



## P-747 - TUMOR FIBROSO RETROPERITONEAL. UN TUMOR INFRECUENTE

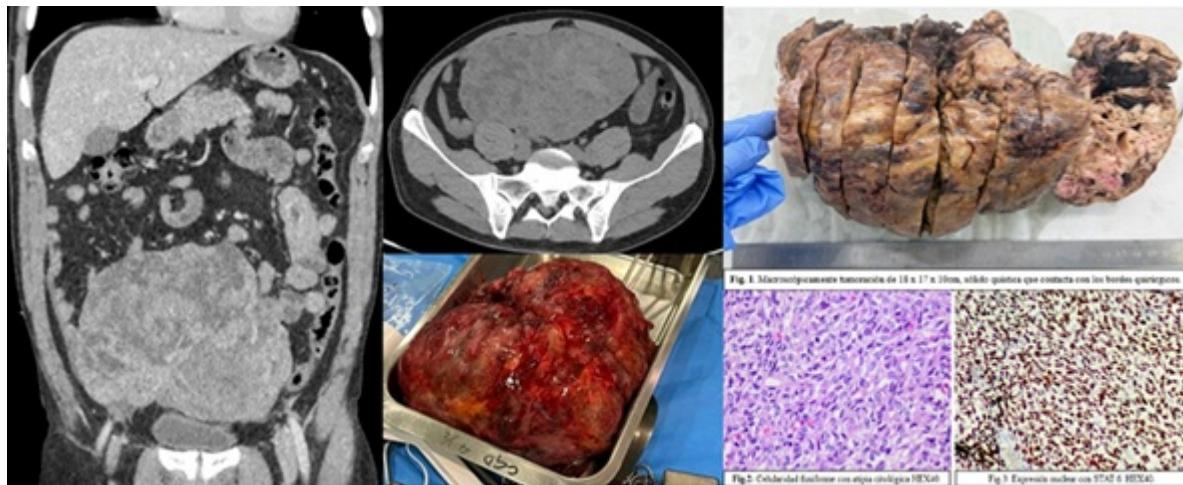
Menéndez Anta, Lucía<sup>1</sup>; Marín Campos, Cristina<sup>1</sup>; Martín Abad, Alma María<sup>1</sup>; Barreta Vargas, Silvia<sup>2</sup>; Montalbán Ayala, Paula<sup>1</sup>; Arellano Plaza, Paloma<sup>1</sup>; García Sanz, Iñigo<sup>1</sup>; Martín Pérez, María Elena<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Servicio de Cirugía General y del Aparato Digestivo, Hospital Universitario de La Princesa, Instituto de Investigación Sanitaria Princesa (IIS-IP), Universidad Autónoma de Madrid (UAM), Madrid; <sup>2</sup>Servicio de Anatomía Patológica del Hospital Universitario La Princesa, Madrid.

### Resumen

**Introducción:** Los tumores fibrosos solitarios constituyen tan solo el 3,7% de los sarcomas viscerales y de tejidos blandos. Fueron descritos inicialmente como neoplasias pleurales en 1931 por Klempner y Rabin, si bien pueden localizarse en cualquier membrana serosa del organismo. Dentro de la cavidad abdominal, el retroperitoneo es la localización más frecuente. Su presentación más habitual es el debut asintomático, evidenciándose de forma incidental en pruebas de imagen realizadas por otro motivo. Su diagnóstico histológico es complejo, debido a que este grupo de tumores presenta, a su vez, una variabilidad de subtipos importante. Algunos marcadores moleculares con NAB2-STAT6 pueden resultar útiles para aumentar la sensibilidad diagnóstica. Pese a que el curso clínico de estos tumores suele ser benigno, es importante intentar identificar aquellas variantes con un comportamiento más agresivo, de cara a las implicaciones pronósticas y terapéuticas que pueden tener.

**Caso clínico:** Varón de 55 años que acude a urgencias por dolor abdominal pélvico de meses de evolución que le incapacitaba para sentarse y deambular con normalidad. A la exploración física, se palpaba gran efecto masa en meso e hipogastrio sin datos de irritación peritoneal. Se realizó TC sin contraste con hallazgo de tumoración intraperitoneal 18 × 15,5 × 15,7 cm compatible con GIST vs. sarcoma. Se solicitó BAG con resultado de lesión mesenquimal hipercelular sugerente de tumor fibroso solitario, por lo que se decidió realizar cirugía programada para resección en bloque del tumor. Como hallazgo inicial al realizar la laparotomía se encontró hemoperitoneo abundante secundario a perforación en la cápsula tumoral. La lesión dependía de un pedículo fibroso peritoneo-vascular de unos tres centímetros con origen en la bifurcación de los vasos ilíacos, que generaba importante congestión venosa pélvica secundaria. La cara anterior de la lesión se encontraba íntimamente adherida a la vejiga, sin llegar a perforarla, por lo que se incluyó una pastilla de pared vesical en la pieza de resección. Durante la cirugía, se produjo un sangrado total superior a 2 L, con necesidad de transfusión de 3 concentrados de hematíes y aminas vasoactivas. El estudio anatomo-patológico identificó la masa como tumor fibroso solitario peritoneal de alto riesgo (Ki-67 del 20%), STAT-6 positivo, con resección R1. Tras ser valorado por la Unidad de Sarcomas, se encuentra en seguimiento actualmente.



**Discusión:** El pronóstico de los pacientes con tumor fibroso solitario retroperitoneal es generalmente favorable tras una resección completa, con alta tasa de supervivencia a largo plazo. Sin embargo, existen variantes que presentan un comportamiento agresivo con recidivas locales que pueden precisar varias resecciones a lo largo de la vida del paciente. Su diagnóstico temprano constituye a día de hoy un reto, ya que muchos casos se detectan de manera incidental o tardía. La variabilidad en las características histológicas y el comportamiento biológico de estos tumores hace difícil predecir su evolución. La clave para un manejo exitoso es por tanto, la resección quirúrgica completa, acompañada de un diagnóstico preciso y un monitoreo constante para detectar posibles recurrencias.