

## **SÍNDROME DE DOEGE-POTTER COMO MANIFESTACIÓN DE TUMOR FIBROSO PLEURAL GIGANTE**

**Autores:** Tavárez Estévez W.A (MIR), De Vega Sánchez B. (MIR), Loucel Bellino M. (MIR), Borrego H., Gallardo Romero J.M., Matilla González J.M.

Servicio de Cirugía Torácica Hospital Clínico Universitario Valladolid. Servicio de Neumología Hospital General de Segovia. Servicio de Anatomía Patológica Hospital Clínico Universitario Valladolid. Servicio de Neumología Hospital Clínico Universitario Valladolid

Se trata de un paciente de 81 años sin alergias medicamentosas conocidas y ex- fumador. Antecedentes médicos: EPOC moderado. Fibrilación auricular paroxística embolígena. Accidente Cerebro vascular isquémico en 2005 y 2013. Estenosis de la arteria carótida interna izquierda tratada mediante endoprótesis. En tratamiento anticoagulante y antiagregante. Diagnosticado por biopsia aguja gruesa en 2012 de un tumor fibroso pleural en hemitórax izquierdo en 2012, el paciente rechaza voluntariamente la cirugía. En 2014 presenta hidroneumotórax izquierdo tratado con drenaje torácico. En enero de 2015 ingresa en su centro de referencia con hidroneumotórax izquierdo que se drena. Se objetivan cuadros de hipoglucemia sintomáticos con pérdidas de conciencia. Se instaura tratamiento con corticoides, remitiendo la clínica. Ante la gravedad del cuadro y sintomatología el paciente admite ser considerado para tratamiento quirúrgico.

### **PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:**

- ✓ Sistemático, Bioquímica y Hemostasia al ingreso: sin alteraciones significativas
- ✓ Perfil glucémico al ingreso: glucemia:22mg/dl (8:00 horas), glucemia:76mg/ml (13 horas), glucemia:60mg/dl (19 horas)
- ✓ Radiografía de tórax: tumoración pleural en hemitórax izquierdo, desplazamiento mediastínico contralateral.
- ✓ Interconsulta endocrinología: Hipoglucemia de causa extra pancreática.
- ✓ TAC torácico: masa sólida vascularizada en lóbulo inferior izquierdo de aspecto heterogéneo, filiada como tumor fibroso de aproximadamente 15x12cm. Presenta derrame pleural izquierdo de pequeña cuantía y enfisema subcutáneo. (Fig. 1)
- ✓ Espirometría: FVC 2710ml (97%); FEV1 1030ml (50%). FEV1/FVC: 38%. No es posible realizar la difusión.
- ✓ Electrocardiograma: ritmo sinusal, bloqueo de rama derecha.

### **INTERVENCIÓN QUIRÚRGICA Y EVOLUCIÓN:**

Se programa intervención quirúrgica mediante toracotomía lateral izquierda, realizando exéresis completa de la tumoración pleural izquierda dependiente de la pleura visceral del LII. (Fig.2). Durante la intervención el paciente presenta episodios de inestabilidad hemodinámica debido a la compresión de estructuras mediastínicas, resuelta con la extracción del tumor. No presentó hipoglucemias durante el postoperatorio. El paciente precisa la transfusión de dos concentrados de hematíes y es dado de alta en el 10º día de postoperatorio.

**Anatomía patológica.** Macroscópicamente corresponde a un tumor pleural peso, 1815 gr., tamaño, 30 x 20 x 10 cm. Microscópicamente: Pulmón próximo no tumoral. Proliferación de células fusiformes que muestra áreas variables de celularidad, con zonas de necrosis. Inmunohistoquímica: CKAE1-AE3, Proteína S-100, Desmina y Actina son negativas. BCL2, CD34 y CD99 muestran una positividad prácticamente en el 100% de las células tumorales. El Ki-67 es menor del 5%. (Fig.3)

**Diagnóstico final:** Tumor fibroso pleural

## **DISCUSIÓN**

El Tumor Fibroso Pleural es una neoplasia inusual (frecuencia estimada de 5% de los tumores pleurales) con origen en las células mesenquimales. Su localización más frecuente es la pleura visceral, alrededor del 80%, aunque puede localizarse en pleura parietal, el mediastino y otras localizaciones. El comportamiento suele ser benigno (80% de los casos) y dado la alta frecuencia de tumores asintomáticos, suelen diagnosticarse como un hallazgo casual. La sintomatología se relaciona con la compresión de estructuras vecinas. Otra sintomatología asociada menos frecuente son: osteoartropatía hipertrófica, hipocratismo digital, galactorrea o hipoglucemia. La presencia de hipoglucemias es debido la secreción del factor de crecimiento insulinoide II IGF-II que implica una secreción continua de insulina, denominado síndrome de Doege-Potter como en nuestro caso. No existe una relación demostrada entre el síndrome de Doege-Potter y el pronóstico de la enfermedad. El tratamiento de elección es la resección quirúrgica completa.

El estudio inmunohistoquímico implica positividad a la vimentina, queratina y CD34 y negativo para CKAE1-AE3, Proteína S-100, Desmina y Actina, como en nuestro caso.

Ha de valorarse el uso de tratamientos adyuvantes, bien quimioterapia o/y radioterapia en casos de CD34 negativo, tumores sésiles (tasa de recidiva de 8% en comparación al 2% en caso de tumores pediculados), masas de gran tamaño, y necrosis. Nuestro caso en particular presenta características de mal pronóstico como es un tumor de gran tamaño (30 x 20 x 10 cm), tumor sésil que afecta toda la pleura visceral del lóbulo inferior izquierdo con áreas de necrosis. La presencia de CD34 positivo y un Ki67 menor del 5% se asocia con un buen pronóstico.

Las características histológicas no siempre predicen el potencial de recidiva, lo que impone el seguimiento a largo plazo.

#### REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. N. Sánchez-Mora et al. Tumor fibroso solitario pleural: características clinicopatológicas de una serie de casos revisión bibliografía. y de la Arch Bronconeumol. 2006;42:96-9. - Núm.02 DOI: 10.1157/13084401
2. Alimi F. et al. Asian. A case of huge solitary fibrous tumor with hypoglycemia. Cardiovasc Thorac Ann. 2014 Oct 21. pii: 0218492314557
3. Bylicki O. et al. Assessing the multimodal management of advanced solitary fibrous tumors of the pleura in a routine practice setting. J Thorac Oncol. 2015 ;10(2):309-15. doi: 10.1097/JTO.0000000000000401.
4. Sugarbarker D., Bueno R. Krasna M. et al. Enfermedades benignas de la pleura, tumor fibroso pleural. En Cirugía torácica 1 ed. Editorial panamericana, 2011, 925 - 929.
5. Guijarro R. Deu M. Alavarez A. et al. Tumores pleurales, tumor fibroso pleural. Patología de la pleura 1 ed. Editorial panamericana 2013, 299 - 307

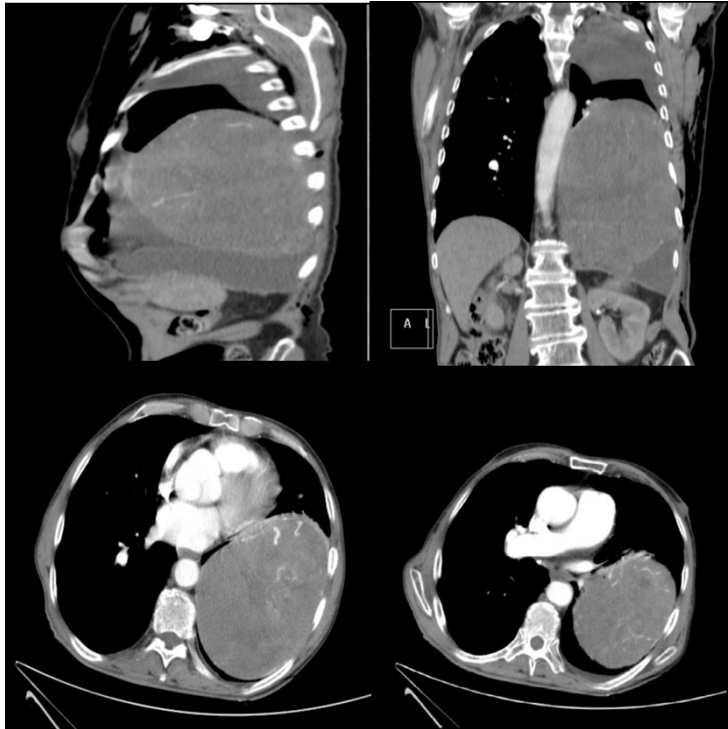


Fig. 1 TC corte sagital, coronal y axial



Fig.2 macroscópicamente tumor fibroso pleural

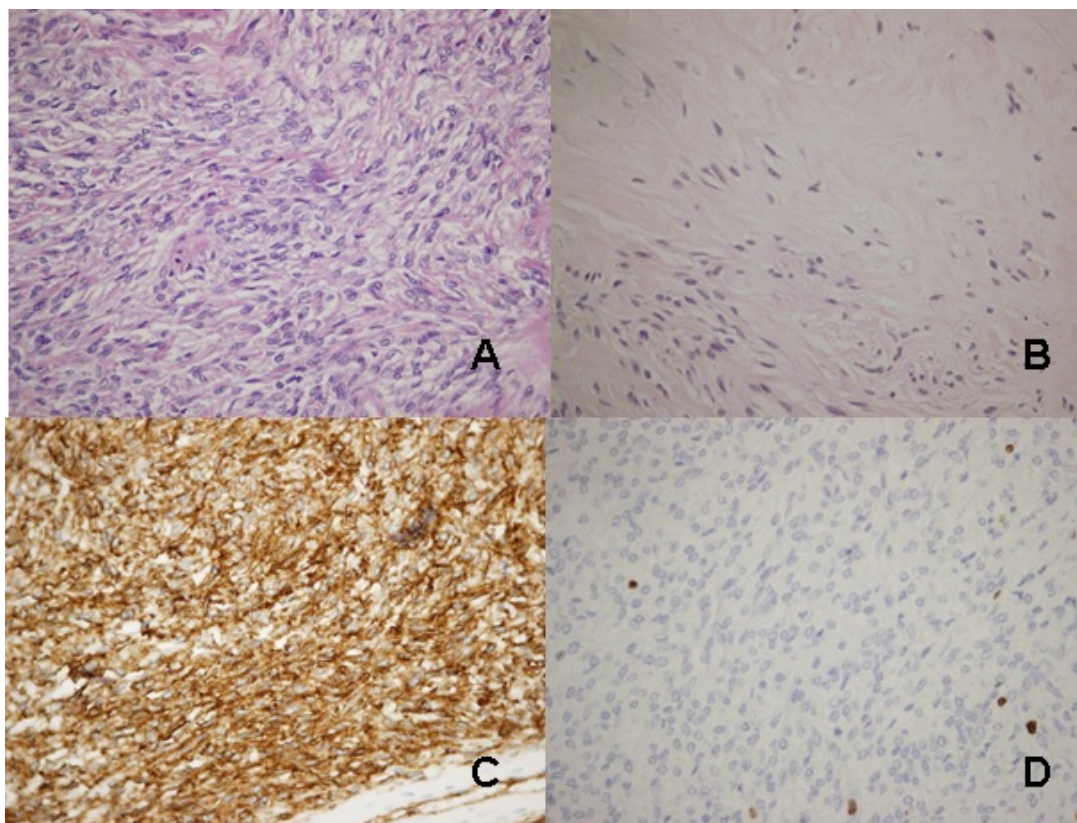


Fig. 3 A.- Celularidad B.- Escasa celularidad C.- CD34 D.- Ki67