

## B I B L I O G R A F Í A

1. Steck WD, Helwing EB. Tumors of the umbilicus. *Cancer*. 1965;18:907-15.
2. Ross JE, Hill Jr RB. Primary umbilical adenocarcinoma. A case report and review of literature. *Arch Pathol*. 1975;99:327-9.
3. Alver O, Ersoy YE, Dogusoy G, Erguney S. Primary umbilical adenocarcinoma: case report and review of the literature. *Am Surg*. 2007;73:923-5.
4. Hernández N, Medina V, Alvarez-Arguelles H, Gutiérrez R, Pérez-Palma J, Díaz-Flores L. Primary papillary psammomatous adenocarcinoma of the umbilicus. *Histol Histopathol*. 1993;8:593-8.
5. Meine JG, Bailin PL. Primary melanoma of the umbilicus: report of a case and review of the relevant anatomy. *Dermatol Surg*. 2003;29:405-7.
6. Koler RA, Mather MK. Evaluation of an umbilical lesion. *Am Fam Physician*. 2000;62:623-4.
7. Fourati M, El Euch D, Haouet H, Boussen H, Haouet S, Mokni M, et al. Adenocarcinoma of the umbilicus. *Ann Dermatol Venereol*. 2004;131:379-81.
8. Glazer G. Primary adenocarcinoma arising in a vitello-intestinal duct remnant at the umbilicus. *Br J Surg*. 1973;60:247-9.
9. Al-Mashat F, Sibiany AM. Sister Mary Joseph's nodule of the umbilicus: is it always of gastric origin? A review of eight cases at different sites of origin. *Indian J Cancer*. 2010;47:65-9.

10. Lee CK, Chang YW, Jung SH, Jang JY, Dong SH, Kim HJ, et al. A case of Sister Mary Joseph's nodule as a presenting sign of gastric cancer. *Korean J Gastroenterol*. 2008; 51:132-6.

Beatriz Febrero<sup>a,\*</sup>, David Ruiz de Angulo<sup>a</sup>, M. Ángeles Ortiz<sup>a</sup>, M. José López<sup>b</sup> y Pascual Parrilla<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Cirugía General, Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España, Centro de Investigación Biomédica en Red en el Área temática de Enfermedades Hepáticas y Digestivas (CIBEREHD)

<sup>b</sup>Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España, Centro de Investigación Biomédica en Red en el Área temática de Enfermedades Hepáticas y Digestivas (CIBEREHD)

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: beatrizfebrero@hotmail.com (B. Febrero).

0009-739X/\$ - see front matter

© 2012 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2012.06.002>

## Metástasis hepática y pancreáticas de un tumor fibroso solitario

### Liver and pancreatic metastasis of a solitary fibrous tumour

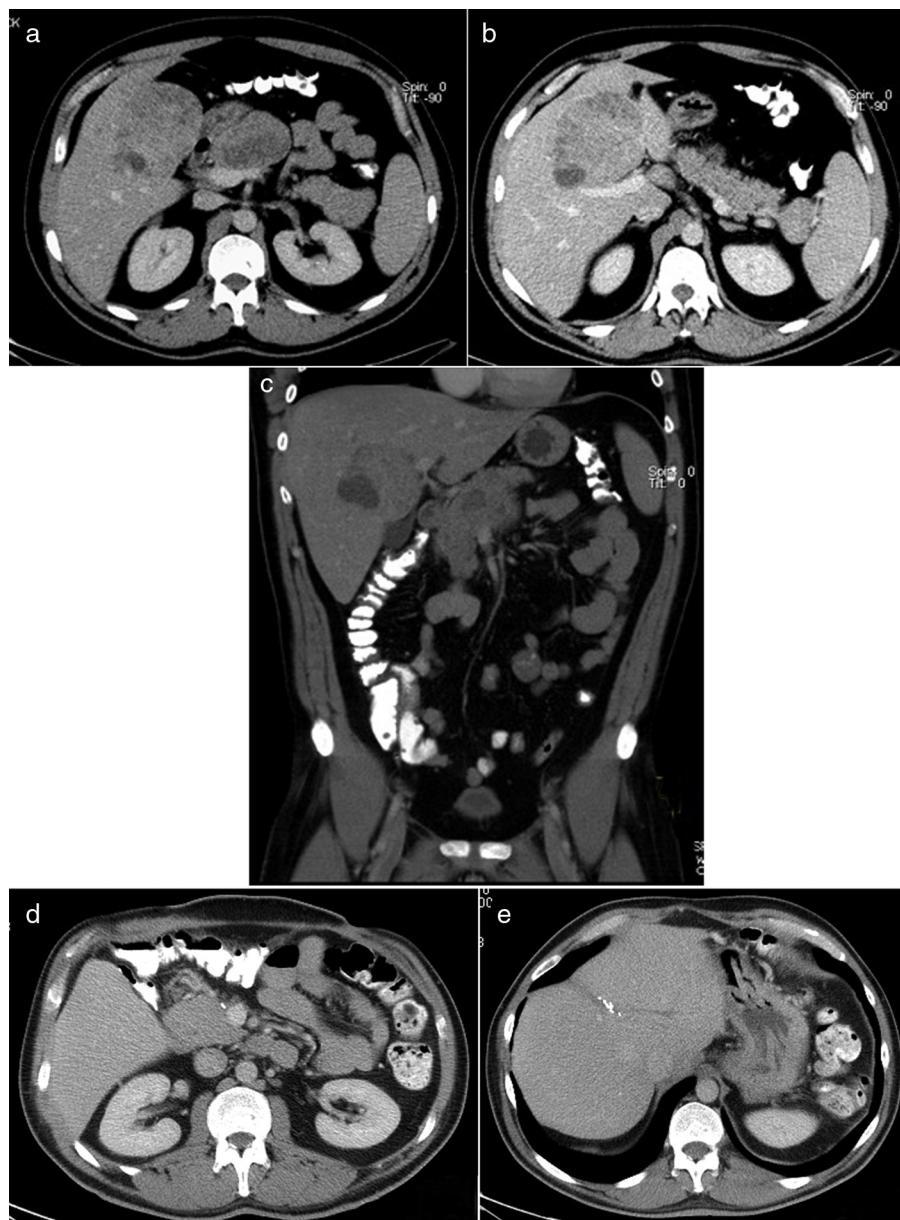
El tumor fibroso solitario (TFS) es una rara neoplasia de origen mesenquimal que aparece fundamentalmente en la pleura, meninges, etc. Más infrecuente es su localización en el hígado<sup>1</sup> y en el páncreas<sup>2</sup>. Los síntomas son inespecíficos, y se relacionan con la localización anatómica y el tamaño tumoral<sup>3</sup>.

La mayoría son benignos, pero pueden tener un comportamiento agresivo debido a la posibilidad de recurrir localmente<sup>4,5</sup> y metastatizar a distancia<sup>1,6-9</sup>, siendo el tratamiento de elección la resección quirúrgica<sup>3-10</sup>. Nosotros presentamos el primer caso descrito en la literatura de resección quirúrgica de metástasis hepática y 2 pancreáticas de un TFS meníngeo.

Presentamos un varón de 40 años a quien en 1998 se le realizó extirpación completa de un TFS frontal izquierdo. Fue reintervenido en 2009 por recidiva al mismo nivel, realizán-

dose una reextirpación completa. En el postoperatorio de esta última intervención el paciente comenzó con dolor abdominal, realizándose una tomografía axial computarizada (TAC) abdominal que evidenció una masa hepática de 8 cm sugestiva de metástasis y 2 tumoraciones a nivel pancreático, una de 7 cm en la cabeza-cuerpo (fig. 1a y 1c) y otra de 4 cm en la cola (fig. 1b). Se realizó punción-aspiración con aguja fina de las 2 lesiones, siendo compatibles con metástasis de TFS. Se intervino al paciente, encontrando una gran masa central hepática apoyada en la bifurcación portal, que infiltraba el conducto hepático izquierdo; otra lesión en la cabeza-cuerpo del páncreas fija a la vena porta y otra tumoración en la cola pancreática. En la misma intervención realizamos una pancreatectomía total seguida de una hepatectomía central. Se realizó primero una pancreatectomía caudal, seguida de pancreatectomía de cabeza y cuerpo, debido a la proximidad de la vena porta con la lesión, siendo posible su disección bajo oclusión vascular total. A continuación se realizó una hepatectomía central de los segmentos IV, V y VIII, con resección parcial de la vía biliar izquierda y reconstrucción termino-terminal con tubo de Kehr. La anatomía patológica

\* Se presentó un vídeo con relación al caso clínico presentado en el XXVIII Congreso Nacional de Cirugía. Madrid, 11 de noviembre de 2010, titulado: «Pancreatectomía corporo-caudal y hepatectomía central simultánea por metástasis de un tumor fibroso solitario cerebral».



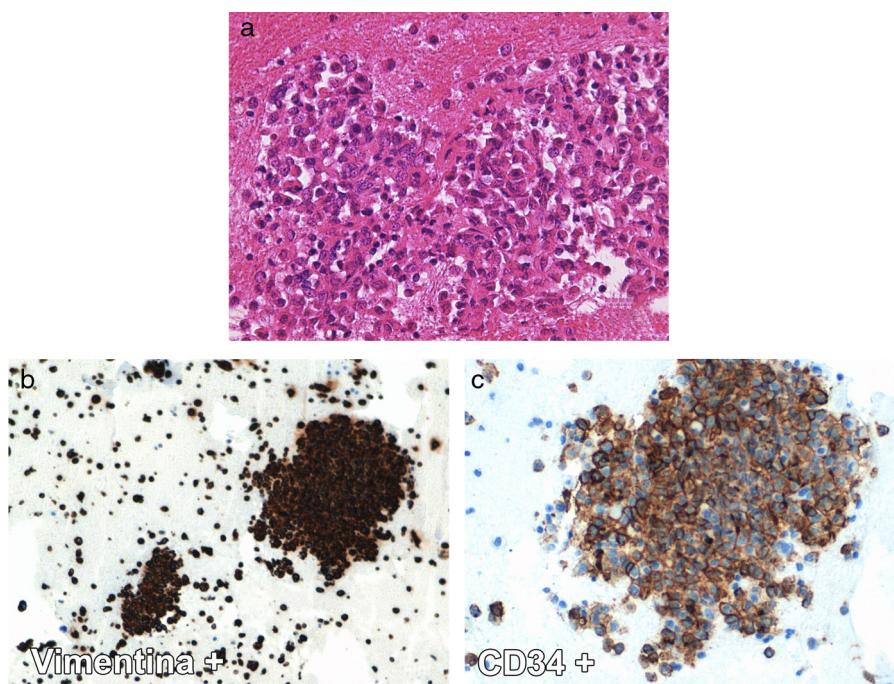
**Figura 1 – TAC abdominal.** a) Corte transversal: metástasis hepática y en cabeza-cuerpo de páncreas. b) Corte transversal: metástasis hepática y en cola pancreática. c) Corte sagital: se observa la metástasis hepática y la proximidad de la metástasis en cabeza-cuerpo de páncreas con vena porta. d-e) TAC abdominal de control: no existe evidencia de recurrencia ni de metástasis en región abdominal.

de ambas lesiones fue positiva para metástasis de TFS ([fig. 2](#)).

Como única complicación postoperatoria presentó una colección subhepática y otra en el lecho de la pancreatectomía, resolviéndose con 2 drenajes radiológicos, siendo alta al 29º día postoperatorio. Tras 14 meses desde la cirugía, el paciente se encuentra asintomático, sin evidencia de recurrencia ni de metástasis ([fig. 1d y 1e](#)).

En la literatura hay descritos menos de 100 casos de TFS que afectan al sistema nervioso central<sup>5</sup>. El diagnóstico se basa en pruebas inmunohistoquímicas, destacando la positividad muy marcada para vimentina y CD34 (antígeno descrito

originariamente en células madre hematopoyéticas), y la negatividad para antígeno epitelial de membrana (EMA)<sup>10</sup>. Acerca de la agresividad biológica del TFS meníngeo, en la literatura hay descritos pocos casos de recurrencia<sup>5</sup>, describiéndose como factor pronóstico más importante para la curación la resección completa del tumor primario<sup>5,10</sup>. Por otro lado, hay descritos 2 casos de metástasis a nivel pulmonar, apareciendo 10 y 25 años después de presentar el tumor meníngeo, respectivamente<sup>6,7</sup>, y otro caso que además de metástasis pulmonar, debutó con metástasis espinal y hepática, 9 años después de presentar el tumor meníngeo<sup>8</sup>. En nuestro caso, además de la recurrencia local, aparecen



**Figura 2 – Imagen histológica del tumor fibroso solitario hepático.** a) Tinción con hematoxilina-eosina (40x): se aprecian escasas células neoplásicas, pequeñas, redondas, con citoplasma escaso eosinófilo y núcleos redondos excéntricos. b-c) Tinción con estudio inmunohistoquímico (20x-40x, respectivamente): positividad intensa de la población neoplásica para vimentina y CD34.

metástasis a nivel hepático y pancreático, esta última localización previamente en la literatura no estaba descrita, evidenciándose las mismas tempranamente.

La localización hepática del TFS es infrecuente, encontrando menos de 30 casos descritos en la literatura<sup>3</sup>. La mayoría de estos tumores aparecen como grandes lesiones en hígados no cirróticos, manifestándose con síntomas inespecíficos<sup>3,4</sup>.

Los TFS primarios hepáticos suelen presentar un curso benigno<sup>3</sup>, aunque hay descrito un caso de malignización a un fibrosarcoma<sup>4</sup>, de metástasis óseas<sup>1,9</sup> y recurrencia local<sup>1</sup>. La resección quirúrgica de estos tumores es el tratamiento de elección.

El papel de la quimioterapia y de la radioterapia en estos tumores es aún controvertido, reservándose en los casos donde la resección es incompleta o cuando hay signos de malignidad<sup>1</sup>.

No existen datos sobre trasplante hepático en pacientes con TFS. Sin embargo, Novais et al.<sup>3</sup> indican que en algunos casos con localización hepática irresecable podría estar indicado.

Se discute si en pacientes asintomáticos con enfermedad avanzada está indicado realizar un tratamiento quirúrgico agresivo por las posibles complicaciones postoperatorias<sup>3</sup>. Pero normalmente, debido a las dimensiones que suelen alcanzar estos tumores, suelen manifestarse con dolor abdominal y, además, no es bien conocido su potencial maligno. El riesgo de complicaciones podría reducirse interviniéndose estos pacientes en Unidades de Cirugía Hepato-Bilio-Pancreática.

Por otro lado, los TFS en el páncreas también son infrecuentes, encontrando menos de 10 casos descritos en la literatura<sup>2</sup>. Todos los casos descritos se han localizado en la cabeza o cuerpo pancreáticos, siendo nuestro caso el único

descrito como metástasis doble en la cola y cabeza de páncreas. La resección completa del tumor (R0) también es el tratamiento de elección.

En conclusión, presentamos el primer caso descrito en la literatura de un TFS meníngeo con metástasis hepática y 2 pancreáticas tratadas con resección R0, debido a la poca eficacia de los tratamientos adyuvantes y al desconocimiento de su potencial maligno.

#### B I B L I O G R A FÍA

1. Brochard C, Michalak S, Aubé C, Singorzan C, Fournier HD, Laccourreye L, et al. A not so solitary fibrous tumor of the liver. *Gastroenterol Clin Biol.* 2010;34:716-20.
2. Chetty R, Jain R, Serra S. Solitary fibrous tumor of the pancreas. *Ann Diagn Pathol.* 2009;13:339-43.
3. Novais P, Robles-Medranda C, Pannain VL, Barbosa D, Biccás B, Fogaça H. Solitary fibrous liver tumor: is surgical approach the best option? *J Gastrointest Liver Dis.* 2010;19:81-4.
4. Chan G, Horton PJ, Thyssen S, Lamarche M, Nahal A, Hill DJ, et al. Malignant transformation of a solitary fibrous tumor of the liver and intractable hypoglycemia. *J Hepatobiliary Pancreat Surg.* 2007;14:595-9.
5. Takenouchi T, Pannullo SC, Stieg PE, Lavi E. Solitary fibrous tumor with multiple intracranial and spinal lesions. *Neurosurgery.* 2011;68:1148-51.
6. Ogawa K, Tada T, Takahashi S, Sugiyama N, Inaguma S, Takahashi SS, et al. Malignant solitary fibrous tumor of the meninges. *Virchows Arch.* 2004;444:459-64.
7. Ng HK, Choi PC, Wong CW, To KF, Poon WS. Metastatic solitary fibrous tumour of the meninges. Case report. *J Neurosurg.* 2000;93:490-3.

8. Kim KA, Gonzalez I, McComb JG, Giannotta SL. Unusual presentations of cerebral solitary fibrous tumors: report of four cases. Neurosurgery. 2004;54:1004-9.
9. Yilmaz S, Kirimlioglu V, Ertas E, Hilmiglu F, Yildirim B, Katz D, et al. Giant solitary fibrous tumor of the liver with metastasis to the skeletal system successfully treated with trisegmentectomy. Dig Dis Sci. 2000;45:168-74.
10. Saceda-Gutiérrez JM, Isla-Guerrero AJ, Pérez-López C, Ortega-Martínez R, Gómez de la Riva A, Gandia-González ML, et al. Solitary fibrous tumors of the meninges: report of three cases and literature review. Neurocirugía. 2007;18:496-504.

Beatriz Febrero<sup>a,\*</sup>, Ricardo Robles<sup>a</sup>, Roberto Brusadin<sup>a</sup>, Caridad Marín<sup>a</sup>, Asunción López-Conesa<sup>a</sup>, Cristina Martínez<sup>b</sup> y Pascual Parrilla<sup>a</sup>

<sup>a</sup>Servicio de Cirugía General, Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Centro de Investigación Biomédica en Red en el Área temática de Enfermedades Hepáticas y Digestivas (CIBEREHD), Murcia, España

<sup>b</sup>Servicio de Medicina Interna-Digestivo, Hospital Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: beatrizfebrero@hotmail.com (B. Febrero).

0009-739X/\$ - see front matter

© 2012 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2012.04.024>

## Liposarcoma multicéntrico sincrónico y metacrónico

### Multicentric, synchronous and metachronous liposarcoma

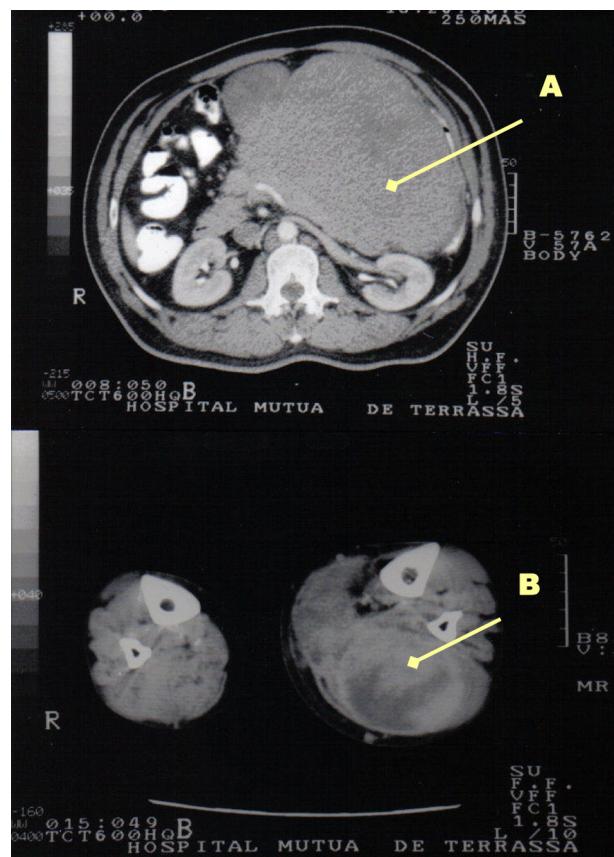
Los liposarcomas (LS) son el tipo de sarcoma de partes blandas más frecuente en adultos<sup>1</sup>. Su etiopatogénesis es desconocida y si bien podrían desarrollarse en cualquier tejido adiposo, su localización primaria muestra una predilección por determinadas zonas anatómicas<sup>1</sup>.

Ocasionalmente en un mismo paciente pueden presentarse de forma sincrónica o metacrónica más de un LS en regiones no viscerales. Esta inusual peculiaridad de la historia natural de algunos LS ha llevado a considerar la posibilidad de un origen multifocal o multicéntrico (LSM). Esto ha sido y es motivo de una controversia, cuya resolución se ve dificultada por la rareza de esta entidad y cuyo mayor interés clínico radica en el planteamiento terapéutico y en el pronóstico.

Presentamos un nuevo caso de LSM sincrónico y metacrónico.

Se trata de un hombre de 57 años, sin antecedentes de interés, que acude a urgencias por distensión abdominal progresiva y malestar general de 5 meses de evolución. Refería simultáneamente un engrosamiento de la región gemelar izquierda. La exploración destacaba un abdomen ocupado por una gran masa. Así mismo en la extremidad inferior izquierda destacaba un aumento del perímetro de la región gemelar, no dolorosa y de consistencia renitente. La TAC confirmaba una masa abdominal (fig. 1) sugestiva de LS y una tumoración de 15 cm de diámetro en la pierna izquierda que desplazaba los músculos gemelos (fig. 1). La citología mediante punción aspirativa de ambas tumoraciones resultó positiva para LS.

El paciente fue intervenido resecándose un tumoración abdominal de 4.100 g, que se originaba en retroperitoneo, y la localizada en la región gemelar. El diagnóstico anatomopatológico de ambos tumores fue liposarcoma mixoide. El tratamiento se complementó con radioterapia.



A: Liposarcoma (LS) en cavidad abdominal

B: LS en región gemelar de pierna izquierda

**Figura 1 – A) Liposarcoma en cavidad abdominal.**

**B) Liposarcoma en región gemelar de pierna izquierda.**