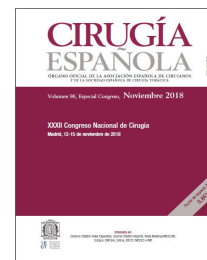




Cirugía Española

www.elsevier.es/cirugia



P-781 - SÍNDROME DE DOEGE-POTTER ASOCIADO A UN TUMOR FIBROSO SOLITARIO RETROPERITONEAL, A PROPÓSITO DE UN CASO

Nonnemacher San Julián, Andrea; Cózar, Coral; Carrión, Leonid; Oliver, Luis; Alarcón, María Isabel; Méndez, Begoña; Ávila, Ingrid

Hospital Virgen del Puerto, Plasencia.

Resumen

Objetivos: Presentamos un caso de tumor fibroso solitario retroperitoneal de 25 cm de diámetro mayor, ocupando mesosigma, sin afectar estructuras vasculares, íntimamente adherido a cara posterior vesical, dilatación de riñón y uréter izquierdos por compresión. Además presentó hipoglucemias sintomáticas asociadas, conocido como síndrome Doege-Potter.

Caso clínico: Varón, 61 años, ingresa por pérdida de peso y masa muscular de meses de evolución, aumento perímetro abdominal, trastornos miccionales y estreñimiento. Analíticamente destaca una hipoglucemia de 30-40. Marcadores tumorales, elevación de cromogranina A. TAC abdominal objetivó masa abdominal heterogénea, 22 × 20 cm, con calcificaciones, extendiéndose desde raíz del mesenterio hasta pelvis menor izquierda, hidronefrosis y atrofia riñón izquierdo, desplazando asas intestinales, sugerente de sarcoma peritoneal. TAC torácico descartó adenopatías mediastínicas, axilares y cualquier otra patología. Resultado anatomopatológico BAG: Tumor estromal de potencial maligno incierto, muestra insuficiente para estudio molecular. Dada la clínica del paciente, y resultado danatomopatológico, se decidió intervención quirúrgica. En quirófano se confirmó ocupación de todo el mesosigma y la no afectación de estructuras vasculares. Se libera retroperitoneo y cúpula vesical que recubren la masa. Apreciándose dependencia de cara posterior vesical, procediéndose a su sección con ambos uréteres, precisando intervención del Servicio de Urología, realizando recuperación total de cara lateral izquierda y pared posterior vesical con re inserción de ambos uréteres, tunelizados al exterior a través de herida quirúrgica. Posoperatorio sin incidencias, dado de alta a los 14 días. Al mes, coincidiendo con consulta de revisión, precisó ingreso en Urología por dilatación uréter y riñón derechos, buena evolución con tratamiento conservador. Actualmente permanece asintomático, pendiente de TAC control. El tumor fibroso solitario (TFS), infrecuente neoplasia de partes blandes, localización más frecuente es el retroperitoneo y extremidades inferiores. Presentada generalmente como masa bien definida, sólida e hipervascularizada causando síntomas derivados del crecimiento del tumor y por compresión estructuras vecinas. Diagnóstico definitivo es anatomopatológico, aunque pruebas de imagen pueden hacer sospecharla por gran vascularización y buena definición. Más raramente pueden asociar síndromes paraneoplásicos, como en nuestro caso, síndrome Doege-Potter, caracterizado por hipoglucemias sintomáticas, estando más asociado a TFS pleurales. Tratamiento de elección la extirpación quirúrgica, con buen pronóstico cuando éste ha sido curativo, porcentajes de supervivencia a los 5 y 10 años del 80% y 70%. Comportamiento maligno un 15-20% de los TFS con

recurrencias locales y metástasis a distancia, más frecuentes a pulmón, hueso e hígado. Aquellos mayores de 6,5 cm, invasión de estructuras vecinas, y elevada actividad mitótica, mayor riesgo de comportamiento agresivo, aunque se recomienda un seguimiento a largo plazo en todos los casos.



Discusión: El TFS se trata de una neoplasia infrecuente, de diagnóstico difícil y tardío. Siendo tratamiento quirúrgico de elección, teniendo en mayoría de casos buen pronóstico sin recidivas locales ni metástasis a distancia. Dado que no existen datos fiables en cuanto a sospecha de malignidad, se recomienda seguimiento a largo plazo para descartar recurrencia de enfermedad, ya que puede darse incluso 10 años después de neoplasia primaria. Por tanto, ante neoplasias de partes blandas, hipervascularizadas, originadas en pelvis, retroperitoneo y miembros inferiores debemos de considerar el TFS.