



P-724 - TUMOR FIBROSO SOLITARIO PÉLVICO: UNA LOCALIZACIÓN INFRECUENTE

Ferrer Martínez, Alicia; Herrero Muñoz, Irene; Sánchez Sánchez, Estefanía; García Sierra, Allende; Valle Rubio, Ainhoa; Manuel Vázquez, Alba; Martín Salamanca, María Belén; Ramos Rodríguez, José Luis

Hospital Universitario de Getafe, Getafe.

Resumen

Introducción: El tumor fibroso solitario (TFS) es un tumor mesenquimal fibroblástico. Su localización más frecuente es intratorácica, aunque la literatura describe otras localizaciones atípicas como cavidad abdominal - hígado, epiplón -; ginecológica - vulva, vagina o cérvix en mujeres posmenopáusicas - y muy pocos casos de localización pélvica en mujeres en edad fértil como nuestro caso, donde su origen era el sigma.

Caso clínico: Mujer 44 años con antecedentes de miomectomía abierta hace 1 año que presenta dolor abdominal y autopalpación de masa abdominal. A la exploración destaca tumoración dura y móvil de 15 cm en flanco derecho. Marcadores tumorales negativos. Ecografía transvaginal con lesión multitabizada vascularizada de 14 × 13 × 8 cm sin dependencia anexial. RM pélvica y PET-TC con captación de la masa en región anexial derecha. Ante la sospecha de neoplasia ovárica se decide cirugía programada por Ginecología evidenciando masa quística pélvica de 15 cm con pedículo vascular torsionado con trayecto hacia sigma con dudoso origen en el mismo. Se realiza histerectomía con salpinguectomía sin ooforectomía y exéresis de la masa respetando la serosa del sigma. El diagnóstico anatomopatológico (AP) fue TFS con estratificación de riesgo intermedio de metástasis con borde quirúrgico de resección afecto. En comité multidisciplinar se decidió reintervención para completar cirugía oncológica mediante sigmoidectomía y anexectomía izquierda. El posoperatorio cursó sin incidencias. No ha precisado adyuvancia y actualmente está en seguimiento libre de enfermedad.



Discusión: El TFS se localiza en un 30% de los casos en la región intratorácica, destacando la pleura, y en un 20% en la cabeza y cuello. En la literatura se han reportado localizaciones atípicas como partes blandas - tronco y extremidades -; genital o pélvica. Afecta a pacientes entre 50 y 60 años sin prevalencia de ningún sexo. Curso clínico indolente por lento crecimiento. Se diagnostica radiológicamente de manera fortuita o en caso de grandes masas con debut clínico por efecto compresivo de estructuras vecinas. Los marcadores tumorales - Ca 125, alfa feto proteína o β hCG - son negativas; con positividad CD34, bcl-2 y CD99 en estudio inmunohistoquímico. Hasta en un 20% de los casos pueden presentar comportamiento maligno y producir recurrencia local y metástasis - cerebro, pulmón, hígado y hueso - llegando hasta un 75% de mortalidad a los 5 años. La clasificación Demicco define el riesgo de metástasis en bajo, intermedio o alto según edad \geq 55 años -; número de mitosis; tamaño - $>$ 10 cm como nuestro caso -; y grado de necrosis. Por todo ello, el tratamiento debe ser quirúrgico garantizando la resección completa del tumor con un estricto seguimiento posquirúrgico, aunque actualmente no existe consenso sobre cuánto tiempo mantenerlo. No se ha demostrado que el tratamiento neoadyuvante ni adyuvante tanto quimioterápico como radioterápico sea efectivo, tanto para enfermedad diseminada como local.