

Lesión pigmentada de Talón

Gina Evelyn Gómez Aya
Gerzain Rodríguez
Juan Guillermo Chalela

RESUMEN

Se reporta el caso de un paciente que presentaba una mácula café oscura en el talón. Se le realiza biopsia y se discute su diagnóstico diferencial.

HISTORIA CLINICA

Hombre de 24 años, futbolista profesional, asintomático y sin antecedentes personales o familiares relevantes. Fue revisado por un médico general para realizarle el examen físico de ingreso a un club deportivo e incidentalmente encuentra una mancha hiperpigmentada café oscura, de bordes irregulares, asimétrica y con distribución irregular del pigmento, localizada en el talón derecho (Figura 1). La mancha era asintomática y había pasado inadvertida por el paciente. No presentaba lesiones satélites ni adenopatías palpables. Se hizo una biopsia de la lesión (Figura 2).

ANATOMIA PATOLOGICA

El estudio histopatológico de la lesión, con coloración de hematoxilina-eosina, mostró piel gruesa con masas eosinofílicas intracórneas. No había ninguna alteración en otras capas de la epidermis. En la dermis se vieron capilares dilatados llenos de eritrocitos, que parecen extravasarse y sufrir exocitosis (Fig. 2).

DIAGNOSTICO

Talón negro.

COMENTARIO

SINONIMIA: Talón noir, petequias calcáneas, pseudocromohidrosis plantar, "black heel", "black palm", hemosiderosis calcánea, queratoderma hemorrágica.

Esta entidad pertenece al grupo de lesiones cutáneas inducidas por trauma. Es una discoloración azul negruzca, en los talones de pacientes que sufren trauma de tipo tangencial en la piel de las zonas afectadas.¹ En nuestro paciente, esta condición traumática es inherente a su profesión. La biopsia se hizo por la sospecha clínica de melanoma.



foto 1. PIGMENTACION DE TALON

En la literatura se han informado múltiples casos, como los ocurridos en 1964, en el sur de Inglaterra, en 49 jóvenes atletas, principalmente mujeres, quienes presentaban manchas azul negruzcas en los bordes laterales de los talones.² Se trata de lesiones asintomáticas consistentes en la aparición súbita de puntos o máculas azul negruzcas o grisáceas, de tamaños variables, y que pueden confluir. Están localizadas principalmente sobre los bordes hiperqueratósicos de la cara posterior y las caras laterales de los talones, aunque también pueden aparecer en la superficie flexora de los dedos de los pies y en las palmas de las manos.³ Es por esto que el nombre de "talón negro" no es adecuado, y explica la existencia de múltiples sinonimias.

Se ha observado con más frecuencia en jóvenes que practican deportes en los cuales hay marcados movimientos de parada y arranque, como en el basquetbol, fútbol, tenis, squash y otros deportes de raqueta. Anteriormente se creyó que pudiera tener una causa de origen bacteriano o secretor, por el hallazgo histológico de pigmento café en los conductos sudoríparos de la piel lesionada.⁴ Hoy se cree que el trauma tangencial de estos movimientos origina una fuerza poco común en los capilares de las papilas

Gina Evelyn Gómez A. MD, Servicio de Dermatología, Hospital Militar Central, Santafé de Bogotá.

Gerzain Rodríguez MD, Profesor Titular, Laboratorio de Patología, Instituto Nacional de Salud, A.A. 80334,

Facultad de Medicina, Universidad Nacional, Santafé de Bogotá, Colombia.

Juan Guillermo Chalela MD, Servicio de Dermatología, Escuela Colombiana de Medicina, Santafé de Bogotá.

LESIÓN PIGMENTADA DE TALON



foto 2. BIOPSIA DE LA LESION

dérmicas, que los lleva a su ruptura, con la subsecuente formación de hemorragias con exocitosis extensa de eritrocitos que ocupan diferentes extensiones intraepidérmicas, hemorragias que son luego eliminadas hacia la superficie cutánea y dan el pigmento característico de esta lesión talar.¹⁻⁵

Suelen ser lesiones simétricas y bilaterales con mayor frecuencia, lo cual nos ayuda a hacer un diagnóstico diferencial con melanoma maligno de tipo lentiginoso acral. Sin embargo, ante una lesión unilateral debe sospecharse un melanoma y es mandatorio realizar una biopsia^{1,2,4,6,7}, tal como ocurrió en este caso. Clínicamente también pueden confundirse con verrugas vulgares por la apariencia de petequias que tienen las lesiones y con pomfólax por su asociación con hiperhidrosis y la localización en los bordes plantares.^{3,5}

Si se aplica la video macroscopia en el "talón negro", se encuentran características específicas como el hallazgo de gotas bien demarcadas de color negro rojizo, agrupadas en el dorso de las papilas dérmicas sin un patrón lineal o fibrilar. Este método es un instrumento útil en el diagnóstico diferencial de lesiones pigmentadas de la piel volar⁶, cuyo uso no ha sido iniciado en Colombia.

Histológicamente el "talón negro" presenta masas eosinofílicas y homogéneas de hemoglobina, localizadas en emparedado dentro de la capa córnea, lo cual indica

su eliminación transepidérmica.^{3,7-9} (Figura 2).

El color negro es característico de las lesiones hemorrágicas, con eliminación de la sangre completa a la capa córnea. Así ocurre en algunos hemangiomas labiales y en el punteado negrozco de verrugas vulgares, o en áreas de hiperplasia pseudoepiteliomatosa en leishmaniasis, esporotricosis y cromomicosis. La principal importancia de estas lesiones está en la diferenciación con melanoma maligno.

La sangre eliminada a la epidermis no es fagocitada por macrófagos y, por lo tanto, las coloraciones histológicas deben estar orientadas a la detección de hemoglobina y no de hemosiderina⁷, la cual se produce por degradación del hemo en los lisosomas de los macrófagos. Estas masas sanguíneas intraepidérmicas no tiñen cuando se realiza la tinción de Perl para hierro, pues ésta no reacciona con la hemoglobina.⁷ La tinción con benzidina es altamente selectiva y específica en la demostración de dichos depósitos de hemoglobina, los cuales tiñen de color café. El uso de esta coloración ha sido restringido en los laboratorios de patología, debido a que estudios epidemiológicos han identificado en ella la presencia de dos aminas aromáticas, con poder carcinógeno en humanos sobre el epitelio urinario, pulmón, páncreas y la médula ósea.⁷

El tratamiento básico de esta enfermedad es el reposo, con el fin de abolir la causa de la ruptura vascular, añadiendo además el uso de plantillas talaes especiales en los deportistas. Generalmente las máculas desaparecen espontáneamente con estas medidas, pero también se ha utilizado la remoción de las capas superficiales de la piel¹⁻³, aunque este proceso ocurrirá de todas maneras con el recambio epidérmico normal que toma poco más de un mes. Si el trauma es repetitivo, la lesión será persistente.

SUMMARY

The case of a patient with a hyperpigmented maculae at his right heel is presented. The biopsy was taken and the differential diagnosis was made.

BIBLIOGRAFIA

1. Fitzpatrick T., Eisen A., Wolff K. et al. Dover JS., Talon Noir. Sports Dermatology. *Dermatology in General Medicine*. 4th ed. Mc Graw Hill, Inc. 1993; pp: 1617-1618.
2. Rook, Wilkinson, Ebling. Black Heel. *Text Book of Dermatology*. 5th electronic de. Champion, Burton & Ebling (eds). 1992.
3. Ayres S, Mihan R. Calcaneal petechiae. *Arch Dermatol*. 1972; 106-262.
4. Yafée H. Talon noir. *Arch Dermatol*. 1971; 104: 452.
5. Izumi S, Mihan R. Calcaneal petechiae. *Arch Dermatol*. 1974; 109-261.
6. Saida T, Oguchi S, Oshihara Y. In vivo observation of magnified features of pigmented lesions on volar skin using video microscope. *Arch Dermatol*. 1995; 131: 298-304.
7. Hafner, J., Haenseler, E., Ossent, P. et al. Benzidine stain for histochemical detection of hemoglobin in splinter hemorrhage and black heel. *Am J Dermatopath*. 1995; 17: 362-367.
8. Mehregan A., Mehregan D., Hashimoto K. et al. Black Heel. *Pinkus' Guide for Dermatohistopathology*. En: Pigmentary Disorders. 6th ed. Appleton & Lange, Norwalk 1995, pp 447.
9. Okun M., Eldestein L, Fisher B. *Gross and microscopic pathology of the skin*. Black heel. En: Some non melanocytic lesions clinically resembling malignant melanoma. 2nd ed. 1994. Dermatopathology Foundation Press, Inc. pp 1258.

Angioblastoma de Nakagawa

Fabián Sandoval P.
Ricardo Rueda P.
Rafael Falabella F.

RESUMEN

Se presenta el caso de una niña de 17 meses de edad, con una lesión tumoral adquirida de aspecto vascular, localizada en el glúteo y región inferior de su espalda, cuya histología fue compatible con angioblastoma de Nakagawa. Se hace una revisión de la literatura existente sobre esta entidad, siendo muy escasa la información al respecto.

Palabras clave: Angioblastoma, Nakagawa, hemangioma, adquirido.

HISTORIA CLINICA

Paciente de 17 meses de edad, de raza negra, procedente del área rural del Chocó quien consultó por 6 meses de evolución de una placa eritematosa indurada, localizada en regiones lumbosacra y glútea izquierdas que no sobrepasaba la línea media (Figuras 1 y 2). La madre era enfática en afirmar que la consistencia y el eritema eran variables, sin poder relacionar estos cambios con algún factor específico. Adicionalmente y concomitante en tiempo de evolución con la anterior lesión, la niña presentaba en la porción inferior del glúteo del mismo lado una mácula hiperpigmentada asociada con hipertricosis. Además, la niña presentaba disestesia leve y con el tiempo fue desarrollando hiperhidrosis, que se fue complicando con miliaria rubra; todo esto limitado al sitio específico de la lesión.

Se tomó biopsia tanto de la placa eritematosa como de la mácula hiperpigmentada, reportándose iguales hallazgos en las lesiones: se observó proliferación lobulada de células agrupadas formando estructuras muy bien delimitadas en la dermis que se extienden hasta la unión dermohipodérmica. Estos lóbulos vasculares estaban constituidos por células endoteliales con núcleos pequeños y escaso citoplasma, y en algunas oportunidades formaban espacios vasculares capilares. Dentro de los lóbulos existían otras hendiduras con paredes delgadas y dilatadas, alternadas con las anteriormente



foto 1. ANGIOBLASTOMA DE NAKAGAWA



foto 2. ANGIOBLASTOMA DE NAKAGAWA

descritas, que establecían separaciones dentro de las mismas, el componente endotelial y la dermis.

Con esto se llegó al diagnóstico de Angioblastoma de Nakagawa. Debido a la estabilidad y el tamaño de la lesión, se decidió tomar conducta expectante. Tres meses después de esta valoración inicial. Se decidió iniciar esteroide tópico de mediana potencia debido al desarrollo de una disestesia severa, que incluso no le permitía usar ropa por mucho tiempo. Inicialmente se obtuvo muy buena respuesta con disminución de la disestesia y estabilización en cuanto al crecimiento de la lesión. Posteriormente este efecto inicial cedió y se observó aumento del 20% de la lesión con una gran infiltración; adicionalmente de nuevo se tuvo exacerbación de la disestesia. Con este cuadro se inició manejo con interferón ² a una dosis de 5 millones/m² en cada dosis, 3 veces por semana, completando en el momento 4 semanas de tratamiento.

DISCUSION

El Angioblastoma de Nakagawa es una neoplasia muy poco frecuente, benigna, compuesta principalmente por células endoteliales inmaduras benignas. Es adquirida, desarrollándose en el 60% de los casos antes del primer año de edad y en un 15% antes de los 10 años.^{1 2}

Comienza como placa eritematosa pobremente demarcada que rápidamente evoluciona a placa indurada purpúrica o azul, o a varios nódulos o tumores de igual color.

Casi siempre es una lesión solitaria¹ que afecta en orden de frecuencia el cuello, tronco, extremidades y cabeza.³ El 90% de

Fabián Sandoval MD, Residente III Año Dermatología Universidad del Valle, Cali.
Ricardo Rueda MD, Docente Dermatología Universidad del Valle, Cali.
Rafael Falabella MD, Profesor Emérito Dermatología Universidad del Valle, Cali

ANGIOBLASTOMA DE NAKAGAWA

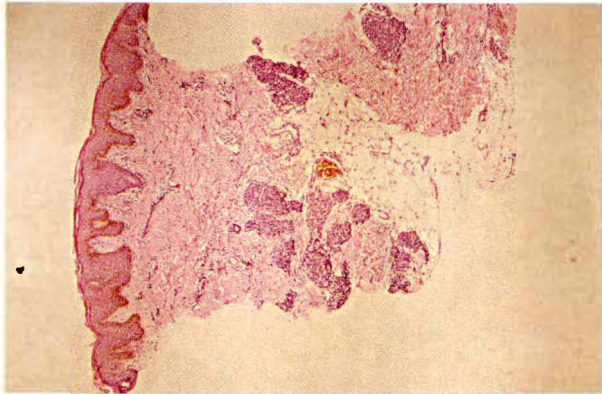


foto 3. ANGIOBLASTOMA DE NAKAGAWA

los pacientes presenta, como síntoma asociado, dolor en el sitio de la lesión¹⁴ y hay algunos casos reportados de hiperhidrosis incluso de proliferación de glándulas ecninas cerca al tumor.^{14, 5}

Es una enfermedad considerada benigna debido a su crecimiento lento, casi siempre está confinada a la piel y por las características histológicas benignas que presenta. Se han hecho estudios de seguimiento y no se ha observado transformación maligna.⁶ Algunos pacientes presentan una evolución más rápida, pero la histopatología es idéntica a las lesiones con crecimiento lento.⁷ Típicamente estas lesiones crecen por pocos años y luego se detienen y permanecen estables.⁸ Ocasionalmente se encuentran pacientes adultos cuya lesión era estable y de nuevo inicia diseminación. Se desconoce la razón, pero se ha descartado que sea secundario a malignización.⁷ Hay casos descritos asociados con trasplante hepático,⁹ embarazo,¹⁰ en la literatura hay un caso de varios familiares afectados con esta entidad, con aparente transmisión autosómico dominante.¹¹

En la histopatología se observan en diferentes niveles de la dermis, en ocasiones hasta en el tejido graso, la proliferación de células regordetas (plump cells) ovales y levemente fusiformes, dispuestas en lóbulos discretos, frecuentemente alineados a lo largo de plexos superficiales o profundos, que en la mayoría de los casos no presentan comunicación vascular.⁴ En los lóbulos la mayoría de las células rodean lúmenes delgados de vasos semejantes a capilares. Esos vasos tienen células en su borde indiferenciables de las que las rodean.¹ No se observan células atípicas.

En la inmunohistoquímica se observaron dos componentes celulares: uno luminal positivo para Factor VIII RA (Related Antigen) y UEA (Ulex Europaeus Agglutinin) y negativo para actina, lo cual nos señalaría que son células endoteliales, y el otro componente, ubicado alrededor de las células lumbinales, negativo para F VIII RA y UEA, y positivo para actina, nos indicaría que son pericitos.^{1,12} Estos hallazgos son ratificados por medio de la microscopía electrónica en donde se observan los dos tipos celulares: el periférico compuesto por pericitos convencionales y el luminal, por células endoteliales inmaduras con cuerpos de Weibel Palade disminuidos y con cuerpos densos cristalinos inusuales.^{1,13}

En la literatura existe la discusión, por su gran parecido histológico, de si el angioblastoma de Nakagawa es el mismo Hemangioma en Penacho (Tufted Angioma) el cual ha sido descrito

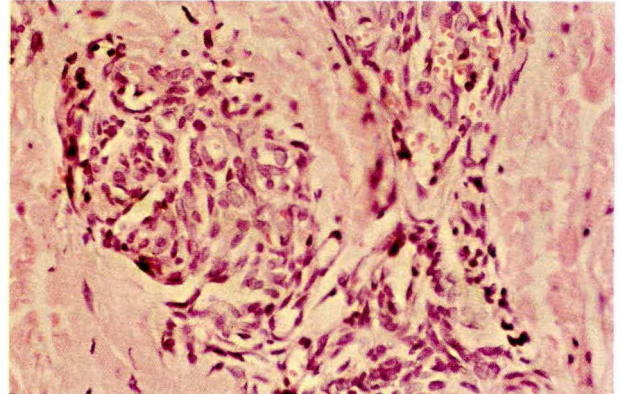


foto 4. ANGIOBLASTOMA DE NAKAGAWA

en adultos. La conclusión es que puede tratarse de dos variantes del mismo tipo de hemangioma capilar lobular.¹⁴

Respecto al tratamiento sólo hay informes anecdóticos en los que se habla del uso de esteroide tópico potente, para manejar el dolor que estos pacientes presentan,⁸ con buen resultado en un paciente. En cuanto a terapia sistémica, hay casos manejados, con éxito, con esteroide sistémico² o con interferón 2 alfa¹⁴

Hay varios casos descritos de regresión espontánea en un lapso de tiempo que fluctuaba entre 3 y 8 años después de la aparición de la lesión.^{15,13}

SUMMARY

A case of a 17 month-old-girl, with an acquired neoplasia in her gluteo through low back with a tumoral aspect is presented. The histopathology was consistent with Nakagawa's angioblastoma. A revision of literature is made.

Key words: Angioblastoma, Nakagawa, Hemangioma, acquired.

BIBLIOGRAFIA

- 1 Caputo R. Pediatric Dermatopathology, 1990: 118-125
- 2 Munn SE, Jackson JE, Jones RR. Clin Exp Dermatol., 1994; 19:511-514
- 3 Croue A, Habersetzer M, Leclech C, et al. Arch Anat Cytol Pathol., 1993; 41:159-163
- 4 Cho KH. Arch Dermatol., 1997; 133:789
- 5 Cho KH. Clin Exp. Dermatol., 1991; 16:110-113
- 6 Vanhooteghen O. Dermatology, 1997; 194:402-404
- 7 Jones EW, Orkin M. J Am Acad of Dermatol., 1989; 20:214-225
- 8 Bernstein EF. J Am Acad of Dermatol., 1994; 31:307-311
- 9 Chu P., Le Boit PE. J Am Acad of Dermatol., 1992; 26:322-325
- 10 Kim YK., Kim HJ., Lee KG. Clin Exp Dermatol., 1992; 17:458-459
- 11 Heagerty AH., Rubin A., Robinson TW. Clin Exp Dermatol., 1992; 17:344-345
- 12 Mentzel T., Wollina U., Castelli E., et al. Haurst, 1996; 47:369-375
- 13 Miyamoto t., Mihara M., Mishima E., et al. Br J Dermatol., 1992; 127:645-648
- 14 Suarez SM., Pensler JM., Paller AS. J Am Acad of Dermatol., 1995; 33:124-126
- 15 Lam WY., Mac Mouné Lai F., Look CN., et al. J Cutan Pathol., 1994; 21:461-446

Hemangioma glomeruloide y su significado

Martha Lucía González T.
Fabián Sandoval Pereira
Ricardo Rueda Plata

RESUMEN

Se presenta el caso de una mujer de 31 años de edad, con diagnóstico de Enfermedad de Castleman, quien fue referida a la sección de Dermatología para evaluar sus múltiples lesiones de piel, confirmadas histopatológicamente como hemangiomas glomeruloides, sospechándose un Síndrome de POEMS

Palabras clave: Enfermedad de Castleman, hemangioma glomeruloide, síndrome de POEMS.

HISTORIA CLINICA

Se trata de una paciente de 31 años de edad, quien consultó a la sección de Dermatología, remitida por Medicina Interna, con diagnóstico de Enfermedad de Castleman. Presenta múltiples pápulas angiomasas (Figuras 1 y 2), asintomáticas, de predominio en cara y cuello, de tamaño variable, linfadenopatías cervicales múltiples, hepatoesple-nomegalia, déficit motor y sensitivo. Con estos hallazgos clínicos se sospechó un síndrome de POEMS y se decidió realizar biopsia de piel y otros exámenes complementarios.



foto 1. POEMS



foto 2. HEMANGIOMA GLOMERULOIDE

La biopsia de bazo y ganglios linfáticos (Figura 3) muestra hiperplasia angiofolicular marcada, con centros germinales grandes, cuerpos de Roussel rodeados por linfocitos y plasmocitos con la distribución característica en anillos de cebolla, compatible con la Enfermedad de Castleman. La biopsia de piel revela proliferación vascular ocupando el dermis reticular con capilares ectáticos agrupados, tapizados por endotelio plano con pared gruesa y proliferación de células abultadas semejando un glomérulo renal (Figura 4), compatible con hemangioma glomeruloide. La electromiografía confirmó una neuropatía mixta y la electroforesis de proteínas se encontraba dentro de un rango normal .

DISCUSION

La Enfermedad de Castleman es un desorden linfoproliferativo sistémico, reconocida primero en 1920 y descrita como entidad clínico-patológica en 1956.¹ Usualmente se presenta en adulto joven como una masa mediastinal asintomática o adenopatías localizadas. Está caracterizada por hiperplasia angiofolicular marcada². Su

Martha Lucía González T. MD, Residente II Dermatología. Universidad del Valle, Cali.
Fabián Sandoval P.MD, Residente III Dermatología. Universidad del Valle, Cali.
Ricardo Rueda P.MD, Docente Dermatología. Universidad el Valle, Cali.

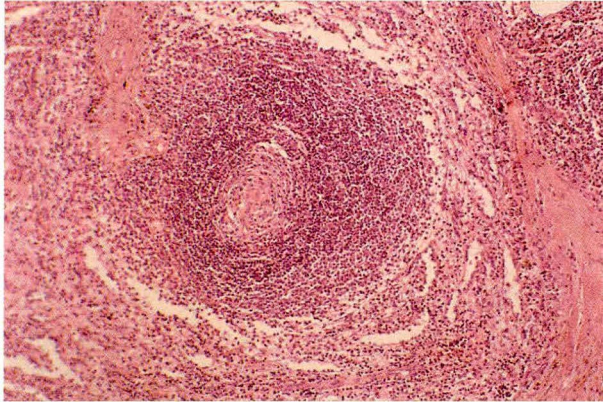


foto 3. BIOPSIA DE BRAZO Y GANGLIOS LINFATICOS

etiología es desconocida, pero existen teorías de asociación con el Herpes virus 8 y una disregulación del sistema inmune con IL-6 elevada.² Clínicamente existe una forma localizada con 2 subtipos histológicos: hialino vascular (80-90%) y células plasmáticas (10-20%) y una forma generalizada que puede ser no neuropática y neuropática o asociada a POEMS.²

El síndrome de POEMS fue descrito por Simpo en 1968 como un trastorno multisistémico, poco común que, como su acrónimo indica, consiste en **P**olineuropatía, **O**rganomegalia, **E**ndocrinopatía, **M** y **S**. Se refiere a cambios en piel donde un 50% consisten en angiomas adquiridos como el hemangioma glomeruloide, el cual podría constituir un marcador de la enfermedad.^{3,4}

Consideramos que se trata de una paciente con Enfermedad de Castleman, con organomegalia, polineuropatía y algunos cambios en piel, que nos hace pensar podría coexistir con un Síndrome de POEMS, aunque hasta ahora la paciente no ha desarrollado endocrinopatía ni gamopatía monoclonal, pero no se descarta que en el futuro las pueda presentar.

El interés de nuestro caso radica en que la asociación de hemangioma glomeruloide con Enfermedad de Castleman y algunas características del Síndrome de POEMS^{5,6}, ya ha sido documentada en la literatura y hasta el momento hay tres casos reportados; en el último de ellos describieron una paciente con rasgos idénticos a nuestra paciente.⁶

Debemos tener en cuenta que, cuando nos

enfrentamos a una proliferación vascular adquirida, se debe pensar en que ésta pueda representar un marcador importante de síndromes sistémicos fácilmente reconocibles.

SUMMARY

The case of a thirty one year-old woman with Castleman's disease is presented. She was referred to Dermatology with multiple skin lesions. The histopathology revealed glomeruloid hemangiomas. These features suggested the diagnosis of POEMS syndrome.

Key words: Castleman's disease, glomeruloid hemangioma, POEMS syndrome.

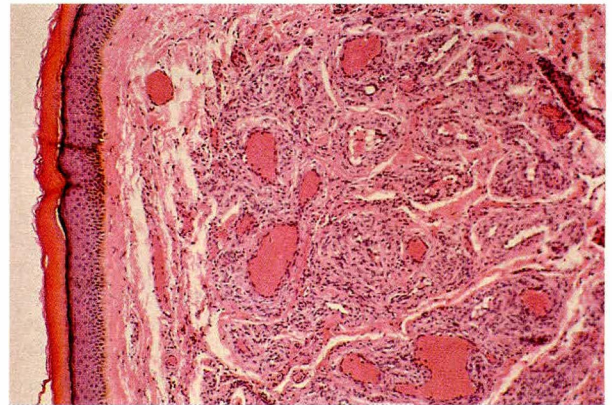


foto 4. BIOPSIA DE LA PIEL

BIBLIOGRAFIA

1. Larroche C, Cacoub P, Godeau P. Castleman's disease: Rev Med Interna, 1996; 17:1003-1013.
2. McCarty MJ, Vukelja SJ, Banks PM, Weiss RB. Angiofollicular Lymph Node hyperplasia (Castleman's disease). Cancer Treat Rev, 1995; 21:291-310.
3. Rongioletti, F, Gambini C, Lerza, R. Glomeruloid hemangioma. A cutaneous marker of POEMS syndrome. Am J Dermatopathol 1994; 16:175-178.
4. Puig L, Moreno A, Domingo P, Uistosella E, de Moragas JM. Cutaneous angioma in POEMS syndrome. J Am Acad Dermatol. 1985; 12:961-964.
5. Chan JK, Fletcher CD, et al. Glomeruloid hemangioma. A distinctive cutaneous lesion of multicentric Castleman's disease associated with POEMS syndrome. Am J Dermatopathol 1990; 11:1036-1046.
6. Yang SG, Cho Kh, Bang YJ, Kim CW. A case of glomeruloid hemangioma associated with multicentric Castleman's disease. Am J Dermatopathol. 1998, 20:266-270.

Sarcoma epitelioides

Clara Marcela Jaramillo García
Guillermo Jiménez Calfat
Juan Manuel González
Andrés Angel

RESUMEN

El sarcoma epitelioides tiene predilección por la dermis y planos de la fascia de las extremidades. Presentamos el caso de una mujer de 26 años, con un nódulo en 4° artejo de pie izquierdo, cuya histología e inmunohistoquímica confirman el diagnóstico de sarcoma epitelioides. El tumor es poco frecuente y puede simular múltiples patologías benignas o malignas que dificultan su diagnóstico.

Palabras Clave: Sarcoma epitelioides, extremidades.

Historia clínica

Paciente de 26 años de edad, sexo femenino, quien consultó por lesión en 4° artejo de pie izquierdo de 5 meses de evolución, asintomática, no relacionada con trauma. Sin antecedentes personales o familiares de importancia.

Al examen físico se observa lesión nodular, ulcerada, de 1 cm de diámetro, localizada en cara plantar del cuarto artejo del pie izquierdo (Figura 1). Se plantean como posibilidades diagnósticas: melanoma amelanótico, carcinoma escamocelular ulcerado.

Histopatología

Proliferación tumoral ulcerada, intradérmica, maligna, infiltrativa, compuesta por células elongadas y pleomórficas, con núcleos vesiculosos y nucleolo prominente, con alta mitótica y compromiso de planos profundos (Figura 2).

Inmunohistoquímica

El tumor fue positivo para Vimentina y Citoqueratina, negativo para S-100 y HMB 45, con este perfil inmunohistoquímico se confirma el diagnóstico de sar-

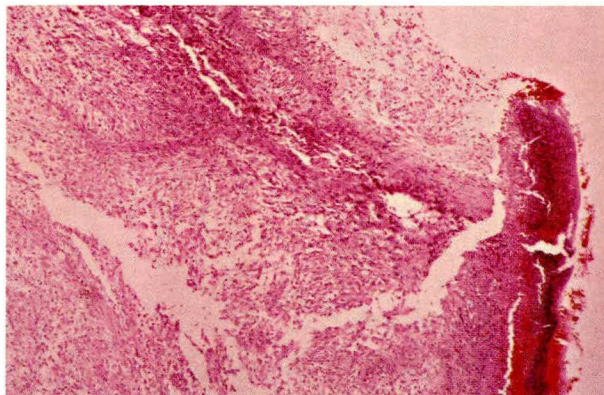


foto 2. PROLIFERACION TUMORAL ULCERADA

coma epitelioides (Figuras 3 y 4).

Tratamiento y evolución

Se realiza manejo quirúrgico con amputación de la articulación metatarsofalángica del 4° artejo, sin complicaciones. Actualmente la paciente lleva 6 meses sin signos de recidiva.

DISCUSION

El sarcoma epitelioides es un tumor raro que deriva su nombre de la apariencia epitelial, y tiene la capacidad de producir metástasis por vía linfática. Por lo tanto, algunos le asignan la definición de "sarcoma enmascarado como carcinoma".

Fue descrito por primera vez por Enzinger en 1970, quien reportó 62 casos de un sarcoma de tejidos blandos con predilección por la dermis y planos de la fascia.¹

Se presenta especialmente en adultos jóvenes entre 10 y 35 años, con una relación hombre a mujer de 2:1.

Se localiza más frecuentemente en extremidades distales, especialmente en manos y muñecas; le siguen en frecuencia los miembros inferiores y en casos más raros se han descrito en vulva y pene; las vísceras sólo se afectan secundariamente por metástasis.

La lesión se manifiesta como un nódulo o tumor ulcerado de 1 a 6 cm de diámetro, generalmente asintomático.

Las características microscópicas son: disposición nodular de las células tumorales, las cuales tienen apariencia epitelial, tendencia a la degeneración central y a la necrosis; localizado en la dermis con diseminación por la fascia o aponeurosis; con alguna frecuencia invade los haces neurovasculares pero ésta no es una característica prominente.



foto 1. LESION NODULAR

SARCOMA EPITELIOIDE

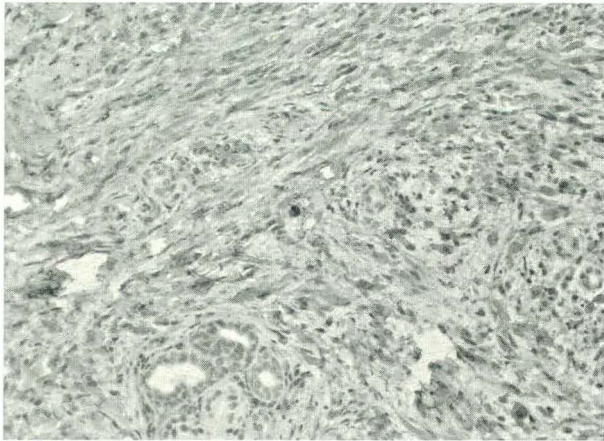


foto 3. SARCOMA EPITELIOIDE

Los elementos celulares varían desde células ovoides o poligonales que sugieren un rhabdiosarcoma hasta células fusiformes remediando un histiocitoma fibroso maligno o un fibrosarcoma.^{2,3}

Las características histológicas que predicen un mal pronóstico son la invasión vascular, necrosis > 30% y los tumores >5 cm.⁴

El inmunofenotipo del tumor es bastante característico, puesto que la gran mayoría tienen coexpresión de citoqueratina y vimentina, y son pocos los tumores que comparten este perfil; entre ellos están el mesotelioma, el carcinoma de células renales y los tumores de tiroides, entidades que pueden ser descartadas por la clínica y la histología.^{1,5}

La etiopatogenia es aún confusa, hasta en el 20% de los casos se ha relacionado con trauma; la naturaleza del tumor también es enigmática, se han postulado múltiples teorías pero la más aceptada actualmente se trata de un tumor relacionado con una tenosinovitis nodular y que surge del mesénquima sinovioblástico.

La variabilidad en las características histológicas y la apariencia clínica del tumor hacen que el diagnóstico diferencial de esta entidad sea muy amplio y por lo mismo difícil; puede ser confundido con granuloma anular, histiocitoma fibroso, sarcoma sinovial, fibrosarcoma, angiosarcoma, carcinoma escamocelular y melanoma, entre otros.

El tumor tiene una clara tendencia a la recidiva, con una frecuencia del 77% y a producir metástasis en el 45% de los pacientes; el sitio más frecuente son los ganglios y le siguen el pulmón, la piel, el SNC y los tejidos blandos.

El tratamiento de esta lesión es eminentemente quirúrgico, con resección local amplia, aunque no hay trabajos de márgenes quirúrgicos, o la amputación si el tumor primario está localizado en dedos. Se debe considerar también la amputación para tumores recurrentes, aunque parece ofrecer poco beneficio para pacientes con metástasis a distancia. Puede combinarse el tratamiento quirúrgico con quimioterapia y radioterapia, con resultados poco alentadores.

El pronóstico y la posibilidad de metástasis

dependen, además de los factores histológicos descritos anteriormente, de características clínicas como tamaño del tumor (peor pronóstico en tumores >5 cm) y sexo del paciente (peor pronóstico en hombres).^{2,3,4}

CONCLUSION

Se reporta el caso de una mujer de 26 años, con un sarcoma epitelioides en 4º artejo de pie izquierdo, comprobado por histología e inmunohistoquímica, a quien se le realizó manejo quirúrgico con amputación a nivel metatarsal-falángica, y 6 meses después no hay signos de recidiva.

SUMMARY

Epithelioid sarcoma is a tumor that occurs preferably in the dermis and the fascial plane of extremities. A case of a 26-year-old woman, with a nodule on 4th left toe is presented. Histology and immunohistochemistry confirm diagnosis. The incidence of this tumor is low and simulates many benign or malign pathologies making more difficult the diagnosis.

Key words: Epithelioid sarcoma, extremities.

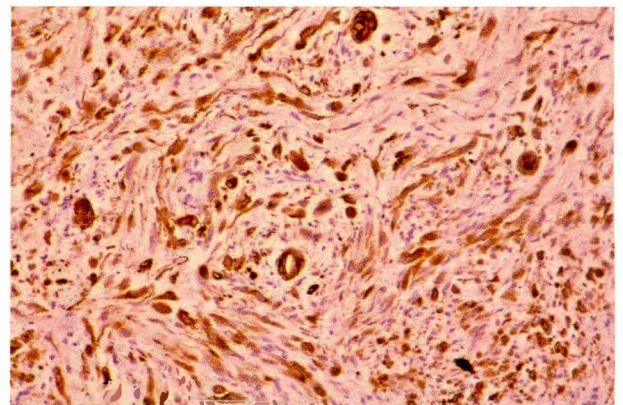


foto 4. SARCOMA EPITELIOIDE

BIBLIOGRAFIA

1. Daimaru Y, Hashimoto H, Tsuneyoshi M et al. Epithelial Profile of Epithelioid Sarcoma: An Immunohistochemical Analysis of Eight Cases. *Cancer* 1987; 59: 134-141.
2. Enzinger FM, Weiss S. Sarcoma Epithelioid En: Enzinger FM Soft Tissue Tumors 3rd ed, Mosby, 1995: 1067 – 1083.
3. Chase D, Enzinger FM. Epithelioid Sarcoma: Diagnosis, Prognostic indicators and Treatment. *Am J Surg Pathol* 1985, 9: 241 – 263.
4. Halling AC, Wollan PC, Pritchard DJ et al. Epithelioid Sarcoma: A Clinicopathologic Review of 55 Cases. *Mayo Clin Proc* 1996; 71: 636 – 642.
5. Miettinen M; Virtanen I; Damjanov H Coexpression of keratin and vimentin in epithelioid sarcoma [letter]. *Am J Surg Pathol.* 1985; 9:460-463.