

Síndrome de cava superior secundario a mesotelioma fibroso pleural

R. Gómez Huelgas, J.J. Martín Villasclaras, M.J.^a Ruiz Morales, R. Guijarro Merino, A. Benítez Domènech* y J. Campos**

Servicio de Medicina Interna. Hospital General Básico de la Axarquía. Vélez. Málaga.

*Servicio de Cirugía Torácica. **Servicio de Anatomía Patológica. Hospital Regional Carlos Haya. Málaga.

Los mesoteliomas fibrosos o mesoteliomas pleurales benignos son tumores poco frecuentes que en realidad parecen ser de estirpe mesenquimal (fibromas subpleurales). Por lo general, suelen descubrirse de manera casual y su pronóstico es favorable tras la cirugía. Si son de gran tamaño pueden originar manifestaciones extrapulmonares (osteoartrópata hipertrófica, hipoglucemia, etc.).

Se presenta un caso de mesotelioma fibroso pleural de excepcional tamaño que se inició clínicamente como un síndrome de cava superior, complicación que no ha sido descrita en la literatura.

Arch Bronconeumol 1994; 30: 269-271

Introducción

Se presenta un caso de mesotelioma fibroso (MF) de la pleura cuyas excepcionales características clínicas y radiológicas creemos hacen interesante su comunicación.

Caso clínico

Varón de 37 años, no fumador ni con antecedentes de exposición al asbesto, que en su adolescencia había sido diagnosticado de síndrome de Prader-Willi en función de la existencia de obesidad, hipotonía, diabetes mellitus no dependiente de insulina y retraso mental. Sus familiares refieren que en las dos últimas semanas presentaba accesos de tos sofocante con marcada dificultad respiratoria. No había tenido fiebre ni expectoración. En la última semana parecía quejarse de dolor costal izquierdo.

En la exploración física, además de los datos ya referidos (obesidad difusa, marcado retraso mental e hipotonía muscular con hiperlaxitud ligamentosa) destacaba la existencia de plétora facial, ingurgitación yugular, taquipnea y la abolición del murmullo vesicular en todo el hemitórax izquierdo.

Correspondencia: Dr. R. Gómez Huelgas.
Servicio de Medicina Interna. Hospital General Básico de la Axarquía.
29700 Vélez. Málaga.

Recibido: 26-7-93; aceptado para su publicación: 27-7-93.

Superior vena cava syndrome secondary to fibrous mesothelioma of the pleura

Benign fibrous or pleural mesothelioma are rare tumors that seem to originate in the mesenchyma (subpleural fibromas). They are usually discovered by chance and the prognosis for the patient is favorable after surgery. If the tumors are large, extrapulmonary signs may be present (hypertrophic osteoartropathy, hypoglycemia).

We describe a case of unusually large fibrous mesothelioma of the pleura that presented as superior vena cava syndrome, a complication not described in the literature.

Datos complementarios: glucemia, 397 mg%; creatinina, ácido úrico, sodio, potasio, colesterol, triglicéridos, COT, GPT, LDH, fosfatasa alcalina y GGTP, normales. No existían alteraciones en el proteinograma. Hematimetría: recuento celular normal de las 3 series. VSG 72 mm/primer hora. El estudio de coagulación fue normal. Gasometría arterial basal: pH, 7,45; pO₂, 83 mmHg; pCO₂, 24 mmHg. La radiografía de tórax mostró una gran masa de densidad homogénea que ocupaba todo el hemitórax izquierdo a excepción de la base pulmonar, desplazando tráquea y mediastino a la derecha. La ecografía torácica sugirió la existencia de una masa de contenido sólido con escasa cantidad de líquido pleural libre. Se realizó una punción pleural observándose un marcado engrosamiento pleural y se extrajo un líquido serohemático que presentaba los siguientes parámetros: hematíes, 150.000/mm³; leucocitos, 3.600/mm³ (93% linfocitos; 7% polimorfonucleares); glucosa, 11 mg%; proteínas, 4,69 g%; LDH, 272 U/l (valores plasmáticos simultáneos: glucemia, 142 mg%; proteínas, 7,21 g%; LDH, 362 U/l); amilasa, 52 U/l; pH, 7,34; ADA, 12 U/l. El cultivo y la baciloscopia del líquido pleural fueron negativos. El estudio citopatológico mostró abundante descamación mesotelial sin signos de malignidad. La TAC torácica (fig. 1) mostró la ocupación casi completa del hemitórax izquierdo por una gran masa sólida de unos 35 cm que colapsaba el pulmón y desplazaba las estructuras mediastínicas a la derecha; también se objetivó escaso derrame pleural izquierdo.

Dadas las características del paciente optamos por obviar la biopsia pleural y proceder directamente bajo anestesia

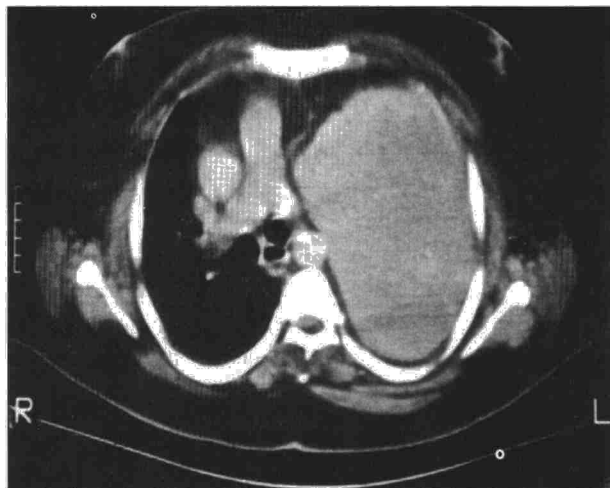


Fig. 1. TAC torácica. Se observa gran masa sólida que colapsa el pulmón izquierdo y ocasiona marcado desplazamiento mediastínico.

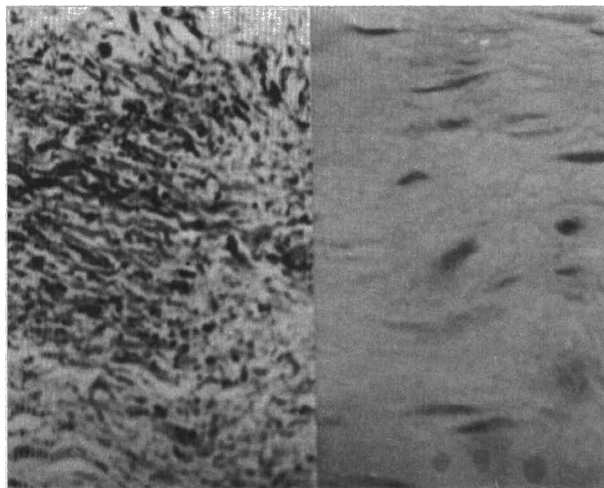


Fig. 2. *Izquierda:* tejido tumoral escasamente celular constituido por células fusiformes en haces paralelos, sin atipias ni mitosis. (HE, $\times 40$.) *Derecha:* con el tricrómico de Masson se observa la gran cantidad de colágeno presente en el tumor (HE $\times 25$).

general a la toracotomía mediante abordaje anterolateral izquierdo. Se encontró una gran masa mamelonada en pleura parietal, efectuándose una biopsia pleural en cuña. El estudio histológico mostró una marcada proliferación fibrocelular sin atipias citológicas (fig. 2) y se estableció el diagnóstico anatomopatológico de mesotelioma fibroso benigno.

Dado el gran tamaño de la masa y su adherencia a planos profundos se desestimó su exéresis quirúrgica. La radioterapia no fue posible por la nula colaboración del paciente. Tras ser dado de alta, falleció súbitamente en su domicilio a los 2 meses de la operación. No se autorizó el estudio necrópsico.

Discusión

Los MF localizados (mesoteliomas pleurales benignos) son tumores raros. En los últimos 16 años sólo hemos encontrado en la literatura española un total de 18 casos repartidos en 9 publicaciones¹⁻⁹.

A lo largo de los años ha existido gran confusión respecto a su denominación debido a las distintas interpretaciones histogénicas que han recibido. Así, se les ha denominado mesotelioma benigno, fibroso o localizado; fibroma subpleural, subepitelial o submesotelial; o tumor fibroso solitario o localizado de la pleura. Actualmente se acepta que su origen reside en las células mesenquimales indiferenciadas del tejido perivascular submesotelial^{8,10,11}, por lo que para algunos autores el término fibroma subpleural¹² o tumor fibroso localizado⁸ o solitario¹³ de la pleura sería preferible al de mesotelioma.

En definitiva, estos tumores parecen ser de origen fibroblástico puesto que la mayoría de autores^{8,10,11,14} no encuentran evidencia ultraestructural ni inmunohistoquímica de diferenciación mesotelial. El patrón bifásico que ocasionalmente presentan se debería al atrapamiento de células epiteliales no neoplásicas alveolares y bronquiolares. Sin embargo, otros autores¹⁵ postulan que la pluripotencialidad de las células me-

senquimales originaría en ocasiones una verdadera diferenciación mesotelial, lo que explicaría las frecuentes variaciones presentes en el patrón histológico de estos tumores (fibroso, epitelial o mixto).

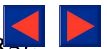
A diferencia de los mesoteliomas difusos malignos, los MF no se relacionan con la exposición al asbesto. Son más frecuentes entre los 40 y 70 años de edad¹³⁻¹⁶.

Pueden descubrirse de manera casual en un control radiográfico, iniciarse con síntomas respiratorios (dolor torácico o neumonía) o producir manifestaciones extrapulmonares como osteoartropatía hipertrófica^{2,5} o hipoglucemia^{5,6}.

La presencia de derrame pleural hemorrágico existente en nuestro caso, aunque ha sido descrita⁴, no es frecuente en los mesoteliomas localizados (a diferencia de los mesoteliomas difusos), y ha sido atribuida por algunos autores a la torsión del pedículo con que suelen anclarse estos tumores a la superficie pleural (generalmente visceral)^{2,4}. De hecho, la presencia de derrame pleural debe hacer sospechar la existencia de un mesotelioma maligno⁷.

Aunque se han descrito tumores de gran tamaño, de hasta 4,5 kg¹⁷, es excepcional que los MF alcancen un tamaño tan considerable como el de nuestro paciente. Probablemente, las características psíquicas del enfermo permitieron el crecimiento paucisintomático del tumor. Es de destacar la ausencia de manifestaciones extrapulmonares antes comentadas que son precisamente más frecuentes en los tumores de mayor tamaño¹⁶. Nuestro caso presentaba un síndrome de cava superior, complicación excepcional que está descrita tan sólo en la rara variedad mediastínica del mesotelioma fibroso¹⁸.

Aunque la mayoría de los MF son benignos y reseables quirúrgicamente, en ocasiones recidivan tras la cirugía e incluso pueden producir metástasis a distancia^{5,16}, sobre todo los tumores de gran tamaño o muy hipercelulares⁹. Es recomendable un seguimiento post-



operatorio prolongado puesto que se han publicado recidivas locales varias décadas después de la exéresis del tumor primitivo¹⁷.

BIBLIOGRAFÍA

1. Frisón JC, Richart C, Maestre JA, Morell F, Llaras C, León C, Roca A. Mesotelioma pleural. Revisión de 13 casos. *Med Clin (Barc)* 1976; 66: 115.
2. Pérez Rodríguez E, Sastre A, Latour J, Cabrera P, Aller JL, Lahoz F. Mesotelioma pleural localizado con osteoartropatía hipertrófica y gammapatía monoclonal. Presentación de un caso y revisión de la literatura. *Rev Clin Esp* 1977; 146: 291-294.
3. Nieto González M, Rodríguez Padilla F, Lain González A, Parra Blanco A. Mesotelioma fibroso localizado. Presentación de un caso. *Rev Clin Esp* 1978; 148: 107-108.
4. Terán Díaz E. Mesotelioma pleural localizado. Comentario, con presentación de un caso. *Rev Clin Esp* 1980; 157: 137-138.
5. González Fuster A, Villar F, Santonja JL. Tumores primarios localizados y difusos de la pleura. *Rev Quir Esp* 1984; 11: 100-103.
6. Menéndez Torre EL, Boix Pallarés P, Díaz Cadorniga FJ. Mesotelioma pleural hipoglucemiante: estudio clínico y anatomopatológico. *Rev Clin Esp* 1986; 178: 361-362.
7. Orón Alfuentes J, Ortega Serrano J, Martínez León J, Orón Marqués JD. Mesotelioma fibroso benigno: a propósito de un caso. *Revista CTV* 1986; 4: 43-45.
8. Fogue L, Martínez J, Lago J, Madrigal L. Mesotelioma fibroso localizado. Presentación de dos casos con estudio óptico, inmunohistoquímico y ultraestructural. *Revista CTV* 1989; 7: 6-14.
9. Pun YW, Fernández Fau L, Prieto Vicente J, Rodríguez Salvañes F, Orueta A. Mesotelioma pleural localizado. Estudio de 6 casos. *Arch Bronconeumol* 1990; 26 Supl 1: 30.
10. Burring KF, Kastendieck H. Ultrastructural observations on the histogenesis of localized fibrous tumours of the pleura (benign mesothelioma). *Virchows Arch (Pathol Anat)* 1984; 403: 413.
11. Dervan PA, Tobin B, O'Connor M. Solitary (localized) fibrous mesothelioma: evidence against mesothelial cell origin. *Histopathology* 1986; 10: 867-875.
12. 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: 640-658.
13. Briselli M, Eugene JM, Dickersin RG. Solitary fibrous tumours of the pleura: eight new cases and review of 360 cases in the literature. *Cancer* 1981; 47: 2.678.
14. Keating S, Simon GT, Alexopoulos I, Kay JM. Solitary fibrous tumor of the pleura: an ultrastructural and immunohistochemical study. *Thorax* 1987; 42: 976-979.
15. Burring KF. Localized benign biphasic mesothelioma of the pleura. *Histopathology* 1987; 11: 983-986.
16. Antman KH, Pass HI, Recht A. Benign and malignant mesothelioma. En: De Vita VT Jr, Hellman S, Rosenberg SA, editores. *Cancer. Principles & Practice of Oncology* (3.ª ed.). Filadelfia: J.B. Lippincott Co., 1989; 1.399-1.417.
17. Dalton WT. Localized primary tumours of the pleura: an analysis of 40 cases. *Cancer* 1979; 44: 1.465.
18. Balassiano M, Reichert N, Rosenman Y, Hertzeg E, Lieberman Y, Yellin A. Localized fibrous mesothelioma of the mediastinum devoid of pleural connections. *Postgrad Med J* 1989; 65: 788-790.