

## Notas clínicas

# Criterios de valoración quirúrgica en el tumor fibroso solitario de epiplón mayor

*Surgical evaluation criteria in solitary fibrous tumour of the greater omentum*

V.J. Ovejero-Gómez, T. Azcarretazabal-González, M.V. Bermúdez-García, J. Villalba-Torre, A. Gutiérrez-Ruiz

Hospital Sierrallana. Torrelavega. Cantabria.

## RESUMEN

El tumor fibroso solitario ha sido considerado tradicionalmente un tumor intratorácico de origen mesenquimal. Su localización epiploica resulta infrecuente precisando su inclusión en el diagnóstico diferencial de otras tumoraciones más frecuentes de la cavidad abdominal debido a la inespecificidad de sus síntomas y la imprecisión de los estudios de imagen.

Presentamos a una paciente con sospecha diagnóstica de malignidad en el anejo izquierdo cuyo estudio histopatológico reveló un tumor fibroso solitario dependiente del epiplón mayor.

La mayoría de estas tumoraciones muestran un comportamiento benigno pero sus formas malignas presentan un pronóstico incierto. Realizamos una revisión de sus condiciones clínico-patológicas y factores de riesgo de malignidad con el objeto de recomendar algunas

pautas sobre el seguimiento postoperatorio de estas pacientes después de la resección quirúrgica.

**Palabras clave:** tumor fibroso solitario, epiplón mayor, criterios de malignidad, seguimiento, pronóstico.

## ABSTRACT

Solitary fibrous tumour has been considered an intrathoracic tumours of mesenchymal origin. Epiploic location is uncommon and should be included in the differential diagnosis of other tumours of the abdominal cavity due to the non-specificity of its symptoms and the imprecision of imaging studies.

We report a woman with suspected malignancy in the left ovary whose histopathological study revealed a solitary fibrous tumour dependent on the greater omentum.

Most of these tumours show a benign behaviour although malignant forms present an uncertain prognosis. We conducted a review of their clinical-pathological conditions and malignancy risk factors in order to recommend some guidelines on postoperative follow-up for these patients after surgical resection.

**Keywords:** solitary fibrous tumour, greater omentum, malignancy criteria, follow-up, prognosis.

### CORRESPONDENCIA

Víctor Jacinto Ovejero Gómez  
Hospital Sierrallana  
39300 Torrelavega (Cantabria)  
[vovejerohcas@msn.com](mailto:vovejerohcas@msn.com)

XREF

### CITA ESTE TRABAJO

Ovejero Gómez VJ, Azcarretazabal González T, Bermúdez García MV, Villalba Torre J, Gutiérrez Ruiz A. Criterios de valoración quirúrgica en el tumor fibroso solitario de epiplón mayor. Cir Andal. 2018;29(3):272-275

## INTRODUCCIÓN

El tumor fibroso solitario constituye una neoproliferación fibroblástica de muy baja prevalencia. Los primeros casos fueron descritos en la cavidad pleural en 1931. Su localización peritoneal y epiploica resulta excepcional con una escasa documentación en la literatura<sup>1</sup>.

Esta experiencia limitada en las series clínicas publicadas y la posibilidad de un comportamiento agresivo imprevisible, atribuido a las formas malignas<sup>2</sup>, suscitan incertidumbre para consensuar una estrategia de actuación efectiva.

Presentamos una paciente asintomática con una tumoración epiploica de esta naturaleza que había sido diagnosticada de un posible tumor aneal maligno. Se realiza una revisión de sus características clínicas de acuerdo con los casos publicados y un análisis de los criterios de malignidad con objeto de establecer unas directrices de actuación terapéutica y seguimiento postoperatorio.

## CASO CLÍNICO

Mujer de 53 años asintomática y sin antecedentes de interés que fue diagnosticada de una tumoración pélvica en una revisión rutinaria. En la exploración ginecológica se apreció una tumoración de apariencia sólida y móvil que parecía depender del anejo izquierdo. Una ecografía mostró una hipervascularización tumoral sugerente de malignidad.

El diagnóstico se completó con un estudio tomográfico abdominopélvico (Figura 1) que localizó una tumoración multilobulada hipercaptante de posible origen ginecológico. El estudio analítico y los marcadores tumorales (Ca 19,9: 6,3 U/mL y Ca 125: 5,4 U/mL) resultaron normales.

Fue intervenida con carácter programado encontrando una tumoración sólida entre un gran entramado vascular que dependía del epiplón mayor y ausencia de signos intraoperatorios de diseminación oncológica. Se practicó una omentectomía mayor con inclusión de la arcada gastroepiploica (Figura 2) y apendicectomía.



**Figura 1**

Detalle de la TAC abdominopélvica observando una tumoración, de aspecto multilobulado y localización pélvica, que presenta una captación heterogénea de contraste pero sin aparente infiltración de estructuras vecinas ni adenopatías locorreionales.



**Figura 2**

Visión general de la omentectomía mayor practicada donde se aprecia una tumoración sólida con gran componente fibroso que incluye una importante red vascular. La imagen quirúrgica (margen superior izquierdo) muestra su arteria nutricia principal (\*) dependiente de la arcada gastroepiploica (\*\*).

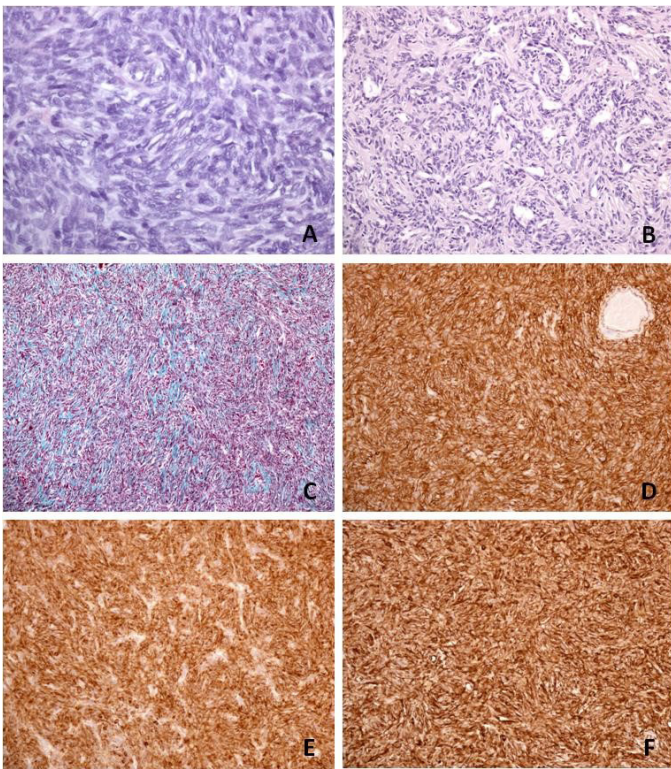
El estudio patológico reveló una tumoración encapsulada de 7x6,5 cm de aspecto polilobulado y consistencia firme con formaciones quísticas de contenido hemático. El análisis histológico, que objetivó dos mitosis por cada diez campos de gran aumento, se completó mediante una batería de marcadores inmunohistoquímicos que orientó hacia un origen mesenquimal (Figura 3). El diagnóstico definitivo fue tumor fibroso solitario de epiplón mayor.

La evolución postoperatoria transcurrió sin complicaciones y no ha presentado signos de recaída tumoral a los treinta meses de la resección quirúrgica.

## DISCUSIÓN

La carcinomatosis peritoneal representa la forma maligna más frecuente del epiplón mayor resultando poco habitual el diagnóstico de formas primarias peritoneales de índole epitelial o estromal. La denominación indistinta de tumor fibroso solitario o hemangiopericitoma encontrada en la literatura se debe a la descripción realizada por Stout<sup>3</sup> en 1942 sobre su origen en los pericitos que rodean los capilares. Sin embargo, sus características estructurales e inmunohistoquímicas revelan una implicación vascular primaria en menos de un tercio de los casos<sup>4</sup>.

Estas formas tumorales suelen tener una apariencia sólida muy vascularizada con márgenes bien definidos. Su localización excepcional en el epiplón mayor y una disposición pélvica, muchas veces pedunculada, exige un alto nivel de sospecha diagnóstica ya que la ausencia de especificidad en los estudios de imagen puede sugerir otras tumoraciones más frecuentes. La tomografía axial computarizada (TAC) y la resonancia magnética (RM) se han postulado de gran utilidad para definir sus relaciones anatómicas pero no su filiación, ya que sus características morfológicas son muy variables dependiendo del grado de fibrosis y celularidad que presenten, salvo que se identifique su arteria nutricia como signo diagnóstico orientativo<sup>5,6</sup>. La expresión radiológica más frecuente suele ser una



**Figura 3**

Composición de los detalles histológicos e inmunohistoquímicos más relevantes. (A) Predominio hiper celular de la tumoración sin una disposición definida y escaso número de mitosis (H-E, 20x). (B) En las áreas con menos población celular destaca una fibrosis que envuelve vasos de pequeño y mediano tamaño con ramificaciones en forma de "asta de toro" (H-E, 20x). (C) Resulta llamativa la intensa densidad del colágeno en el estroma con la tinción tricrómica de Masson (10x). (D, E, F) Marcaje inmunohistoquímico positivo para CD34 (20x), bcl-2 (20x) y vimentina (20x), respectivamente; determinantes del tumor fibroso solitario y su origen mesenquimal. H-E: Tinción de hematoxilina-eosina.

tumoración hipocogénica e hipervascular en la ecografía doppler-color; que presenta un carácter pedunculado, escasa probabilidad de calcificaciones y densidad similar al músculo en la TAC. Los casos de predominio fibroso por riqueza de colágeno se manifiestan por una mayor hipointensidad en la señal T2 de la RM.

La morfología alargada de sus células a modo de huso debería plantear un diagnóstico diferencial con otras formas clínicas similares basado en una batería estandarizada de marcadores inmunohistoquímicos como c-Kit para el tumor de GIST, la desmina para los tumores miogénicos o la proteína S-100 para las neoformaciones neurogénicas<sup>7</sup>. No obstante, su positividad conjunta para CD34 y bcl-2 establecen el diagnóstico postquirúrgico con una elevada probabilidad debido a su expresión característica en esta forma mesenquimatoso<sup>1</sup>, aspecto que no excluye la imprecisión en el diagnóstico preoperatorio debido a una orientación clínica poco acertada. La biopsia preoperatoria por aspiración con aguja fina presenta una efectividad práctica relativa al tratarse de un tumor con un componente fibroso variable que dificulta la toma de una muestra celular suficientemente representativa.

Por otro lado, suele tratarse de pacientes asintomáticos, como nuestro caso, aunque han sido descritos casos de ruptura y dolor abdominal por su efecto de ocupación intraabdominal<sup>8</sup>. Algunos autores han descrito la existencia de hipoglucemias asociadas a la síntesis tumoral de un factor de crecimiento similar a la insulina. La afectación

femenina se sitúa en torno al 60% de los casos publicados con una edad de presentación variable (24 y 92 años) aunque alrededor de la mitad fueron diagnosticados entre la quinta y la séptima década de la vida<sup>9</sup> con predominio de la cincuentena.

La mayoría de los casos presentan características de benignidad pero casi el 25% tienen un comportamiento maligno por su invasividad y capacidad metastásica aunque la infiltración de estructuras vecinas y la afectación adenopática resultan excepcionales. La tasa de recurrencia para las formas extratorácicas se sitúa en el 6% con posibilidad de recaída años después de la cirugía inicial<sup>2,10</sup>.

Su tratamiento de elección es la resección quirúrgica con márgenes oncológicos negativos debido a su potencial maligno, aunque la inclusión de todo el epiplón mayor no parece que modifique el riesgo de recurrencia. Las características intrínsecas de la lesión no excluyen la posibilidad de un abordaje laparoscópico, incluso en las formas complicadas, con la misma radicalidad oncológica que la vía tradicional abierta<sup>11</sup>.

El pronóstico de la enfermedad resulta difícil de determinar por el escaso número de pacientes documentados. No obstante, algunas revisiones retrospectivas estratifican su riesgo de metastatización en bajo, moderado o alto atendiendo a la edad, tamaño tumoral, índice mitótico y la existencia de células pleomórficas. La presencia de necrosis y hemorragia intratumoral también han sido implicados en un comportamiento más agresivo. En la **Tabla 1** se describen los criterios clínico-patológicos más sobresalientes que definen su carácter maligno<sup>1,7,12</sup>. Desgraciadamente, no existe una buena correlación entre los hallazgos clínicos y morfológicos por cuanto que existen formas aparentemente agresivas que no recaen después de la resección y otras potencialmente benignas que recurren localmente o a distancia.

**Tabla 1. Características clínico-patológicas malignas del tumor fibroso solitario**

Tamaño tumoral >10 cm*
Elevada población celular con núcleos y nucleolos prominentes
Pleomorfismo celular
Índice mitótico: >4 mitosis por campo de gran aumento*
Necrosis o hemorragia tumoral
Áreas de degeneración quística o mixoide
Márgenes de resección positivos**

\* Correlación significativa con una mayor incidencia de metástasis a distancia.  
\*\* Correlación significativa con la recurrencia local.

Los factores de riesgo con mayor probabilidad para un comportamiento agresivo son un tamaño superior de 10 cm con independencia del margen de resección, un elevado número de mitosis y los márgenes de resección positivos<sup>13-15</sup>.

En su expresión maligna, la tasa de recurrencia local y metastásica a los cinco años es del 29% y 34%, respectivamente; mientras que la supervivencia global atribuida a la enfermedad sin especificación de su localización tumoral se sitúa en 89% y 73% a los cinco y diez años de la resección quirúrgica. La efectividad de la radioterapia y quimioterapia como adyuvancia es incierta en la actualidad a pesar de haberse publicado cierta respuesta en algunos casos<sup>13,16</sup>. Su caracterización vascular podría motivar un papel futuro de los



inhibidores angiogénicos. La expresión c-Kit en muchas de las formas malignas sugiere la utilización de inhibidores de la tirosin-quinasa en el tratamiento de la enfermedad<sup>7,17</sup>.

En nuestro caso se decidió una omentectomía completa por la sospecha preoperatoria de malignidad y la imposibilidad de una filiación intraoperatoria exacta. El análisis de los factores de riesgo fue negativo para el índice mitótico del tumor, la existencia de necrosis y la afectación de márgenes de resección por lo que parece razonable considerar que nuestra paciente se encuadre en el grupo de bajo riesgo.

La incertidumbre del comportamiento biológico de estos tumores a largo plazo ha motivado que esta paciente haya mantenido un seguimiento oncológico en el tiempo, aunque el tamaño tumoral no alcanzara el criterio estricto de malignidad y las formaciones hemáticas intratumorales no expresaran con claridad una hemorragia previa.

Actualmente, no existe evidencia clínica suficiente para recomendar un seguimiento sistemático de estas pacientes en ausencia de factores de riesgo. El pobre valor predictivo de los biomarcadores existentes y la rentabilidad limitada de los estudios de imagen impide un diagnóstico precoz de las recaídas que modifique la historia natural de la enfermedad en las formas agresivas.

En nuestra opinión, estas limitaciones diagnósticas y la escasa correlación clínico-patológica para predecir su agresividad sólo justificaría un seguimiento postoperatorio, pactado con la paciente, en presencia de algún criterio de malignidad. En el resto de casos, no creemos que exista un claro beneficio en el pronóstico a largo plazo.

## BIBLIOGRAFÍA

- Zong L, Chen P, Wang GY, Zhu QS. Giant solitary fibrous tumor arising from greater omentum. *World J Gastroenterol* 2012; 18 (44):6515-20.
- Slupski M, Piotrowiak I, Włodarczyk Z. Local recurrence and distant metastases 18 years after resection of the greater omentum hemangiopericytoma. *World J Surg Oncol* 2007;5:63.
- Stout AP, Murray MR. Hemangiopericytoma: a vascular tumor featuring Zimmermann's pericytes. *Ann Surg* 1942;116(1):26-33.
- Archid R, Schneider CC, Adam P, Otham A, Zieker D, et al. Hemangiopericytoma/ solitary fibrous tumor of the greater omentum: A case report and review of the literature. *Int J Surg Case Rep* 2016;23:160-2.
- Cazejust J, Wendum D, Bourrier A, Chafai N, Menu Y. Solitary fibrous tumor of the greater omentum. *Diagn Interv Imaging* 2015;96(9):959-61.
- Keraliya AR, Tirumani SH, Shinagare AB, Zaheer A, Ramaiya NH. Solitary fibrous tumors: 2016 imaging update. *Radiol Clin North Am* 2016;54(3):565-79.
- Urabe M, Yamagata Y, Aikou S, Mori K, Yamashita H, et al. Solitary fibrous tumor of the greater omentum, mimicking gastrointestinal stromal tumor of the small intestine: a case report. *Int Surg* 2015;100(5):836-40.
- Küçük HF, Gülmez S, Kaptanoğlu L, Akyol H, Kurt N, Yavuzer D. Acute abdomen due to rupture of hemangiopericytoma of the greater omentum: case report. *Ulus Travma Acil Cerrahi Derg* 2009;15(6):611-3.
- Rodriguez Tarrega E, Hidalgo Mora JJ, Paya Amate V, Vega Oomen O. Solitary fibrous tumor of the greater omentum mimicking an ovarian tumor in a young woman. *Gynecol Oncol Rep* 2016;17:16-9.
- Vallat-Decouvelaere AV, Dry SM, Fletcher CD. Atypical and malignant solitary fibrous tumors in extrathoracic locations: evidence of their comparability to intra-thoracic tumors. *Am J Surg Pathol* 1998;22(12):1501-1511.
- Patriti A, Rondelli F, Gullà N, Donini A. Laparoscopic treatment of a solitary fibrous tumor of the greater omentum presenting as spontaneous haemoperitoneum. *Ann Ital Chir* 2006;77(4):351-3.
- Gold JS, Antonescu CR, Hajdu C, Ferrone CR, Hussain M, et al. Clinicopathologic correlates of solitary fibrous tumors. *Cancer* 2002;94(4):1057-68.
- Van Houdt WJ, Westerveld CM, Vrijenhoek JE, Van Gorp J, Van Coevorden F, et al. Prognosis of solitary fibrous tumors: a multicenter study. *Ann Surg Oncol* 2013;20(13):4090-5.
- Demico EG, Park MS, Araujo DM, Fox PS, Bassett RL, et al. Solitary fibrous tumor: a clinicopathological study of 110 cases and proposed risk assessment model. *Mod Pathol* 2012; 25(9):1298-306.
- Enzinger FM, Smith BH. Hemangiopericytoma. An analysis of 106 cases. *Hum Pathol* 1976;7(1):61-82.
- Park MS, Ravi V, Conley A, Patel SR, Trent JC, et al. The role of chemotherapy in advanced solitary fibrous tumors: a retrospective analysis. *Clin Sarcoma Res* 2013;3(1):7.
- Stacchiotti S, Negri T, Palassini E, Conca E, Gronchi A, et al. Sunitinib malate and figitumumab in solitary fibrous tumor: patterns and molecular bases of tumor response. *Mol Cancer Ther* 2010;9:1286-97.