

## Informe de casos

### Tumor fibroso solitario de páncreas: reporte de caso

#### [Solitary fibrous tumor of the pancreas: case report]

Marco Antonio Achurra Olmos<sup>1</sup>, David Espinosa<sup>1</sup>, Iván Díaz<sup>1</sup>, Ruth Vergara<sup>1</sup>, María Della Sera<sup>2</sup>

1) Instituto Oncológico Nacional, Panamá, Rep. de Panamá;

2) Hospital Rafael Hernández L., Panamá, Rep. de Panamá.

#### Palabras Claves

tumor fibroso solitario, páncreas, NAB2-STAT6.

#### Keywords:

solitary fibrous tumor, pancreas, NAB2-STAT6.

#### Correspondencia

Marco Antonio Achurra Olmos  
marcoachurraolmos@gmail.com

#### Recibido

18 de septiembre de 2023

#### Aceptado

20 de noviembre 2023

#### Publicado

31 de diciembre 2023

#### Uso y reproducción

Publicación de libre uso individual, no comercial. Prohibida la distribución para otros usos sin el consentimiento el editorial.

#### Aspectos bioéticos

Se declara la obtención de consentimiento informado por parte de los participantes del estudio. Los autores declaran no tener conflictos de interés asociados a este manuscrito. Este trabajo fue aprobado por el comité de ética institucional Doctor José Renán Esquivel.

#### Financiamiento

Los autores declaran no haber recibido financiamiento externo para la preparación de este manuscrito.

#### Uso de datos

Los datos crudos anonimizados serán provistos a solicitud por el autor corresponsal.

## Resumen

**Introducción:** El tumor fibroso solitario (TFS) es una neoplasia maligna derivada de mesénquima, puede ocurrir en cualquier parte del cuerpo. Lüttges y col. describieron por primera vez TFS que afectaba al páncreas. En la actualidad hay aproximadamente 30 casos publicados a nivel mundial. **Presentación de caso:** presentamos el caso de una paciente femenina que durante su puerperio acude a evaluación debido a malestar epigástrico poco caracterizado y saciedad temprana. Estudios de imagen evidencian lesión a nivel de cuerpo de páncreas. Se intenta documentar etiología mediante biopsia, con resultado no concluyente por lo cual se realiza pancreatectomía distal para diagnóstico y tratamiento. La patología muestra tumor fibroso solitario de páncreas. Estos tumores plantean un desafío diagnóstico a nivel histopatológico por lo cual es indispensable realizar inmunohistoquímica para obtener un diagnóstico preciso. Realizamos la inmunohistoquímica para NAB2-STAT6 evidenciando la positividad de la prueba y de esta manera estableciendo el diagnóstico. A Nivel molecular la fusión del gen NAB2-STAT6 codifica una proteína con activación transcripcional para familias EGFR, impulsando así la carcinogénesis. Otros casos han mostrado asociación del TFS con el embarazo, sin embargo, en nuestro caso el tumor no expreso receptores hormonales. **Conclusión:** Presentamos un caso clínico con diagnóstico de tumor fibroso solitario de páncreas, evidenciando lo indispensable de las pruebas inmunohistoquímicas para el diagnóstico. La positividad para STAT6 es actualmente el estándar de oro para este tipo de tumores. Actualmente la paciente se encuentra en seguimiento y sin datos clínicos o imagenológicos sugestivos de actividad tumoral.

## Abstract

**Introduction:** Solitary fibrous tumour (SFT) is a mesenchymal-derived malignant neoplasm, it can occur anywhere in the body. Lüttges et al. first described TFS affecting the pancreas. There are currently approximately 30 published cases worldwide. **Case presentation:** we present the case of a female patient who presented for evaluation during her puerperium due to poorly characterized epigastric discomfort and early satiety. Imaging studies revealed a lesion at the level of the pancreatic body. An attempt was made to document the etiology by biopsy, with inconclusive results, so a distal pancreatectomy was performed for diagnosis and treatment. Pathology showed solitary fibrous tumor of the pancreas. These tumors pose a diagnostic challenge at the histopathological level, so it is essential to perform immunohistochemistry to obtain an accurate diagnosis. We performed immunohistochemistry for NAB2-STAT6 showing the positivity of the test and thus establishing the diagnosis. At the molecular level the NAB2-STAT6 gene fusion encodes a protein with transcriptional activation for EGFR families, thus driving carcinogenesis. Other cases have shown association of TFS with pregnancy, however, in our case the tumor did not express hormone receptors. **Conclusion:** We present a clinical case with a diagnosis of solitary fibrous tumor of the pancreas, demonstrating the indispensability of immunohistochemical tests for diagnosis. STAT6 positivity is currently the gold standard for this type of tumor. The patient is currently being followed up with no clinical or imaging data suggestive of tumor activity.

## INTRODUCCIÓN

El tumor fibroso solitario (TFS) es una neoplasia maligna derivada de mesénquima, descrita inicialmente a nivel pleural por Kemperer y col. En 1931 [1,3,4]. En la actualidad se conoce que el TFS puede ocurrir en cualquier parte del cuerpo [1,2,3,4,5,6].

En 1999 Lüttges y col. describieron por primera vez TFS que afectaba al páncreas. Desde entonces hay un creciente reconocimiento de esta rara entidad (aproximadamente 30 casos reportados a nivel pancreático) [1].

Las características histológicas representan un reto diagnóstico debido a que comparte características con otros tumores de tejidos blandos, previamente era conocido como: hemangiopericitoma, mesotelioma benigno [4].

Las células neoplásicas del TFS son fusiformes u ovoides, y proliferan en una disposición sin patrón caracterizada por una combinación de áreas hiper e

hipocelulares con abundante colágeno estromal [4]. A nivel molecular se asocia TFS con la fusión del gen *NAB2-STAT6*. [2,4,6] La fusión del dominio de activación de *STAT6* convierte *NAB2* en un activador transcripcional para familias *EGR* e impulsa el efecto tumorigénico [6].

### Reporte de caso

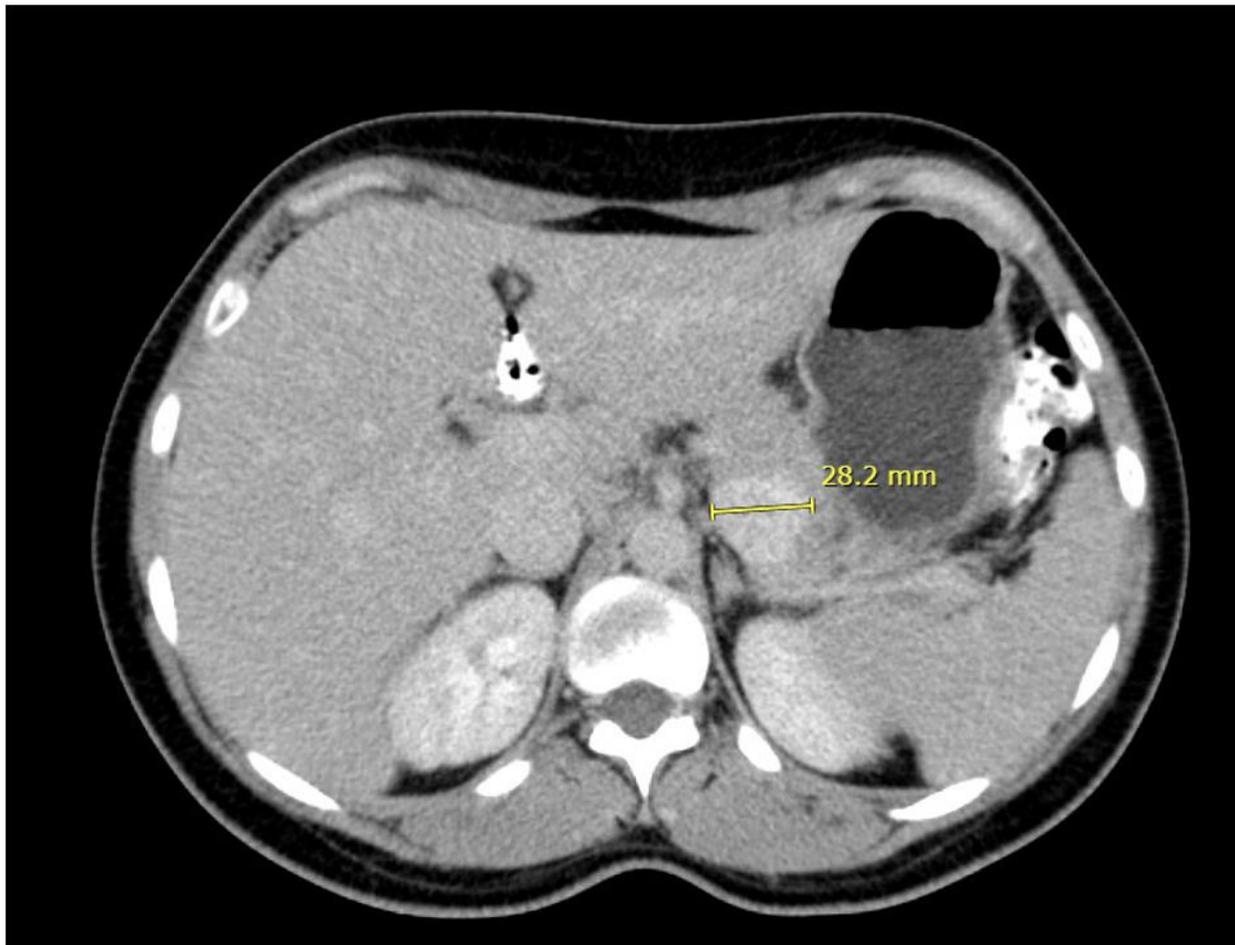
Femenina de 32 años. Durante su puerperio quirúrgico inicia con malestar epigástrico, asociado a saciedad precoz. Niega otros síntomas.

**Examen físico:** sin hallazgos relevantes que consignar.

### US abdominal:

*CT abdominopélvico 26/4/22:* cuerpo del páncreas se reconoce defecto focal ligeramente hipodenso, que mide 2.8 x 2.1 cms. que refuerza llamativamente luego del medio de contraste intravenoso desde

**Figura 1.** TC abdominal (fase tardía): lesión de 2.8cm a nivel de cuerpo de páncreas



la fase arterial y no presenta lavado en la fase tardía (Ver Figura 1).

*RMN abdominal 18/5/2022:* cuerpo del páncreas donde se observa imagen redondeada heterogénea hipo intenso en el T1 e hiperintenso en el T2 con dimensiones de 23 x 26 mm en sus ejes mayores. La misma realza heterogéneamente con medio de contraste intensamente con medio de contraste en la fase arterial. No hay dilatación del conducto pancreático principal.

*Biopsia por US endoscópico 10/8/22:* no concluyente. Se realiza pancreatectomía corporocaudal sin preservación esplénica  
Revisión histopatológica reporta: tumor fibroso solitario de páncreas, márgenes negativos, STAT6 +.

## DISCUSIÓN

Los TFS derivan de mesénquima y representan <2% de los tumores a nivel de tejidos blandos. Las primeras descripciones se realizaron a nivel de la pleura, siendo la localización pancreática extremadamente rara [1,4]. Actualmente existen alrededor de 30 casos reportados en la literatura mundial [1,4]. Se describe una distribución 50-70% a nivel extratorácico, subdividido en 30% sistema nervioso central, 30% peritoneal, retroperitoneal y pélvico, 20% cabeza y cuello, 20% tronco y extremidades [8].

A nivel pancreático tienen una mediana de presentación de 53 años, igual distribución en género y la localización más común es a nivel de la cabeza [1]. Su curso depende de su ubicación anatómica, manifestando ictericia al ubicarse en la cabeza y siendo indolente a nivel de cuerpo y cola [1] 10-15% pueden tener comportamiento agresivo y generar metástasis a otros sitios como hígado, hueso [8,14].

A nivel imagenológico presenta hiperintensidad en T1W1 e hiperintensidad en T2W1 en la mayoría de los casos. Sin embargo, estas características no son exclusivas, lo cual hace difícil diferenciarlo de otros tumores, por lo tanto, dentro del diagnóstico diferencial debemos incluir: GIST, linfoma, Neurilemoma, tumor de los islotes pancreáticos [1,3,5]. Estos hallazgos imagenológicos fueron descritos en nuestro caso.

Las células neoplásicas del TFS son fusiformes u ovoides, y proliferan en una disposición sin patrón caracterizada por una combinación de áreas hiper e hipocelulares con abundante colágeno estromal, vasculatura en cuerno de ciervo [1,3,8,9].

Realizar el diagnóstico de este tipo de tumores representa un desafío debido a la localización anatómica, lo cual representa una limitante al momento

de tomar biopsia. Las diferentes publicaciones muestran biopsia por aguja fina transgástricas, con certezas diagnósticas de 9% [7,10]. Esto debido a fragmentos celulares de otro epitelio (mucosa gástrica) y un solapamiento con otras entidades como tumor del estroma gastrointestinal (GIST), schwannoma y las neoplasias del músculo liso. Dada la superposición citológica entre estas entidades, las tinciones de inmunohistoquímica (IHQ) son indispensables para llegar a un diagnóstico correcto [7,8,9].

La inmunohistoquímica muestra positividad para CD34, vimentina, CD99 y STAT 6. El tumor no expreso: citoqueratinas, S-100, c-Kit [1]. La proteína de la fusión del gen NAB2-STAT6 como mutación driver de estos tumores posibilita una mayor certeza diagnóstica [1,2,3,4,6,8].

Con una sensibilidad 98% y especificidad 85% [1]. Sin embargo la mayoría de los reportes de casos previos a la mutación driver, se apoyan en la positividad de CD34, CD99 y BCL-2 para el diagnóstico [1,3,5,8].

*NAB2* codifica un represor transcripcional del factor de transcripción de dedos de zinc de respuesta de crecimiento temprano (EGR), que regula la diferenciación y proliferación celular.

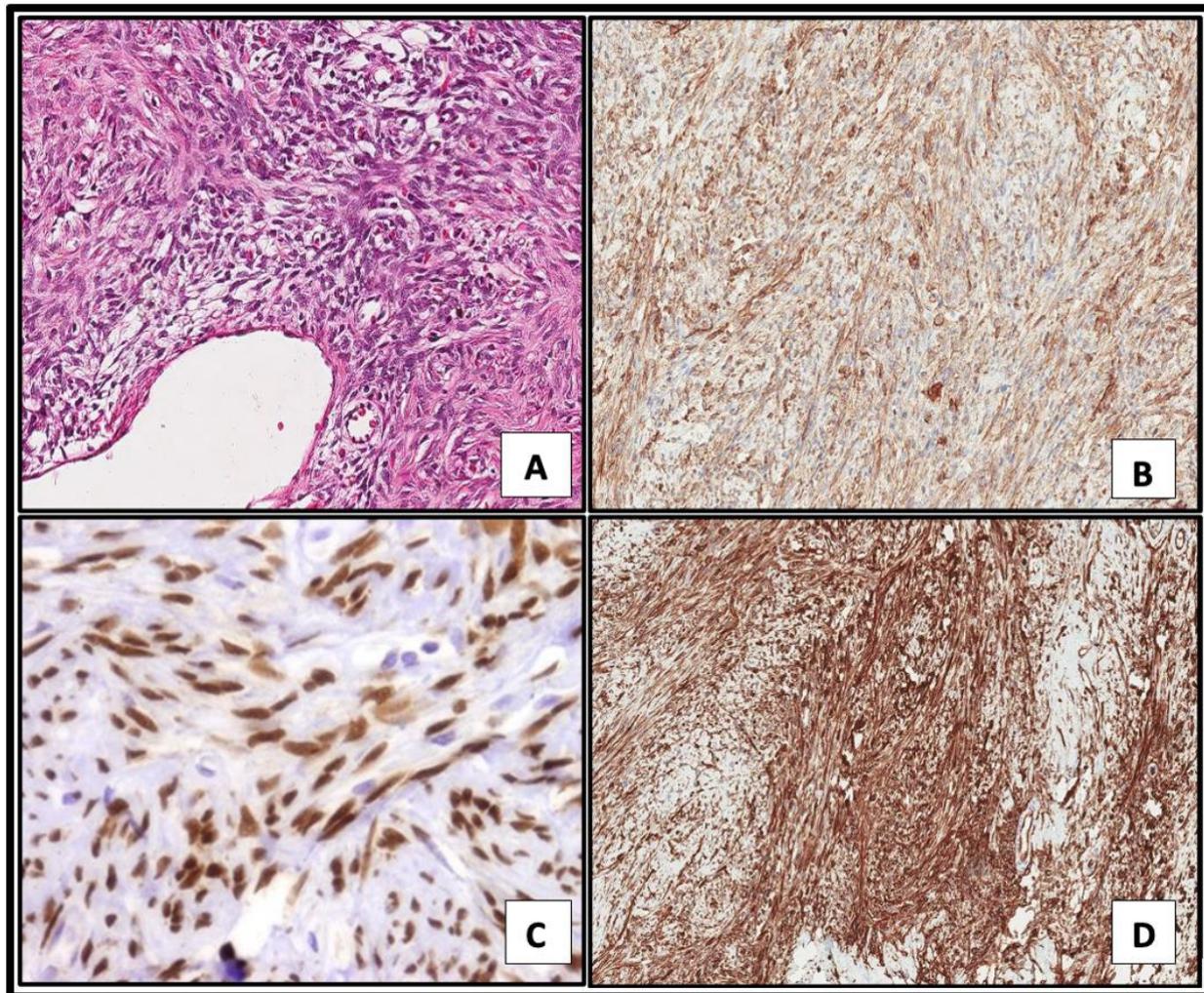
La fusión del dominio de activación de *STAT6* convierte *NAB2* en un activador transcripcional para familias EGR e impulsa el efecto tumorigénico [6]. Realizamos la IHQ para NAB2-STAT6 evidenciando la positividad de la prueba (Ver Figura 2).

La asociación de TFS con el embarazo aún no ha sido reconocida, sin embargo, ya hay reportes de casos en los cuales los tumores presentan expresión de receptores de progesterona, lo cual puede representar la etiología de su crecimiento durante este periodo [11,12,13].

En nuestro caso no hubo expresión de receptores hormonales de estrógeno y progesterona. De acuerdo con la morfología, histología e inmunohistoquímica nuestra paciente cumple criterios diagnósticos para este tumor.

La cirugía se realiza como tratamiento curativo [1,3]. EL tipo de resección dependerá de la localización anatómica, realizándose procedimiento de Whipple para los tumores ubicados a nivel de cabeza de páncreas y pancreatectomía distal para aquellos ubicados a nivel de cuerpo y cola [1,3].

Realizamos un abordaje abierto mediante laparotomía en Línea media obteniendo resultados oncológicos satisfactorios. Actualmente la paciente se encuentra en seguimiento y libre de recurrencias.

**Figura 2.** A. Hematoxilina y eosina, B. CD99 + C. STAT6 +, D. CD34+

## CONCLUSIONES

Presentamos un caso clínico con diagnóstico de tumor fibroso solitario de páncreas, evidenciando lo indispensable de las pruebas inmunohistoquímicas para el diagnóstico. La positividad para STAT6 es actualmente el estándar de oro para este tipo de tumores. Actualmente la paciente se encuentra en buen estado general, asintomática y sin evidencia de actividad tumoral a 12 meses de seguimiento.

## REFERENCIAS

- [1] Taguchi Y, Hara T, Tamura H, et al. Malignant solitary fibrous tumor of the pancreas: a case report. *Surg Case Rep.* 2020;6(1):287. URL: <https://doi.org/10.1186/s40792-020-01067-6>
- [2] Afzal A, Maldonado-Vital M, Khan S, et al. (October 06, 2020) Solitary Fibrous Tumor of Pancreas With Unusual Features: A Case Report. *Cureus* 12(10): e10833. URL: <https://doi.org/10.7759/cureus.10833>
- [3] Li J, Li J, Xiong Y, Xu T, Xu J, Li Q, Yang G. Atypical/ malignant solitary fibrous tumor of the pancreas with spleen vein invasion: case report and literature review. *Medicine* 2020;99:17(e19783). URL: <https://doi.org/10.1097/MD.00000000000019783>
- [4] Davanzo, B. et al. Solitary fibrous tumour. *Translational Gastroenterology and Hepatology*, 2018. URL: <https://doi.org/10.21037/tgh.2018.11.02>
- [5] Paramythiotis D, Kofina K, Bangeas P, Tsiompapou F, Karayannopoulou G, Basdanis G. Solitary fibrous tumor of the pancreas: Case report and review of the literature. *World J Gastrointestinal Surg* 2016; 8(6): 461-466. URL: <https://doi.org/10.4240/wjgs.v8.i6.461>

- [6] Kei Tanaka, Takashi Kishimoto, Masayuki Ohtsuka, Yukio Nakatani, Masaru Miyazaki, "Importance of NAB2-STAT6 Fusion in the Diagnosis of Pancreatic Solitary Fibrous Tumor with Hamartoma-Like Features: A Case Report and Review of the Literature", *Case Reports in Pathology*, vol. 2015. URL: <https://doi.org/10.1155/2015/149606>
- [7] Marroti et al. Solitary fibrous tumor of the pancreas clinically mimicking a pancreatic neuroendocrine tumor: Cytologic pitfalls when a transgastric approach is utilized. *Diagnostic Cytopathology*. 2021;1-5. URL: <https://doi.org/10.1002/dc.24834>
- [8] Rogers C, Samore W, Pitman MB, Chebib I. Solitary fibrous tumor involving the pancreas: report of the cytologic features and first report of a primary pancreatic solitary fibrous tumor diagnosed by fine-needle aspiration biopsy. *J Am Soc Cytopathol*. 2020 Jul-Aug;9(4):272-277. URL: <https://doi.org/10.1016/j.jasc.2020.02.001>
- [9] Jones VM, Wangsiricharoen S, Cornea V, Bocklage TJ, Ali SZ, Allison DB. Cytopathological characteristics of solitary fibrous tumour involving the pancreas by fine needle aspiration: Making an accurate preoperative diagnosis in an uncommon location. *Cytopathology*. 2022 Mar;33(2):222-229. URL: <https://doi.org/10.1111/cyt.13061>
- [10] Wakely PE Jr, Rekhi B. Cytopathology of solitary fibrous tumor: a series of 34 cases. *J Am Soc Cytopathol*. 2021 Jul-Aug;10(4):382-390. URL: <https://doi.org/10.1016/j.jasc.2021.03.005>
- [11] Tizmaghz A, Shabestanipour G, Iranpour A. A review on solitary fibrous tumor behavior in pregnancy: A case report and literature review. *Middle East J Cancer*. 2023;14(1):176-83.
- [12] Hyde RA, Liu Y, Aakalu VK, Setabutr P. Solitary fibrous tumor of the orbit with growth during pregnancy: a case report. *Orbit*. 2019;38(3):256-8. URL: <https://doi.org/10.1080/01676830.2018.1474930>
- [13] Acosta-Gonzalez G, Cho M, Rogers R, Mariz F, Pachter L, Neto A. A rare case of primary hepatic solitary fibrous tumor associated with pregnancy. *Case Reports in Clinical Pathology (CRCP)*. 2016;3(3):66. URL: <https://doi.org/10.5430/crcp.v3n3p66>
- [14] Geng H, Ye Y, Jin Y, Li BZ, Yu YQ, Feng YY, et al. Malignant solitary fibrous tumor of the pancreas with systemic metastasis: a case report and review of the literature. *World J Clin Cases*. 2020;8:343-52. URL: <https://doi.org/10.12998/wjcc.v8.i2.343>