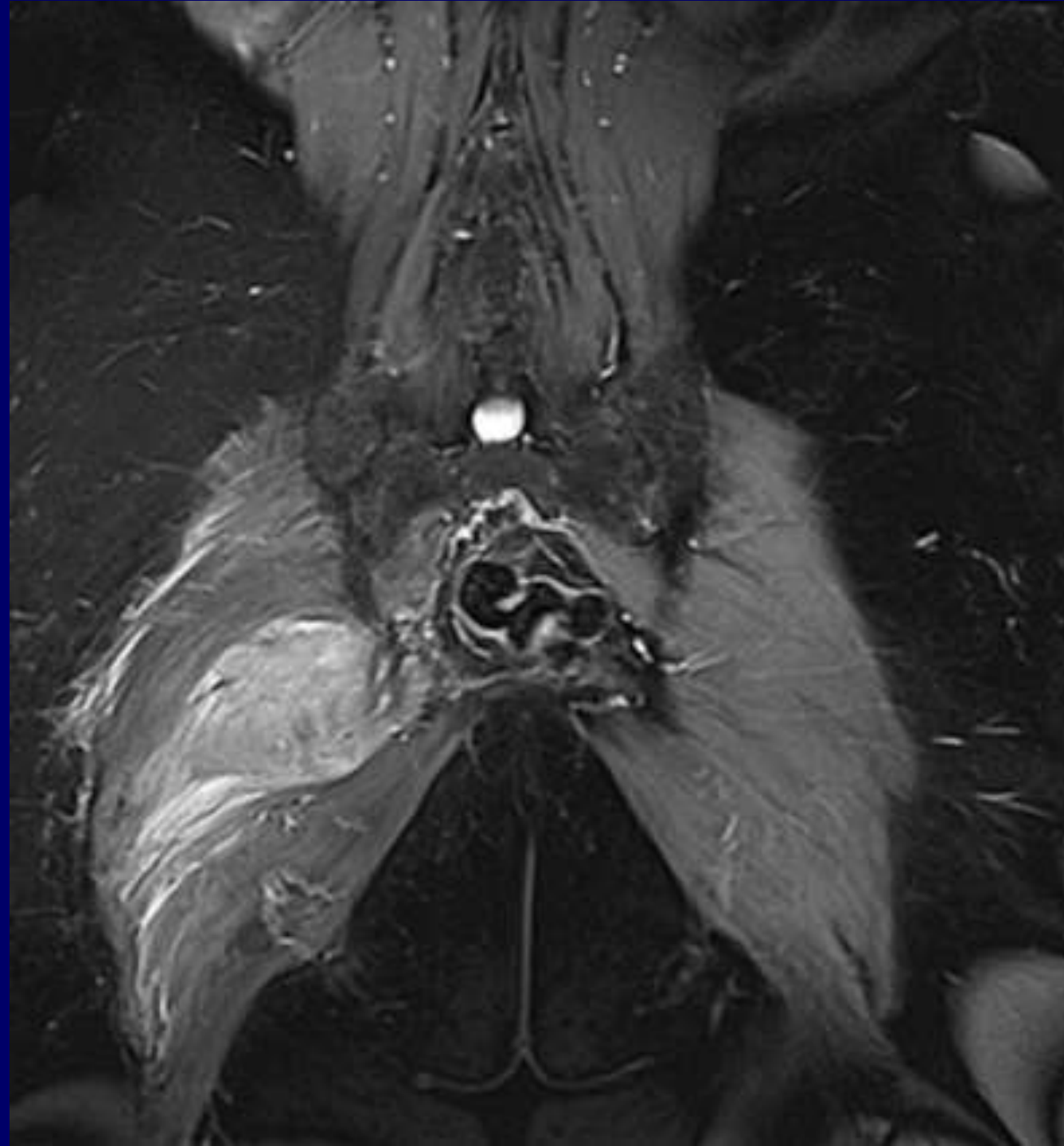
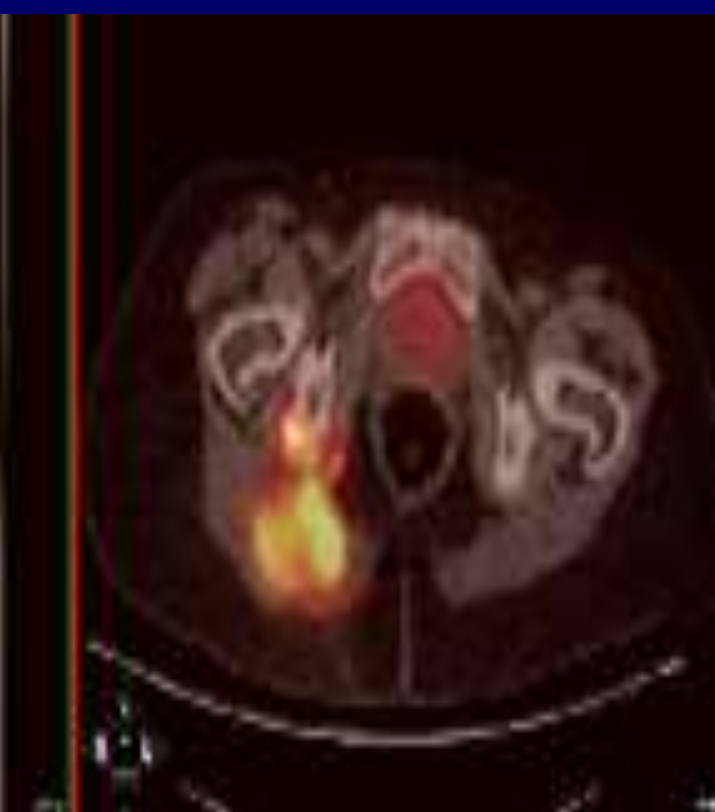
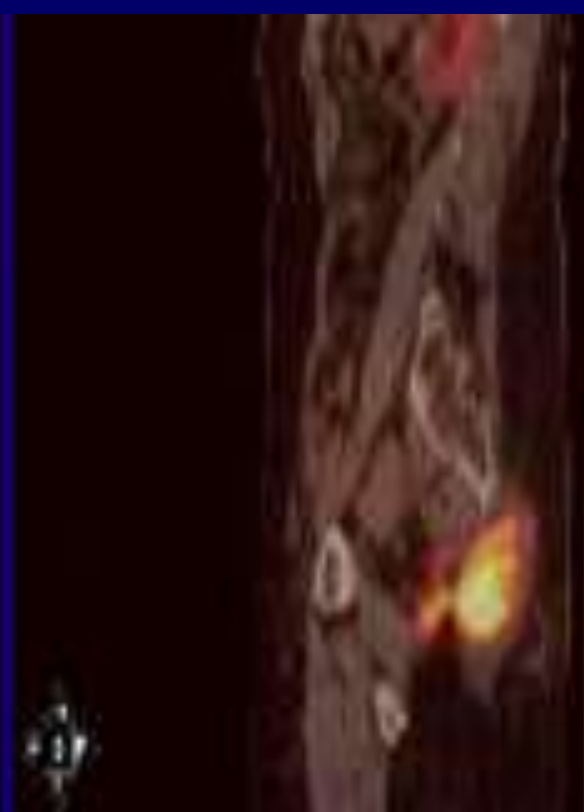


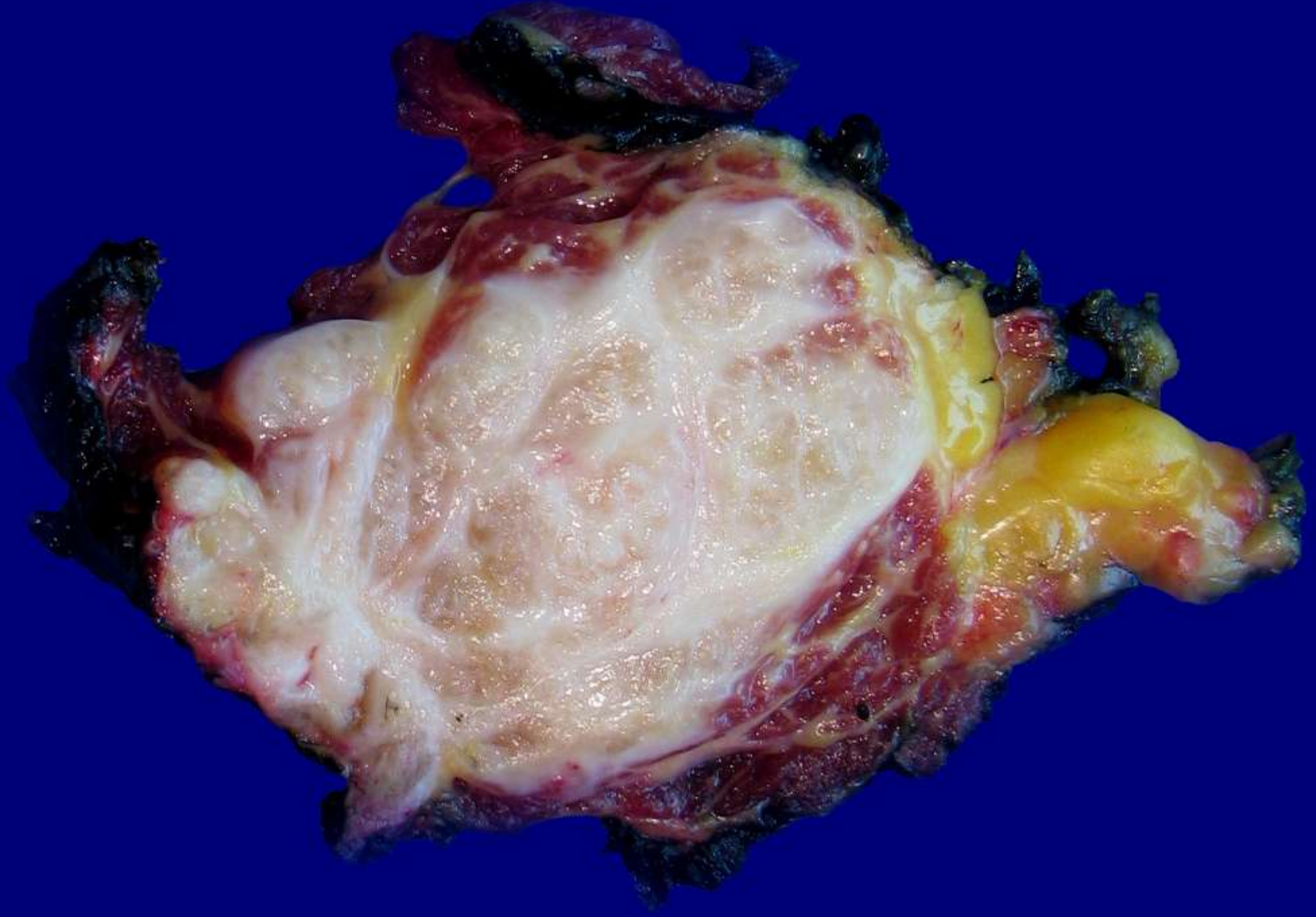


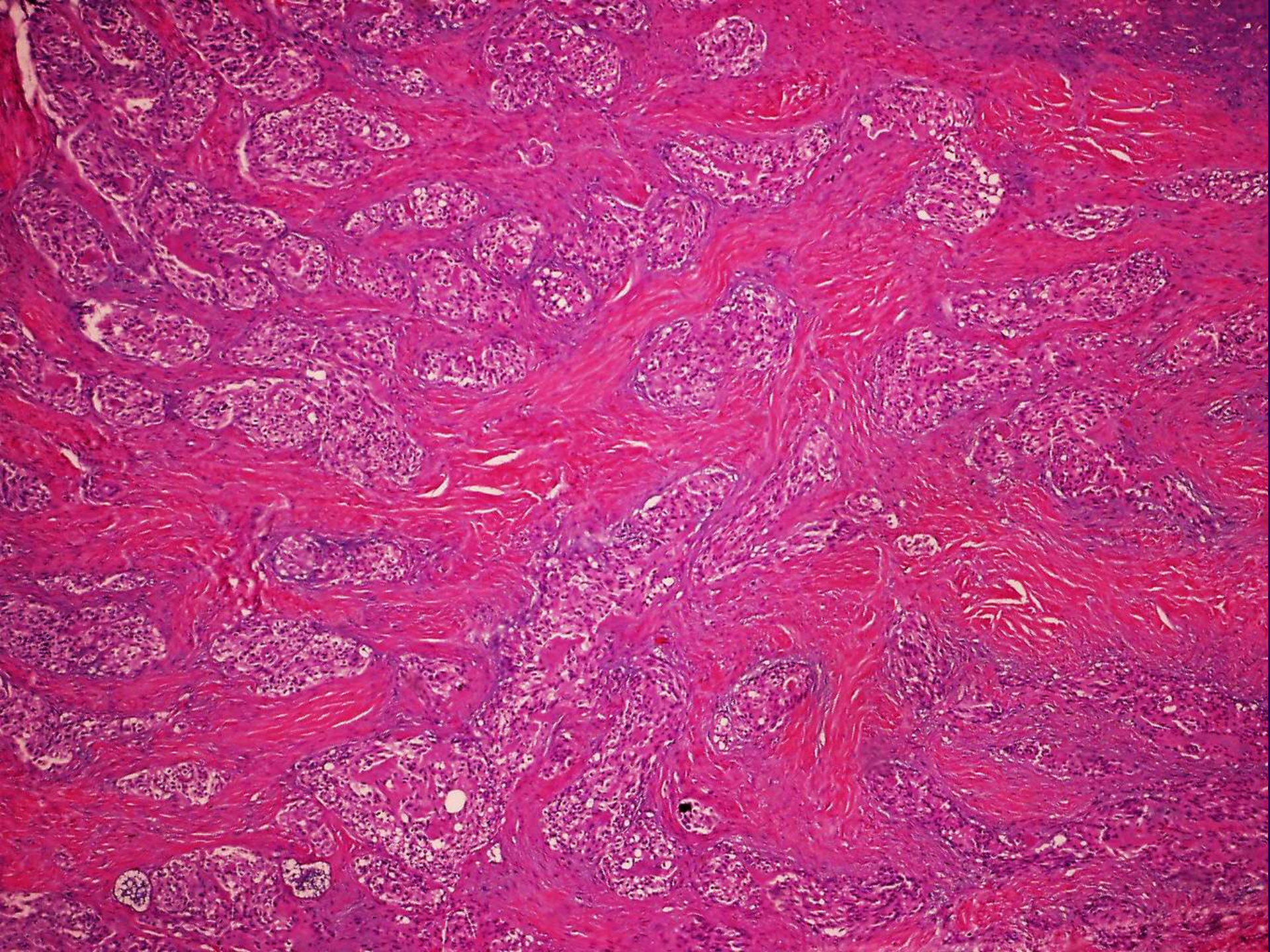
HISTORIA CLÍNICA

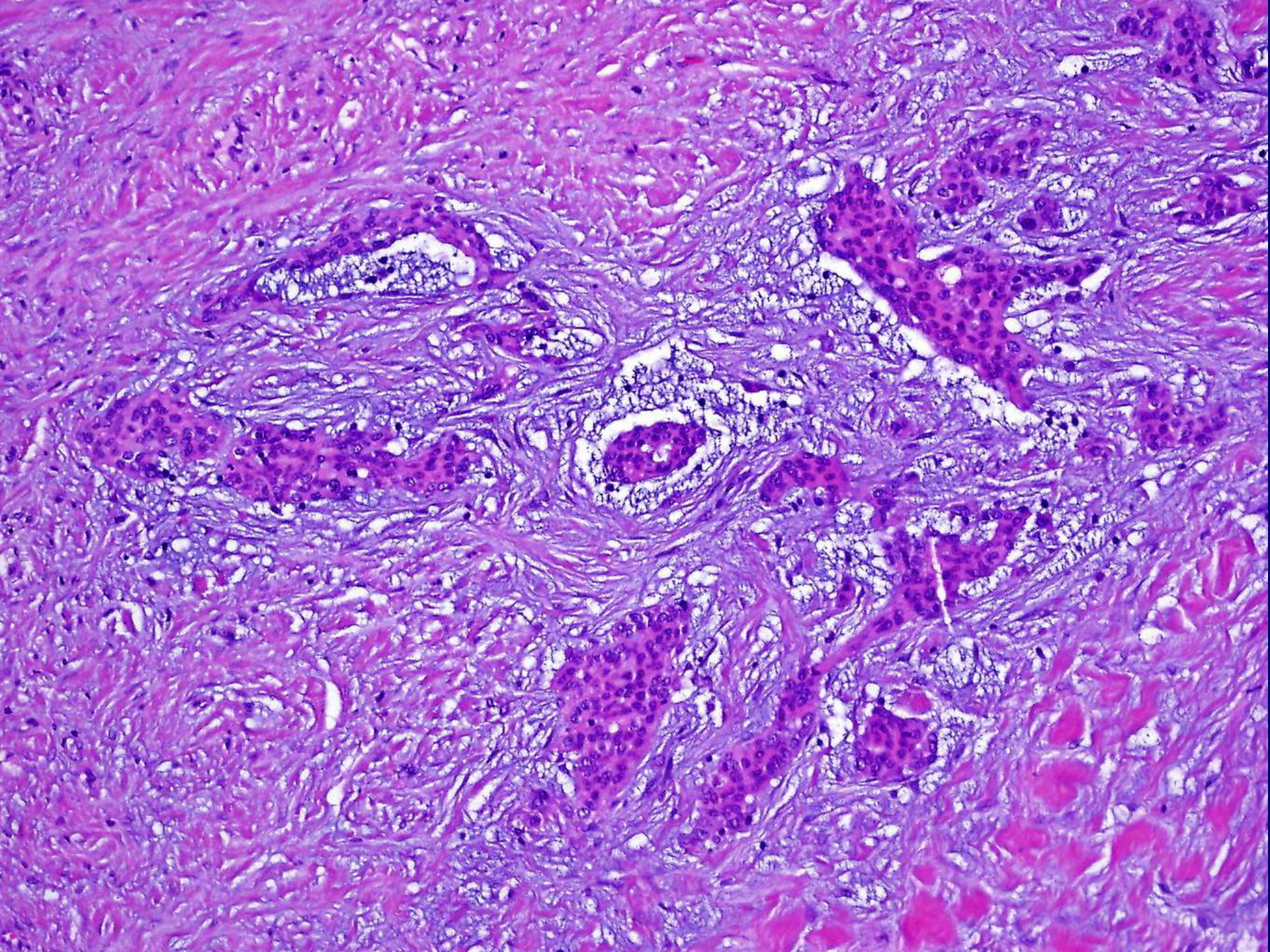
- Mujer de 63 años.
- **Antecedentes personales:**
 - Hepatitis por Virus C post-transfusional.
- **Antecedentes familiares:** Sin interés.
- **Motivo de consulta:**
 - Lesión no dolorosa en glúteo derecho de un año de evolución, con crecimiento en los últimos meses.
- **Exploración física:**
 - Lesión dependiente de planos profundos de 9x5 cm.

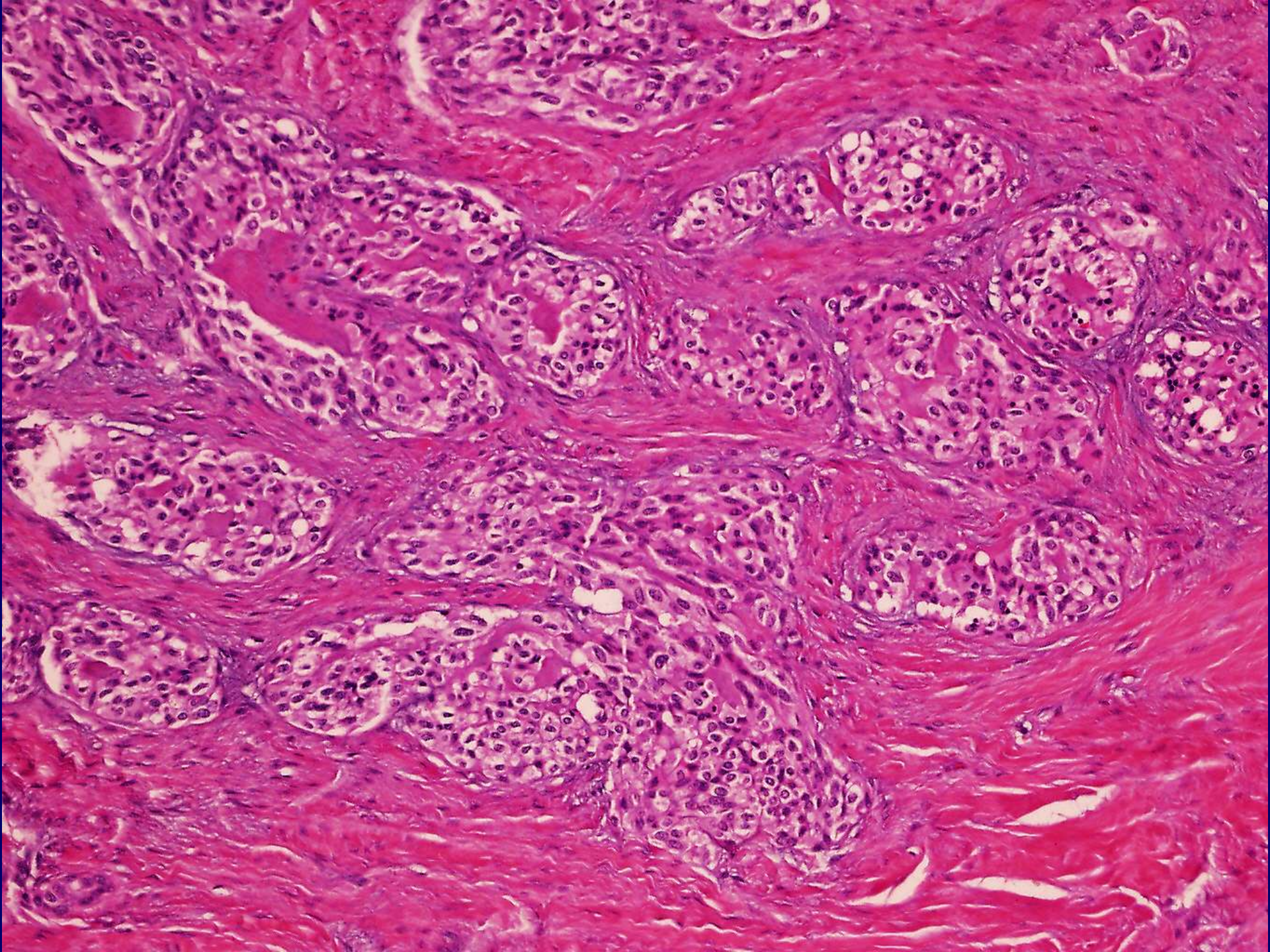


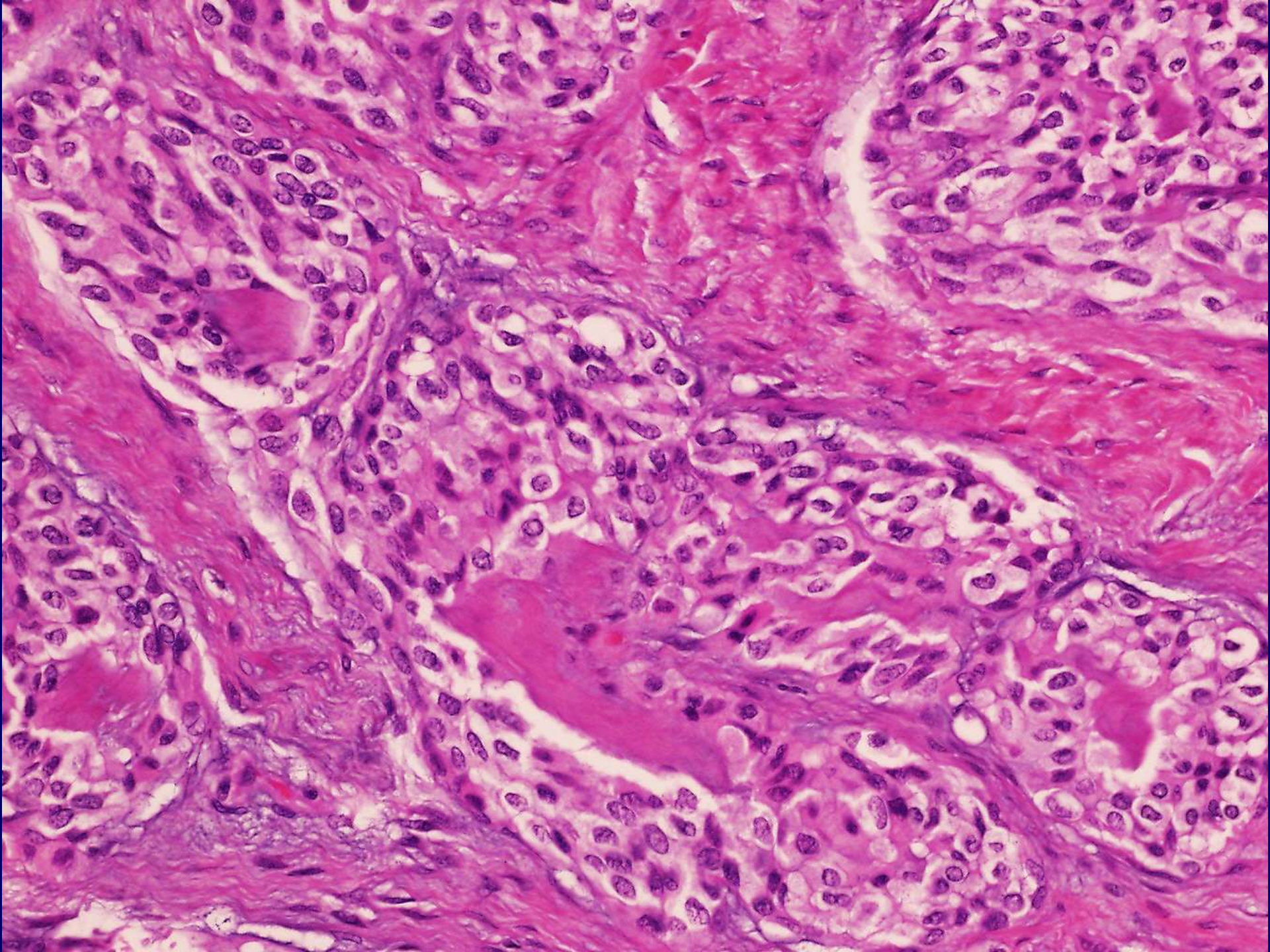


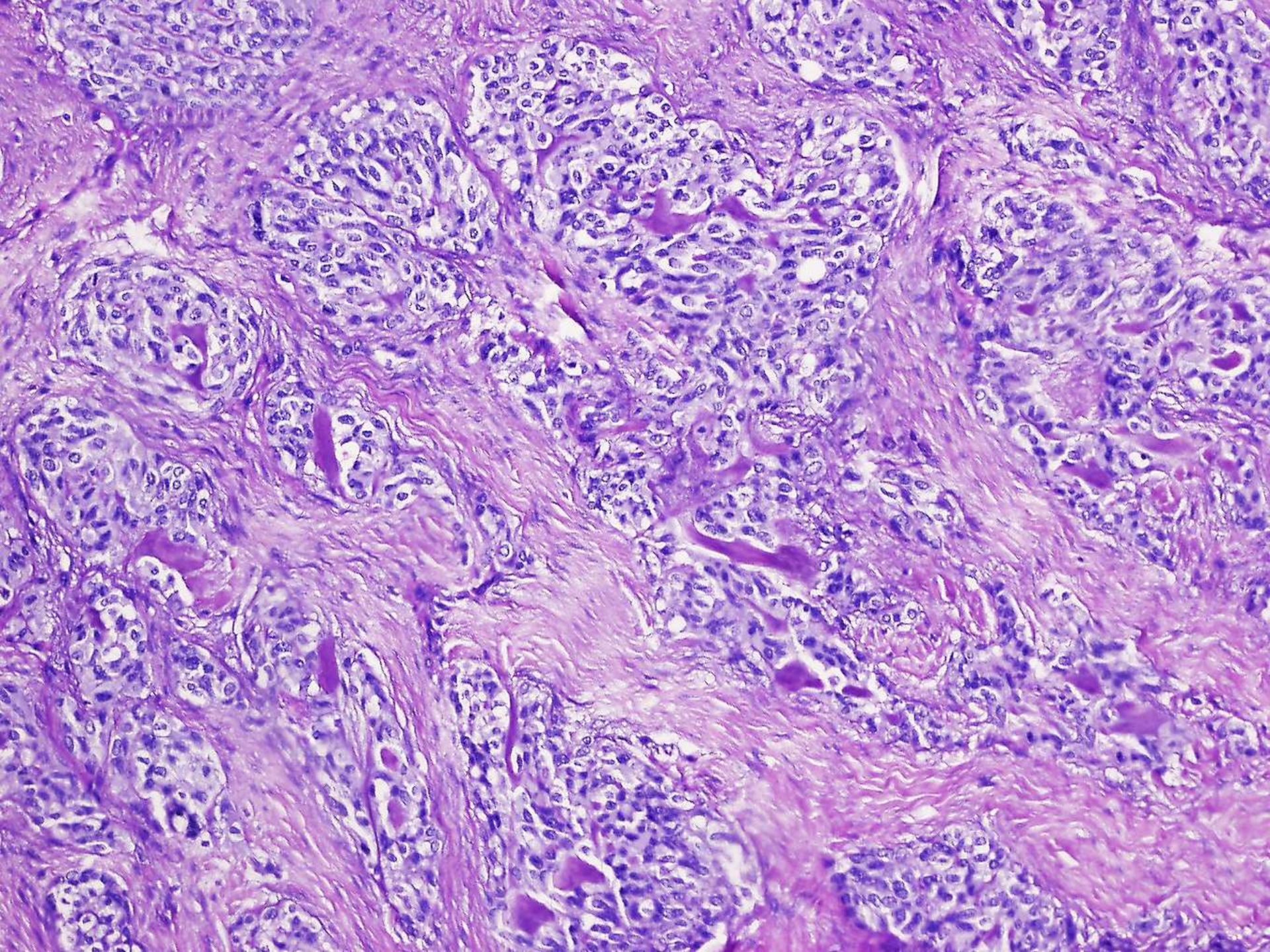


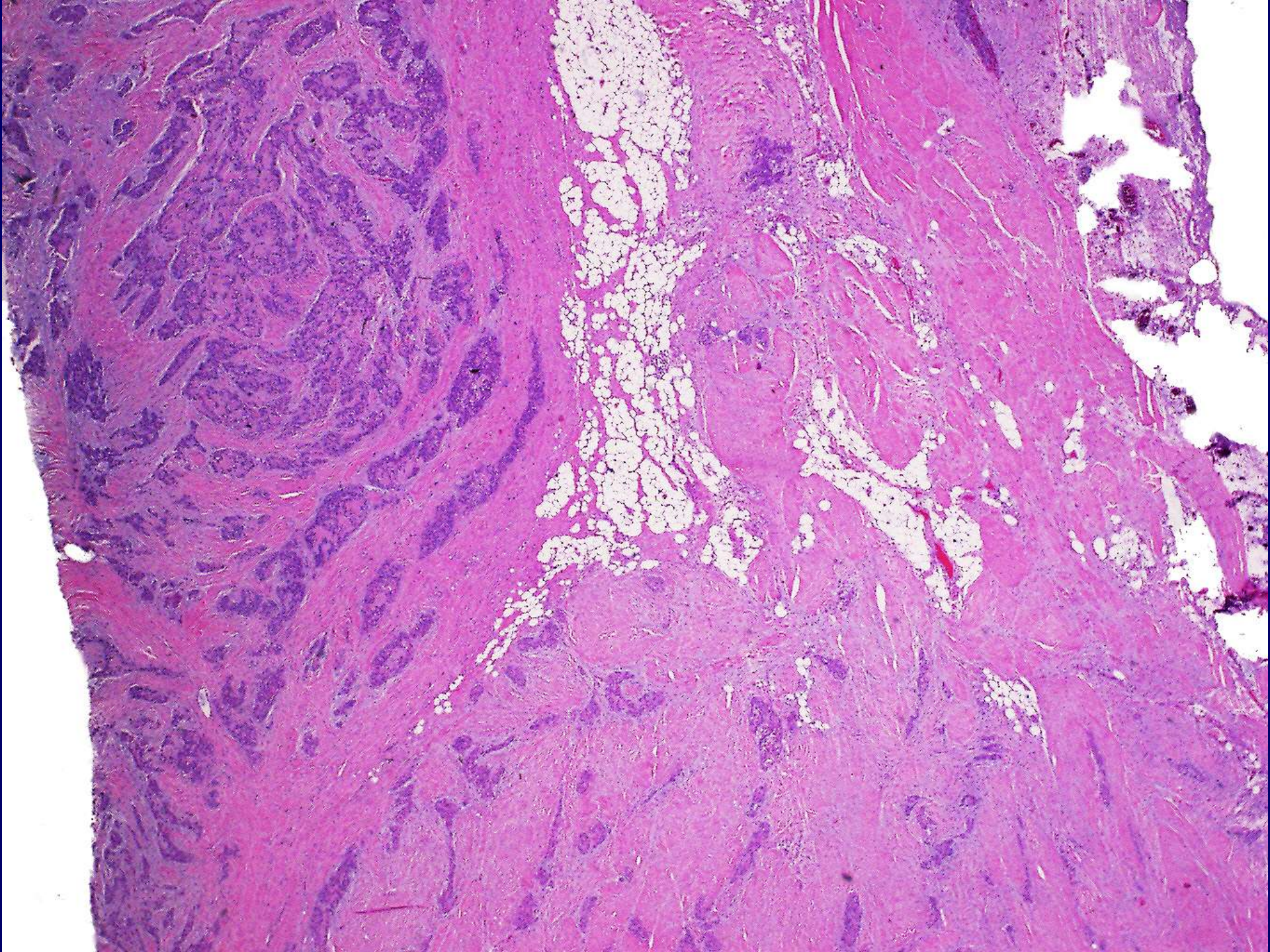


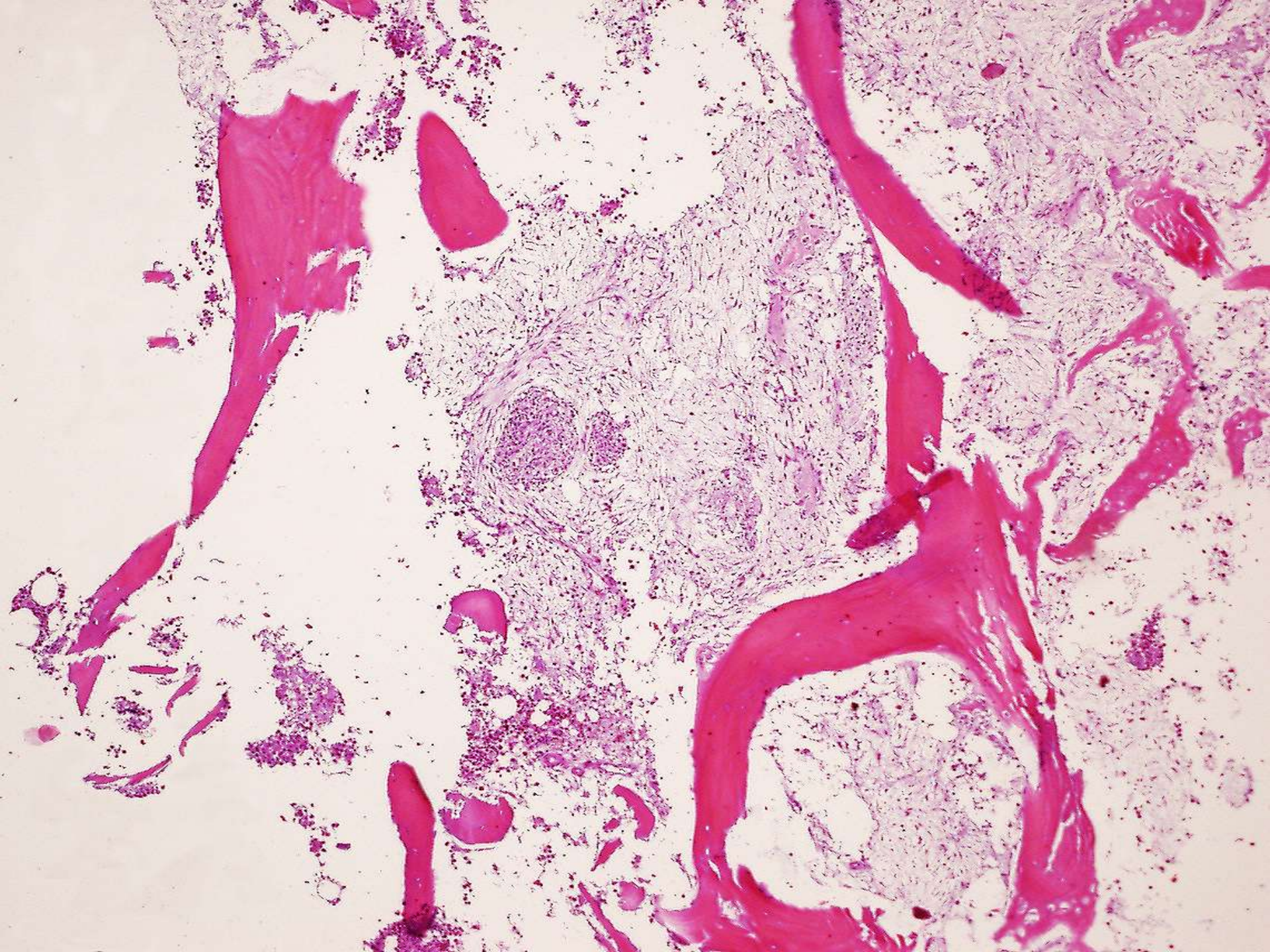






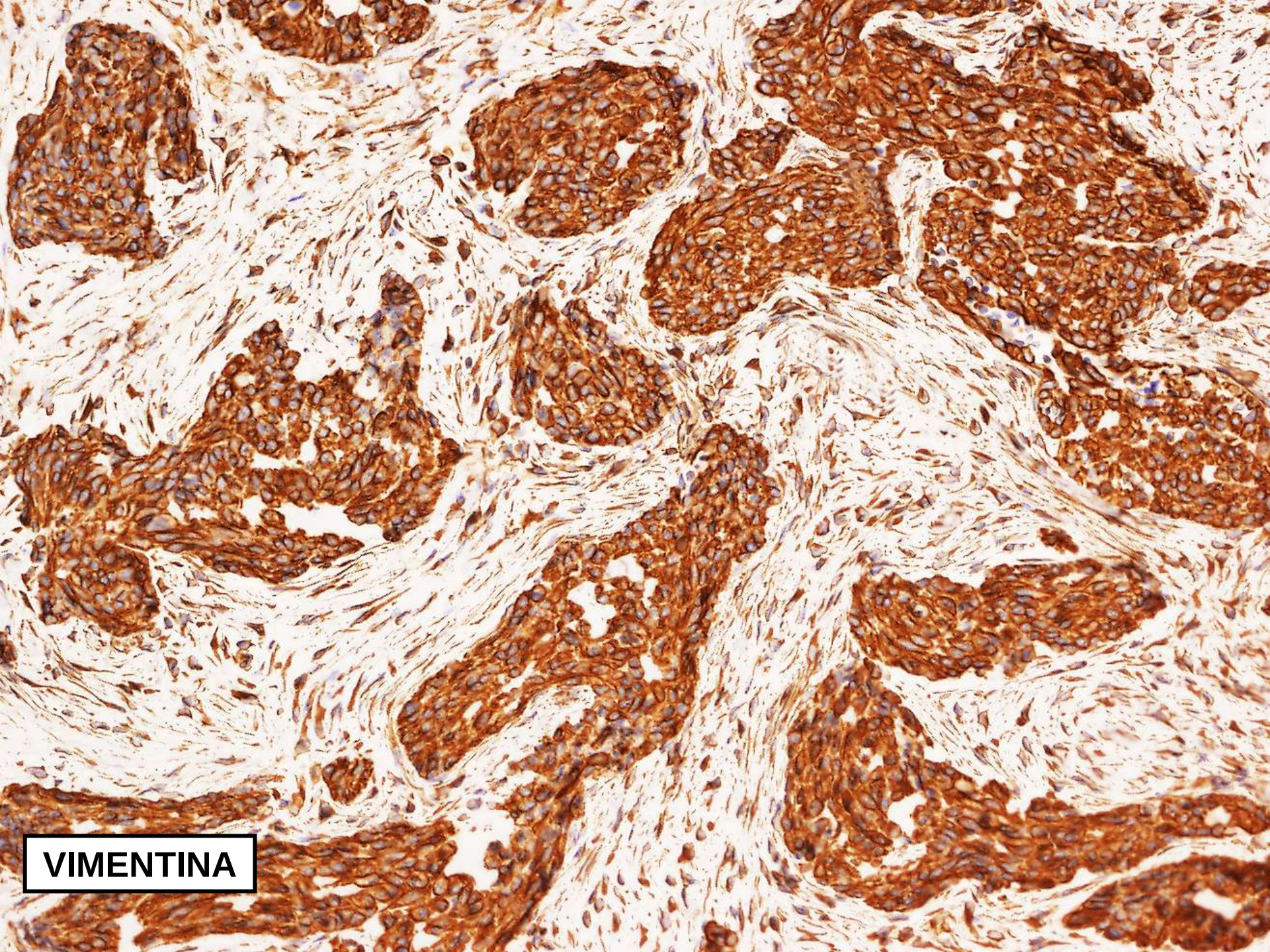




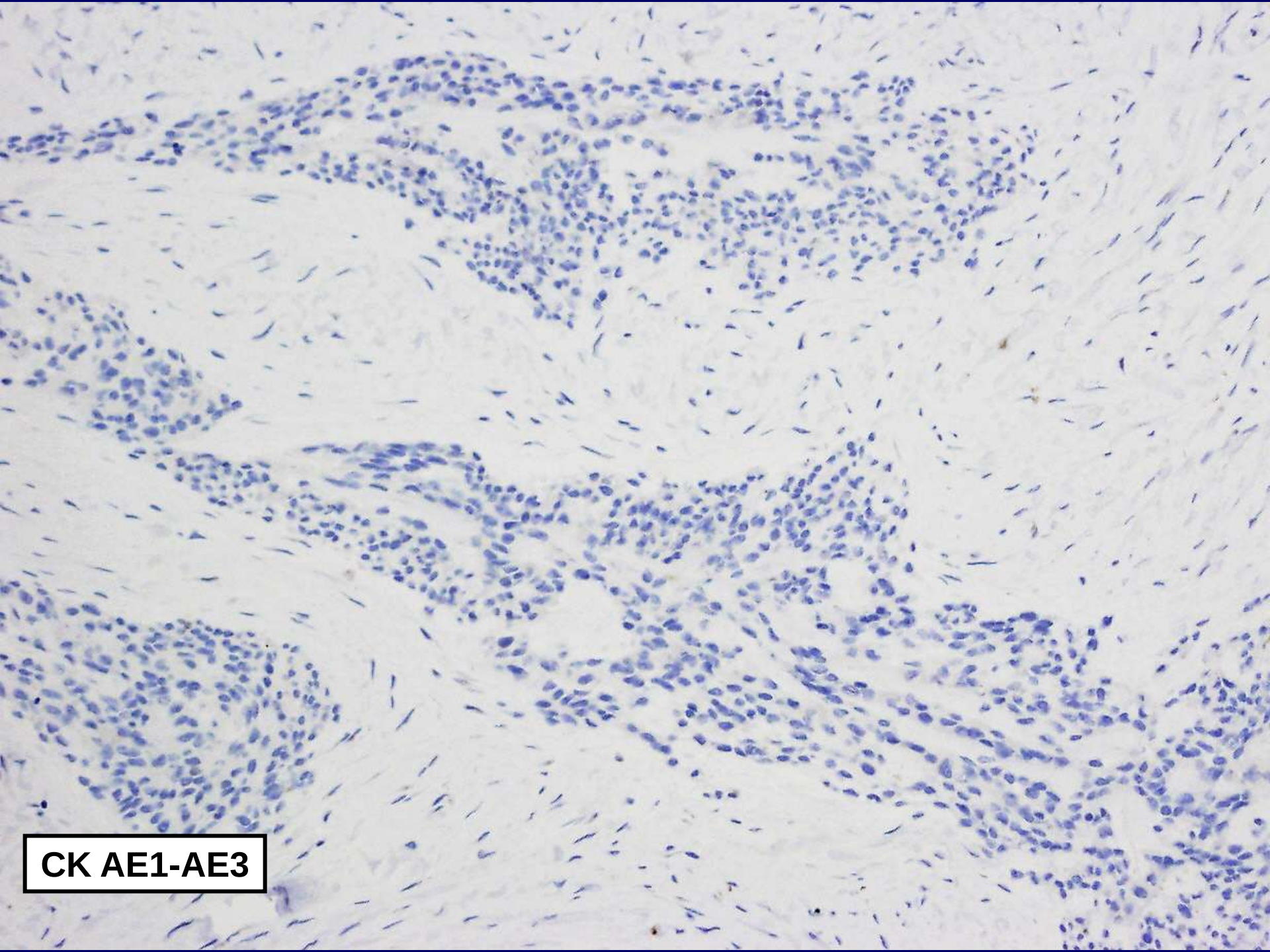


DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

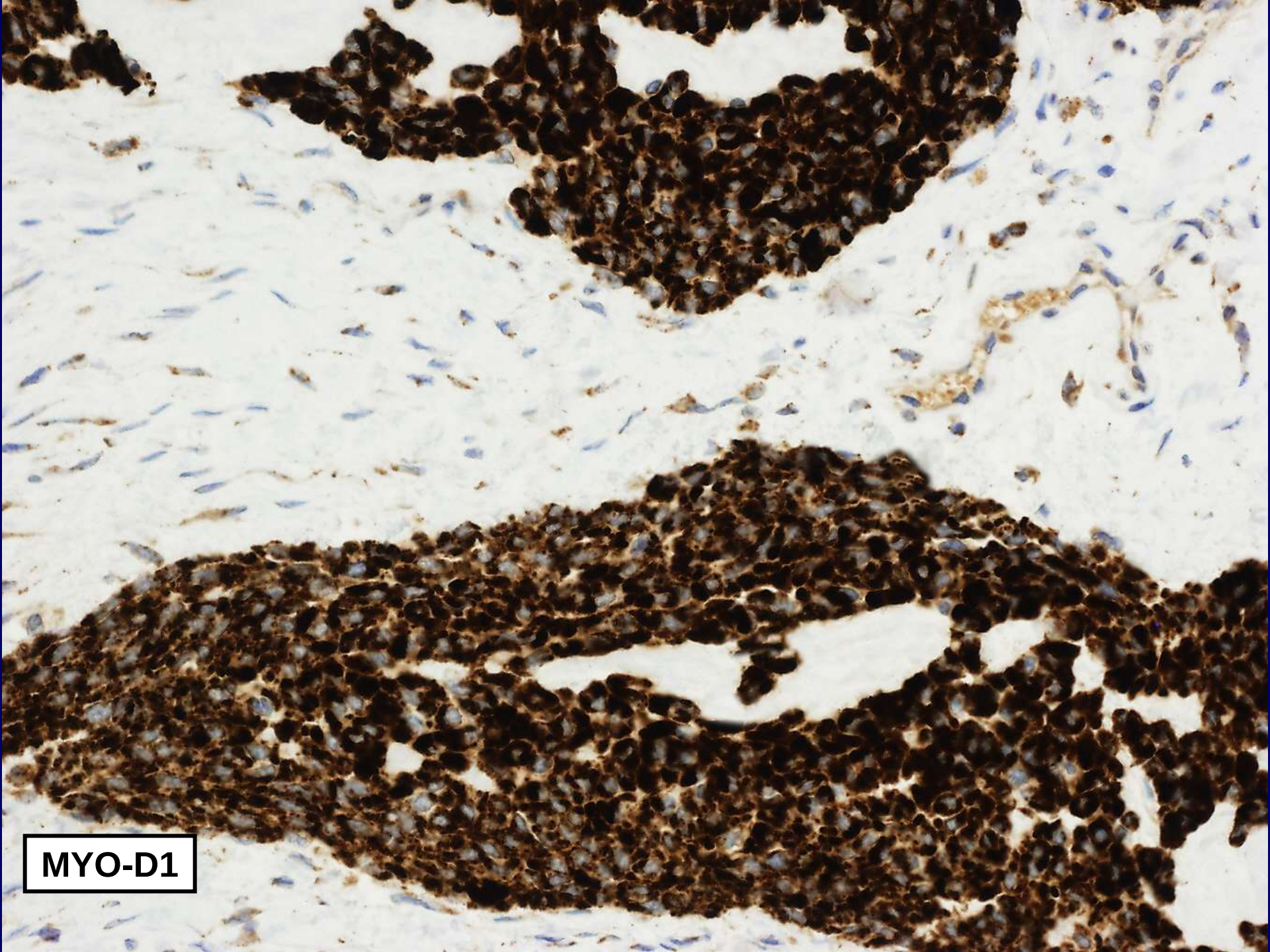
- **Sarcoma sinovial bifásico.**
- **Sarcoma de célula claras.**
- **Mioepitelioma de partes blandas.**
- **Fibrosarcoma epiteliode esclerosante.**
- **Sarcoma alveolar de partes blandas.**
- **Carcinoma metastásico.**



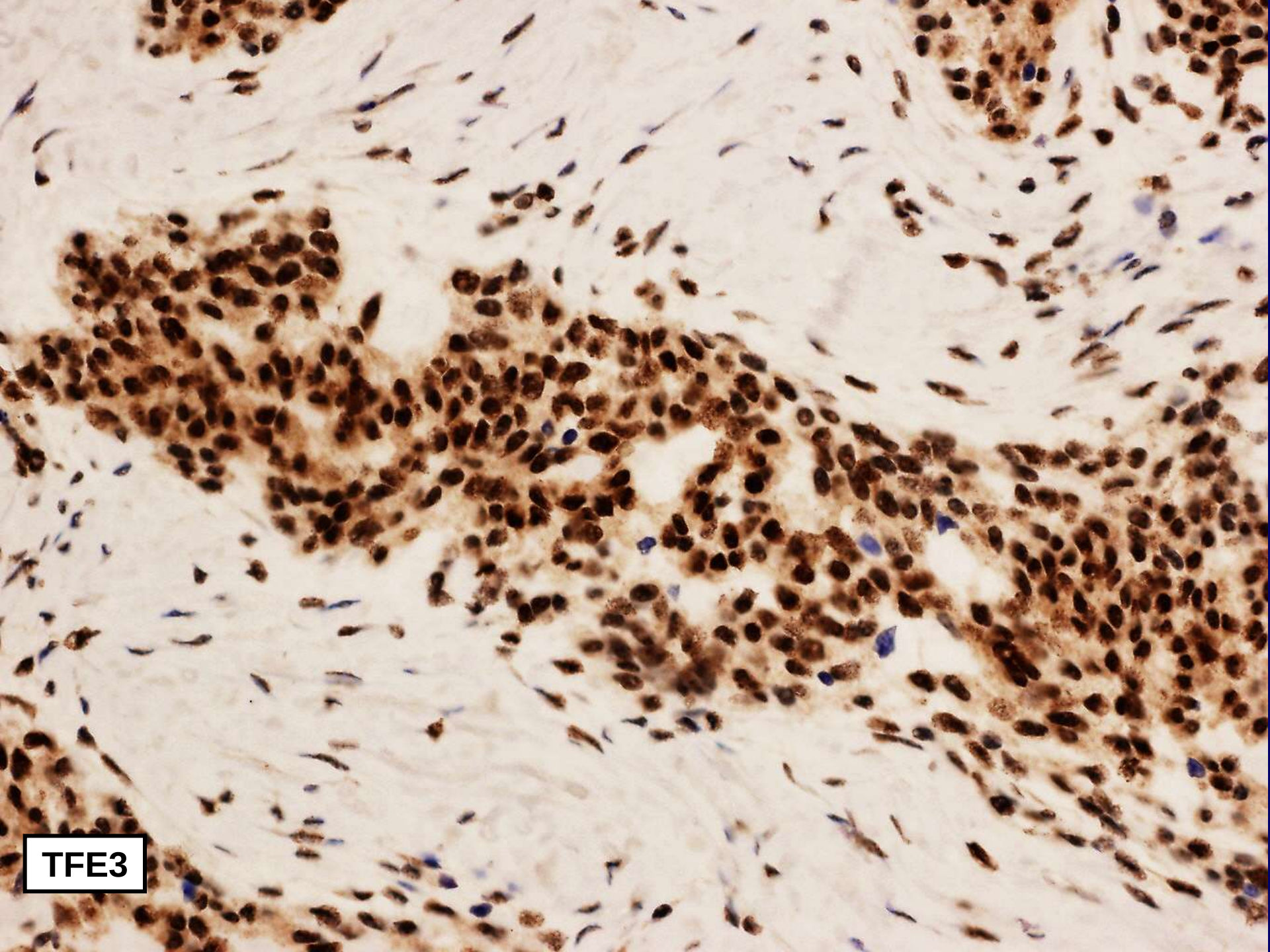
VIMENTINA



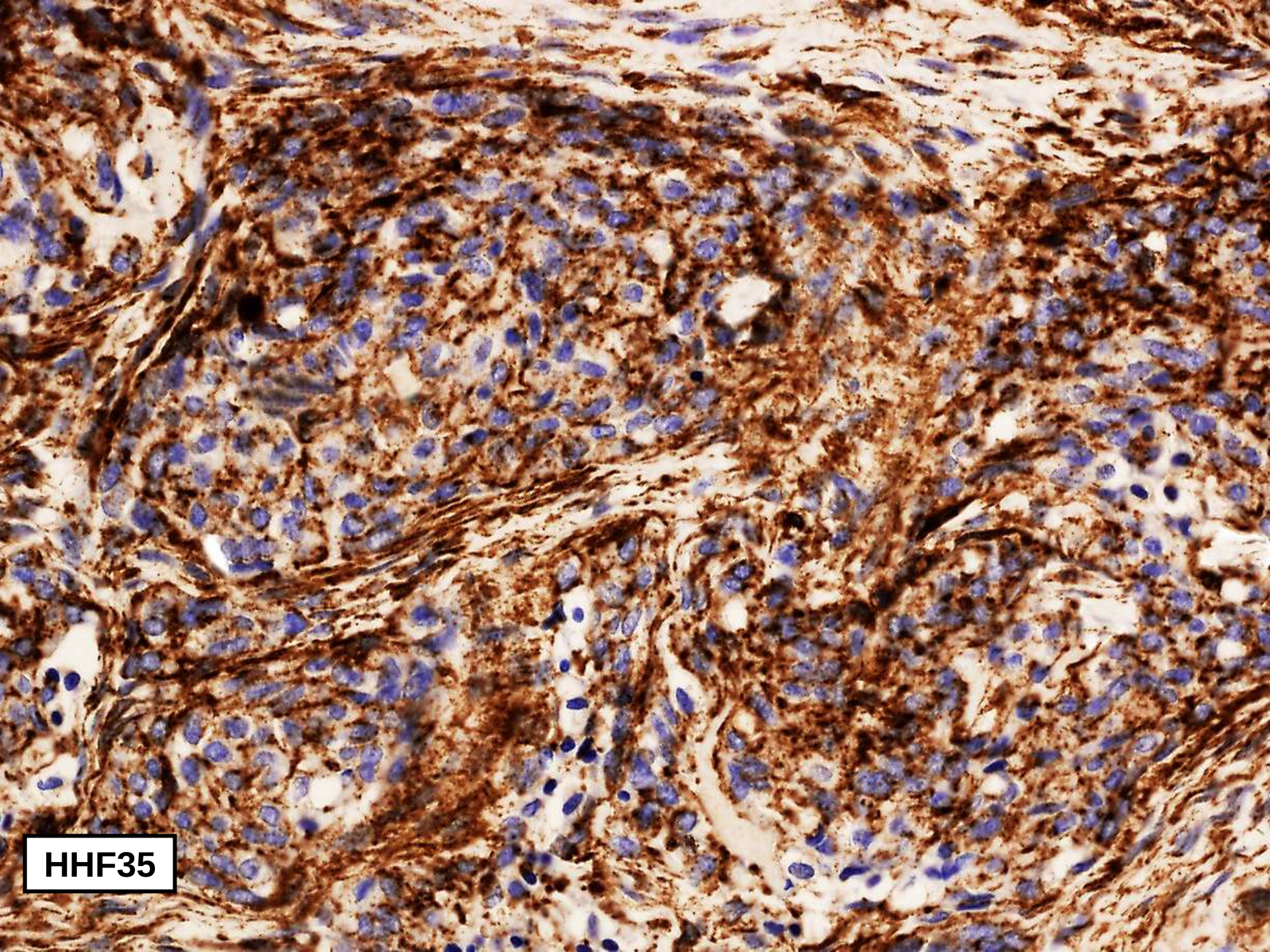
CK AE1-AE3



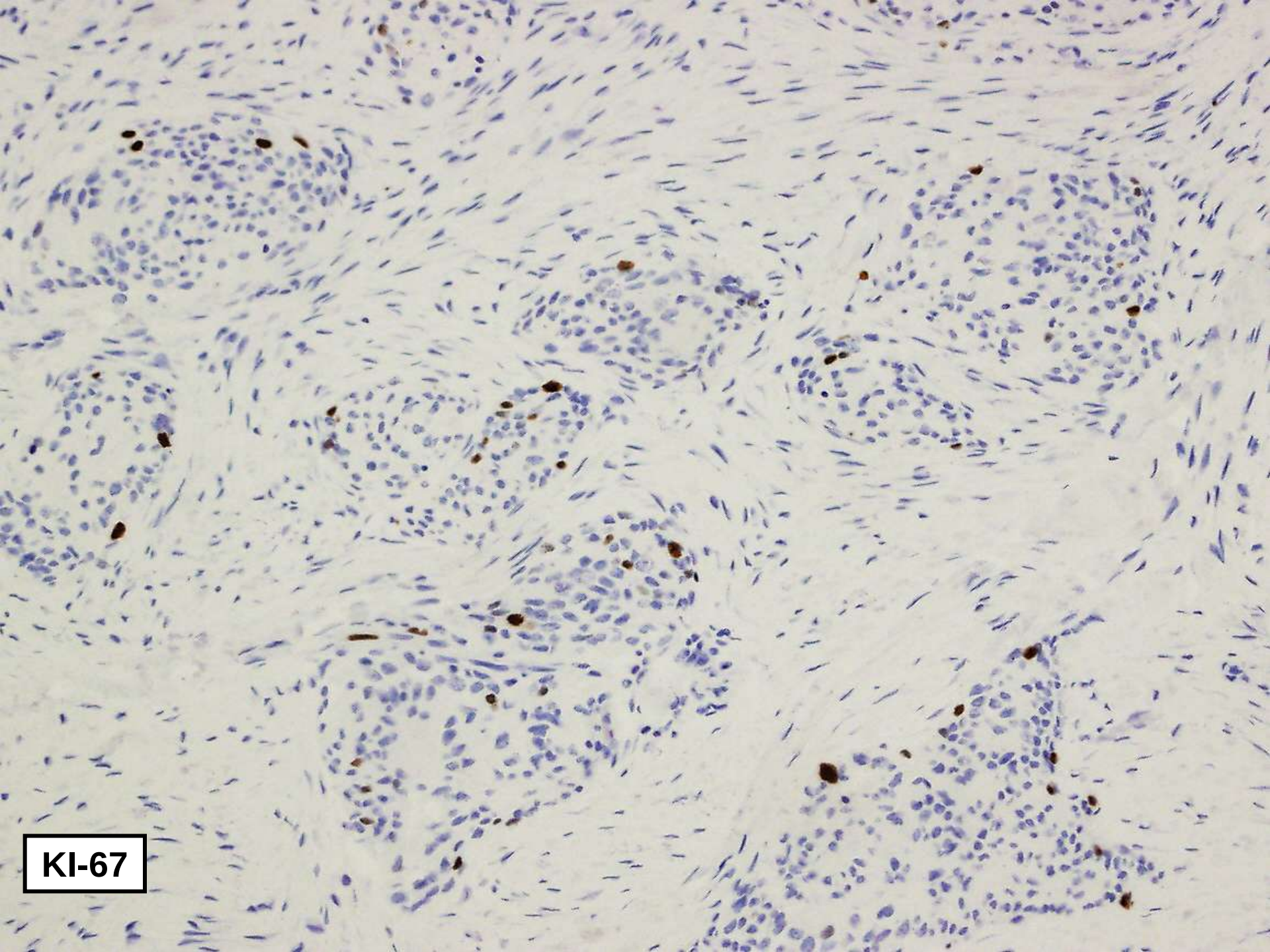
MYO-D1



TFE3



HHF35



KI-67

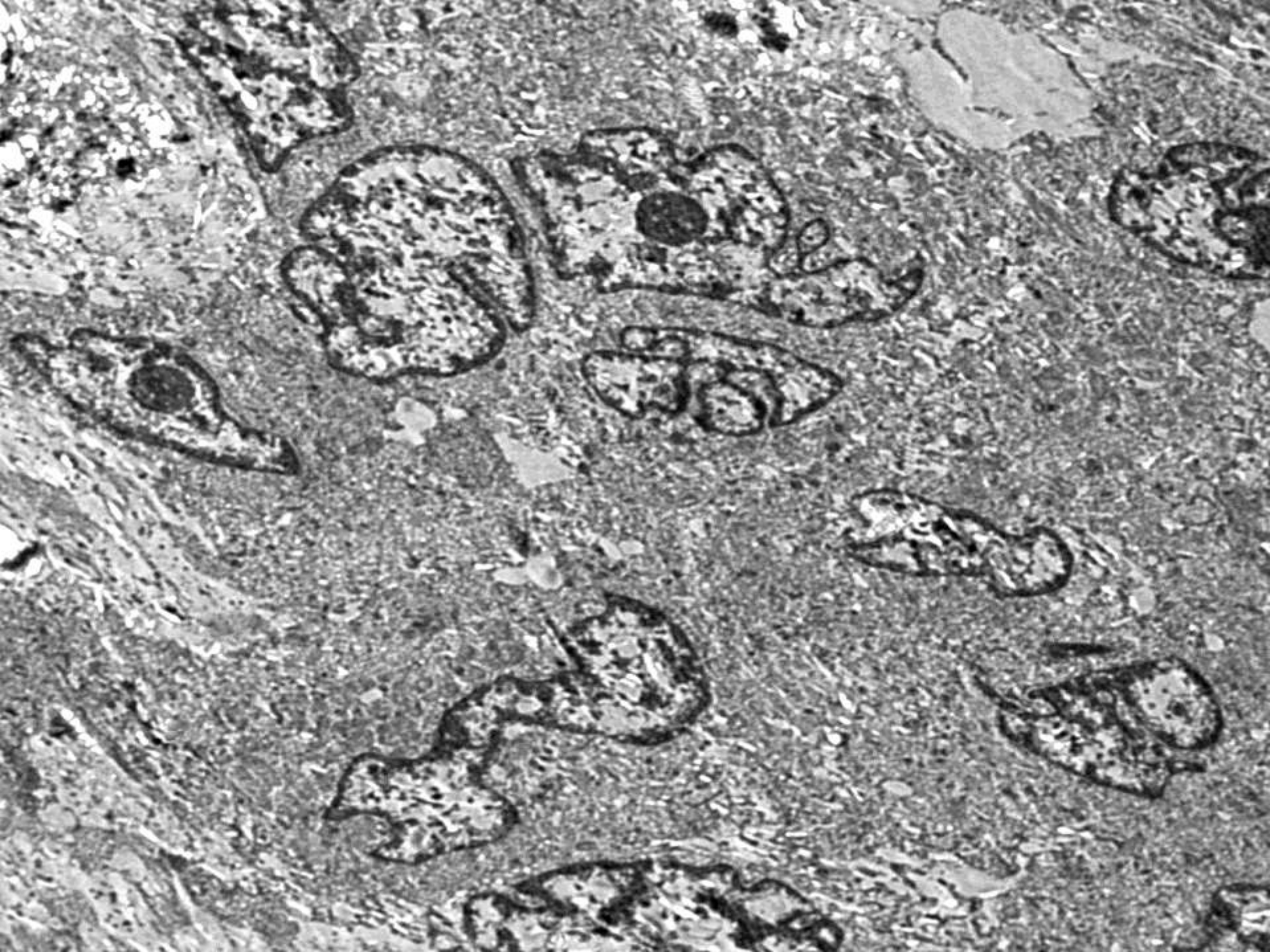
INMUNOHISTOQUÍMICA

- **POSITIVOS:**

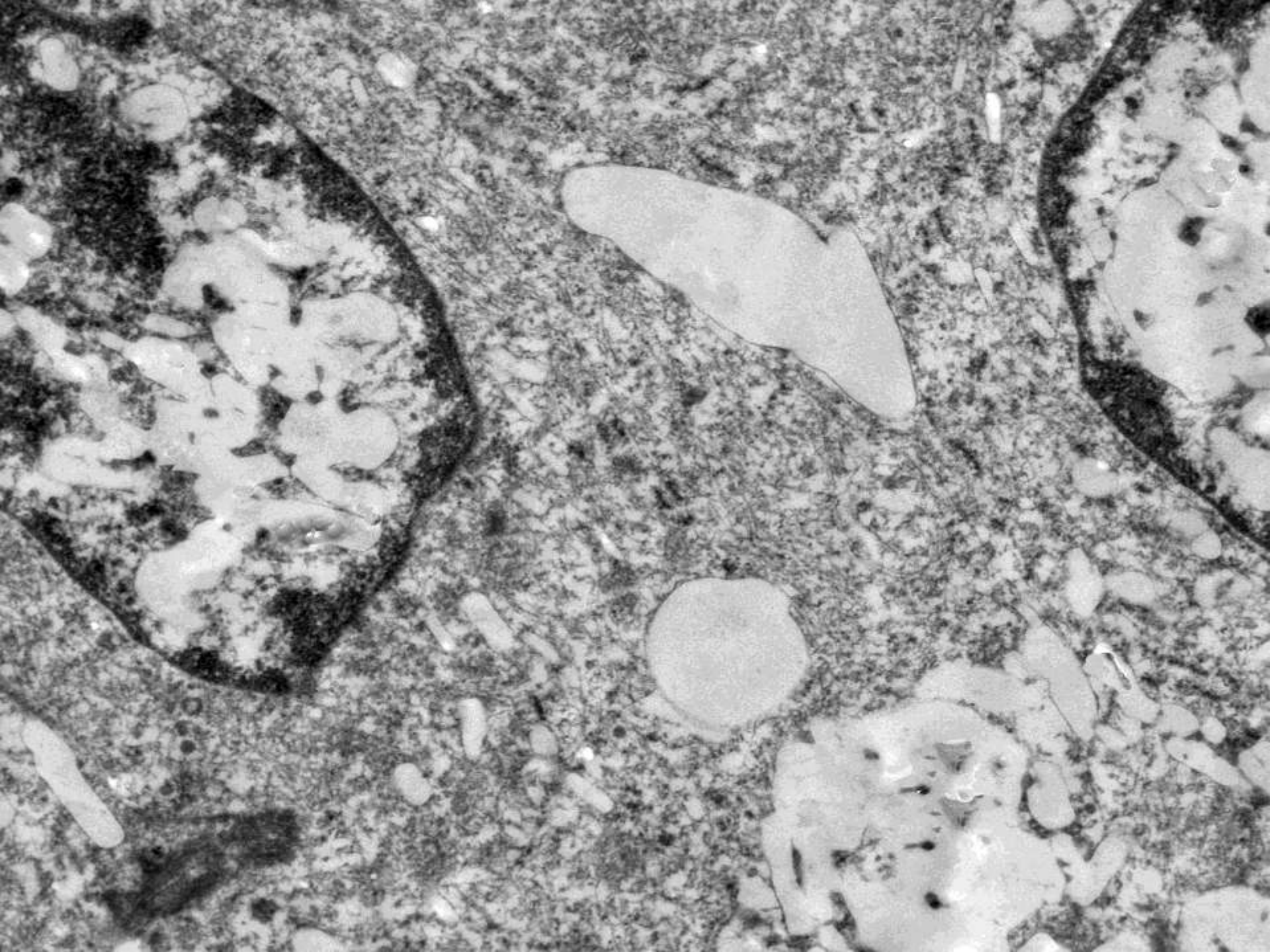
- Vimentina.
- Actina mus específica.
- MyoD1 citoplasmático.
- TFE3 predominio nuclear.
- Enolasa.
- β -catenina citoplasmática y nuclear.

- **NEGATIVOS:**

- **Citoqueratinas:** AE3-AE1, CAM 5.2, 34 β E12.
- EMA, p63.
- Desmina, Caldesmón.
- S-100, HMB-45.
- ALC.
- CD34, CD68, Col IV.







ESTUDIOS MOLECULARES

- RT-PCR para la traslocación ASPL-TFE3.
- FISH para la traslocación FUS-CREB3L.
- RT-PCR y FISH para la traslocación SYT-SSX.

FIBROSARCOMA EPITELIOIDE

ESCLEROSANTE

FIBROSARCOMA EPITELIOIDE ESCLEROSANTE (FSEE)

- Tumor raro descrito en 1995 por Meis-Kindbloom.
- **Epidemiología:**
 - **Edad:** Predominio a partir de los 50 años.
 - **Sexo:** Sin predominio claro.
 - **Etiología:** No hay relación causal clara.
- **Clínica:**
 - Masa profunda en crecimiento.
 - En un 1/3 casos es dolorosa.
 - Intervalo entre síntomas y diagnóstico prolongado.

FSEE

- **Clínica (II):**
 - **Localización:** Profunda de fascias o periostio.
 - ❖ **Extremidades:** Especialmente la inferior.
 - ❖ **Tronco y cabeza y cuello.**
 - ❖ **Otras:** Rara la afectación visceral.
- **Macroscopia:**
 - Masa bien delimitada lobulada o multinodular.
 - **Tamaño:** Aproximadamente 8 cm.
 - **Color:** Blanquecino-grisáceo.
 - **Consistencia:** Firme, a veces con calcificaciones.

FSEE

- **Inmunohistoquímica:**
 - **Vimentina:** Positiva 100% casos.
 - **Citoqueratinas:** Típicamente negativas.
 - **EMA:** Positivo en 45-50% casos.
 - **S-100 y NSE:** Positivas en pequeño % casos.
 - **Desmina, AML, HMB-45, CD34, ALC, CD68:** Negativos.
 - **Ki67:** < 5% en todos los casos.

FSEE: PRONÓSTICO Y TRATAMIENTO

- **Pronóstico:** Clínicamente agresivo.
 - **Recidiva:** Aproximadamente 50% pacientes.
 - ❖ Aumenta el riesgo de metástasis.
 - **Metástasis:** Entorno a un 40-45%.
 - ❖ En 30% casos se detectan metástasis en el momento del diagnóstico.
 - ❖ Se producen a corto y largo plazo.
 - ❖ Pulmón>Hueso>Pleura/pared costal>Otros.
 - ❖ Aumenta el riesgo de recidiva local.

FSEE: PRONÓSTICO Y TRATAMIENTO

- **Factores pronósticos:**
 - **Localización:** Peor si proximal.
 - **Tamaño.**
 - **Sexo:** Peor si masculino.
 - **Recidiva local.**
 - **Metástasis.**
- **Tratamiento:**
 - **Cirugía.**
 - **Tto adyuvante.**
- **Seguimiento:** A largo plazo.

