentes
 - > 10 cm.
-

HALLAZGOS EN IMAGEN: RX TÓRAX

- Suelen manifestarse como una **masa bien delimitada**, generalmente periférica y en contacto con la pleura. Lo más habitual es observar una opacidad redondeada u ovalada de bordes definidos que forma ángulos obtusos con la pared torácica, lo que sugiere su origen pleural más que intraparenquimatoso.
 - **Signo del borde incompleto:** Sugiere que una lesión es **extrapulmonar** (pleural o de la pared torácica). Se caracteriza porque solo se visualiza claramente el borde de la lesión que está en contacto con el pulmón aireado, mientras que el borde que contacta con la pared torácica o la pleura no se visualiza, ya que se continúa con tejidos de densidad similar.
-

HALLAZGOS EN TC TORÁCICO

- Masas bien delimitadas que tras la administración de contraste intravenoso muestran un realce variable, muchas veces intenso debido a su rica vascularización. Las lesiones pequeñas tienden a ser homogéneas, mientras que los tumores grandes pueden mostrar heterogeneidad por necrosis, hemorragia o degeneración quística.
 - La TC también permite valorar signos indirectos como efecto masa, desplazamiento mediastínico, o derrame pleural asociado. Los criterios que pueden sugerir **comportamiento maligno** incluyen tamaño elevado, márgenes más irregulares, heterogeneidad marcada, áreas necróticas y signos de invasión de estructuras adyacentes.
-

HALLAZGOS EN IMAGEN: PET-TAC

- En general, suelen tener una captación variable de FDG.
 - Las formas agresivas suelen mostrar un incremento de la actividad metabólica con SUV más elevados.
 - Es una técnica complementaria ya que la caracterización principal del TFSP continúa basándose en la tomografía computarizada y en la confirmación histopatológica.
-

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Mesotelioma pleural

- Se asocia a exposición al asbesto.
- Se observa engrosamiento pleural difuso o nodular que rodea al pulmón.

Metástasis pleurales

- Proceden de cáncer de pulmón, mama u ovario.
- Múltiples nódulos o engrosamientos pleurales.
- Habitual el derrame pleural maligno.

Sarcomas, tumores neurogénicos de la pared torácica

- Se puede ver destrucción ósea o invasión de estructuras vecinas.

TRATAMIENTO

- Óptimo: **Resección quirúrgica completa** (es el factor pronóstico más importante).
 - Puede realizarse por:
 - Videotoracoscopia (VATS): En tumores pequeños (<5 cm).
 - Toracotomía en tumores grandes.
 - La radioterapia y quimioterapia no son los tratamientos principales pero pueden ser adyuvantes en tumores malignos o enfermedad avanzada.
-

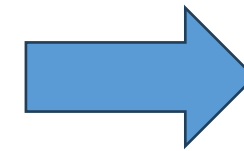
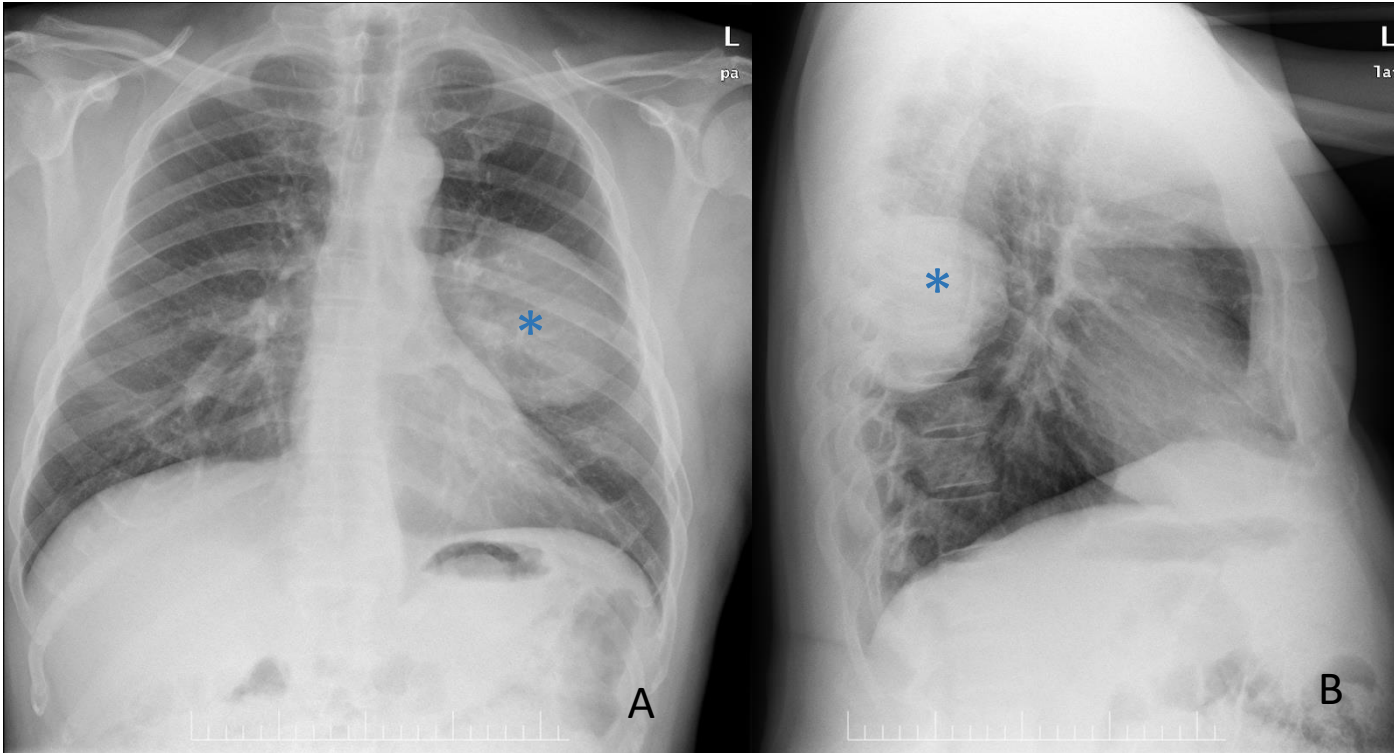
PRONÓSTICO

- La mayoría de los tumores benignos tienen un pronóstico **favorable**, especialmente en los casos benignos que se someten a una resección quirúrgica completa.
 - El pronóstico depende más de las características histológicas y de los hallazgos quirúrgicos, siendo **elementos desfavorables** la alta celularidad, un índice mitótico elevado, la presencia de necrosis, la atipia o la infiltración de tejidos adyacentes. Desde el punto de vista clínico y radiológico, el gran tamaño tumoral, el crecimiento rápido, la existencia de derrame pleural o una base de implantación amplia también se han relacionado con mayor riesgo de evolución agresiva.
 - Aunque los tumores benignos presentan una **baja tasa de recidiva**, esta no es inexistente y puede aparecer incluso años después del tratamiento inicial, por lo que se recomienda un seguimiento clínico y radiológico prolongado debido al comportamiento impredecible de estas lesiones.
-

CASOS

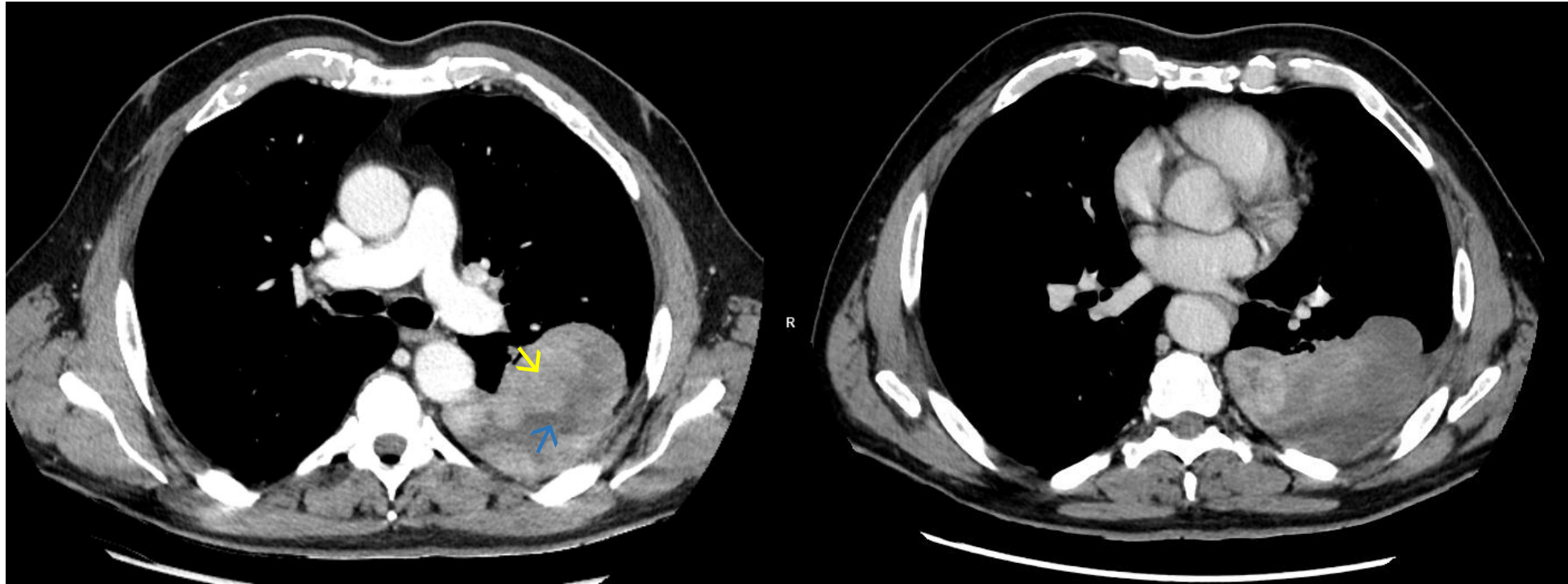
CASO 1.

- Paciente varón de 64 años.
 - Antecedentes personales:
 - Artritis psoriásica
 - Hepatitis B y C con fibrosis
 - Exfumador hace 15 años.
 - Asintomático, tos ligera.
 - En el seguimiento por el reumatólogo, se realiza una Rx de tórax.
-



Se amplia estudio
con TC.

Figura 1. Rx tórax PA y Lateral. Se observa masa lobulada de bordes bien delimitados de alta densidad radiológica en la parte posterior del LII (segmento superior) (*) de 11 x 8 cm.



Se realiza
PET-TAC

Figura 2. TC torácico con contraste IV en corte axial en ventana de mediastino. Tumoración sólida con necrosis central (→) y áreas periféricas que realzan tras la administración de contraste (→), localizada en segmento superior del LII con amplia base pleural. Presenta bordes lobulados bien definidos con leve engrosamiento pleural asociado. Por sus características sugiere corresponder a un tumor fibroso solitario como primera posibilidad.

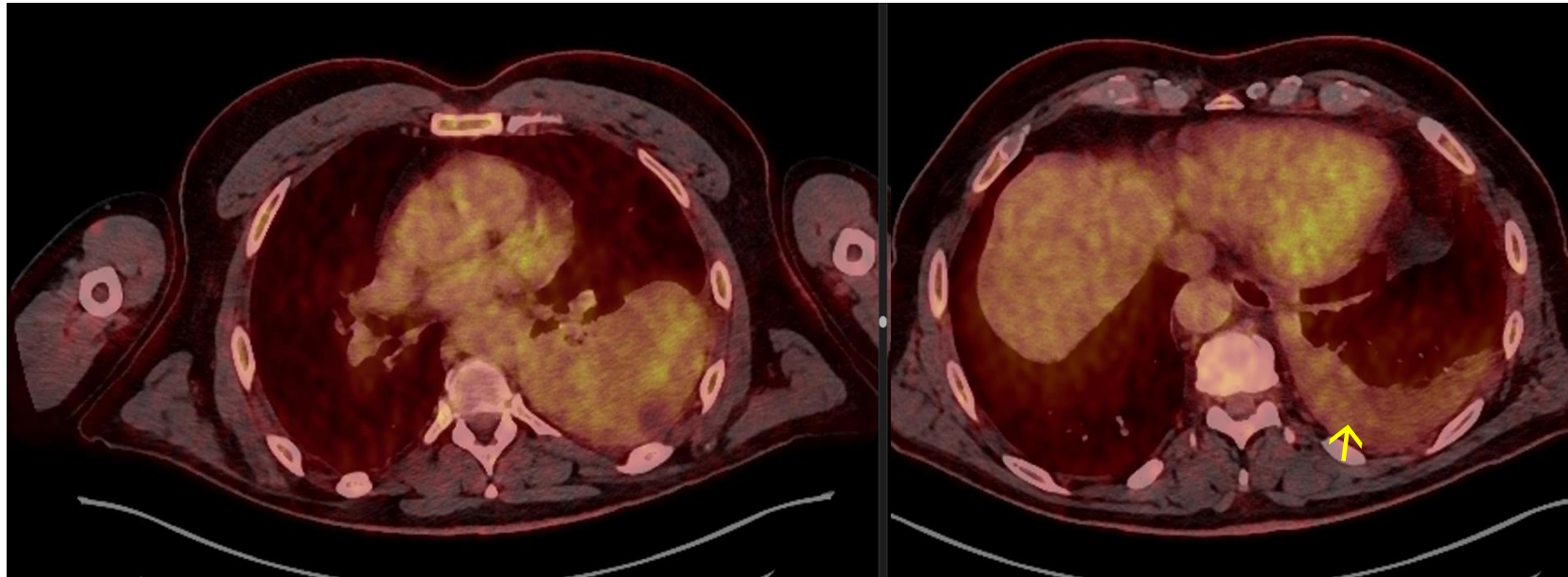


Figura 3. PET-TAC. Masa sólida que ha aumentado de tamaño y no presenta captación patológica de FDG. Derrame pleural izquierdo (→)

- Se realizó una **BAG** guiada por ecografía: Sin evidencia de malignidad.
- Toracocentesis diagnóstica evacuando el derrame pleural: Negativo para malignidad.
- Se decide **cirugía** (resección atípica).
- **Histología:**

Tumor fibroso solitario de alto riesgo metastásico

- *Atipia moderada*
- *Necrosis presente*
- *No invasión linfovascular*
- *> 4 mitosis mm²*
- *Márgenes quirúrgicos: el tumor afecta al margen superior, los demás libres.*
- *En el estudio IHQ CD34, STAT6, Bcl2 +.*



CASO 2.

- Paciente mujer de 47 años.
 - AP:
 - HTA
 - Hipertiroidismo
 - Cistoadenoma seroso
 - Fumadora 10 cig/día.
 - Tiene dolor torácico desde hace 3 meses en costado izdo que precisa analgesia mantenida.
 - En el seguimiento de hematología por eritrocitosis, se le realiza una Rx torax.
-

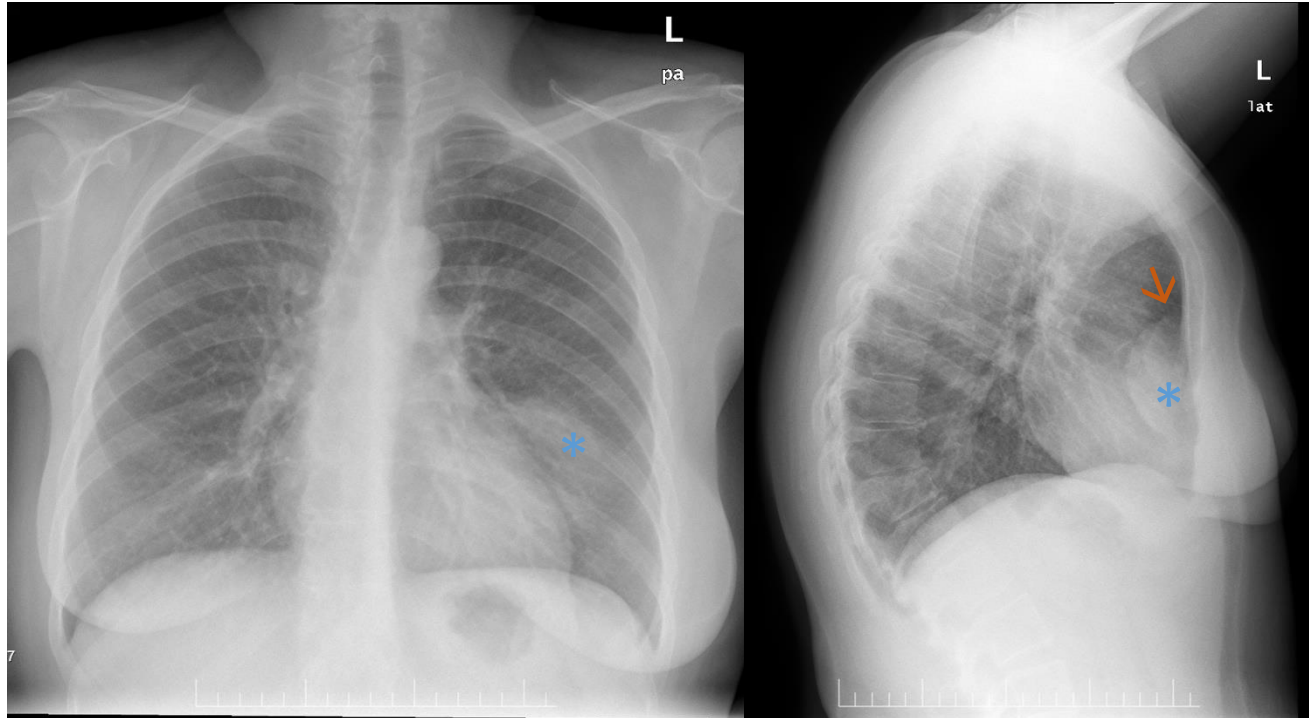


Figura 4. Rx tórax PA y L. Lesión de alta densidad de bordes bien definidos (*) que se sitúa en língula ya que no borra la silueta cardiaca. Tiene angulos obtusos respecto a la pared torácica (→).

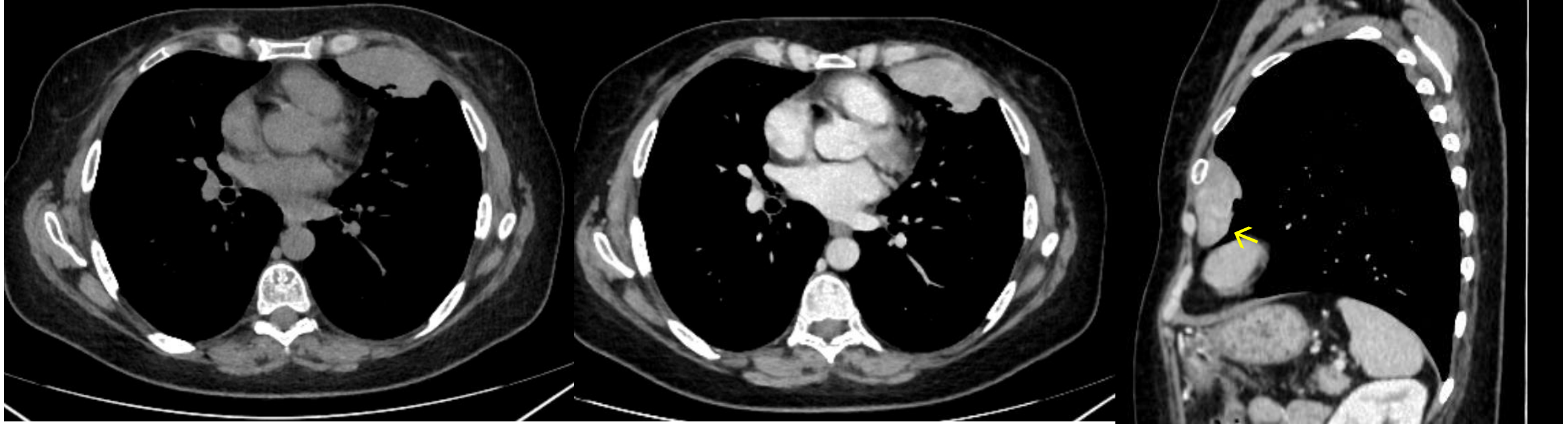
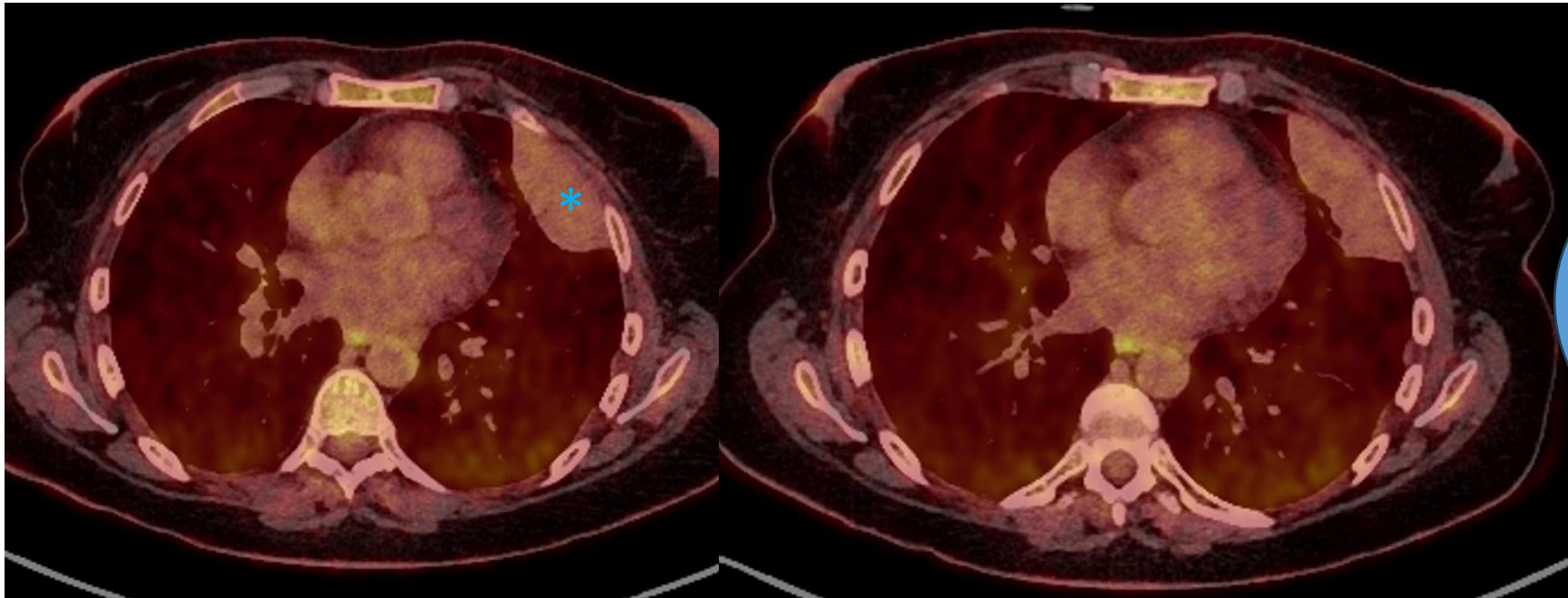


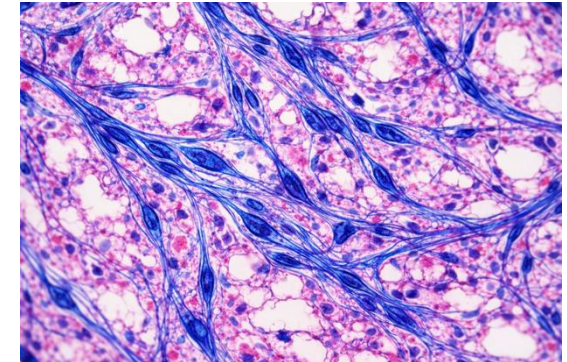
Figura 5. TC torácico antes y tras la administración de contraste IV en plano axial y sagital. Masa sólida y compacta, con realce heterogéneo, con amplio contacto con la pleura parietal y mínimamente también con el pericardio anterior, localizada en la língula (→). Sugiere naturaleza neoplásica de origen pleural.



La ausencia de hipermetabolismo no descarta origen neoplásico ya que frecuentemente son tumores no ávidos por la FDG, por lo que es imprescindible la confirmación histológica.

Figura 6. PET-TAC. Masa pulmonar subpleural localizada en lingula, sin un incremento significativo del metabolismo (*).

- Se realizó **BAG** guiada por ecografía: Lesión fibrosa, con focal revestimiento pleural. Se compone de haces gruesos de colágeno entre los que se disponen células de hábito fibroblástico, algunas estrelladas y a veces agrupándose en líneas anguladas.
- Dx: Tumor fibroso solitario.
- Cirugía: **exéresis mediante VATS**
- **Histología:**
 - Atipia: leve
 - Mitosis: < 1 mitosis.
 - Necrosis: ausente.
 - Invasión linfovascular: no evidente.
 - Márgenes quirúrgicos: La tumoración no contacta con margen quirúrgico pulmonar.
 - En el estudio IHQ **CD34, STAT6 y Bcl-2 +.**



CASO 3

- Mujer de 62 años que acude por febrícula de larga evolución e hinchazón de pies.
 - AP:
 - Mioma uterino
 - Quiste hidatídico
 - HTA
 - Dislipemia
-

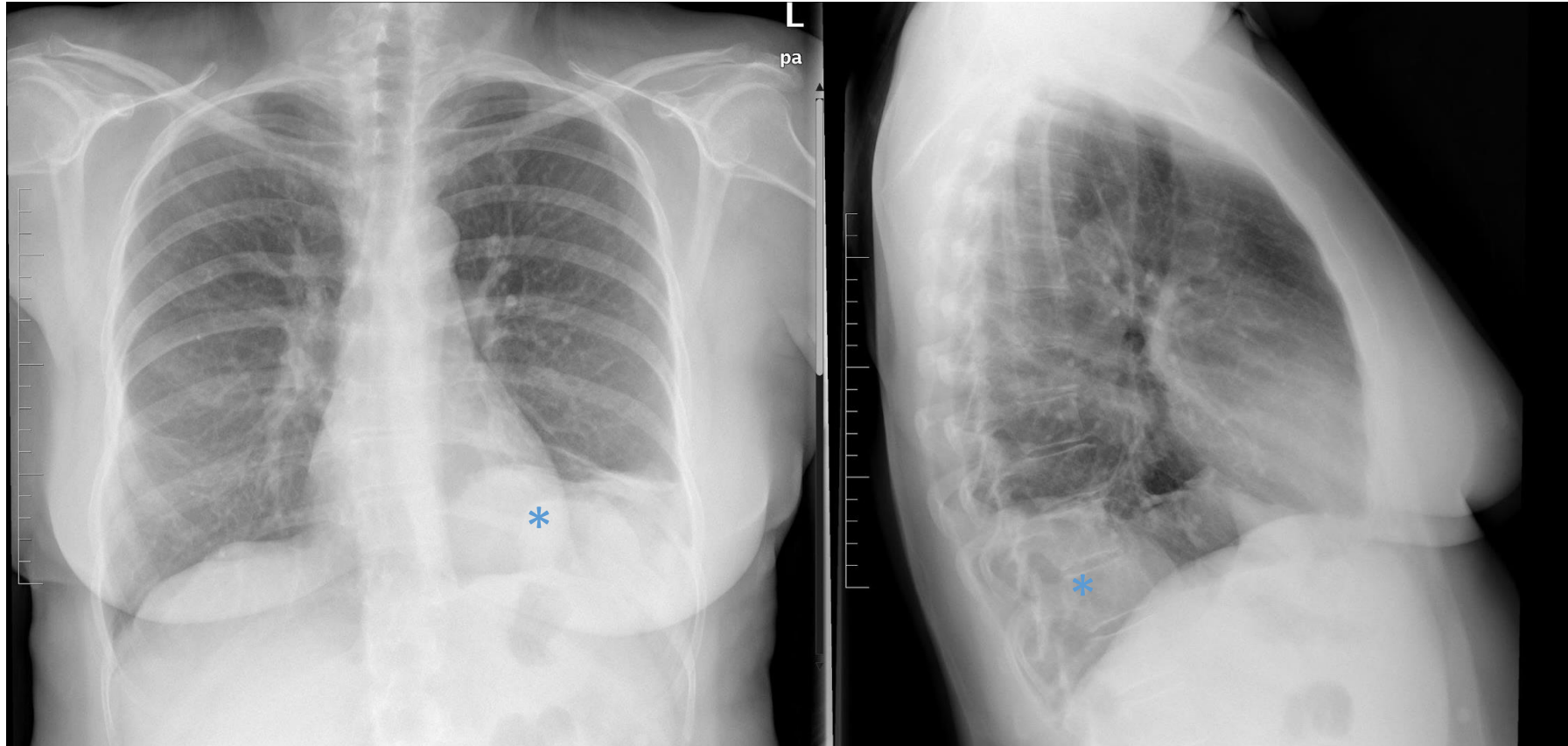


Figura 7. Rx tórax PA y L. Aumento de densidad en base pulmonar izquierda con obliteración del seno costodiafragmático, de bordes redondeados en proyección lateral. (*)



Figura 8. TC torácico con contraste IV en planos axial y coronal. Voluminosa masa LII de unos 14 x 8 cm de diámetros transversos máximos, con pequeño broncograma en su porción más cefálica, que en fase portal presenta un realce heterogéneo (→) con áreas hipodensas en su interior (→).

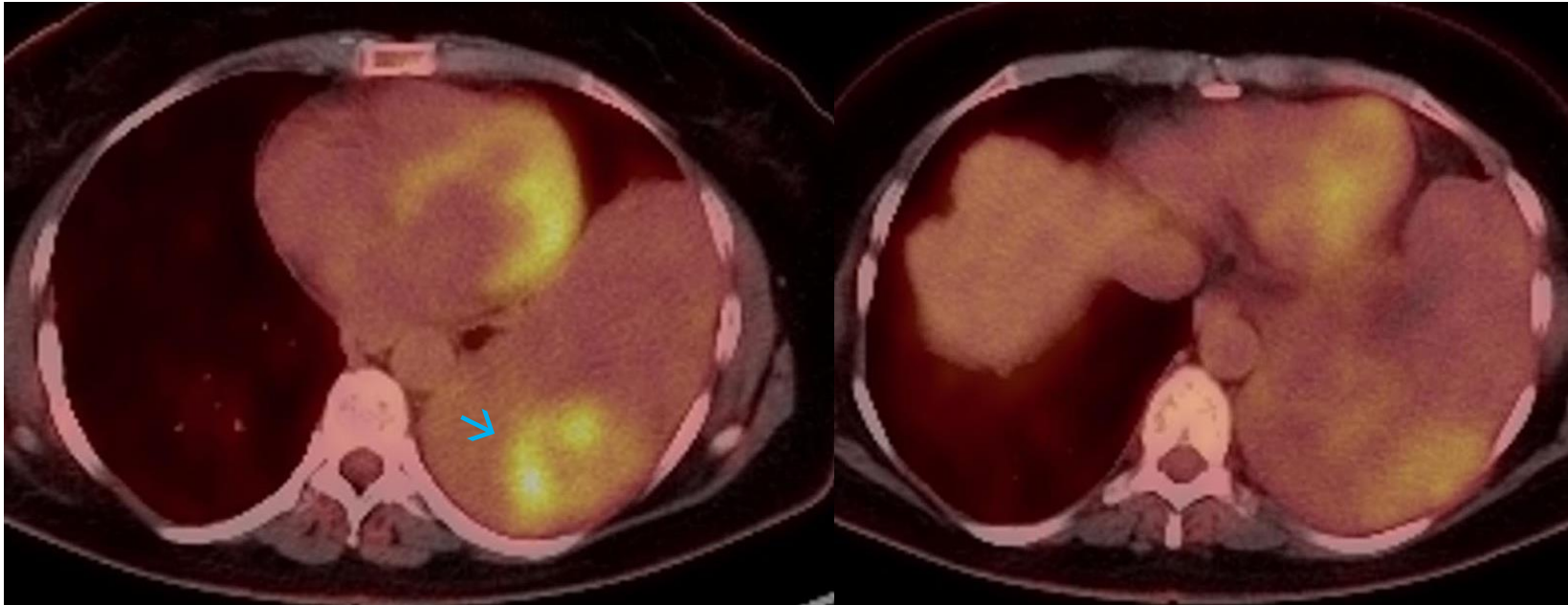


Figura 9. PET-TAC. El estudio muestra elevado aumento del metabolismo que asienta en región pósterobasal (→) de masa pleural en LII y que sugiere malignidad.

- **Toracotomía:** Gran tumor fibroso en LII.
- **Histología:**

Tumor fibroso solitario (hemangiopericitoma), con rasgos histológicos de malignidad.

- Mitosis: Hasta 5
 - Necrosis extensa
 - Márgenes quirúrgicos no valorables
 - IHQ: *CD34 y STAT 6 +. Ki67 8%.*
-

4 años más tarde en un TC de control...



Figura 10. TC torácico con contraste IV en plano axial. Lesión de realce homogéneo de asiento pleural paravertebral en LII (→) y otra lesión de similares características paravertebral también en seno costofrénico izquierdo (→) adyacente al material de suturas, ambas son sugestivas de recidiva.

- Se realizó intervención **quirúrgica** programada mediante toracotomía y se resecaron:
 - 2 lesiones paravertebrales
 - Lesiones del ligamento pulmonar
 - Lesión en cisura del LII
 - **Histología:** Tumor fibroso solitario maligno (recidiva multifocal).
 - Mitosis: hasta 5-6
 - Necrosis ausente
 - *CD34 y STAT 6 +. Ki 67 12%*
-

2 años más tarde...

- Tumor fibroso solitario pleural con afectación pleural , peritoneal, pared costal. Progresión con múltiples implantes metastásicos.
- Se realiza SBRT y se instaura tratamiento con pazopanib.

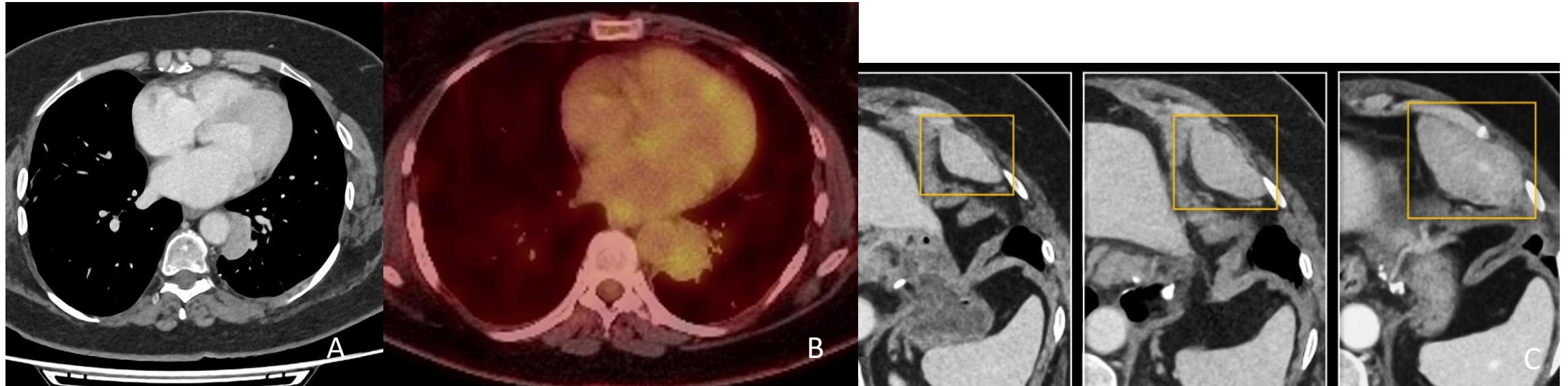


Figura. 11. A. TC torácico con contraste IV en plano axial, evidenciándose lesiones paravertebrales sugestivas de recidivas. B. PET-TAC en plano axial muestra leve hipermetabolismo de FDG. C. Evolución con TC de los últimos meses creciendo de tamaño la afectación de la pared costal.

CONCLUSIONES

- Los tumores fibrosos solitarios de la pleura son neoplasias poco frecuentes, cuyo reconocimiento resulta esencial para un manejo clínico adecuado.
 - Las técnicas de imagen desempeñan un papel fundamental en su detección, caracterización y planificación quirúrgica.
 - Asimismo, es crucial identificar los hallazgos radiológicos que orienten hacia la sospecha de malignidad, realizando una correlación radiológica-anatomopatológica precisa que permita establecer un diagnóstico certero y optimizar el tratamiento y pronóstico del paciente.
-

BIBLIOGRAFIA

- Chick, J. F. B., Chauhan, N. R., & Madan, R. (2013). Solitary fibrous tumors of the thorax: Nomenclature, epidemiology, radiologic and pathologic findings, differential diagnoses, and management. *American Journal of Roentgenology*, 200(3). <https://doi.org/10.2214/AJR.11.8430>
 - Desimpel, J., Vanhoenacker, F. M., Carp, L., & Snoeckx, A. (2021). Tumor and tumorlike conditions of the pleura and juxtapleural region: review of imaging findings. In *Insights into Imaging* (Vol. 12, Issue 1). Springer Science and Business Media Deutschland GmbH. <https://doi.org/10.1186/s13244-021-01038-x>
 - Badawy, M., Nada, A., Crim, J., Kabeel, K., Layfield, L., Shaaban, A., Elsayes, K. M., & Gaballah, A. H. (2022). Solitary fibrous tumors: Clinical and imaging features from head to toe. In *European Journal of Radiology* (Vol. 146). Elsevier Ireland Ltd. <https://doi.org/10.1016/j.ejrad.2021.110053>
 - Keraliya, A. R., Tirumani, S. H., Shinagare, A. B., Zaheer, A., & Ramaiya, N. H. (2016). Solitary Fibrous Tumors: 2016 Imaging Update. In *Radiologic Clinics of North America* (Vol. 54, Issue 3, pp. 565–579). W.B. Saunders. <https://doi.org/10.1016/j.rcl.2015.12.006>
-