

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-

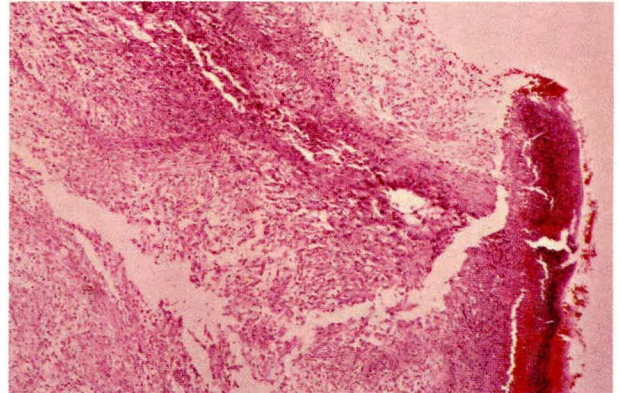


foto 2. PROLIFERACION TUMORAL ULCERADA

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

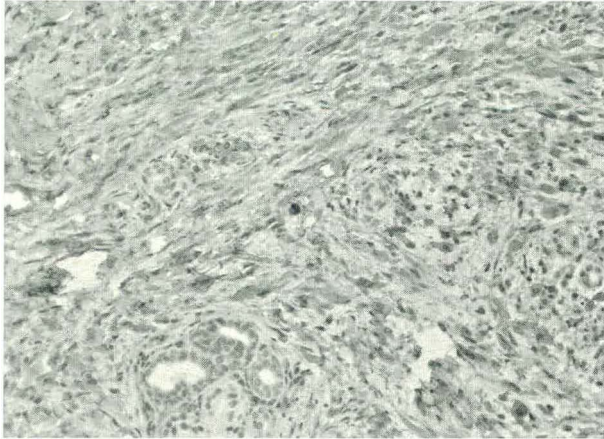


foto 3. SARCOMA EPITELIOIDE

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 sinovioblastico.

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.

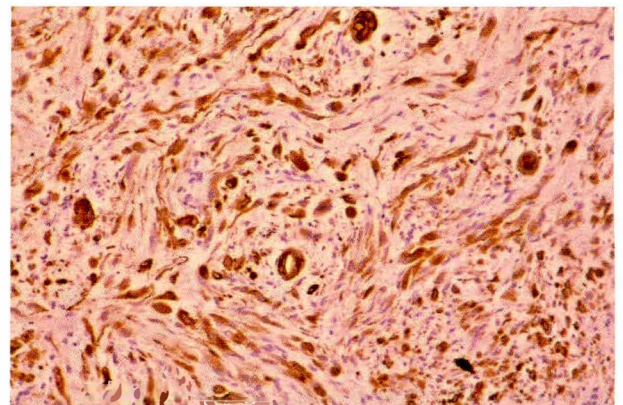


foto 4. SARCOMA EPITELIOIDE

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.