



Nota clínica

Hipoglucemia asociada a fibroma pleural solitario. A propósito de un caso



Eldis Maria Ramos Urbina*, Alicia Ruiz Martin, Gema Ramirez Rodriguez e Ignacio Maria Casado Moreno

Servicio de Neumología. Hospital Virgen de las Nieves, Granada, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 18 de marzo de 2020

Aceptado el 10 de abril de 2020

On-line el 14 de agosto de 2020

Palabras clave:

Tumor fibroso pleural
Mesotelioma fibroso benigno
Síndrome de Doege-Potter
Hipoglucemia asociada a tumor pleural
Factores de crecimiento insulínico
Neoplasia mesenquimal benigna
Síndrome de Pierre-Marie-Bamberg

R E S U M E N

El tumor fibroso pleural solitario es una neoplasia poco común, frecuentemente silente, detectándose como hallazgo casual en una radiografía de tórax. El tratamiento de elección es la escisión quirúrgica completa. Presentamos el caso de una paciente de 71 años, que consultó a urgencias por disnea de esfuerzos como síntoma principal, progresiva con episodios de hipoglucemias de dos meses de evolución; además dolor pleurítico izquierdo asociado, detectándose en los estudios de imagen la presencia de masa pleural izquierda.

© 2020 Los Autores. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Hypoglycaemia associated with solitary pleural fibroma. A case study

A B S T R A C T

Solitary pleural fibrous tumour is a rare, often silent neoplasm, detected as an incidental finding on a chest x-ray. The treatment of choice is complete surgical excision. We present the case of a 71-year-old patient who attended the emergency department with progressive dyspnoea on exertion as her main symptom, with episodes of hypoglycaemia of 2 months duration; in addition, associated left pleuritic pain, with the presence of a left pleural mass detected on imaging studies.

© 2020 The Authors. Published by Elsevier España, S.L.U. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Keywords:

Pleural fibrous tumour
Benign fibrous mesothelioma
Doege-Potter syndrome
Pleural tumour associated with hypoglycaemia
Insulin-like growth factors
Benign mesenchymal neoplasm
Pierre-Marie-Bamberg syndrome

Caso clínico

Mujer de 71 años, enfermera jubilada, exfumadora desde hacía 20 años, sin enfermedad respiratoria previa conocida, que acudió a Urgencias con cuadro de disnea progresiva hasta hacerse de pequeños esfuerzos, y dolor pleurítico en hemitórax izquierdo de unos dos meses de evolución. Asimismo, refería hipoglucemias frecuentes, intensas y sintomáticas, de predominio vespertino y en la

mañana, con cifras alrededor de 40 mg/dL, sin otros síntomas locales o sistémicos acompañantes.

Entre sus antecedentes personales destacaba hipotiroidismo primario autoinmune en tratamiento con levotiroxina. No enfermedades metabólicas conocidas ni tratamiento hipoglucemiante. Al examen físico la paciente mostraba buen estado general, afebril, sin disnea en reposo, con SpO₂ de 93% respirando aire ambiente. La exploración física del tórax evidenció matidez a la percusión e hipofonía, sin ruidos patológicos sobreañadidos en hemitórax izquierdo. El resto de examen físico fue inexpressivo salvo por la presencia de acropaquias en manos. Durante su hospitalización se evidenciaron hipoglucemias recurrentes y sintomáticas, de

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: travpanhn@hotmail.com (E.M. Ramos Urbina).

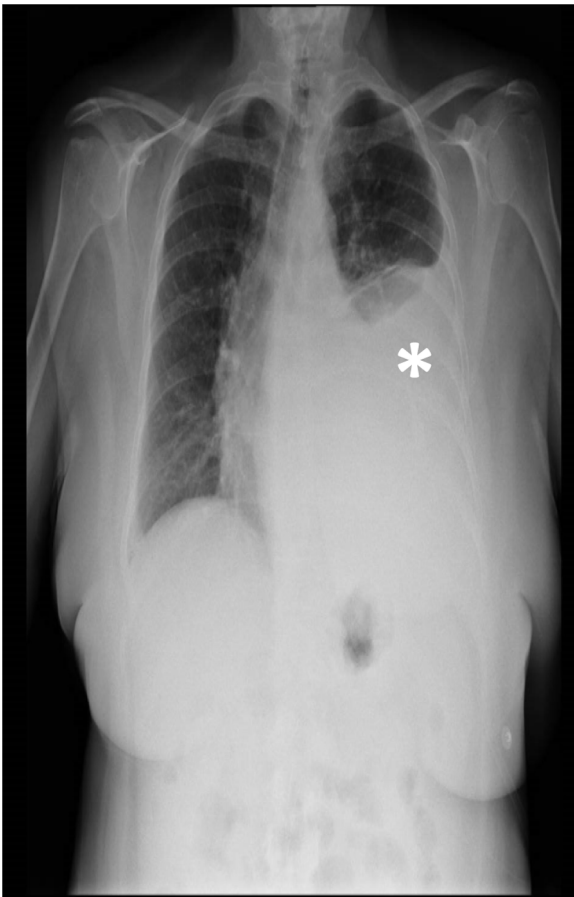


Figura 1. Radiografía simple de tórax. Opacificación que ocupa dos tercios del hemitórax izquierdo (*).

predominio nocturno que mejoraban parcialmente con glucocorticoides y perfusión de glucosa.

Los estudios de laboratorio, incluyendo hemograma, función renal, enzimas hepáticas, electrolitos, BNP (péptido natriurético cerebral), pruebas de función tiroidea, IGF-1 (factor decrecimiento insulínico-1) y gasometría venosa se encontraban en el rango de referencia. No pudieron determinarse niveles de IGF-2 (factor de crecimiento insulínico-2). En la radiografía de tórax se observó opacificación que ocupaba dos tercios del hemitórax izquierdo, con ligero desplazamiento contralateral de mediastino (fig. 1). La ecografía torácica reveló áreas de ecogenicidad heterogénea sin evidencia de derrame pleural significativo. La tomografía axial computarizada informó gran masa de origen extrapulmonar (pleural), de captación heterogénea e importante vascularización en su interior, de dimensiones aproximadas de 16 x 13 x 14 cm. Ocasionaba desplazamiento mediastínico contralateral y ligera compresión sobre la aurícula izquierda, así como atelectasia casi completa de dicho pulmón. No se detectaron adenopatías mediastínicas de tamaño significativo ni otras alteraciones pleuropulmonares de interés (fig. 2). En la tomografía por emisión de positrones (PET) no mostraba avidez por la FDG (fluorodesoxiglucosa). Se procedió a biopsia con aguja gruesa guiada por tomografía axial computarizada (TAC). El estudio anatomopatológico de las muestras evidenció neoplasia mesenquimal benigna constituida por una proliferación de células fusiformes sin atipia entremezcladas con estroma hialinizado. Las células neoplásicas se tiñen desde el punto de vista inmunohistoquímico con bcl-2, CD99 y CD34, con un índice proliferativo medido con el ki-67 inferior al 10% de las células neoplásicas,

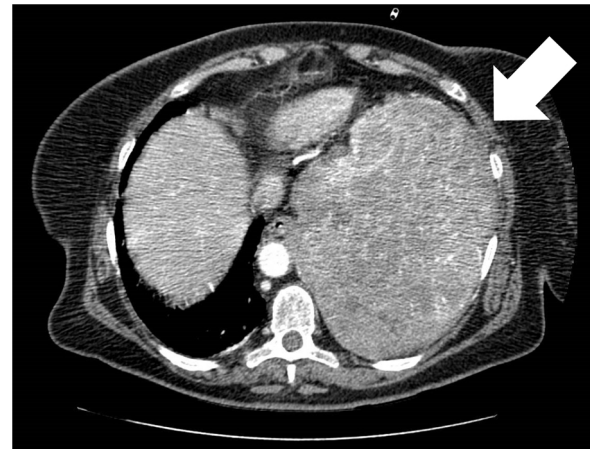


Figura 2. TAC de tórax. Tumor fibroso pleural solitario (flecha blanca).

y negativas para p53. Diagnóstico anatomopatológico compatible con tumor fibroso solitario pleural (fig. 3). Tras exéresis quirúrgica de la lesión, se constató mejoría sintomática y de las hipoglucemias.

Discusión

El tumor fibroso solitario de pleura es una entidad poco frecuente y que ha recibido diferentes denominaciones a lo largo del tiempo como mesotelioma localizado, mesotelioma fibroso benigno, fibroma benigno localizado, fibroma submesotelial, tumor fibroso localizado y tumor fibroso solitario^{1,2}. Este tumor tiene su origen en fibroblastos que derivan del mesénquima submesotelial², el tumor fibroso solitario pleural es un tumor infrecuente³, con una incidencia del 12-30%, habiéndose recogido unos 800 casos en la literatura⁴ y no es infrecuente su asociación con síndromes paraneoplásicos como el síndrome de Pierre-Marie-Bamberg, en el que se asocian tumor fibroso solitario de pleura y osteoartropatía pulmonar hipertrófica debido a la producción de factor de crecimiento de hepatocitos⁵ y, con mayor frecuencia, el síndrome de Doege-Potter (hipoglucemia asociada a fibroma solitario de pleura). Su patogenia parece debida a la producción por parte de las células tumorales de proteínas conocidas como factor de crecimiento *insulin-like*⁶, si bien en nuestra paciente la determinación de una de ellas (IGF-1) se encontró en concentraciones normales, es posible que el tumor liberara cantidades elevadas de factor de crecimiento *insulin-like* 2 (no determinado en nuestra paciente). Parece existir una correlación con el tamaño tumoral, y así lesiones mayores de 20 cm se asocian con mayor frecuencia a hipoglucemias por el alto índice mitótico⁷ y posiblemente por una mayor producción de esta proteína. Esta neoplasia se origina con mayor frecuencia en pleura visceral (80% de casos), aunque también puede asentar en pleura parietal, pulmón, mediastino o tejidos blandos y cuando tiene su origen en pleura parietal suelen ser sésiles con mayor probabilidad de recidiva⁸.

La paciente desarrolló hipoglucemias sintomáticas cada vez más frecuentes, de predominio vespertino y durante la madrugada que mejoraron parcialmente al iniciar tratamiento con glucocorticoides y rescates con suero glucosado al 50% con corrección completa tras resección del tumor (fig. 4).

El tratamiento de esta enfermedad consiste en la extirpación radical del tumor⁷, lo que resuelve también el síndrome paraneoplásico asociado. No obstante, su comportamiento biológico es un tanto impredecible, con riesgo de degeneración a malignidad (en

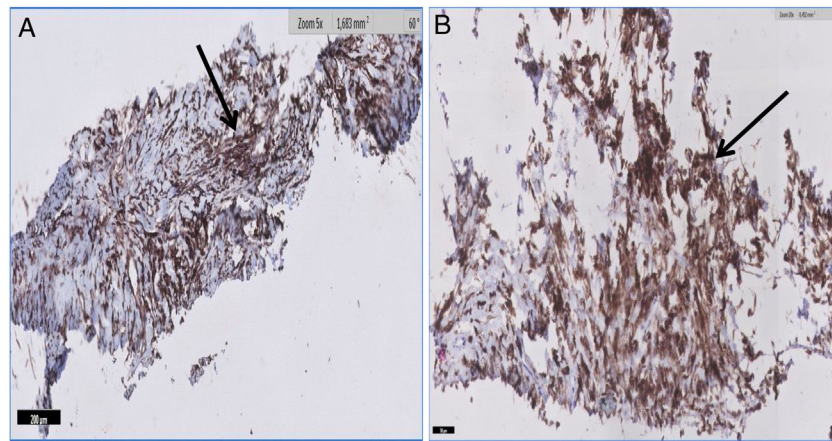


Figura 3. A. Estudio inmunohistoquímico con expresión del CD34 (flecha), útil a la hora de distinguirlo de otras neoplasias torácicas. B. Expresión de protooncogén Bcl-2 (flecha), expresado en neoplasias con mayor agresividad.

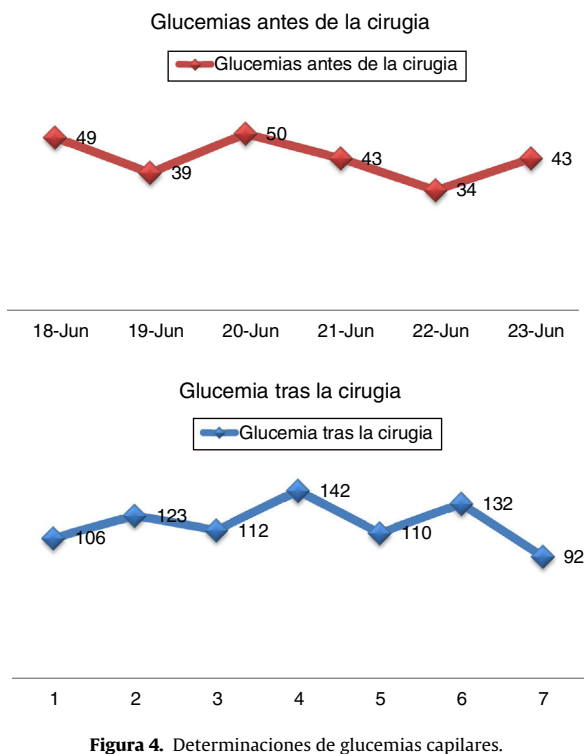


Figura 4. Determinaciones de glucemias capilares.

torno a un 15%), y de recidiva local (aproximadamente en un 8% de los casos), por lo que es importante el seguimiento estrecho tras su exéresis para la detección precoz de la recurrencia o aparición de metástasis.

En nuestro caso y tal como se describe en la literatura, la asociación de hipoglucemia y masa pleural debe alertar sobre la posibilidad de tumor fibroso solitario de pleura.

Financiación

Fundación de Neumología, Hospital Universitario Virgen de las Nieves.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Mitchell JD. Solitary fibrous tumor of the pleura. *Semin Thorac Cardiovasc Surg* 2003;**15**:305–9.
- Fibla JJ, Gómez G, Salord N, Penagos JC, Estrada G, León C. Giant solitary fibrous tumour of the pleura. *Cir Esp* 2005;**77**:290–2.
- Wilson RW, Gallateau-Salle F, Moran CA. Desmoid tumours of the pleura: a clinicopathologic mimic of localized fibrous tumour. *Mod Pathol* 1999;**12**:9–14.
- Takahama M, Kushibe K, Kawaguchi T, Kimura M, Taniguchi S. Video- assisted thoracoscopic surgery is a promising treatment for solitary fibrous tumour of the pleura. *Chest* 2004;**125**:1144–7.
- Maeda S, Sugita M, Sagawa M, Ueda Y, Sakuma T. Solitary fibrous tumour of the pleura suddenly induced hypoglycaemia before surgical treatment. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2011;**17**:293–6.
- Maeda S, Sugita M, Sagawa M, Ueda Y, Sakuma T. Solitary fibrous tumour of the pleura suddenly induced hypoglycaemia before surgical treatment. *Ann Thorac Cardiovasc Surg* 2011;**17**:293–6.
- Do Wan Kim, Kook Joo Na, Ju Sik, Yun Song. Doege-Potter syndrome: a report of a histologically benign but clinically malignant case. *J Cardiothorac Surg* 2017;**12**:64.
- Schiroli L, Lantuejol S, Cavazza A, Murer B, Yves Brichon P, Migaldi M, et al. Pleuropulmonary solitary fibrous tumors: a clinicopathologic, immunohistochemical, and molecular study of 88 cases confirming the prognostic value of de Perrot staging system and p53 expression, and evaluating the role of c-kit, BRAF, PDGFRs, c-met, and EGFR. *Am J Surg Pathol* 2008;**32**:1627–42.