

NOTA CLÍNICA

Fibrosarcoma epitelioides esclerosante. Un diagnóstico complicado

Sclerosing epithelioid fibrosarcoma. A complicated diagnosis

GARCÍA DE LEÓN, M. A.*; TORRES COSCOYUELA M.* y HERNÁNDEZ SÁNCHEZ L.**

*Servicios de Traumatología y Cirugía Ortopédica y de **Anatomía Patológica. Hospital Severo Ochoa. Leganés. Madrid.

RESUMEN: El peculiar patrón histológico de esta infrecuente lesión, recientemente descrita, denominada fibrosarcoma epitelioides esclerosante contribuye a confundirla con otras lesiones benignas o con sarcomas agresivos. El caso que se presenta muestra ambos extremos. Se trata de un varón de 40 años intervenido en dos ocasiones de una tumoración en la planta del pie y diagnosticado en la última de ellas como sarcoma sinovial monofásico hace 9 años. Se aplicaron técnicas histológicas e inmunohistoquímicas estándar. La lesión se caracterizaba por una proliferación de células epitelioides con citoplasma claro dispuestas en cordones y una prominente esclerosis hialina. Las imágenes de mitosis eran escasas. Las células tumorales mostraron una positividad a la tinción con vimentina y se detectaron citoqueratinas focalmente con CAM 5.2. Posteriormente, y debido a la evolución clínica favorable, se revisó de nuevo el caso y se clasificó el tumor como fibrosarcoma epitelioides esclerosante basándose en otros casos publicados recientemente en la literatura. En la actualidad el paciente se encuentra completamente asintomático. Se remarca en este artículo la importancia del patrón de crecimiento histológico del fibrosarcoma epitelioides esclerosante y la precaución en la valoración inmunohistoquímica para evitar un diagnóstico erróneo, fundamental para establecer un tratamiento y un pronóstico adecuados.

PALABRAS CLAVE: Pie. Fibrosarcoma epitelioides esclerosante. Histología.

ABSTRACT: The particular histological pattern of sclerosing epithelioid fibrosarcoma, an uncommon lesion that has been recently described, contributes to

confusion with other benign lesions or aggressive sarcomas. Our case illustrated both extremes. A 40 year-old man was operated twice for a tumor of the sole of the foot. In the second operation 9 years earlier, the diagnosis was monophasic synovial sarcoma. Standard histological and immunohistochemical techniques were used. The lesion was characterized by proliferation of epithelioid cells with clear cytoplasm arrayed in cords and a prominent hyaline sclerosis. Mitotic images were scarce. The tumoral cells showed positive vimentin staining. Focal cytokeratins were detected with CAM 5.2. Due to the favorable clinical evolution, the case was reviewed and the tumor was re-classified as sclerosing epithelioid fibrosarcoma based on other cases recently published in the literature. At present, the patient is completely asymptomatic. The importance of the histological growth patterns of the sclerosing epithelioid fibrosarcoma and care in the immunohistochemical evaluation as a means of preventing diagnostic errors is discussed. This is fundamental for treatment and prognosis.

KEY WORDS: Foot. Sclerosing epithelioid fibrosarcoma. Histology.

Introducción

En 1995, Meis-Kindblom y cols.⁵ describieron 25 casos de una variante de sarcoma cuyo particular patrón esclerosante podía simular un carcinoma. Debido a que todos los casos mostraban acúmulos de células fusiformes similares a las del fibrosarcoma convencional, los autores sugirieron que se trataba de una variante de fibrosarcoma, coincidiendo con Enzinger, que previamente la había descrito como una variante de fibrosarcoma bien diferenciado.² Sin embargo, la extensa variedad de antígenos expresada por el tumor^{4,6} sugiere que la denominación de fibrosarcoma no es del todo correcta por lo que en estos momentos se ha catalogado con la denominación de fibrosarcoma epitelioides esclerosante (FEE), entendiéndose como un fibrosarcoma de bajo grado cuyo diagnóstico diferencial es muy extenso.

Correspondencia:

Dr. GARCÍA de LEÓN.
Servicio de Traumatología y Cirugía Ortopédica.
Hospital Severo Ochoa.
Avda. de Orellana s/n.
28911- Leganés. Madrid.

Recibido: Julio de 2000.
Aceptado: Abril de 2001.



Figura 1. Tumoración en la planta del pie.

Se presenta un caso de FEE con positividad para la vimentina y citoqueratina, con un seguimiento de 18 años que en la actualidad se encuentra clínicamente asintomático después de una recurrencia hace 9 años.

El objetivo principal de esta nota es dar a conocer la existencia de esta variante de fibrosarcoma y la importancia de reconocerlo por las implicaciones terapéuticas y pronósticas que conlleva.

Caso clínico

Se presenta un paciente de 40 años operado de un tumor en la planta del pie en otro hospital en 1982 a la edad de 22 años. Tenía un diámetro de 3.5 cm, un color gris-blaquecino y de consistencia dura, diagnosticado inicialmente como un fibroma juvenil aponeurótico, y descrito como una proliferación fibroblástica rodeada de un foco hialinizado. No había



Figura 2. Imagen macroscópica del tumor, con la superficie lobulada y color blanco.

calcificaciones y las mitosis eran escasas. Nueve años más tarde (1991), el paciente llegó a nuestro hospital con una nueva tumoración en la misma localización (borde externo del pie derecho), de consistencia blanda y no adherida a planos profundos, con un tamaño aproximado de 2 × 3 cm. Radiológicamente no se objetivaron calcificaciones ni afectación del hueso adyacente y la ecografía describía una masa de 2.3 × 2.1 cm, sólida, heterogénea, de bordes bien definidos y lobulada, siendo ecográficamente inespecífica. Con el diagnóstico de recurrencia local (Fig. 1), se realizó extirpación en bloque del tumor, el cual tenía 4 cm de diámetro, consistencia dura y de color blanco, con áreas hemorrágicas (Fig. 2).

Histológicamente el tumor, que tenía un margen lobular bien definido, mostró una celularidad variable, alternando zonas con una gran celularidad con otras muy hialinizadas. Las células se organizaban en cordones, entramados y racimos o aisladas rodeadas por colágeno (Figs. 3 y 4); tenían una forma ovoide o fusiforme y una moderada cantidad de citoplasma claro y ligeramente eosinófilico. El núcleo era pequeño, pálido o vesicular con nucleolos poco llamativos y escaso pleomorfismo. Las mitosis aparecían en un número de 4/10 campos de gran aumento (Fig. 5). No se apreciaban áreas de necrosis y existía invasión del espacio vascular. El estudio inmunohistoquímico mostraba expresión por las células neoplásicas de vimentina de modo masivo y en un elevado número de células de citoqueratina de bajo peso molecular (CAM 5,2). Eran negativas para otras queratinas (AE1, AE3, CK8), antígeno de membrana epitelial (EMA), desmina, actina y proteína S-100.

El diagnóstico final fue de un sarcoma sinovial fibroso monofásico grado I. El paciente rechazó la

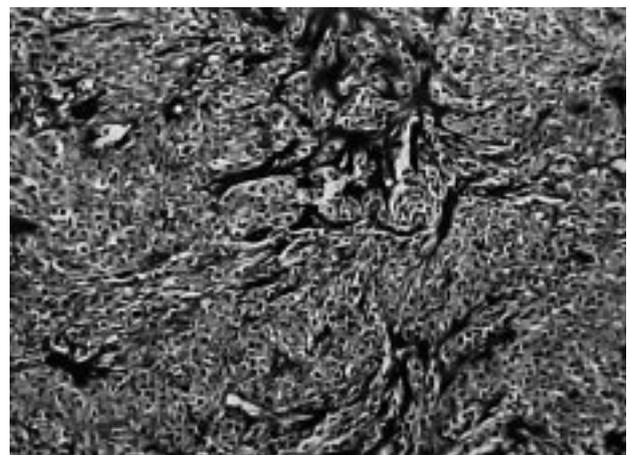


Figura 3. FEE caracterizado por abundante tejido colágeno hialinizado entre pequeñas células redondas con citoplasma claro (HE, 100x).

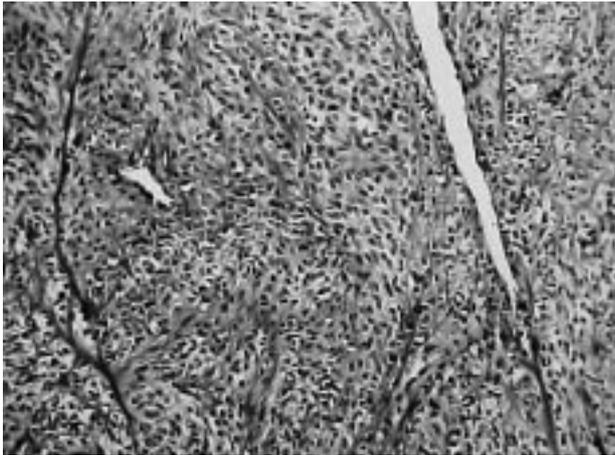


Figura 4. Otra zona del tumor. Nidos y cordones de células con esclerosis (HE, 100x).

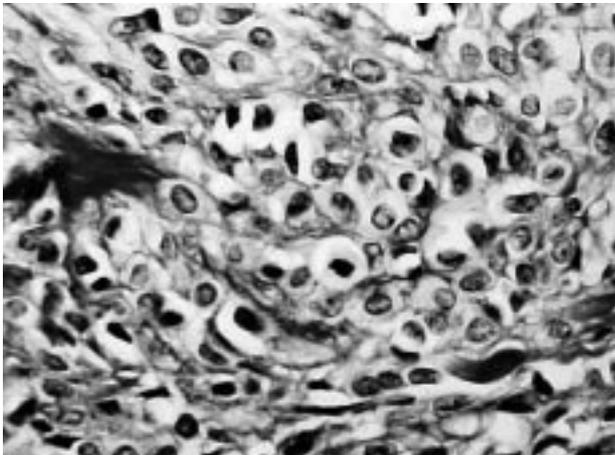


Figura 5. Nidos de células pequeñas y ovoides con citoplasma claro. Se aprecia una imagen de mitosis (HE, 400x).

amputación y la quimioterapia coadyuvante. Nueve años más tarde se encuentra clínicamente asintomático y debido a la revisión del caso de acuerdo con las últimas publicaciones se ha clasificado actualmente como FEE.

Discusión

El diagnóstico de los tumores de partes blandas es todavía difícil y supone un desafío. Dentro de ellos, el fibrosarcoma supone del 5 al 12% de los tumores malignos de partes blandas, afectando a personas de cualquier edad aunque más frecuentemente entre los 30 y los 70 años.¹ Se pueden desarrollar de *novo* sobre tejido sano y también en áreas de cicatrización o traumatismos previos. El 30-60% de los fibrosarcomas se encuentran en la extremidad inferior, pero sólo el 2.5% se localizan en la zona del pie y tobillo.¹ La recurrencia local varía del 29 al 60% des-

pués de una cirugía radical, pero este índice aumenta hasta el 90% si sólo se realiza una resección marginal.¹

En los primeros estudios de neoplasias de tejidos blandos el diagnóstico de fibrosarcoma fue realizado en exceso. Actualmente, con el reconocimiento de la proliferación fibrosa benigna y de otros tipos de sarcoma como los tumores malignos de la vaina de nervios periféricos, los sarcomas sinoviales o los mesoteliomas fibrosos, el diagnóstico de fibrosarcoma es de «exclusión» y probablemente se produce con menor frecuencia de la que realmente le corresponde.³ También contribuye a ello el abandono de las técnicas ultraestructurales tras el uso de la inmuno-histoquímica y de hecho, éstas no siempre ofrecen un diagnóstico correcto e incluso pueden inducir a error.

El caso que se presenta tiene una descripción histológica muy parecida a la de la serie publicada por Meis-Kindblom y cols. en 1995⁵ y que denominaron fibrosarcoma epiteliode esclerosante. Fue diagnosticado en un primer momento como una lesión benigna, un fibroma juvenil aponeurótico, debido al escaso número de mitosis y atipias celulares siendo imposible asegurar con los datos que disponíamos, si se trataba de un fibrosarcoma de bajo grado inicialmente o representaba una transformación maligna de un fibroma, aunque se sabe que dicha transformación es muy infrecuente; posteriormente, la recidiva 9 años después fue interpretada como sarcoma sinovial monofásico fusocelular grado I y por último, la buena evolución clínica del paciente y la descripción de nuevas variantes anatomopatológicas hizo que se reclassificase como FEE.

El diagnóstico diferencial es muy amplio y debe de tenerse en cuenta tanto lesiones benignas del tipo de fibromatosis, histiocitoma fibroso, fascitis nodular, miositis osificante, leiomioma hialinizante o tumor desmoide, como lesiones malignas incluyendo en estas últimas los carcinomas metastásicos, el linfoma y el sarcoma sinovial con todas sus variantes.^{2,7,8,9}

El FEE es un sarcoma de crecimiento relativamente lento y de bajo grado de malignidad, que puede ser tratado con una extirpación quirúrgica adecuada, pero que es capaz de producir metástasis a distancia, a veces muchos años después del tratamiento de la lesión primaria,⁶ de ahí la importancia de su diagnóstico correcto y su diferenciación de otras lesiones benignas y, sobre todo, de aquellas malignas más agresivas. El tiempo de recurrencia referido en la serie de Meis y Kindblom se establece en 4,8 años,⁵ sin embargo en nuestro caso ha sido de 9 años. Ello nos obliga a realizar un seguimiento prolongado

de todos los pacientes con este tipo de tumor.

Hasta que se puedan hacer más estudios con microscopía electrónica, los autores coinciden con Meis-Kindblom⁵ en que el diagnóstico de FEE se

puede hacer por su patrón histológico, a pesar de su anómalo inmunofenotipo para ser un fibrosarcoma, siendo extremadamente cautos en la interpretación de los hallazgos inmuno-histoquímicos.

Bibliografía

1. **Blume, PA; Niemi, WJ; Courtright, DJ y Gorecki, GA:** Fibrosarcoma of the foot: A case presentation and review of the literature. *J Foot Surg*, 36: 51-54, 1997.
2. **Enzinger, FM y Weiss, SW, eds:** Fibrosarcoma. *En: Soft tissue tumors*. 3rd ed. St Louis: Mosby-Year Book inc, 270, 1995.
3. **Enzinger, FM y Weiss, SW, eds:** Synovial sarcoma. *En: Soft tissue tumors*. 3rd ed. St Louis: Mosby-Year Book inc, 774-775, 1995.
4. **Eyden, BP; Manson, C; Banerjee, SS; Roberts, ISD y Harris, M:** Sclerosing epithelioid fibrosarcoma: A study five cases emphasizing diagnostic criteria. *Histopathology*, 33: 354-360, 1998.
5. **Meis Kindblom, JM; Kindblom, LG y Enzinger, FM:** Sclerosing epithelioid fibrosarcoma. A variant of fibrosarcoma simulating carcinoma. *Am. J. Surg. Pathol*, 19: 979-993, 1995.
6. **Reid, R; Barrett, A y Hamblen, DL:** Sclerosing epithelioid fibrosarcoma. *Histopathology*, 28: 451-455, 1996.
7. **Röösén, BO; Willen, H; Hugoson, AR y Dholm, Anders:** Prognostic Factors in Synovial Sarcoma. *Cancer*, 63: 2182-2185, 1989.
8. **Weidner, N y Goldman R:** Epithelioid Monophasic Synovial Sarcoma. *Ultrastruct Pathol*, 17: 287-294, 1993.
9. **Wright, PH; Sim, FH; Solule, EH y Taylor, WF:** Synovial Sarcoma. *J Bone Joint Surg*. 64 A: 112-122. 1982.