

FACULTAD DE MEDICINA DE VALENCIA

DEPARTAMENTO DE CIRUGÍA: SERVICIO DE TRAUMATOLOGÍA Y CIRUGÍA ORTOPÉDICA

Profesor: C. I. FERNÁNDEZ

DEPARTAMENTO DE PATOLOGÍA

Profesor: A. LLOMBART

Sarcoma Epiteloide

(Aportación de un caso y revisión bibliográfica)

J. IBORRA, C. SANCHEZ-MARCHORI, C. CALABUIG, M. MARTORELL

RESUMEN:

Presentamos un caso de Sarcoma Epiteloide, tumor infrecuente de partes blandas y de preferente presentación a nivel de las extremidades. El tumor está localizado a nivel del talón del pie. Se revisa la bibliografía y se estudia desde el punto de vista histológico e inmunohistoquímico, discutiéndose su histogénesis.

Descriptores: Sarcoma Epiteloide. Sarcoma de partes blandas.

SUMMARY:

A case of Epiteloid Sarcoma found at the heel (considered an infrequent location) is reported.

The authors carry out a bibliographical review. An histological and immunohistochemical study is made.

Key Words: Soft Tissue Sarcomas. Epiteloid Sarcoma.

Introducción

El sarcoma epiteloide constituye un raro tumor de partes blandas con personalidad propia, el cual, por sus características clínicas e histológicas, ha sido frecuentemente confundido con otras afecciones, tanto benignas como malignas, especialmente procesos inflamatorios crónicos, granulomas necrosantes, carcinomas de cé-

lulas escamosas, e incluso con metástasis de epitelomas, pero sobre todo, y especialmente, con los sarcomas sinoviales.

La afección había sido observada anteriormente por varios autores: BERGER, en 1938 (1); DE SANTO, en 1941 (7), y BLISS y REED, en 1969 (3); pero fue ENZINGER, en 1970 (9), el que lo definió como entidad definida, estableció sus características

clínicas e histológicas, y lo denominó «sarcoma epiteliode». Posteriormente fue estudiado por diversos autores: SOULE, 1971 (22); GABBIANI, 1971 (12); HEPPESTAL, 1972 (13); NELSON, 1972 (17); SANTIAGO, 1972 (20); FRABLE, 1973 (11); BRYAN, 1974 (5); RAMÓN Y CAJAL (Jr.), 1977 (19), etc., desde el punto de vista clínico, microscópico y ultramicroscópico.

La histogénesis del sarcoma epiteliode sigue siendo controvertida (BLOUNSTEIN, 1976) (4), habiéndose apuntado hacia un origen mesenquimatoso, fibroblástico e histiocítico proveniente del histiocito fijo tisular. También se ha postulado por varios autores su origen, a partir del sinovio-blasto (9, 12, 20).

En los últimos años ha sido objeto de estudios inmunohistoquímicos, BLEWITT, 1982 (2); MEISTER, 1984 (15); CHASE, 1985 (6); MUKAI, 1985 (16), y SCHMIDT y HARMS, 1987 (21), habiendo en todos ellos en común la existencia de una positividad frente a la vimentina y frente a la queratina. En algún caso se han realizado determinaciones frente a la alfa-antitripsina y a la alfa-1-antiquimotripsina, con el fin de determinar su origen histocítico, MUKAI (16) y PADILLA, 1985 (18).

SCHMIDT y HARMS, 1987 (21), señalan como a pesar de los múltiples estudios practicados con microscopía óptica, electrónica e inmunohistoquímicos, su histogénesis permanece aún incierta.

Descripción del caso

Enferma de 28 años que acudió a la consulta por la existencia de una tumoración a nivel del talón del pie izquierdo. Dicha tumoración comenzó a notarla hace unos ocho años, creciendo lentamente, habiéndolo hecho más rápido en el último año. La exploración clínica mostró la existencia de una tumoración indolora a nivel del talón, de 5×4 cm. de tamaño, de consistencia dura, adherida a las partes blandas vecinas, pero no en profundidad, siendo desplazable manualmente sobre el calcáneo. La piel que lo cubría era de aspecto calloso, dado que se encontraba

parcialmente en zona de apoyo (Fig. 1). La analítica era completamente normal, y la radiografía de perfil del pie ponía de manifiesto la tumoración por la existencia de una masa densa circunscrita, localizada en las partes blandas y con integridad del esqueleto (Fig. 2). La radiografía del tórax era normal.

La enferma fue sometida a una excisión quirúrgica local de la tumoración, mostrando una masa tumoral de forma regular y redondeada, de $4.5 \times 4 \times 3.5$ cm. de tamaño (Fig. 3); la cual se encontraba fuertemente adherida a las partes blandas peritumorales, lo cual hizo laboriosa la disección, pero sin ser infiltrante. El tumor tenía una consistencia dura pero elástica, y un color, a la sección, blanquecino mal delimitado.

El estudio microscópico mostró la existencia de una proliferación de masas, nidos o cordones sólidos de

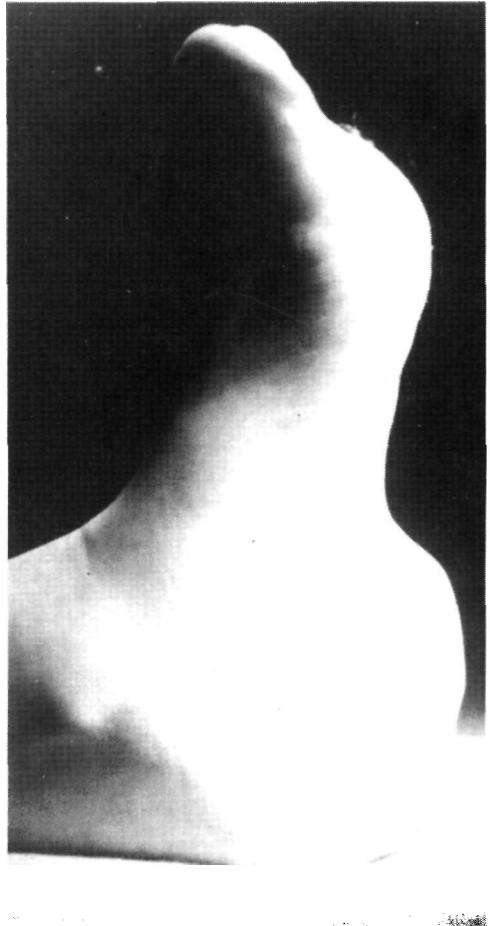


FIG.1.— Fotografía del pie de la enferma, en la que se pone de manifiesto una tumoración, localizada en la planta del pie, a nivel del talón.



FIG. 2.— Radiografía de perfil del pie, en la que se observa la existencia de una condensación de forma ovoidea de las partes blandas, localizada sobre la cara inferior del calcaneo, sin que exista afectación ósea ni reacción de vecindad.



FIG. 3.— La fotografía muestra la pieza operatoria reseca, de forma ovoidea, encapsulada, que abierta por la mitad muestra una estructura uniforme, blanquecina, de consistencia dura pero elástica.

células de hábito epitelial, núcleos moderadamente polimorfos y nucleolos prominentes. El citoplasma de sus células era pálido en la mayor parte de ellas. Se observó, con carácter focal, un patrón de morfología fusocelular. En alguna área aparecieron nidos de células tumorales dispuestas alrededor de vasos de mediano y pequeño tamaño. Las mitosis eran muy escasas (Fig. 4 y 5).

El estudio inmunohistoquímico se realizó mediante la técnica de peroxidasa-antiperoxidasa, realizándose frente a los siguientes antígenos: queratina y citoqueratina, antígeno epitelial de membrana, vimentina, desmina, mioglobina, S-100, HNK, enolasa y neuro-específica y alfa-1-antiquimotripsina; obteniéndose el siguiente resultado: Las células neoplásicas mostraron positividad frente a los antígenos HNK, enolasa, neuro-específica, citoqueratina, antígeno epitelial de membrana, desmina, vimentina y proteína S-100 (Figs. 6 y 7), mientras que fueron negativos frente a los antígenos de mioglobina, queratina y alfa-1-antiquimotripsina.

Discusión

El sarcoma epiteliode es un tumor que aparece en adolescentes y adultos jóvenes, generalmente entre los 15 y los 30 años, con una edad media de 26 años, ENZINGER, 1985 (10); siendo raro por debajo de los 15 años, ENJOJI y HASHIMOTO, 1984 (8); SCHMIDT y HARMS, 1987 (21). La lo-

calización más frecuente es en el 95% de los casos a nivel de las extremidades, especialmente las superiores, a nivel de los dedos, mano y antebrazo (5, 6, 10 y 13); siendo, como señala ENZINGER (10), el sarcoma de partes blandas más frecuente de la mano, seguido del rhabdomioma alveolar y el sarcoma sinovial. También se ha descrito afectando al miembro inferior, nalgas y muslo, pero especialmente a nivel de la región pretibial y el pie, como ocurrió en nuestro caso, siendo más raro a nivel del tronco, cabeza y cuello (10, 12 y 13).

El caso por nosotros descrito correspondía a una mujer de 28 años, edad que se encuentra entre las de máxima frecuencia, y localizado a nivel del talón del pie izquierdo.

Clínicamente se caracteriza por su carácter aparentemente benigno, en forma de uno o varios nódulos duros, indoloros y de crecimiento lento. Estos nódulos, especialmente los superficiales, llegan en el período de unos meses a ulcerarse, por lo que

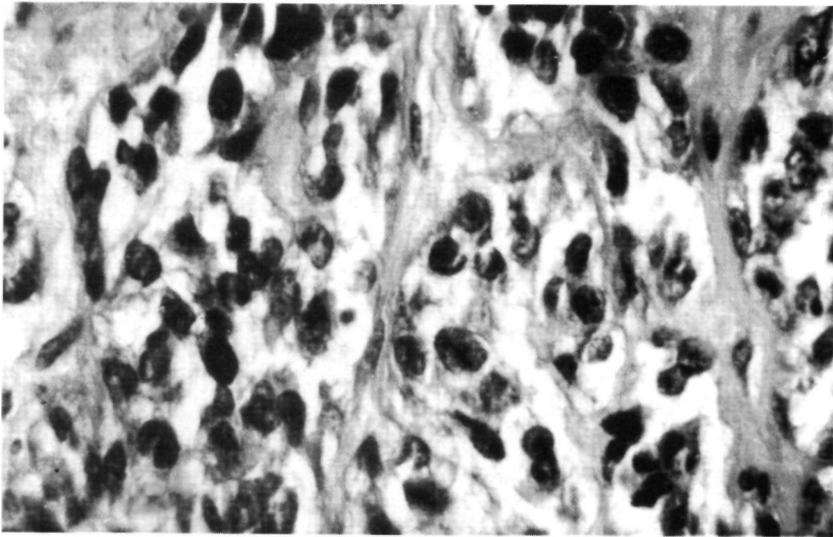


FIG. 4.— La microfotografía muestra la existencia de un área de proliferación de células en masas, nidos o cordones, de hábito epitelial, rodeadas por tractos fibrosos. Los núcleos son redondeados u ovoideos, con un hiperchromatismo acusado. H. E. 100 X.

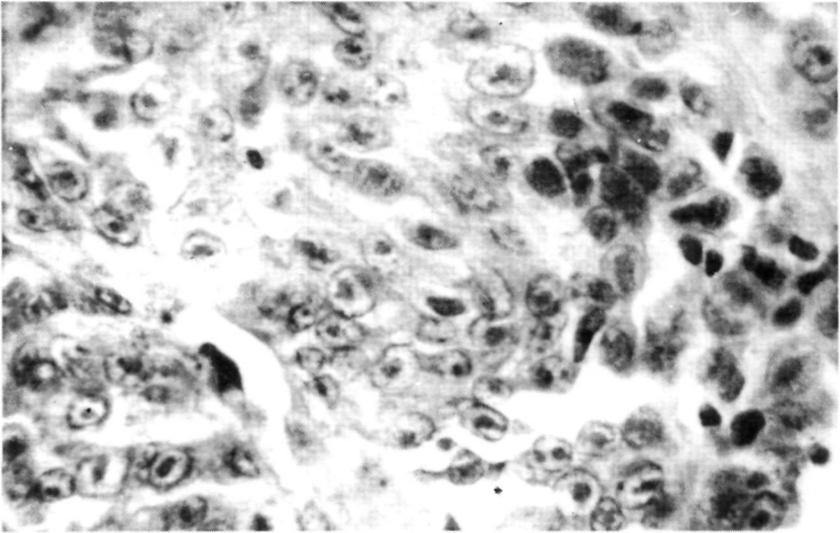


FIG. 5.— Se observa un área de diferenciación epiteloides del tumor. Los citoplasmas son amplios, de contornos irregulares y los núcleos voluminosos con nucleolo prominente. H. E. 100 X.

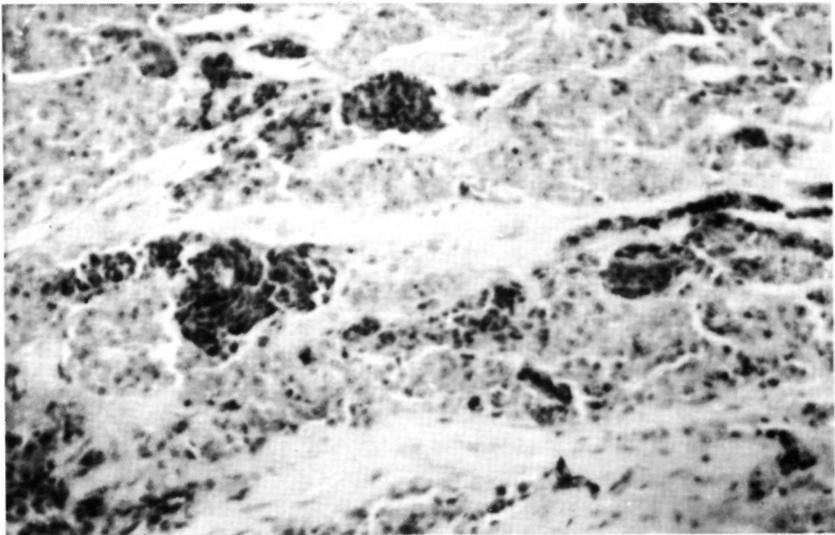


FIG. 6.— La microfotografía muestra grupos de células con diferenciación epiteloides que muestran una fuerte positividad frente al anticuerpo anti-citoqueratina. Véanse los nidos de células con intensa coloración del citoplasma. Peroxidasa antiperoxidasa anti-citoqueratina. 40 X.

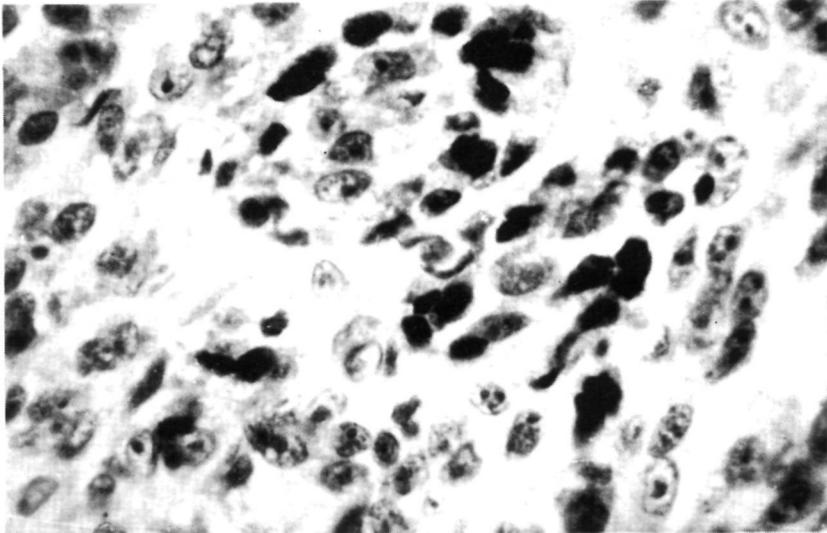


FIG. 7.— Detalle de células neoplásicas marcadas con tinción específica frente a la vimentina. La tinción citoplasmática específica. Peroxidasa antiperoxidasa anti-vimentina. 200 X.

suelen ser diagnosticados como «ulceras induradas», «absesos que drenan», e incluso de «verrugas infectadas» (9 y 10).

Es característico de estos tumores su tendencia a recidivar repetidamente tras sucesivas excisiones locales (5, 9, 12 y 22). Según ENZINGER (10), de una revisión de 149 pacientes con sarcoma epiteliode, no menos del 76% desarrolló una o varias recidivas en el curso de la enfermedad, y el 15% de ellos, 5 años o más después de la cirugía inicial.

Las metastasis son igualmente frecuentes en el 47% de los casos (10), produciéndose generalmente después de repetidas y sucesivas excisiones quirúrgicas, haciéndolo fundamentalmente a nivel de los ganglios linfáticos y pulmones.

El tratamiento debe de ser en principio de excisión local radical o amputación si asienta a nivel dedos. En caso de recidiva, debe considerarse la amputación, incluyendo la limpieza ganglionar. El propio ENZINGER (1985) sostiene que el tratamiento quirúrgico debe combinarse en estos casos

con radioterapia y quimioterapia, de forma similar a otros sarcomas del adulto.

Sin embargo, uno de los problemas que plantean actualmente este tipo de tumores es el de su histogénesis, puesto que a pesar de los múltiples estudios practicados con técnicas de microscopía óptica, electrónica e inmunohistoquímica, realizados por diversos autores (6, 9, 12, 13, 16 y 21), podemos decir que la afirmación que hizo ENZINGER en 1970, de que la histogenia del sarcomaepiteliode es desconocida, permanece hoy vigente.

Hay un acuerdo general en considerar que el sarcoma epiteliode es una entidad tumoral con carácter propio en términos clínicos, y anatomo-patológicos como estableció el propio ENZINGER. No obstante, comparte ciertas características clínicas, histológicas, ultraestructurales e inmunohistoquímicas con otras neoplasias como son el fibrohistiocitoma maligno, el carcinoma epidermoide y el sarcoma sinovial (MANIVEL, 1987) (14).

La existencia de filamentos intermedios en el sarcoma epiteloide ha sido repetidamente demostrada mediante estudios de microscopía electrónica (4), y la naturaleza de dichos filamentos se ha reconocido que eran de vimentina y desmina (2). Dicha positividad con técnicas de inmunohistoquímicas fue encontrada igualmente en nuestro caso. Por otra parte, la presencia de positividad frente a la citoqueratina no es tan manifiesta en las series estudiadas, encontrándose sólo en el 77% de los casos (6 y 10).

La presencia de otros antígenos, como el antígeno epitelial de membrana, se ha usado en el soporte de la hipótesis de una diferenciación epitelial de dichos tumores, teniendo en cuenta que la mayor parte de los epitelios proceden del ecto y endodermo, pero que también el mesodermo contribuye a la formación de algunos tipos de epitelio, como es el de las membranas sinoviales, cavidad celómica u órganos del sistema mulleriano; podría explicarse la positividad de estos tumores con un origen mesodérmico y no ectodérmico.

BIBLIOGRAFIA

1. BERGER, L.: «Synovial sarcomas in serous bursae and tendon sheaths». *Am. J. Cancer*. 1938. 34: 501.
2. BLEWITT, R. W.; APARICIO, S. G. R. and BIRD, C. C.: «Epithelioid Sarcoma: a tumor of myofibroblasts». *Histopathology*. 1983. 7: 573-584.
3. BLISS, B. O. and REED, R. J.: «Large cells sarcomas of tendon sheaths». *Am. J. Clin. Pathol.* 1968. 49: 776.
4. BLOUNSTEIN, P. A.; SILVERBERG, S. G. and WADDELL, W. R.: «Epithelioid Sarcoma: Case report with ultrastructural review, histogenetic discussion and chemotherapeutic data». *Cáncer*. 1976. 38: 2.390-2.400.
5. BRYANT, R. S.; SOULE, E. H.; DOBYNS, J. H. et al.: «Primary epithelioid sarcoma of the hand and forearm». *J. Bone Joint Surg.* 1974. 56-A: 458-465.
6. CHASE, D. R.; ENZINGER, F. M.; WEISS, S. W. and LANGLOSS, J. M.: «Keratin in epithelioid sarcoma. A immunohistochemical study». *Am. J. Sur. Pathol.* 1984. 8: 435-445.
7. DE SANTO, D. A.; TENNANT, R. and ROSHN, P. D.: «Synovial Sarcoma in joints, bursae and tendon sheaths». *Surg. Gynecol., Obstec.* 1941. 72: 951.
8. ENJOJI, M. and HASHIMOTO, H.: «Diagnosis of soft tissue sarcomas. An electron microscopic study». *Arch. Pathol.* 1984. 95: 8-12.
9. ENZINGER, F. M.: «Epithelioid Sarcoma: A sarcoma simulating a granuloma or a carcinoma». *Cáncer*. 1970. 26: 1.029-1.041.
10. ENZINGER, F. M. and WEISS, S. W.: «Tumores de tejidos blandos». Ed. Panamericana. Buenos Aires. 1985. 840-849.
11. FRABLE, W. J.; KAY, S.; LAWRENCE, W. et al.: «Epithelioid Sarcoma. An electron microscopic study». *Arch. Pathol.* 1973. 95: 8.
12. GABBIANI, G.; FU, Y. S.; KAYE, G. L. et al.: «Epithelioid Sarcoma. A light and electron microscopic study suggesting a synovial origin». *Cáncer*. 1972. 30: 486.
13. HEPPENSTAL, R. B.; YVARS, M. F. and CHUNG, S. K.: «Epithelioid Sarcoma. Two case report». *J. Bone Joint Surg.* 1972. 54-A: 802.
14. MANIVEL, J. C.; MARK, R.; WICK, R. et al.: «Epithelioid Sarcoma. An immunohistochemical study». *A. J. C. P.* 1987. 87: 319-326.
15. MEISTER, P.: «Immunohistochemische Methoden bei der Diagnostik von weichgewebstumoren». *Pathologie*. 1984. 5: 90-98.
16. MUKAI, K.; SCHOLLMAYER, J.; ROSAI, J.: «Immunohistochemical localization of actin: Applications in surgical pathology». *Am. J. Surg. Pathol.* 1981. 5: 91-97.
17. NELSON, R. F.; CRAWFORD, B. E.: «Epithelioid Sarcoma. Case report». *J. Bone Joint Surg.* 1972. 54-A: 798.

18. PADILLA, R. S.; FLYNN, K.; HEADINGTON, J. T.; ARBOR, A.: «Epithelioid Sarcoma: Enzymatic histochemical and electron microscopic evidence of histocytic differentiation». *Arch. Dermatol.* 1985. 121: 389-393.
19. RAMÓN Y CAJAL, S. Jr.; ISPIZUA, I. et al.: «Morfología, naturaleza y evolución del sarcoma epitelioides de Enzinger». *Rev. Esp. Oncol.* 1977. 24: 311.
20. SANTIAGO, H.; FEINERMAN, L. K.; LATTES, R.: «Epithelioid Sarcoma. A clinical and pathological study of nine cases». *Hum. Pathol.* 1972. 3: 133.
21. SCHMIDT, D. y HARMS, D.: «Epithelioid Sarcoma in children and adolescents». *Virchows Arch. A.* 1987. 411: 423-431.
22. SOULE, E. H. and ENRÍQUEZ, P.: «Atypical fibrous histiocytoma, malignant fibrous histiocytoma, malignant fibrous histiocytoma and epithelioid sarcoma. A comparative study of 65 tumors». *Cáncer.* 1972. 30: 128-143.