

REPORTE DE CASO

Sarcoma de Células Claras en pierna de mujer de 28 años Clear cell sarcoma on 28 years old woman leg

Rodríguez González, Agustín¹; Rodríguez, Ingrid Milva¹; Segovia Lohse, Herald¹;
Morel Cantero, Rubén¹; Fabio, María Paz²

¹Universidad Nacional de Asunción, Facultad de Ciencias Médicas, Hospital de Clínicas. San Lorenzo, Paraguay.

²Ministerio de Salud Pública y Bienestar Social, Hospital Central de IPS, Servicio de Dermatología. Asunción, Paraguay.

RESUMEN

Los tumores de partes blandas son tumores que se presentan en adultos, aproximadamente a los 60 años. De estos tumores los sarcomas son poco frecuentes y tienen preferencia en las extremidades y muchas veces invaden estructuras músculo aponeuróticas cercanas, y poca invasión vascular o nerviosa lo que las hace de fácil acceso con poca morbilidad para su biopsia. El diagnóstico de los tumores de partes blandas se basa en el estudio histológico de anatomía patológica y, a veces se debe asociar a estudios de citogenética para poder tener un diagnóstico específico. El tratamiento principal es quirúrgico y puede llegar estar asociado a terapia adyuvante.

Palabras Clave: Tumor en pierna, Sarcoma de partes blandas, Sarcoma de células claras.

Autor correspondiente: Dr. Herald Segovia Lohse. Universidad Nacional de Asunción, Facultad de Ciencias Médicas, Hospital de Clínicas. San Lorenzo, Paraguay. E-mail: Lohsheherald@gmail.com.

Fecha de recepción el 18 de Noviembre del 2019; aceptado el 09 de Marzo del 2020.

ABSTRACT

Soft tissue tumors are tumors that occur in adult's age, at about 60 age. Of these tumors, sarcomas are rare and have preference in the extremities, and often invade nearby muscle-fascia structures, and little vascular or nerve invasion, making them easily accessible with little morbidity for biopsy. The diagnosis of soft tissue tumors is based on the histological study of pathological anatomy and, sometimes, it must be associated with cytogenetic studies in order to have specific diagnosis. The main treatment is surgical and may end up being associated with adjuvant therapy.

Keywords: Leg tumor, Soft tissue sarcoma, Clear cell sarcoma.

INTRODUCCION

El Sarcoma de Células Claras (SCC) fue descrito inicialmente por Franz M. Enzinger en 1965, de ahí la denominación también de Tumor de Enzinger,

Es un raro tumor de partes blandas que compromete los tendones y aponeurosis en casi todos los casos y, se estima que representa 1% de todos los Sarcomas.

Además, es conocido también como "melanoma maligno de tejidos blandos" y, se diferencia del Melanoma que, aunque ambos producen melanina, el primero tiene preferencia por tejidos como tendones y aponeurosis, excepcionalmente compromete la epidermis, donde radica su mayor diferencia con el melanoma cutáneo, aunque el SCC puede llegar a afectar la epidermis, en raras ocasiones no suele ser primaria (1-4).

Otro aspecto del SCC es la tendencia a las metástasis a ganglios linfáticos y a pulmón. Como son tumores de naturaleza poco clara, a veces se tarda en el diagnóstico, además comparte características histológicas e inmunohistoquímicas con los Melanomas.

El SCC afecta más comúnmente adultos con una frecuencia varón/mujer, 1:1. Se presenta como masa tumoral no dolorosa, localizada en miembros inferiores, frecuentemente alrededor de la rodilla. La sobrevida a los 5 años es de 63% y, el tamaño tumoral es considerado un factor pronóstico (5-8).

El estudio considerado como GOLD estándar para los tumores de partes blandas es sin lugar a duda la Resonancia Magnética, ya que posee capacidad para atenuar los artefactos de técnica óseos y también permite un paso más homogéneo del contraste en caso de ser necesario, además

proporciona una mejor visualización del plano de clivaje de las estructuras vecinas (6-9).

Para el diagnóstico de los tumores sólidos, la anatomía patológica es la utilizada, pudiendo el diagnóstico ser realizado por una biopsia escisional, incisional y, menos frecuentemente por punción aspiración con aguja fina (PAAF). Siempre que sea posible el tratamiento adecuado tanto diagnóstico como terapéutico es la exeresis tumoral con amplios márgenes libres. La biopsia escisional debe ser realizada de rutina siempre que fuera necesaria, ya que tanto la biopsia incisional como la PAAF pueden no tener material adecuado para realizar inmunohistoquímica en caso de ser necesario, además que la biopsia escisional proporciona al paciente una opción terapéutica (7-8).

En este artículo reportamos el caso de un SCC en una mujer joven en la pierna, cuyo diagnóstico fue confirmado con inmunohistoquímica

CASO CLINICO

Paciente de sexo femenino de 28 años, portadora de psoriasis, que consultó por tumor en cara externa, de pierna derecha, de crecimiento progresivo de aproximadamente 11 meses de evolución. Al examen físico que constató un tumor de consistencia sólida firme de aproximadamente 2 cm de diámetro, aparentemente adherida a planos profundos, sin cambios pigmentarios en la piel suprayacente. No se palpan ganglios ni adenomegalias en otra región.

Se solicitó resonancia magnética nuclear, donde se observó un tumor sólido de 3 x 2 cm, que incluye la vaina peronea.

Se procedió a la realización de una biopsia escisional de la masa tumoral, cuya anatomía patológica informó un “tumor de células claras vs melanoma”, (Figura 1) y se solicitó inmunohistoquímica para establecer la estirpe tumoral. Los resultados de inmunohistoquímica

fueron: positivos en las células malignas para pS100 (Figura 2), SOX10 (Figura 3), TLE1 (Figura 4), MELAN A (Figura 5), EMA (focal y aislado) y, negativos para Actina, Citoqueratina AE1-AE3, Citoqueratina CAM5.2, Citoqueratina 17, Citoqueratina 19, Miogenina y TTF3.

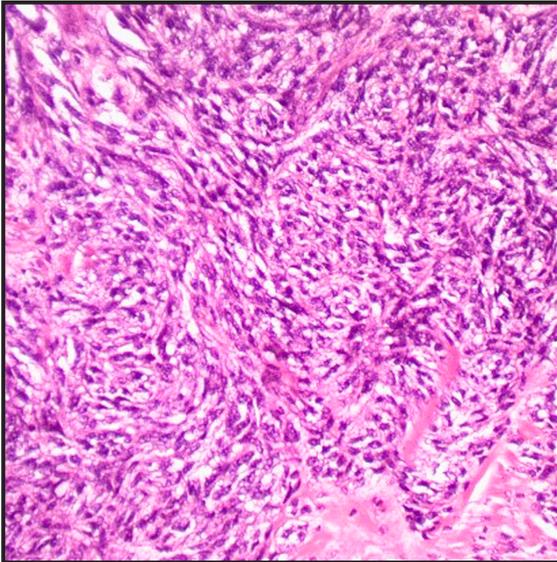


Figura 1. Con tinciones de eosina - hematoxilina, nótese las células fusiformes, de aspecto monótono.

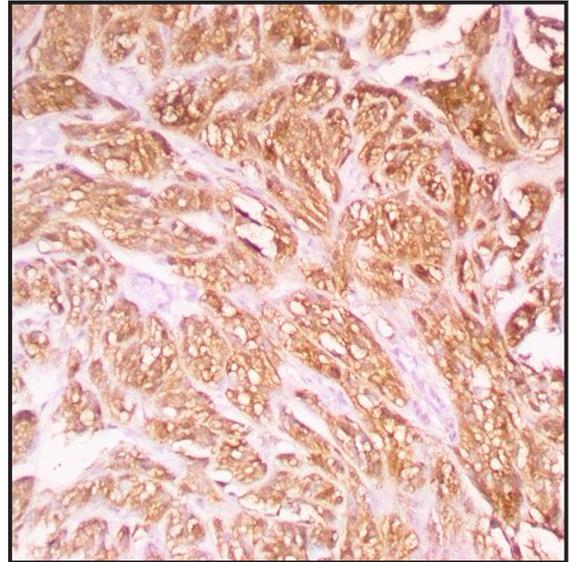


Figura 2. Proteína S100 positiva.

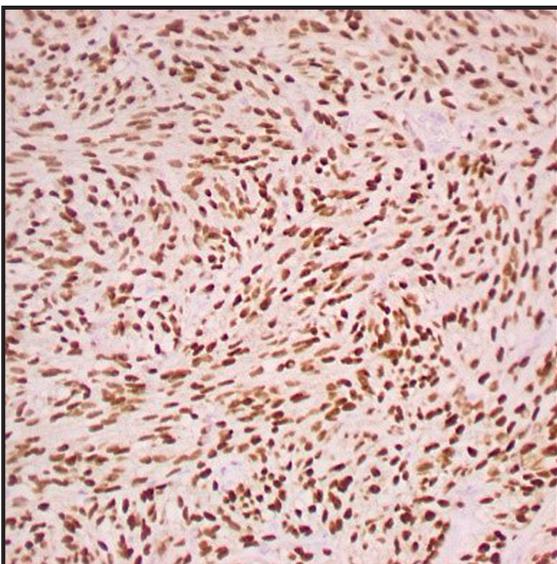


Figura 3. Positivo para SOX 10.

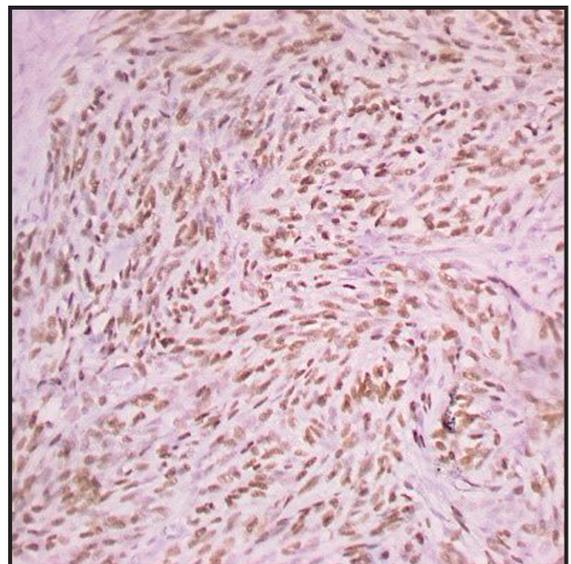


Figura 4. Positivo para TLE1.

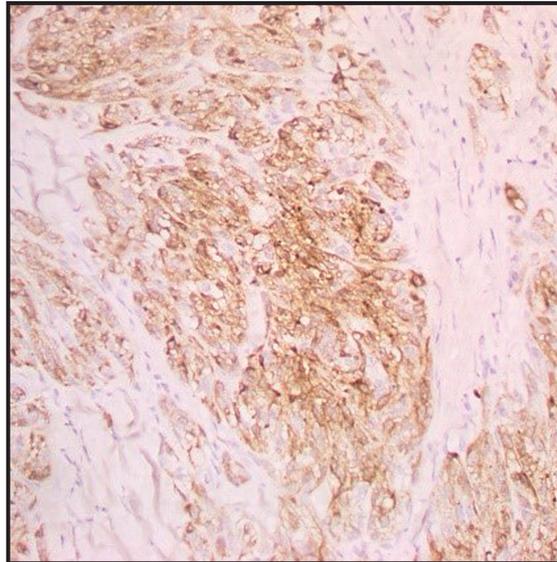


Figura 5. MELAN-A positiva.

La paciente fue dada de alta en el 1er día post operatorio sin complicaciones. Se realizó barrido tomográfico para evaluación de metástasis local o a distancia y, no se observó imagen sugerente de enfermedad remanente en ninguna región ni de metástasis.

DISCUSION

Los sarcomas de partes blandas tienen muy baja incidencia, estos tumores normalmente se presentan como tumores sólidos firme de crecimiento lento que se presentan aproximadamente a los 60 años, lo cual difiere con nuestro caso donde se presenta en una paciente de 28 años (4,5,9).

Como se describe en la literatura, el diagnóstico para los tumores sólidos es indefectiblemente el estudio de anatomía patológica que puede asociarse a estudios de inmunomarcación, siempre que pueda realizarse una biopsia escisional debe realizarse ésta, ya que además del diagnóstico proporciona un tratamiento a los pacientes, respetando los márgenes quirúrgicos libres (7).

En este caso que se reporta, el diagnóstico de SCC fue realizado con el material extraído para estudio histológico con ayuda de la

inmunohistoquímica, el cual confirmó la estirpe tumoral.

Al examen histológico, esta neoplasia muestra un patrón sólido fusiforme, con núcleos ovoides, de citoplasma amplio claro en sectores eosinófilo y, baja actividad mitótica. No se constató atipias, necrosis ni pleomorfismo nuclear.

El estudio inmunohistoquímico es positivo para HMB45 en 90% de los casos, MITF (factor de transcripción de microftalmía) en 71%, S100 proteína en 64% y MELAN-A en 43%. En este caso los marcadores positivos para células malignas fueron: pS100, MELAN A, SOX 10 y TLE1 (11).

Entre los factores pronósticos negativos, según reportes de la literatura, se encuentran el tamaño y necrosis tumorales. Otros autores refieren la extensión tumoral, estadio, índice mitótico y, márgenes quirúrgicos, como factores pronósticos. En relación con la mortalidad el rango se encuentra entre 39 a 74% según casos (10-11).

El tratamiento de elección inicial es la resección quirúrgica, con amplios márgenes como fue realizada en este caso. Esta neoplasia tiende

a recidivar, después del tratamiento quirúrgico por lo cual se recomienda la realización de márgenes quirúrgicos amplios para disminuir la tasa de recidiva local de la enfermedad.

El SCC puede llegar a presentar metástasis a ganglios en región inguinal y a distancia como hueso y pulmón, por lo tanto, es importante la evaluación de ganglios en región inguinal en los pacientes que presenten una masa tumoral sugerente de SCC. En este caso, la paciente no presentó ganglios al examen físico ni imágenes sugerentes de ganglios en la región inguinal ni de secundarismo (10-12).

No se recomienda el tratamiento de terapia adyuvante siempre y cuando no exista metástasis a distancia, por lo tanto es de importancia realizar una tomografía computada con contraste para poder evaluar pulmón y huesos, que son los órganos afectados más frecuentes (13).

CONCLUSION

El SCC es un tumor raro, que debería considerarse en el diagnóstico de un tumor de partes blandas en miembros inferiores de pacientes jóvenes. Es importante el diagnóstico precoz en tumores de tamaño pequeño, para poder tratarlos con cirugía y, mejorar la sobrevida.

Agradecimientos

Al **Dr. Carmelo Caballero**, quien realizó las tinciones de inmunohistoquímica y facilitó las fotografías microscópicas.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Carvajal J., García M., Almenta M., Camuñas Segovia J., Saiz Pardo-Sanz M. et al. Sarcoma de Células Claras Gigante de muslo: cuadro clínico, diagnóstico y tratamiento. *Medicina Mapfre*. 2007; N18 (4): 234-239.
2. Delgado Rosales Alina. Sarcoma de células claras del pie. Presentación de un caso. *Rev.Med.Electrón*. [Internet]. 2018 Ago [citado 2019 Nov 12]; 40(4): 1179-1185.
3. Jemal A, Siegel R, Ward E, Murray T, Xu J, Thun MJ. Cancer statistics, 2007. *CA Cancer J Clin*. 2007;57:43-66.
4. Martin J. Incidencia y patogenia de los sarcomas de partes blandas. *Nuevas fronteras en sarcomas*. Barcelona Edit: Scientific Communication Management; 2003. p. 1-18.
5. Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F, editores. *Pathology and genetics of tumors of soft Tissue and bone*. WHO Classification of Tumours. Lyon: IARC Press; 2002.
6. Panicek DM, Gatsonis C, Rosenthal DI, Seeger LL, Huvos AG, Moore SG, et al. CT and MR imaging in the local staging of primary malignant musculoskeletal neoplasms: Report of the Radiology Diagnostic Oncology Group. *Radiology*. 1997;02:237-46.
7. Stojadinovic A, Leung D, Hoos A, Jaques DP, Lewis JJ, Brennan MF. Analysis of the prognostic significance of microscopic margins in 2084 localized primary adult soft tissue sarcomas. *Ann Surg*. 2002;235:424-34.
8. Ray-Coquard I, Thiesse P, Ranchère-Vince D, Chauvin F, Bobin JY, Sunyach MP, et al. Conformity to clinical practice guidelines, multidisciplinary management and outcome of treatment for soft tissue sarcomas. *Ann Oncol*. 2004;15:307-15.
9. Sinha S, Peach AH. Diagnosis and management of soft tissue sarcoma. *BMJ*. 2010;341:c7170.
10. Alhatem A, Nudelman M, Schwartz RA, Hassoun P, Malliah RB, Lambert WC. Primary Cutaneous Clear Cell Sarcoma, Clinical Outcome With Sentinel Lymph Nodes Status. *Am J Clin Pathol*. 2020 Mar 11.
11. Albeshri MA, Ashour A. Clear Cell Sarcoma of the Foot in an 18-Year-Old Female. *Case Rep Orthop*. 2019;2019:8378106. Published 2019 Nov 23. doi:10.1155/2019/8378106
12. L.E. Obiorah and M. Ozdemirli. Clear cell sarcoma in

unusual sites mimicking metastatic melanoma. World Journal of Clinical Oncology. 2019 Vol 10, 5, pp 231-221.

13. S. Chen, O. Luo, L. Yang et al. Prognostic analysis of surgically treated clear cell sarcoma: an analysis of rare tumor from a single center. International Journal of Clinical Oncology 2019 Vol 24, pp 1-7.