

Pseudotumor fibroso calcificante de cuello en una paciente adolescente: reporte de caso

Calcifying fibrous pseudotumor of the neck in an teenager female patient: case report

Marco Fabricio Bombón^{1,2}  y Emilio Criollo Vargas¹ 

1 Servicio de Cirugía de Cabeza, Cuello y Otorrinolaringología. SOLCA- Guayaquil, Ecuador.

2 Postgrado de Cirugía, SOLCA-Guayaquil. Universidad de Especialidades Espíritu Santo. Guayaquil-Ecuador.

Recibido: 08/01/2024

Aceptado: 11/03/2024

Publicado: 30/04/2024

RESUMEN

Introducción: El pseudotumor fibroso calcificante es un tumor benigno de tejidos blandos que aparece principalmente en niños y adultos jóvenes entre 20 y 30 años de edad, aún sin una etiología clara y definida. De distribución corporal variable, siendo relativamente poco común en el cuello. **Caso clínico:** Se presenta el caso de una paciente adolescente de 17 años con tumor en el cuello de rápido crecimiento que se manifestó con dolor moderado localizado, ronquido excesivo y dificultad respiratoria progresiva. **Tratamiento:** Se realiza resección completa del tumor localizado en hipofaringe, la cual confirma el diagnóstico histopatológico e inmunohistoquímico de pseudotumor fibroso calcificante. **Conclusión:** El pseudotumor fibroso calcificante de cuello es una patología benigna rara, con síntomas inespecíficos y muy probablemente, inducida porque el tumor comprime los tejidos circundantes. La resolución quirúrgica sigue siendo el Gold estándar (GS) en cuanto al tratamiento. El pronóstico postresección es bueno a largo plazo, con tasas bajas de recurrencias. Se discute la aproximación diagnóstica y terapéutica en un paciente adolescente comparado con lo descrito en la literatura.

Palabras Clave: DeCS: Pseudotumor fibroso calcificante, calcificaciones psamomatoides, tumor benigno del cuello, tumor cervical, adolescente.

ABSTRACT

Introduction: Calcifying fibrous pseudotumor is a benign soft tissue tumor, appearing mainly in children and young adults between 20 and 30 years of age, still without a clear and defined etiology. It has a variable body distribution, being relatively uncommon in the neck. **Case report:** We present the case of a 17-year-old teenager female patient with a rapidly growing neck tumor, which manifested with moderate localized pain, excessive snoring and progressive respiratory distress. **Treatment:** Complete resection of the tumor located in the hypopharynx was performed, which confirmed the histopathological and immunohistochemical diagnosis of calcifying fibrous pseudotumor. **Conclusion:** Calcifying fibrous pseudotumor of the neck is a benign pathology, rare with non-specific symptoms and most probably induced by the tumor compressing the surrounding tissues. Surgical resolution remains the gold standard for treatment. The prognosis after resection is good in the long term, with low recurrence rates. The diagnostic and therapeutic approach in this teenager patient is discussed compared to that described in the literature.

Keywords: DeCS: calcifying fibrous pseudotumor, psammomatoid calcifications, benign neck tumor, cervical tumor, teenager.

* **Autor de correspondencia:** Marco Fabricio Bombón, fabri.bombonpm@gmail.com

Cómo citar: Bombón MF, Criollo Vargas E. Pseudotumor fibroso calcificante de cuello en una paciente adolescente: reporte de caso. *Oncología (Ecuador)*. 2024;34(1): 44-51. <https://doi.org/10.33821/732>

1. Introducción

El pseudotumor fibroso calcificante es un tumor benigno de tejidos blandos poco frecuente con características histológicas distintivas [1]. Se caracteriza histológicamente por abundante tejido colagenizado, con un infiltrado linfoplasmocítico focal y calcificaciones psamomatosas y distróficas [2]. Es más frecuente en niños y adultos jóvenes [3]. Se encuentra en numerosos lugares del cuerpo, la mayoría de las veces en el tracto gastrointestinal o tejido blando subcutáneo, pero es relativamente poco común en el cuello [1]. La causa y los mecanismos patológicos se desconocen [3]. En casi todos los casos, se describe una lesión única, aunque existen lesiones múltiples. Su aproximación diagnóstica es clínica e imagenológica. No obstante, es necesario obtener una muestra histopatológica para confirmar el diagnóstico [4]. El objetivo de este artículo es reportar el caso de un pseudotumor fibroso calcificante del cuello en una paciente adolescente.

2. Reporte de caso

Se presenta el caso de una mujer adolescente de 17 años, sin antecedentes patológicos de importancia, que acude por presentar aparente tumoración en el cuello que produce dolor moderado, ronquido excesivo desde hace 4 meses, aproximadamente, y que se exacerba en las últimas semanas, acompañado de dificultad respiratoria progresiva. No se evidencian síntomas o signos neurológicos o digestivos. La paciente es sometida inicialmente a estudio de TAC de cara y cuello, sin un diagnóstico definitivo, que reporta tumoración paratraqueal y retrotraqueal con calcificaciones en su interior que desplazan y obliteran la laringe y la tráquea, parcialmente, de contornos regulares, que mide 4 × 11 cm.

En el examen físico, se observa un aumento del volumen cervical que ocupaba toda la topografía central del cuello, blanda al tacto. La orofaringe se palpaba abultada, comprometida totalmente por un tumor duro.

2.1. Taller diagnóstico

La paciente es valorada por el servicio de Cirugía de Cabeza y Cuello, bajo el diagnóstico presuntivo de tumor de comportamiento incierto del cuello. Se solicitaron algunos exámenes complementarios entre los que constan estudios paraclínicos de laboratorio; nasofibrolaringoscopia; TAC de cara, cuello, tórax; citopunción guiada por ecografía de tumor cervical.

En los estudios paraclínicos de laboratorio, realizados en el Departamento de Laboratorio Clínico de SOLCA, Guayaquil, se constata que el hemograma, la bioquímica sanguínea y los tiempos de coagulación se encuentran dentro de parámetros normales.

En la nasofibrolaringoscopia se evidencia tumor de límite de nasofaringe con orofaringe, que ocupa la totalidad de la orofaringe y llega hasta hipofaringe, desplazando la laringe y, debido al tamaño de la masa, no se logra acceder hasta la supraglotis.

El reporte de la TAC de cara, cuello con contraste intravenoso identifica lesión tumoral de contornos definidos, heterogénea, con densidad de tejidos blandos y calcificaciones irregulares en su interior, que mide 69 mm en su eje mayor en plano axial, y 117 mm en su eje mayor en plano sagital, no presenta realce posterior al contraste endovenoso. Por su margen anterior, contacta y comprime la faringe, laringe, esófago y glándula tiroides, de predominio en el lóbulo izquierdo. Por el posterior, involucra el espacio prevertebral, sin aparente infiltración de agujeros vertebrales ni estructuras óseas. Sus márgenes laterales contactan y desplazan los espacios carotídeos, carótidas y venas yugulares, sin provocar infiltración de los mismos. Nasofaringe permeable, de morfología conservada, orofaringe ocluida en casi su totalidad por la lesión tumoral descrita, no se observan adenopatías cervicales (Figura 1).

La TAC de tórax, reporta lesión tumoral cervical prevertebral, que se extiende al opérculo torácico, desplaza anteriormente la tiroides sin infiltrarla, deforma la pared posterior de la tráquea y comprime al esófago.

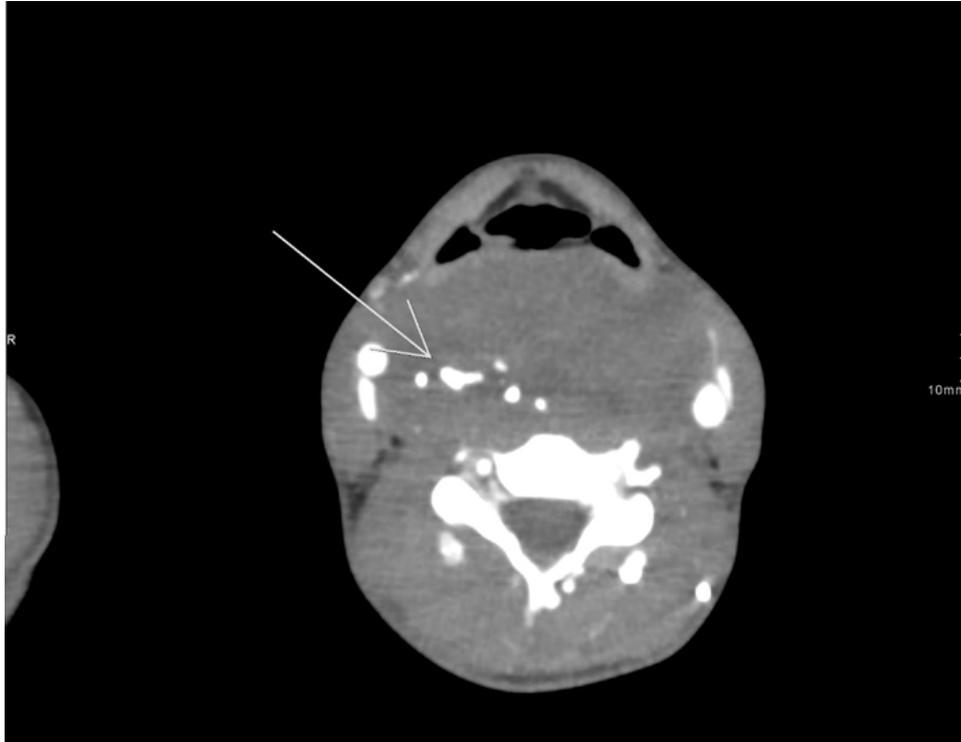


Figura 1. Corte axial de TAC de cara y cuello con contraste intravenoso con evidencia de lesión tumoral de contornos definidos, heterogénea, con densidad de tejidos blandos y calcificaciones irregulares en su interior, no presenta realce posterior al contraste endovenoso
Fuente: Departamento de Radiología e Imágenes. SOLCA – Guayaquil.

La citopunción guiada por ecografía de tumor cervical no es valorable ni concluyente, ya que la muestra estaba constituida exclusivamente por eritrocitos con trazos de hemólisis y leucocitos dispersos. Posteriormente, es valorada con los resultados de exámenes complementarios y, al no tener un resultado patológico ni citológico concluyente, y presentar la paciente la sintomatología inicial con aparente exacerbación del cuadro clínico (dificultad respiratoria), se decide realizar traqueostomía abierta más biopsia incisional de orofaringe, de manera profiláctica ante un probable cuadro obstructivo a corto o mediano plazo.

El procedimiento se realizó sin complicaciones aparentes y el resultado de la biopsia reportó proliferación fibroblástica/miofibroblástica paucicelular con células fusiformes, sin atipias significativas inmersas en una matriz colágena densa, acompañada de esporádicos linfocitos y escasas calcificaciones psamomatosas. No se identificaron áreas de necrosis, anaplasia o actividad mitótica elevada que sugieran malignidad. Los hallazgos son sugestivos de pseudotumor fibroso calcificante. Los resultados de inmunohistoquímica descartan fibromatosis y el Ki-67 demuestra un índice bajísimo de proliferación celular.

En este contexto, el presente caso es valorado y revisado por el Comité de Piel, Sarcomas y Partes Blandas, y luego por el de Patología que, después de un análisis minucioso y exhaustivo, recomiendan aumentar las pruebas inmunohistoquímicas, que se detallan a continuación (Tabla 2):

Las pruebas IHQ confirmaron el diagnóstico de pseudotumor fibroso calcificante con positividad de IgG4. Por lo tanto, en vista de los resultados, se decide como única opción de tratamiento la resección quirúrgica. Para complementar los hallazgos de imagen descritos previamente, y con el objetivo de definir las características morfológicas y anatómicas de la lesión y su relación con estructuras adyacentes, así como para la selección de la mejor técnica quirúrgica, se solicita una resonancia magnética de cara, cuello y tórax con contraste (Figura 2).

Tabla 2. Hallazgos inmunohistoquímicos

Prueba IHQ	Resultado
B CATENINA	Negativo
SOX 10	Positividad focal en miofibroblastos
KI 67	1 %
SMA ACTINA MUS.LISO 1A4	Positivo perivascular y en miofibroblastos
S 100	Negativa
SINAPTOFISINA	Negativa
CROMOGRANINA	Negativa
CD-117	Negativo
CD-34	Positivo

Fuente: Departamento de Patología. SOLCA – Guayaquil.



Figura 2. Corte axial de resonancia magnética nuclear de cara y cuello simple y contrastada con evidencia de masa tumoral sólida extraluminal en espacio de la orofaringe e hipofaringe, que en forma secundaria oblitera la luz

Fuente: Departamento de Radiología e Imágenes. SOLCA – Guayaquil.

La RMN de cara, cuello reporta lesión tumoral de aspecto sólido en espacio de la orofaringe e hipofaringe, de 112 × 66 × 37 mm en sus ejes mayores, que en forma secundaria oblitera su luz, en relación a su diagnóstico histopatológico de pseudotumor fibroso. Adenopatías cervicales de características probablemente inflamatorias en los niveles I, II y III. Se observan adenopatías de morfología conservada, la de mayor tamaño mide 8 mm. Proceso inflamatorio en senos maxilares, esfenoidal y celdillas etmoidales.

2.1. Tratamiento y evolución

La paciente es sometida a una cervicotomía exploratoria, disección lateral izquierda y exéresis de tumor, en un procedimiento quirúrgico que tuvo una duración de 4 horas, con un sangrado aproximado de 600 ml. Se realiza una incisión cervical ampliada bilateral, encontrando en el intraoperatorio tumoración en región de hipofaringe de características macroscópicas ovalada, de superficie lisa, que mide aproximadamente 8 × 10 cm (Figura 3). Además, durante el acto quirúrgico, se aísla un ganglio cervical izquierdo nivel III, pardo amarillento, de consistencia elástica, que mide 1,2 × 1 cm, realizándose disección lateral izquierda. Se conservan y preservan las estructuras vasculares y nerviosas, como paratiroides y nervio laríngeo recurrente.



Figura 3. Hallazgos intraoperatorios de exéresis de tumor de hipofaringe
Fuente: SOLCA – Guayaquil.

El reporte de patología e inmunohistoquímico de la pieza quirúrgica evidencia tumor fibroso calcificante.

El estudio de patología del ganglio cervical resecado reveló ganglio linfático con histiocitosis sinusoidal, negativo para malignidad.

Se realiza exéresis total del pseudotumor fibroso calcificante de hipofaringe, sin complicaciones intraoperatorias ni posoperatorias. La paciente es dada de alta a las 72 horas del período postquirúrgico, con sangrado escaso por los drenes colocados en el operatorio, que se retiran al alta médica, manteniendo la traqueostomía que se encuentra funcionando y en buenas condiciones.

Posterior a la primera semana, la paciente acude a control por consulta externa del área de Cabeza y Cuello, en la que se evidencia traqueostoma funcionando, herida quirúrgica en buen proceso de cicatrización, sin signos de infección, con mejoría relativa de la sintomatología inicial. Se lleva a cabo nasofibroscopia que reporta buena movilidad de ambas cuerdas. Se indican ejercicios respiratorios para eventual decanulación.

A la semana subsecuente, se ejecuta una decanulación exitosa. Finalmente, se cita a controles posteriores con resultados, evidenciándose cicatriz sellada, no recidiva tumoral. Al ser un tipo de tumor con características benignas, la paciente no recibe tratamiento adyuvante oncológico específico.

3. Discusión

La clasificación actual de la OMS utiliza desde el año 2002 el término tumor o pseudotumor fibroso calcificante para referirse a una lesión mesenquimal benigna rara [1,14]. Actualmente, la patogénesis es incierta. Las posibles etiologías incluyen infección previa, trauma o intervención quirúrgica [2].

Este tipo de lesión se caracteriza por tener un límite definido, carecer de cápsula y presentar una amplia gama de tamaños. Microscópicamente presenta colágeno hipocelular densamente hialinizado con psamoma o calcificación distrófica e infiltrado inflamatorio mononuclear [3,14]. Se ha descrito principalmente en niños y adultos jóvenes entre 20 y 30 años de edad, con escasa predisposición en mujeres, aún sin una causa bien definida [4, 5].

El pseudotumor fibroso calcificante se ha documentado en diversas localizaciones anatómicas como superficies serosas, órganos sólidos y tubulares, y tejidos blandos [6]. Los sitios más frecuentemente involucrados son el estómago (18 %), el intestino delgado (8,7 %), la pleura (9,9 %), el cuello (6,2 %), el peritoneo (6,8 %), el mediastino (5 %) y el mesenterio (5 %) [7]. En este contexto, existen muy pocos casos en la literatura de presencia en el cuello, pues la mayoría de los estudios son informes de hallazgos esporádicos, con poca o nula sintomatología [1].

Los pacientes normalmente no tienen síntomas específicos y, cuando existen, son atípicos y, probablemente, inducidos por el tumor que comprime los tejidos circundantes. Los tumores se detectan a menudo de forma incidental durante exámenes de imagen o cirugías [8].

El examen de laboratorio resulta no ser tan útil en el diagnóstico de pseudotumor fibroso calcificante [5]. Este es morfológico, por lo tanto, la inmunohistoquímica podría ser funcional en el diagnóstico diferencial. Las células del husillo son fuertes y difusamente positivas para Vimentin y Factor XIIIa y, rara vez, positivas para la actina muscular lisa (SMA). La inmunorreactividad del tumor fibroso para CD34 se ha reportado de forma variable en la literatura. Se ha descrito una relación IgG:IgG4 en la población plasmática, lo que sugiere una asociación potencial entre la enfermedad relacionada con IgG4 [7, 9].

El tratamiento de elección y con mejores resultados del pseudotumor fibroso calcificante es la extirpación quirúrgica. Todos los científicos están de acuerdo en que este tipo de tumor debe ser extirpado en el momento del diagnóstico. Se reportan pocas recurrencias y no se registran muertes relacionadas [9]. Sin embargo, otros investigadores sugieren el tratamiento con corticosteroides, pero la extirpación de tumores radicales mediante cirugía es el principal método de tratamiento porque la histopatología postoperatoria y la inmunohistoquímica permiten obtener un diagnóstico definitivo [10,12].

Existen dos tipos de escisión que se recomiendan en la literatura: la abierta y la endoscópica. La resección o exéresis quirúrgica abierta se empleó en la mayoría de los casos, mientras que, en unos pocos, se utilizó cirugía laparoscópica o mínimamente invasiva [9,11]. La TAC y la RM proporcionan una reconstrucción tridimensional de la lesión y definen las características morfológicas y su relación con estructuras adyacentes, lo que es importante para la planificación quirúrgica [1]. A pesar de esto, si bien las imágenes pueden desempeñar un papel importante en el diagnóstico de muchas lesiones, en este tipo de tumor el diagnóstico final depende del examen microscópico del tejido realizado en el estudio de histopatología [1, 5].

Los casos de transformación maligna no se han informado en la literatura [13]. A nivel global, se identificaron estudios en los que no se observaron recurrencias ni metástasis, excepto en pocos pacientes, incluyendo pacientes pediátricos menores de 3 años, en los que existió una exigua recurrencia dentro de su período de seguimiento [15]. El pronóstico suele ser bueno con mínima morbilidad asociada y sin mortalidad registrada [13,15].

Es importante determinar que el diagnóstico final y definitivo del pseudotumor fibroso calcificante se realiza entre varias entidades similares, tales como fibromatosis, sarcoma sinovial, fibroblastoma desmoplásico, fibroma de la vaina de tendón, exclusivamente con estudios histológicos e inmunohistoquímicos. También, se deben realizar otros estudios dedicados a la identificación de la patogénesis exacta del tumor y la evaluación de la distribución de la edad de presentación para evitar un diagnóstico erróneo y un tratamiento innecesario [15].

4. Conclusiones

El pseudotumor fibroso calcificante es una patología rara, de muy difícil diagnóstico, en especial en pacientes adolescentes, como la de nuestro caso clínico. La sintomatología es inespecífica y la localización variable, el manejo quirúrgico sigue siendo la piedra angular del tratamiento, con pocas tasas de recurrencia y buen pronóstico a largo plazo.

Este caso en particular destaca la importancia de considerar al pseudotumor fibroso calcificante como una entidad a tener en cuenta al demostrar tumores cervicales en estudio, especialmente, en pacientes adolescentes con síntomas inespecíficos. En la actualidad, al existir pocos casos descritos en la literatura, una aproximación diagnóstica y terapéutica adecuada permitirá proponer, evaluar y dar seguimiento a futuros casos clínicos con carácter de estudios multicéntricos, siendo así un campo amplio y abierto para futuras investigaciones médicas.

5. Abreviaturas

IHQ: Inmunohistoquímica

OMS: Organización Mundial de la Salud

RM: Resonancia Magnética

TAC: Tomografía axial computarizada

6. Información administrativa

6.1. Archivos adicionales

Ninguno declarado por los autores.

6.2. Agradecimientos

Nuestro agradecimiento para la paciente y su familia que accedieron a la divulgación de este trabajo científico.

6.3. Contribuciones de los autores

Marco Fabricio Bombón Caizaluiza: Conceptualización, curación de datos, análisis formal, adquisición de fondos, investigación, redacción - borrador original. **Emilio José Criollo Vargas:** Conceptualización, curación de datos, análisis formal. Todos los autores leyeron y aprobaron la versión final del manuscrito.

6.4. Financiamiento

Los investigadores financiaron el estudio y no recibieron ningún tipo de reconocimiento económico por este trabajo de investigación.

6.5. Disponibilidad de datos y materiales

Existe la disponibilidad de datos bajo solicitud al autor de correspondencia. No se reportan otros materiales.

6.6. Declaraciones

6.6.1 Consentimiento informado

Los tutores legales de la paciente dieron su consentimiento informado por escrito para la publicación de este informe de caso y las imágenes que lo acompañan. El editor jefe de esta revista tiene una copia del consentimiento por escrito para su revisión.

6.6.2 Conflictos de interés

Los autores declaran que no tienen ningún conflicto de competencia o interés.

Referencias

1. Baumann KB, Orestes MI, Heaton SM, Whiting RE, Wendzel NC, Foss RD. Calcifying Fibrous Tumor of the Neck. *Head Neck Pathol.* 2020; 14(2):507-511. <https://doi.org/10.1007/s12105-019-01100-7>
2. Turbiville D, Zhang X. Calcifying fibrous tumor of the gastrointestinal tract: A clinicopathologic review and update. *World J Gastroenterol.* 2020; 26(37):5597-5605. <https://doi.org/10.3748/wjg.v26.i37.5597>
3. Gava Feriani G, Soares Barreto Venâncio G, Samary Silva Lobato D, Luna de Azevedo F. Pseudotumor oral fibroso calcificante pós granuloma piogênico recidivante. *Revista Científica da FMC.* 2021; 16(2):30-34. <https://doi.org/10.29184/1980-7813.rcfmc.509.vol.16.n2.2021>
4. Correa S, Gómez P, Mugnier J, Salamanca E, Sebá J. Pseudotumor fibroso calcificado del mesenterio: un caso inusual en una niña de 9 años. *Cir Pediatr.* 2019; 32(3):154-157. Disponible en: https://www.secipe.org/coldata/upload/revista/2019_32-3_154-157.pdf

5. Chorti A, Papavramidis TS, Michalopoulos A. Calcifying fibrous tumor, review of 157 patients reported in International Literature. *Medicine*. 2016; 95(20):1-12. <https://doi.org/10.1097/MD.0000000000003690>
6. Pezhohouh MK, Rezaei MK, Shabihkhani M, Ghosh A, Belchis D, Montgomery EA, Voltaggio L. Clinicopathologic study of calcifying fibrous tumor of the gastrointestinal tract: a case series. *Hum Pathol*. 2017; 62:199-205. <https://doi.org/10.1016/j.humpath.2017.01.002>
7. Sabrine D, Hafsa E, Amine R, Zakia B, Fouad Z. Calcificando Tumor Fibro de la Mesentería: un informe de caso y una revisión de la literatura. *Clin Pathol*. 2020; 13:2632010X20930689. <https://doi.org/10.1177/2632010X20930689>
8. Ma HY, Feng MT, Hong YG. Calcifying fibrous pseudotumor in the pelvic cavity: A case report and review of the literature. *Mol Clin Oncol*. 2020 Mar; 12(3):268-272. <https://doi.org/10.3892/mco.2020.1976>
9. Prucker J, Salaheddin-Nassr Y, Leidl S. Calcifying fibrous tumor of the terminal ileum mesentery: Case report. *Medicine (Baltimore)*. 2018; 97(51):e13351. <https://doi.org/10.1097/MD.00000000000013351>
10. Liu Y, Lu Q, Wu XL, Shen GJ, Luo T. Ultrasonographic imaging of calcifying fibrous tumor of cervical esophagus: A case report. *Medicine (Baltimore)*. 2019; 98(28):e16425. <https://doi.org/10.1097/MD.00000000000016425>
11. Li BJ, Yang XD, Chen WX, Shi YH, Nie ZH, Wu J. Calcifying fibrous tumor of stomach: A case report. *Medicine (Baltimore)*. 2017 Nov; 96(47):e8882. <https://doi.org/10.1097/MD.00000000000008882>
12. Pereira MWAP, Barbosa JABA, de Arruda Ribeiro CT, Shiang C, Yorioka MAW, Borges LL. Calcifying fibrous tumor: A rare spermatic cord presentation. *Urol Case Rep*. 2020; 33:101418. <https://doi.org/10.1016/j.eucr.2020.101418>
13. Elsarraj H, Hamza A. Calcifying fibrous tumor. *Autops Case Rep*. 2022; 12:e2021400. <https://doi.org/10.4322/acr.2021.400>
14. Kang W, Cui Z, Li X, Sun, Jin X. Calcifying Fibrous Tumor of the Tunica Vaginalis Testis: A report of 2 cases. *Urol Case Rep*. 2017; 100:e9-e13. <https://doi.org/10.1016/j.urology.2016.09.022>
15. Zhou J, Zhou L, Wu S, Yang X, Xu H, Zheng S, et al. Clinicopathologic study of calcifying fibrous tumor emphasizing different anatomical distribution and favorable prognosis. *BioMed Res Int*. 2019; 2019:5026860. <http://dx.doi.org/10.1155/2019/5026860>