



"Nuestros niños, nuestros pacientes, nuestra razón de ser"

TÍTULO: SARCOMA ORBITARIO FIBROMIXOIDE CON EXTENSIÓN INTRACRANEAL MASIVA EN EDAD PEDIÁTRICA. CONSIDERACIONES QUIRÚRGICAS

INTRODUCCIÓN/OBJETIVOS: Los sarcomas orbitarios en edad pediátrica son entidades excepcionales, especialmente cuando presentan crecimiento intracraneal con compromiso vital. El sarcoma fibromixoide de bajo grado es un tumor infrecuente, histológicamente poco agresivo, pero con elevado potencial de recidiva local y metástasis tardía. Por todo ello, el acto quirúrgico adquiere un papel fundamental, siendo imprescindible lograr una resección lo más amplia posible sin comprometer la seguridad del paciente pediátrico.

MATERIAL Y MÉTODOS: Presentamos una paciente pediátrica de 12 años, procedente de Guinea Ecuatorial, sin antecedentes personales de interés, que debutó con cefalea progresiva de dos meses de evolución y vómitos, en contexto de hipertensión intracraneal, asociando exoftalmos derecho con pérdida completa de la agudeza visual.

Radiológicamente se objetivó una gran masa orbitaria derecha, lítica y expansiva, de aproximadamente 11 cm de diámetro máximo, con destrucción ósea esfenoidal y etmoidal, extensión intraorbitaria y crecimiento intracraneal extraaxial, condicionando efecto masa severo, desviación de la línea media y signos de herniación transtentorial.

Se realizó de forma programada, junto al servicio de Cirugía Maxilofacial, un abordaje órbito-cigomático extendido, con resección macroscópica amplia de la lesión y exenteración orbitaria derecha. Durante el procedimiento se constató un tumor de coloración blanquecina, consistencia mucinosa, no extremadamente vascularizado y completamente extradural, lo que facilitó la resección quirúrgica. Dada la afectación del hueso adyacente, se completó la exéresis mediante resección ósea adicional.

RESULTADOS: El postoperatorio cursó sin incidencias neurológicas añadidas, con clara mejoría clínica y resolución de la sintomatología de hipertensión intracraneal, recuperando la paciente su situación basal. El estudio anatomopatológico mostró infiltración extensa de partes blandas y tejido óseo por un sarcoma de patrón fibromixoide de bajo grado (FNCLCC grado 1).



SENEP 2026 Almería

41 REUNIÓN
DE LA SOCIEDAD ESPAÑOLA DE
NEUROCIRUGÍA
PEDIÁTRICA

19 AL 21 DE FEBRERO DE 2026
AUDITORIO MAESTRO PADILLA

"Nuestros niños, nuestros pacientes, nuestra razón de ser"

CONCLUSIONES: Los sarcomas fibromixoides de bajo grado pueden comportarse como lesiones localmente agresivas pese a su bajo índice proliferativo. En presencia de compromiso vital, la cirugía descompresiva es fundamental y debe priorizar la seguridad del paciente, intentando una resección lo más amplia posible incluyendo márgenes óseos.



SECRETARÍA TÉCNICA: SOLUTIONS EVENTOS

Tels. 950 532 539 . 608 705 946

Email: secretaria@senep2026.es | Web: senep2026.es

ORGANIZA

