

MESOTELIOMA DE PLEURA

ANÁLISIS DE UN CASO

MAREL GÓMEZ, HERMES GONZÁLEZ, GIOVANNI FLUMERI, CESAR GARCÍA, RAMÓN MIRANDA, EMILIO FLUMERI

SERVICIO DE CIRUGÍA, HOSPITAL METROPOLITANO DEL NORTE. VALENCIA, VENEZUELA.

RESUMEN

El tumor fibroso solitario o mesotelioma de pleura es una entidad rara derivada de células mesenquimales localizadas en el revestimiento mesotelial de la cavidad pleural. Es generalmente asintomático y usualmente tiene un comportamiento benigno. Se analiza el caso de paciente femenina de 64 años de edad, asintomática con una masa torácica gigante como hallazgo casual. La tomografía axial computarizada reveló una masa de aspecto redondeado, de 9 cm de diámetro ocupando la base pulmonar derecha. Se resecó quirúrgicamente la lesión abordándose mediante toracotomía derecha, usando una incisión postero-lateral estándar. La biopsia quirúrgica confirmó el diagnóstico. Se recomienda seguimiento a largo plazo para todos los pacientes. En esta revisión se describe la presentación clínica, características radiológicas, hallazgos histológicos y tratamiento de esta neoplasia.

PALABRAS CLAVE: Pleura, mesotelioma, cirugía, toracotomía, tratamiento.

INTRODUCCIÓN

La pleura es una fina membrana transparente que recubre la superficie pulmonar y reviste el interior de la pared torácica ⁽¹⁾ conocida como pleura visceral y

SUMMARY

Solitary fibrous tumor or mesothelioma of the pleura is a rare entity derived from mesenchymal cells located in the submesothelial lining of the pleural space. It is generally asymptomatic and usually has a benign behavior. We analyze the case of an asymptomatic 64 year-old female with a giant thoracic mass revealed incidentally on a chest radiograph. Chest computed tomography revealed a round shaped mass, 9 cm in diameter occupying the right thoracic base. The tumor was resected by a right thoracotomy, using a standard posterolateral incision. The post-operative course was uneventful. Intraoperative biopsy confirmed the diagnosis. Long-term follow-up is recommended for all patients. In this review, the clinical presentation, radiologic features, histologic findings and treatment for this tumor are described.

KEY WORDS: Pleura, mesothelioma, surgery, thoracotomy, treatment.

parietal, respectivamente. Posee una rica vascularización sanguínea y linfática ⁽²⁾.

Entre los tumores primarios de pleura se describen los tumores fibrosos solitarios también conocidos como mesoteliomas benignos o fibromas pleurales ^(3,4). Son tumores raros que constituyen 8 % de todas las patologías torácicas benignas y de 5 % a 10 % de las neoplasias pleurales ^(5,6). El primer caso fue descrito en 1870 por Wagner ⁽⁷⁾. En 1931, Klemperer y Rabin describieron un tipo difuso de tumor que surgía de la capa mesotelial de la pleura ⁽⁸⁾. En

Recibido: 12/07/2004 Revisado: 15/08/2004

Aceptado para Publicación: 10/10/2004

Correspondencia: Dra. Marel Milagros Gómez
Marinelly

Servicio de Cirugía, Hospital Metropolitano Del Norte,
Valencia, Estado Carabobo, Venezuela.

E-mail: marelgomez@mipunto.com

1952, Clagett y col. ⁽⁹⁾, usaron el término mesotelioma fibroso localizado para distinguir aquellos tumores usualmente benignos de los mesoteliomas malignos más comúnmente relacionados con la exposición con asbesto.

Hoy día, aun se discute su histogénesis, aun cuando se sabe que, surgen de células mesenquimales indiferenciadas en el revestimiento submesotelial de la cavidad pleural ⁽¹⁰⁾. Se componen además de fibroblastos y tejido intersticial colágeno. Tienen un crecimiento lento y se consideran de naturaleza benigna aun cuando pueden comprimir e invadir estructuras vecinas ⁽¹¹⁾. Son generalmente bien encapsulados, pedunculados o sésiles ⁽¹²⁾.

La forma de presentación es variada, generalmente asintomática siendo la mayoría un hallazgo casual en pruebas de imágenes rutinarias. Los síntomas, cuando se presentan, son inespecíficos y entre otros se describen disnea, tos y dolor torácico sordo. Las manifestaciones extratorácicas incluyen dolor articular y dedos en palillo de tambor conocido como osteoartropatía pulmonar hipertrófica e hipoglucemia ⁽⁵⁾. Histológicamente están compuestos de fibras de reticulina y colágeno entre husos celulares; microscópicamente está formado por tejido fibroso difuso con alguno que otro quiste lleno de líquido viscoso ⁽¹³⁾. El diagnóstico diferencial actualmente se establece empleando, además el análisis inmunohistoquímico basado en los más recientes criterios de vascularización e índice mitótico. Todos los tumores fibrosos resultan positivos para vimentina y CD34 y negativos para citoqueratina y S100 ⁽⁵⁾. Algunas veces muestran positividad al bcl-2 e incluso a desmina. Radiológicamente se aprecian como masas de contorno redondeado o lobuladas acompañadas de derrame pleural en un 8 % a 17 % de los casos y calcificaciones en un 7 % ⁽¹⁴⁾. Para el diagnóstico de localización, tamaño y relación con estructuras vecinas son útiles la tomografía axial computada (TAC) y la resonancia

magnética nuclear (RNM); la TAC puede demostrar áreas de necrosis, hemorragia y calcificación y con contraste intravenoso puede apreciarse distintos grados de vascularización ⁽³⁾. En la mayoría de los casos, la simple resección del tumor es curativa incluso si éste presenta atipia celular significativa, considerándose el mejor tratamiento el extraer la masa íntegra con amplios bordes; cuando la lesión se asienta en la pleura mediastínica es necesaria la resección de una porción del diafragma y del pulmón ^(3,4,14).

Se plantea así analizar el primer caso en seis años con diagnóstico confirmado de mesotelioma de pleura en el Hospital Metropolitano del Norte ubicado en Valencia, Estado Carabobo, gracias a la revisión de la historia clínica, seguimiento posterior al egreso y correlación clínica con la literatura revisada.

CASO CLÍNICO

Se trata de una paciente femenina de 64 años de edad, con hábitos tabáquicos acentuados, asintomática respiratoria, a quien se realiza radiografía de tórax de rutina durante hospitalización por cuadro disentérico amibiano tres meses previos a su ingreso, con hallazgo de lesión de ocupación de espacio en base pulmonar derecha. Al examen físico, se evidencia un tórax simétrico, normo-expansible, con elasticidad disminuida en los dos tercios inferiores de hemitórax derecho y matidez a ese nivel. Murmullo vesicular audible en ambos campos pulmonares, disminuido en base derecha, sin sobreagregados. El laboratorio no revela alteraciones, no evidenciando anemia, hipoglicemia o alteraciones de la calcemia. La radiografía de tórax revela la presencia de imagen radiodensa de contornos redondeados y regulares, bien definidos, localizada en el lóbulo inferior derecho respetando los segmentos posteriores. No hay desplazamiento de las estructuras mediastínicas. La TAC de tórax

evidencia una lesión de ocupación de espacio densa, con coeficiente de atenuación para partes blandas, de contornos bien definidos, de aspecto redondeado, localizada en base pulmonar derecha, de 6 cm x 7 cm x 5 cm en sentido longitudinal, antero-posterior y transversal respectivamente, que impresiona condicionar efecto compresivo sobre parénquima pulmonar adyacente, existiendo definición entre ésta y el contorno derecho de la silueta cardíaca, no pudiendo definirse plano de clivaje entre la misma y pared costal. En la resonancia magnética nuclear de tórax se observa una lesión ocupante de espacio ovalada de aproximadamente 13,7 cm x 7,4 cm, con señal muy heterogénea, siendo hipointensa similar a partes blandas, de contornos bien definidos y homogéneos, de localización para y retrocardíaca derecha entre el lóbulo medio e inferior. Hay cierta obliteración de la rama inferior del bronquio derecho. No se observaron adenomegalias o efusiones pleurales.

La paciente es llevada a mesa operatoria abordándose mediante toracotomía derecha. El hallazgo intraoperatorio fue un tumor de 15 cm x 10 cm encapsulado, violáceo, que nacía de la pleura visceral del segmento lateral de lóbulo medio de pulmón derecho. Se realizó resección en cuña del lóbulo medio del pulmón. La evaluación definitiva de la pieza operatoria evidencia macroscópicamente una lesión nodular de consistencia firme, de superficie lisa y brillante, con tractos vasculares evidentes y áreas amarillo parduscas, blanco grisáceas y pardo oscuras, que pesa 500 g y mide 13 cm en su diámetro mayor. Al corte es sólida, blanco-grisácea con áreas pardo claras, pardo oscuras, amarillentas y áreas quísticas. Microscópicamente, en las preparaciones histológicas coloreadas con hematoxilina y eosina, se observa proliferación de células fusiformes de núcleos alargados con citoplasma eosinófilo y límites poco precisos. Celularidad moderada a marcada, el índice mitótico es de 1 mitosis por 20 campos de 400X. La disposición de las células es

heterogénea: en áreas tiene aspecto fibroso con áreas hialinas, en otras las células son más onduladas con núcleos germinados en extremos aguzados y de aspecto fibrilar. Existen focos de necrosis y hemorragia. El pulmón presenta congestión marcada y extravasación de eritrocitos. No hay evidencia de tumor en pulmón y los bordes de resección están libres. Se concluye tumor fibroso solitario (Mesotelioma fibroso benigno).

DISCUSIÓN

Los tumores fibrosos solitarios o mesoteliomas de pleura son raros; en este centro es el primer caso descrito en 6 años. Algunos estudios plantean una incidencia de 2,8 casos por cada 100 000 y, en diferentes centros norteamericanos y europeos especializados en cirugía torácica se habla de un promedio de 1,2 casos por año⁽⁵⁾. En cuanto a la edad media de aparición, los autores plantean mayor frecuencia en la quinta década de la vida^(1,3-6,11), sin distinción de sexos; mientras que para otros la edad promedio es 68 años (rango 25-92 años), con predominio masculino⁽¹⁵⁾.

El caso que describimos se presentó como un hallazgo casual en la radiografía de tórax en una mujer de 64 años; esto coincide con lo reportado en la literatura donde se describen pacientes asintomáticos en un 54 % de los casos⁽¹³⁾, siendo la lesión un hallazgo casual radiológico con ausencia de síntomas extratorácicos o patologías relevantes asociadas, tal como, la hipoglucemia conocida como síndrome de Doege-Potter, y que se manifiesta en algunos pacientes secundaria a la producción intratumoral de un factor semejante a la insulina⁽¹⁵⁾. Este caso se mantuvo además, dentro del 87 % de pacientes con tumores de comportamiento clínico benigno⁽⁵⁾. Se desconoce antecedentes de exposición al asbesto, sin embargo, estudios revisados niegan esta asociación⁽¹⁵⁾.

La exéresis completa del tumor de 15 cm x 10 cm de diámetro y 500 g de peso coincide con el promedio reportado por Rulon y col. ⁽⁵⁾, de 5 cm a 10 cm para el diámetro y de 100 g a 400 g para el peso. Como en la mayoría de los estudios publicados, la lesión nace de la pleura visceral ^(12,15). La histopatología se asemeja, en cuanto a sus características macro y microscópicas, por tratarse de un nódulo de superficie lisa, brillante y vascularizada con corte sólido y áreas quísticas compartiendo una celularidad moderada.

A la fecha, cinco años posteriores a la intervención, no se ha detectado recidiva. Existe un riesgo de recurrencia de hasta el 16 % tras la intervención quirúrgica. En general, el pronóstico es bueno, pero depende de la

resecabilidad, tamaño de la masa y en menor grado a la malignización histológica ⁽⁵⁾. De allí a que se recomiende el seguimiento anual a largo plazo con el objeto de detectar precozmente las posibles recidivas.

De Perrot ⁽¹⁶⁾, sugiere que cuando la resección es incompleta o imposible, se recomienda la radioterapia externa acompañada o no de quimioterapia.

Afortunadamente, existen numerosos estudios de esta rara neoplasia que nos ha llevado a un mejor y más rápido diagnóstico, donde un adecuado abordaje clínico nos llevará a un acertado manejo terapéutico con mínimos índices de recidiva para el tratamiento definitivo de esta afección: su exéresis quirúrgica.

REFERENCIAS

1. Snider GL. Trastornos de la pleura (monografía en internet). Madrid: Merck Sharp & Dohme de España, S.A.; 2000. Disponible en: www.msd.es/publicaciones/mmerck_hogar/seccion_04/seccion_04_044.html
2. Sahn S. Malignant pleural effusions. En: Fishman AP, Elias JA, Fishman JA, Grippi MA, Kaiser LR, Senior RM, editores. Pulmonary diseases and disorders. Nueva York: Mc Graw Hill; 1998.
3. Ríos G, Varela C. Imagenología en patología pleural. Boletín de la Escuela de Medicina Pontificia Universidad Católica de Chile. 1997;26(2):81-86.
4. Degonda F, Gurke L, Pedrinis E, Lusciati P, Solari GM, Martinoli S. Localized fibrous tumor of the pleura. 2 case reports and differential diagnoses. Helv Chir Acta. 1994;60(6):919-922.
5. 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(3):897-900.
6. Mezzetti M, Panigalli T, Giudice FL, Cappelli R, Giuliani L, Raveglia F, et al. Surgical experience of 15 solitary benign fibrous tumor of the pleura. Crit Rev Oncol Hematol. 2003;47(1):29-33.
7. Wagner, E. Das tuberkalähnliche lymphadenom. Arch Heilk. 1870;11:497.
8. Klemperer P, Rabin CB. Pulmonary neoplasms of the pleura: A report of five cases. Arch Pathol. 1931;11:385-412.
9. Clagett OT, Mc Donald JR, Schmidt HW. Localized fibrous mesothelioma of the pleura. J Thorac Surg. 1952;24(3):213-230.
10. Mitchell JD. Solitary fibrous tumor of the pleura. Semin Thorac Cardiovasc Surg. 2003;15(3):305-309.
11. San Feliciano L. Fibroma Pleural Gigante. Ann Pediatr. 2003;58:604-607.
12. Nguyen H, Briere J, Clavier J, Raut Y, Leroy JP, Verlingue R. 5 new cases of solitary fibrous mesothelioma of the visceral pleura. Poumon Coeur. 1983;39(4):167-174.
13. Rusch VW. Diagnosis and treatment of pleural mesothelioma. Semin Surg Oncol. 1990;6(5):279-285.
14. Ferretti GR, Chiles C, Choplin RH, Coulomb M. Localized benign fibrous tumors of the pleura. AJR Am J Roentgenol. 1997;169(3):683-686.
15. Chamberlain MH, Taggart DP. Solitary fibrous tumor associated with hypoglycemia: An example of the Doege-Potter syndrome. J Thorac Cardiovasc Surg. 2000;119(1):185-187.
16. de Perrot M. Fibrous tumors of the pleura. Curr Treat Options Oncol. 2000;1(4):293-298.