



Cirugía Española



www.elsevier.es/cirugia

P-055 - TUMOR FIBROSO CALCIFICANTE RETROPERITONEAL CON AFECTACIÓN DE LA VENA CAVA INFERIOR

Llopis Torremocha, Clara; Rodríguez Laiz, Gonzalo; Villodre, Celia; Alcázar, Cándido; Melgar, Paola; Velilla, David; Campo Betancourth, Carlos Felipe; Ramia, José Manuel

Hospital General Universitario, Alicante.

Resumen

Introducción: El tumor fibroso calcificante (TFC) es una lesión benigna de partes blandas muy infrecuente. La localización más común es en tracto gastrointestinal (TGI), existiendo muy pocos casos en retroperitoneo. Presentamos un caso de TFC retroperitoneal con afectación de la vena cava inferior (VCI) y vena renal (VR) derecha.

Caso clínico: Varón, 31 años, acude por parestesias en miembro inferior izquierdo. Tras pruebas complementarias, se observa tumoración de 9 × 3 cm en hilio renal derecho con afectación VCI y VR derecha que ocasiona una trombosis completa de las venas ilíacas externas, ilíacas comunes y VCI, hasta nivel infrarrenal. Contacta más del 90° con la aorta y tercera porción duodenal. Intervención quirúrgica: mediante laparotomía media, tras control completo de VCI (supra e infratumoral) y VR izquierda, se realiza sección de VCI en origen. Tras trombectomía de ambas venas ilíacas, no se observa flujo venoso significativo, por lo que se sutura el muñón de la VCI en su origen. Retorno venoso inferior a través de colaterales retroperitoneales y subcutáneas. Se secciona VCI suprarrenal y VR izquierda, realizando exéresis en bloque de tumoración, VCI y riñón derecho. Reanastomosis de VR izquierda a VCI suprarrenal con cavoplastia "en cono". Histológicamente, tumoración benigna en hilio renal de aspecto mesenquimal (11 × 4,5 cm) compatible con TFC. Se observa proliferación fibroblástica hipocelular con estroma hialinizado, inflamación crónica variable y ocasionales calcificaciones distróficas. Inmunohistoquímica positiva para vimentina, alfa-actina y desmina y positividad local para CD34. En el posoperatorio, presenta hematuria persistente y TC evidencia ausencia de flujo en VCI retrohepática con VR izquierda permeable con congestión venosa pélvica y retroperitoneal. En flebografía, no se evidencia estenosis ni trombosis, colocando endoprótesis expansible recubierta en VCI y metálica no recubierta en VRI (Clavien IIIA). Actualmente, tras 6 años, presenta síndrome postrombótico de miembros inferiores y circulación colateral venosa subcutánea.

Discusión: EL TFC es muy infrecuente, 1 caso/año en todo el mundo con cierto predominio en mujeres (1:1,27). Las localizaciones más comunes son estómago (18%), intestino delgado (8,7%), pleura (9,9%), cuello, mesenterio, mediastino y peritoneo. Pueden ser múltiples (5,73%). La mayoría son asintomáticos y el diagnóstico se basa en hallazgos de imagen e histológicos, aunque puede ser difícil descartar malignidad. La TC muestra calcificaciones irregulares y dispersas que delimitan el tumor y la resonancia magnética una señal hipointensa en T1 y T2. Histológicamente, es una lesión

fibrosa benigna con abundante colágeno hipocelular densamente hialinizado, con calcificaciones psamomatosas o distróficas e infiltrado inflamatorio mononuclear, células fusiformes y agregados linfoides, positividad focal para CD34 También se ha observado positividad para vimentina, factor XIIIa, SMA, desmina y CD117. La escisión quirúrgica es el principal tratamiento. El factor limitante es la afectación de otros órganos; en nuestro caso, la localización implicó una cirugía técnicamente muy demandante. El pronóstico es excelente, con supervivencia a largo plazo del 100%, pero con recurrencia del 9-10%. La excepcionalidad de nuestro caso reside en que solo se han publicado tres artículos con seis casos de TFC retroperitoneal, solo un caso de afectación de VCI y ningún caso intravascular.