



P-297 - TUMOR DE EVANS. PRESENTACIÓN DE UN CASO Y REVISIÓN DE LA LITERATURA

Román García de León, Laura; Serrano González, Javier; León Fernández, Carmen; León Gámez, Carmen Lucero; González Plo, Daniel; Remírez Arriaga, Xabier; Artés Caselles, Mariano; Sánchez Turrión, Víctor

Hospital Puerta de Hierro, Majadahonda.

Resumen

Introducción: Presentación de un caso de sarcoma fibromixoide de bajo grado en paciente con tumoración de años de evolución, y revisión de la literatura.

Caso clínico: Varón de 52 años, sin antecedentes de interés, que durante la realización de TAC abdominal por otra causa, se objetiva tumoración nodular de 5 cm, de bordes bien definidos, localizada entre fascia del músculo recto anterior derecho y hoja preperitoneal. El paciente refiere presentar dicha masa desde hace más de 20 años, con crecimiento lento, completamente asintomática. Se realiza ecografía que confirma la localización de la lesión, describiéndola como de ecoestructura homogénea y márgenes bien definidos, poco sugestiva de malignidad. Se decide intervención quirúrgica para exéresis de la tumoración y completa caracterización de la misma. Se realiza resección de la lesión, que resulta dependiente de la vaina posterior de la fascia del músculo recto del abdomen. Macroscópicamente, mide unos 6 cm, presente aspecto nacarado y bordes lisos. El estudio anatomopatológico revela: la presencia de traslocación del gen FUS en el estudio molecular junto con la morfología descrita es congruente con diagnóstico de sarcoma fibromixoide de bajo grado con dimensión máxima de 5,5 cm y resección de tipo marginal. Con estos datos, se realiza estudio de extensión, que resulta negativo, y se reinterviene al paciente dos meses después para ampliación de márgenes quirúrgicos, libres de tumor residual en el informe de anatomía patológica. Se coloca malla de polipropileno retromuscular para cubrir el defecto.

Discusión: El sarcoma fibromixoide de bajo grado, también llamado tumor de Evans, es un sarcoma de partes blandas tipo miofibroblástico, que deriva del mesodermo. Son infrecuentes, suponiendo el 1% de los tumores malignos. La localización más frecuente son las extremidades y el tronco, suponiendo hasta el 50%, sin embargo se han descrito en prácticamente cualquier localización. La mayoría de los casos se origina a nivel fascial o subfascial, pero también puede afectar a la dermis o al tejido celular subcutáneo. Estos tumores presentan una apariencia histológica benigna, requiriendo un alto nivel de sospecha por parte del patólogo, para solicitar un estudio inmunohistoquímico que proporcione el diagnóstico. La tinción inmunohistoquímica es positiva únicamente para vimentina y negativa para una variedad de anticuerpos como desmina, keratina, proteína S100, antígeno de membrana, CD34 y CD31. La actina específica muscular es positiva en la pared de los pequeños vasos del tumor y fuertemente positiva en su capa fibrosa. Presentan un alto potencial metastatizante y de recidiva local, típicamente con largos intervalos entre ellas y el tumor primario;

por lo que requieren un seguimiento a largo plazo. El factor pronóstico más importante es el grado histológico, siendo el riesgo de metástasis del 5-10% en los de bajo grado, y en torno al 50-60% para las de alto grado.