

# Tumor fibroso solitario como causa inusual de S.A.H.S.

Solitary fibrous tumor as a rare cause of S.A.H.S.

## RESUMEN

El tumor fibroso solitario (TFS) es una neoplasia normalmente benigna compuesta por células fusiformes, que principalmente se origina en las superficies mesoteliales de la pleura y el peritoneo. Los TFSs de cabeza y cuello normalmente se localizan en la cavidad oral, el tracto nasosinusal y la órbita. Presentamos un caso de TFS localizado en la vallecúla y región orofaríngea que genera un síndrome de apnea-hipopnea del sueño severo. Discutimos el diagnóstico y las estrategias terapéuticas utilizadas en el manejo de los TFSs.

## PALABRAS CLAVE:

Tumor fibroso solitario. Laringe. SAOS. CD 34.

## SUMMARY

*Solitary fibrous tumors (SFTs) are rare, usually benign, spindle cell neoplasms that most often originate near mesothelium-lined surfaces of the pleural or peritoneal cavity. SFTs reported in the head and neck occurs most commonly in the oral cavity, sinonasal tract, and orbit. We report a case of SFT of the vallecular and oropharyngeal space causing severe sleep apnea-hypopnea syndrome. The diagnostic and management strategies of SFTs are discussed.*

## KEY WORDS:

*Solitary fibrous tumor. Larynx. Sleep apnea disorder. CD 34.*

## Introducción

El tumor fibroso solitario (TFS) es una neoplasia poco frecuente dependiente de tejidos blandos, compuesta por células fusiformes, que generalmente se origina en las superficies mesoteliales, principalmente en la pleura<sup>1</sup>.

Fue descrito por primera vez en 1931 por Klemperer y Rabin<sup>2</sup> como una lesión pleural.

Aunque el TFS suele localizarse en el tórax, se han descrito, casos en casi todas las localizaciones del organismo<sup>1</sup>. En cabeza y cuello se ha descrito en meninges, órbita, cavidad oral, nariz, senos paranasales, nasofaringe, espacio parafaríngeo, laringe, en las tres glándulas salivares mayores, epiglotis, laringe, tiroides, piel, fosa infratemporal y tejidos blandos profundos cervicales<sup>1,3,8</sup>.

El TFS raramente aparece en la región faringolaríngea<sup>1,3,9</sup>. Clínicamente, el TFS en esta localización suele presentarse como una masa móvil, submucosa, no dolorosa, bien circunscrita, de lento crecimiento y de tamaño y evolución variable<sup>1,3,4,7,9</sup>.

El color y la textura de la mucosa suprayacente suele ser normal. El diagnóstico de TFS se obtiene mediante criterios distintivos microscópicos e inmunohistoquímicos<sup>1,3,4,9</sup>.

En este artículo discutiremos el diagnóstico diferencial, el tratamiento, y la evolución de los TFSs.

## Caso Clínico

Paciente varón, de 69 años de edad, que acude a la consulta remitido desde el servicio de neumología por presentar un SAHS grave (índice de apnea-hipopnea de 54) con mala tolerancia al tratamiento con CPAP (Continuous Positive Airway Pressure), por lo que se plantea la exploración otorrinolaringológica para descartar causa orgánica.

Se realiza nasofibrolaringoscopia no evidenciando patología nasal pero observando una masa de 4 x 3 x 3 cm con origen en la vallecúla derecha y la base de la lengua. La lesión era móvil, bien delimitada, de consistencia elástica y no dolorosa a la palpación. La mucosa suprayacente era normal. La TAC cervical evidencia una masa de característi-

cas solidas de unos 2,5 x 2,8 x 3,5 cm que oblitera parcialmente la valleculeta derecha, de contorno liso y que muestra discreto realce tras la inyección de contraste intravenoso. El espacio graso preepiglótico infrahioideo esta conservado y no infiltra tejidos circundantes. No se evidencian ganglios submaxilares ni laterocervicales de tamaño patológico. El resto de las estructuras faringolaringeas no presentan alteraciones significativas (Fig. 1A).

Se realiza exéresis biopsia de la masa tumoral (Fig. 1B) mediante cirugía endolaringea con electrodos monopolares. Macroscópicamente se trata de una lesión nodular, bien delimitada, 2,5 x 3 x 3,5 cm de tamaño. Microscópicamente la lesión estaba formada por células uniformes fusiformes, con límites citoplasmáticos mal definidos, núcleos ovales o redondos, sin mitosis ni pleomorfismo nuclear. Las células se disponen al azar entremezcladas con fibras de colágeno y vasos sanguíneos aislados (Fig. 2A). No hay áreas de necrosis, ni patrón hemangiopericitóide. En la periferia la lesión está delimitada por un ribete de tejido conectivo. Inmunohistoquímicamente las células de la lesión son: intensamente positivas para: vimentina, CD34 y bcl2 (Fig. 2B); débilmente positivas para: factor XIIIa y actina músculo específica (1A4); y negativas para: proteína S-100, citoqueratinas (CAM 5,2;AE1-3), desmina y actina muscular (HHF35). El postoperatorio evolucionó sin complicaciones, y tras un año de la cirugía no hay signos de recidiva. Tras la cirugía el paciente presentó buena tolerancia al tratamiento con CPAP. Actualmente se ha repetido la polisomnografía con un índice de apnea-hipopnea de 13 por minuto y se ha retirado el tratamiento con CPAP.

## Discusión

Los TFSs son muy raros en la cabeza y el cuello pero existen publicaciones de tumores localizados en la órbita, la cavidad nasal, los senos paranasales, la nasofaringe, el espacio parafaríngeo, la glándula tiroides, y la laringe<sup>10,11</sup>.

Una revisión de los casos de TFS de laringe publicados previamente<sup>12,14</sup> revela que la edad media del paciente en la presentación de un TFS laríngeo es de 52 años (29-73 años), con una preponderancia masculina (con una relación 5:1). Todos los casos documentados estaban localizados, como el nuestro, en la región supraglótica. Los síntomas principales fueron una molestia faringo-laríngea crónica progresiva, sensación de cuerpo extraño, tos, o disnea aguda de vía aérea superior. En nuestro caso, aunque algunos de estos síntomas estaban presentes, el síntoma más importante fue un SAHS severo, por el que el paciente estaba en tratamiento desde hace años.

El origen histogénico está basado en una población específica de células fusiformes dendríticas intersticiales, CD34+, que están distribuidas por diferentes tejidos y órganos, incluido el tejido conectivo de la mucosa oral<sup>1,3</sup>.

El hecho de que algunos de los casos descritos de TFS, presenten antecedentes de traumatismo en la zona de aparición del tumor, hace que pueda considerarse a los

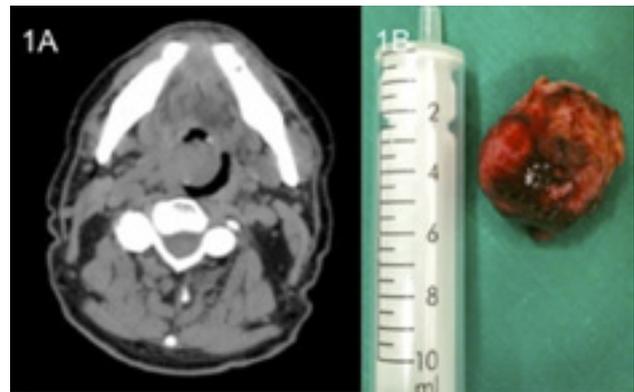


Figura 1A y 1B.

Figura 1A: TAC en corte axial. Tumoración de características solidas de unos 2,5 x 2,8 x 3,5 cm que oblitera parcialmente la valleculeta derecha, de contorno liso y que muestra discreto realce tras la inyección de contraste intravenoso.

Figura 1B: Pieza tumoral tras exéresis quirúrgica.

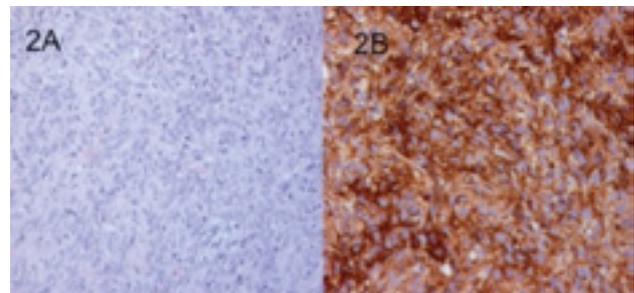


Figura 2A y 2B.

Figura 2A: Celulas fusiformes, dispuestas al azar, entremezcladas con aisladas fibras de colágeno.

Figura 2B: Tumoración fusocelular cuyas células muestran tinción intracitoplasmática con el anticuerpo CD34+.

traumatismos como un agente etiológico<sup>3,9</sup>. Aunque se han descrito manifestaciones sistémicas (fiebre, dolor torácico, hipoglucemia y osteoartropatía) asociadas a tumores fibrosos solitarios de gran tamaño, estas manifestaciones no han aparecido en casos de tumores de localización laríngea<sup>3,4,7</sup>.

Inmunohistoquímicamente, independientemente de la localización anatómica, la mayoría de los TFS tienen una difusa positividad, de moderada a fuerte para: CD34, bcl2, CD99 y vimentina; mientras que el factor XIIIa, (aunque positivo en la mayoría de los casos), aparece en un pequeño porcentaje de células neoplásicas<sup>3,4,7</sup>. Además, la mayoría presentan negatividad para: S-100, actina de músculo liso, desmina, factor VIII, antígeno músculo específico, citoqueratina, antígeno de membrana epitelial y CD68<sup>4,7,15</sup>.

Nuestro caso clínico presentaba una positividad intensa para: vimentina, CD34 y bcl2; una débil positividad para: factor XIIIa y actina músculo específica (1A4); y era negativo para: proteína S-100, citoqueratinas (CAM 5,2;AE1-3), desmina y actina muscular (HHF35).

Debido a la gran variedad histológica e inmunohistoquímica que se ve en el TFS, se ha de diferenciar a esta

neoplasia de muchos tumores benignos y malignos de partes blandas como el histiocitoma fibroso benigno o maligno, neurofibroma, neurilemoma, miofibroma, leiomioma, fibroma, lipoma de células fusiformes, dermatofibrosarcoma protuberans, angiofibroma de células gigantes, sarcoma sinovial monofásico, siendo el hemangiopericitoma probablemente el tumor con el que es más difícil realizar el diagnóstico diferencial<sup>14,15</sup>.

Aunque todos los casos descritos de TFS laríngeos han tenido un comportamiento clínico e histológico benigno, se han descrito variantes atípicas y malignas en la pleura y en otras localizaciones extrapleurales<sup>3,4,8</sup>.

Se estima que entre un 5 y un 20 % de los TFS pleurales se comportan de una manera maligna, caracterizándose por su agresividad local, recurrencia, propagación y la aparición de metástasis a distancia. Revisiones de TFS extra torácicos han demostrado que un 10% de éstos, incluidos los de partes blandas, pueden tener un comportamiento maligno<sup>3</sup>.

No hay unificación de criterios histológicos que determinen un comportamiento clínico maligno del TFS. Los hallazgos histológicos atípicos incluyen: atipia nuclear, hiperplasia, número de mitosis > 4 por 10 campos de gran aumento, necrosis y falta de circunscripción<sup>3,4,7</sup>.

El 87% de los TFS publicados han presentado un comportamiento clínico benigno, por lo tanto, la resección quirúrgica es el tratamiento de elección y curativo en la mayoría de los casos<sup>13</sup>, y hasta la fecha, no se ha divulgado ningún caso de TFS laríngeo de comportamiento maligno.

Además se ha utilizado la quimioterapia neoadyuvante (adriamicina y dacarbazina) y la radioterapia postoperatoria, en casos de tumores de gran tamaño con márgenes de resección afectos tras la cirugía<sup>7</sup>.

Debido a la posibilidad de aparición de recurrencias y metástasis tardías, se recomienda un seguimiento a largo plazo de todos los pacientes intervenidos de un TFS, independientemente de la localización anatómica del tumor<sup>3,4,6,7</sup>.

## Bibliografía

1. Veltrini VC, Etges A, Magalhaes MH, de Araujo NS, de Araujo VC: Solitary fibrous tumor of the oral mucosa-morphological and immunohistochemical profile in the differential diagnosis with hemangiopericytoma. *Oral Oncol* 2003;39:420-426.
2. Klemperer P, Coleman BR: Primary neoplasms of the pleura. A report of five cases. *Am J Ind Med* 1992;22:1-31.
3. Alawi F, Stratton D, Freedman PD: Solitary fibrous tumor of the oral soft tissues: A clinicopathologic and immunohistochemical study of 16 cases. *Am J Surg Pathol* 2001;25:900-910.
4. El-Sayed IH, Eisele DW, Yang TL, Iezza G: Solitary fibrous tumor of the retropharynx causing obstructive sleep apnea. *Am J Otolaryngol* 2006;27:259-262.
5. Hirano M, Tanuma J, Shimoda T, Sugihara K, Tsuneyoshi M, Kitano M: Solitary fibrous tumor in the mental region. *Pathol Int* 2001;51:905-908.
6. Sato J, Asakura K, Yokoyama Y, Satoh M: Solitary fibrous tumor of the parotid gland extending to the parapharyngeal space. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 1998;255:18-21.
7. Shnyder Y, Greenfield BJ, Oweity T, DeLacure MD: Malignant solitary fibrous tumor of the tongue. *Am J Otolaryngol* 2003;24:246-249.
8. Suhr M, Gottschalk J, Kreuzschalk T: Metastatic malignant solitary fibrous tumour to the infra-temporal fossa. *Int J Oral Maxillofac Surg* 2003;32:659-661.
9. Shimoyama T, Horie N, Ide F: Solitary fibrous tumor of the palate: A case report and review of the literature. *J Oral Maxillofac Surg* 2004;62:895-897.
10. Dunfee BL, Sakai O, Spiegel JH, Pistey R: Solitary fibrous tumor of the buccal space. *AJNR Am J Neuroradiol* 2005;26:2114-2116.
11. Fan CY, Van Hemert RL, Thomas JR, Breau RL: Atypical solitary fibrous tumor of the larynx. *Otolaryngol Head Neck Surg* 2006;134:880-882.
12. Alobid I, Alos L, Maldonado M, Menendez LM, Bernal-Sprekelsen M: Laryngeal solitary fibrous tumor treated with CO<sub>2</sub> laser excision: Case report. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2005;262:286-288.
13. Dotto JE, Ahrens W, Lesnik DJ, Kowalski D, Sasaki C, Flynn S: Solitary fibrous tumor of the larynx: A case report and review of the literature. *Arch Pathol Lab Med* 2006;130:213-216.
14. Kim HJ, Lee HK, Seo JJ, Shin JH, Jeong AK, Lee JH, Cho KJ: MR imaging of solitary fibrous tumors in the head and neck. *Korean J Radiol* 2005;6:136-142.
15. Harada T, Matsuda H, Maruyama R, Yoshimura Y: Solitary fibrous tumours of the lower gingiva: A case report. *Int J Oral Maxillofac Surg* 2002;31:448-450.

## Correspondencia

Dr. Ramón Terré Falcón  
El Terrero, 37 - 2º piso, 2 F  
22300 Barbastro (Huesca)  
Mail: ramonterre@hotmail.com