



OBSERVACIÓN CLÍNICA

Masa intraabdominal de difícil diagnóstico: tumor fibroso peritoneal solitario

Inmaculada Alonso^a, Manuel Hernández-Guerra^{a,*}, Yanira González^a,
Antonio Gimeno-García^a, Rafael Méndez^b, Antonio Malagón^c y Enrique Quintero Carrión^a

^aServicio de Aparato Digestivo, Hospital Universitario de Canarias, Tenerife, España

^bServicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario de Canarias, Tenerife, España

^cServicio de Cirugía General, Hospital Universitario de Canarias, Tenerife, España

Recibido el 13 de octubre de 2009; aceptado el 12 de diciembre de 2009

Disponible en Internet el 4 de marzo de 2010

PALABRAS CLAVE

Tumor fibroso solitario;
Tumor del estroma gastrointestinal;
Tumor mesenquimal;
Ultrasonografía endoscópica;
Inmunohistoquímica

KEYWORDS

Solitary fibrous tumor;
Gastrointestinal stromal tumor;
Mesenchymal tumor;
Ultrasound endoscopy;
Immunochemistry

Resumen

El tumor fibroso solitario es un tumor raro de origen mesenquimal, de localización preferentemente en la pleura y las meninges, y menos frecuentemente se diagnostica como masa asintomática peritoneal hepática, en el páncreas o renal. Los hallazgos clínicos y radiológicos no son específicos, aunque nos permiten sospechar una evolución maligna por invasión o metástasis. Sin embargo, la citología preoperatoria suele ser de resultado dudoso o equívoco. Por tanto, el diagnóstico definitivo se logra tras la resección quirúrgica y el estudio mediante inmunohistoquímica con marcadores tales como CD34, vimentina y desmina. Presentamos un caso de tumor fibroso solitario de difícil diagnóstico, incluso tras una extensa serie de pruebas de imagen.

© 2009 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

Intraabdominal mass with difficult diagnosis: Solitary fibrous tumor

Abstract

Solitary fibrous tumor (SFT) is a rare neoplasm of mesenchymal origin. The most commonly reported locations are the pleura and meninges. Less frequently, SFT manifests as an asymptomatic mass in the pancreas, liver, peritoneum or kidney. Clinical and radiological findings have failed to provide any specific diagnostic pattern but allow malignant development to be suspected due to infiltration or metastasis. In addition, preoperative cytology often yields inconclusive or misleading results. Therefore the definitive diagnosis is achieved after both surgical resection and immunohistochemical analysis, with markers

*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mhernandezguerra@gmail.com (M. Hernández-Guerra).

such as CD34, vimentin and desmin. We present a case of SFT, which was difficult to diagnose, even after an extensive battery of tests based on imaging techniques.
© 2009 Elsevier España, S.L. All rights reserved.

Observación clínica

Paciente varón de 56 años, sin hábitos tóxicos declarados, con los únicos antecedentes patológicos de hipertensión arterial en tratamiento dietético y una hiperplasia prostática benigna. Fue remitido al Servicio de Digestivo para que se realizara el estudio de una masa de 5 cm de diámetro máximo entre la cara anterior del estómago y el lóbulo hepático izquierdo, de la que no se había podido precisar su origen y a la que se había descubierto de forma incidental en un escáner (fig. 1) durante el estudio de disfunción miccional.

El paciente se encontraba asintomático desde el punto de vista digestivo y, en la analítica, tanto el hemograma como la bioquímica resultaron estrictamente normales. Para profundizar en el estudio de la lesión, se realizó una ecografía hepática que informó de una masa subhepática adyacente al lóbulo hepático izquierdo, sólida, de $58 \times 44 \times 25$ mm, que tras la administración de potenciadores de señal se comportaba como una lesión hipervascular en la fase arterial y que indicaba depender de la pared gástrica. Se efectuó una gastroscopia en la que, a la altura del cuerpo gástrico, se observó una imagen indicativa de lesión submucosa o compresión extrínseca con mucosa suprayacente normal. Las biopsias no revelaron lesión mucosa alguna. Finalmente, se realizó un estudio mediante ultrasonografía endoscópica (USE), que evidenció un área mal delimitada, heterogénea, hipoeoica, con áreas quísticas en su interior y pérdida de planos de separación con el parénquima hepático en íntima relación con la pared gástrica (fig. 2). La punción-aspiración con aguja fina de la lesión resultó ser negativa para malignidad sin precisar el diagnóstico.

Dada la ausencia de diagnóstico y el tamaño de la lesión (mayor de 5 cm), se decidió finalmente exéresis quirúrgica

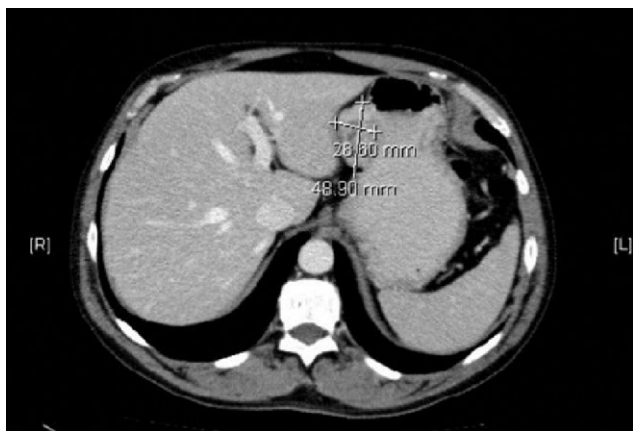


Figura 1 Imagen de una sección de escáner donde se aprecia una masa que parece depender del hígado y que pierde planos con la curvatura menor del estómago.

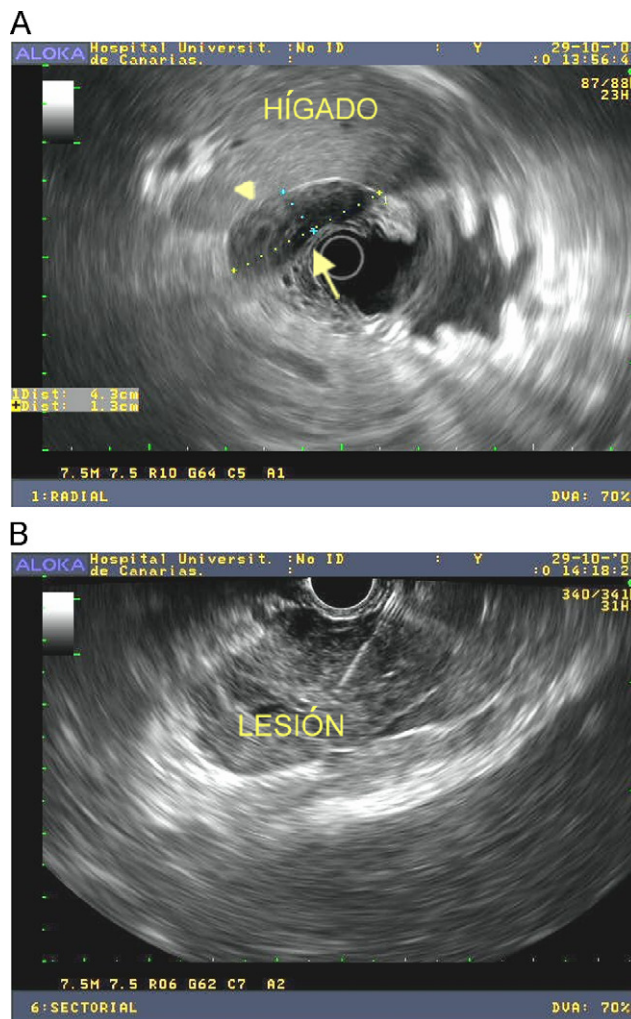


Figura 2 A) Imagen de ultrasonografía endoscópica donde se aprecia una lesión hipoeoica, heterogénea y mal delimitada, de $4,3 \times 1,3$ cm, con área quística milimétrica en íntimo contacto con el parénquima hepático. Punta de flecha: pérdida de plano de separación con respecto al parénquima hepático. Flecha: pared gástrica. Nótese que se puede diferenciar hasta la capa serosa de la pared. B) Imagen de ultrasonografía endoscópica lineal donde se aprecia la entrada de la aguja fina (22G) en la lesión.

completa mediante laparoscopia. Se halló una tumoración polilobulada, localizada en el epilón menor, sin adherencias a órganos adyacentes. El análisis de la pieza histológica reveló células de morfología fusiforme sin figuras de mitosis. El análisis inmunohistoquímico para actina, desmina, S-100 y CD-117 (c-Kit) resultó negativo, mientras que para los marcadores CD-34 y vimentina reveló una fuerte positividad (fig. 3). El diagnóstico final fue tumor fibroso peritoneal solitario.

Discusión

El tumor fibroso solitario es una neoplasia mesenquimal que se describió inicialmente en la superficie serosa del pulmón; la localización abdominal es infrecuente^{1,2}. Dentro de esta última se han descrito casos aislados de localización hepática³, renal⁴, retroperitoneal⁵ o pancreática⁶.

Clínicamente, en su presentación intraabdominal suelen ser tumores asintomáticos y lo habitual es que se diagnostiquen de forma casual por pruebas de imagen solicitadas por otro motivo o síntomas inespecíficos como plenitud, clínica obstructiva o incluso hipoglucemia⁷.

Como en la mayoría de los tumores de estirpe mesenquimal, las pruebas de imagen no son diagnósticas, aunque son de utilidad para descartar invasión y establecer su relación con las estructuras vecinas. En nuestro caso, ni tras una correcta anamnesis y una extensa serie de pruebas diagnósticas se pudo establecer el origen exacto de la lesión.

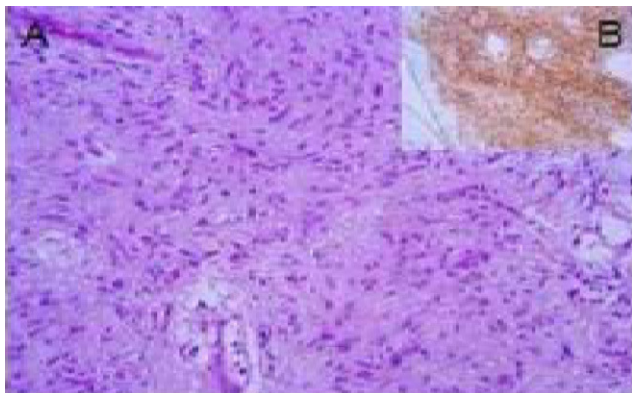


Figura 3 A) Imagen de hematoxilina-eosina que muestra proliferación de elementos celulares fusiformes, sin imágenes mitóticas. B) Imagen de inmunohistoquímica que expresa positividad para CD 34.

Según los hallazgos ultrasonográficos y tomográficos, el diagnóstico diferencial se planteó con las entidades expuestas en la tabla 1. Una vez que se descarta el origen hepático de la lesión, la USE es la técnica de elección para el diagnóstico diferencial de lesiones que ocasionan compresión extrínseca gástrica y los tumores subepiteliales, fundamentalmente de origen mesenquimal⁸. Dentro de los tumores mesenquimales de la cavidad abdominal, los más frecuentes son los tumores del estroma gastrointestinal (GIST). De forma característica, aunque se pueden localizar en cualquier capa de la pared gástrica, son más frecuentes en la capa muscular de la mucosa (segunda capa por USE) o en la capa muscular propia (cuarta capa). En nuestro caso, se observó la ausencia de crecimiento desde estas capas y se pudo confirmar que se trataba de una compresión extrínseca, aunque no su origen epiploico. No obstante, es conveniente comentar que aunque la mayoría de los GIST se localizan en la pared del tracto gastrointestinal, hasta el 5% se puede localizar en el mesenterio, el omento o el retroperitoneo, por lo que tan solo por la localización de la lesión no se puede descartar completamente un GIST⁹. Solo un estudio se ha publicado con las características ecoendoscópicas de este tumor en el abdomen, concretamente en el páncreas, y lo ha descrito como una lesión bien delimitada e hiperecoica⁷. En nuestro caso, esta lesión era hipoecoica y mal delimitada, por lo que no podemos establecer un patrón ultrasonográfico característico por esta técnica de imagen.

El diagnóstico final de este tipo de lesiones inespecíficas por pruebas de imagen¹⁰ se sustenta en el análisis anatómico-patológico e inmunohistoquímico de la pieza quirúrgica¹¹. Aunque el diagnóstico preoperatorio mediante punción-aspiración con aguja fina es difícil debido a la escasa celularidad de estos tumores¹², ocasionalmente se alcanza el diagnóstico citológico e inmunohistoquímico¹³. Se desconoce si la biopsia mediante aguja tipo trucut aumentaría la rentabilidad diagnóstica de la USE. La presencia de células de morfología fusiforme en el seno de un estroma rico en colágeno es típica de estos tumores. Sin embargo, estos hallazgos son inespecíficos y comunes a otros tumores

Tabla 1 Diagnóstico diferencial de masas en el hemiabdomen superior

Hepáticas		Gástricas		Peritoneales y otras	
Benignas	Malignas	Benignas	Malignas	Benignas	Malignas
Angiomas	Hepatocarcinoma	Pólipos	Adenocarcinoma	Lipomatosis pelviana	Metástasis (mama, pulmón, estómago, etc.)
Hemangioma cavernoso	Colangiocarcinoma	Úlcera péptica	Linfoma	Mesoteliomas quísticos benignos	Seudomixoma
HNF	Sarcomas	Leiomiomas	Metástasis (mama, pulmón, ovario, etc.)	Linfangiomas quísticos benignos	Mesotelioma
Adenomas	LNH	Swanomas	Tumor del estroma gastrointestinal		Tumores del páncreas
Abscesos	Metástasis (colon, mama, páncreas, etc.)				

GIST: tumor estromal gastrointestinal; HNF: hiperplasia nodular focal; LNH: linfoma no hodgkiniano.

mesenquimales, por lo que es preciso realizar una amplia serie de pruebas inmunohistoquímicas¹⁴ como en el caso presentado para descartar los GIST, los leiomiomas o los swanomas, entre otros¹⁵. El diagnóstico diferencial con estas lesiones es de gran relevancia, ya que los GIST se consideran sarcomas de bajo grado con riesgo potencial de diseminación local y de metástasis por diseminación hematológica. En nuestro caso, los marcadores CD-117, S-100 así como actina y desmina resultaron ser negativos. Por otro lado, la expresión de anticuerpos CD-34 y frente a la vimentina es típica en estos tumores¹⁶. Aunque la mayoría de los casos presentan un comportamiento benigno, algunos presentan atipias celulares y elevada actividad mitótica^{2,17} así como potencial metastásico¹⁸, por lo que teniendo en cuenta, además, que el diagnóstico es en la mayoría difícil sin la histología, el tratamiento recomendado es el quirúrgico con amplios márgenes de resección para evitar la recurrencia.

En resumen, el tumor fibroso solitario intraabdominal es una neoplasia, aún hoy y con todo el arsenal diagnóstico del que disponemos, de difícil diagnóstico preoperatorio debido a su baja prevalencia, inespecificidad por pruebas de imagen y comprometido estudio citológico. Sin embargo, su localización intraabdominal, en ocasiones caprichosa, en vecindad al hígado y la cámara gástrica obliga en muchas oportunidades a plantear el diagnóstico diferencial con otras entidades que, por el contrario, no son siempre de tipo benigno.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Moran CA, Ishak KG, Goodman ZD. Solitary fibrous tumor of the liver: A clinicopathologic and immunohistochemical study of nine cases. *Ann Diagn Pathol.* 1998;2:19–24.
- Mosquera JM, Fletcher CD. Expanding the spectrum of malignant progression in solitary fibrous tumors: A study of 8 cases with a discrete anaplastic component—is this dedifferentiated SFT? *Am J Surg Pathol.* 2009;33:1314–21.
- Korkolis DP, Apostolaki K, Aggeli C, Plataniotis G, Gontikakis E, Volanaki D, et al. Solitary fibrous tumor of the liver expressing CD34 and vimentin: A case report. *World J Gastroenterol.* 2008;14:6261–4.
- Znati K, Chbani L, El F atemi H, Harmouch T, Kamaoui I, Tazi F, et al. Solitary fibrous tumor of the kidney: a case report and review of the literature. *Rev Urol.* 2007;9:36–40.
- Wagner S, Greco F, Hamza A, Hoda RM, Holzhausen HJ, Fornara P. Retroperitoneal malignant solitary fibrous tumor of the small pelvis causing recurrent hypoglycemia by secretion of insulin-like growth factor 2. *Eur Urol.* 2009;55:739–42.
- Chetty R, Jain R, Serra S. Solitary fibrous tumor of the pancreas. *Ann Diagn Pathol.* 2009;13:339–43.
- Kwon HJ, Byun JH, Kang J, Park SH, Lee MG. Solitary fibrous tumor of the pancreas: Imaging findings. *Korean J Radiol.* 2008;9 Suppl:S48–51.
- Rosch T, Kapfer B, Will U, Baronius W, Strobel M, Lorenz R, et al. Accuracy of endoscopic ultrasonography in upper gastrointestinal submucosal lesions: A prospective multicenter study. *Scand J Gastroenterol.* 2002;37:856–62.
- Miettinen M, Majidi M, Lasota J. Pathology and diagnostic criteria of gastrointestinal stromal tumors (GISTs): A review. *Eur J Cancer.* 2002;38:S39–51.
- Zhang WD, Chen JY, Cao Y, Liu QY, Luo RG. Computed tomography and magnetic resonance imaging findings of solitary fibrous tumors in the pelvis: Correlation with histopathological findings. *Eur J Radiol.* 2009. Oct 6. [Epub ahead of print].
- Huang HY, Sung MT, Eng HL, Lee TY, Ko SF, Wang CC, et al. Solitary fibrous tumor of the abdominal wall: A report of two cases immunohistochemical, flow cytometric, and ultrastructural studies and literature review. *APMIS.* 2002;110:253–62.
- Changku J, Shaohua S, Zhicheng Z, Shusen Z. Solitary fibrous tumor of the liver: Retrospective study of reported cases. *Cancer Invest.* 2006;24:132–5.
- Srinivasan VD, Wayne JD, Rao MS, Zynger DL. Solitary fibrous tumor of the pancreas: Case report with cytologic and surgical pathology correlation and review of the literature. *JOP.* 2008;9:526–30.
- Sarlomo-Rikala M, Kovatich AJ, Barusevicius A, Miettinen M. CD117: A sensitive marker for gastrointestinal stromal tumors that is more specific than CD34. *Mod Pathol.* 1998;11:728–34.
- Abraham SC. Distinguishing gastrointestinal stromal tumors from their mimics: An update. *Adv Anat Pathol.* 2007;14:178–88.
- Saint-Marc O, Pozzo A, Causse X, Heitzmann A, Debillon G. Solitary fibrous liver tumor: Clinical, radiological and pathological characteristics. *Gastroenterol Clin Biol.* 2002;26:171–3.
- Yamashita S, Tochigi T, Kawamura S, Aoki H, Tateno H, Kuwahara M. Case of retroperitoneal solitary fibrous tumor. *Hinyokika Kiyo.* 2007;53:477–80.
- Cranshaw IM, Gikas PD, Fisher C, Thway K, Thomas JM, Hayes AJ. Clinical outcomes of extra-thoracic solitary fibrous tumours. *Eur J Surg Oncol.* 2009;35:994–8.