

# Sarcoma Epitelioide. A propósito de un caso

**GERARDO FLORES SOLAEGUI**

Médico residente de 3er. año de dermatología, IDCP-DHBD, Santo Domingo, República Dominicana.

**ALBA LUZ RODRÍGUEZ**

Médico residente de 4to. año de dermatología, IDCP-DHBD, Santo Domingo, República Dominicana.

**IRENE DE LA ROSA**

Médico Dermatólogo, IDCP-DHBD, Santo Domingo, República Dominicana.

**FERNANDA NANITA DE ESTÉVEZ**

Médico dermatopatólogo. Encargada Dpto. Histopatología, IDCP-DHBD, Santo Domingo, República Dominicana.

**FELIX PADILLA TORRES**

Médico patólogo, IDCP-DHBD, Santo Domingo, República Dominicana.

**ÁNGEL TAVERAS**

Médico cirujano oncólogo, IDCP-DHBD, Santo Domingo, República Dominicana.

Correspondencia a: doctorg@hotmail.com

**Resumen.** El Sarcoma Epitelioide (SE), descrito por Enzinger en 1970, es considerado, pese a su rareza, como un tumor maligno, invasor e infrecuente de tejidos blandos con predilección por la parte distal de las extremidades, más a menudo en la parte alta de las extremidades inferiores; afecta preferentemente a varones jóvenes. Se caracteriza por un nódulo dérmico solitario y en ocasiones múltiple o subcutáneo firme de 3 a 6 cm de diámetro. La etiología no es clara, aunque es posible que esté relacionado con traumatismos. Se presenta un caso de (SE) en planta de pie derecho, en un paciente masculino de 19 años de edad. Se realiza una revisión estadística en el archivo clínico del Instituto Dermatológico Dominicano y Cirugía de piel "Dr. Huberto Bogaert Díaz" en el periodo 2002-2012, no encontrando reporte de otro caso similar. **Palabras claves:** *Sarcoma epitelioide, nódulo dérmico, tumor maligno.*

## Epithelioid Sarcoma. Case report.

**Abstract.** Epithelioid sarcoma (SE), described by Enzinger in 1970, is considered, despite its rarity, a malignant, invasive and rare soft tissue with a predilection for the distal extremities, most often in the upper lower extremity; preferentially affecting young men. The most common presentation is a solitary dermal nodule or subcutaneous nodule, sometimes multiple firm 3-6 cm in diameter. The etiology is unclear, although it is related to trauma is possible. We report a case of (SE) in plant right foot, in a male patient 19 years of age. A statistical review is made in the clinical file of Instituto Dermatológico Dominicano y Cirugía de Piel "Dr. Huberto Bogaert Diaz" in the period 2002-2012, finding no other similar case report. **Keywords:** *sarcoma epithelioid, dermal nodule, malignant.*

## INTRODUCCIÓN

El Sarcoma Epitelioide (SE), fue descrito por primera vez por Laskowski en 1961 como "sarcoma aponeuroticum" debido a que involucraba aponeurosis y estructuras de su alrededor, una década más tarde, le dio el término actual de "sarcoma epitelioide" al reclasificar 62 tumores mal diagnosticados previamente<sup>1-2</sup> Es considerado pese a su rareza, como un tumor maligno, invasor e infrecuente de tejidos blandos; en comparación con los carcinomas y otras neoplasias, representa el 1% de todos los tumores malignos, con una predilección por la parte distal de las extremidades, más a menudo en la parte alta de las extremidades inferiores, con predilección en jóvenes entre la segunda y tercera década de la vida, pero puede ocurrir a cualquier edad, siendo infrecuentes en niños y ancianos.<sup>3</sup> Los varones se ven más afectados con una relación de 2:1. La forma de presentación más frecuente es un nódulo dérmico solitario y en ocasiones múltiple o subcutáneo firme de 3 a 6 cm de diámetro, aunque en raras ocasiones se observan úlceras superficiales o trayectos fistulosos. En general es asintomático, de crecimiento lento y con frecuencia puede adherirse al tendón y ulcerarse. Los sitios principales de afección son dedos de las manos, manos, muñecas y antebrazo.<sup>1-2-3.</sup>

La etiología no es clara, es posible que participen en cierta medida los traumatismos. Se ha identificado la inactivación del gen supresor de tumor SMARCB1/INI1 en un estudio de 6 de 11 SE, que puede explicar en parte su patogenia o propensión a la progresión.<sup>4-5</sup>

Dentro de los hallazgos histopatológicos, el SE tiende a localizarse en la epidermis, dermis reticular o bien de manera más profunda en el tejido celular subcutáneo, aponeurosis y vainas tendinosas. Se observa una mezcla de células fusiformes y epitelioides con necrosis en el centro de los nódulos. Por esta razón el diagnóstico diferencial incluye procesos inflamatorios, como el nódulo reumatoideo, el granuloma infeccioso o el granuloma con colágeno necrobiótico.<sup>6-7-8</sup>

La inmunohistoquímica es positiva para marcadores epiteliales (queratinas y antígeno de membrana epitelial), marcadores mesenquimáticos (vimentina), y CD-34. La expresión conjunta de vimentina y queratina es distintiva de este tumor; sin embargo, se han reportado casos donde la vimentina es negativa en tanto que las

citoqueratinas y el CD-34 son positivos. La positividad para CD-34 se observa comúnmente en el SE infrecuentemente en los carcinomas y es de utilidad diagnóstica en los casos de SE que son negativos para vimentina.<sup>7-9-10</sup>

El SE tiene una evolución clínica en el cual la recurrencia puede llegar a ser hasta de un 77% de los casos; hay reportes donde la metástasis a ganglios regionales tiene una presentación entre el 35% y 45%. En 44% también se encontraron metástasis pulmonares. La supervivencia a cinco años es de 65% y a los diez años es de 25% a 50%.<sup>11</sup>

En la actualidad el tratamiento es de suma importancia para evitar las amputaciones. La recurrencia local se disminuye con la combinación de escisión local más radioterapia o quimioterapia; en el tratamiento con quimioterapia el uso de ifosfamida y adriamicina está indicado.<sup>12</sup>

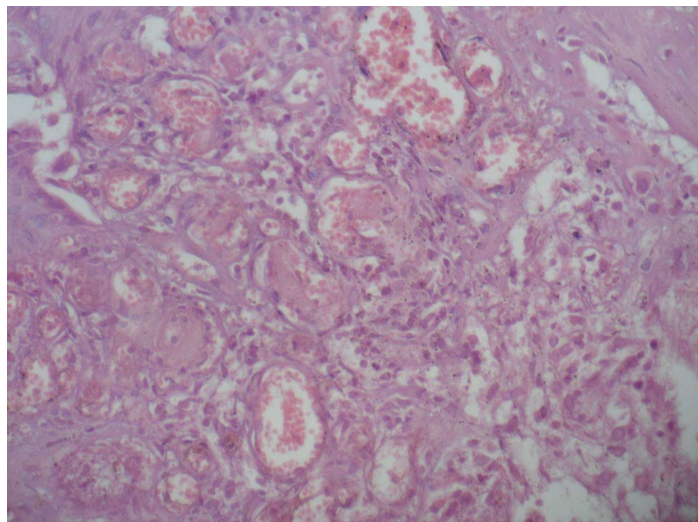
### CASO CLÍNICO

Se trata de paciente masculino de 19 años de edad, estudiante, soltero, fototipo V de Fitzpatrick, dominicano, procedente y residente de Sábana Grande de Boyá, Monte Plata, quien acude a la consulta por presentar dermatosis localizada en cara lateral externa y planta de pie derecho de 5 años de evolución, dolorosa; lesión que inició luego de trauma contuso en dicha área. Sin antecedentes personales contributivos, el cual a la exploración física observamos la presencia de úlcera de 3.5 cm. de ancho y 7 cm. de largo, de borde grueso, carnosos, color negruzco e irregular, fondo granulomatoso, presencia de áreas fagedénicas y hemorrágicas en su centro y lesiones satélites pigmentadas. *Figura 1.* Se palpan adenopatías inguinales dolorosas de 2x2 cm. aproximadamente, sin encontrar adenopatías cervicales ni axilares.

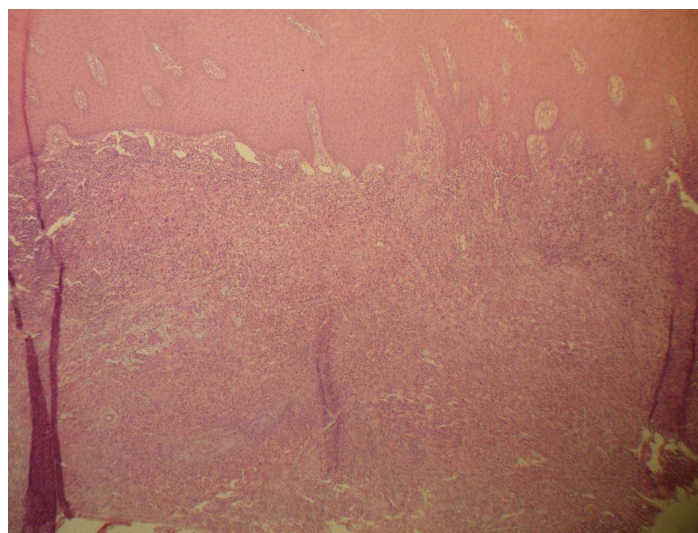


*Figura 1.* Lesión que afecta cara dorso lateral de pie derecho.

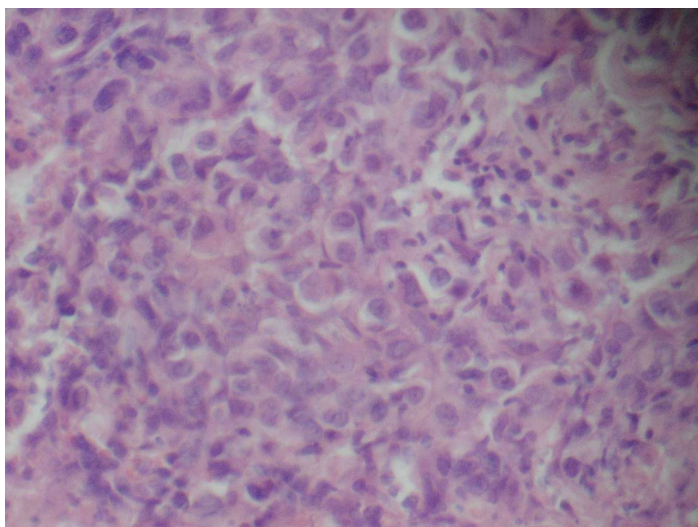
Se realizan exámenes de laboratorio los cuales resultaron dentro de los límites de referencia y no reactivos respectivamente. Se procede a tomar una biopsia de piel la cual reporta una tumoración atípica de posible origen vascular, recomendando realizar inmunohistoquímica. *Figura 2, 3, 4 y 5.* Se realiza dicha prueba con técnica de inmunoperoxidasa método polimérico MACH-4 con los siguientes resultados: Proteína P63 negativa, citoqueratina 34BE12 negativa, citoqueratina POSITIVO, antígeno de membrana epitelial (EMA) POSITIVO, proteína S100 negativo, CD-34 positivo, con los cuales se hace el diagnóstico consistente con sarcoma epitelioides (SE).



*Figura 2.* Presencia células fusiformes, algunas pleomórficas, con neoformación vascular franca. HE 40X

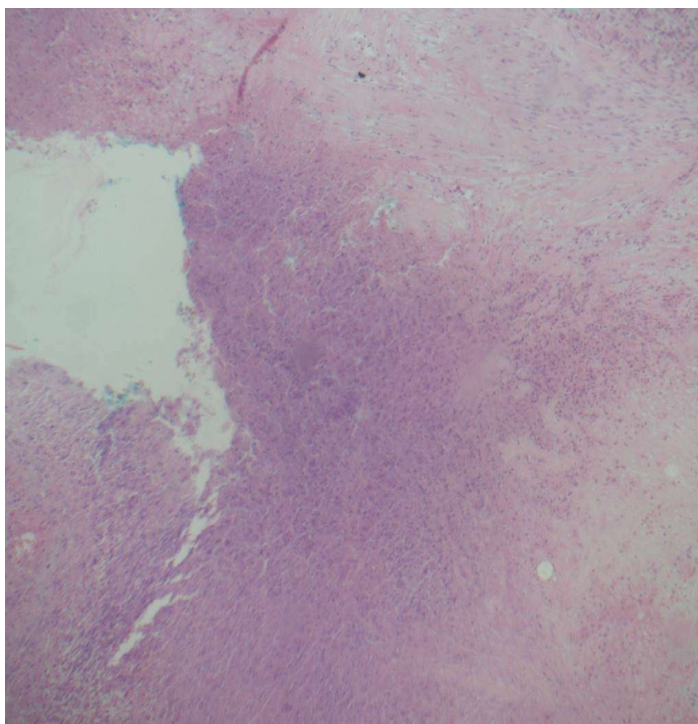


*Figura 3.* Revela acantosis a nivel de la epidermis, en el dermis profunda existe proliferación de células fusiformes, pleomórficas en un patrón sólido. HE 40 X.



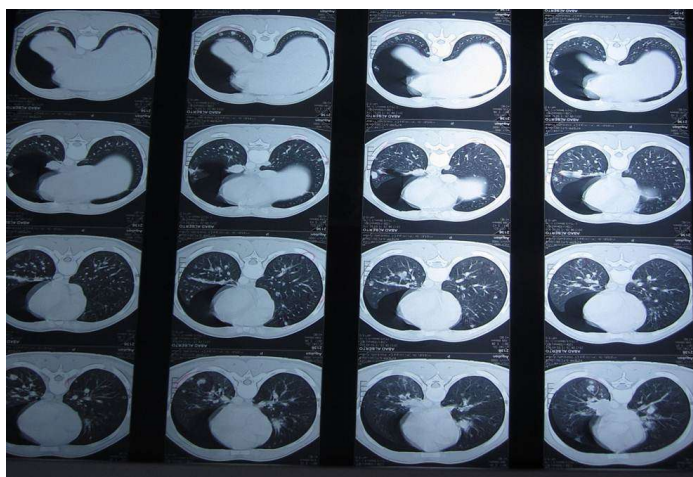
*Figura 4.* Patrón que las células fusiformes adoptan un patrón epitelioides. Dichas células son pleomórficas. HE 100X.





*Figura 5. Extensas áreas de necrosis, próximo a zona ulcerada. HE 40X.*

Posteriormente se interconsulta con cirugía dermatológica y se toma una segunda biopsia incisional con el diagnóstico histopatológico de tumor de células fusiformes con atipia. Por último se realiza tomografía de tórax donde se observan múltiples lesiones hipodensas, esféricas, adheridas a pleura posterior y mediastino, parahiliar de ambos lados. Datos sugestivos de metástasis. *Figura 6.*



*Figura 6. Tomografía de tórax.*

El paciente es enviado al departamento de cirugía oncológica donde es admitido e intervenido con amputación suprancondilea del miembro; y finalmente es egresado en condiciones estables, con citas de seguimientos periódicas. *Figura 7.*



*Figura 6. Postquirúrgico, amputación suprancondilea de miembro inferior derecho.*

## DISCUSIÓN

El (SE) es un tumor maligno invasor infrecuente de tejidos blandos. Tiene amplia frecuencia por regiones acrales del cuerpo. Afecta más a los jóvenes.<sup>3</sup> Siendo indispensable el diagnóstico precoz indispensable en la práctica diaria dermatológica, ya que la sospecha clínica oportuna puede mejorar de forma cardinal el pronóstico y la función. Debido a la poca sintomatología suele progresar e invadir tejidos profundos, haciendo más catastrófico el tratamiento.<sup>3-4</sup>

El tratamiento radical debe instalarse a la brevedad posible una vez hecho el diagnóstico. La inmunohistoquímica es indispensable ya que los marcadores epiteliales, mesenquimatosos brindan el diagnóstico de certeza.<sup>7</sup>

Debido a las recaídas de hasta 77% de los casos, se debe monitorizar al paciente de manera periódica de forma clínica y con búsqueda de metástasis pulmonares. La radioterapia y quimioterapia más la extirpación quirúrgica son una excelente opción para casos no muy invasivos.<sup>10-12</sup>

## CONCLUSIÓN

El (SE) es y seguirá siendo una entidad silente y devastadora. El dermatólogo debe tener una alta sospecha clínica para el diagnóstico oportuno y limitación del daño. Sin duda la biopsia debe indicarse ante la sospecha diagnóstica, y consecuentemente la

inmunohistoquímica.<sup>7</sup> Todo lo anterior repercute invariablemente en la calidad de vida del paciente y en su sobrevida. De tal forma que a

los nódulos dérmicos solitarios o múltiples se les debe realizar biopsia a la brevedad posible.<sup>12</sup>

#### REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Enzinger F. Epithelioid sarcoma. A sarcoma simulating a granuloma or a carcinoma. *Cancer* 1970; 26: 1029-41.
2. Fisher C. Epithelioid sarcoma: the spectrum of ultra-structural differentiation in seven immunohistochemically defined cases. *Hum Pathol* 1988; 19: 265-75.
3. Laskowski J. Sarcoma aponeuroticum. Nowotory. 1961;11:61-67.
4. Enzinger FM. Epithelioid sarcoma. A sarcoma simulating a granuloma or a carcinoma. *Cancer*. 1970;26:1029-1041.
5. Benjamin R, Pisters PW, Helman LJ, Bramwell VH. Sarcomas of soft tissue. In: Abeloff MD, Armitage JO, Niederhuber JE, editors. *Abeloff's clinical oncology*. 4th ed. Philadelphia: Churchill Livingstone, 2008.
6. Epithelioid sarcoma: the University of Washington experience. Wolf, Patrick S.; Flum, David R.; Tanas, Munir R.; Rubin, Brian P.; Mann, Gary N. *The American Journal of Surgery* vol. 196 issue 3 September, 2008. p. 407-412
7. Herr MJ, Harmsen WS, Amadio PC, Scully SP. Epithelioid, sarcoma of the hand. *Clin Orthop Relat Res* 2005;431:193-200.
8. Soft tissue sarcoma. In: Edge SB, Byrd DR, Compton CC, et al., eds.: *AJCC Cancer Staging Manual*. 7th ed. New York, NY: Springer, 2010, pp 291-6.
9. Enzinger, Weiss, et al. Malignant soft tissue sarcoma of uncertain types. In: *Soft Tissue Tumours*, Chapter 37. St. Louis, MO: Mosby, 2001; 1523-34.
10. Hazelbag HM, Mooi WJ, Fleurn GJ, et al. Genespecific keratin profile of epithelioid soft-tissue sarcoma: an immunohistochemical, study on synovial sarcoma and epithelioid sarcoma. *Appl Immunohistochem* 1996; 4: 176.
11. Spillane AJ, Thomas JM, Fisher C. Epithelioid sarcoma: the clinic pathological complexities of this rare soft tissue sarcoma. *Ann Surg Oncol* 2000; 7: 218-25.
12. Callister MD, Ballo MT, Pisters PWT, et al. Epithelioid Sarcoma: results of conservative surgery and radiotherapy. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* 2001; 51(2): 384-91.