



P-298 - SARCOMA FIBROMIXOIDE DE BAJO GRADO O TUMOR DE EVANS DE LOCALIZACIÓN ATÍPICA RESECADO EN RÉGIMEN DE CMA

A. Melero Abellán, J. Puche Pla, C. Basés Valenzuela, I. Grifo Albalat y C. Zaragoza Fernández

Consortio Hospital General Universitario de Valencia.

Resumen

Objetivos: Los sarcomas fibromixoides de bajo grado o tumor de Evans es un tumor raro, en especial, si se localiza en cabeza y cuello. Se presenta en pacientes jóvenes y su diagnóstico histológico es complejo, dada su apariencia histológica benigna, por lo que requieren en muchos casos estudios inmunohistoquímicos. A pesar de su diferenciación, suele asociarse con frecuentes metástasis a pulmón y sobre todo recidivas locales. La mejor opción terapéutica es la resección quirúrgica amplia dada su pobre respuesta a la radioterapia y a la quimioterapia. Nuestro objetivo es presentar un caso clínico de tal rara entidad en paciente joven que fue diagnosticado y tratado de Tumor DE Evans en régimen ambulatorio.

Caso clínico: Varón de 29 años de edad con AP de apendicectomía y resección de tumoración craneocervical izquierda en la infancia. Acude a consultas externas de cirugía mayor ambulatoria por tumoración dura y fija a planos profundos, de unos 3 cm en región próxima a cicatriz previa, con aumento progresivo del tamaño en las últimas semanas. La ecografía solicitada informa de masa sólida, heterogénea, mamelonada, con vascularización intranodular y de tamaño aproximado: 31 × 40 × 22 mm dentro músculo escaleno izquierdo, cerca inserción en mastoides. PAAF informa de posible tumor mesenquimal. Dados los AP previos del paciente se propone para exéresis bajo anestesia local y sedación en unidad de cirugía mayor ambulatoria. Durante la intervención se realiza exéresis amplia de la tumoración junto con tejido muscular circundante. La anatomía patológica informa de sarcoma fibromixoide de bajo grado o tumor de Evans con el siguiente estudio inmunohistoquímico: positivo: vimentina y actina músculo liso focal. Negativo: S-100, GFAP, CD 117, CD 31, CD 34. KI 67 < 10%. Tras este resultado solicitamos TAC cervicotoracicoabdominal que no informa de afectación linfática ni de otras lesiones remitiendo posteriormente al paciente a oncología para valoración de tratamiento adyuvante. El paciente evolucionó favorablemente y actualmente está libre de enfermedad.

Discusión: El tumor de Evans es una variedad de sarcoma de partes incluido dentro del grupo de los tumores miofibroblásticos que representa el 1% de todos los tumores malignos. Más frecuente en extremidades y tronco (50%), de ahí la rareza del caso que presentamos donde la localización es cervical. El grado histológico se considera el factor pronóstico más importante. La afectación ganglionar es del 5% aproximadamente.