



P-757 - TUMOR LIPOMATOSO ATÍPICO FUSIFORME RETROPERITONEAL GIGANTE, UN TUMOR EXTREMADAMENTE RARO: REPORTE DEL PRIMER CASO EN CANARIAS

Marrero Marrero, Patricia; Delgado Plasencia, Luciano J.; Hernández León, Carmen N.; Cruz Jurado, Josefina; Rodríguez Castellano, Desiré; González García, Sara; Rubiera Álvarez, Alba; Hernández Oramas, Claudia

Hospital Universitario de Canarias, San Cristóbal de La Laguna.

Resumen

Introducción: El tumor lipomatoso atípico (ALT)/Liposarcoma bien diferenciado (WDLPS) es uno de los más comunes liposarcomas (LPS) con amplificación del gen MDM2 (12q13-15), representando el 40-50% de todos los LPS. El tumor lipomatoso atípico fusiforme es un raro tumor de tejidos blandos con bajo potencial de malignidad. Recientes estudios lo han propuesto como una entidad única con un trasfondo genético específico caracterizado por deleciones 13q14, RB1, RCBTB2, DLEU1 e ITM2B. En su quinta y última edición la Clasificación de tumores de tejidos blandos y hueso de la Organización Mundial de la Salud introduce formalmente en su clasificación a este raro tumor, el cual, a diferencia del WDLPS presenta un mejor pronóstico.

Caso clínico: Se revisa un caso de tumor lipomatoso atípico fusiforme retroperitoneal gigante, extirpado en la Unidad de Sarcomas del Hospital, analizando su perfil demográfico, epidemiológico y las pruebas complementarias (analíticas, pruebas de imagen y estudio anatómico-patológico). Se complementa con una búsqueda bibliográfica con palabras clave "Atypical spindle cell lipomatous tumor, atypical lipomatous tumor, well-differentiated liposarcoma", en bases de publicaciones biomédicas. Varón de 62 años de edad, sin antecedentes médico-quirúrgicos de interés. Sintomatología de 3 meses de evolución consistente en fiebre vespertina, tos seca a pesar de tratamiento antibiótico y corticoides, pérdida progresiva de 9 kg de peso y, por último, aumento del perímetro abdominal con astenia e hiporexia sin otros síntomas y/o signos asociados. Valorado en tres ocasiones en el servicio de urgencias del hospital siendo dado de alta con el diagnóstico de fiebre sin foco. En la exploración física destaca astenia y masa palpable y dolorosa sin defensa en mesogastrio-hipogastrio y fosa ilíaca derecha-flanco derecho, sin poder delimitarla al tacto. Pruebas complementarias: Analítica, normal. Tomografía computarizada toracoabdominopélvica con contraste intravenoso donde se objetiva masa de densidad grasa homogénea de 52 × 17 cm que se extiende desde retroperitoneo derecho hacia pelvis, donde presenta un área heterogénea de 17 × 12 cm, englobando vasos ilíacos derechos y uréter izquierdo y desplazando asas de intestino delgado y grueso, sugestiva de liposarcoma. Presentado el caso en el Comité multidisciplinar de Sarcomas se decide biopsia con agua gruesa ecoguiada: Proliferación mesenquimal fusocelular de baja agresividad histológica, sugestivo de tumor miofibroblástico. Ante estos resultados se decide exéresis quirúrgica in toto, siendo posible con márgenes libres de afectación tumoral. El resultado anatomopatológico revela un tumor lipomatoso atípico fusiforme. La evolución posoperatoria es

favorable y, tras 3 meses de seguimiento, se encuentra libre de recidiva.

Discusión: Se trata del primer caso descrito de un tumor lipomatoso atípico fusiforme retroperitoneal en Canarias, con un diagnóstico imagenológico y patológico preoperatorio dificultoso, el cual, solo se ha podido esclarecer mediante un acto quirúrgico agresivo.