

# Tumor maligno fibroso solitario de la órbita en un niño de 13 años

## *Malignant orbital solitary fibrous tumour in a 13-year-old-child*

BERNAL L<sup>1</sup>, ALDUNATE J<sup>1</sup>, PÉREZ T<sup>2</sup>, PÉREZ J<sup>3</sup>, PAVKOVICH M<sup>4</sup>,  
CARDONA P<sup>5</sup>

### RESUMEN

**Objetivo:** El objetivo es reportar un caso de tumor fibroso solitario de órbita (TFSO) maligno en un niño y exponer la revisión bibliográfica literaria realizada.

**Método:** Describimos un TFSO en un varón de 13 años de edad con 6 meses de evolución de proptosis indolora unilateral.

**Resultados:** La Tomografía computarizada (TC) reveló un nódulo bien definido de localización extraconal en la pared medial de la órbita derecha. La lesión fue extirpada y el estudio anatomopatológico identificó un TFS maligno. El seguimiento postoperatorio durante los 12 meses siguientes no ha mostrado recidiva tumoral.

**Conclusiones:** El TFSO maligno debe ser incluido en el diagnóstico diferencial de los tumores orbitarios pediátricos. La escisión quirúrgica en bloque es el tratamiento de elección seguido de revisiones a largo plazo. El pronóstico es impredecible.

**Palabras claves:** CD34, tumor fibroso solitario, órbita, tumor maligno orbitario.

### SUMMARY

**Purpose:** we aim to report a rare case of malignant orbital solitary fibrous tumour (OSFT) in a child and to review relevant literature.

**Methods:** We describe an OSFT in a 13-year-old boy, with a 6-month history of painless unilateral proptosis in the right eye.

**Results:** CT scan showed a well-defined nodule with extraconal location on the right medial orbital wall. The mass was surgically removed and the histopathological study identified it as a malignant SFT. The postoperative 6-month follow-up has shown no tumour recurrence

**Conclusions:** As proposed previously in literature, OSFT should be included in the differential diagnosis of paediatric orbital tumours. Clinical awareness of the lesion is important,

---

Servicio de oftalmología. Complejo Hospitalario Universitario Insular Materno Infantil de Gran Canaria (CHUMI).

<sup>1</sup> Licenciada en Medicina. Médico residente de oftalmología. C.H.U.I.M.I.

<sup>2</sup> Licenciada en Física. C.H.U.I.M.I.

<sup>3</sup> Licenciado en Medicina. Médico Adjunto del servicio de oftalmología (CHUMI).

<sup>4</sup> Licenciada en Medicina. Médico Adjunto del servicio de anatomía patológica (CHUMI).

<sup>5</sup> Doctor en medicina. Jefe de servicio de oftalmología del CHUMI.

Correspondencia:

Laura Bernal Montesdeoca

Hospital Universitario Materno Insular de Gran Canaria.

Avda. Marítima del Sur s/n. CP: 35016.

laura\_bernal15@hotmail.com

since malignant forms pursue an aggressive course manifested by local invasion, recurrent growth, or metastases. Complete surgical removal and histopathological analysis remains the preferred method of treatment together with subsequent long-term follow-ups. Prognosis is unpredictable.

**Keywords:** CD34, Solitary Fibrous Tumour, Orbit, Malignant tumour, Orbital Malignant Tumour.

## INTRODUCCIÓN

El tumor fibroso solitario orbitario (TFSO) es un tumor de origen mesenquimal muy poco frecuente en niños. La localización orbitaria fue descrita por primera vez en 1994 por Westra (1). Desde entonces se han publicado 12 casos de TFSO pediátricos, de los que tan sólo 2 son de naturaleza maligna (2,3). Presentamos un caso peculiar de TFSO pediátrico con hallazgos histológicos de malignidad.

## CASO CLÍNICO

Varón de 13 años de edad remitido por proptosis derecha de 6 meses de evolución que asocia leve edema y ptosis palpebral superior, alteración de la motilidad ocular y epífora. No refería dolor ocular ni diplopía. Carecía de antecedentes médicos de interés. En la exploración oftalmológica se identificó exoftalmos derecho leve con desplazamiento inferolateral del globo ocular y discreta limitación a la supraelevación en abducción ocular derecha (OD). No se logró palpar masas orbitarias. La aguda visual (AV) alcanzaba la unidad en ambos ojos y las pupilas eran isocóricas y normorreactivas. La presión intraocular, exploración de polo anterior y posterior fueron normales.

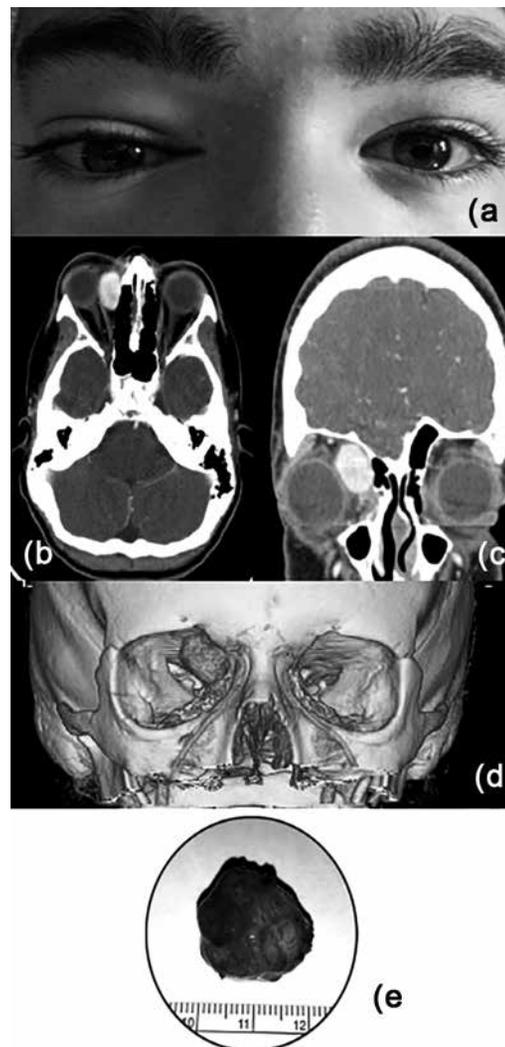
La Tomografía computarizada (TC) reveló un nódulo intraorbitario y extraconal, de 20 x 19 mm, bien delimitado que capta contraste homogéneamente, situado lateral al músculo recto medial. No infiltraba estructuras vecinas (figs. 1B y 1C). Los hallazgos son compatibles con tumor intraorbitario de características radiológicas benignas. En la ecografía DOPPLER presentaba una alta vascularización intralesional.

El paciente fue sometido a una orbitotomía anterior derecha seguida de extirpación en bloque (incluyó cápsula íntegra). Doce meses después de la cirugía, la RM de control

y exploración clínica descartaba tumoración residual o recidivante .

## DISCUSIÓN

El TFSO ha sido documentado dentro de un amplio rango de edad que oscila entre los 9 y 76 años, siendo la edad media de aparición cercana a los 43 años (4,5). Su clínica



*Fig. 1: (A) Proptosis derecha el día de quirófano. (B, C) Cortes coronal y axial, respectivamente en el momento del diagnóstico. (D) Reconstrucción volumétrica del tumor intraorbitario. (E) Muestra macroscópica intraoperatoria de dimensiones máximas de 1,5 x 2,2 x 1,9 cm, superficie lisa con vasos prominentes.*

más frecuente es proptosis indolora progresiva y edema palpebral que lleva en ocasiones a desplazamiento del globo ocular (fig. 1A). Nuestro paciente presenta además epífora, ptosis palpebral y dismotilidad ocular como síntomas clínicos de rara aparición (4-6).

Dado que los hallazgos clínicos y radiológicos no son diferenciadores de malignidad, el estudio anatomopatológico (AP) juega un papel crucial no sólo en su diagnóstico sino también en su pronóstico. El diagnóstico histológico es un desafío y no está claramente consensuado.

El examen microscópico reveló un tumor mesenquimatoso con áreas alternantes de intensa hiper celularidad e hipocelularidad correspondientes a bandas de colágeno (figs. 2A, 2B). Numerosos vasos anastomóticos con patrón en asta de ciervo fueron identificados (figs. 2B, 2F).

Basándonos en los hallazgos histopatológicos, la lesión fue catalogada como TFS maligno. El tumor cumplía los siguientes criterios de malignidad tumoral de la Organización Mundial de la Salud (OMS)5 : densa hiper celularidad, atipia citológica, infiltración capsular y elevado recuento mitótico (> 4 mitosis por campo de gran aumento). Las figu-

ras mitóticas eran muy frecuentes en el área tumoral (fig. 2D), alcanzando las 8 mitosis por campo de 10 aumentos (8/10 CGA). Generalmente las mitosis son raras en este tumor y es poco habitual que supere las 3 mitosis por CGA. La presencia de un único criterio de los descritos anteriormente, especialmente si se trata de un elevado índice mitótico, se ha asociado a un comportamiento clínico agresivo con invasión a tejidos adyacentes, recurrencia o metástasis a distancia (5-7).

Gracias a la tinción inmunohistoquímica se confirmó el diagnóstico de tumor fibroso solitario. Las células tumorales presentan inmunorreactividad intensa para CD34, Vimentina y CD99; BCL2 y Factor XIIIa fueron moderadamente positivos. En el pasado muchos de estos tumores eran clasificados erróneamente como hemangiopericitomas (HPC) (6,8). Una intensa inmunorreactividad a CD34 (fig. 2E) ayuda en el diagnóstico diferencial del (HPC) con el que comparte el patrón vascular en asta de ciervo.

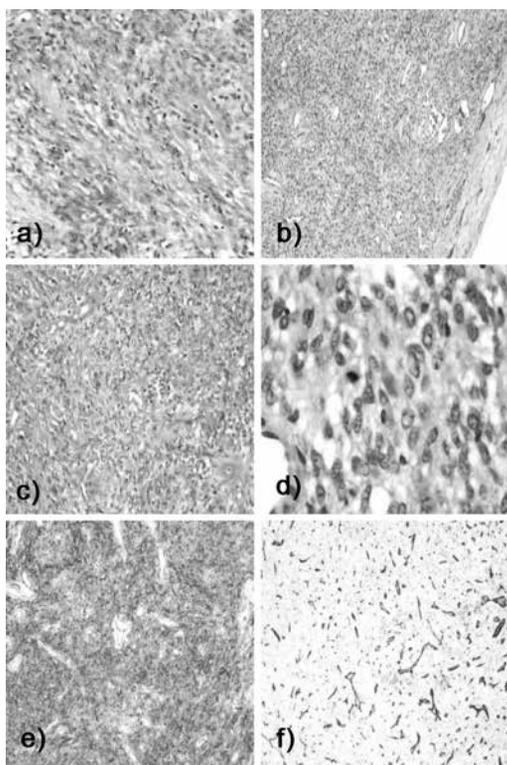
La inmunorreactividad a CD34 es un marcador sensible y determinante para el diagnóstico del TFSO independientemente de su localización anatómica y de su grado histológico de malignidad (4). Se ha observado que una fuerte inmunorreactividad a CD34 puede desaparecer en ocasiones, pero no siempre, en tumores de alto grado o recurrente (3) y también sabemos que su positividad aparece en el 79%-99% de los TFSO (9); estos dos hechos refuerzan su baja fiabilidad para establecer su naturaleza maligna.

Hasta la fecha no hemos encontrado ningún caso de TFS orbitario infantil con metástasis. El TFSO es una causa muy poco común de proptosis unilateral en niños que debemos incluir en el diagnóstico diferencial (4,6) de tumores orbitarios. Como hemos presentado en este caso, los hallazgos clínicos, radiológicos e inmunohistoquímicos no son diferenciadores de malignidad, siendo el estudio histológico clave para poder establecerlo.

El tratamiento de elección es la resección quirúrgica completa en bloque para evitar recidivas. El factor determinante de curación se basa en su completa resección quirúrgica (10). No existen estudios que demuestren la efectividad de la radioterapia y quimioterapia (11,12).

El seguimiento a largo plazo es obligatorio porque se han descrito recurrencias hasta 8 años tras su exéresis primaria (2,5,8).

*Fig. 2. Hallazgos morfológicos e inmunohistoquímicos del tumor. (A) Áreas alternantes de intensa hiper celularidad e hipocelularidad correspondiente con bandas de colágenos. (B) Hiper vascularización con patrón en asta de ciervo. (C) Hialinización perivascular. (D) Detalle de figura mitótica cuya tasa de actividad supera las 4 mitosis por campo de 10 aumentos (E) Marcada positividad CD34+ que identifica el estroma tumoral. (F) Marcador CD31 positivo resaltando en endotelio vascular en asta de ciervo; este marcador es negativo en las células tumorales.*



## BIBLIOGRAFÍA

1. Westra WH, Gerald WL, Rosai J Solitary fibrous tumor: consistent CD34 immunoreactivity and occurrence in the orbit. *The American Journal of Surgical Pathology* 1994; 18: 992-998.
2. Savino G, Aliberti S, Colucci D, Perrotta V, Balestrazzi E. A typical presentation of a case of solitary fibrous tumor of the orbit. *Orbit*. 2009; 28(2-3):176-8.
3. Girnita L., Sahlin S, Orrego A, et al. Malignant solitary fibrous tumour of the orbit. *Acta Ophthalmologica Scandinavica* 2009; 87: 464-7.
4. Gallegos valencia AJ, Fuentes Castaño C., Plazola I. Tumor fibroso solitario orbitario: reporte de un caso. *Revista Mexicana de Oftalmología* 2007.
5. Chen H, Xiao CW, Wang T, Wu JS, Jiang CC, Qian J, Wei CH, Wang XQ. Orbital solitary fibrous tumor: a clinicopathologic study of ten cases with long-term follow-up. *Acta Neurochirurgica Wien Journal* 2012 Feb; 154(2): 249-55.
6. Fletcher CDM, Bridge JA, Hogendoorn P, Martens F. World Health Organization (WHO) classification of tumours of soft tissue and bone. 2013; Vol. 5.
7. Carrera M, Prat J, Quintana M. Malignant solitary fibrous tumour of the orbit: Report of a case with 8 years follow-up. *Eye* 2001; 15: 102-4.
8. Tam ES, Chen EC, Nijhawan N, Harvey JT, Howarth D, Oestreicher JH. Solitary fibrous tumor of the orbit: a case series. *Orbit*. 2008; 27(6): 426-31.
9. Krishnakumar S, Subramanian N, Mohan ER, Mahesh L, Biswas J, Rao NA. Solitary fibrous tumor of the orbit: a clinicopathologic study of six cases with review of the literature. *Survey of Ophthalmology*. 2003 September; 48(5): 544-54.
10. Ha JK, Park BJ, Kim YH, Lim YJ. Orbital solitary fibrous tumor: a case report and diagnostic clues. *Journal of Korean Neurosurgical Society*. 2009 Jul; 46(1): 77-80.
11. Clayton AC, Salomão DR, Keeney GL, Nascimento AG. Solitary fibrous tumor: a study of cytologic features of six cases diagnosed by fine-needle aspiration. *Diagnostic Cytopathology*, 2001; 25: 172-176.
12. Dietrich CG, Roeb E, Breuer E, Matern S: Solitary fibrous thoracic wall tumor. Progression with percutaneous radiotherapy. *Deutsche Medizinische Wochenschrift*, 2001; 126: 12-15.