

Metástasis cutánea de un sarcoma epitelioide

Cutaneous metastasis from an epithelioid sarcoma

Cristina Escobar¹, Gabriel Ceballos², Luis Alfonso Correa³

1. Médica, residente de segundo, Sección de Dermatología, Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia
2. Médico dermatólogo; docente, Sección de Dermatología Universidad de Antioquia.
3. Médico patólogo; docente de Dermatopatología, Grupo de Investigación Dermatológica, GRID, Sección de Dermatología, Universidad de Antioquia, Medellín, Colombia

Resumen

Se presenta el caso de un hombre de 26 años, a quien se le diagnosticó un sarcoma epitelioide en la pierna derecha con metástasis a pulmón y que cuatro meses después desarrolló un nódulo papilomatoso en la región pélvica, el cual resultó ser una metástasis cutánea.

Las metástasis cutáneas tienen una frecuencia que oscila entre 0,7 y 10 %, ocupando el decimoctavo lugar como sitio de siembras a distancia. Cuando éstas se presentan, lo hacen generalmente como nódulos cerca del tumor primario.

El sarcoma epitelioide es un tumor raro que corresponde a menos del 1 % de todos los sarcomas de tejidos blandos. Estas entidades son de muy baja frecuencia y su asociación es excepcional.

PALABRAS CLAVE: sarcoma epitelioide, sarcoma de tejidos blandos, metástasis cutánea.

Summary

We present a case of a 26-year-old man diagnosed with epithelioid sarcoma in the right leg with metastases to lung and 4 months later a papillomatous nodule development in the right pubic region that proved to be a cutaneous metastasis.

Cutaneous metastases have a frequency that ranges between 0.7 and 10%, occupying the eighteenth place as remote metastatic sites. When present, they usually do it as nodules near the primary tumor.

Epithelioid sarcoma is a rare tumor that constitutes less than 1% of all soft tissue sarcomas. These entities are of very low frequency and their association is exceptional.

KEY WORDS: Epithelioid sarcoma, soft tissue sarcoma, cutaneous metastases.

Caso clínico

Se presenta el caso de un paciente de 26 años de edad, natural de Medellín y residente en la misma ciudad, mecánico de motos. Consultó en junio de 2010 al Hospital San Vicente de Paúl por una masa en el tercio proximal de la pierna derecha, de cinco meses de evolución, con

crecimiento progresivo, acompañada de cojera y dolor intenso que lo incapacitaba en los últimos 15 días; no presentó fiebre ni pérdida de peso. Tenía antecedentes de osteosíntesis del fémur izquierdo por fractura en un accidente de tránsito dos años antes.

En el examen físico, se encontró estable desde el punto de vista hemodinámico, con una masa de tejidos



FIGURA 1. Tomografía computadorizada de tibia: se observa masa en el compartimiento antero-lateral. **FIGURA 2.** Nódulo papilomatoso en la región inguinal derecha.

blandos de 20 x 30 cm en la cara antero-lateral de la pierna derecha, tensa, inmóvil, con adenopatía inguinal de 1 cm de diámetro. Por la sospecha de que se trataba de un tumor de tejidos blandos, se hospitalizó para su estudio y manejo.

En la radiografía de tibia derecha se reportó engrosamiento de los tejidos blandos hacia el aspecto antero-lateral de la pierna; en la tomografía simple y contrastada de la misma, se reportó una masa de contornos parcialmente definidos, con realce periférico del medio de contraste, probablemente relacionado con necrosis central, y con erosión en la tibia y el peroné.

En la biopsia se informó proliferación neoplásica de células grandes, epiteloides, con citoplasma eosinófilo amplio, núcleos pleomorfos con核núcleos prominentes y pocas figuras mitóticas; además, extensas áreas de necrosis de coagulación.

Se hicieron coloraciones de inmunohistoquímica que fueron fuertemente positivas y difusas para vimentina y citoqueratinas; Ki67 con índice de proliferación del 50 %, y negativas para S-100 CD34, EMA (*Epithelial Membrane Antigen*) y desmina. Se hizo el diagnóstico de sarcoma epiteliodo de tejidos blandos en la pierna derecha.

En la tomografía computadorizada de tórax se reportaron múltiples metástasis a pulmón.

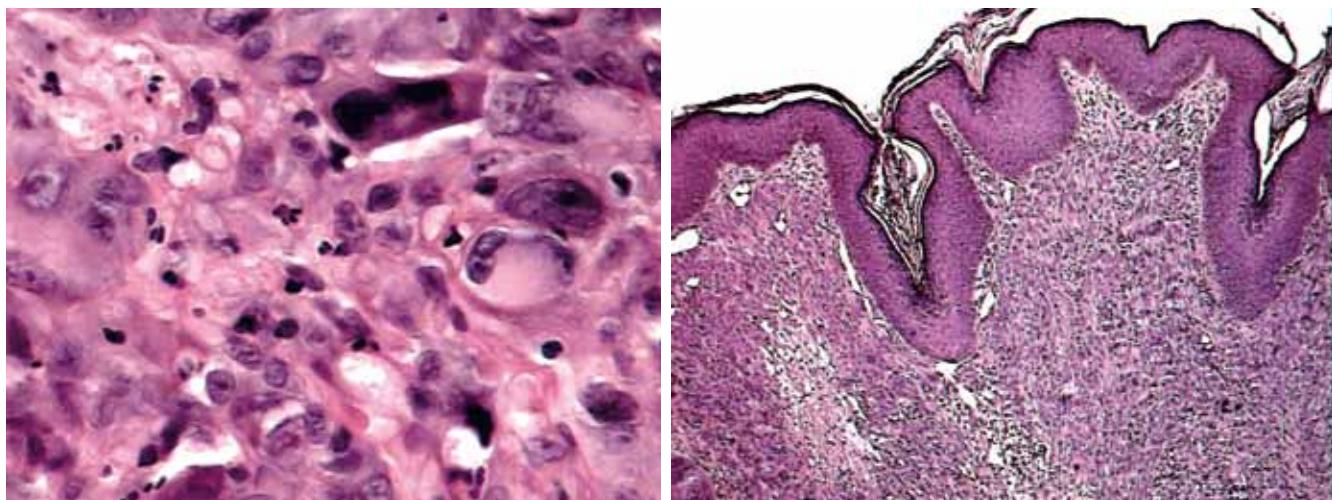
Se inició quimioterapia por tres meses; en octubre de 2010, ingresó nuevamente a la institución para la amputación supracondilea del fémur y manifestó la aparición de una lesión en la base del pene de 20 días de evolución que se inició como una pápula con aumento progresivo de tamaño, indolora.

En el examen físico se observó un nódulo papilomatoso en la piel de la región pélvica derecha, de 3 x 2 cm, con signos de sangrado antiguo. Se practicó biopsia que reportó una extensa infiltración de la dermis por una lesión maligna, caracterizada por células fusiformes, epiteloides y gigantes multinucleares, dispersas que se organizaban difusamente en fascículos. Además, presentaba numerosas mitosis e hipercromatismo nuclear. Se hizo el diagnóstico de compromiso metastásico por sarcoma epiteliodo.

En el seguimiento se observó que la lesión exofítica se encontraba ulcerada, y se resecó el tumor. El paciente recibió tratamiento con quimioterapia y seguimiento estrecho por parte de ortopedia oncológica.

Discusión

En los adultos, los tumores sólidos que hacen metástasis a la piel con mayor frecuencia son el melanoma y



FIGURAS 3 Y 4. Dermis extensamente infiltrada por lesión maligna, caracterizada por células fusiformes, epitelioides y gigantes multinucleadas dispersas que se organizan difusamente en fascículos. Además, presenta, numerosas mitosis e hipercromatismo nuclear. Hematoxilina-eosina, 4X, 40X.

los carcinomas de mama, pulmón y colon. En niños son el neuroblastoma, el rabdomiosarcoma y la leucemia. Las metástasis cutáneas son raras, su frecuencia varía entre 0,7 y 9 %^{1,2}. El análisis de 1.000 autopsias clasificó a la piel como el decimooctavo lugar de metástasis¹. Las metástasis cutáneas se presentan con mayor frecuencia como nódulos en la vecindad del tumor primario².

El sarcoma epitelioide es un tumor de tejidos blandos raro, que corresponde a menos del 1 % de todos los sarcomas de tejidos blandos³. Fue descrito por primera vez por Laskowski, en 1961, como ‘sarcoma aponeuroticum’ debido a la participación de la aponeurosis. Menos de una década después, Enzinger acuñó el término actual de ‘sarcoma epitelioide’ debido a su diferenciación mesenquimatosa y epitelial⁴.

Este tumor a menudo se confunde con procesos granulomatosos, sarcoma sinovial y carcinoma espinocelular ulcerativo⁵. Se caracteriza por su tendencia a la recidiva local, compromiso de los ganglios linfáticos regionales y metástasis a distancia. Afecta principalmente a adolescentes y adultos jóvenes de 10 a 35 años (edad promedio 26 años). La relación hombre a mujer es de 2 a 1.

La mayoría se origina en la mano (30 %), la muñeca y el antebrazo (17 %), la rodilla (15 %) o el muslo (10 %). Es un tumor de crecimiento lento, generalmente, indoloro⁵. Existe un tipo de sarcoma epitelioide proximal que surge de sitios axiales (pelvis, periné, sistema genitourinario), que afecta a pacientes mayores y es más agresivo⁶.

Sus metástasis asientan principalmente en pulmón (51 %) y ganglios linfáticos (34 %), a diferencia de

otros sarcomas de tejidos blandos que es de 2,6 %³; también se han documentado metástasis a hueso, cerebro, hígado, pleura y piel⁴. Las metástasis pueden ocurrir antes de la detección del tumor o años después del diagnóstico. La principal vía de diseminación es la hematogena a los pulmones. Las metástasis a pulmón son la principal causa de muerte de estos pacientes. La supervivencia a cinco años es de 50 a 85 %⁷.

La edad avanzada, el sexo masculino, la localización proximal o axial, la profundidad del tumor, el tamaño, las figuras mitóticas, la necrosis, la invasión vascular y la hemorragia en el tumor, se han identificado como factores pronósticos adversos³.

Conclusión

Se presenta el caso de un paciente de 26 años de edad, de sexo masculino, a quien se le diagnosticó un sarcoma epitelioide con metástasis a pulmón y, cuatro meses después, desarrolló un nódulo papilomatoso de 2 cm en la región pélvica derecha que resultó ser una metástasis cutánea.

Referencias

- Abrams HL, Spiro R GN. Metastases in carcinoma: Analysis of 1,000 autopsied cases. Cancer. 1950; Jan;3(1):74-85
- L. Martínez Casimiro JJ Vilata Corell. Metástasis cutáneas de neoplasias internas. Medicina Cutánea CILAD. 2009;37:117-28.

3. Jawad MU, Extein J, Min ES, Scully SP. Prognostic factors for survival in patients with epithelioid sarcoma: 441 cases from the SEER database. Clin Orthop Relat Res. 2009;467:2939-48. :15 febrero 2011 . Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/article/render.fcgi?artid=2758965&tool=pmcentrez&rendertype=abstract>.
 4. Sobanko J, Meier L, Nigra TP. Epithelioid sarcoma: A review and update. J Clin Aesthet Dermatol. 2009; Mayo;2(5) 49-54.
 5. Sharon W, Weiss JRG. Enzinger and Weiss's Soft tissue tumors. Fifth edition. China: Mosby; 2008.
 6. Kierson ME, Iyer D, Fyfe B. Metastatic epithelioid sarcoma in a non-healing ventricular device pocket. J Heart Lung Transplant. 2010;29:1319. Febrero 15 de 2011. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20822921>.
 7. Original A. Sarcoma epiteliode: aspectos clínicos, fatores prognósticos e sobrevida. Sarcoma. 2010;37:251-5.
-
-