

REPORTES DE CASOS

Tumor Fibroso Solitario Hepático

Lourdes Huanca¹, Patricia Webb¹ y Eloy Ruiz²

RESUMEN

El Tumor Fibroso Solitario es una neoplasia mesenquimal muy infrecuente a nivel hepático. Reportamos un nuevo caso en una paciente de 52 años de edad. La imagen tomográfica revelaba una tumoración sólida bien delimitada, localizada en el lóbulo hepático derecho. Macroscópicamente era de bordes regulares, blanquecina, de carácter expansivo. La microscopia reveló una tumoración fusocelular, de vasculatura hemangiopericitoide, con extensas áreas de hialinización; positiva para marcadores de inmunohistoquímica para CD 34, CD 99 y Bcl-2.

Pese a su rareza, el tumor fibroso solitario debe de ser considerado entre los diagnósticos diferenciales de las tumoraciones fusocelulares a nivel hepático.

PALABRAS CLAVE: Tumor Fibroso Solitario, CD34, neoplasia fusocelular

Rev. Gastroenterol. Perú; 2011; 31-4: 376-380

ABSTRACT

Solitary fibrous tumor is a very uncommon mesenchymal neoplasia in the liver. We report a new case in 52 year old patient. The tomographic image revealed a solid, well delimited tumor, localized at the right hepatic lobe. Macroscopically, it had rounded borders, was expansive and white. Microscopically it had a spindle cell pattern with extensive areas of hyalinization and hemangiopericytic vessels; it was positive with immunohistochemistry markers for CD34, CD99 and Bcl-2.

Despite its rarity, solitary fibrous tumor should be considered among the differential diagnosis of the spindle cell tumors of the liver.

KEY WORDS: Solitary fibrous tumor, CD34, spindle cell neoplasia

-
1. Médico Anatomopatóloga asistente del Departamento de Patología, Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas, Lima - Perú
 2. Médico Cirujano Abdominal asistente del Departamento de Cirugía de Abdomen, Instituto Nacional de Enfermedades Neoplásicas, Lima - Perú

INTRODUCCIÓN

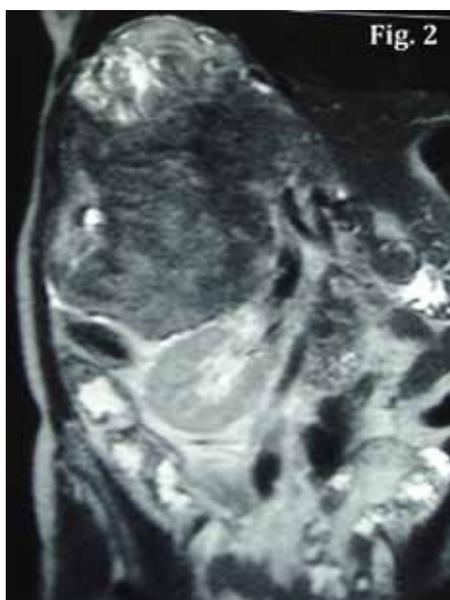
El tumor fibroso solitario (TFS) es una neoplasia mesenquimal poco común de probable tipo (mio)fibroblástico, que muestra un característico patrón vascular ramificado hemangiopericitoides y que usualmente se desarrollan en la pleura, mediastino o mesenterio. Desde su primera descripción ⁽¹⁾, hasta un 30% de los casos han sido reportados en partes blandas y órganos parenquimales. Pocos son los casos descritos en hígado ^(2,3,4,5,6,7,8,9,10,11,12,13,14,15,16,17,18) siendo por lo tanto raros. Se reporta aquí un caso más de tumor fibroso solitario desarrollado en hígado.

REPORTE DE CASO

Paciente mujer de 52 años, con tiempo de enfermedad de 2 años, caracterizado por hiporexia, pérdida de peso y dolor a nivel torácico. Al examen físico se palpaba hígado aumentado de tamaño de superficie regular, a 8 cm por debajo del reborde costal, de consistencia firme y a 12 cm del apéndice xifoides. En la tomografía y resonancia magnética se encontró una tumoración sólida lobulada hipodensa, con captación heterogénea de contraste (mas intensa en la periferia), localizada en el lóbulo hepático derecho, comprometiendo los segmentos hepáticos VII, VIII, V y VI en íntimo contacto con la vena porta **(Figs. 1 y 2)**



Fig. 1 y 2.- La TC y RMN mostraron un tumor hepático sólido, lobulado, hipodenso, con captación heterogénea de contraste



Se le realizó laparotomía exploratoria y trisegmentomía hepática derecha. Se resecó gran tumoración de 28x15x9 cm dependiente de segmentos IV, V, VIII y VII que desplazaba estructuras vasculares y comprimía la vena cava inferior.

Al corte la tumoración era sólida, pseudoencapsulada, de bordes expansivos, bien circunscrita, de consistencia firme, blanquecina, homogénea, de aspecto fibroso y trabecular en su superficie de corte **(Figs. 3 y 4)**.

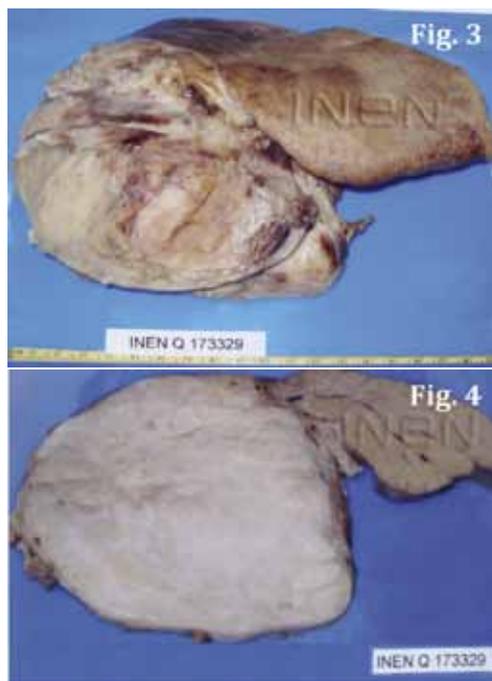


Fig. 3 y 4.- Tumor sólido, pseudoencapsulado bien circunscrito, blanquecino, homogéneo, de aspecto fibroso y trabecular.

En la microscopía se observó un patrón histológico fusocelular, de celularidad variada, con patrón de crecimiento desordenado a estoriforme, bandas densas de colágeno, vasos prominentes “hemangiopericitoides” de paredes hialinizadas. No se observó necrosis ni atipia nuclear, el índice mitótico era bajo, de hasta 2 mitosis en 10 campos de alto poder. **(Fig. 5 A-E)**

El perfil inmunohistoquímico fue CD34(+), Bcl-2(+), CD99(+), S-100(-), Actina(-), Panqueratina(-), EMA(-) y CD117(-) **(Fig. 5 F-K)**. La histoquímica para reticulina revelaba una red compleja de fibras reticulares alrededor de las células neoplásicas **(Fig. 5L)**.

Con todos estos hallazgos se hizo el diagnóstico de Tumor Fibroso Solitario. El resto del parénquima hepático no mostró alteraciones microscópicas significativas.

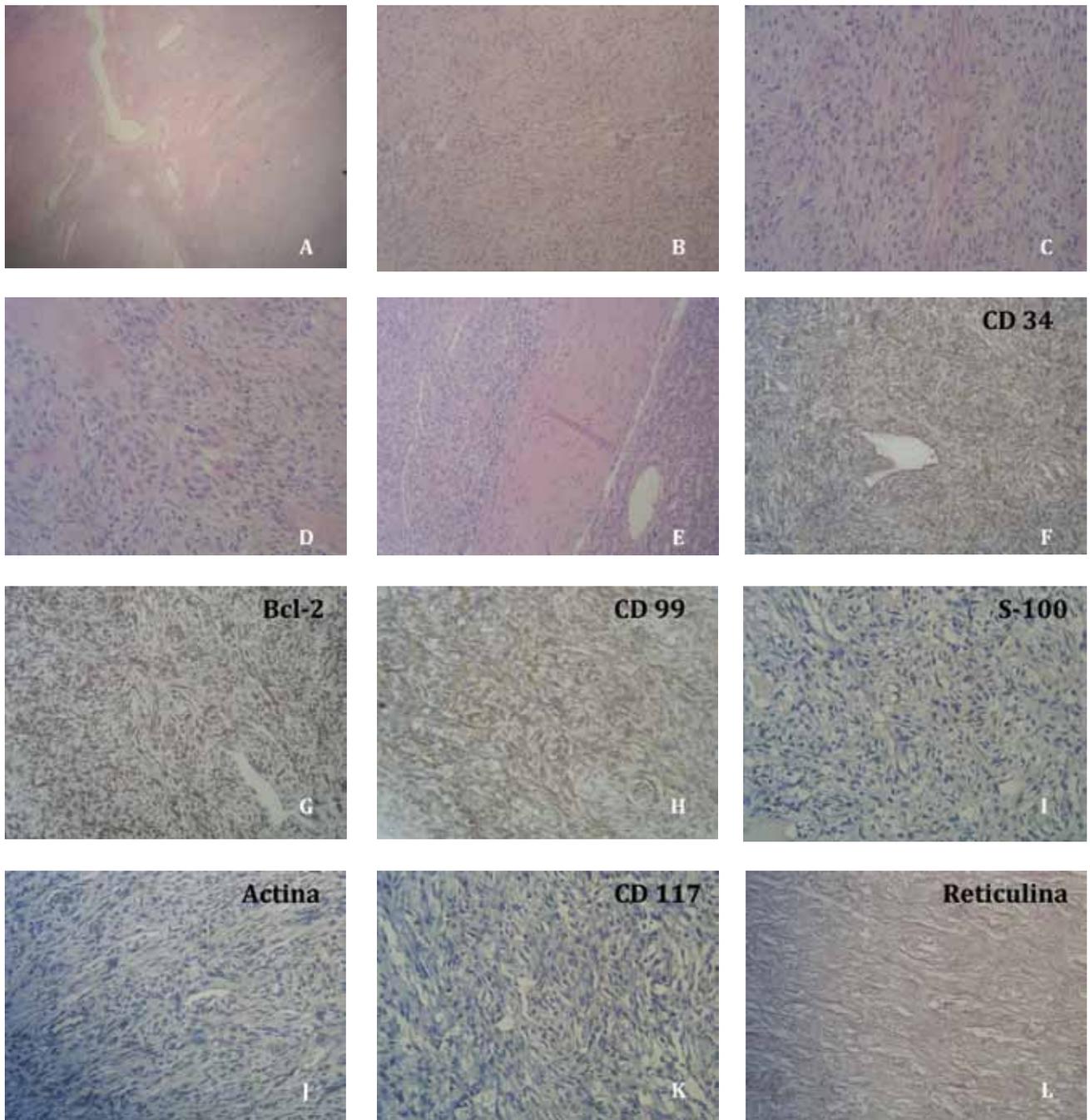


Fig 5.- A bajo poder vasos “hemangiopericitoides” con paredes hialinizadas. Celularidad variable con áreas alternantes hipo e hiper celulares. (C) Las células neoplásicas exhiben un patrón de crecimiento desordenado a estoriforme, y disposición fascicular. (D) Marcada hialinización. (E) Buena demarcación con el parénquima hepático. (F,G,H) Las células tumorales se tiñen difusamente con CD 34, CD 99 y Bcl-2. (I,J,K) Las inmunotinciones con proteína S-100, Actin y CD 117 fueron negativas. (L) Red compleja de fibras reticulares alrededor de las células neoplásicas, resaltada con tinción para reticulina

COMENTARIOS

El tumor fibroso solitario (TFS) es una neoplasia mesenquimal fusocelular reportada en partes blandas y diversos órganos^(2,15,17-25). Es una neoplasia primitiva mesenquimal (mio)fibroblástica con características de diferenciación múltiple^(8,15).

Se originan más frecuentemente en la pleura y ocasionalmente en el peritoneo, mediastino o mesenterio, siendo muy raros a nivel hepático. Se cree que en este órgano se originan a partir de la capa interna de la cápsula de Glisson, o que desde los tejidos conectivos fibrosos pueden crecer hacia el parénquima hepático⁽⁵⁾.

Algunos autores sugieren que la irradiación hepática puede inducir la transformación fibrótica en un tumor fibroso solitario⁽⁸⁾.

El rango de la edad de presentación es amplio, con predominancia del sexo femenino^(5,8,9). Clínicamente se presentan con un amplio rango de síntomas dependiendo del tamaño tumoral y la compresión de las estructuras adyacentes, incluyendo fatiga, pérdida de peso, masa palpable al examen físico y manifestaciones de hipoglicemia, esta última puede ser causada por la sobreexpresión de IGF-II por las células tumorales^(10,11).

Imagenológicamente, ante la presencia de una lesión única, grande, bien circunscrita de captación heterogénea hepática, se debe de considerar el diagnóstico de este tipo de tumores⁽¹⁷⁾.

El diagnóstico definitivo es microscópico. Muestran a predominio un patrón fusocelular. La disposición de las células varía de área en área en el mismo tumor. En algunas zonas las células pueden formar pequeños fascículos mal definidos, mientras que en otras muestran una disposición desordenada. Otra característica sugestiva es la notoria hialinización estromal tipo queloidal, en estas áreas las células usualmente se disponen aisladas o en pequeños grupos paralelos y cercanos a los haces de colágeno denso. Presenta también vasos ramificantes hemangiopericitoides con hialinización perivascular^(2,3,4,5,6,15).

El perfil inmunohistoquímico que presentan es positividad para CD34 (>90%)^(4,13,15), CD99 (70%), Bcl-2 (30%), EMA (30%) y Actina (20%). Ocasionalmente pueden presentar positividad focal para la proteína S-100, citoqueratinas y/o desmina, pero por lo general son negativos para estas últimas⁽⁴⁾.

Nuestro caso mostró positividad marcada difusa para CD 34, CD 99 y Bcl-2; siendo negativo para S-100, Actina, CD 117, EMA y Panqueratina.

En un estudio de TFS pleuro-pulmonares, Schirosi y col.⁽²⁰⁾ encontraron que la expresión de p53 puede representar una prueba válida y fácil como factor pronóstico con relación significativa a la supervivencia total y a la supervivencia libre de enfermedad.

No se han identificado aún alteraciones (cito)genéticas típicas; se sugiere que existe un amplio rango de cambios genéticos en los TFSs, no habiendo una aberración consistente o específica que pueda ser útil en el diagnóstico de esta enfermedad^(15,16,25).

Aunque la mayoría de casos de TFS tienen un comportamiento benigno, este es impredecible pudiendo comportarse de forma agresiva caracterizada por recurrencia local y metástasis a distancia^(15,18,19). Este comportamiento biológico puede no siempre correlacionarse con las características histomorfológicas atípicas. Las características más importantes que sugieren un gran riesgo de recurrencia local y metástasis son celularidad aumentada, pleomorfismo celular, actividad mitótica aumentada (>4/10 campos de alto poder) y necrosis^(4,15,18). El tamaño tumoral mayor a 10 cm también ha sido considerado como factor pronóstico de recurrencia local y metástasis^(22,24). En nuestro caso, no hubo evidencia de diseminación metastásica.

El diagnóstico diferencial del tumor fibroso solitario es amplio, incluyendo lesiones benignas fusocelulares que pueden tener patrón hemangiopericitoides como fibroma, tumor miofibroblástico inflamatorio, angioliopoma, leiomioma, schwannoma y sarcomas metastáticos o primarios. Razón por la cual los estudios con inmunohistoquímica son imprescindibles para el diagnóstico definitivo.

El tratamiento es quirúrgico, se recomienda la escisión completa de estos tumores con margen adecuado^(5,15). La reseccabilidad es el factor determinante más importante de recurrencia⁽²²⁾. El rol de la terapia adyuvante no ha sido aun establecido. Ya que los tumores fibrosos solitarios se consideran como tumores de potencial maligno incierto, es recomendable hacer un cuidadoso seguimiento clínico a largo plazo en todos los casos.

La paciente tuvo una evolución buena ya a dos años de su tratamiento quirúrgico, sin evidencia de recurrencia ni de metástasis.

Correspondencia:
lulita1411@hotmail.com

REFERENCIAS

1. KLEMPERER P, RABIN CB. Primary neoplasms of the pleura: a report of five cases. *Arch Pathol.* 1931; 11:385–412.
2. GUILLOU L., FLETCHER JA et al. Extrapleural solitary fibrous tumour and haemangiopericytoma. En *WHO Pathology and Genetics of Tumours of Soft tissue and bones 2002*; pág.86.
3. WEISS S., GOLDBLUM J. Eizinger and Weiss's Soft Tissue Tumors. 2008. 5th edition. Mosby Elsevier
4. ISHAK K., P. ANTHONY. Mesenchymal tumours of the liver. En: *Pathology and Genetics of Tumours of the Digestive System.* Lyon. World Health Organization 2000; p. 191–198.
5. MORAN C., ISHAK K. Solitary Fibrous Tumor of the Liver: A Clinicopathologic and Immunohistochemical Study of Nine Cases. *Annals of Diagnostic Pathology* 1998; 2 (1): 19-24
6. CRAIG JR, PETERS RL, Edmondson HA. Tumors of the liver and intrahepatic bile ducts. In: *Atlas of tumor pathology.* Washington D.C.: Armed Forces Institute of Pathology 1989; p. 92–94.
7. LEVINE TS, ROSE DS. Solitary fibrous tumour of the liver. *Histopathology* 1997; 30(4): 396–397.
8. PERINI MV., HERMAN P. Solitary fibrous tumor of the liver: Report of a rare case and review of the literature. *International journal of surgery* 2008; (6): 396–399
9. VENNARECCI G., ETTORRE GM. Solitary fibrous tumor of the liver. *J Hepatobiliary Pancreat Surg* 2005; (12): 341–344
10. CHAN G., HORTON P. Malignant transformation of a solitary fibrous tumor of the liver and intractable hypoglycemia. *J Hepatobiliary Pancreat Surg* 2007; (14): 595–599
11. FAMÀ F., LE BOUC Y. Solitary fibrous tumour of the liver with IGF-II-related hypoglycaemia. A case report. *Langenbecks Arch Surg* 2008; (393): 611–616
12. CHITHRIKI M. JAIBAJI M. Solitary fibrous tumor of the liver presenting symptoms of hypoglycemic coma. *Am surg* 2004; 70(4): 291-293.
13. KWAK SY., GWAK GY. A case of solitary fibrous tumor of the liver. *Korean J Hepatol* 2007; 13(4): 560-564
14. KORKOLIS DP., APOSTOLAKI K. Solitary fibrous tumor expressing CD34 and vimentina: a case report. *World J Gastroenterol* 2008; 14(40): 6261-6264.
15. GRAADT VAN ROGGEN JF., Hogendoorn PCW. Solitary fibrous tumour: the emerging clinicopathologic spectrum of an entity and its differential diagnosis. *Current Diagnostic Pathology* 2004; (10): 229–235
16. TORABI A., LELE S. Lack of a common or characteristic cytogenetic anomaly in solitary fibrous tumor. *Cancer Genetics and Cytogenetics* 2008; (181): 60-64
17. FUKSBRUMER M., KLIMSTRA D. Solitary Fibrous Tumor of the Liver: Imaging Findings. *AJR* 2000; (175):1683–1687
18. DE CHIARA A., IZZO F. Two Well-Circumscribed Masses in the Liver. *Arch Pathol Lab Med* 2003; 127 (May): e255-e256
19. HASEGAWA T., MATSUNO Y. Extrathoracic Solitary Fibrous Tumors: Their Histological Variability and Potentially Aggressive Behavior. *HUMAN PATHOLOGY* 1999; 30 (12): 1464-1473
20. SCHIROSI L., LANTUEJOL S. Pleuro-pulmonary Solitary Fibrous Tumors. A Clinicopathologic, Immunohistochemical and Molecular Study of 88 Cases Confirming the Prognostic Value of de Perrot Staging System and p53 Expression, and Evaluating the Role of c-kit, BRAF, PDGFRs (a/b), c-met, and EGFR. *Am J Surg Pathol* 2008; (32):1627–1642
21. CHAN JKC. Solitary fibrous tumor—everywhere, and a diagnosis in vogue. *Histopathology* 1997; 31: 568–576.
22. KIM L., LAN PAIK A. et al. Extrapleural malignant solitary fibrous tumor. *Basic and Applied Pathology.* 2008; 1: 102–106
23. MORIMITSU Y., NAKAJIMA M. et al. Extrapleural solitary fibrous tumor: clinicopathologic study of 17 cases and molecular analysis of the p53 pathway. *APMIS* 2000; 108: 617–625
24. GOLD J., ANTONESCU C. et al. Clinicopathologic correlates of solitary fibrous tumors. *Cancer* 2002; 94(4): 1057-1068
25. MIETTINEN M. Solitary Fibrous Tumor, Hemangiopericytoma, and Related Tumors. In: *Markku Miettinen. Modern Soft Tissue Pathology: Tumors and Non-Neoplastic Conditions.* Cambridge University Press; 2010. p. 335-347