

# SARCOMA PLEOMÓRFICO INDIFERENCIADO (HISTIOCIDOMA FIBROSO MALIGNO)

Garicano Zuriarrain, Carolina Elena; Merino Pérez, Josu; Areizaga Hernández, Luis M<sup>a</sup>; Arteagoitia Colino, Iraia; e Hernández González, Nerea; Saéz Elizagaray Daniel

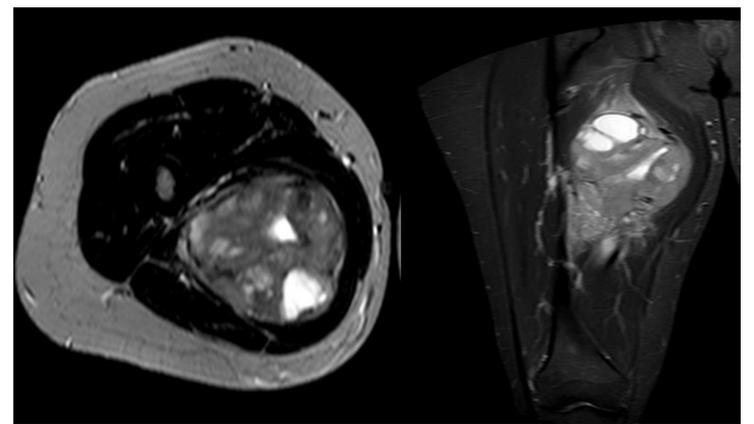
Servicio Cirugía Ortopédica y Traumatología. Hospital Universitario de Cruces, Bilbao.

## INTRODUCCIÓN

- Los sarcomas pleomórficos son tumores mesenquimales malignos poco frecuentes.
- La mayor parte de los sarcomas son idiopáticos y esporádicos.
- Existen algunos síndromes relacionados con estos tumores como son: Síndrome de Li- Fraumeni, retinoblastoma, neurofibromatosis tipo 1 y PAF.

## CASO CLÍNICO

- Mujer de 32 años de edad
- AP: PAF y Enfermedad de Verneuil
- Presenta:
  - Tumores dolorosos glúteo/muslo + Fiebre
- TAC
- Valorado en Comité de Tumores:
  - RMN + Biopsia ecoguiada + PET- TAC FDG
- **Diagnóstico**  
Sarcoma pleomórfico grado 2 de la FNCLCC (pT2bN0)



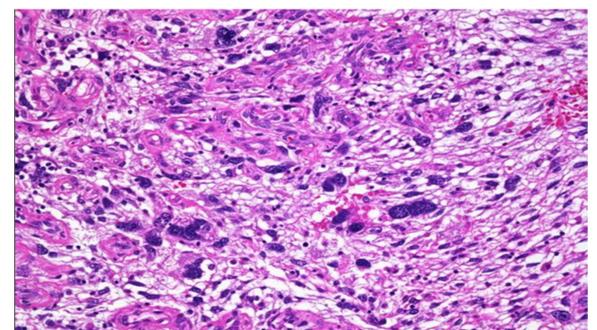
Lesión sólida profunda aplano fascial (86x70x140 mm) en compartimento aductor que sugiere neoplasia de alta agresividad

## TRATAMIENTO

RT Neoadyuvante + Exéresis de pieza tumoral + BT + Cierre primario por C. Plástica

## SEGUIMIENTO

- En el postoperatorio inmediato: Hipoestesia en cara interna de muslo derecho sin déficit motor
- Actualmente se encuentra realizando deambulación asistida por una muleta.



## CONCLUSIONES

- Se ha encontrado relación entre la poliposis adenomatosa familiar y la aparición de tumores de origen mesenquimal.
- La mutación en el gen APC que origina la PAF también se encuentra mutada en los tumores desmoides.
- Esta asociación nos obliga a que ante un paciente con PAF en el que aparezca una masa habrá que descartar que se trate de un sarcoma.

