

Mesotelioma fibroso benigno: aportación de 8 casos

M. Blanco, C. Montero, J. Rivas*, I. Otero, M.T. Yebra** y H. Vereá

Servicios de Neumología, *Cirugía Torácica y **Anatomía Patológica. Hospital Juan Canalejo. La Coruña.

El mesotelioma fibroso benigno (MFB) es un tumor pleural primario, solitario, originado en la pleura visceral en el 80% de los casos. Es muy infrecuente y el diagnóstico diferencial se plantea con el mesotelioma maligno localizado, con el que existen diferencias importantes en el pronóstico y el tratamiento.

Presentamos 8 casos de MFB, extirpados quirúrgicamente mediante toracotomía. No existían manifestaciones clínicas en 6 pacientes, y se realizó en estos casos el diagnóstico por un hallazgo radiológico. Un paciente con una gran tumoración se presentó con disnea, acropaquias y osteoartropatía hipertrófica, y otro, a pesar de tratarse de un tumor pequeño (3 × 3 × 1 cm), cursó con dolor torácico de larga evolución. Se realizó el diagnóstico previo a la toracotomía en 3 casos, dos mediante biopsia con *tru-cut* y otro por toracoscopia. El estudio del líquido pleural, realizado en 2 de los 3 casos que cursaron con derrame, fue inespecífico. La toracotomía permitió la extirpación tumoral completa en todos los pacientes.

Palabras clave: Mesotelioma. Pleura. Diagnóstico.

(Arch Bronconeumol 1998; 34: 361-363)

Introducción

Los tumores primarios de la pleura se dividen en dos grandes categorías: difuso y solitario¹. La forma solitaria ha recibido múltiples denominaciones, siendo actualmente el término más aceptado el de mesotelioma fibroso benigno (MFB) o fibroma subpleural. Esta denominación se aproxima más al supuesto origen submesotelial de este tumor. La forma localizada es considerada, en general, como benigna, aunque puede causar morbimortalidad si existe crecimiento intratorácico local extenso^{2,3}. También se han descrito casos localizados de mesotelioma maligno⁴. La distinción entre ambos es importante debido al diferente pronóstico y tratamiento, pero prácticamente imposible de realizar sin el análisis histopatológico de la pieza quirúrgica. Así, la extirpación, realizada habitualmente por toraco-

Benign fibrous mesothelioma: 8 cases

Benign fibrous mesothelioma (BFM) is a primary, isolated tumor of the pleura. In 80% of patients the tumor originates in the visceral pleura. BFM is rare and localized malignant mesothelioma, whose prognosis and treatment is significantly different, must be considered as a differential diagnosis.

We report 8 cases of BFM excised by thoracotomy. In 6 asymptomatic patients, diagnosis was based on radiological images. One patient with a large tumor suffered dyspnea, acropachia and hypertrophic osteoarthropathy. The last patient experienced long-lasting chest pain even though the tumor was small (3×3×1 cm). Diagnosis was before thoracotomy in 3 cases, 2 by punch biopsy (*tru-cut*) and the other by thoracoscopy. The results of pleural fluid analysis were nonspecific in 2 of the 3 cases in which pleural effusion was present. Thoracotomy allowed removal of the entire tumor in all patients.

Key words: Mesothelioma. Pleura. Diagnosis.

tomía, permite simultáneamente el diagnóstico de certeza y el tratamiento curativo⁵.

Material y métodos

Se realizó un análisis retrospectivo de los factores exposicionales, las manifestaciones clínicas, los procedimientos diagnósticos y el tratamiento en 8 casos de MFB, que fueron resecados mediante toracotomía en nuestro centro durante 13 años (1981-1994).

Resultados

La edad media de los pacientes fue de 61,12 ± 12,8 años (45-83). Eran 3 varones y 5 mujeres. En ningún caso se constató antecedente de exposición a asbesto. En 6 pacientes, el tumor constituyó un hallazgo radiológico: cuatro en las radiografías del tórax realizadas sistemáticamente en el preoperatorio de otras enfermedades y dos realizadas con motivo de traumatismo torácico. Dos pacientes cursaron con síntomas: uno refería molestias inespecíficas en el costado izquierdo,

Correspondencia: Dra. C. Montero, Plaza Gaiteira, portal 7, 6.º C. La Coruña.

Recibido: 10-12-97; aceptado para su publicación: 24-2-98.

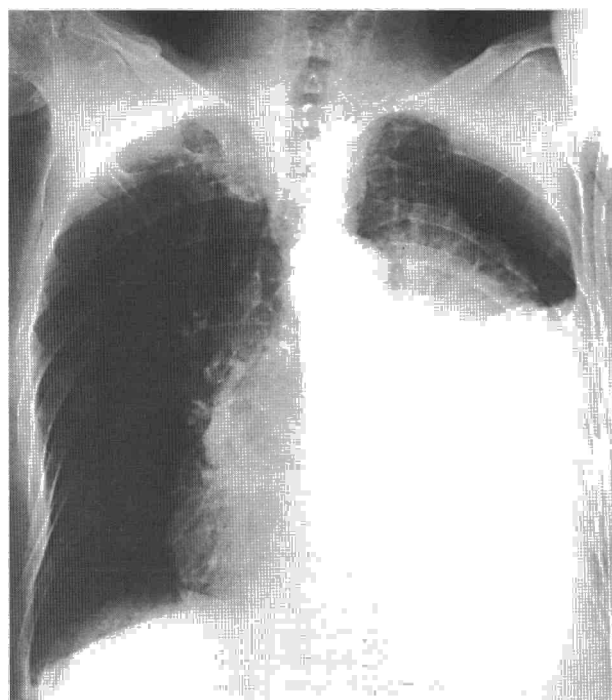


Fig. 1. Obsérvese una gran masa que ocupa el hemitórax izquierdo y el derrame pleural.

disnea y tos seca de 2 meses de evolución, y en la exploración física presentaba acropaquias y osteoartropatía hipertrófica, y el otro cursó con dolor torácico de larga evolución. La analítica fue normal en todos los casos. La radiografía simple del tórax revelaba en 5 casos lesiones homogéneas, de tamaño variable entre 2 y 15 cm, solitarias, polilobuladas y de bordes bien definidos. En 2 pacientes que presentaban masas gigantes, la radiografía demostraba ocupación de los dos tercios inferiores del hemitórax izquierdo, junto a derrame pleural en ambos (fig. 1). En otro paciente, existía engrosamiento pleural localizado y derrame pleural que impedía

la visualización del tumor. La tomografía axial computarizada (TAC) torácica se practicó a 5 pacientes, confirmando la existencia de masas de localización extrapulmonar sin evidencia de adenopatías. En un caso, el tumor estaba en íntimo contacto con una costilla y en 3 casos existía derrame pleural. En 5 casos, la localización fue en el hemitórax izquierdo. Las técnicas diagnósticas realizadas y sus resultados figuran en la tabla I.

A 2 de los 3 casos que cursaron con derrame pleural se les realizó una toracocentesis, que demostró un líquido serofibrinoso con criterios bioquímicos de exudado y sin evidencia de células malignas. A un paciente se le practicó una biopsia pleural con aguja de Abrams, observando tejido pleural con hiperplasia mesotelial. La biopsia con *tru-cut* en otro caso reflejó proliferación de células fusiformes de aspecto fibroblástico entremezcladas con fibras de colágeno, escasa densidad celular y sin evidencia de mitosis. En 2 pacientes, se hizo una punción-biopsia transtorácica guiada por TAC, que demostró hiperplasia mesotelial en un caso y hallazgos histológicos compatibles con fibroma pleural en otro.

En todos los pacientes se indicó toracotomía, terapéutica en 3 casos y diagnóstico-terapéutica en los restantes. Todos los tumores fueron resecaados en su totalidad. Macroscópicamente, se trataba de masas localizadas en la pleura visceral en 6 ocasiones y dos en la pleura parietal, cuatro pediculadas y cuatro sésiles. La localización fue en el tercio inferior de la cavidad pleural en seis, el tercio medio en uno y la cisura mayor en otro. El postoperatorio transcurrió sin incidencias, salvo sangrado intrapleural importante en 2 tumores pediculados, que se autolimitó espontáneamente.

Discusión

Los MFB son tumores infrecuentes. Las series más amplias publicadas en la bibliografía española son las de Frisón et al⁶ en 1976 y Pun et al⁷ en 1990.

La edad media de nuestros pacientes y la mayor incidencia en el sexo femenino coinciden con lo descrito por otros autores^{2,4,8}. Este tumor plantea, en ocasiones,

TABLA I
Datos radiológicos y procedimientos diagnósticos

Caso	Radiografía del tórax	Técnicas diagnósticas
1	Masa localizada en la pleura visceral del lóbulo inferior izquierdo	Punción con TAC no diagnóstica Toracotomía diagnóstica y terapéutica
2	Masa localizada en la pleura visceral del lóbulo inferior derecho	Toracotomía diagnóstica y terapéutica
3	Masa localizada en la pleura del lóbulo inferior izquierdo	Toracotomía diagnóstica y terapéutica
4	Neumotórax por traumatismo y masa pleural supradiaphragmática	Toracoscopia diagnóstica Toracotomía terapéutica
5	Masa gigante que ocupa dos tercios del hemitórax izquierdo y derrame pleural	Biopsia por <i>tru-cut</i> : diagnóstica Toracotomía terapéutica
6	Engrosamiento pleural localizado y derrame pleural	Biopsia pleural con aguja de Abrams y toracoscopia no diagnóstica
7	Masa extrapulmonar en dos tercios del hemitórax izquierdo	Biopsia transparietal (TAC): diagnóstica Toracotomía terapéutica
8	Nódulo en el tercio medio del hemitórax izquierdo en contacto con la quinta costilla	Toracotomía diagnóstica y terapéutica

TAC: tomografía axial computarizada.

problemas de diagnóstico diferencial con la forma localizada del mesotelioma maligno. En la serie de Okike et al⁴, 8 de 60 (13,3%) mesoteliomas pleurales localizados tenían datos histológicos de malignidad consistentes en proliferación celular de estirpe fibroblástica con gran pleomorfismo celular, pérdida de la relación núcleo-citoplasma y abundantes mitosis.

Este tumor no se relaciona con la exposición a asbesto y en ninguno de nuestros casos existía este antecedente.

Desde el punto de vista clínico, la presencia de síntomas guarda relación con el tamaño tumoral⁴, de manera que los tumores < 10 cm son generalmente asintomáticos y el diagnóstico suele ser un hallazgo radiológico. Se ha descrito la asociación con osteoartropatía hipertrófica (OAH) en un 20-35% de los casos⁶ e hipoglucemia en un 4-13% de los casos^{1,9}. La hipoglucemia se ha puesto en relación con un consumo excesivo de glucosa por la neoplasia, la acción de sustancias similares a la insulina o la acción de inhibidores de la neoglucogénesis (metabolitos del triptófano) segregados por el tumor. En nuestra serie, 2 pacientes presentaban tumores mayores de 20 cm de diámetro, cursando uno de ellos (peso, 2.200 g) con acropaquias y OAH. Los restantes, con diámetro inferior a 9 cm, cursaron de forma asintomática. En las series más antiguas¹, los tumores eran de mayor tamaño y con mayor expresividad clínica en el momento del diagnóstico, probablemente en relación con la menor realización de radiografías del tórax en los pacientes asintomáticos. Por otra parte, para el mismo tamaño la variante localizada del mesotelioma maligno es, en general, sintomática (dolor torácico, tos crónica, disnea y pérdida de peso), siendo excepcional la OAH.

Radiológicamente, la variante benigna se presenta siempre como una lesión localizada y tan sólo un 10% se asocia a derrame pleural, hallazgo frecuente en el mesotelioma maligno localizado. El mecanismo de producción del derrame pleural es poco claro y no tiene valor pronóstico. En nuestra serie, todas las lesiones eran localizadas, confirmándose anatomopatológicamente su benignidad. En los tumores pediculados pueden observarse, en la radiografía simple, cambios de localización con las distintas posiciones¹⁰. La TAC es una técnica de ayuda en la estadificación y para plantear el abordaje quirúrgico. Los tumores suelen presentar bordes bien circunscritos, sin datos de invasión. En ocasiones, pueden observarse zonas de baja atenuación en áreas de degeneración quística o mixoide y hemorragia. La calcificación es excepcional.

El diagnóstico de mesotelioma benigno entraña dificultades mediante técnicas poco invasivas, ya que raramente cursa con derrame pleural e, incluso en su presencia, la toracocentesis y la biopsia pleural a ciegas no contribuyen al diagnóstico. En caso de masas gigantes, la biopsia transtorácica mediante *tru-cut* permite la obtención de fragmentos de tejido suficientes para realizar una aproximación diagnóstica, pero la confirmación tan sólo se logra con la pieza quirúrgica. Esto se debe a las características histológicas de este tumor, cuya celularidad varía dependiendo del área examinada. Los tumores pequeños tienden a ser poco vascularizados, con células

fusiformes sin mitosis y cantidades variables de fibras de reticulina y colágeno. Los tumores de mayor tamaño tienen células polimórficas con escasas mitosis¹. La biopsia por *tru-cut* y la punción-biopsia guiada por TAC proporcionaron el diagnóstico en dos de nuestros pacientes, al observarse una proliferación de células fusiformes de aspecto fibroblástico con amplios citoplasmas eosinófilos, sin atipias citológicas y sin figuras de mitosis, entremezcladas con fibras de colágeno. Los avances de las técnicas toracoscópicas hacen posible, en algunos casos, el diagnóstico y el tratamiento simultáneo de los tumores de pequeño tamaño mediante video-toracoscopia¹¹. Este procedimiento, sin embargo, puede entrañar dificultades en tumores de gran tamaño por ser muy vascularizados, con riesgo de sangrado y dificultad para extraer el tumor de la cavidad pleural. Estos casos requieren una toracotomía para la resección completa que, en ocasiones, requiere resecciones pulmonares significativas⁴. Las manifestaciones paraneoplásicas (OAH e hipoglucemia) remiten con la exéresis y reaparecen en caso de recidiva del tumor, que ocurre en aproximadamente en el 10% de los casos incluso transcurridos 10 o más años. La variante maligna, aunque se extirpe, suele recidivar en un período inferior a 2 años. El mesotelioma fibroso solitario de la pleura puede invadir localmente, recurrir o incluso ocasionar la muerte del paciente por extensión local¹². Estas características hacen aconsejable realizar un seguimiento radiológico anual para la detección de recidivas.

BIBLIOGRAFÍA

1. Briselli M, Marke EJ, Dickersin FR. Solitary fibrous tumors of the pleura. Eight new cases and review of 360 cases in the literature. *Cancer* 1981; 47: 2.678-2.689.
2. Antman KH. Clinical presentation and natural history of benign and malignant mesothelioma. *Semin Oncol* 1981; 8: 313-326.
3. Dalton WT, Zolliker AS, McCaughey WT, Jaques J, Kannerstein M. Localized primary tumors of the pleura. An analysis of 40 cases. *Cancer* 1979; 44: 1.465-1.475.
4. Okike N, Bernatz PE, Woolner LB. Localized mesothelioma of the pleura. Benign and malignant variants. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1978; 75: 363-372.
5. Taryle DA, Lakshminayaram S, Sahn SA. Pleural mesotheliomas an analysis of 18 cases and review of the literature. *Medicine (Baltimore)* 1976; 55: 153-162.
6. Frisón JC, Richart C, Maestre JA, Morell F, Llaras C, León C et al. Mesotelioma pleural. Revisión de 13 casos. *Med Clin (Barc)* 1976; 66: 115.
7. Pun YW, Fernández Fau L, Prieto Vicente J, Rodríguez Salvanes F, Orueta A. Mesotelioma pleural localizado. Estudio de 6 casos. *Arch Bronconeumol* 1990; 26 (Supl) 1: 30.
8. Antman KH, Corson JM. Benign and malignant pleural mesothelioma. *Clin Chest Med* 1985; 6: 127-140.
9. Márquez de Prado Urquía M, Mosquera Lozano JD, Iñigo Barreira FJ, López Bonilla A. Hipoglucemia por tumor fibroso pleural. *An Med Intern (Madrid)* 1992; 9: 68-69.
10. Lewis ML, Horac DA, Yellin A, Rotter A, Belman MJ, Benfield JR. The case of the moving intrathoracic mass. *Chest* 1985; 88: 897-898.
11. Mengeot PM, Hailly C. Spontaneous detachment of benign mesothelioma into the space and removal during pleuroscopy. *Eur J Respir Dis* 1986; 68: 141-145.
12. Gómez Huelggas R, Martín Villascaras JJ, Ruiz Morales MJ, Guijarro Merino R, Benítez Doménech A, Campos J. Síndrome de cava superior secundario a mesotelioma fibroso pleural. *Arch Bronconeumol* 1994; 30: 269-271.