

TUMOR FIBROSO SOLITARIO PLEURAL, ASOCIADO A SÍNDROME DE DOEGE-POTTER, CARACTERÍSTICAS CLÍNICO-PATOLÓGICAS Y ABORDAJE QUIRÚRGICO

PLEURAL SOLITARY FIBROUS TUMOR, ASSOCIATED WITH DOEGER-POTTER SYNDROME, PATHOLOGICAL CLINIC CHARACTERISTICS AND SURGICAL APPROACH

AUTORES: IÑIGUEZ, PABLO E ** FUENTES, KATHERINE*;

LUGAR DE TRABAJO: SERVICIO DE NEUMOLOGÍA Y CIRUGÍA TORÁCICA, HOSPITAL DE ESPECIALIDADES EUGENIO
ESPEJO AV GRAN COLOMBIA S/N Y YAGUACHI.
CÓDIGO POSTAL: 170403, QUITO - ECUADOR

* MÉDICO NEUMÓLOGA

** MÉDICO CIRUJANO TORÁCICO



Abstract

Introduction: Solitary fibrous tumor of the pleura (SFTP) is a benign variety of primitive pleural tumor, which is usually asymptomatic and discovered as an incidental finding. However, these tumors can sometimes become locally aggressive and can even be life-threatening.

Objective: The objective of the present study was to evaluate the pathological clinic characteristics of this tumor and its association with hypoglycemia and the surgical approach performed.

Case Report: We report a case of SFTP in a 54-year-old men with no relevant history, who presented with marked respiratory insufficiency, in addition, its association with hypoglycemia is classified as Doege-Potter Syndrome.

Discussion: Doege-Potter Syndrome (SDP) is a rare paraneoplastic syndrome, consisting of the presence of symptomatic hypoglycemia generally associated with a solitary fibrous tumor of the pleura (TFSP), although it has been associated with other intrathoracic tumors and fibrous tumors in other locations. It was described separately by Karl Doege and Roy Potter in 1930, in a patient with a fibrous tumor in the mediastinum who presented hypoglycemia and who required extended posterolateral thoracotomy to achieve complete resection of an SFTP.

Resumen

Introducción: El tumor fibroso solitario pleural (TFSP) es una variedad benigna de tumor pleural primitivo, de clínica habitualmente silente y hallazgo incidental. Sin embargo, en ocasiones puede tener una evolución localmente agresiva e incluso puede poner en peligro la vida del paciente.

Objetivo: El objetivo del presente estudio ha sido evaluar las características clínico-patológicas de este tumor y su asociación con hipoglucemias y el abordaje quirúrgico realizado.

Reporte de caso clínico: Aportamos un caso de TFSP en un paciente de 54 años de edad sin antecedentes de significación cuya sintomatología inicial fue insuficiencia respiratoria importante, además su asociación a hipoglucemia catalogando como Síndrome de Doege-Potter.

Discusión: El síndrome de Doege-Potter (SDP) es un síndrome

paraneoplásico infrecuente, consiste en la presencia de hipoglucemia sintomática asociada generalmente a un tumor fibroso solitario de la pleura (TFSP), aunque ha sido asociado a otros tumores intratorácicos y a tumores fibrosos en otras localizaciones. Fue descrito en forma separada por Karl Doege y Roy Potter en 1930, en un paciente con un tumor fibroso en el mediastino que presentó hipoglucemia, en el caso de nuestro paciente como tratamiento precisó una toracotomía posterolateral ampliada para realizar la exéresis completa de un TFSP.

Keywords: Pleural solitary fibrous tumor (SPF), Doege-Potter syndrome (SDP).

Palabras claves: Tumor fibroso solitario pleural (TFSP), Síndrome de Doege-Potter (SDP).

INTRODUCCIÓN

El tumor fibroso solitario fue descrito inicialmente por Lietaud en 1767, quién lo denominó mesotelioma. Posteriormente, Wagner, en 1870, describió la naturaleza localizada de éste tipo de tumor pleural. (1,2,6) La pleura es una membrana transparente que recubre la superficie pulmonar y reviste el interior de la pared torácica conocida como pleura visceral y parietal, respectivamente. (3) En 1931, Klemperer y Rabin clasificaron los tumores pleurales en dos tipos: los mesoteliomas difusos, posteriormente denominados sólo mesoteliomas y los mesoteliomas localizados. (1,2) El patrón difuso es el más conocido, se asocia con el asbestos y su pronóstico es pobre.(8) Los localizados son menos frecuentes y son objeto de controversia, han tenido múltiples denominaciones en la literatura, entre

ellas mesoteliomas benignos, mesoteliomas localizados y fibromas pleurales; actualmente son denominados tumores fibrosos solitarios pleurales. (8)

Son tumores raros, que tienen su origen en fibroblastos derivados de la mesénquima submesotelial y se caracteriza por la formación de lesiones localizadas. (2,8) En la literatura se han descripto aproximadamente 800 casos de ésta neoplasia, que constituyen 8% de todas las patologías torácicas benignas y de 5 a 10% de las neoplasias pleurales. (1,2,4,8)

Estos casos se describen con un pico máximo entre la sexta y séptima décadas de la vida y afecta por igual a hombres y mujeres. (1,8)

El síndrome de Doege-Potter (SDP) es un síndrome paraneoplásico infrecuente, consiste en la presencia de hipoglucemia sintomática asociada generalmente a un tumor fibroso solitario de la pleura (TFSP), aunque ha sido asociado a otros tumores intratorácicos y a tumores fibrosos en otras localizaciones. (5,6,9) Fue descripto en forma separada por Karl Doege y Roy Potter en 1930, en un paciente con un tumor fibroso en el mediastino que presentó hipoglucemia. (4,5) La hipoglucemia es una urgencia médica, definida por niveles plasmáticos de glucosa inferiores a 55 mg/dl, acompañados de síntomas adrenérgicos y neuroglucopénicos, normalmente asociada a pacientes con diabetes y a la toma de hipoglucemiantes. El hallazgo en otros pacientes es infrecuente, pero puede ser producida por una producción anómala de insulina, incremento de los factores de crecimiento similares a la insulina o fracaso de los mecanismos compensadores para prevenir la hipoglucemia. (2,4,5,8)

OBJETIVO

El objetivo del presente estudio ha sido evaluar las características clínico-patológicas de este tumor, su asociación con hipoglucemia y el abordaje quirúrgico realizado.

REPORTE DE CASO

Presentamos el caso de un paciente masculino de 54 años sin antecedentes personales, ingresa al servicio de neumología por la presencia de disnea MMRC III, tos seca, malestar general además de pérdida de peso no cuantificada y sudoración nocturna, al que se le añade una hipoglucemia

refractaria a tratamiento médico. Tras reposición de la glucemia se realizó una Tomografía de tórax. (Figura A y B) Se realiza una biopsia percutánea de la masa, la cual reporta Neoplasia mesenquimal de bajo grado a favor de Tumor Fibroso Solitario. Tras descartar otras causas de hipoglucemia y en el contexto de un TFSP, se interpretó el caso como un síndrome de Doege-Potter, y se decidió tratamiento quirúrgico por parte del servicio de cirugía torácica.

En la Tomografía de Tórax se reporta masa hiperdensa heterogénea en el campo pulmonar, altamente sugestiva de tumor fibroso solitario pleural (TFSP). (Figura B).

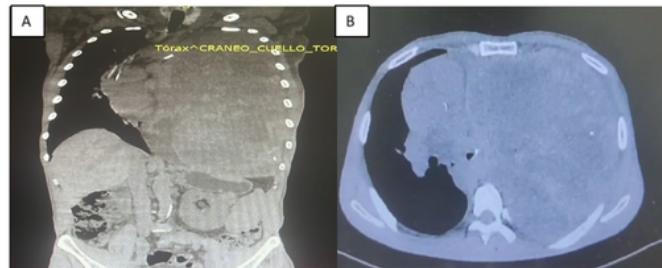


FIGURA A) CORTE CORONAL DE TC TORÁCICA CON EVIDENCIA DE OCUPACIÓN PLEURAL DE LA TOTALIDAD DEL HEMITÓRAX IZQUIERDO CON DESVIACIÓN CONTRALATERAL DEL MEDIASTINO.

FIGURA B) CORTE AXIAL VENTANA MEDIASTÍNICA. PRESENCIA DE MASA HIPERDENSAS HETEROCÉNEA EN EL CAMPO PULMONAR IZQUIERDO, MISMA QUE DESPLAZA LAS ESTRUCTURAS DE LA LÍNEA MEDIA HACIA EL LADO CONTRALATERAL EN MEDIASTINO E IMPRONTA DISCRETAMENTE EN SENTIDO CAUDAL, MIDE 29 X 11 X 15 CM. PULMÓN DERECHO IMPRESIONA SIN INFILTRADOS NI CONSOLIDADOS. PRESENTA FOCOS CALCIFICADOS EN SU INTERIOR QUE MIDEN 15 X 16 MM.

Se llevó a cabo la excéresis de tumoración mediante Esternotomía más Toracotomía izquierda. Presentó choque hipovolemico grado IV, posterior a descompresión mediastinal, se realizó compensación con hemoderivados y se logra retiro de soporte vasopresor. Se encontró una tumoración que pesaba 4.242 gramos, que ocupaba la totalidad del hemitórax izquierdo, dependiente de la pleura visceral, sésil provocando la compresión de todo el parénquima pulmonar y estructuras mediastinales. (Figura C).

El diagnóstico anatomo-patológico correspondió con un TFSP con expresión en la inmunohistoquímica positiva a CD34: positivo en células neoplásicas, BCL2: positivo en células neoplásicas, CD56: positivo focal en células neoplásicas, KI67: 3%. Sin mitosis atípica. (Figura D)



FIGURA C: PIEZA QUIRÚRGICA

Tinción inmunohistoquímica para CD34 con positividad citoplásrica difusa. (CD34).

DISCUSIÓN

El TFSP es una rara neoplasia primaria de la pleura, que se origina en su inmensa mayoría en el tejido conectivo submesotelial de la pleura visceral.(1,2,6) Son tumores de crecimiento lento, que producen pocos síntomas y que pueden alcanzar un gran tamaño. (1,2) La mayor parte se comportan de un modo benigno, aunque actualmente se prefiere considerarlos de comportamiento clínico incierto, ya que un porcentaje variable (entre 13 y 23%) han demostrado un comportamiento agresivo. (1,2,6) Por otro lado, en pacientes con TFSP benignos con resección R0, se han detectado recidivas incluso pasados 10-20 años de la resección inicial. Por lo que se hace obligatorio un seguimiento. (2,8) El 5% de los casos se asocia con un síndrome para neoplásico (síndrome de Doege-Potter) caracterizado por hipoglucemia recurrente refractaria a tratamiento médico, debida a secreción excesiva de factor de crecimiento similar a la insulina (IGF-II). (4,7,8) Su diagnóstico se basa en las imágenes radiológicas y en la clínica. No existe una imagen patognomónica o específica de este tumor, pero suele aparecer como áreas bien circunscritas, dependientes de la pleura visceral. (Fig. 1B). El diagnóstico definitivo requiere confirmación histopatológica. (4,8) La inmunohistoquímica (fig. 1D) es muy útil para diferenciar el TFSP de otros tumores como los mesoteliomas o sarcomas. Los marcadores convencionales son el CD34, BCL2 y vimentina, en el caso de los dos primeros fueron positivos en nuestro paciente. (5,9) La mayoría de los TFSP se

comportan de manera indolente y sin recurrencias, pero hay criterios histopatológicos de mal pronóstico asociados a alto riesgo de recidiva, como actividad mitótica elevada, presencia de necrosis o hemorragia, gran tamaño del tumor, su morfología sésil, intensa celularidad, pleomorfismo nuclear o invasión vascular. (8) En nuestro caso, la anatomía patológica define a la masa como un TFSP. El tratamiento de los TFSP de gran tamaño, por su potencial riesgo de malignidad, debe discutirse en una sesión multidisciplinaria como fue realizado en este caso. En este tipo de tumor pleural, la cirugía es el único tratamiento efectivo, debiendo llevarse a cabo una cirugía en bloque y con márgenes oncológicos. (1,2,4,6,8)

Dadas las gigantescas dimensiones del tumor en nuestro paciente, se requirió la realización de una toracotomía izquierda y esternotomía para conseguir una resección quirúrgica completa.

En este caso se asoció a hipoglucemia. La hipoglucemia asociada con grandes formaciones diferentes a islotes pancreáticos, es un síndrome que ocurre en una amplia variedad de tumores. La ocurrencia de un tumor intratorácico y síntomas consistentes con hipoglucemia fue descrita en 1930 por Doege y Potter. (4,8)

En el estudio pre quirúrgico de esta entidad se ha empleado la biopsia transtorácica con aguja fina y la biopsia transtorácica con aguja gruesa (Tru-Cut), como fue en nuestro caso que el diagnóstico se realizó por biopsia. (1) Al estudio histopatológico se observa que estas lesiones están compuestas por células semejantes a fibroblastos, con poca o ninguna actividad mitótica, sin atipia, que se distribuyen en forma fasciculada y estoriforme en un estroma altamente caraccecolagenizado que semeja un queloide. (1)

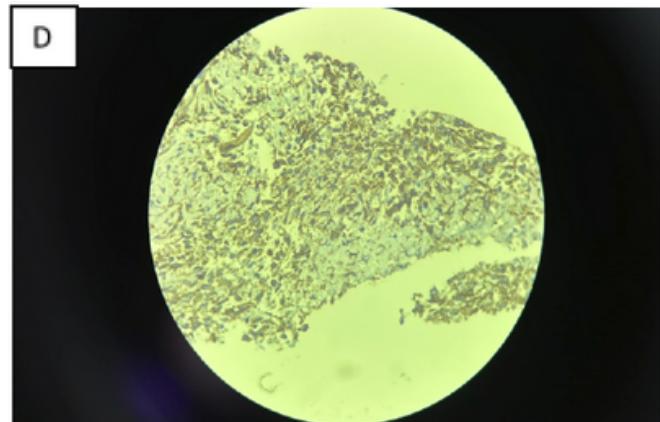


FIGURA D: ESTUDIO HISTOPATOLÓGICO

El estudio con inmunohistoquímica es de gran valor en ésta neoplasia, ya que con el se puede excluir la mayoría de diagnósticos diferenciales. Esta lesión es generalmente positiva para CD34, CD99 y Vimentina. (1,6,8) En nuestro paciente la actividad mitótica estaba ausente, por lo que se asocia con mejor pronóstico. El postoperatorio inmediato cursó en la unidad de cuidados intensivos sin complicaciones, y fué dado de alta al 11vo día, con glucemias en rango de la normalidad. Al reporte de este caso el paciente lleva 8 meses en controles, sin recidiva evidente.

CONCLUSIONES

En conclusión, el síndrome de Doege-Potter es un fenómeno paraneoplásico que se puede presentar en pacientes con tumor fibroso solitario de pleura. La resección total del tumor resuelve los episodios de hipoglucemia. El pronóstico a largo plazo es bueno en la mayoría de casos.

Conflictos de Interés: Los autores del artículo declaran que no hay ningún conflicto de interés al publicar el manuscrito en la Revista.

Fecha de envío: 10/01/24

Fecha de aceptación: 14/02/24

BIBLIOGRAFÍA:

1. Ferreira B Edgar J, Díaz P Julio A. Tumor fibroso solitario de la pleura. Revista Chilena de Cirugía. Octubre 2008, Vol 60 - N° 5; pág. 465-472.
2. Fíbia Juan José, Gómez Guillermo, Salord Neus, Penagos Juan Carlos, Estrada Gáspár, León Carlos, Tumor fibroso solitario pleural gigante. Cir Esp. 2005;77(5):290-2.
3. Luján Mauricio, Mejía Sergio, Rojas Sebastián, Mira Sergio. Síndrome de DoegePotter. Tumor fibroso de pleura irresecable asociado a hipoglucemia. Acta Médica Colombiana. octubre-diciembre, 2009, vol. 34, núm. 4.
4. Muñoz Pascual A. Síndrome de Doege-Potter. A propósito de un caso, Rev Esp Geriatr Gerontología. 2018; 53(5):299-305.
5. Ruiz López E, González García F.J, Moreno Casado P. Síndrome de Doege-Potter como presentación de un tumor fibroso solitario pleural. ¿Deberíamos pensar en un tumor torácico ante la presencia de una hipoglucemia refractaria?. Open Respiratory Archives, July-September 2021, Volume 3, Issue 3.
6. Sánchez-Mora N, Cebollero-Presmanes M, Monroy V, Carretero-Albiñana L, Herranz-Aladro M, y Álvarez-Fernández E. Tumor fibroso solitario pleural: características clinicopatológicas de una serie de casos y revisión de la bibliografía. Arch Bronconeumol. 2006;42(2):96-9.
7. Tadesse Mindaye Esubalew, Knfe Tesfaye Goytom, Gissila Aboye Azmera, Intrathoracic giant solitary fibrous tumor of the pleura: Case report, International Journal of Surgery Case Reports 85 2021
8. Ticona-Garrón A.B, Alfaro-Méndez G, Farrera-Torija J, Medina-Olivera E. Tumor fibroso solitario, reporte de un caso con presentación inusual. Rev Mex Urol. 2015;75(4):227-230.
9. Torres Olivera Francisco Javier, Torres Gómez Francisco Javier, Diaz Delgado Mario, Vargas de los Monteros María Teresa. Citología del tumor fibroso solitario pleural maligno. A propósito de un caso, Rev Esp Patol 2009; Vol 42, n.º 3: 201-204