



MESOTELIOMA FIBROSO LOCALIZADO: OCHO CASOS

M. CARBAJO, F.J. ORTEGA MORALES, M. HERNANDEZ,
W. TORRE y R. ONDIVIELA*

Servicio de Cirugía Torácica C.M.N. Marqués de Valdecilla.
Santander.

Se presentan ocho casos de mesotelioma fibroso localizado, revisando la sintomatología y estudios diagnósticos, especialmente los aspectos radiológicos.

Se estudian también distintos aspectos del tratamiento quirúrgico y la evaluación clínica, haciendo hincapié en la resección amplia de la base de implantación en los casos de dudosa benignidad.

Arch Bronconeumol 1984; 20:229-233

Localized fibrous mesothelioma: eight cases

The authors describe eight cases of localized fibrous mesothelioma.

The symptoms and diagnostic studies with emphasis on the radiologic aspects, are reviewed.

The different aspects of surgical therapy and clinical course and wide resection in cases where the nonmalignant character of the process is suspected, are discussed.

Introducción

Desde que en 1767 se describieron por Lieutand¹ los mesoteliomas pleurales, ha existido una gran controversia en cuanto a su denominación, origen y clasificación. Fueron clasificados por primera vez por Klemperer y Rabin en 1931² que distinguieron la forma difusa de la localización, siendo característica la evolución benigna de la forma localizada, aunque en nuestra experiencia esto no ha sido siempre cierto, por lo que consideramos dos tipos de tumores localizados: benignos y malignos.

Si bien no existen muchas controversias respecto a la forma difusa, no ocurre lo mismo en cuanto a la forma localizada, ya que ha recibido multitud de nombres como son: mesotelioma localizado, fibroma subpleural y tumor fibroso localizado de la pleura, todo lo cual indica que no existe acuerdo entre los distintos autores en cuanto a la histogénesis de este tumor.

Hemos estudiado los hallazgos clínico-patológicos de ocho casos de tumores fibrosos, solitarios y localizados en pleura durante el intervalo 1976-1983 en el Servicio de Cirugía Torácica del C.M.N. Marqués de Valdecilla.

Material y métodos

Se han estudiado ocho pacientes portadores de tumores pleurales por clínica, radiología y otros diagnósticos como TAC, ecografía y toracocentesis. Por resección quirúrgica fueron diagnosticados histológicamente de mesotelioma fibroso, fibroma pleural o terminología que sugería tumor de células fusiformes benigno de pleura. Todos los casos fueron teñidos con hematoxilina y eosina y se realizaron reacciones y técnicas especiales incluyendo reticulina, tricrómico de Masson, ácido peryódico de Schiff, PAS, antes y después de digestión con diastasa; azul alcian antes y después de digestión con hialuronidasa.

Todos estos pacientes han sido controlados clínica y radiológicamente hasta la fecha de esta revisión.

Resultados

La edad de los pacientes osciló entre 44 y 47 años con un predominio a favor del sexo masculino en una relación de 7:1. Resaltaba la ocupación de labrador, pues ésta era la de seis pacientes siendo la de los otros dos: ama de casa y marino. Ninguno de estos pacientes refirió haber estado en contacto con asbesto.

En dos casos se presentaron como lesiones asintomáticas, en el resto los síntomas predominantes fueron: dolor torácico (4 casos), disnea (4 casos) y tos (3 casos). Síntomas extratorácicos como dedos hipocráticos y osteoartropatía hipertrófica neúmi-

Recibido el 24-1-1984 y aceptado el 24-3-1984.

* Departamento de Anatomía Patológica.

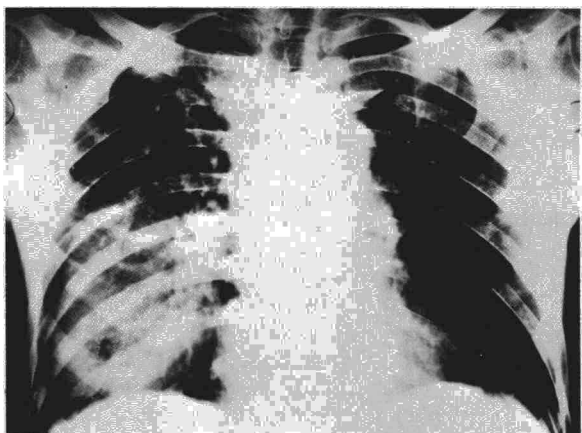


TABLA I
Clinica de ocho casos de mesotelioma fibroso localizado de pleura

Sexo	7 V	1 M
Asintomático	2	—
Tos	2	1
Dolor	3	1
Disnea	3	1
Osteoartropatía	1	—
Síndrome general	1	1

TABLA II
Hallazgos radiológicos

Masa	6
Signo extrapleural	3
Movilidad masa	1
Derrame pleural	3
Calcificación	1



Figs. 1 y 2. Cambio de posición del mesotelioma en bipedestación y en decúbito.

ca aparecieron en un caso (tabla I). Síndrome general consistente en astenia, anorexia y febrícula en dos casos.

En dos pacientes no se hicieron estudios diagnósticos previos a la intervención, pues el mesotelioma fue un hallazgo intraoperatorio en cirugía planificada por otras causas: enfisema buloso y esofagectomía por estenosis cáustica. El proceder diagnóstico más importante fue la radiografía de tórax (tabla II), en la que se valoró el tamaño de la masa, el lugar de implantación y su movilidad, densidad y calcificación, así como la existencia o no de derrame pleural. No existió preferencia de la masa por ningún hemitórax, pues fueron tres tumores en cada hemitórax; los dos mesoteliomas detectados intraoperatoriamente se localizaron uno en cada hemitórax; el signo extrapleural de Felson se detectó en tres pacientes aunque de forma dudosa, debido al gran tamaño de los tumores; derrame pleural apareció en tres casos, calcificaciones intratumorales en un paciente y la movilidad de la masa se detectó en un caso al realizar una radiografía en decúbito (figs. 1 y 2). En ocasiones fue preciso realizar proyecciones oblicuas (fig. 3) para delimitar mejor el tumor.

Otros procederes diagnósticos utilizados fueron: la ecografía, que se realizó en un paciente en el que la masa estaba en contacto con la pared torácica. La TAC sólo se realizó en los dos últimos pacientes, pues antes no disponíamos de esta exploración.

En dos de los casos en que existía derrame pleural (fig. 4) se realizó toracocentesis, sin que el estudio patológico fuera concluyente, pues en uno fue inespecífico y en otro fue diagnosticado un adenocarcinoma que después resultó ser un falso positivo.

Ninguna de las pruebas diagnósticas que se hicieron fueron concluyentes, sino que fueron orientativas, haciéndose el diagnóstico definitivo después del tratamiento quirúrgico.

Hallazgos patológicos

El tamaño de los tumores fue muy variable; oscilando entre 2 cm y 20 cm y peso hasta 1.550 g. En cuanto a la localización fue igual en ambos hemitórax: cuatro en cada lado. La implantación: existía un claro predominio de la pleura visceral sobre la parietal de 7:1. La forma de implantación fue sésil en dos pacientes, pediculada en cuatro e indeterminada en otros dos pacientes, debido a que uno estaba libre en la cavidad pleural derecha y el otro dentro de la cisura mayor sin que se pudiera determinar claramente el pedículo (tabla III).

La superficie del corte de las masas (fig. 5) fueron firmes, pardo-rosáceas, con áreas más blandas de aspecto mixoide, apariencia multinodular por la presencia de bandas fasciculadas y arremolinadas. Se observaban también focos de hemorragia en el espesor de la tumoración. El aspecto externo era liso y brillante.

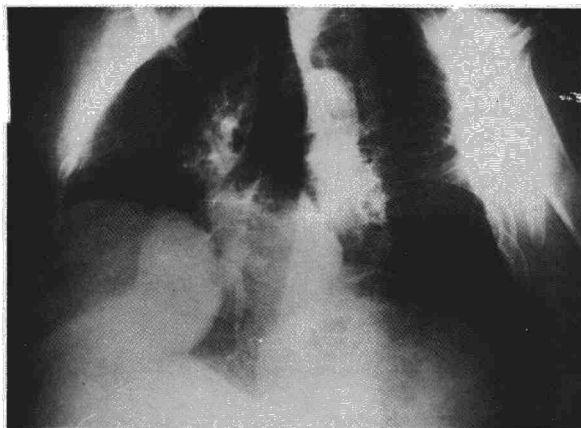


Fig. 3. Determinación de los límites del mesotelioma por medio de las proyecciones oblicuas.



Fig. 4. Derrame pleural que oculta el mesotelioma fibroso localizado.

Microscópicamente (fig. 6) los tumores se componían de fascículos de células fusiformes separadas por bandas de colágeno de aspecto ondulante. La celularidad variaba de un tumor a otro y en diferentes áreas del mismo tumor. En los tumores de mayor tamaño predominaban las áreas celulares fusiformes entre los fascículos eosinófilos. Las células tienen núcleo elongado, cromatina densa o reticular y citoplasma eosinófilo de bordes mal definidos. Las características celulares, generalmente son monótonas en la mayoría de los tumores. En tres casos, existía cierto pleomorfismo celular con pocas y aisladas mitosis. Uno de nuestros tumores presentaba áreas muy celulares con mitosis, pequeños focos de necrosis y pleomorfismo, considerándolo como sarcomatoso; el tumor infiltraba el parénquima pulmonar.

El componente epitelial de estos tumores fue benigno y se disponía revistiendo hendiduras y estructuras glándulo-papilares. La mayoría de los tumores estaban bien vascularizados con vasos de tamaño y formas diferentes con hialinización perivascular, no pudiendo correlacionar este dato con el tamaño del tumor o el tiempo de evaluación. Otras alteraciones observadas en el seno de los tumores y de forma irregular fueron focos hemorrágicos, pequeñas áreas de estroma mixoide.

Las células tumorales no reaccionaron con el PAS, el tricrómico demostró densas bandas colágenas en diferentes estadios. La reticulina rodeaba las células aisladas o pequeños nidos celulares. Las áreas mixoides eran positivas al azul alcian, así como el citoplasma de células tumorales aisladas, permaneciendo la tinción después de la digestión con hialuronidasa.

Tratamiento

El tratamiento en todos los casos fue la resección quirúrgica a través de toracotomía posterolateral (tabla IV).

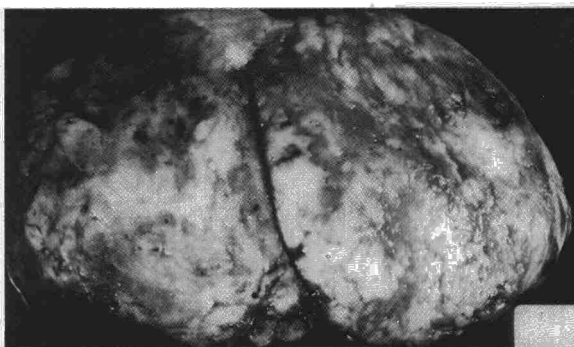


Fig. 5. Mesotelioma fibroso localizado de 48 g de peso y $8 \times 10 \times 5$ cm. La superficie del corte muestra pequeños quistes, algunos hemorrágicos y de aspecto blanquecino fibroso.

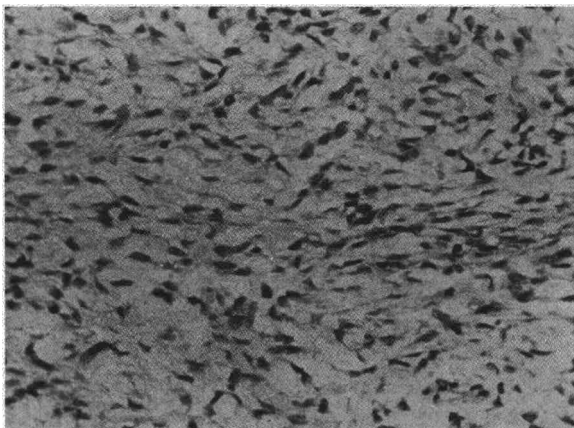


Fig. 6. Mesotelioma fibroso: células fusiformes, núcleos hiper cromáticos elongados con abundante citoplasma, semejando fibroblastos elongados.

Los tumores de pedículo largo (fig. 7) no plantearon dudas terapéuticas: ligadura y sección del pedículo (manual o mecánica): dos pacientes.

En los tumores en los que el pedículo fue corto fue preciso extirpar la base de implantación de dicho pedículo: dos pacientes.

En dos de nuestros casos no se pudo determinar

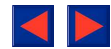


TABLA III

Localización e implantación del mesotelioma fibroso localizado en nuestra serie

Localización	Implantación
Pleura parietal ----- 1	Sésil
Pleura visceral ----- 6	-1 Sésil -4 Pediculada -1 Indeterminada
LII ----- 4	
LID ----- 1	
Cisura ----- 1	
Libre en cav. pleura --- 1	Indeterminada

TABLA IV

Técnicas quirúrgicas en el tratamiento del mesotelioma fibroso localizado

Ligadura-sección pedículo	2
Resección base p. pedículo	2
Extracción	2
Resección de base sésil	2

TABLA V

Seguimiento postoperatorio

Asintomático	6
Recidiva	1
Exitus postoperatorio	1

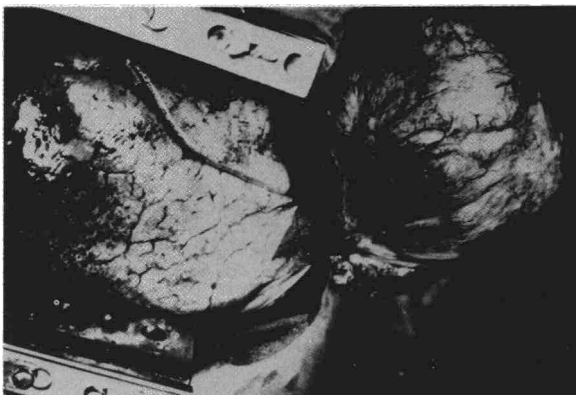


Fig. 7. Fotografía del caso de las figuras 1 y 2, mostrando un largo pedículo que explica la movilidad.

claramente un pedículo, pues en uno el tumor estaba libre en la cavidad pleural y nos limitamos a la extracción, y en el otro, el tumor estaba en la cisura sin que se pudiera identificar un pedículo, pues sólo existían adherencias laxas.

Con respecto a los tumores con base de implantación sésil, uno se localizó en la pleura parietal, por lo que se extirpó la pleura parietal adyacente sin que se demostrara invasión tumoral en profundidad, en el otro fue preciso realizar extirpación atípica de la base de implantación pulmonar. Hubiéramos preferido realizar una resección más

amplia, pero esto fue imposible debido al enfisema bulloso tan avanzado que presentaba el pulmón.

El curso postoperatorio fue excelente en todos los pacientes, excepto en uno que presentó en el postoperatorio inmediato un «distress» respiratorio, shock séptico y muerte.

El seguimiento osciló entre 6 meses y 7 años, permaneciendo los pacientes asintomáticos, a excepción de uno que presentó a los dos años una recidiva multicéntrica en toda la cavidad pleural (tabla V).

El paciente que presentaba osteoartropatía pulmonar hipertrófica refirió la desaparición de las molestias.

Discusión

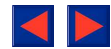
La sintomatología de los mesoteliomas localizados está en relación con su tamaño por compresión pulmonar, mediastínica o pared torácica, de ahí que los de pequeño tamaño permanezcan asintomáticos y con frecuencia son hallazgos causales³. Cuando existen síntomas, los más frecuentes son: dolor torácico, tos pleural, disnea. Algunos autores^{3,4} han informado de la presencia de osteoartropatía pulmonar en, al menos, un tercio de los pacientes con síntomas. Si bien, en nuestra serie, este síntoma sólo apareció en un caso, con clara mejoría de su sintomatología una vez intervenido.

También se ha descrito la asociación de hiponatremia por secreción inadecuada de ADH⁵ e hipoglucemia⁶ al mesotelioma maligno pero no a la forma benigna, hecho este que nosotros tampoco hemos podido constatar.

El diagnóstico, rara vez se establece con certeza preoperatoriamente, pues todos los medios diagnósticos como radiología, valorando entre otros datos la movilidad, ecografía en el caso que el tumor esté en contacto con la pared y TAC, son orientativos, y el diagnóstico definitivo, en cuanto a tipo histológico y pronóstico, se establecerá en el estudio patológico.

La toracocentesis en el caso de que exista derrame pleural tiene valor para descartar otras causas como carcinoma de pulmón, pero desde el punto de vista del mesotelioma fibroso localizado, el estudio del líquido pleural no aporta datos. En nuestra serie, tres pacientes presentaron derrame pleural. En dos de ellos el estudio fue inespecífico y en otro, en la citología del líquido se diagnosticó un Papanicolau grado IV sugestivo de adenocarcinoma, que posteriormente resultó ser un falso positivo.

La histogénesis de los tumores fibrosos localizados de la pleura, ha sido fuente de multitud de controversias existiendo distintas hipótesis: diferenciación de las células mesoteliales hacia células epiteliales y fibroblastos⁷, la hipótesis de Klempe-



rer y Robin² que sugirieron el origen a expensas del tejido areolar submesotelial basados en la presencia de un lecho de células mesoteliales intactas sobre la superficie del tumor, este hecho sólo se ha podido constatar en tres pacientes de nuestra serie. Hay que descartar como tercera hipótesis la de Bracco⁸, que distinguía dos tipos de fibromas pleurales, teniendo el primero un potencial maligno y el segundo tendencia a permanecer benigno.

En ningún paciente de esta serie se han encontrado células mesoteliales formando parte del tumor, aunque sí se detectaron en dos casos, mínimos acúmulos de células epiteliales presumiblemente atrapadas en el parénquima pulmonar en el crecimiento del tumor^{9,10}, sin significación pronóstica; en cambio la aparición de hemorragia, necrosis, pleomorfismo y alta tasa de mitosis obligará a hacer un pronóstico cauteloso como desgraciadamente se pudo comprobar en uno de estos dos pacientes antes referidos.

El tratamiento adecuado es el quirúrgico y a menudo es suficiente, aunque se han descrito recidivas^{3,11,12} de un nuevo tumor benigno y en otros casos maligno, como un paciente de nuestra serie que recidivó de forma multicéntrica a los dos años de resección del tumor y la base de implantación pulmonar con estudio histológico de benignidad con reservas; esta recidiva se podría deber, según Okike³ a una multicelebridad de origen o a metástasis por implantación.

Debido a que será el estudio histológico el que nos orientará respecto al tipo tumoral y en consecuencia al pronóstico, y como es difícil establecerlo intraoperatoriamente, no debemos dudar en ampliar la resección a estructuras vecinas sobre todo

si la base de implantación es sésil. En nuestro paciente que presentó la recidiva, su enfisema bulloso sólo nos permitió una resección limitada a la base de implantación.

En cuanto al control post-cirugía, es importante en los tumores de benignidad comprobada debido a que a veces recidivan¹², y es obligatorio en los casos de dudosa benignidad.

BIBLIOGRAFIA

1. Lieutand (1767), citado por Robertson ME. Endothelioma of the pleura. *J Cancer Res* 1924; 8:317-275.
2. Klemperer P, Robin CB. Primary neoplasms of the pleura. A report of five cases. *Arch Path (Chicago)*, 1931; 11:385-412.
3. Okike N, Bernatz PE, Woolner LB. Localized mesothelioma of the pleura, benign and malignant variants. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1978; 75:363-372.
4. Briselli M, Mark EJ, Dickerson R. Solitary fibrous of the pleura. *Cancer* 1981; 47:2678-2689.
5. Perks WH, Stanhope R, Green M. Hyponatremia and mesothelioma. *Br J Dis Ches* 1979; 73:89-91.
6. Nelson R, Burman SO, Kiani T, Chertow BS, Shah J, Cantave I. Hypoglycemic coma associated with benign pleural mesothelioma. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1975; 69:306-314.
7. Sano ME, Weiss E, Gault ES. Pleural mesothelioma. *J Thorac Surg* 1950; 19:783-788.
8. Bracco AN. Mesoteliomas malignos de la pleura. *Rev Asoc Médica Argent* 1964; 78:74.
9. Dalton WT, Zelliker AS, McCaughey WTE, Jaques J, Kannerstein M. Localized primary tumours of the pleura.
10. Wanebo HJ, Martini N, Melamed MR, Hilaris B, Beatie EJ. Pleural mesothelioma. *Cancer* 1976; 38:2481-2488.
11. Kerr WF, Nohl HC. Recurrence of benign intrathoracic fibromas. *Thorax* 1961; 16:180-189.
12. Utley JR, Parker JC, Mahn RS, Bryant LR, Mobin-Uddin K. Recurrent benign fibrous mesothelioma of the pleura. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1973; 65:830-834.

INFORMACION

XXXVI CURSO DE BRONCONEUMOLOGIA

Días 6 y 7 de Diciembre de 1984

Actualizaciones Neumológicas

Información: Dres. A. Castellano y J. Sauret

Hospital Santa Creu i Sant Pau

Servicio de A. Respiratorio

Avda. Sant Ant.º M.ª Claret, 167

08025 Barcelona

Tefs: 347.31.33 ext. 174 y 197