



P-758 - TUMOR LIPOMATOSO DE CÉLULAS FUSIFORMES ATÍPICAS. DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO QUIRÚRGICO DE UNA RARA ENTIDAD HISTOLÓGICA

García Gil, José Manuel; Candia Fernández, Antonio; de la Plaza Llamas, Roberto; Díaz Candelas, Daniel Alejandro; Picardo Gomendio, María Dolores; Gorini, Ludovica; Arellano González, Rodrigo; Gemio del Rey, Ignacio Antonio

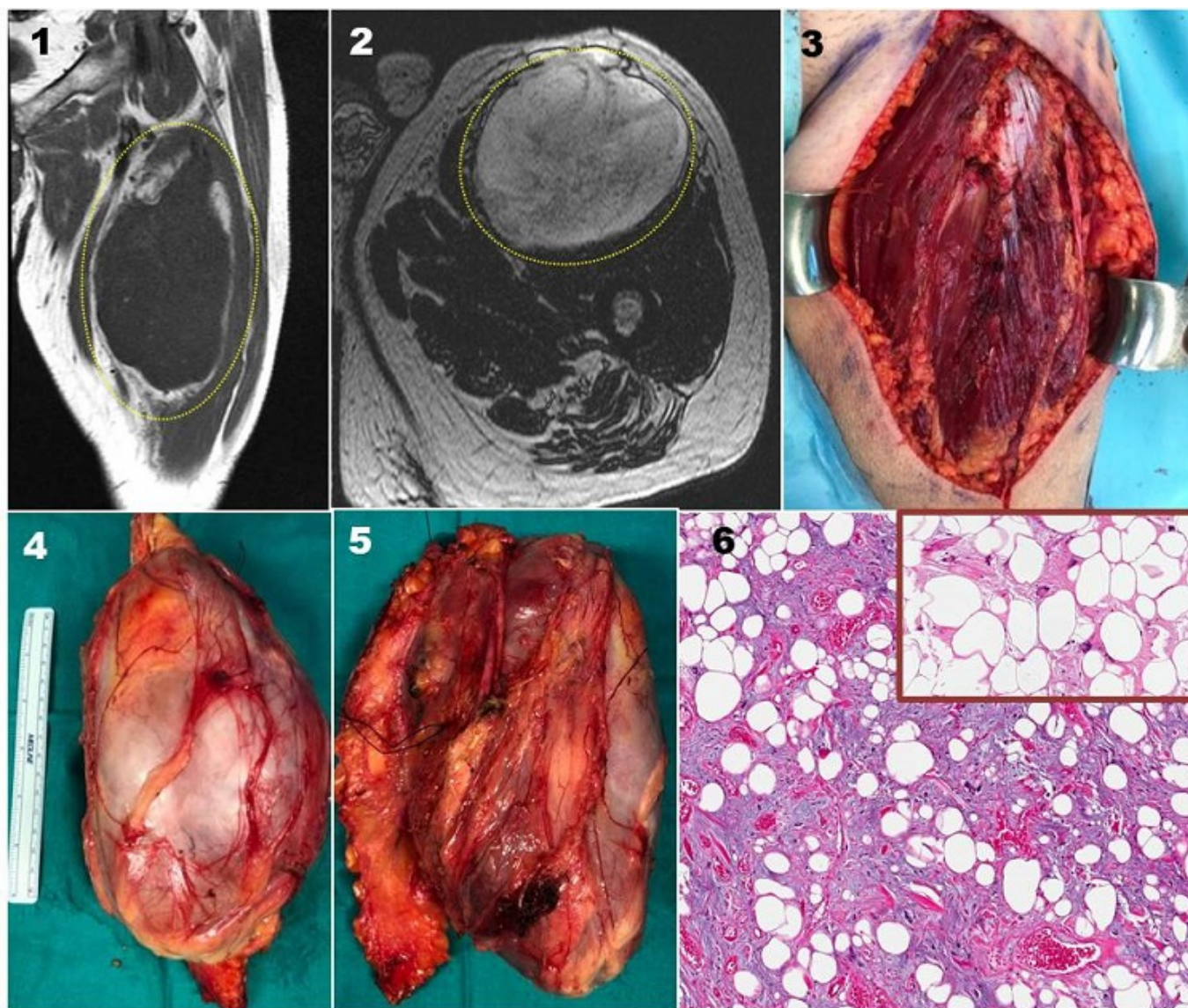
Hospital Universitario Guadalajara, Guadalajara.

Resumen

Introducción: Las tumoraciones de partes blandas mesenquimales adipocíticas incluyen infinidad de variedades histológicas, con un amplio espectro de agresividad. Los avances en las técnicas inmuohistoquímicas y genéticas moleculares han permitido el mejor conocimiento de su biología y la evolución en su clasificación. La reciente denominación tumoración lipomatosa de células fusiformes atípicas, comprende un subgrupo de lesiones que presentan proporciones variables de células fusiformes atípicas, adipocitos maduros y blastos en una matriz extracelular mixoide o colágena. Predominan en extremidades de varones adultos. Expresan frecuentemente CD34 y también S100 y la ausencia de amplificación del gen MDM2 por hibridación *in situ* con fluorescencia los distingue y hace menos agresivos que los liposarcomas bien diferenciados, con una tasa de recurrencia del 15% y nula capacidad metastatizante.

Caso clínico: Varón de 67 años intervenido de extirpación de lipoma escapular derecho de 11 × 9 × 1 cm cuatro años antes. Presenta molestias locales causadas por tumoración de rápido crecimiento en cara anterior de muslo izquierdo, ovalada, de aprox. 20 cm de diámetro longitudinal, dura y que impresiona de estar adherida a planos profundos en la exploración. En la RMN (figs. 1 y 2) se informa masa de 18 × 16 × 10 cm, heterogénea, lobulada en su porción craneal, que comprime los músculos recto femoral y vastos sin infiltrarlos y ocasiona edema perilesional, a valorar liposarcoma mixoide. En la BAG ecoguiada se describe proliferación mesenquimal de células fusiformes, dispuestas en estroma mixoide, sin atipia citológica ni necrosis, con perfil inmuohistoquímico CD34 positivo, S100 negativo e índice de proliferación Ki67 menor al 1%, planteándose como primera posibilidad diagnóstica el lipoma fusocelular mixoide. Se realiza nueva BAG, analizada por dos patólogos distintos, que confirma los hallazgos histopatológicos de la primera. La amplificación del gen MDM2 mediante FISH resulta negativa en ambas muestras. Se decide extirpación en comité oncológico y Cirugía Plástica valora la posible necesidad de cobertura tras la resección. Tratamiento quirúrgico (fig. 3): Incisión en huso. En plano retrofascial de cuádriceps femoral izquierdo, improntando recto y rechazando vastos lateral, medial y sartorio, sin infiltrarlos macroscópicamente, tumoración de aspecto encapsulado, blanquecina, indurada, de aprox. 20 × 10 × 10 cm con lobulación anterosuperior. Extirpación en bloque incluyendo ojal dermograso amplio, fascia cuadrípital anterior y fibras musculares (figs. 4 y 5). Marcaje con clips y drenaje en lecho. Al día

siguiente recibe el alta con drenaje y media compresiva, retirados nueve y treinta días después respectivamente. La AP definitiva informa tumoración encapsulada, compuesta de células fusiformes con escasa atipia, en el seno de estroma de haces colágenos y matriz mixoide, con componente periférico adipocítico con atipia, pleomorfismo y lipoblastos, sin evidencia de necrosis (6). El diagnóstico de tumor lipomatoso de células fusiformes atípicas/pleomórfico es confirmado por segundo patólogo, con amplificación negativa del MDM2 por FISH. No se indica radioterapia adyuvante. El paciente no presenta secuelas funcionales y no hay evidencia de recidiva en RMN de control a los once meses de la cirugía.



Discusión: El tratamiento de las tumoraciones adipocíticas está guiado por el diagnóstico histológico previo, donde la amplificación por FISH del gen MDM2 ocupa un lugar central.