



P.91. Manejo quirúrgico del fibrosarcoma epiteliode esclerosante pediátrico de pared torácica: entidad rara y agresiva

Laura Ortega Lechuga¹, André Cardoso Almeida¹, Marta Pilar Martín Gimenez¹, Mireia Batalla Vilacís¹, Rosalía Carrasco Torrents¹, Lucas Krauel Gimenez Salinas¹.

1. Hospital Sant Joan de Déu, Barcelona

Introducción Casos Clínicos

Describir el caso de un tumor maligno de partes blandas de la pared torácica, extremadamente raro, en un paciente pediátrico, y destacar la importancia del perfil molecular para establecer un diagnóstico definitivo.

Resumen del caso

Niña de 9 años, consulta por una masa asintomática de partes blandas en la pared torácica izquierda. La ecografía mostró una lesión bien delimitada, con vascularización periférica, localizada en el músculo dorsal ancho. La resonancia magnética con contraste reveló una masa sólida de 5×3cm, con un área central hipointensa en T2 y realce heterogéneo. Los hallazgos sugerían un elastofibroma dorsi o un tumor desmoide. Se discutió el caso en un comité multidisciplinar, y se realizó una resección primaria mediante una incisión torácica lateral izquierda, sin complicaciones. El análisis histopatológico y molecular (metiloma) confirmó el diagnóstico maligno de fibrosarcoma epiteliode esclerosante con fusión génica positiva EWSR1:CREB3L2. El estudio de extensión mediante PET-TC no mostró enfermedad metastásica. Debido al contacto estrecho con el tumor, se realizó una ampliación de márgenes quirúrgicos. En el seguimiento a los 6 meses, la paciente presenta una evolución satisfactoria, sin evidencia de recidiva local.

Comentarios

Este caso ilustra los desafíos en el diagnóstico y manejo de los tumores raros de partes blandas en la población pediátrica. La cirugía continúa siendo el pilar fundamental del tratamiento y deben respetarse estrictamente los principios oncológicos. Hasta donde tenemos conocimiento, esta constituye la primera descripción de un fibrosarcoma epiteliode esclerosante en esta localización en un paciente pediátrico.