



P-061 - MASA PÉLVICA GIGANTE: TUMOR FIBROSO SOLITARIO DE PRESENTACIÓN ATÍPICA

García Martínez, María de los Ángeles; Capitán del Río, Inés; Zurita Saavedra, María Sol; Ramos Sanfiel, Jorge; Mirón Pozo, Benito

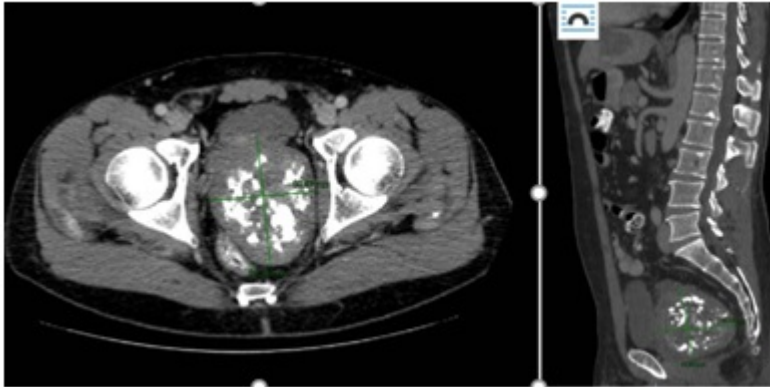
Hospital Universitario San Cecilio, Granada.

Resumen

Introducción: El tumor fibroso solitario (TFS) es un tumor mesenquimal infrecuente de histogénesis incierta, cuya localización más frecuente es la pleura, aunque puede aparecer en cualquier otra localización. Presentamos un caso de localización atípica.

Caso clínico: Varón de 50 años en estudio por cuadro de distensión abdominal, pérdida de 8 kg de peso y astenia de 10 meses de evolución. El TAC evidencia una masa sólida pélvica (9 × 9 cm), retroperitoneal, siendo necesario ampliar el estudio con RMN que informa dicha masa con bordes bien delimitados, no infiltrante, que desplaza próstata hacia anterior, sugerente de proceso neoforativo de origen incierto. En Comité Multidisciplinar se decide intervención quirúrgica, realizándose resección completa de la lesión. En el estudio anatomopatológico, macroscópicamente se evidencia una masa bien delimitada (8,5 × 9 × 6,5 cm), pétreo y de superficie homogénea. Histológicamente corresponde a una proliferación mesenquimal de células fusiformes con áreas hipocelulares. La inmunohistoquímica resultó positiva para vimentina, CD34 y Bcl-2 y KI67 < 1%. El diagnóstico concluye TFS benigno extraperitoneal. El paciente se encuentra asintomático y libre de enfermedad 5 meses después de la intervención. El TFS es una rara neoplasia de partes blandas de la edad adulta, que afecta más frecuentemente a la pleura, aunque puede originarse en cualquier punto del organismo, encontrándose descrita en la literatura su localización extratorácica en pelvis, abdomen, retroperitoneo, hígado, páncreas, glándula suprarrenal, riñón y meninges. Radiológicamente no existe ningún hallazgo específico de TFS, siendo el estudio anatomopatológico fundamental y el patrón de expresión inmunohistoquímico clave en el diagnóstico. La inmunopositividad para CD34 (fenómeno que explica la aparición del TFS en cualquier localización) junto con la expresión de vimentina apoyan el diagnóstico de TFS. Aunque la mayor parte de estos tumores son benignos (entre el 5-26% experimentan un comportamiento maligno), se trata de una tumoración de pronóstico imprevisible. Sin embargo, comportamiento infiltrativo, > 10 cm, necrosis, hemorragia, hiper celularidad, pleomorfismo o > 4 mitosis/10 CGA, se consideran indicadores de malignidad, sin ser ninguno de estos criterios un dato fiable. Por ello se recomienda el seguimiento a largo plazo de los pacientes, ya que algunas recurrencias ocurren de manera tardía, incluso 10 años después de la neoplasia primaria, pudiendo llegar a aparecer hasta en el 75% de los casos de tumores de histología agresiva. La cirugía toma un papel protagonista en este tipo de tumores que generalmente se han considerado quimiorresistentes, aunque actualmente se están llevando a cabo ensayos en pacientes con TFS en estadio avanzado con pazopanib, un inhibidor de la tirosin quinasa,

que parece podría disminuir la masa tumoral y aumentar el tiempo de supervivencia. La radioterapia podría considerarse en casos de resección incompleta, recidiva local o márgenes positivos y características malignas. En consiguiente, tanto la resección completa tumoral como las características histopatológicas serán los principales factores pronósticos.



Discusión: Son muy pocos los casos publicados en la literatura de TFS de localización extratorácica. Presentamos un nuevo caso y destacamos la importancia de incluir dicho tumor en el diagnóstico diferencial de neoplasias de partes blandas, hipervascularizadas que se originen principalmente en retroperitoneo.