



CIRUGÍA ESPAÑOLA

www.elsevier.es/cirugia



Cartas científicas

Tumor fibroso solitario asociado a carcinoma papilar de tiroides y macroadenoma hipofisario

Solitary fibrous tumour associated with papillary thyroid carcinoma and pituitary macroadenoma

Varón de 31 años, natural de Bolivia, con antecedentes patológicos de tumoración sacra con extensión pélvica diagnosticada a raíz de hipoglucemias. En 1998, en su país de origen, se le realizó exéresis parcial de dicha tumoración. Se le propuso radioterapia que no aceptó.

Acude a Urgencias en diciembre 2009 por hipoglucemia. El paciente explica aumento progresivo del tamaño de la nariz, los pliegues de la región frontal y de un nódulo cervical anteriormente conocido.

A la exploración física destacaba la palpación de masa a nivel de vacío y fosa ilíaca izquierda, así como una masa pétreo al tacto rectal a punta de dedo, solidaria con el sacro.

En febrero del 2010, se realiza tiroidectomía total siendo la anatomía patológica compatible con un carcinoma papilar con invasión capsular.

En mayo del 2010, se realiza laparotomía exploradora hallando varias masas tumorales hipervascularizadas de gran tamaño en vacío izquierdo, que englobaban el colon descendente, así como tumoraciones de unos 2-3 cm de diámetro a nivel de apéndice vermiforme, pared lateral de ciego, borde antimesentérico de íleon terminal y varios implantes de menor tamaño en asas ileales. Se efectúa resección de colon descendente, anastomosis colorrectal, apendicectomía, resección de implantes de ciego, íleon terminal e íleon.

La masa pélvica con asentamiento intrasacro se considera inabordable.

La anatomía patológica de la masa fue informada como un tumor fibroso solitario maligno grado histológico moderado (G2), con diferenciación tumoral moderada, índice mitótico de 14/10 HPF, vasos con un patrón hemangiopericitóide y un porcentaje de necrosis intratumoral del 5%.

El paciente no ha vuelto a presentar episodios de hipoglucemia e incluso presenta una progresiva mejoría de los rasgos acromegaloideos. Ha iniciado tratamiento con

quimioterapia y está en estudio por la Unidad de Consejo Genético bajo la sospecha de un síndrome de Cowden.

El tumor fibroso solitario es una neoplasia mesenquimal cuya localización más frecuente suele ser la pleura, por ello inicialmente fue considerado un tumor de origen mesotelial, adoptando varios nombres. Fue descrito por primera vez por Klemperer y Rabin (1931)¹ como una variante de un mesotelioma fibroso. En los últimos años, se han reportado numerosos casos de tumores fibrosos en otras localizaciones del cuerpo.

Clínicamente el tumor fibroso solitario extratorácico da síntomas asociados a su gran volumen, es decir, compresivos. Sin embargo, este mismo tumor en la pleura suele ser en muchas ocasiones un hallazgo (por la realización frecuente de radiografías torácicas).

Se conocen como tumores con un curso clínico benigno, aunque pueden llegar a presentar recurrencias y a metastatizar.

En menos de un 5% de los casos, dan clínica de hipoglucemia o síndrome de Doege-Potter, debido a la sobreexpresión del factor de crecimiento de la insulina (IGF 2) producido por el propio tumor y por lo general, se trata de tumores grandes, con un índice mitótico elevado.

No obstante, se ha observado que en el caso de tumores fibrosos solitarios retroperitoneales, este porcentaje podría verse aumentado hasta el 11,5%².

Aunque la producción de IGF por lo general está implicada como causa de hipoglucemia, niveles elevados de IGF 2 se observan en una minoría de casos.

El diagnóstico del tumor fibroso solitario suele depender bastante de la inmunohistoquímica, así como del estudio anatomopatológico. Chan et al.¹ concluyeron que la positividad a CD34+ constituía el principal criterio diagnóstico para esta entidad siendo positivo en el 90-95% de las ocasiones. No obstante³, dicho marcador es inespecífico pues existen otros tumores mesenquimales como el hemangiopericitoma también positivos al CD34.

Tabla 1

Analítica general

GH < 0,05 ng/ml (baja).
 IGF-1 < 25 ng/ml (bajo)
 Insulina < 2,00 mU/l (normal).
 TSH 0,97 mU/l (normal)
 T4L 0,45 ng/dl (normal).
 IGF II (forma madura): 2.744 (normal hasta 3.000)
 IGF II/IGF I > 100 (sugestivo de niveles elevados de big-IGF II)

Pruebas complementarias

Tiroides	Abdomen	Cerebro
Ecografía cervical: bocio a expensas de lóbulo tiroideo derecho, con un gran nódulo de 35 × 33 mm Gammagrafía tiroidea: nódulo dominante en lóbulo derecho, hipercaptante, inhibiendo el resto de la glándula PAAF: patrón compatible con carcinoma papilar	TAC abdominal: tumoración con relación a hueso sacro asociada a nódulos en región pélvica derecha e hipogástrica adyacente a pared abdominal, así como a múltiples lesiones de características sólidas intraabdominales, la mayor de 9 × 11 cm en vacío izquierdo y otras de 5 cm con relación a vasos ilíacos derechos	RMN (enero 2010): macroadenoma hipofisario con signos de hemorragia intrasional, sin compromiso de los senos cavernosos ni del quiasma óptico
Octréoscan: lóbulo tiroideo derecho y múltiples masas intraabdominales captantes a octréotido, (expresión de receptores de somatostatina).		

La presencia de dicho marcador hace el diagnóstico altamente probable en compañía de otros factores histopatológicos, tales como la presencia de células fusiformes en el seno de un estroma rico en colágeno, con alternancia de zonas hipocelulares y otras altamente pobladas (*patternless pattern*)⁴ y rodeados de vasos de tipo hemangiopericitoide. También suele ser inmunorreactivo al bcl2.

Se considera que un tumor fibroso solitario tiene malignidad si existe atipia nuclear, áreas focales con una elevada celularidad, áreas con > 4 mitosis por 10 HPF, con o sin necrosis³.

Por lo general, tienen un pronóstico favorable pero se recomienda una exéresis completa con márgenes amplios y de la cápsula entera, así como un seguimiento durante cierto tiempo por la probabilidad de recurrencia años después de la cirugía.

A pesar de la búsqueda, no hemos encontrado ningún caso en la literatura que asocie un tumor fibroso solitario con otros tipos de cáncer, como en el caso que presentamos.

Se ha descrito una mayor prevalencia de enfermedad maligna en la acromegalia, sobre todo neoplasias de colon. No obstante, en nuestro paciente, los rasgos acromegaloides no se desarrollaron hasta años después de la primera exéresis del tumor abdominal.

Además, existe un subgrupo de adenomas hipofisarios productores de GH que pudieran tener su origen en una mutación de la cadena alfa de la proteína G, mutación que pueden compartir los tumores tiroideos y adrenales⁵.

En nuestro paciente, los niveles indetectables de GH e IGF 1, así como la cronología de su enfermedad hacen que nos planteemos si existe algún tipo de relación entre las 3 neoplasias, como parte de un síndrome hereditario/genético que cause una desregulación completa del eje de la hormona de crecimiento (tabla 1).

BIBLIOGRAFÍA

1. Vimi S, Punnya VA, Kaveri H, Rekha K. An aggressive solitary fibrous tumor with evidence of malignancy: a rare case report. *Head Neck Pathol.* 2008;2:236-41.
2. Yamakawa-Yokota F, Ozaki N, Okajima A, Nishio H, Nagasaka T, Oiso Y. Retroperitoneal solitary fibrous tumor-induced hypoglycemia associated with high molecular weight insulin-like growth factor. *Clin Med Res.* 2010;8:159-62.
3. Santeusano G, Schiaroli S, Ortenzi A, Mulè A, Perrone G, Fadda G. Solitary fibrous tumour of thyroid: report of two cases with immunohistochemical features and literature review. *Head Neck Pathol.* 2008;2:231.
4. Yi B, Bewtra C, Yussef K, Silva E. Giant pelvic solitary fibrous tumor obstructing intestinal and urinary tract: a case report and literature review. *Am Surg.* 2007;73:478-80.
5. Villar A, Zurro J, de Luis DA, Cuéllar L, Terroba C, Romero E. Acromegalia, bocio tóxico multinodular y carcinoma papilar de tiroides, probable papel de las proteínas G. *An Med Interna (Madrid).* 2002;19:79-80.

Ángeles Boleko*, Aránzazu Calero, Marcela Señuque, Nivardo Rodríguez y Manel Armengol

Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Vall d'Hebron, Universidad Autónoma de Barcelona, Barcelona, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: towanda_83@yahoo.es (Á. Boleko).

0009-739X/\$ – see front matter

© 2011 AEC. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.ciresp.2012.08.013>