



PRESENTACIÓN DE CASO

Síndromes paraneoplásicos asociados a un tumor fibroso solitario

Paraneoplastic syndromes associated with a solitary fibrous tumor

Anastasia Ferro-Mantilla, MD¹ , Nicolás Felipe Camargo, MD² , Adriana Ríos, MD³ ,
María Paula Rincón, MD⁴ 

- 1 Servicio de Cirugía de Tórax, Hospital Universitario La Samaritana, Bogotá, D.C., Colombia.
- 2 Programa de especialización en Cirugía General, Fundación Universitaria Sanitas, Bogotá, D.C., Colombia.
- 3 Programa de especialización en Cirugía General, Pontificia Universidad Javeriana, Bogotá, D.C., Colombia.
- 4 Hospitalización, Hospital Universitario La Samaritana, Bogotá, D.C., Colombia.

Resumen

Introducción. Los tumores fibrosos solitarios de pleura son tumores de origen mesenquimatoso, que representan del 4 al 10 % de las neoplasias pleurales. Su curso es silente y de crecimiento lento, hasta debutar con sintomatología secundaria a la compresión torácica que genera el gran tamaño que alcanzan, o también con síndromes paraneoplásicos, como el síndrome de Pierre-Marie-Bamberg (hasta en el 20 % de los casos) y menos frecuentemente, el síndrome de Doege Potter (hasta en el 5 % de los casos). El tratamiento de elección es la resección quirúrgica.

Caso clínico. Paciente femenina de mediana edad quien consultó por síntomas respiratorios, además de pérdida de peso. En la tomografía computarizada de tórax se observó una gran masa sólida que ocupaba extensamente el hemitórax derecho. Se diagnosticaron de manera simultánea los dos síndromes paraneoplásicos.

Resultados. Fue llevada a cirugía, donde por toracotomía posterolateral derecha se resecó una masa tumoral muy vascularizada, lobulada, de aproximadamente 20 cm de diámetro, que comprometía el lóbulo inferior derecho. Tuvo una adecuada evolución posoperatoria y los síntomas resolvieron posterior al manejo quirúrgico.

Conclusión. Los síndromes paraneoplásicos asociados a tumores fibrosos solitarios son raros, por lo que se requiere alta sospecha clínica. Posterior al manejo quirúrgico resectivo hay completa mejoría.

Palabras clave: tumor fibroso solitario pleural; neoplasias pleurales; neoplasias del sistema respiratorio; síndromes paraneoplásicos; hipoglucemia; procedimientos quirúrgicos torácicos.

Fecha de recibido: 26/06/2024 - Fecha de aceptación: 24/07/2024 - Publicación en línea: 08/11/2024

Correspondencia: Nicolás Felipe Camargo, Carrera 21 # 33A – 29, Apt 201, Bogotá, D.C., Colombia. Teléfono: +57 3003648794.
Dirección electrónica: nicolas.camargo.2896@gmail.com

Citar como: Ferro-Mantilla A, Camargo NF, Ríos A, Rincón MP. Síndromes paraneoplásicos asociados a un tumor fibroso solitario Rev Colomb Cir. 2025;40:808-13. <https://doi.org/10.30944/20117582.2670>

Este es un artículo de acceso abierto bajo una Licencia Creative Commons - BY-NC-ND <https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/deed.es>

Abstract

Introduction. Solitary fibrous tumors of the pleura are tumors of mesenchymal origin, which represent 4 to 10% of pleural neoplasms. Its course is silent and slow growing, until it debuts with symptoms secondary to the chest compression generated by the large size they reach, or also with paraneoplastic syndromes, such as Pierre-Marie-Bamberg syndrome (up to 20%), and the less frequent, Doege Potter syndrome (up to 5%). The treatment of choice is surgical resection.

Clinical case. Middle-aged female patient who consulted for respiratory symptoms, in addition to weight loss. A large solid mass was observed in the chest CT that extensively occupied the right hemithorax. The two paraneoplastic syndromes were diagnosed simultaneously.

Results. She was taken to surgery, where a highly vascularized, lobulated tumor mass, approximately 20 cm in diameter, involving the right lower lobe, was resected by right posterolateral thoracotomy. She had an adequate postoperative evolution and the symptoms resolved after surgical management.

Conclusion. Paraneoplastic syndromes associated with solitary fibrous tumors are rare, so high clinical suspicion is required. After respective surgical management, there is a complete improvement.

Keywords: pleural solitary fibrous tumor; pleural neoplasms; respiratory tract neoplasms; paraneoplastic syndromes; hypoglycemia; thoracic surgical procedures.

Introducción

Los tumores fibrosos solitarios de pleura (TFSP) son tumores de origen mesenquimatoso¹, considerados benignos. En la mayoría de los casos estos tumores son de hallazgo incidental o por los síntomas relacionados con la compresión y ocupación intratorácica secundaria a su gran tamaño^{1,2}.

En algunas ocasiones pueden estar relacionados con síndromes paraneoplásicos, como el síndrome de Doege Potter, que consiste en una hipoglicemia severa, sostenida y refractaria, asociada a tumores de células no islotes (NICTH), que se presenta característicamente con la triada de Whipple (hipoglucemia y síntomas secundarios a esta que mejoran con cargas de glucosa oral)¹. El síndrome de Pierre-Marie-Bamberg se caracteriza por acropaquias secundarias a una alteración de la capa más externa de los huesos de las manos y los pies². En raros casos, los TFSP se presentan con síntomas extratorácicos, como los descritos en este caso.

Caso clínico

Paciente femenina de 67 años, procedente de Fomeque, en el departamento de Cundinamarca, Colombia, con exposición a biomasa como único

antecedente, quien consultó por síntomas respiratorios que se autorresolvieron y el hallazgo incidental de una masa pulmonar. Al interrogatorio refería pérdida de peso no intencional, por lo que se tomó una radiografía de tórax en el servicio de urgencias, que reportó disminución de la transparencia en los dos tercios inferiores del hemitórax derecho, con una opacidad homogénea de contornos lobulados, que sugería la presencia de una masa, asociada a atelectasia de los lóbulos inferior y medio.

Fue hospitalizada por el servicio de cirugía general para estudios y en la tomografía computarizada (TC) de tórax observaron una gran masa sólida, con algunas áreas de necrosis en su interior, sin calcificaciones, que ocupaba extensamente el hemitórax derecho, con diámetro axial de 184x79x123 mm, que podría estar en dependencia de la totalidad del lóbulo inferior derecho, derrame pleural derecho, moldeado por la morfología de la masa a nivel apical de espesor de 37 mm (Figura 1). Se consideró sugestiva de TFSP, por lo que se indicó toma de biopsia con aguja fina percutánea, y el resultado informó un tumor fusocelular. Dada la estabilidad de la paciente, se dio egreso con orden de control ambulatorio con resultado de inmunohistoquímica.

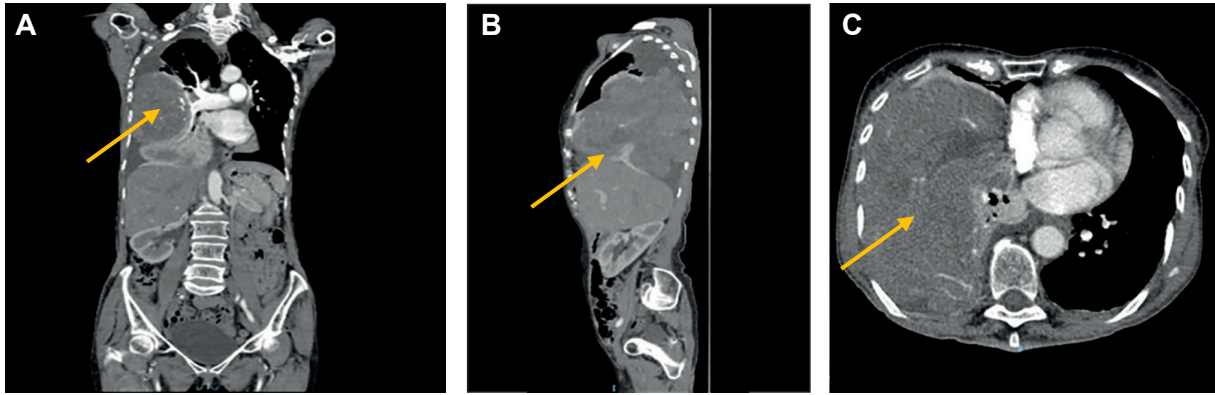


Figura 1. Tomografía computarizada de tórax. A. Corte coronal, donde se observa el tronco de la arteria pulmonar dilatado, con cardiomeiastino rechazado hacia la izquierda y derrame pleural derecho moldeado por la morfología de la masa. B. Corte sagital con gran masa sólida con algunas áreas de necrosis en su interior, que ocupa el hemitórax derecho. C. Corte axial que permite ver la masa con diámetros de 184x79x123 mm, sin calcificaciones, que podría estar en dependencia de la pleural visceral.

Fuente: imágenes recopiladas por los autores.

La paciente ingresó un mes después (sin el seguimiento indicado), con dolor torácico, visión borrosa, hiporexia y debilidad generalizada. Al examen físico de ingreso con desaturación al aire ambiente y taquicardia, que fueron corregidos con oxígeno a bajo flujo, hipoventilación en base de hemitórax derecho, con acropaquias en extremidades (Figura 2) y signos de desnutrición crónica agudizada (pérdida del 19 % del peso corporal, con un peso previo de 50 kg y un peso actual al ingreso de 40,4 kg).

En urgencias hizo episodios de disartria que mejoraron después de la ingesta de alimentos, con reporte de glucometrias normales. Teniendo en cuenta estos síntomas compatibles con la triada de Whipple, se indicó toma de niveles de insulina en sangre, péptido C, proinsulina, cortisol y TSH, todos dentro de límites normales. La TC de abdomen contrastado y la resonancia magnética nuclear (RMN) abdominal descartaron imágenes sugestivas de insulinoma. Durante la estancia hospitalaria, la paciente persistió con hipoglucemia repetitiva de predominio nocturno, asociada a disartria, relacionadas con ayuno mayor a 5 horas, por lo que durante sus periodos de sueño se indicó infusión de dextrosa endovenosa, y refrigerios entre las comidas del día y en las primeras horas de la noche.

La inmunohistoquímica reportó infiltración por tumor maligno que planteaba como diagnóstico diferencial tumor fibroso solitario versus sarcoma, con CD34 positivo y STAT6 con control negativo.

Se presentó en Junta quirúrgica y se consideró que cursaba con un síndrome de Doege Potter asociado a TFSP. Previa confirmación de su clase funcional y con aval de neumología, cardiología y anestesiología, fue llevada a cirugía, donde se realizó toracotomía posterolateral derecha, con prolongación de la incisión por planos con incisión del dorsal ancho y serrato anterior. Se encontró un derrame pleural cetrino de aproximadamente 300 ml, con adherencias pleuropulmonares y una masa tumoral muy vascularizada, lobulada de aproximadamente 20 cm de diámetro, que comprometía el lóbulo inferior derecho (Figura 3). Se resecó el lóbulo inferior y la masa tumoral, se comprobó adecuada reexpansión pulmonar y se dejó tubo de toracostomía.

En el postoperatorio inmediato se trasladó a la Unidad de Cuidados Intensivos (UCI) con soporte ventilatorio y fue extubada en las siguientes 24 horas, sin requerimiento de soporte vasopresor e inotrópico. La radiografía de tórax de control mostró adecuada reexpansión pulmonar, sin hemotórax o neumotórax (Figura 4), por lo que se retiró la toracostomía a los cuatro días de la cirugía. Dada la evolución clínica satisfactoria, sin nuevos episodios de hipoglucemia, se dio egreso con orden de control postoperatorio con reporte de patología de la lesión resecada.

En el estudio histopatológico describieron una masa de 1452 gr, con medidas de 24,8x20,5x7 cm, que se encuentra casi en su totalidad comprometida por una lesión irregular de color blanquecino,



Figura 2. A. Dedos en palillo de tambor en manos. B. Acropaquias en miembros inferiores.
Fuente: fotografías tomadas por los autores.



Figura 3. Producto de resección; masa tumoral lobulada de aproximadamente 20 cm de diámetro, que compromete el lóbulo inferior derecho.
Fuente: fotografía tomada por los autores.

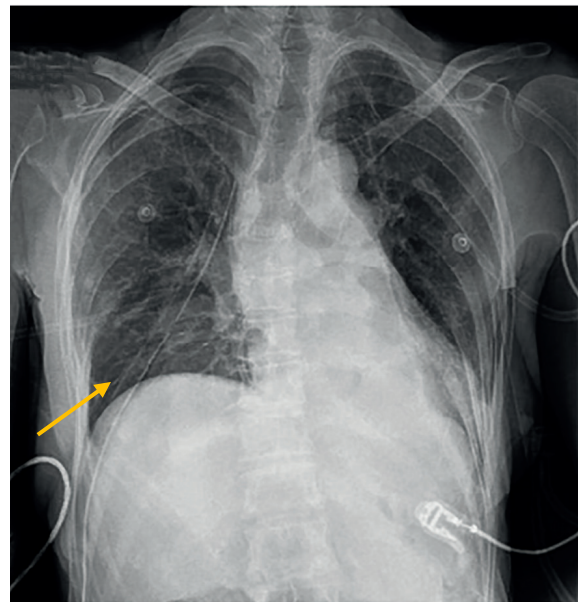


Figura 4. Radiografía de tórax portátil en el posoperatorio, con desviación del cardiomediatino hacia el lado izquierdo, pulmones simétricos y tubo de toracostomía cerrada en el lado derecho. No se observa derrame pleural ni neumotórax.
Fuente: imagen recopilada por los autores.

que mide 20,5x19,5x7 cm. Los cortes mostraron un tumor constituido por células con núcleos vesiculosos prominentes, con nucleolo y escaso citoplasma eosinófilo; las células conforman sábanas en un estroma fibroso con áreas de edema, hay menos de una mitosis por 50 campos; hay focos de necrosis; el tumor está en contacto con la pleura visceral. En el estudio inmunohistoquímico había CD34 y STAT6 positivos. Se diagnosticó un tumor fibroso solitario con necrosis del 10 % y bordes de sección negativos para tumor, sin evidencia de invasión linfovascular y perineural.

En el seguimiento por consulta externa la paciente había tenido ganancia de peso de 6 kg, sin síntomas asociados, por lo que se consideró la resolución completa de los síntomas de hipoglucemia con la resección tumoral.

Discusión

Síndrome de Doege Potter

Síndrome paraneoplásico relacionado hasta en un 5 % con tumores fibrosos solitarios de origen pleural, que fue descrito inicialmente en 1930 como una hipoglucemia severa y refractaria, sin hiperinsulinismo^{3,4}. Generalmente se asocia con incremento en la secreción de factor de crecimiento similar a la insulina (IGF-II), lo que aumenta la captación periférica de glucosa e interfiere con la gluconeogénesis hepática. Se presenta con glucemias inferiores a 55 mg/dl, en paciente no diabético, asociada a síntomas neurológicos secundarios que revierten con la ingesta de alimentos por vía oral (Triada de Whipple)^{1,5}.

Síndrome de Pierre-Marie-Bamberg

Este síndrome tiene una incidencia entre el 10 al 20 % de los TFSP, mayor que la del síndrome hipoglucemiante. Se produce una reacción perióstica característicamente en huesos de las manos, que se observa como acropaquías; en la paciente aquí presentada se documentó en manos y pies. Esta alteración se considera secundaria a diferentes fenómenos, como la producción tumoral de ácido hialurónico o, como en el caso expuesto, por efecto de la hipoxia crónica causada por la ocupación pulmonar⁶.

Tumor fibroso solitario pleural

Los tumores fibrosos solitarios de pleura TFSP representan cerca del 4 al 10 % de las neoplasias pleurales⁶. En su mayoría se trata de tumores de comportamiento benigno; los tumores de más de 10 cm están mayormente relacionados con malignidad². Son de crecimiento lento y de pocos síntomas, en adultos de edad media, sin preferencias de sexo, ni asociación con factores de riesgo por exposición ambiental u ocupacional⁷. En nuestro caso, la paciente se presentó sin antecedentes conocidos de exposición a asbesto u otros irritantes diferentes a biomasa, como un hallazgo incidental por los síntomas secundarios a la compresión pulmonar, con osteoartropatía hipertrófica pulmonar e hipoglucemia sostenida.

El estudio inicial para el diagnóstico de un tumor fibroso solitario es imagenológico, sin embargo, se requiere confirmación histopatológica. No se reporta ninguna imagen patognomónica que sugieran compromiso por este tipo de tumores. La biopsia por aspiración tiene menor rendimiento frente a la biopsia por aguja Tru-cut, por lo que, dentro de los métodos percutáneos, se prefiere esta última, con una sensibilidad que se acerca al 100 %⁷. Sin embargo, en cualquiera de los dos casos, dado la conformación macroscópica del tumor con zonas fibróticas, esclerosadas y con gran componente vascular, la negatividad de las biopsias no descarta el diagnóstico, por lo que en ocasiones se requiere confirmar el diagnóstico con estudio histopatológico del espécimen resecado por toracotomía⁶.

La confirmación inmunohistoquímica se da con positividad de CD34, BCL 2 y vimentina, sin embargo, el STAT6 tiene una sensibilidad del 98 % y una especificidad del 85 % para el diagnóstico de TFSP. En nuestro caso, se encontraron positivos CD34 y STAT6, lo que confirmó el diagnóstico propuesto⁷.

Es relevante tener en cuenta los criterios de malignidad descritos por England DM, et al.⁸, entre los que se encuentran, celularidad abundante, pleomorfismo dado por atipia citonuclear, más de 4 mitosis por campo alto (x10 campos), con necrosis hemorrágica amplia, localización atípica e invasión a estructuras adyacentes.

El tratamiento quirúrgico es el ideal, con la resección completa tumoral. El nivel de resección se determina por el compromiso de estructuras circundantes, siendo los bordes libres de tumor el factor más influyente en la recurrencia del mismo⁷. De acuerdo con el estudio histopatológico e inmunohistoquímico de la paciente, no se encuentran criterios de mal pronóstico, ni factores que sugieran alto riesgo de recidiva. Sin embargo, se debe hacer seguimiento estricto de los pacientes con tumores gigantes (mayores a 15 cm) ya que estos representan mayor riesgo de malignidad⁹.

Conclusión

El tumor fibroso solitario de pleura (TFSP) es una entidad poco frecuente, con pocos síntomas, generalmente de hallazgo incidental, que puede estar asociado a síndromes paraneoplásicos poco conocidos, que dificultan el diagnóstico por la baja sospecha. El manejo quirúrgico en pacientes sin criterios de malignidad resuelve la sintomatología; tiene el beneficio de baja recidiva tumoral. Los criterios de malignidad deben confirmarse con análisis completo de la pieza quirúrgica, dado el alto riesgo de falsos negativos por la conformación histológica de la misma.

Cumplimiento de normas éticas

Consentimiento informado: Según la resolución 8430 de 1993 esta es una investigación sin riesgo. Los autores declararon que se siguieron los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes, derecho a la privacidad y consentimiento informado.

Conflictos de intereses: Los autores declararon no tener conflictos de intereses.

Uso de Inteligencia Artificial: Los autores declararon que no usaron tecnologías de inteligencia artificial para la construcción del presente artículo.

Fuentes de financiación: El presente trabajo de investigación no obtuvo financiación externa para su desarrollo.

Contribución de los autores

- Diseño y concepción del estudio: Anastasia Ferro-Mantilla, Nicolás Felipe Camargo.
- Adquisición de datos: Nicolás Felipe Camargo, Adriana Ríos.

- Análisis e interpretación de datos: Anastasia Ferro-Mantilla, Nicolás Felipe Camargo, Adriana Ríos, María Paula Rincón.
- Redacción del manuscrito: Nicolás Felipe Camargo, Adriana Ríos, María Paula Rincón.
- Revisión crítica: Anastasia Ferro-Mantilla.

Referencias

- 1 Soutelo J, Moldes S, Martin A, Lutfi R, Leal-Reyna M. Hipoglucemia inducida por tumor fibroso solitario pulmonar. Síndrome de Doege-Potter. Rev Med Chile. 2016;144:129-33. <https://doi.org/10.4067/S0034-98872016000100017>
- 2 Fibla JJ, Gómez G, Salord N, Penagos JC, Estrada G, León C. Tumor fibroso solitario pleural gigante. Cir Esp. 2005;77:290-2. [https://doi.org/10.1016/s0009-739x\(05\)70856-3](https://doi.org/10.1016/s0009-739x(05)70856-3)
- 3 Ruiz-López E, González-García FJ, Moreno-Casado P, Villar-Pasto CM, Poveda-Chávez DS, Fernández-González AM, et al. 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 Respir Arch. 2021;3:100102. <https://doi.org/10.1016/j.opresp.2021.100102>
- 4 Muñoz-Lerma A, Doello-Gonzalez K, Ríos-Pelegri RM, Delgado-Perez JR. Síndrome Doege-Potter secundario a tumor fibroso solitario pulmonar. A propósito de un caso. Gac Mex Oncol. 2023;22(Suppl):138-42. <https://doi.org/10.24875/j.gamo.23000014>
- 5 Flores-Cruz G, Aguila-Gómez MV, Lazo-Vargas A, Alarcón-Delgado MM, Luna-Catari MK, Marconi-Poma ER. Síndrome de Doege-Potter, tumor fibroso solitario endotorácico hipoglucemiante, ¿cuándo y cómo lo diagnóstico? y ¿cuál es mi conducta final?: Presentación de un caso y revisión de la literatura. Rev Med La Paz. 2019;25:48-57.
- 6 León F, Bannura F, Solovera ME, Salas P. Tumor fibroso solitario de la pleura asociado a síndromes paraneoplásicos. Rev Chil Cir. 2013;65:255-9. <http://dx.doi.org/10.4067/S0718-40262013000300010>
- 7 Espinoza-Mercado F, Fagoaga-Valdivia J, Payro-Hernández LE, Rocha-Eraza O, Perez-Rodriguez JA, Rodríguez-Montes CE. Abordajes quirúrgicos en la resección de tumores fibrosos solitarios de pleura. Revisión de la literatura y reporte de caso. Rev Sanid Milit Mex. 2015;69:235-41.
- 8 England DM, Hochholzer L, McCarthy MJ. Localized benign and malignant fibrous tumors of the pleura: A clinicopathologic review of 223 cases. Am J Surg Pathol. 1989;13:640-58. <https://doi.org/10.1097/00000478-198908000-00003>
- 9 Arab WA. Solitary fibrous tumours of the pleura. Eur J Cardiothorac Surg. 2012;41:587-97. <https://doi.org/10.1093/ejcts/ezr009>