

BIBLIOGRAFÍA

1. Gupta NM, Kaman L. Personal management of 57 consecutive patients with esophageal perforation. *Am J Surg.* 2004;187:58-63.
2. Vallböhmer D, Hölscher AH, Hölscher M, Bludau M, Gutschow C, Stippel D, et al. Options in the management of esophageal perforation: analysis over a 12-year period. *Dis Esophagus.* 2010;23:185-90.
3. Cameron JL, Kieffer RF, Hendrix TR, Mehigan DG, Baker RR. Selective nonoperative management of contained intrathoracic esophageal disruptions. *Ann Thorac Surg.* 1979;27:404-8.
4. Altortjay A, Kiss J, Vörös A, Szirányi E. The role of esophagectomy in the management of esophageal perforations. *Ann Thorac Surg.* 1998;65:1433-6.
5. Vogel SB, Rout WR, Martin TD, Abbitt PL. Esophageal perforation in adults: aggressive, conservative treatment lowers morbidity and mortality. *Ann Surg.* 2005;241:1016-21.
6. Leers JM, Vivaldi C, Schäfer H, Bludau M, Brabender J, Lurje G, et al. Endoscopic therapy for esophageal perforation or anastomotic leak with a self-expandable metallic stent. *Surg Endosc.* 2009;23:2258-62.
7. Kuppusamy MK, Felisky C, Kozarek RA, Schembre D, Ross A, Gan I, et al. Impact of endoscopic assessment and treatment on operative and non-operative management of acute oesophageal perforation. *Br J Surg.* 2011;98:818-24.
8. D'Cunha J, Rueth NM, Groth SS, Maddaus MA, Andrade RS. Esophageal stents for anastomotic leaks and perforations. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2011;142:39-46.
9. Mangiavillano B, Viaggi P, Masci E. Endoscopic closure of acute iatrogenic perforations during diagnostic and therapeutic endoscopy in the gastrointestinal tract using metallic clips: a literature review. *J Dig Dis.* 2010;11:12-8.
10. Rábago LR, Castro JL, Joya D, Herrera N, Gea F, Mora P, et al. Esophageal perforation and postoperative fistulae of the upper digestive tract treated endoscopically with the application of Tissucol. *Gastroenterol Hepatol.* 2000;23:82-6.
11. Willetts IE, Dudley EN, Tam PKH. Endoscopic treatment of recurrent tracheo-oesophageal fistulae: long term results. *Pediatr Surg Int.* 1998;13:256-8.

Marcos Bruna^{a,*}, Javier Sempere^b, Miriam Cantos^a,
Eva García Del Olmo^c y David Dávila^a

^aServicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Consorcio Hospital General Universitario de Valencia, Valencia, España

^bServicio de Endoscopias y Patología Digestiva, Consorcio Hospital General Universitario de Valencia, Valencia, España

^cServicio de Cirugía Torácica, Consorcio Hospital General Universitario de Valencia, Valencia, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: drbruna@comv.es (M. Bruna).

0009-739X/\$ - see front matter

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

doi:10.1016/j.ciresp.2011.11.016

Tumor fibroso quístico calcificante. Una extraña forma de carcinomatosis peritoneal benigna

Calcifying cystic fibrous tumour. a rare form of benign peritoneal carcinomatosis

El tumor fibroso quístico calcificante (TFQC) es un tumor benigno excepcional de partes blandas descrito por primera vez en 1988 en niños, como *tumor fibroso de la infancia con cuerpos de Psamoma*¹. Posteriormente, en 1993 se describió una serie de 10 casos en pacientes de entre 1 y 33 años, siendo denominado entonces como *pseudotumor fibroso calcificante*². Actualmente la OMS recomienda llamarlo tumor dada su capacidad de recurrencia local³.

Presentamos el caso de una mujer de 31 años de edad con obesidad grado II que asociaba sobrecarga articular, porcentaje de grasa corporal muy elevado, intolerancia a la glucosa, hiperfibrinogenemia, hiperandrogenismo e hiperleptinemia. Durante la cirugía -gastrectomía tubular laparoscópica- se visualizaron sobre todo el epiplón mayor múltiples implantes milimétricos de aspecto nacarado (entre 1 y 4 mm) de consistencia dura, aspecto encapsulado que eran sugestivos de una carcinomatosis peritoneal por lo que se decidió realizar una biopsia intraoperatoria cuyo resultado no fue concluyente, ya que pese a presentar signos muy sugestivos de

benignidad no se podía descartar diseminación peritoneal de un tumor de origen digestivo o ginecológico.

Antes de la intervención la paciente había realizado una revisión ginecológica y una colonoscopia, ambas sin hallazgos patológicos. Además, dentro del preoperatorio de cirugía bariátrica, se había realizado una gastroscopia previa que resultó compatible con la normalidad.

Ante esta situación se inspeccionó detalladamente la cavidad abdominal, pelvis, fondo de saco de Douglas, ambas fosas ilíacas, ovarios, hígado y bazo, sin hallazgo patológico. Tan solo se localizó una masa de mayor tamaño -1 cm-, pero de características similares, próxima al apéndice cecal. Dada la situación de incertidumbre, se decidió posponer la cirugía bariátrica hasta la obtención de un resultado concluyente, se realizó omentectomía y apendicectomía con intención terapéutica al considerar el apéndice un posible foco primario, en cuyo caso se habría conseguido una resección R0, en espera de un diagnóstico anatomopatológico definitivo que permitiera tomar una actitud terapéutica correcta.

La anatomía patológica informó de nódulos constituidos por haces de colágeno gruesos con áreas hialinizadas, con calcificaciones en algunos de ellos en forma de cuerpos de Psamoma. Destacaba una red vascular de pared fina, en torno a la que se disponía un infiltrado inflamatorio predominantemente plasmocitario y muy ocasionalmente con linfocitos. Los nódulos estaban bien delimitados con respecto al tejido fibroadiposo adyacente y recubiertos por una capa de mesotelio con hiperplasia focal en pequeños nidos. (fig. 1.) Tras realizar un estudio inmunohistoquímico utilizando anticuerpos frente a CD-31, CD-34, queratina AE3/AE1, citoqueratina 5/6 y calretinina, se diagnosticó como TFQC múltiple peritoneal.

El TFQC es un tumor benigno excepcionalmente raro del que hasta la fecha no se conocen más de 70 casos y las series descritas son de muy pocos casos^{3,4}. Se calcula que el 90% son tumores únicos localizados en tejidos blandos: suprarrenales, bazo, hígado, estómago, cordón espermático, pleura, peritoneo o epiplon^{4,5}. Tan solo el 10% de los TFQC son múltiples y únicamente hay 3 casos descritos de TFQC múltiple abdominal^{3,5-7}, 4 si sumamos el que presentamos, que además supondría el primer caso de CFT múltiple peritoneal descrito en la literatura española. La presentación clínica del TFQC varía desde una masa indolora o un hallazgo incidental en una cirugía o en autopsias hasta un dolor abdominal similar a una apendicitis entre la segunda y tercera décadas de la vida, sin predilección especial por el sexo^{4-6,8,9}.

La etiología de este tumor es desconocida aunque algunos autores lo han relacionado con estados inflamatorios crónicos, traumatismos, cirugías previas o un estadio tardío esclerosante del tumor inflamatorio miofibroblástico. También existen teorías sobre cierta base genética e incluso se ha descrito un caso de agregación familiar^{3,5,6,10}. El diagnóstico por imagen queda prácticamente reducido a la TC, puesto que la radiología simple o la ecografía ofrecen un escaso rendimiento⁵.

El diagnóstico definitivo es exclusivamente anatomopatológico. Macroscópicamente se presentan como tumores circunscritos en regiones de tejidos blandos que oscilan desde los pocos milímetros hasta los 25 cm, pudiendo ser únicos o múltiples^{4,9}. Microscópicamente llama la atención la presencia de nidos de tejido fibroso y colágeno hialinizado, de escasa celularidad, con cuerpos de Psamoma en su interior^{3-7,9,10}.

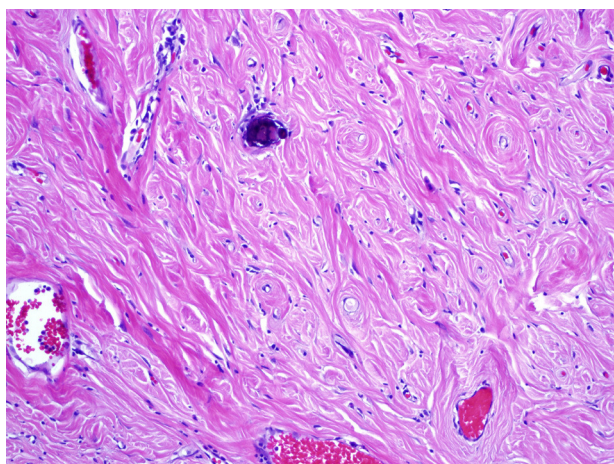


Figura 1 – Nódulos constituidos por haces de colágeno.

En la inmunohistoquímica destaca la reactividad positiva para vimentina, actina 1 A4 y variable para CD 34, siendo negativa para ALK^{3,9,10}. Su diagnóstico diferencial debe hacerse con una carcinomatosis peritoneal, tumor inflamatorio miofibroblástico, fasciculitis nodular, fibromatosis, fibroma calcificante aponeurótico o amiloidoma^{9,10}.

El tratamiento definitivo es la resección quirúrgica de la lesión o lesiones siendo válido el abordaje laparoscópico, realizado en solo dos ocasiones incluyendo este caso^{3-7,9,10}. La recidiva es excepcional y nunca se han descrito metástasis, por lo que no parece necesario un seguimiento exhaustivo^{4,6,7,9}.

BIBLIOGRAFÍA

- Rosenthal NS, Abdul-Karim FW. Childhood fibrous tumor with psammoma bodies. Clinicopathologic features in two cases. *Arch Pathol Lab Med.* 1988;112:798-800.
- Fetsch JF, Montgomery EA, Meis JM. Calcifying fibrous pseudotumor. *Am J surg Pathol.* 1993;17:502-8.
- Chen KT. Familial peritoneal multifocal calcifying fibrous tumor. *Am J Clin Pathol.* 2003;119:811-5.
- Nascimento AF, Ruiz R, Hornick JL, Fletcher CD. Calcifying fibrous 'pseudotumor': clinicopathologic study of 15 cases and analysis of its relationship to inflammatory myofibroblastic tumor. *Int J Surg Pathol.* 2002;10:189-96.
- Sudhakar S, Mistry Y, Dastidar A, Sen S, Gibikote S. Calcifying fibrous tumour: an unusual omental lesion. *Pediatr Radiol.* 2008;38:1246-8. Epub 2008 Aug 12.
- Farah RB, Dimet S, Bidault AT, Benbraheim C, Ndiaye N, Lazure T, Gayral F, Buffet C, Pelletier G. Multiple peritoneal calcifying fibrous tumors revealed by ischemic colitis. *Ann Diagn Pathol.* 2007;11:460-3. Epub 2007 Jul 24.
- Konstantakos AK, Shuck JM. Calcifying fibrous pseudotumor of the anterior parietal peritoneum: treatment by laparoscopic resection. *Surgery.* 2005;137:257-9.
- Agaimy A, Bihl MP, Tornillo L, Wünsch PH, Hartmann A, Michal M. Calcifying fibrous tumor of the stomach: clinicopathologic and molecular study of seven cases with literature review and reappraisal of histogenesis. *Am J Surg Pathol.* 2010;34:271-8.
- Medina AM, Alexis JB. A 27-year-old woman with incidental omental nodules. Calcifying fibrous pseudotumor of the omentum. *Arch Pathol Lab Med.* 2006;130:563-4.
- Nair N, Chen F, Klimstra D, Sarpel U. Multiple calcifying fibrous tumors: An incidental finding. *Surgery.* 2011;150:568-9.

Manuel Bellver Oliver^{a,*}, Jorge Arredondo Chaves^a, Pachi Queipo Gutierrez^b, Victor Valentí Azcárate^a y Fernando Rotellar Sastre^a

^aDepartamento de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Clínica Universidad de Navarra, Pamplona, Navarra, España

^bDepartamento de Anatomía Patológica, Clínica Universidad de Navarra, Pamplona, Navarra, España

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: mbellver@unav.es (M. Bellver Oliver).

0009-739X/\$ – see front matter

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

doi:10.1016/j.ciresp.2011.12.004