**Autores:** Raul Eduardo Almeida Cabrera (R3), Silvia Hernández Huerga (adjunta)

**Centro de Trabajo:** Servicio de Neumología. Hospital de León

**Paciente varón de 58 años que acude a urgencias por cuadro confusional agudo.**

**ANTECEDENTES PERSONALES:** No AMC. Vive solo. IABVD. Fumador activo 10 cig/día y marihuana (IPA 20 paq/año). Minero jubilado (no silicosis reconocida). Bebedorsevero. No intervenciones quirúrgicas de interés, no tratamiento habitual.

**ENFERMEDAD ACTUAL:** Presenta episodios confusionales e hiporexia de dos años de evolución, con algún episodio de sudoración nocturna y pérdida de peso de hasta 10 Kg en el último año.

Es ingresado en medicina interna como sospecha de debut diabético en el contexto de hipoglucemias, y tras el hallazgo casual de una masa pulmonar en la radiografía de tórax, se decide traslado a neumología para completar estudio.

**EXPLORACIÓN FÍSICA:** Hábito asténico. Peso: 54 Kg. Hemodinámicamente estable. Saturación basal de O2: 90%. Afebril. Eupneico en reposo. No se palpan adenopatías en cuello. Presencia de acropaquias. ACP: Ruidos cardíacos rítmicos sin soplos. Ruidos abolidos en base pulmonar izquierda. Resto de la exploración sin hallazgos.

**PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:**

HEMOGRAMA: Leucocitos 9100 uL (87% neutrófilos), Hb 14.1, Plaquetas 482.000 uL.

COAGULACIÓN: normal.

BIOQUIMICA: normal. marcadores tumorales negativos.

RADIOGRAFÍA TÓRAX: masa en base pulmonar izquierda, con componente atelectásico, que condiciona pérdida de volumen en hemitórax izquierdo y retracción del hilio pulmonar hacia este lado.

BRONCOSPCOPIA: Estenosis en el bronquio de la língula (sin observarse masa endoluminal) que impide el paso del fibrobroncoscopio. Además presenta probable hemangioma en epiglotis y lesión queratósica en cuerda vocal derecha.

CITOLOGIA BAS: negativa.

TAC TORAX-ABDOMEN: Estudio artefactado por movimientos, lo que dificulta la valoración de las estructuras mediastínicas. Voluminosa masa central y periférica de aspecto heterogéneo que ocupa la totalidad de la língula y gran parte de los segmentos basales del LII en relación con neoformación. Condiciona obstrucción de las divisiones bronquiales superior e inferior de la língula y de bronquios subsegmentarios anteriores y laterales del LII. Contacta ampliamente con la pleura mediastínica condicionando efecto compresivo sobre las estructuras adyacentes, así como con la pleura parietal lateral y posterior, con probable infiltración de la misma y de la grasa extrapleural en su porción más craneal. Engloba en su seno a la división arterial de la língula. Nódulo milimétrico en segmento lateral del LM. Granulomas calcificados subcentimétricos en ambos hemitórax. Atelectasia subsegmentaria en base pulmonar derecha. Enfisema centrolubulillar en campos superiores leve. Se aprecia algún tapón mucoso en bronquios subsegmentarios basales del LID en relación con afectación de vía aérea distal. No se observan lesiones óseas sospechosas. Engrosamientos pleuroparenquimatosos apicales residuales. Asocia derrame pleural izquierdo de leve cuantía. La masa es indistinguible de adenopatías hiliares e interlobares izquierdas. Ganglios subcentimétricos paratraqueales bajos bilaterales y subcarinales, apreciándose una adenopatía hiliar derecha de 1 cm. El corazón, el tronco de la arteria pulmonar y la aorta torácica son de calibre normal. No derrame pericárdico. Hepatomegalia. Lesiones hipodensas milimétricas en segmento VIII y V, inespecíficas, sugestivas de corresponder con quistes simples. Nódulo hipodenso de 1,2 cm en glándula suprarrenal izquierda, inespecífico. Quiste cortical renal simple en polo inferior del riñón izquierdo. Eje aortoilíaco permeable de calibre normal, ateromatoso. Resto de estructuras del abdomen superior y el esqueleto locorregional no muestran alteraciones significativas. Conclusión: Voluminosa neoformación central y periférica en língula/LII con pequeño derrame

pleural izquierdo asociado. Probables adenopatías hiliares e interbronquiales ipsilaterales. Dudosa adenopatía hiliar derecha de 1cm. Enfisema centrolobulillar. Nódulo de 1,2 cm en suprarrenal izquierda, inespecífico. Hepatomegalia. Probables quistes hepáticos.

GAMMAGRAFÍA OSEA: no metástasis.

**COMENTARIO (1):**

Se trata de paciente con masa pulmonar sospechosa de malignidad y síndrome paraneoplásico (hipoglucemias). Se comenta el caso en comité de tumores, y se decide hacer BAG pulmonar para estudio. Además se solicita PET-TC de cara al tratamiento a seguir.

**MÁS PRUEBAS COMPLEMENTARIAS:**

TC-PET: Conclusión - Masa pulmonar en língula-LII con discreto incremento del metabolismo glicídico asociado (SUVmáx de 3). No se puede descartar malignidad. A valorar con histología. - Adenopatía hiliar derecha con incremento de captación de FDG (SUVmáx de 3.2). A valorar también con anatomía patológica. - Resto de hallazgos sin relevancia (algunas captaciones, pero que impresionan más infección/inflamación).

BAG MASA PULMONAR: La muestra presenta un artefacto morfológico, por problema técnico en el procesado de la misma, que limita la valoración histológica. El tejido presenta zona de aspecto fibrocolágeno, con núcleos escasos y otra zona con celularidad fusada más abundante, observando celularidad inflamatoria dispersa en el intersticio. El estudio inmunohistoquímico revela positividad para CD34 restando negativo el STAT-6. Conclusión: Sospecha de tumor fibroso solitario.

PFR sin tratamiento:

-Espirometría: FEV1/FVC 51%, FVC 1800cc (44%), FEV1 920cc (28%). PBD: muy positiva: FEV1/FVC 54%, FVC 2390cc (58%), FEV1 1280cc (39%) (mejoría 39% 360ml).

-Difusión: DLCO 36% kCO 57%.

-Pletismografía: FRC: 259% RV 400% TLC 168% RV/TLC 224

PFR con tratamiento BD:

-Espirometría: FEV1/FVC 49,7%, FVC 2410cc (59%), FEV1 1200cc (37%).

-Difusión: DLCO 43% kCO 65%.

-Pletismografía: FRC: 156% RV 191% TLC 104% RV/TLC 173%. Resistencias normales.

**COMENTARIO (2)**:

Se comenta el caso nuevamente en sesión multidisciplinar de tumores (con los nuevos resultados) y dado los resultados de las pruebas de función pulmonar y la necesidad de neumonectomía, se desestima para tratamiento quirúrgico, por lo que se decide derivar finalmente a oncología médica y radioterápica. No obstante, se solicita nueva muestra de la masa pulmonar para ampliar estudio inmunohistoquímico y valorar la posibilidad de algún tratamiento alternativo.

**DIAGNóSTICO PRINCIPAL**:

-Tumor fibroso gigante con Sd de Doege-Potter y Pierre -Marie-Bamberg secundarios (T4NxM0) (Estadío IIIA-IIIC).

-Sd ventilatorio mixto: EPOC fenotipo mixto muy severo. Restricción secundaria al tumor.

**TRATAMIENTO**:

- GREGAL: 1 cápsula inhalada por la mañana.

- FOSTER 100/6 NEXTHALER: 1 inhalación cada 12 horas.

- OMEPRAZOL 20: 1 comprimido antes del desayuno.

- SYRON: 1 sobre tras el desayuno.

- Acudirá a consultas externas de Endocrinología para control adecuado de glucemias.

- Acudirá a consultas externas de Oncología Médica y Radioterápica para tratamiento.







