PP.66. Sarcoma epitelioide pulmonar EWSR1::CREM con afectación hiliar y mediastínica: neumonectomía desafiante en paciente pediátrico

Mireia Batalla Vilacís[1], Marta Pilar Martín Giménez[1], Andrea González Palau[1], Mariona Bayarri Moreno[1], André Cardoso Almeida[1], Rosalía Carrasco Torrents[1], Lucas Krauel Giménez Salinas[1], Xavier Tarrado Castellarnau[1].
1. Hospital Sant Joan de Déu

Introducción Casos Clínicos

Los sarcomas de partes blandas no rabdomiosarcomatosos pediátricos constituyen un grupo infrecuente y heterogéneo, con más de 50 subtipos histológicos. La caracterización molecular es fundamental para el diagnóstico y estratificación pronóstica. El control local es un pilar esencial del tratamiento multimodal, especialmente en tumores localmente avanzados y quimiorresistentes.

Resumen del caso

Niño de 11 años que en el contexto de tos y disnea se identifica masa en lóbulo pulmonar superior derecho con adenopatías hilio-mediastínicas, sin diseminación a distancia. La biopsia mostró una neoplasia mesenquimal de alto grado, epitelioide con fusión EWSR1::CREM; una entidad emergente no tipificada en la actual OMS. Dada la imposibilidad inicial de resección R0 sin morbilidad significativa, se inició quimioterapia neoadyuvante según protocolos de sarcoma de alto grado tipo Ewing. Tras cinco ciclos, se indicó cirugía por escasa respuesta.

La toracoscopia constató un tumor voluminoso en el lóbulo superior derecho, afectando el bronquio principal e hilio del lóbulo inferior, así como masas mediastínicas retrocava y subcarinal con infiltración esofágica. Con estos hallazgos se convirtió a toracotomía. Se realizó neumonectomía y exéresis tumoral mediastínica, logrando una resección macroscópica completa. El posoperatorio cursó sin incidencias y anatomía patológica confirmó el diagnóstico, con márgenes microscópicamente afectados y necrosis del 5%. Dado el alto riesgo de recaída, se planificó radioterapia y tratamiento sistémico dirigido según biología.

Comentarios

El sarcoma epitelioide con fusión EWSR1::CREM es excepcional y precisa un abordaje multidisciplinar avanzado. Los escasos casos descritos presentan un pronóstico desfavorable, con la supervivencia condicionada por la resección quirúrgica completa y la respuesta a terapia sistémica.