






Tumor fibroso solitario hepático gigante. Informe de caso en la Argentina *Giant solitary fibrous tumors of the liver. A case report in Argentina*

Santiago Almanzo¹ , Estanislao Varela¹ , Leonardo A. Montes¹ , Juan P. Santilli² , H. Pablo Barros Schelotto¹ , Gabriel E. Gondolesi¹ 

1. Servicio de Cirugía General y Trasplante Multiorgánico,
 2. Servicio de Anatomía Patológica
 Hospital Universitario Fundación Favaloro.
 Buenos Aires. Argentina

RESUMEN

Los tumores fibrosos solitarios hepáticos, una neoplasia poco frecuente, son tumores benignos del tejido submesotelial, pero con un potencial maligno no definido. Suelen presentarse asintomáticos, pero pueden debutar como una masa abdominal palpable y con síntomas de plenitud. Por imágenes pueden ser confundidos con otros tumores y está indicado el tratamiento quirúrgico. Presentamos el caso de una paciente de 70 años resuelto por hepatectomía lateral izquierda, y realizamos una revisión bibliográfica del tema.

■ **Palabras clave:** tumor fibroso solitario, hepatectomía lateral izquierda, tumor hepático.

Los autores declaran no tener conflictos de interés.
Conflicts of interest None declared.

ABSTRACT

Solitary fibrous tumors of the liver are uncommon benign tumors originating from the submesothelial tissue with non-well-defined malignant potential. Most cases present as asymptomatic, some cases show abdominal bloating and a palpable mass. They may mimic other tumors on imaging tests and surgery is indicated. We report a case of a 70-year-old female patient treated with left lateral liver resection with literature review of the condition.

■ **Keywords:** solitary fibrous tumor, left lateral hepatectomy, hepatic tumor.

Correspondencia
 Correspondence:
 Gabriel E. Gondolesi.
 E-mail:
 ggondolesi@ffavaloro.org

Recibido | Received
 12-08-19
 Aceptado | Accepted
 08-05-20

ID ORCID: Santiago Almanzo, 0000-0002-8316-3010; Estanislao Varela, 0000-0003-1104-1951; Leonardo A. Montes, 0000-0001-6119-9947; Juan P. Santilli, 0000-0001-8165-2171; H. Pablo Barros Schelotto, 0000-0002-5045-4700; Gabriel E. Gondolesi, 0000-0002-3869-6213

El tumor fibroso solitario hepático (TFSH) primario es una neoplasia de la cual se conocen pocos casos en la literatura mundial. La enfermedad fue definida como un tumor benigno que se origina del tejido submesotelial y puede afectar el hígado u otros órganos, con características histológicas que recuerdan células como los fibroblastos, blandos y uniformes, con vasos de tipo hemangiopericitoma¹. La incidencia real es desconocida. Es una neoplasia tan rara que se encuentran informados menos de 60 casos en la literatura inglesa¹². La mayoría se presenta en forma benigna y de manera asintomática, pero su potencial de malignidad no está definido. La presencia de metástasis en los casos referidos inclina la evidencia hacia su posible potencial maligno³. La cirugía es el tratamiento de elección y no hay guías establecidas acerca de los beneficios de las terapias adyuvantes para aquellos casos con hallazgos histológicos compatibles con malignidad¹.

Motiva la publicación de este caso, el reducido número de informes encontrados en la literatura mundial.

Se trata de una paciente de 70 años con antecedentes de obesidad, miomas uterinos y trombosis de miembro inferior, que consulta por masa palpable en abdomen y sensación de plenitud abdominal. Se so-

licita ecografía que informa formación sólida hipoecogénica irregular de 120 × 90 mm que compromete el hígado izquierdo con escasa vascularización arterial. Por tomografía de abdomen (Fig. 1) con contraste oral y endovenoso se visualiza una lesión focal sólida en segmento III de 112 × 84 × 110 mm, que comprime el antro gástrico, con realce heterogéneo en fase arterial y portal, y con intenso realce tardío; por el aspecto fibroso se plantean los diagnósticos diferenciales de tumor fibroso solitario, leiomioma hepático primario o colangiocarcinoma intrahepático; aunque por la experiencia

■ FIGURA 1



Tomografía de abdomen (corte axial en fase portal) y reconstrucción en 3D

del Servicio en estos casos no se podía descartar alguna forma de sarcoma hepático. Se solicitan hepatograma, serologías hepáticas y marcadores tumorales negativos (CEA y CA 19-9). Se decide conducta quirúrgica, hepatectomía izquierda, para diagnóstico y tratamiento. En septiembre de 2018 se realiza cirugía abierta, a través de una incisión subcostal derecha con extensión mediana subxifoidea. Abierto el peritoneo, se evidencia formación hepática de 13 cm de diámetro en segmento 2-3 del hígado. Se realiza ecografía intraoperatoria descartando la presencia de otras lesiones, por lo cual se procede a movilizar el hígado izquierdo. Se disecan arteria hepática y vena porta izquierda, la cuales se clampean (pinzan) en forma selectiva delineando línea de transección, y se secciona esta con electrobisturí y disector ultrasónico.

Se clampea la vena accesoria del segmento IV, se secciona y liga. Se aísla la vía biliar izquierda y se secciona, cerrándole el extremo con sutura continua de Prolene 6-0. Una vez completa la sección del parénquima, se clampea en forma selectiva la vena suprahepática izquierda, se completa la hepatectomía y se extrae la pieza quirúrgica del campo, para luego cerrar la vena mencionada con sutura continua de Prolene 5-0. Luego se realiza colecistectomía con colangiografía intraoperatoria con contraste y propofol, no evidenciándose fugas biliares en la superficie de corte.

La paciente evolucionó favorablemente y fue dada de alta a los 4 días, después de lo cual concurre a control posoperatorio periódico. La tomografía computarizada realizada al mes de la cirugía mostró adecuada regeneración, sin lesiones, pero con coleccion en la superficie de corte no pasible de drenaje percutáneo. Se solicitó nueva tomografía de control a los 2 meses que evidenció disminución del bilioma. Última tomografía de control, en abril, con resolución de este.

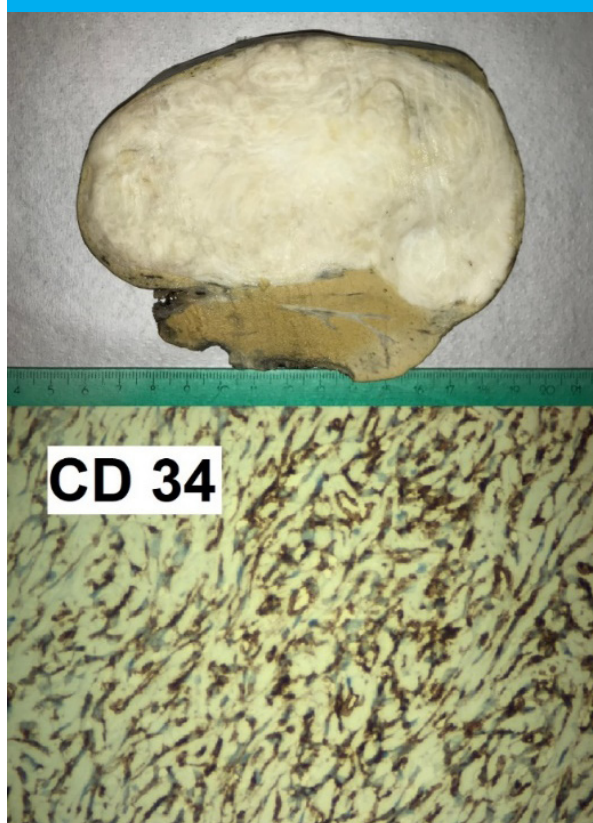
El estudio anatomopatológico de la pieza quirúrgica informó tumor fibroso solitario de 15, x 10,8 x 9 cm, con márgenes de resección libres de tumor (Fig. 2). Se observa hígado no tumoral con esteatosis macrovacuolar del 10%. Las técnicas de inmunomarcación en secciones histológicas de hasta 5 micrones de espesor (mediante sistema automatizado Ventana Benchmark GX®) fueron positivas para vimentina, Bcl-2, CD34, CD99, con índice Ki67 del 2-3%.

En comité multidisciplinario de oncología se recomendó no realizar tratamientos adyuvantes.

Actualmente la paciente presenta una supervivencia libre de enfermedad a 9 meses luego del procedimiento, con controles periódicos por ecografía abdominal y tomografía de abdomen.

El tumor fibroso solitario es una neoplasia mesenquimal caracterizada por la proliferación de células parecidas a los fibroblastos con paquetes gruesos de colágeno, que usualmente muestran patrones de tipo hemangiopericitoma⁴. Representan menos del 2% de todos los tumores de tejidos blandos y lo más común es que se originen en la cavidad torácica y la pleura⁴. También se pueden originar en otros órganos extratorácicos como tracto respiratorio superior, órbitas, tejidos blandos, abdomen y mamas⁵. Los casos hepáticos son ex-

■ FIGURA 2



Macroscopia de pieza quirúrgica y microscopia (Aumento de 10x. Técnica de inmunohistoquímica: CD34).

tremadamente raros, con una incidencia desconocida, y se encuentran menos de 60 ejemplos en la literatura (Pubmed/Medline). La mayoría de los TFSH se diagnostican en adultos de una edad media de 57 años, con una aparente predisposición al sexo femenino⁵.

Generalmente se presenta asintomático o – como en nuestro caso– como una masa abdominal palpable y plenitud. Radiológicamente, son tumores hiperecoicos por ecografía y parecen una masa heterogénea con realce irregular central en la tomografía. Por resonancia magnética, presentan intensidad baja o intermedia en T1, y en T2 aparecen zonas tanto hiperintensas como hipointensas². El diagnóstico definitivo se hace con el examen histopatológico de la pieza reseca por cirugía, basado en los hallazgos inmunohistoquímicos. Fundamentalmente, la positividad de CD34⁵ permite diferenciarlo de otros tumores de tipo fusiforme (spindle cells). Además, suelen ser positivos para CD99 y Bcl-2⁵, como en nuestro caso. No se recomienda la biopsia percutánea con Trucut por el riesgo de diseminación o crecimiento.

El potencial de malignidad es desconocido, y se presentan inicialmente como recurrencia, metástasis o hipoglicemia intratable. Las metástasis suelen localizarse en pulmones, huesos o hígado³. Por eso, la resección completa del tumor con márgenes libres de enfermedad es el único tratamiento disponible. La resección R0 es fundamental, porque la transformación a sarcoma de alto grado tiene mal pronóstico. Son características

histopatológicas de malignidad la hiper celularidad, la atipia citológica, un alto índice mitótico (4 o más mitosis por campo de 10 aumentos) y la necrosis tumoral⁶.

El TFSH es una neoplasia infrecuente. Los diagnósticos diferenciales incluyen el leiomioma, pseudotumores inflamatorios, fibrosarcoma (los tres CD34 negativos) y el tumor estromal (CD34 positivo)¹. La presentación clínica suele ser la de un tumor indolente de gran tamaño o directamente asintomático como un hallazgo incidental imagenológico, y su comportamiento no está del todo definido. En algunos casos se presenta de manera

maligna como un sarcoma agresivo con mal pronóstico³.

Actualmente, la cirugía se ofrece como el único tratamiento terapéutico; la resección R0 es fundamental, ya que el pronóstico se basará más en la resecabilidad que en el tamaño tumoral o el grado patológico. No hay consenso acerca de si requiere o no tratamientos adyuvantes.

El seguimiento clínico e imagenológico a largo plazo es fundamental para asegurar la supervivencia de los pacientes operados⁵, así como para documentarlos a fin de poder conocer más acerca de esta infrecuente

ENGLISH VERSION

Solitary fibrous tumors of the liver (SFTL) are uncommon tumors with few cases reported in the world literature. The disease was defined as a benign tumor originating from the submesothelial tissue of the liver or other organs with histological features that include soft, uniform, fibroblast-like cells and branching hemangiopericytoma-like vessels¹. The real incidence is unknown. This rare neoplasm has been reported in less than 60 cases in the English literature^{1,2}. Most SFTL are benign and asymptomatic, but their malignant potential has not been defined. The presence of metastases in the published literature suggests the malignant potential of these tumors³. Surgery is the treatment of choice and there are no established guidelines about the benefits of adjuvant therapies for those cases with histological findings consistent with malignancy¹.

The reason to present this case report is the low number of cases reported in the world literature.

A 70-year-old female patient with a history of obesity, uterine leiomyomas and venous thrombosis of the lower extremities sought medical care due to a palpable mass in the abdomen with bloating. An ultrasound reported the presence of a solid and poorly vascularized irregular hypoechoic mass occupying the left liver measuring 120 x 90 mm. A contrast-enhanced computed tomography (CT) scan of the abdomen (Fig. 1) showed a solid focal lesion in segment III measuring 112 x 84 x 110 mm that compressed the gastric antrum, with heterogeneous enhancement during the arterial and portal phases and intense late enhancement. The presence of fibrosis was suggestive of solitary fibrous tumor, primary hepatic leiomyoma or intrahepatic cholangiocarcinoma. Yet, according to our experience, liver sarcoma should also be considered in the differential diagnosis. Liver functions tests, liver serology and tumor markers (CEA and CA 19-9) were within normal ranges. Surgery was indicated (left liver resection) for diagnosis and treatment. Open surgery was performed in September 2018 via a right subcostal incision with extension to the subxiphoid region. Once the peritoneum was incised, a 13-cm hepatic mass was observed in segments II and III. An intraoperative ultrasound was performed ruling out the presence of other lesions; the left liver was then mobilized.

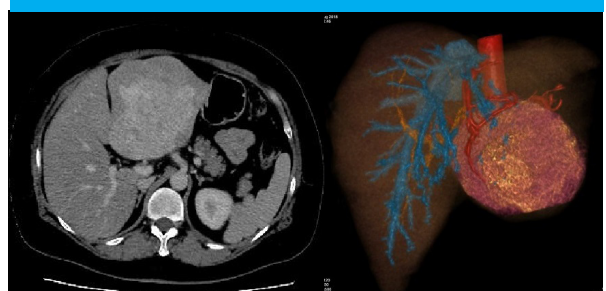
The hepatic artery and the left portal vein were dissected and were selectively clamped delineating the transection line, which was sectioned using electric scalpel and ultrasonic dissector.

The accessory vein of segment IV was clamped, sectioned and ligated. The left bile duct was isolated and sectioned, and the end was closed with continuous 6-0 Prolene suture. After completing parenchymal transection, the left suprahepatic vein was selectively clamped, and liver resection was completed. The surgical specimen was removed from the field, and then the left suprahepatic vein was closed with continuous 5-0 Prolene suture. Then, the gallbladder is resected with contrast-enhanced intraoperative cholangiography with propofol, ruling out bile leakage.

The patient presented favorable outcome and was discharged on postoperative day 4 with indication of attending the outpatient clinic for follow-up. The CT scan performed one month after the surgery showed adequate regeneration, without lesions, and the presence of a collection on the cut surface that could not be drained percutaneously. A new CT scan was ordered 2 months later, which evidenced a reduction in biloma. In April, another CT scan demonstrated that the collection had resolved.

The pathological examination of the surgical specimen reported the presence of a solitary fibrous tumor measuring 15 x 10.8 x 9 cm with clear margins (Fig. 2). The liver free from the tumor presented 10% macrovesicular steatosis. The immunohistochemical staining was done on 5 microns thick tissue sections

FIGURA 1



Computed tomography scan of the abdomen (axial section at the portal phase) and 3D reconstruction

(using VENTANA BenchMark GX automated staining instrument), and was positive for vimentin, Bcl-2, CD34, CD99 with Ki-67 proliferative index of 2-3%.

The multidisciplinary oncology committee recommended not to perform adjuvant treatments.

The patient remained free of disease 9 months after the procedure and continued with periodic follow-up with abdominal ultrasound and CT scan.

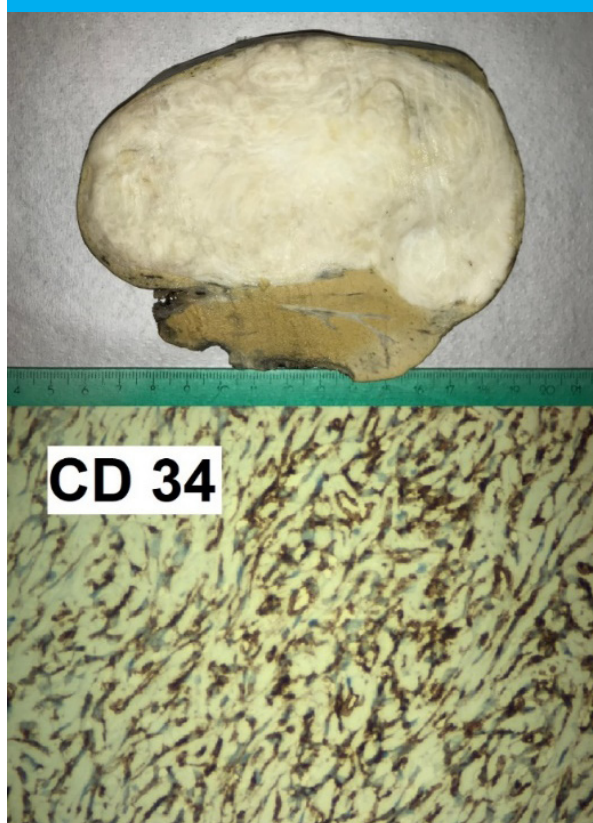
Solitary fibrous tumors are mesenchymal neoplasms of fibroblastic-type lineage, with thick bands of collagen which usually display prominent hemangiopericytoma-like patterns⁴. These tumors account for less than 2% of all soft-tissue tumors, and are most commonly located in the thorax and pleura⁴, but have also been reported in various extrathoracic organs, including the upper respiratory tract, orbits, soft tissues, abdomen, and breasts⁵. Liver tumors are extremely rare, and their incidence is unknown. Less than 60 examples are found in the literature (Pubmed/Medline). The majority of SFTL occur in adults (mean age: 57 years) and appear to be more common in women⁵.

While most cases present as asymptomatic, some cases, such as our patient, present as a palpable mass with bloating. Radiologically, these tumors are hyperechoic on ultrasound and appear as a heterogeneous mass with irregular central enhancement on CT scan. On T1-weighted magnetic resonance imaging this tumor present as low or intermediate intensity and on T2 sequences both hypointense and hyperintense areas are seen². The definitive diagnosis is made by histopathological examination of the resected specimen based on immunohistochemical findings. A positive CD34 expression in SFTL helps in distinguishing it from other spindle cell neoplasms. They are usually positive for CD99 and Bcl-25, as in our case. Percutaneous Trucut biopsy is not recommended because of the risk of dissemination or growth.

The malignant potential is unknown, and they initially present as recurrence, metastasis or intractable hypoglycemia. Metastases occur most frequently in the lungs, bones or liver³. Complete surgical resection with clear margins is the single treatment available. R0 resection is mandatory because the malignant transformation into a high-grade sarcoma carries a poor prognosis. Malignant histopathological features include hypercellularity, cytological atypia, a high mitotic rate (4 or more mitotic figures per 10 high-power fields) and tumor necrosis⁶.

Solitary fibrous tumors of the liver are rare. The differential diagnoses include CD34 negative tumors as

■ FIGURA 2



Gross examination of the surgical specimen and histological exam (magnification 10x. Immunohistochemical staining: CD34)

leiomyoma, inflammatory pseudotumor, fibrosarcoma and stromal tumor (CD34 positive)¹. The clinical presentation is usually that of a large indolent tumor or may be asymptomatic and present as an incidental finding in imaging tests. Its behavior is not completely defined. In some cases, SFTL acts as an aggressive sarcoma with poor prognosis³.

Currently, only surgery offers a therapeutic opportunity for these patients. R0 resection is mandatory because the prognosis depends on resectability rather than on tumor size of histological grading. There is no agreement about the need for adjuvant therapy.

Long-term follow-up with imaging tests is mandatory to ensure survival of patients operated on⁵ and for better understanding this uncommon condition

Referencias bibliográficas /References

1. Feng LH, Dong H, Zhu YY, Cong WM. An update on primary hepatic solitary fibrous tumor: An examination of the clinical and pathological features of four case studies and a literature review. *Pathol Res Pract*. 2015;211:911-7.
2. Dey B, Gochhait D, Kaushal G, Barwad A, Pottakkat B. Solitary fibrous tumor of the liver: A rare tumor in a rarer location. *Rare Tumors*. 2016;8:137-8.
3. Beltrán MA. Solitary Fibrous Tumor of the Liver: a Review of the Current Knowledge and Report of a New Case. *J Gastrointest Cancer*. 2015;46:333-42.
4. Esteves C, Maia T, Lopes JM, Pimenta M. Malignant Solitary Fibrous Tumor of the Liver: AIRP Best Cases in Radiologic-Pathologic Correlation. *RadioGraphics*. 2017;37:2018-25.
5. Jakob M, Schneider M, Hoeller I, Laffer U, Kaderli R. Malignant solitary fibrous tumor involving the liver. *World J Gastroenterol*. 2013;19:3354-7.
6. Makino Y, Miyazaki M, Shigekawa M. Solitary Fibrous Tumor of the Liver from Development to Resection. *Intern Med*. 2015;54:765-70.