

## Caso clínico

### Sarcoma epitelioido del ilíaco derecho imitando una sacroilitis

Norberto Gómez Rodríguez<sup>a,\*</sup>, Ángeles Peteiro Cancelo<sup>b</sup>, Jesús Ibáñez Ruán<sup>a</sup> y Marisol González Pérez<sup>a</sup>

<sup>a</sup> Servicio de Reumatología, Hospital POVISA, Vigo, Pontevedra, España

<sup>b</sup> Servicio de Anatomía Patológica, Hospital POVISA, Vigo, Pontevedra, España

#### INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

##### Historia del artículo:

Recibido el 4 de diciembre de 2011

Aceptado el 7 de marzo de 2012

On-line el 29 de junio de 2012

##### Palabras clave:

Sarcoma epitelioido

Hueso ilíaco

Metástasis pulmonar

Metástasis ósea

#### R E S U M E N

El sarcoma epitelioido representa menos del 1% de los sarcomas de partes blandas, posee una elevada capacidad para invadir los linfáticos regionales y alta tasa de recurrencias. Las formas clásicas se localizan preferentemente en la porción distal de las extremidades y afectan sobre todo a varones jóvenes, mientras que las formas proximales, además de características histológicas diferentes, tienden a situarse en el tronco, la pelvis y la raíz de las extremidades. El desarrollo intraóseo de este sarcoma es excepcional.

En este artículo describimos a un paciente de 47 años que consultó por dolor en la región sacroilíaca derecha imitando una sacroilitis. La tomografía computarizada pélvica objetivó una lesión osteolítica en la región posterosuperior del ilíaco derecho, de la que se obtuvieron muestras mediante biopsia percutánea. Los hallazgos histológicos fueron típicos de sarcoma epitelioido clásico. En nuestro conocimiento, este es el segundo caso descrito en la literatura en que esta neoplasia se desarrolla primariamente en el tejido óseo

© 2011 Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

#### Epithelioid sarcoma of the right ilium mimicking sacroiliitis

#### A B S T R A C T

Epithelioid sarcoma represents less than 1% of soft tissue sarcomas and has a high recurrence rate and strong ability to invade the regional lymphatic pathways. Classic epithelioid sarcoma has a predilection for young men and usually affects the distal extremities, while the proximal-type is characterized by different histological features and most commonly occurs in the proximal part of the extremities, trunk and pelvis. Intraosseous tumor development is rare.

We describe a 47 year old patient with sacroiliac pain mimicking sacroiliitis. A computed tomography of the pelvis showed a destructive intraosseous lesion of the upper- right iliac. Percutaneous biopsy of the lesion was obtained and histological findings were typical of classic epithelioid sarcoma. To our knowledge, this is the second case of intraosseous epithelioid sarcoma described in the medical literature.

© 2011 Elsevier España, S.L. All rights reserved.

##### Keywords:

Epithelioid sarcoma

Iliac bone

Pulmonary metastasis

Osseous metastasis

#### Introducción

El sarcoma epitelioido (SE), descrito inicialmente en 1970 por Enzinger<sup>1</sup>, expresa marcadores inmunohistoquímicos propios de las células epiteliales, como el antígeno de membrana epitelial, la vimentina y las queratinas<sup>2</sup>. Pese a su curso relativamente indolente, tiene gran potencial para diseminarse a través de los linfáticos regionales y recidivar tras la exéresis quirúrgica<sup>3</sup>.

Frente al SE clásico, originado típicamente en el tejido conjuntivo profundo de las extremidades y que conforma nódulos, existe una variante proximal, más agresiva, con mayor capacidad

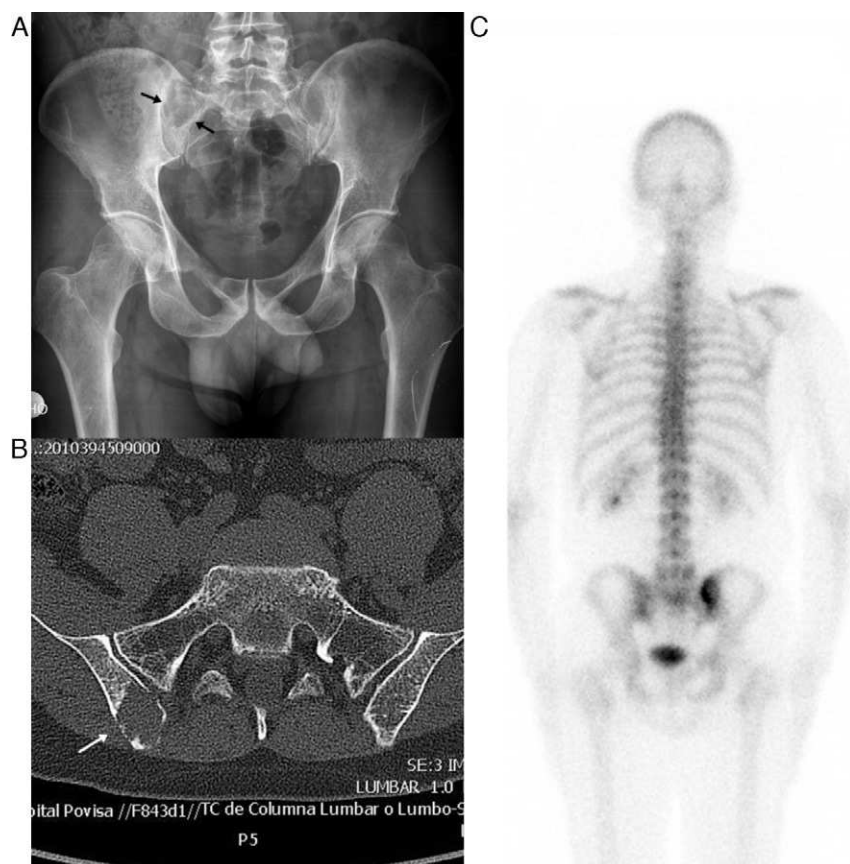
de producir metástasis, de localización preferente en tronco, pelvis y regiones axiales, cuyos primeros 18 casos fueron comunicados en 1997 por Guillou<sup>4</sup>. Durante su crecimiento, el SE puede involucrar estructuras óseas por contigüidad<sup>5</sup>, pero la afectación del esqueleto axial es rara<sup>6</sup>. Hasta la fecha, solo hemos localizado una descripción de SE óseo primario<sup>7</sup>, motivo por el que hemos considerado de interés realizar una nueva aportación. Se trata de un varón de 47 años en quien la neoplasia provocaba una lesión osteolítica en el ilíaco derecho y que cursó simulando una sacroilitis.

#### Caso clínico

Varón de 47 años, con antecedentes de tabaquismo, apendicectomía, vasectomía y osteoporosis tratada con 35 mg semanales de risedronato desde 2 años antes. Consultó en nuestra unidad de

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [ngomez@povisa.es](mailto:ngomez@povisa.es) (N. Gómez Rodríguez).



**Figura 1.** A) Proyección radiográfica frontal de la pelvis del paciente en la que se aprecia una lesión osteolítica con contornos lobulados y septos en su interior. B) Tomografía computarizada. Corte axial a la altura de las articulaciones sacroilíacas, en el que se visualiza un área lítica sin insuflación ósea ni esclerosis reactiva que destruye el hueso cortical. C) Fase ósea de la gammagrafía con difosfato de metileno marcado con  $^{99m}\text{Tc}$ , en la que se objetiva hipercaptación sobre la porción posterior del ilíaco derecho adyacente a la articulación sacroilíaca.

reumatología por dolor lumbosacro con irradiación pseudociatálgica derecha que se intensificaba al incorporarse desde una silla o al bajar o subir escaleras, pero no interfería con el descanso nocturno.

En la exploración destacaba una hipercifosis dorsal de amplio arco, dolor a la presión directa sobre la sacroilíaca derecha y con las maniobras de apertura y cierre para dicha articulación. No se hallaron otras alteraciones en la exploración física.

El hemograma y las determinaciones de glucosa, urea, creatinina, GOT-ASAT, GPT-ALAT, bilirrubina, colesterol, triglicéridos, ácido úrico, calcio, fósforo, fosfatasa alcalina, lacticodehidrogenasa, sodio, potasio, testosterona, TSH, T4L,  $25(\text{OH})_2\text{D}_3$  y PTHi fueron normales. Las radiografías de tórax mostraron aumento de la trama broncovascular. En las radiografías lumbares se visualizaron incipientes cambios degenerativos. En la radiografía frontal de la pelvis se observó una imagen radioluciente mal definida en la porción posterosuperior del hueso ilíaco derecho, proyectada por dentro del tercio superior de la sacroilíaca (fig. 1A). La tomografía computarizada (TC) toracoabdominal y pélvica visualizó una lesión osteolítica geográfica, de densidad similar a la de los tejidos blandos adyacentes, que involucraba tanto el hueso trabecular como el cortical, sin expansión del mismo y sin neoformación perióstica reactiva (fig. 1B). Además, se localizó un nódulo de bordes irregulares y unos 6 mm de diámetro en el lóbulo superior del pulmón derecho, sin presencia de adenopatías hiliares. Una gammagrafía ósea con  $^{99m}\text{Tc}$  objetivó hipercaptación focal del trazador limitada al área afectada del ilíaco derecho (fig. 1C).

Se efectuó una biopsia con trocar de la lesión, cuyo estudio histológico puso de manifiesto áreas necróticas geográficas rodeadas por células epitelioides mononucleadas, que se disponían de forma

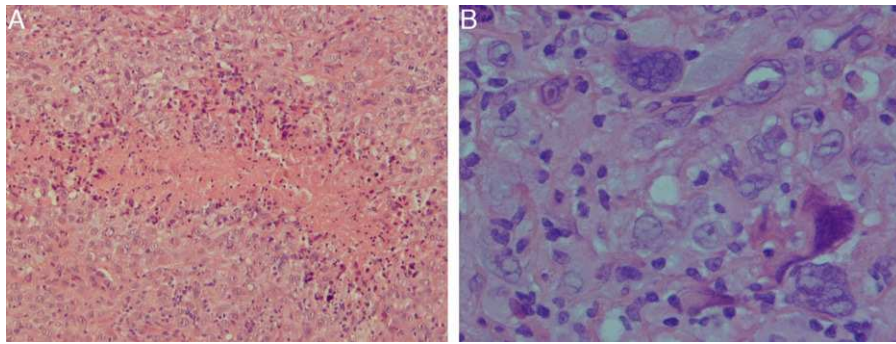
difusa en un estroma colágeno denso. Las células eran monomorfas, con núcleo vesiculoso, nucléolo prominente y alto índice mitótico. En algunas áreas se identificaron formas intensamente atípicas y multinucleadas (fig. 2). Las células tumorales expresaron antígeno de la membrana epitelial, vimentina y citoqueratina. No se observó tinción con actina, desmina, proteína S100, CD34, CD31 ni CD99.

Con el diagnóstico de SE del ilíaco derecho y metástasis en el lóbulo superior del pulmón derecho, el paciente fue tratado con cirugía radical, quimioterapia (ifosfamida y adriamicina), además de radioterapia externa con acelerador lineal (dosis total de 2.000 cGy). Transcurridos 4 años de seguimiento, una TC toracoabdominal y pélvica mostró un aumento del volumen del nódulo pulmonar (12 mm) y el desarrollo de una metástasis osteolítica en la rama iliopubiana derecha. Una tomografía de emisión de positrones con 18-flúor-dexosiglucoza objetivó captación del radiotrazador en el nódulo pulmonar derecho, así como en la rama iliopubiana derecha y la región posterior de la cresta ilíaca derecha.

## Discusión

Aunque los SE representan menos del 1% del total de sarcomas de partes blandas, Jawad et al.<sup>8</sup> describen un aumento progresivo de su incidencia anual desde 1973 hasta 2005, alcanzando los 0,41 casos por cada millón de habitantes. Predomina en varones (1,8:1) y más de la mitad de los casos se diagnostican antes de los 45 años<sup>2</sup>.

El SE clásico tiende a presentarse en la extremidad de un adulto joven en forma de un nódulo subcutáneo firme, de contornos poco definidos, cuyo tamaño oscila entre 3 y 6 cm. Puede ser confundido con granulomas, quistes sebáceos, micosis, linfadenitis, fascitis



**Figura 2.** Sarcoma epitelioides. A) Área de necrosis geográfica rodeada por células epitelioides mononucleadas que se disponen de forma difusa en un estroma colágeno denso (H-E, 10×). B) Células monomorfas con núcleo vesiculoso, nucleolo prominente y alto índice mitótico. En algunas áreas se identifican formas intensamente atípicas y multinucleadas (H-E, 40×).

nodular u otras lesiones cutáneas<sup>5,9</sup>. El SE proximal tiende a localizarse en el tronco, pelvis, raíz de las extremidades, genitales y región perineal<sup>7</sup>.

El dolor es el síntoma inicial en solo el 20% de los pacientes con SE<sup>2</sup>, contribuyendo a dificultar el diagnóstico<sup>2</sup>. Se han comunicado 4 casos de SE de origen intraarticular, que cursaron con grave artropatía destructiva<sup>10</sup>. El desarrollo intraóseo del tumor es excepcional. En 2009, Raoux<sup>7</sup> describió el primer caso en una mujer de 31 años con afectación del iliaco izquierdo, junto a la articulación coxofemoral. En nuestro paciente, el tumor cursó simulando clínicamente una sacroilitis.

Los hallazgos radiológicos en los SE proximales son inespecíficos y de limitada utilidad en el diagnóstico. La afectación ósea suele ser por contigüidad, con aparición de erosiones o adelgazamiento de la cortical<sup>2</sup>. No son raras las calcificaciones periféricas e incluso es posible la neoformación heterotópica de hueso<sup>11</sup>. La TC suele mostrar una o varias masas en partes blandas de contornos lobulados, mal definidos en los que pueden visualizarse microcalcificaciones y en cuyo interior hay áreas de necrosis.

El estudio histológico suele mostrar múltiples nódulos, de contornos pobremente definidos en los que las células tumorales, generalmente epitelioides, con núcleo ovoide y citoplasma eosinófilo, se disponen alrededor de áreas de necrosis<sup>9</sup>. En algunos casos las células son fusiformes o incluso con fenotipo rabdoide, hallazgo frecuente en los casos de sarcoma epitelioides de tipo «proximal». El patrón histológico del SE que describimos, a diferencia del publicado por Raoux<sup>7</sup>, fue el típico de las formas «clásicas» o distales.

En el estudio inmunohistoquímico es característica la positividad para citoqueratinas, vimentina, antígeno de la membrana epitelial y, en un 50% de los casos, CD34. En más del 80% de los SE no se detecta actividad del gen de supresión tumoral INI1, localizado en el brazo largo del cromosoma 22, lo que expone al ADN a los factores de transcripción<sup>5</sup>.

El tratamiento recomendado es la cirugía radical o la escisión con el mayor margen perilesional posible. Algunas localizaciones del tumor, la invasión de los linfáticos regionales o el compromiso de vasos y nervios<sup>2,9</sup>, pueden imposibilitar estas opciones, siendo necesario aplicar radioterapia y quimioterapia como coadyuvantes.

La supervivencia a los 5 años del diagnóstico oscila entre el 60 y el 75%. La invasión de los linfáticos regionales y la presencia de metástasis a distancia son factores independientes asociados a menor supervivencia.

En el caso presentado y, pese a la cirugía radical, radioterapia y quimioterapia, se ha objetivado después de un seguimiento de 4 años, recidiva local, metástasis en la rama iliopubiana derecha y una metástasis pulmonar.

## Responsabilidades éticas

**Protección de personas y animales.** Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

**Confidencialidad de los datos.** Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

**Derecho a la privacidad y consentimiento informado.** Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Bibliografía

- Enzinger FM. Epithelioid sarcoma: a sarcoma simulating a granuloma or a carcinoma. *Cancer*. 1970;26:1029-41.
- Chase DR, Enzinger FM. Epithelioid sarcoma. Diagnosis, prognostic indicators and treatment. *Am J Surg Pathol*. 1985;9:241-63.
- Spillane AJ, Thomas JM, Fisher C. Epithelioid sarcoma: the clinicopathological complexities of this rare soft tissue sarcoma. *Ann Surg Oncol*. 2000;7:218-25.
- Guillou L, Waddeb C, Coindre JM, Krausz T, Fletcher CD. Proximal-type epithelioid sarcoma, a distinctive aggressive neoplasm showing rhabdoid features. Clinicopathologic, immunohistochemical, and ultrastructural study of a series. *Am J Surg Pathol*. 1997;21:130-46.
- Chbani L, Guillou L, Terrier P, Decouvelaere AV, Grégoire F, Terrier-Lacombe MJ, et al. Epithelioid sarcoma: a clinicopathologic and immunohistochemical analysis of 106 cases from the French sarcoma group. *Am J Clin Pathol*. 2009;131:222-7.
- Chanplakorn P, Chanplakorn N, Pongtippan A, Jaovisidha S, Laohacharoensombat W. Recurrent epithelioid sarcoma in the thoracic spine successfully treated with multilevel total en bloc spondylectomy. *Eur Spine J*. 2011;20 Suppl 2:302-8.
- Raoux D, Péoc'h M, Pedetour F, Vaunois B, Decouvelaere AV, Folpe AL. Primary epithelioid sarcoma of bone: report of a unique case, with immunohistochemical and fluorescent in situ hybridization confirmation of INI1 deletion. *Am J Surg Pathol*. 2009;33:954-8.
- Jawad MU, Extein J, Min ES, Scully SP. Prognostic factors in patients with epithelioid sarcoma. *Clin Orthop Relat Res*. 2009;467:2939-48.
- Sobanko JF, Meijer L, Nigra TP. Epithelioid sarcoma: a review and update. *Clin Aesthet Dermatol*. 2009;2:49-54.
- Kosemehmetoglu K, Kaygusuz G, Bahrami A, Raimondi SC, Kilicarslan K, Yildiz Y, et al. Intra-articular epithelioid sarcoma showing mixed classic and proximal-type features: report of 2 cases, with immunohistochemical and molecular cytogenetic INI-1 study. *Am J Surg Pathol*. 2011;35:891-7.
- Koplin SA, Nielsen GP, Hornicek FJ, Rosenberg AE. Epithelioid sarcoma with heterotopic bone: a morphologic review of 4 cases. *Int J Surg Pathol*. 2010;18:207-12.