

---

## Expertos Invitados

---

### ● VALOR DEL TEST DE HIDROGENO ESPIRADO EN PATOLOGIAS ALTAMENTE PREVALENTES EN APARATO DIGESTIVO



Columnista Experto de SIIC  
**Dr. Ramón Baños Madrid**

Facultativo Especialista en Aparato Digestivo., Cartagena, España

Muchas personas, después de tomar lácteos, sienten molestias digestivas. Esta intolerancia es consecuencia de la incapacidad de digerir cantidades significativas de lactosa, motivada por la carencia en mayor o menor grado de la enzima lactasa.

En este trabajo se evalúa la frecuencia de malabsorción de la lactosa en dos patologías digestivas muy frecuentes, como es la enfermedad inflamatoria intestinal (EII)<sup>1</sup> y el síndrome de intestino irritable (SII).

Se aplicó la prueba de hidrógeno (H<sub>2</sub>) espirado para detectar malabsorción a lactosa a 42 pacientes con EII sin brote y a 50 pacientes con diagnóstico de SII, comparando posteriormente la frecuencia de malabsorción de lactosa con un grupo de 25 individuos sanos, a los que se les realizó la prueba de aliento en las mismas condiciones.

Utilizamos un monitor portátil de H<sub>2</sub> espirado (figura 1), aplicando un protocolo preestablecido para la realización de la prueba de aliento (tabla 1).

Foto.1. Monitor portátil de H2 espirado.



Tabla I. Protocolo para la realización del test de malabsorción de lactosa.

- |   |
|---|
| <ol style="list-style-type: none"><li>1. Instrucciones generales para test con H2 (ayunas de 8 horas, no haber tomado antibióticos ni fibra dos semanas antes, no fumar la noche anterior ni durante la prueba)</li><li>2. Recogida de muestra basal</li><li>3. El paciente debe ingerir 25 gr de lactosa</li><li>4. Recoger muestras cada 30 minutos durante tres horas, empezando una hora después de tomar la lactosa</li><li>5. Resultado positivo si <math>H_2 &gt; 0 = a 20 \text{ ppm} + \text{basal}</math></li></ol> |
|---|

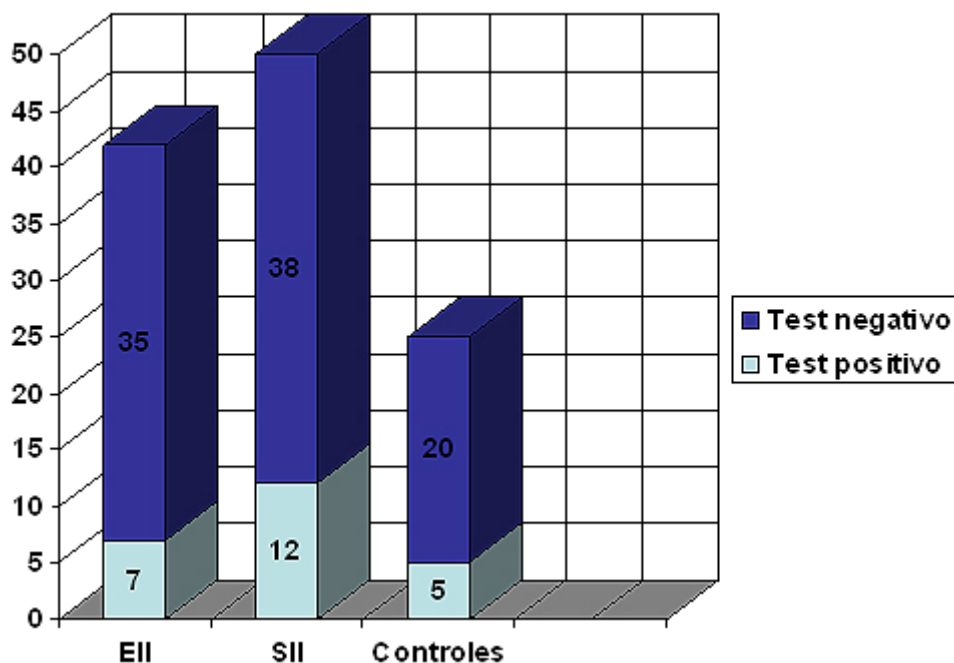
Los resultados de los grupos se expresan en porcentajes y media aritmética con desviación estándar. Se realizó contraste de medias aplicando la prueba *t- student*. Se consideró que la diferencia era significativa para valores de  $p < 0.05$ .

#### Resultados de la evaluación con test de H2 espirado

Se observaron deficiencias de absorción de lactosa en 7/42 (16.6 %) pacientes con EII, la frecuencia encontrada se sitúa en el rango de la referida en nuestro medio (10%-25%), para la misma carga de lactosa (25 g).

En el grupo de pacientes con diagnóstico de SII se observó malabsorción de lactosa en 12/50 (24%) pacientes. La diferencia con respecto a la malabsorción de lactosa entre el grupo control (5/20 [20%]) y los grupos con EII y SII resultó estadísticamente no significativa.

Fig. 2. Resultado del test de aliento de H<sub>2</sub> espirado en pacientes con EII y SII.



### Conclusiones de la evaluación de malabsorción de lactosa en pacientes con enfermedad inflamatoria intestinal y síndrome de intestino irritable

El diagnóstico definitivo de malabsorción de lactosa requiere la demostración de una actividad baja de lactasa en una muestra de intestino delgado. Debido a la dificultad de obtener estas muestras, se utilizan métodos indirectos validados como la prueba de H<sub>2</sub> espirado, que es sencillo de realizar y no desagradable para el paciente. Aunque no todas las personas con esta deficiencia tienen síntomas, aquellas que lo sufren son consideradas con intolerancia a la lactosa.<sup>2,3</sup>

La lactosa requiere de la acción enzimática de la lactasa para dividirse en glucosa y galactosa. La lactosa no digerida que llega al colon es fermentada por las bacterias entéricas, produciendo H<sub>2</sub> y ácidos grasos de cadena corta que pueden causar dolor o distensión abdominal y, en ocasiones, diarrea. El hidrógeno que se genera en el interior del intestino difunde por el sistema circulatorio y de allí a los alvéolos, después puede ser detectado en el aire espirado. Levitt (1969) demostró la correlación entre la producción de hidrógeno en el interior del intestino y la secreción de hidrógeno en el aire espirado. Así la precisa medición del hidrógeno en partes por millón en el aire espirado, revela la descomposición anormal o malabsorción de los carbohidratos.<sup>1,4</sup>

Dado que el déficit de lactasa no suele ser completo, es mejor hablar de hipolactasia; así, una prueba de H<sub>2</sub> espirado positiva con una determinada dosis de lactosa puede pasar a ser negativa con una cantidad inferior de lactosa. La hipolactasia del adulto se asocia a dos genotipos (C/C-13910 y G/G-22018) localizados próximos al *locus* LCT, el gen que codifica la lactasa.<sup>5</sup>

Determinados estudios con claros defectos metodológicos extendieron la creencia de que la leche constituía un factor importante en la exacerbación clínica en pacientes con EII una vez establecida.<sup>6,7</sup> Lo cierto es que esa idea permanece vigente en la actualidad en muchos pacientes con enfermedad inflamatoria intestinal. En un estudio reciente, los productos lácteos son el alimento que con mayor frecuencia evitan estos pacientes.<sup>8</sup>

La prevalencia de malabsorción de lactosa determinada mediante prueba de H<sub>2</sub> espirado en pacientes con colitis ulcerosa (CU) es similar a la de controles ajustados por grupos étnicos.<sup>9-12</sup> En pacientes con enfermedad de Crohn (EC) con afección exclusivamente del colon, la tasa de malabsorción de lactosa con prueba de H<sub>2</sub> espirado no difiere de la de la población general. En la EC que afecta el intestino delgado la prevalencia de malabsorción de lactosa supera a la esperada para el grupo control, la prevalencia es mayor cuando afecta duodeno y yeyuno que cuando se afectan tramos distales.<sup>11,13,14</sup> Sujetos sin déficit genético de lactasa pueden padecer deficiencias transitorias en relación con infecciones o inflamaciones agudas que reduzcan las enzimas de la superficie de la mucosa intestinal; esto es lo que ocurre en pacientes con EC con tramos proximales afectados.<sup>15,16</sup>

Tanto en pacientes con CU como con EC sin actividad clínica los niveles de lactasa duodenal y la

tasa de malabsorción de lactosa determinada mediante la prueba del test de aliento son similares a los de la población sana.<sup>1,17-20</sup>

En la CU así como en la EC la malabsorción de lactosa en el caso de estar presente no puede considerarse de ninguna manera como un factor que desencadene un brote y menos aun un factor causal de ambas entidades.

Todo lo anterior nos debe motivar para que en pacientes con CU o EC intentemos invertir la tendencia actual que hace pensar a muchos pacientes que los lácteos son perjudiciales para estas enfermedades. Se debe tener en cuenta que muchos pacientes con enfermedad inflamatoria intestinal presentan graves problemas de osteoporosis –aunque en la pérdida de densidad ósea intervienen otros factores, probablemente tengan mayor importancia el uso de corticoides, la inflamación crónica y la desnutrición que una dieta pobre en lácteos–, por lo tanto parece lógico no suprimir innecesariamente la principal fuente de calcio como son los lácteos.<sup>21,22</sup>

Sólo en pacientes con enfermedad inflamatoria intestinal en brote, en especial EC con afección de intestino delgado, y que refieren sintomatología, sobre todo diarrea asociada a la toma de leche, parece razonable suprimir ésta, intentando mantener otros lácteos –como yogur o queso– si son bien tolerados. Una vez pasado el brote lo razonable es tratar de reintroducir los lácteos.

En pacientes con CU o EC sin actividad clínica la norma es la toma de lácteos como parte de la dieta. Si algún paciente no tolera la leche debe recomendarse que trate de sustituirla con otros lácteos. Si el paciente refiere no tolerar productos lácteos de ningún tipo parece razonable realizar una prueba de H<sub>2</sub> espirado, con el fin de demostrar la malabsorción de lactosa, además de sintomatología asociada a su toma (intolerancia a la lactosa).

Otra entidad de gran importancia clínica por su frecuencia y repercusión en los pacientes es el SII. La intolerancia a la lactosa en adultos cursa, al igual que el SII con sintomatología inespecífica, pero en este caso tiene que existir el antecedente de tomar productos con lactosa.<sup>23</sup>

En nuestro estudio, la proporción de pacientes con malabsorción de lactosa y SII no difiere de la población sana; este hecho es importante como indicador de lo erróneo que es recomendar como norma general suprimir alimentos de la dieta de pacientes con SII, a no ser que se encuentre una clara relación entre el consumo de un determinado alimento y la aparición de síntomas.

En ausencia de datos que sugieran intolerancia a la lactosa, no es recomendable excluir la leche de la dieta a ningún paciente; incluso en casos de intolerancia a la leche es habitual la tolerancia de otros productos lácteos como el yogur, que son portadores de lactasa.<sup>24-27</sup>

El autor no manifiesta “conflictos de interés”.

## **BIBLIOGRAFÍA**

1. Baños R, Salama H, Morán S, Gallardo F, Albaladejo A, Mercader J. Malabsorción de lactosa en pacientes con enfermedad inflamatoria intestinal inactiva: ¿está justificado excluir de la dieta la leche a todos los pacientes? *An Med Interna (Madrid)* 2004; 21:212-214.
2. Shaw AD, Davies GJ. Lactose intolerante: problems in diagnosis and treatment. *J Clin Gastroenterol* 1999 Apr; 28(3):208-216.
3. Fleming SC. Evaluation of hand-held hydrogen monitor in the diagnosis of intestinal lactose deficiency. *Ann Clin Biochem* 1990; 27:499-500.
4. Hermans MM, Brummer RJ, Ruijters AM, Stockbrugger RW. The relationship between lactose tolerance test results and symptoms of lactose intolerance. *Am J gastroenterol.* 1997; 92(6):981-4.
5. Buning C, Ockenga J, Kruger S, et al. Genotypes for adult-type hipolactasia are not associated with inflammatory bowel disease. *Scan J Gastroenterol* 2003; 38:538-42.
6. Truelove SC. Ulcerative colitis provoked by milk. *Br Med J* 1961; 1:154-60.
7. Wright R, Truelove SC. A controlled therapeutic trial of various diets in ulcerative colitis. *Br Med J* 1965; 2:138-41.
8. Jowett SL, Seal Ch J, Phillips E, et al. Dietary of people with ulcerative colitis and their effect on relapse and nutrient intake. *Clin Nutr* 2004; 23:161-70.
9. Bernstein Ch N, Ament M, Artinian L, et al. Milk tolerance in adults with ulcerative colitis. *Am J Gastroenterol* 1994; 89:872-7.
10. Ginard D, Riera J, Bonet L, et al. Malabsorción de lactosa en la colitis ulcerosa. Estudio de casos y controles. *Gastroenterol Hepatol* 2003; 26:469-74.
11. Mishkin B, Yalovsky M, Mishkin S. Increased prevalence of lactose malabsorption in Crohn's disease patients at low risk for lactose malabsorption based on ethnic origin. *Am J Gastroenterol* 1997; 92:1148-53.
12. Hüppe D, Tromm A, Langhorst H, et al. Lactose intolerance in chronic IBD. *Dtsch Med Wochenschr* 1992; 117:1550-5.
13. Pironi I, Callegari C, Cornia GL, et al. Lactose malabsorption in adult patients with Crohn's disease. *Am J Gastroenterol* 1988; 83:1267-71.

14. Dunne WT, Cooke WT, Russel RI. Enzymatic and morphometric evidence for Crohn's disease as a diffuse lesion of the gastrointestinal tract. *Gut* 1977; 18:290-4.
15. Pearson M, Teahon K, Levi AJ. Food intolerance and Crohn's disease. *Gut* 1993; 34:783-7.
16. Di Palma JA, Narváez RM. Prediction of lactose malabsorption in referral patients. *Dig Dis Sci* 1988; 33:303-7.
17. Rao DR, Bello H, Warren AP, et al. Prevalence of lactose maldigestion. Influence and interaction of age, race and sex. *Dig Dis Sci* 1994; 39:1519-24.
18. Rosinach M, Maurer-Pons A, Doménech E, et al. ¿Es necesario suprimir los lácteos de la dieta en los brotes de la enfermedad inflamatoria intestinal? *Gastroenterol Hepatol* 2002; 24:198-9.
19. Von Tirpitz C, Kohn C, Steikamp M, et al. Lactose intolerance in active Crohn's disease. Clinical Value of duodenal lactase analysis. *J Clin Gastroenterol* 2002; 34:49-53.
20. Leis R, Tojo R, Pavón P, et al. Prevalence of lactose malabsorption in Galicia. *J Pediatr gastroenterol Nutr* 1997; 25:296-300.
21. Silvennoinen J, Lamberg- Allardt C, Kärkkäinen M, et al. Dietary calcium intake and its relation to bone mineral density in patients with inflammatory bowel disease. *J Intern Med* 1996; 240:285-92.
22. Suárez FL, Dennis AS, Levitt MD. A comparison of symptoms after the consumption of milk or lactose-hidrolized milk by people with selfreported severe lactose intolerance. *N Engl J Med* 1995; 333:1-4.
23. De Giorgio R, Barbara G, Stanghellini V, Cremon C, Salvioli B, Corinaldesi R. Diagnosis and therapy of irritable bowel syndrome. *Aliment Pharmacol Ther.* 2004; 20 Suppl 2:10-22.
24. Vernia P, Marinaro V, Arganani F, Di Camillo M, Caprilli R. Self-reported milk intolerante in irritable bowel syndrome: What should we Relieve? *Clin Nutr.* 2004; 23(5):996-1000.
25. Bohmer CJ, Tuynman HA. The effect of a lactose-restricted diet in patients with a positive lactose tolerance test, earlier diagnosed as irritable bowel syndrome: a 5 year follow up study. *Eur J Gastroenterol Hepatol.* 2001 Aug; 13(8):941-4.
26. Farup PG, Monsbakken KW, Vandvik PO. Lactose malabsorption in a population with irritable bowel syndrome: prevalence and symptoms. A case-control study. *Scand J Gastroenterol.* 2004; 39(7):645-9.
27. Parker TJ, Woolner JT, Prevost AT, Tuffnell Q, Shorthouse M. Irritable bowel syndrome: is the search for lactose intolerance is justified? *Eur J Gastroenterol Hepatol.* 2001; 13(3):219-25.

---

## TUMORES FIBROSOS SOLITARIOS DE PLEURA



Columnista Experto de SIIC  
**Dr. José M. Galbis Caravajal**

Médico Consultor de Cirugía Torácica. Campo de especialización: Cirugía Oncológica del Tórax., Alzira, España

### Introducción

Los tumores fibrosos pleurales (TFP) son lesiones infrecuentes. La mayoría derivan de la pleura y sólo el 7.5% son intraparenquimatosos. Generalmente son asintomáticos, con un crecimiento intratorácico lento que provoca compresión de estructuras vecinas.

El diagnóstico de sospecha se realiza mediante estudio radiológico, confirmándose mediante estudio histológico de las muestras remitidas por punción aspiración con aguja fina (PAAF) o tras el análisis de la pieza quirúrgica.

La resección del tumor suele asociarse a una curación completa, con un bajo índice de recidiva si la exéresis es completa a escala microscópica.

### Recuerdo histórico y nomenclatura

La primera descripción de un tumor primario de pleura fue realizada por Lieutaud en 1767. Sin embargo, no fue hasta 1870 cuando Wagner<sup>1</sup> realizó la primera descripción histológica de un tumor derivado del endotelio de los linfáticos pleurales.

En 1931, Klemperer<sup>2</sup> publicó la primera descripción de los tumores fibrosos de pleura, estableciendo una dicotomía entre difusos y localizados. Se asumió entonces que la forma difusa derivaba de las células mesoteliales, mientras que la forma localizada procedía del submesotelio.

La forma difusa<sup>3</sup> (mesotelioma maligno) representa el 75%-90% de los casos, y es clara su relación con la exposición al asbesto. La forma localizada (TFP) representa el 17% de todas las lesiones benignas intratorácicas.<sup>4</sup>

Desde entonces, en la literatura se describieron poco más de 800 casos.<sup>5</sup> Su histogénesis, origen de discusión (mesoteliales/fibroblastos submesoteliales), es el motivo por el que ha recibido múltiples denominaciones (tabla 1). En las dos últimas décadas su origen mesenquimal fue puesto de manifiesto mediante estudios inmunohistoquímicos, al comprobarse su negatividad para citoqueratinas y positividad para CD34.

Tabla 1. Denominaciones recibidas por los tumores fibrosos pleurales en la literatura médica

Mesotelioma local fibroso
Fibroma subpleural o pleural
Fibromixoma subpleural o pleural
Fibrosarcoma
Fibroma submesotelial
Fibroma subseroso
Mesotelioma localizado
Mesotelioma fibroso localizado
Mesotelioma solitario fibroso
Tumor localizado fibroso

### Clínica

Son tumores con una distribución por igual entre ambos sexos, con un pico de incidencia entre la quinta y la octava décadas de la vida,<sup>6</sup> aunque han sido descritos desde los 5 hasta los 87 años. La mayoría de los casos son asintomáticos.<sup>7</sup> Los síntomas descritos en algunos pacientes son: tos, dolor torácico, disnea y derrame pleural. Rara vez se presentan con hemoptisis, fiebre o neumonitis. Su presencia se ha asociado a una serie de síndromes paraneoplásicos<sup>8</sup> como la osteoartropatía hipertrófica pulmonar, la existencia de dedos en palillo de tambor o hipoglucemias refractarias<sup>9</sup> (tabla 2). La resección del tumor produce rápida desaparición de la hipoglucemia refractaria y de los síntomas derivados de la osteoartropatía hipertrófica, si existían previamente.

Tabla 2. Síndromes para neoplásico relacionados con los TFP.

Signos clínicos	Incidencia (%)	Síndrome para neoplásico	Causa
Osteoartropatía pulmonar hipertrófica	20	Pierre Marie Bamberg	Producción tumoral de ácido hialurónico
Dedos en palillo de tambor	10	-	Factor de crecimiento <i>hepatocyte</i>
Hipoglucemias refractarias	4	Doege Potter	Secreción factor II <i>insulina - like</i>

### Anatomía patológica

Mientras que la mayor parte de los benignos se caracterizan por ser pedunculados y de pequeño tamaño, los malignos son tumores mayores de 10 cm y su crecimiento deriva de la pleura parietal, diafragmática o mediastínica.<sup>10</sup>

#### Estudio macroscópico

Se presentan como masas lobuladas con una fina cápsula cubierta por una red vascular.<sup>11</sup> Son frecuentes las adherencias firmes entre la pleura visceral y parietal y la superficie tumoral. La presencia de áreas necróticas y hemorrágicas es más frecuente en las degeneraciones malignas.

#### Estudio microscópico

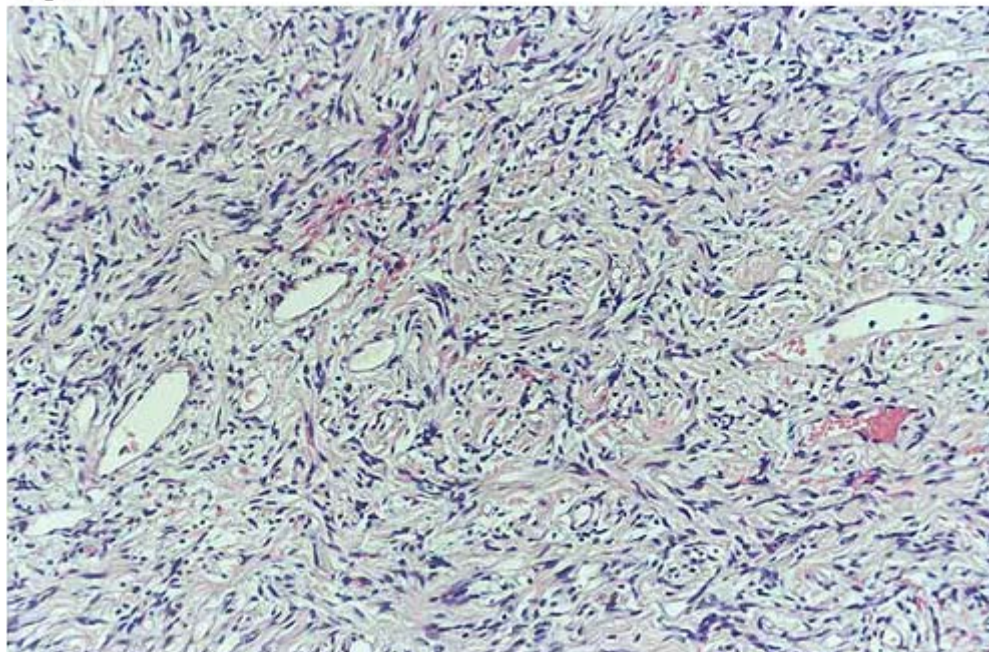
##### Citología:

Los casos benignos muestran mayor grado de cohesión celular, sin actividad mitótica. En los casos de malignidad se visualizan figuras mitóticas junto a atipias nucleares. La necrosis puede aparecer en ambos casos.<sup>12</sup>

**Histológico:**

Se caracterizan por una proliferación de células alargadas en huso interrelacionadas con tejido conectivo (figura 1). Es frecuente la alternancia de zonas de hipocelularidad con otras de hiper celularidad. Los signos histológicos de malignidad (propuestos por England y col.<sup>13</sup>) aparecen en la tabla 3.

Figura 1



**Figura 1.** Hematoxilina-Eosina. Células fusocelulares entremezcladas con un estroma colagenizado, sugestivo de tumor fibroso.

Tabla 3. Criterios histológicos de malignidad (Tomado de England<sup>13</sup> y col).

• > 4 mitosis x 10 campos de gran aumento
• invasión vascular
• atipia nuclear
• marcado pleomorfismo celular
• presencia de necrosis

**Estudio inmunohistoquímico**

Es de particular utilidad para distinguir los TFP de otros tumores como los sarcomas o mesoteliomas, ya que todos ellos presentan un patrón histológico semejante. Los TFP son positivos para vimentina y negativos para queratina, además de ser positivos para CD34 en la mayoría de casos.<sup>14,15</sup>

Ocasionalmente, los TFP malignos pueden ser negativos para CD34 y en ellos es de gran utilidad el estudio de la expresión del protooncogén bcl-2 para confirmar el diagnóstico.

En la tabla 4 se exponen las características inmunohistoquímicas que permiten el diagnóstico diferencial con los tumores que puedan ofrecer dudas desde el punto de vista histológico.

Tabla 4. Inmunohistoquímica de los TFP en comparación con otros tumores.

	Vimentina	Queratina	CEA	CD34	CD99	Bcl-2
TFP	+	-	-	+	+	+
Mesotelioma	-	+	+/-	-	-	-
Fibrosarcoma	+	-	-	-	-	+/-
Sarcoma sinovial	+	+/-	+/-	-	+/-	+
Histiocitoma fibroso	+	-	+/-	-	+/-	+/-

Leyenda: CEA: antígeno carcino embrionario

#### Análisis citogenético

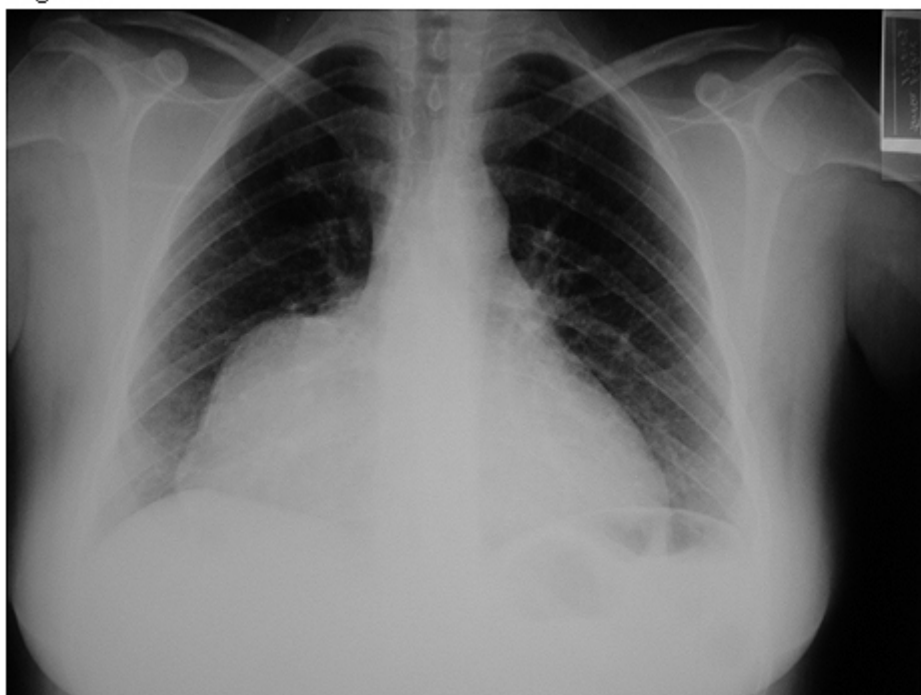
Los TFP muestran una serie de alteraciones citogenéticas que sirven para ayudar a diferenciarlos de mesoteliomas y sarcomas, como las trisomías 8 o 21.<sup>16</sup> Estas y otras alteraciones son más frecuentes en tumores de gran tamaño, lo que sugiere que los cambios genéticos intervienen en los factores de crecimiento tumoral.

La presencia del gen p53 se ha relacionado con malignidad<sup>17</sup> y la presencia de celularidad Ki67<sup>18</sup> positiva es mayor en los TFP malignos frente a aquellos benignos (30% versus 1%).

#### Radiología

En la radiografía de tórax son visibles como masas bien circunscritas<sup>19</sup> (figura 2), localizadas en áreas periféricas pulmonares, adyacentes a la pared del tórax, que pueden sufrir "desplazamientos"<sup>20</sup> de su posición en sucesivos controles.

Figura 2



**Figura 2.** Radiografía posteroanterior de tórax donde se aprecia masa de contornos bien definidos en contacto con diafragma derecho. Diagnóstico definitivo: tumor fibroso pleural.

La tomografía axial computarizada (TAC) muestra una masa de densidad homogénea (figura 3). La resonancia magnética demuestra la existencia de una masa pleural bien definida con variabilidad en la intensidad<sup>21</sup> de las señales debido al componente fibroso y necrótico que pueda existir.



Figura 3



**Figura 3.** Imagen de TAC donde se aprecia tumor de contornos precisos y localización intrapulmonar. Diagnóstico definitivo: tumor fibroso pleural.

Dichas imágenes no permiten diferenciar la forma benigna de la maligna<sup>22</sup> e incluso muchas veces es difícil distinguir los TFP de otros tumores del mediastino o pared torácica<sup>23</sup> sólo mediante iconografía. Aunque se trata de lesiones únicas, se ha descrito algún caso de masas sincrónicas<sup>24</sup> en el mismo hemotórax, ambas con diagnóstico de TFP.

El uso de otras técnicas como la tomografía por emisión de positrones (PET) utilizando el marcador <sup>18</sup>F-FDG ha sido poco estudiado en los tumores pleurales y utilizado para descartar malignidad, aunque complementado con biopsia de la lesión.<sup>25</sup>

La realización de punción diagnóstica (PAAF) guiada por TAC es objeto de continuo debate, con defensores<sup>26</sup> y detractores<sup>4,27</sup> y conclusiones que apuntan a una y otra actitud.

### Diagnóstico

Como hemos comentado, son tumores por lo general asintomáticos, descubiertos en una radiografía de tórax. Dichos hallazgos permiten establecer un diagnóstico de sospecha, que puede ser corroborado con la realización de una PAAF guiada por TAC. Esta prueba es de ayuda en el diagnóstico de lesiones periféricas de fácil acceso a la punción, aunque no se realiza de forma sistemática por todos los autores.<sup>28</sup>

Es recomendable la práctica de una broncoscopia<sup>29</sup> previa a la cirugía, que permita descartar lesiones endobronquiales existentes.

### Clasificación y factores pronósticos

De Perrot<sup>5</sup> publicó una clasificación de los TFP (tabla 5) en función de indicadores morfológicos e histológicos. Estos datos confirman los publicados por England y col.,<sup>13</sup> que demostraron la recurrencia de la enfermedad en el 60% de los tumores sésiles histológicamente malignos, en el 19% de los pediculados histológicamente malignos y en el 2% de los benignos.

Tabla 5. Clasificación de los tumores fibrosos de pleura (tomado de Perrot<sup>3</sup>)

Estadio 0	Tumor pedunculado sin signos de malignidad
Estadio I	Tumor sesil sin signos de malignidad
Estadio II	Tumor pedunculado sin signos histológicos de malignidad
Estadio III	Tumor sesil con signos histológicos de malignidad
Estadio IV	Múltiples sincrónicos tumores metastásicos

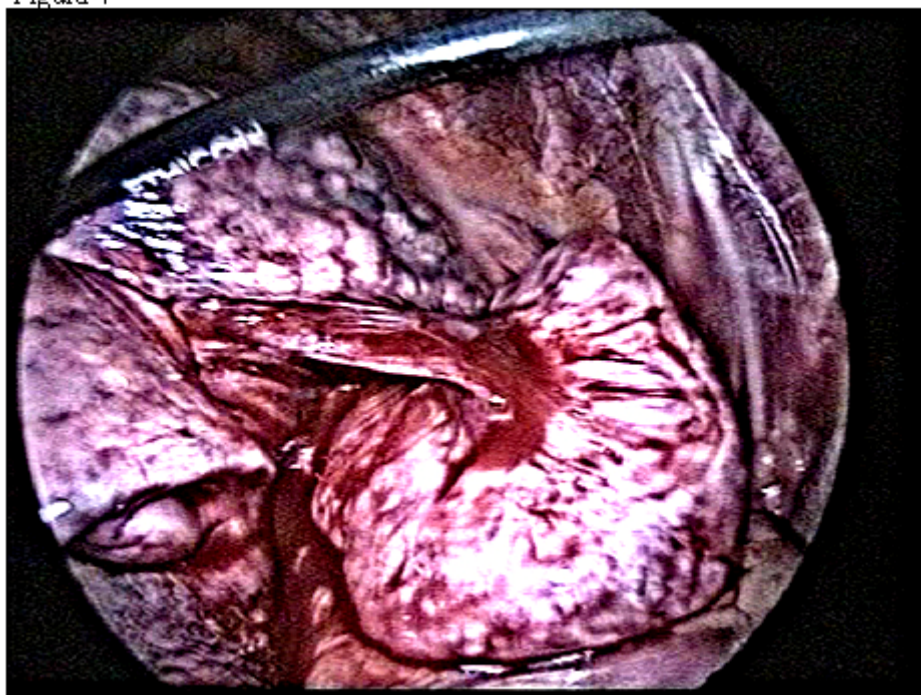
Aunque el tamaño superior a 10 cm se asocia a un mayor porcentaje de degeneración maligna,<sup>30</sup> los hallazgos histológicos de malignidad son el principal indicador de la mala evolución de la patología.<sup>31</sup>

### Tratamiento

El tratamiento de elección, tanto para las formas benignas como malignas, es la resección en bloque. Se recomienda un margen de seguridad<sup>5,32</sup> de 2 cm de tejido sano en la resección. Los tumores pedunculados pueden ser extirpados con seguridad con una resección en cuña del parénquima pulmonar adyacente.

Ello puede hacerse por toracotomía o empleando cirugía videotoracoscópica (CVT).<sup>33</sup> Esta última es una técnica segura para reseccionar tumores pedunculados dependientes de la pleura visceral,<sup>27,34</sup> (figura 4) aunque se recomienda para tumores de un tamaño inferior a los 5 cm.<sup>22</sup> Deben extremarse los cuidados al proceder a la extracción de la pieza quirúrgica por los puertos de la toracoscopia, ya que se describió algún caso de recurrencia en dichos lugares.<sup>35</sup>

Figura 4



**Figura 4.** Imagen de cirugía videotoracoscópica de un tumor pediculado fibroso dependiente de pleura visceral.

Ocasionalmente, la existencia de tumores sésiles, la presencia de importantes adherencias vascularizadas o la topografía intraparenquimatosa de las lesiones hacen necesaria la resección reglada<sup>36</sup> en forma de lobectomía o neumonectomía. La invasión de la pleura parietal hace precisa su resección e incluso la de la pared en contacto con el tumor si dicha pleura muestra signos de invasión.

Es conveniente la solicitud de informes patológicos intraoperatorios para descartar la existencia de márgenes afectados y/o de malignidad, los que precisarían una cirugía de mayor agresividad. En los casos de recurrencia de la lesión tras el tratamiento, nuevamente la cirugía se plantea como el tratamiento de elección.<sup>22</sup>

Ocasionalmente se ha utilizado quimioterapia y radioterapia adyuvante, aunque no hay datos que corroboren el beneficio de estos tratamientos<sup>4,37</sup> ni en las formas de presentación más agresivas. Otros tratamientos como la terapia fotodinámica o la braquiterapia, utilizadas en el mesotelioma maligno, se emplearon en raras ocasiones en los TFP no resecaados en su totalidad, aunque con escasos resultados.<sup>28</sup>

### **Seguimiento**

El mejor factor pronóstico es la completa resección tumoral.<sup>13,27</sup> Sin embargo, con dependencia de las características histológicas, inmunohistoquímicas y macroscópicas del tumor,<sup>38</sup> pueden establecerse un índice de recurrencia o progresión de enfermedad.

El mayor riesgo de recidiva lo presentan los tumores malignos sésiles, luego los pedunculados y, por último, los benignos pedunculados y sésiles (tabla 6).

Tabla 6. Índice de recurrencia del tumor según sus características

<b>Características del tumor</b>	<b>Posibilidad de recurrencia</b>
Maligno sésil	63%
Maligno pediculado	14%
Benigno sésil	8%
Benigno pediculado	2%

Los casos publicados de recidiva de la enfermedad generalmente se dan en los primeros 24 meses de la cirugía. Por ello es prioritario el control adecuado mediante radiología<sup>39</sup> (radiografía tórax y TAC) en ese período para el diagnóstico precoz.

En caso de recurrencia de la enfermedad la mayoría se presenta en el mismo hemitórax, aunque se han descrito metastásis en hígado, cerebro, bazo, peritoneo, suprarrenales y tracto gastrointestinal.<sup>13</sup>

### **Experiencia personal**

El autor publicó un estudio<sup>34</sup> donde comentaba la experiencia con este tipo de patología. En él se incluían 10 pacientes (tabla 7) diagnosticados y tratados en un período de 54 meses. Ningún paciente refirió exposición al asbesto.

La distribución por sexos fue de 8 varones y 2 mujeres, con una edad media de 58.6 años (rango 33-76 años). En 2 pacientes se descubrió el tumor por la aparición de síntomas: dolor pleurítico inespecífico en un paciente y aumento progresivo de disnea en otro. En 1 caso coincidió con derrame pleural ipsilateral. A todos los pacientes se les realizó estudio radiológico y TAC, al igual que broncoscopia. Se practicó PAAF en 7 pacientes, sin obtener un diagnóstico concluyente en ningún caso.

Tabla 7. Características de los pacientes de la serie citada<sup>34</sup>

Nº	sexo	edad	Localización	síntomas	PAAF	cirugía	Tamaño (cm)	Seguimiento (meses)	supervivencia
1	V	68	PLP	NO	SI	TOR	6	54	SI
2	M	73	PLP	NO	SI	TOR	7	35	SI
3	M	70	PLV	NO	NO	CVT	8	26	SI
4	V	33	PLV	NO	NO	CVT	5	18	SI
5	V	35	PLV	NO	NO	CVT	7	23	SI
6	V	38	PLV	NO	SI	CVT	4	7	SI
7	V	76	PLP	SI	SI	TOR	15	6	NO
8	V	75	PAREN	SI	SI	TOR	15	37	SI
9	V	50	PLV	NO	SI	TOR	8	15	SI
10	V	68	PLP	NO	SI	TOR	8	18	SI

Leyenda: V: varón; M: mujer; PLV: pleural visceral; PLP: pleura parietal; PAREN: intraparenquimatosa; TOR: torcotomía; CVT: cirugía video torascópica.

Se realizó cirugía de resección en todos los casos. Histológicamente fueron clasificados como benignos/malignos, sobre la base de los criterios de England.<sup>13</sup>

Se practicaron 6 torcotomías posterolaterales y 4 CVT, efectuando resección atípica en 9 ocasiones y, en el caso de localización intraparenquimatosa, una lobectomía inferior derecha. Se practicó cirugía con resección completa y márgenes microscópicamente libres tras el estudio anatomopatológico

Macroscópicamente se trataba de tumores redondos u ovoideos, encapsulados y dependientes de la pleura visceral por un pedículo, de pleura parietal o intraparenquimatosa en 1 caso. El tamaño tumoral osciló entre 4 y 15 cm, con un diámetro máximo medio de 8.3 cm. Microscópicamente estaban constituidos por células de aspecto fibroblástico, entremezcladas con un estroma colagenizado, con positividad inmunohistoquímica para CD34. El diagnóstico histológico definitivo fue de tumor fibroso pleural benigno, y en uno de los pacientes con un tumor de 15 cm, la pieza demostró degeneración sarcomatosa.

Un paciente sufrió un episodio de fibrilación auricular en el posoperatorio inmediato, que revirtió tras ser tratado farmacológicamente. El paciente que presentó la degeneración sarcomatosa falleció a las 6 horas de la cirugía por un cuadro de *shock* cardiogénico con edema pulmonar fulminante.

Ningún paciente fue sometido a tratamiento adyuvante. Todos fueron seguidos en consultas, con un seguimiento medio de 23.9 meses (6-54 meses), sin presentar recidiva en el momento actual.

Los autores no manifiestan "conflictos de interés".

## BIBLIOGRAFÍA

1. Wagner E. Das tuberkelähnliche lymphadenom. Arch Heilk (Leipzig) 1870; 11:497.
2. Klemperer P, Rabin CB. Primary neoplasm of the pleura: a report of five cases. Arch Pathol 1931; 11:385-412.
3. Robinson LA, Reilly RB. Localized pleural mesothelioma. The clinical spectrum. Chest 1994; 106:1611-5.
4. Suter M, Gebhard S, Boumghar M y col. Localized fibrous tumors of the pleura: 15 new cases and review of the literature. Eur J Cardiothorac Surg 1998; 14:453-9.
5. De Perrot M, Fischer S, Bründler MA y col. Solitary fibrous tumors of the pleura. Ann Thorac Surg 2002; 74:285-93.
6. Mitchell JD. Solitary fibrous tumor of the pleura. Seminars in Thorac and Cardiovasc Surg 2003; 15(3):305-9.

7. De Perrot M, Kurt AM, Robert JH y col. Clinical behavior of solitary fibrous tumors of the pleura. *Ann Thorac Surg* 1999; 67:1456-9.
8. Okike N, Bernatz PE, Woolner LB. Localized mesothelioma of the pleura: benign and malignant variants. *J Thorac Cardiovasc Surg* 1978; 75:363-72.
9. Chamberlain MH, Taggart DP. Solitary fibrous tumor associated with hypoglycaemia. *J Thorac Cardiovasc Surg* 2000; 119:185-7.
10. Lewis MI, Horak DA, Yellin A. The case of the moving intrathoracic mass. *Chest* 1985; 88:897-8.
11. Brunnemann RB, Ro JY, Ordonez NG y col. Extrapleural solitary fibrous tumor: a clinicopathologic study of 24 cases. *Mod Pathol* 1999; 12:1034-42.
12. Ali SZ, Hoon V, Hoda S, Heelan R, Zakowski M. Solitary fibrous tumor. *Cancer* 1997; 81 (2):116-21.
13. England DM, Hocchholzer L, McCarty MJ. Localized benign and malignant fibrous tumor of the pleura. A review of 223 cases. *Am J Surg Pathol* 1989; 13:640- 58.
14. Chilosi M, Facchetti F, Dei Tos AP y col. Bcl-2 expression in pleural and extrapleural solitary fibrous tumours. *J Pathol* 1997; 181:326-7.
15. Van de Rijn M, Lombard CM, Rouse RV. Expression of CD34 by solitary fibrous tumors of the pleura, mediastinum and lung. *Am J Surg Pathol* 1994; 18:814-20.
16. Miettinen MM, El-Riafi W, Sarlomo M y col. Tumor size-related DNA copy number changes occur in solitary fibrous tumours but not in hemangiopericytomas. *Mod Pathol* 1997; 10:1192-2000.
17. Yokoi T, Tsuzuki T, Yatabe Y y col. Solitary fibrous tumour: significance of 53 and CD34 immunoreactivity in its malignant transformation. *Histopathology* 1998; 32:423-32.
18. Hanau CA, Miettinen M. Solitary fibrous tumor: histological and immunohistochemical spectrum of benign and malignant variants presenting at different sites. *Human Pathol* 1995; 26:440-9.
19. Verluise PJ, Lamers RJ. Localized pleural fibroma: radiological features. *Eur J Radiol* 1994; 18:124-5.
20. Karabulut N, Goodman LR. Pedunculated solitary fibrous tumor of the interlobar fissure: a wandering chest mass. *Am J Roentgenol* 1999; 173:476-7.
21. Tateishi U, Nishihara H, Morikawa T y col. Solitary fibrous tumor of the pleura: RM appearance and enhancement pattern. *J Comput Assist Tomogr* 2002; 26:174- 9.
22. Magdeleinat P, Alifano M, Petino A, Le Rochais JP, Dulmet E, Galateau F, Icard P, Regnard JF. Solitary fibrous tumors of the pleura: clinical characteristics, surgical treatment and outcome. *Eur J Cardiothorac Surg* 2002 ; 21(6):1087-93.
23. Lee KS, Im JG, Choe KO y col. CT findings in benign fibrous mesothelioma of the pleura: pathologic correlation in nine patients. *AJR Am J Roentgenol* 1992; 158:983-6.
24. Tastepe I, Alper, Ozaydin H y col. A case of multiple synchronous localized fibrous tumor of the pleura. *Eur J Cardio Thorac Surg* 2000; 18:491-4.
25. Alexander M, Yang S, Yung R y col. Diagnosis of benign solitary fibrous tumors by positron emission tomography. *South Med J* 2004; 97(12):1264-7.
26. Weynand B, Noel H, Goncette L y col. Solitary fibrous tumor of the pleura: a report of five cases diagnoses by transthoracic cutting needle biopsy. *Chest* 1997; 112:1424-8.
27. Cardillo G, Facciolo F, Cavazzana A y col. Localized (solitary) fibrous tumors of the pleura: an analysis of 55 patients. *Ann Thorac Surg* 2000; 70:1808-12.
28. Dusenbery D, Grimes MM, Frable WJ. Fine-needle aspiration cytology of localized fibrous tumor of pleura. *Diag Cytopathol* 1992; 8:444-50.
29. Martini M, McCormack PM, Bains MS y col. Pleural mesothelioma. *Ann Thorac Surg* 1987; 43:113-20.
30. De Perrot M. Fibrous tumors of the pleura. *Current Treatment Options in Oncology* 2000; 1:293-8.
31. Altinok T, Topçu S, Tastepe A y col. Localized fibrous tumors of the pleura: clinical and surgical evaluation. *Ann Thorac Surg* 2003; 76:892-5.
32. Sanguinetti CM, Marchesani F, Ranaldi R y col. Localized fibrous pleural tumour of the interlobular pleura. *Eur Respir J* 1996; 9:1094-6.
33. Rena O, Filosso PI, Papalina E y col. Solitary fibrous tumour of the pleura: surgical treatment. *Eur J Cardiothorac Surg* 2001; 19(2):185-9.
34. Galbis Caravajal JM, Sales Badía JG, Navarro Hervás M y col. Tumores fibrosos de localización pleural: valoración clínico-quirúrgica. *Arch Bronconeumol* 2004; 40(9):419-21.
35. Nomori H, Horio H, Fuyuno G y col. Contacting metastasis of a fibrous tumor of the pleura. *Eur J Cardiothorac Surg* 1997; 12:928-30.
36. De Perrot, Kurt AM, Robert JH y col. Clinical behaviour of solitary fibrous tumors of the pleura. *Ann Thorac Surg* 1999; 67:1456-9.
37. Chang YL, LeeYC, Wu CT. Thoracic solitary fibrous tumors: a series of lesions, some in unusual sites. *Lung Cancer* 1999; 23:53-60.
38. Saifuddin A, Da Costa P, Chalmers AG y col. Primary malignant localized fibrous tumours of the pleura: clinical, radiological and pathological features. *Clin Radiol* 1992; 45:13-7.
39. Negari S, Sugarbaker DJ, Linden PA. Pleural tumors. En Sabiston & Spencer editores: *Surgery of the Chest* (7<sup>th</sup> edition). Philadelphia: Elsevier- Saunders, 2005, pp 472.