










TUMOR FIBROSO SOLITARIO CEREBRAL: A PROPÓSITO DE UN CASO

SOLITARY FIBROUS TUMOR OF THE BRAIN: A CASE REPORT

Valeria Antuane Ortiz Ramos ¹, Nora Nicole Itusaca Dueñas ¹, Lucía Victoria Ulloa Ordoñez ¹,
Ricardo Romulo Paredes Pacual ^{2,a}, Jonathan Joel Torres Canqui ^{2,b}, Leslie Estefany Yovera Orellana ^{2,c},
José Manuel Vela Ruiz ^{1,3,a,d}

RESUMEN

Introducción: Los tumores fibrosos solitarios (TFS) son neoplasias raras de origen mesenquimal que, aunque generalmente se desarrollan en la pleura visceral, ocasionalmente se presentan en la cavidad intracraneal. Además, se caracterizan por altas tasas de metástasis y recurrencia. **Caso clínico:** Se presenta el caso de un paciente masculino de 59 años con cuadro de 3 meses de cefalea y bradipsiquia. La tomografía reveló una tumoración neoformativa que infiltra cavidad nasal, celdillas etmoidales, y fosa craneal anterior, comprometiendo lóbulo frontal izquierdo. El paciente fue sometido a dos craniectomías exploratorias donde se realizaron los diagnósticos sugestivos de neoplasia glial de alto grado y TFS. Para la precisión diagnóstica se realizó inmunohistoquímica que fue compatible con tumor fibroso solitario. Se analiza el caso centrándose particularmente en los aspectos histopatológicos, localización inusual de este tumor y sus manifestaciones clínicas variables.

Palabras clave: Tumores Fibrosos Solitarios; Neoplasias Encefálicas; Neoplasias del Sistema Nervioso Central. (Fuente: DeCS – BIREME)

ABSTRACT

Introduction: Solitary fibrous tumors (SFTs) are rare mesenchymal neoplasms that, although typically develop in the visceral pleura, occasionally occur in the intracranial cavity. Furthermore, they are characterized by high rates of metastasis and recurrence. **Case Report:** We present the case of a 59-year-old male patient with a 3-month history of headache and bradyphrenia. Computed tomography revealed a neoformative tumor infiltrating the nasal cavity, ethmoid sinuses, and anterior cranial fossa, involving the left frontal lobe. The patient underwent two exploratory craniectomies, during which diagnoses suggestive of high-grade glial neoplasia and SFT were made. For precise diagnosis, immunohistochemistry was performed, which was consistent with solitary fibrous tumor. The case is analyzed, focusing particularly on histopathological aspects, the unusual location of this tumor, and its variable clinical manifestations.

Keywords: Solitary Fibrous Tumors; Brain Neoplasms; Central Nervous System Neoplasms. (Source: MeSH – NLM)

¹ Instituto de Investigaciones en Ciencias Biomédicas (INICIB), Universidad Ricardo Palma, Lima, Perú.

² Unidad de Patología Clínica del Hospital de Emergencias de Villa El Salvador.

³ Unidad de Oncología Hospital San Juan de Lurigancho.

^a Oncólogo Médico.

^b Radiólogo.

^c Anatomopatólogo.

^d Magister.

Citar como: Ortiz Ramos VA, Itusaca Dueñas NN, Ulloa Ordoñez LV, Paredes Pacual RR, Torres Canqui JJ, Yovera Orellana LE, Vela Ruiz JM. Tumor fibroso solitario cerebral: A propósito de un caso. Rev Fac Med Hum. 2023;23(4):173-178. [doi:10.25176/RFMH.v23i4.6050](https://doi.org/10.25176/RFMH.v23i4.6050)

Journal home page: <http://revistas.urp.edu.pe/index.php/RFMH>

Artículo publicado por la Revista de la Facultad de Medicina Humana de la Universidad Ricardo Palma. Es un artículo de acceso abierto, distribuido bajo los términos de la Licencia Creative Commons: Creative Commons Attribution 4.0 International, CC BY 4.0 (<https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>), que permite el uso no comercial, distribución y reproducción en cualquier medio, siempre que la obra original sea debidamente citada. Para uso comercial, por favor póngase en contacto con revista.medicina@urp.pe



INTRODUCCIÓN

Los tumores fibrosos solitarios (TFS) son neoplasias raras de células fusiformes derivadas de células mesenquimales dendríticas. Aunque afectan principalmente a la pleura visceral, también se han descrito en diversas localizaciones, incluyendo la cavidad intracraneal, las cuales representan alrededor de 0,4% de todos los tumores cerebrales primarios. Se caracterizan por altas tasas de metástasis locales, extracraneales y riesgo persistente de recurrencia incluso 10 años después de la resección inicial^(1,2).

El tumor afecta comúnmente a adultos en su cuarta a sexta década de vida. Según la edad de presentación, los TFS se dividen en tipo infantil (congénito) y tipo adulto. La aparición infantil es extremadamente rara y hasta ahora se han reportado menos de 20 casos. Los TFS muestran una leve predilección por el sexo masculino, los cuales se asocian a mayor riesgo de metástasis y una supervivencia de progresión libre de enfermedad más corta^(3,4). En este reporte de caso, presentamos a un paciente varón de 59 años con tumor fibroso solitario intracraneal de difícil diagnóstico y la

importancia de los estudios anatomopatológicos e inmunohistoquímicos para su precisión.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 59 años con antecedentes de hipertensión arterial en tratamiento e infarto de ganglio basal en 2017 con secuelas (disartria, hemiparesia). Acude a consulta externa de neurocirugía (04/01/23) por presentar cefalea de 3 meses de evolución que se intensifica 2 semanas antes del ingreso, asociado a bradipsiquia. En la tomografía cerebral sin contraste (20/12/22) se evidenció una tumoración neoformativa que se extiende desde cavidad nasal, celdillas etmoidales y fosa craneal anterior, comprometiendo lóbulo frontal izquierdo con desplazamiento de línea media (Figura 1), por lo que se realizó una craniectomía exploratoria supra e infratentorial (23/01/23) donde se evidenció tumor de consistencia dura, tabicada, con abundante vascularización, adherido a línea media y techo de orbita con continuidad hacia fosas nasales y senos paranasales.

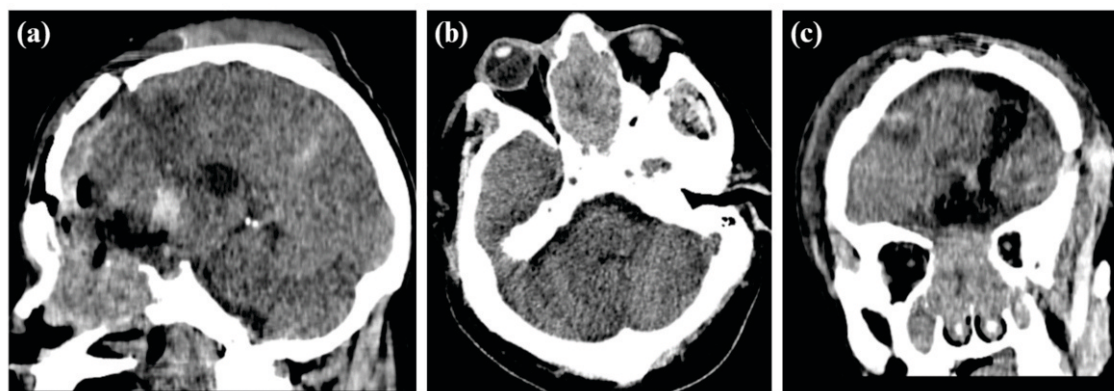


Figura 1. Tomografía cerebral sin contraste en planos sagital (a), axial (b) y coronal (c) que muestran una tumoración voluminosa expansiva en fosas nasales con mala interfase y extensión hacia nasofaringe y fosa craneal anterior, la masa condiciona remodelamiento de paredes óseas con zonas de reabsorción ósea a nivel de celdillas etmoidales y senos paranasales.

En la anatomía patológica (13/02/23) se observó tejido cerebral infiltrado de forma difusa por células tumorales en configuración sólida con núcleos ovales a alargados, pleomorfismo moderado, citoplasma de bordes no diferenciados, presencia de proliferación microvascular, índice mitótico 12/10 cap. Hallazgos compatibles con

neoplasia maligna infiltrante, sugestiva de neoplasia glial de alto grado, además se sugiere estudio inmunohistoquímico para precisión diagnóstica. Se realiza una segunda craniectomía (20/02/23) para escisión de tumor residual supratentorial donde se observa lesión tumoral en base anterior y tercio

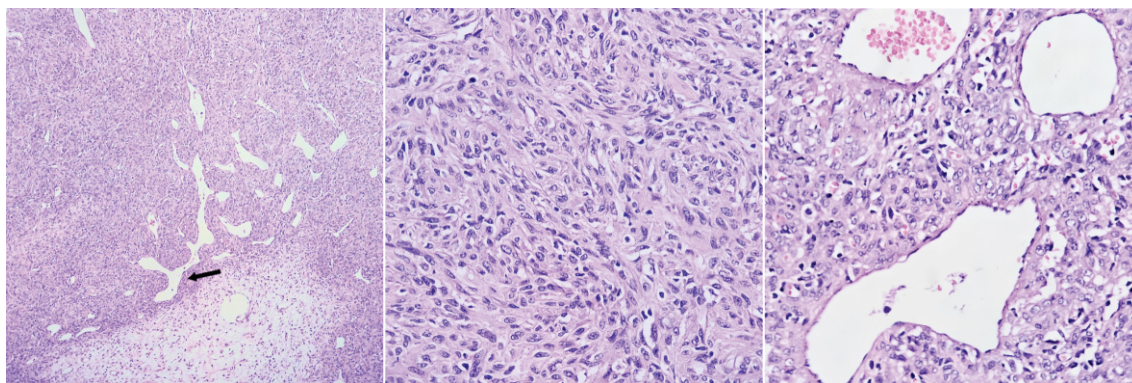


Figura 2. En las imágenes histológicas se observa a bajo aumento una proliferación neoplásica en patrón de crecimiento sólido y abundante vasculatura. Además, se observan vasos ramificados en asta de venado (flecha negra). A mayor aumento, las células son fusiformes con núcleos ovales y citoplasma eosinófilo escaso, bordes celulares indiferenciados, atipia leve, tasa mitótica variable; dispuestas alrededor de vasos sanguíneos dilatados, ramificados y congestivos, revestidos por células endoteliales planas (hematoxilina-eosina 40x).

CASO CLÍNICO

En consulta externa por oncología (03/04/23) se observa TAC con secuela operatoria a nivel del lóbulo frontal izquierdo con masa tumoral residual de 3x3x1cm que infiltra lámina cribosa y cavidad nasal, restos hemorrágicos laminares locales, resto sin lesiones focales, no hidrocefalia, con leve desplazamiento de la línea media. Resonancia magnética (05/23) con contraste muestra tumor residual a predominio nasal/etmoidal derecho tributario a tratamiento quirúrgico. Por otro lado, la inmunohistoquímica (07/08/23) mostró resultados compatibles con tumor fibroso solitario grado 1 según la clasificación de la Organización Mundial de la Salud (OMS), donde se encontró un Ki67 con índice proliferativo <5%, CD34 y STAT-6 positivos, EMA y GFAP negativos. Además, en la histoquímica se encontró un realce de depósitos pericelulares de fibras de reticulina. Se envía caso a instituto especializado para manejo del tumor residual con radioterapia.

DISCUSIÓN

Los tumores fibrosos solitarios (TFS) son neoplasias mesenquimales poco comunes con diferenciación fibroblástica, que representan un desafío clínico debido a su comportamiento localmente agresivo, infiltración en tejidos, su tendencia a la recurrencia y su potencial para generar metástasis de manera indolente y tardía. La identificación de nuevas ubicaciones anatómicas de estas lesiones complica la diferenciación entre enfermedad primaria y metástasis^(5,6).

Los TFS y hemangiopericitomas (HPC) se clasificaban previamente como tumores separados. Sin embargo, después del hallazgo del gen de fusión NAB2-STAT6 en 2013, tanto el TFS como el HPC fueron tratados como una entidad única según la clasificación de la OMS para tumores de tejidos blandos. Se pueden encontrar diversas variantes asociadas a diferentes grados de agresividad, órgano afectado o metástasis⁽⁷⁻⁹⁾.

Existen 3 sistemas de clasificación (Tabla 1) siendo la más actualizada la de Marseille Grading System (MGS) donde el grado 1 se define por <5/10 HPF independientemente de necrosis; el grado 2 tiene actividad mitótica $\geq 5/10$ HPF sin necrosis y el grado 3 tiene una actividad mitótica de $\geq 5/10$ HPF con presencia de necrosis. Además, se observó que el grado de tumor, el recuento mitótico y la extensión de la resección eran marcadores pronósticos independientes de supervivencia libre de progresión⁽¹⁰⁾.

Estas lesiones pueden afectar tanto las meninges craneales (incluyendo ubicaciones dentro del tejido cerebral y la base del cráneo) como las meninges espinales (involucrando las raíces nerviosas). La mayoría de los tumores cursan con signos y síntomas acordes con su localización dentro del sistema nervioso central y el efecto de masa debido a su tamaño. Además, los más agresivos pueden ser propensos a la hemorragia como en otras lesiones de alto grado^(11,12).

Tabla 1. Sistemas de clasificación de tumores fibrosos solitarios.

| OMS 2016 | MGS 2012 | MGS 2019 |
|--|-------------------------------------|-------------------------------------|
| GRADO I | MGS I | MGS I |
| Fenotipo TFS | Actividad mitótica \leq 5/10 HPF* | Actividad mitótica $<$ 5/10 |
| Alternancia de áreas hipo e hipercelulares | No necrosis | HPF* (independiente de necrosis) |
| Abundante colágeno | No hiper celularidad | |
| Actividad mitótica $>$ 5/10 HPF* | | |
| GRADO II | MGS IIa | MGS II |
| Fenotipo HPC | Actividad mitótica \leq 5/10 HPF* | Actividad mitótica \geq 5/10 HPF* |
| Hiper celularidad | No necrosis | No necrosis |
| Actividad mitótica $<$ 5/10 HPF* | Hiper celularidad | |
| | MGS IIb | |
| | Actividad mitótica $>$ 5/10 | |
| | HPF* | |
| | No necrosis | |
| GRADO III | MGS III | MGS III |
| Actividad mitótica $>$ 5/10 HPF* | Actividad mitótica $>$ 5/10 HPF* | Actividad mitótica \geq 5/10 HPF* |
| | Necrosis | Necrosis |
| | Hiper celularidad | |

*10 HPF (MGS): conteo de 10 áreas adyacentes con magnificación total de 400X (superficie total: 2.2 mm²) en áreas de mayor proliferación, según se evalúa en una lámina teñida con H-E o guiada por tinción inmunohistoquímica de Ki67 si está disponible. La clasificación de la OMS en 2026 no proporciona una definición para hiper celularidad y "10 HPF". (Modificado de Macagno N. et al⁽¹⁰⁾)

Mientras que en la microscopía se pueden distinguir entre variantes hipocelulares, caracterizadas por disposición desordenada de células fusiformes ovoides con vasos dilatados y paredes finas en forma de "cuerno de ciervo" dentro de matriz de colágeno, y los densamente celulares, con células redondeadas u ovoides con poco colágeno y vasos menos pronunciados. La prominente lámina basal que se ilustra con tinciones de reticulina o colágeno IV, ayuda a diferenciarlos de los meningiomas. En los estudios inmunohistoquímicos a menudo son CD34 positivos y antígeno de membrana epitelial (EMA) negativos^(13,14).

El diagnóstico preoperatorio de TFS depende principalmente de los hallazgos de la resonancia magnética (RM), ya que estos tumores muestran alta vascularidad y posible naturaleza de fugas de los vasos, lo que los hace hiperintensos y fácilmente detectables con gadolinio en imágenes ponderadas en T1 y T2. Sin embargo, las características de imagen suelen ser similares a los meningiomas lo cual puede llevar a

diagnósticos erróneos. Se ha observado que el volumen del tumor, el signo de cola dural y el análisis del histograma de mapas ADC pueden diferenciar los meningiomas de los TFS. La capacidad de la tomografía por emisión de positrones (PET) para detectar TFS es variable, y si bien destaca ciertos aspectos, no debería reemplazar la RM⁽¹⁵⁻¹⁷⁾.

Después del diagnóstico, la extirpación completa del TFS intracraneal es el tratamiento estándar de oro, seguida de radioterapia fraccionada. Se ha observado que la embolización arterial preoperatoria puede reducir significativamente el riesgo de hemorragia masiva intraoperatoria y mejorar la seguridad de las operaciones. La radioterapia adyuvante beneficia a pacientes con resección subtotal en términos de control local. En caso de recurrencia, la radioterapia estereotáctica es segura y eficaz para TFS de grado 1 o 2, más no se recomienda para el grado 3. La radioterapia de intensidad modulada se emplea con dosis según grado o presencia de tumor residual. El seguimiento



requiere RM cada 3-6 meses en el primer año. Los TFS agresivos deben tener tomografías extracraneales anuales para detectar metástasis extraneurales^(16,18).

Con respecto a la radiocirugía gamma knife (RCGK), aún está en estudios, pero representa una herramienta razonable para tratar recurrencias focales de pequeño volumen en pacientes con TFS, debido a que reduce su tamaño. La RCGK es atractiva porque limita la administración de dosis a estructuras neurovasculares críticas adyacentes⁽¹⁹⁾. Hasta ahora ningún agente quimioterapéutico ha sido aprobado por falta de efectividad. Se utilizan agentes citotóxicos tradicionales como doxorubicina, ifosfamida y taxanos, con efectividad limitada. La asociación de temozolomida más bevacizumab es más efectiva y presenta menores efectos secundarios. Otras opciones incluyen inhibidores de tirosina quinasa como sunitinib y sorafenib⁽²⁰⁾.

Las metástasis pueden ocurrir incluso después de una extirpación total, en promedio a los 7.5 años. Después de 10 años, con seguimiento adecuado, hay hasta un

70% de probabilidad de recurrencia o metástasis, comúnmente en hueso, hígado o pulmón. El pronóstico es generalmente malo, pero varios factores afectan la efectividad del tratamiento quirúrgico, especialmente el tamaño del tumor y el momento del diagnóstico⁽²⁰⁾. El pronóstico de los TFS se ha mejorado mediante un modelo de estratificación de riesgo que predice la probabilidad de metástasis. Este modelo utiliza cuatro variables: edad, tamaño del tumor, conteo de mitosis y presencia de necrosis. Con esta información, es posible diferenciar significativamente los diferentes grupos de riesgo, lo que permite una evaluación más precisa del curso de la enfermedad⁽²¹⁾.

CONCLUSIONES

La presentación de este caso de tumor fibroso solitario en cavidad intracraneal resalta la compleja identificación de esta neoplasia poco común. Su localización inusual, manifestaciones clínicas variables y su alta tendencia a la recurrencia y metástasis hacen que su manejo sea un desafío clínico.

Contribuciones de autoría: Todos los autores participaron en la conceptualización, investigación, metodología, recursos y redacción del borrador original.

Financiamiento: Autofinanciado.

Conflictos de intereses: Los autores declaran no presentar ningún conflicto de interés.

Recibido: 29 de Octubre, 2023.

Aprobado: 11 de Noviembre, 2023.

Correspondencia: Valeria Antuanne Ortiz Ramos.

Dirección: 33, Av. Alfredo Benavides 5440, Santiago de Surco 15039.

Teléfono: (+51) 944467529

Correo electrónico: antuanneortiz2@gmail.com

REFERENCIAS

- Sun LJ, Dong J, Gao F, Chen DM, Li K, Liu J, et al. Intracranial solitary fibrous tumor: Report of two cases. *Medicine (Baltimore)*. 2019;98(17):e15327. doi: <https://doi.org/10.1097/md.00000000000015327>
- Lee JH, Jeon SH, Park CK, Park SH, Yoon HI, Chang JH, et al. The Role of Postoperative Radiotherapy in Intracranial Solitary Fibrous Tumor/Hemangiopericytoma: A Multi-institutional Retrospective Study (KROG 18-11). *Cancer Res Treat Off J Korean Cancer Assoc*. 2022;54(1):65-74. doi: <https://doi.org/10.4143/crt.2021.142>
- El-Abtah ME, Murayi R, Ejikeme T, Ahorukomeye P, Pettit JC, Soni P, et al. A Single-Center Retrospective Analysis of Intracranial and Spinal Solitary Fibrous Tumor/Hemangiopericytoma Clinical Outcomes: Sex Association With Aggressiveness. *World Neurosurg*. 2023;169:e190-6. doi: <https://doi.org/10.1016/j.wneu.2022.10.092>
- Sahoo N, Mohapatra D, Panigrahi S, Lenka A, Das P, Mohapatra SS. Intracranial Solitary Fibrous Tumor/Hemangiopericytoma: A Clinicoradiological Poorly Recognized Entity- An Institutional Experience. *Turk Neurosurg*. 2020. doi: <http://dx.doi.org/10.5137/1019-5149.JTN.31204-20.2>
- Gunasekaran A, Santos JM, Vandergrift WA. Supraorbital Craniotomy for Sellar Solitary Fibrous Tumor: Operative Technique and Literature Review. *World Neurosurg*. 2020;141:395-401. doi: <https://doi.org/10.1016/j.wneu.2020.06.108>
- Singh N, Collingwood R, Eich ML, Robinson A, Varambally S, Al Difalha S, et al. NAB2-STAT6 Gene Fusions to Evaluate Primary/Metastasis of Hemangiopericytoma/Solitary Fibrous Tumors. *Am J Clin Pathol*. 2021; 156(5):906-912. doi: <https://doi.org/10.1093/ajcp/aqab045>
- Lu C, Alex D, Benayed R, Rosenblum MK, Hameed MR. Solitary Fibrous Tumor with Neuroendocrine and Squamous Dedifferentiation: A Potential Diagnostic Pitfall. *Hum Pathol*. 2018;77:175. doi: <https://doi.org/10.1016%2Fj.humpath.2017.12.024>
- Louis DN, Perry A, Reifenberger G, von Deimling A, Figarella-Branger D, Cavenee WK, et al. The 2016 World Health Organization Classification of Tumors of the Central Nervous System: a summary. *Acta Neuropathol*. 2016;131(6):803-820. doi: <https://doi.org/10.1007/s00401-016-1545-1>
- Chmielecki J, Crago AM, Rosenberg M, O'Connor R, Walker SR, Ambrogio L, et al. Whole-exome sequencing identifies a recurrent NAB2-STAT6 fusion in solitary fibrous tumors. *Nat Genet*. 2013;45(2):131-2. doi: <https://doi.org/10.1038/ng.2522>
- Macagno N, Vogels R, Appay R, Colin C, Mokhtari K, Consortium FCS, et al. Grading of meningeal solitary fibrous tumors/hemangiopericytomas: analysis of the prognostic value of the Marseille Grading System in a cohort of 132 patients. *Brain Pathol*. 2019;29(1):18-27. doi: <https://doi.org/10.1111/bpa.12613>



11. Gubian A, Ganau M, Cebula H, Todeschi J, Scibilia A, Noel G, et al. Intracranial Solitary Fibrous Tumors: A Heterogeneous Entity with an Uncertain Clinical Behavior. *World Neurosurg.* 2019;126:e48-56. doi: <https://doi.org/10.1016/j.wneu.2019.01.142>
12. Fargen KM, Opalach KJ, Wakefield D, Jacob RP, Yachnis AT, Lister JR. The central nervous system solitary fibrous tumor: A review of clinical, imaging and pathologic findings among all reported cases from 1996 to 2010. *Clin Neurol Neurosurg.* 2011;113(9):703-10. doi: <https://doi.org/10.1016/j.wneu.2019.01.142>
13. Towner JE, Johnson MD, Li YM. Intraventricular Hemangiopericytoma: A Case Report and Literature Review. *World Neurosurg.* 2016;89:728.e5-728.e10. doi: <https://doi.org/10.1016/j.wneu.2016.01.056>
14. Bi WL, Santagata S. Skull Base Tumors: Neuropathology and Clinical Implications. *Neurosurgery.* 2022;90(3):243. doi: <https://doi.org/10.1093/neuros/nyab209>
15. He W, Xiao X, Li X, Guo Y, Guo L, Liu X, et al. Whole-tumor histogram analysis of apparent diffusion coefficient in differentiating intracranial solitary fibrous tumor/hemangiopericytoma from angiomatous meningioma. *Eur J Radiol.* 2019;112:186-91. doi: <https://doi.org/10.1016/j.ejrad.2019.01.023>
16. Xiao D, Shi J, Zhou M, Yan L, Zhao Z, Hu T, et al. Tumor volume and the dural tail sign enable the differentiation of intracranial solitary fibrous tumor/hemangiopericytoma from high-grade meningioma. *Clin Neurol Neurosurg.* 2021;207:106769. doi: <https://doi.org/10.1016/j.clineuro.2021.106769>
17. Hayenga HN, Bishop AJ, Wardak Z, Sen C, Mickey B. Intraspinal Dissemination and Local Recurrence of an Intracranial Hemangiopericytoma. *World Neurosurg.* 2019;123:68-75. doi: <https://doi.org/10.1016/j.wneu.2018.11.173>
18. Mesny E, Lesueur P. Radiotherapy for rare primary brain tumors. *Cancer Radiother* 2023;27:599-607. doi: <https://doi.org/10.1016/j.canrad.2023.06.008>
19. Reames DL, Mohila CA, Sheehan JP. Treatment of intracranial solitary fibrous tumors with gamma knife radiosurgery: Report of two cases and review of literature. *Neurosurgery* 2011;69:E1023-8. doi: <https://doi.org/10.1227/neu.0b013e318223b7e6>
20. Hendrickson Rahmlow T, Kolagatla S, Mattingly K, Grube J, Ganti SS, Moka N. Liver Metastasis From Intracranial Hemangiopericytoma 8 Years After Initial Resection: Case Report. *J Investig Med High Impact Case Rep.* 2022. doi: <https://doi.org/10.1177/2324709622113224>
21. Demicco EG, Wagner MJ, Maki RG, Gupta V, Iofin I, Lazar AJ, et al. Risk assessment in solitary fibrous tumors: validation and refinement of a risk stratification model. *Mod Pathol.* 2017;30(10):1433-42. doi: <https://doi.org/10.1038/modpathol.2017.54>