

Karen Pérez⁽¹⁾, Boanerges Rodas⁽²⁾, Pebbles Medina⁽¹⁾.

1. Departamento de Patología, Hospital General San Juan de Dios, Guatemala, Guatemala.
2. Departamento de Patología, Hospital Regional de Occidente, Quetzaltenango, Guatemala.

Correspondencia: Dra Karen Pérez, kpereza7@miumg.edu.gt

DOI: <https://doi.org/10.36109/rmg.v161i4.558>

Recibido: 7 de Julio 2022 - **Aceptado:** 14 de Julio 2022 - **Publicado:** Diciembre 2022

Resumen

El Tumor Fibroso Solitario (TFS) es una entidad poco descrita en el sistema nervioso central (SNC). Es una neoplasia de origen mesenquimatoso, vascularizada, fácilmente confundida con meningiomas por estudios de imagen, de manifestaciones clínicas inespecíficas. La inmunohistoquímica es fundamental para confirmar su diagnóstico y definir pronóstico. Se presenta el caso de una paciente de 66 años de edad, cuyo tumor fue consultado al departamento de patología del Hospital General San Juan de Dios para diagnóstico.

Palabras clave: Tumor fibroso solitario, sistema nervioso central, inmunohistoquímica.

Abstract

Solitary Fibrous Tumor (SFT) is a poorly described entity in the central nervous system (CNS). It is a neoplasm of mesenchymal origin, vascularized, easily confused with meningiomas by imaging studies, with nonspecific clinical manifestations. Immunohistochemistry is essential to confirm the diagnosis and define prognosis. The case of a 66-year-old patient whose tumor was consulted to the pathology department of the Hospital General San Juan de Dios, for diagnosis, is presented.

Keywords: Solitary fibrous tumor, central nervous system, immunohistochemistry.

Introducción

Los tumores extraaxiales del sistema nervioso central se clasifican en dos grupos, meningoeliales y no meningoeliales. El tumor fibroso solitario, es clasificado como mesenquimatoso no meningoelial, de tipo fibroblástico. Fue descrito por primera vez por Stout y Murray en 1942. Actualmente se han reportado cerca de 200 casos [1], representa menos del 1% de los tumores primarios del SNC, se ubica principalmente en el tentorio, seguida por la región frontal. Afecta a pacientes en la cuarta década de la vida, predominando ligeramente en sexo masculino [2]. Tiene un crecimiento lento y escasa recurrencia, tiende a mostrar manifestaciones clínicas cuando es mayor a 4 cm y sus síntomas son inespecíficos. La resección completa brinda una sobrevida alta [1].

Macroscópicamente es un tumor sólido, delimitado, con tendencia a sangrar al momento de la resección. Histológicamente se reconoce un tumor de células fusiformes sin patrón específico [3], pero con patrón vascular hemangioperítico, con fibras gruesas de colágeno, alternando con áreas hipercelulares que muestran positividad para CD34, Bcl-2 [3], CD99, vimentina, , positividad focal para desmina, actina de músculo liso, EMA, citoqueratina y claudina-D1, y negatividad para S-100 y CD31. Se ha observado un pronóstico desfavorable con incremento del índice de proliferación celular (Ki-67) y pérdida de la expresión de CD34 [1].

Presentación de caso

Paciente femenina de 66 años de edad, consultó por ansiedad, alteración de la conducta y parálisis facial de 1 mes de evolución. TAC y RNM evidenciaron masa cerebral supraselar de 7.7 x 6.7 cm y de 132 cc que se extendía a lóbulo frontal y desplazaba ambos ventrículos laterales (Fig.1A). El examen físico mostró disminución de los reflejos osteotendinosos y de la fuerza muscular en las cuatro extremidades. Se resecó masa ovoide de 7 x 6.5 de color pardo cm., con áreas hemorrágicas, sólida. El corte mostró pequeñas cavidades de 0.1 a 0.5cm (Fig.1B).

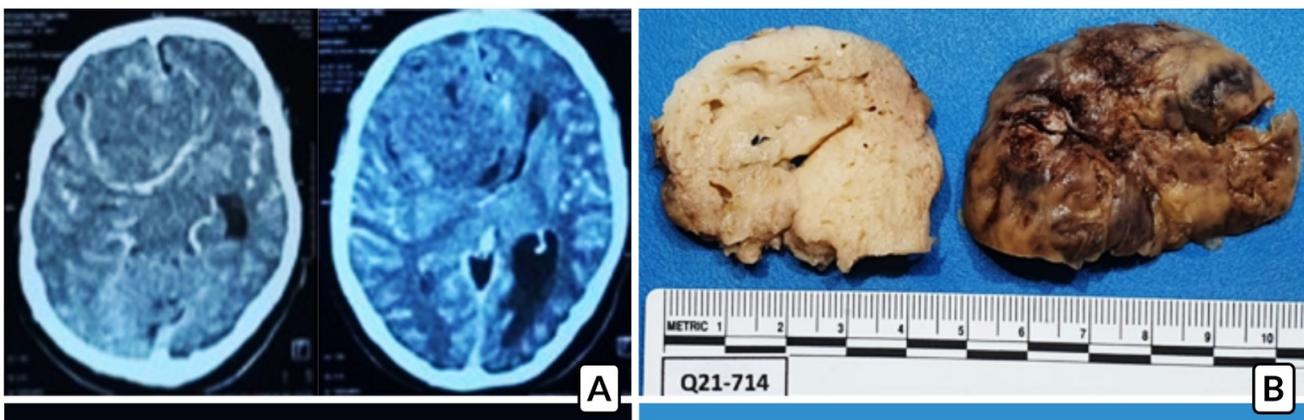


Fig. 1. A: masa intraxial-supraselar que desplaza ambos ventrículos laterales. **B:** masa al corte y superficies externa.

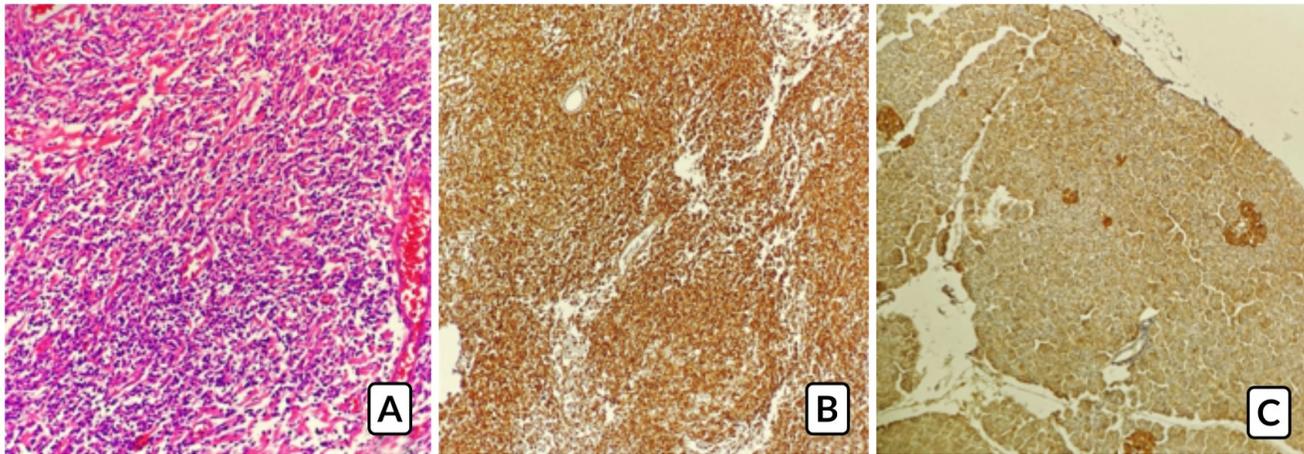


Fig. 2. A: células ovoides, dispuestas al azar, abundante vasculatura. **B:** expresión de CD34, difusa y fuerte. **C:** expresión de CD99, difusa y fuerte.

En los cortes histológicos se evidenció neoplasia con patrón de crecimiento sólido y abundante vasculatura. A mayor aumento se evidenciaban células fusiformes, con núcleos pelomorficos y congestión vascular (Fig. 2A). En el estudio inmunohistoquímico, hubo positividad para CD34, CD99 y BCL2 (Fig. 2B y 2C) y negatividad para AML, PAGF, EMA, CD45 y cromogranina. El Ki-67 mostró proliferación celular de 5%. El perfil inmunohistoquímico fue compatible con tumor fibroso solitario. En cuidados intensivos postoperatorios, la paciente falleció debido a falla renal aguda y choque séptico.

Discusión

El tumor fibroso solitario es una neoplasia de origen mesenquimatoso, altamente celular y vascularizada [4], es muy fácil de confundirla con meningiomas al observar los estudios de imagen, así mismo la clínica no es específica, por lo que se necesita de estudios de patología y de inmunohistoquímica para realizar su diagnóstico. El TFS representa menos del 1% de los tumores del SNC. Se debe sospechar sobre todo en pacientes mayores de 60 años. En Guatemala se han reportado dos casos, el primero de localización infrecuente, extra axial meníngea; y el segundo caso en retroperitoneo, de difícil diagnóstico [4,5]. En nuestro caso el diagnóstico fue sospechado en las imágenes radiológicas.

Referencias bibliográfica / References

1. Jiang N, Xie Y, Chen W, Peng Z, Yuan X, Li X, et al. Solitary Fibrous Tumor of Central Nervous System: Clinical and Prognostic Study of 24 Cases. *World Neurosurgery*. 2017 Mar 1;99:584–92.
2. Kataria SP, Bhutani N, Kumar S, Singh G, Sen R, Singh I. Solitary fibrous tumor of central nervous system masquerading as meningioma: Report of a rare case. *International Journal of Surgery Case Reports*. 2019 Jan 1;54:10–4.
3. Gonzalez A, Gómez J, Banfi N, Nocito A, Báez A, Casas I. Immunohistochemical analysis for the diagnosis of solitary fibrous tumor/hemangiopericytoma. [Internet]. Vol. 80 no. 6. Buenos Aires 2020. Available from:
http://www.scielo.org.ar/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0025-76802020000900729
4. Sandoval L. Tumor fibroso solitario meningueo. [Internet]. Vol. 20 (3): 32-36. Guatemala 2016. Available from:
<https://docs.bvsalud.org/biblioref/2020/03/994769/06.pdf>
5. Bassi G, Velasquez SB, Orozco RF and Garcia-Gallont R. An incidental retroperitoneal solitary fibrous tumor. *Pathol Discov*. 2014; 2:1.
<http://dx.doi.org/10.7243/2052-7896-2-1>