

## **Sarcoma de células claras del pie. Presentación de un caso**

### **Clear cell sarcoma of the foot. Case presentation**

**Dra. Alina Delgado Rosales**

Instituto Nacional de Oncología y Radiobiología. La Habana, Cuba.

---

#### **RESUMEN**

El sarcoma de células claras fue descrito por primera vez por Franz M. Enzinger en 1965. Está íntimamente asociado a tendones y aponeurosis, excepcionalmente compromete la epidermis. Afecta fundamentalmente a pacientes jóvenes y se caracteriza por múltiples recurrencias locales y metástasis tardías. Se presenta un paciente de 22 años de edad, masculino que fue sometido a tratamiento quirúrgico radical (amputación transmetatarsiana del 1er y 2do rayo). Los estudios anatomopatológicos confirmaron el diagnóstico de un sarcoma de células claras. El paciente se encuentra libre de la enfermedad después de 6 años de operado e incorporado a su vida social.

**Palabras clave:** sarcoma de células claras, presentación de caso.

---

#### **ABSTRACT**

The clear cell sarcoma was firstly described by Franz M. Enzinger in 1965. It is intimately associated to tendons and aponeurosis, exceptionally compromising the epidermis. It mainly affects young patients and is characterized by multiple local recurrences and late metastases. We present a male patient, aged 22 years, who underwent a radical surgical treatment (transmetatarsal amputation of the 1st and 2nd rays). The anatomic-pathological studies confirmed the diagnosis of clear cell sarcoma. 6 years after surgery, the patients is free of the disease and reincorporated to his social life.

**Key words:** clear cell sarcoma, case presentation.

---

## INTRODUCCIÓN

El sarcoma de células claras (SCC), fue descrito por primera vez por Franz M. Enzinger en 1965.<sup>1-3</sup> Se le conoce también con el nombre de melanoma maligno de tejidos blandos, y aunque produce melanina, difiere del melanoma maligno convencional en algunos aspectos. Está íntimamente asociado a tendones y aponeurosis, excepcionalmente compromete la epidermis y en el análisis citogenética, también muestra una traslocación en los cromosomas 12 y 22, alteración que no se encuentra en el melanoma maligno convencional.<sup>1-4</sup> El SCC afecta fundamentalmente a pacientes jóvenes y se caracteriza por múltiples recurrencias locales y metástasis tardías.

## PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente masculino de 22 años, que acude a consulta por presentar tumor de pequeño tamaño de 7 años de evolución, y que desde hacía 8 meses comenzó a crecer lentamente; después de un trauma directo en el pie ocasionándole sensación de inflamación en todo el antepie.

### Examen físico

Al examen físico se observó aumento de volumen moderado en el antepie derecho con marcado aumento del primer espacio interóseo, a nivel de la cabeza de los metatarsianos, donde se localizó una tumoración de aproximadamente 4 cm, dura, dolorosa con aumento de la temperatura local, de bordes imprecisos y adherida a planos profundos. Al examen físico de la región inguinal derecha no se palpó ninguna adenopatía.

### Estudios imagenología

Rx antepie: se observó aumento de la radiodensidad de las partes blandas localizada a nivel del espacio, en el 1er espacio interóseo del pie izquierdo. Esto se observa en la figura 1.



**Fig. 1. RX Antepie.**

Los estudios imagenológicos del tórax y el abdomen fueron negativos, así como los análisis de laboratorio.

#### Tratamiento quirúrgico

Se le realizó biopsia incisional que diagnóstica rhabdomioma pleomórfico de alto grado.

Bajo anestesia general se realizó amputación transmetatarsiana de la base del 1er y 2do rayo del pie. Se cierra el defecto de piel con injerto libre de piel y se deja drenaje de penrose que se retiró a las 72 h. Se comenzó el apoyo con carga de peso progresiva a los 15 días de operado.

#### Anatomía patológica

Descripción macroscópica: el estudio de anatomía patológica confirmó la presencia de una lesión blanconacarada, de tamaño de 2,7 cm x 1,3 cm con contorno irregular y de consistencia fibroelástica.

Descripción microscópica: microscópicamente se distinguió una proliferación neoplásica formada por células fusiformes y poligonales con citoplasma amplio y claro. El núcleo presentaba pleomorfismo y de aspecto vesicular. En algunos focos de la lesión las células se hallaron cargadas de pigmento melánico.

IHQ: con técnicas de inmunohistoquímica las células tumorales son positivas para proteína S-100, EMA, Melan A, NSE y Vicentina, fue negativa para citoquina, actina, desmina, SD 34 y Myo D1.

Diagnóstico histopatológico: sarcoma de células claras del 1er espacio interóseo del pie izquierdo.

El caso que se presentó tiene 6 años de operado y controlada la enfermedad, así como incorporado a su vida social y laboral. En la figura 2 A se observa el paciente a los 3 años de operado y en la figura 2 B, a los 6 años.



**Fig. 2.** Paciente después de operado.

## DISCUSIÓN

El sarcoma de células claras (SCC) es una tumoración maligna infrecuente que afecta principalmente a tendones y aponeurosis.

Representa cerca del 1 % de los tumores malignos precedentes de tejidos blandos. Existen aproximadamente unos 300 casos publicados hasta la actualidad.<sup>1-4</sup> Se presenta principalmente en pacientes jóvenes entre los 20 y 40 años, con una edad media de 27 años y rara vez aparece en pacientes con edades extremas.<sup>1,2,4</sup> Es ligeramente más frecuente en mujeres que en hombres. Menos del 2 % de los casos han sido referidos en niños menores de 10 años.

El SCC, afecta con más frecuencia a la extremidad inferior (75,1 % de los casos), fundamentalmente el pie y la rodilla, en el 28 % y 21 % de los casos respectivamente. El talón se ve comprometido un 15 % y el tobillo un 11 % de los casos. Las extremidades superiores se ven comprometidas en un 22 % de los casos, el tronco en un 2,1 % y la cabeza y cuello en el 0,8 %. Los órganos internos, pared torácica, retroperitoneo, tejido óseo, genitales y sistema nervioso, son localizaciones excepcionales.<sup>2</sup>

El diagnóstico clínico, habitualmente es difícil porque no se sospecha, debido a que los síntomas son generalmente inespecíficos y de larga duración. En la mitad de los casos se presenta como una masa de crecimiento lento de carácter asintomático.<sup>3</sup> En otras ocasiones se manifiesta por dolor y sensación de tensión en la zona, como en el caso presentado. Estos síntomas pueden manifestarse desde pocas semanas de haberse iniciado el proceso hasta incluso muchos años después.

Desde el punto de vista anatomopatológico, la superficie de la tumoración es lobulada y al corte se aprecian masas de color gris claro. En ocasiones se encuentran zonas pigmentadas, quísticas con áreas de necrosis y hemorragia. Microscópicamente se describe como nidos, grupos y bandas de células fusiformes y cuboidales de citoplasma claro, núcleo vesicular, cromatina laxa y nucleolo prominente con infiltración a estructuras vecinas; también forma septos fibrosos con nidos de células tumorales.

El diagnóstico diferencial debe hacerse con el sarcoma sinovial, fibrosarcoma, sarcoma fibromixóide, rhabdomyosarcoma alveolar, histiocitoma fibroso angiomatóide, tumores malignos del sistema nervioso periférico, melanoma maligno y metástasis de carcinoma renal. En algunas ocasiones el diagnóstico diferencial es fuente de verdaderos problemas. Distinción entre sarcoma de células

claras de tendones y aponeurosis (CCSTA) y el melanoma maligno metastásico pueden tener dificultades al diagnosticarse. Ambos tumores son similares en cuanto a las características histológicas. Sin embargo, la presentación del tumor y características histológicas pueden ayudar a hacer un diagnóstico diferencial entre estos tumores.<sup>3,5</sup>

Ambos SCC y el melanoma maligno inmunológicamente son positivos para S-100 proteína (un marcador de tumores derivados de la cresta neural) y HMB-45 (identificación de un marcador de tumores asociados con el melanoma) sugiere que estos tumores tienen una estrecha relación.<sup>2</sup>

La extirpación quirúrgica, es el tratamiento de elección del SCC. La resección quirúrgica y la radioterapia pre o postoperatoria, tienen como objetivo tanto el control local de la enfermedad como el de preservar en lo posible, la función de la extremidad afectada. Se debe extirpar toda la tumoración con un aceptable margen de seguridad, pero preservando la mayor cantidad de tejido sano que facilite la reconstrucción y permita recuperar la función.<sup>6</sup>

La supervivencia global es del 54 %, a 5 años, sin embargo cuando la enfermedad está localizada la supervivencia asciende al 65 %, lo que implica la importancia del control local de la enfermedad.<sup>1,2</sup>

En la experiencia de Jacobs y colab,<sup>6</sup> el tiempo libre de enfermedad a los dos y cinco años es del 68 % y del 50 %, respectivamente. La supervivencia a los dos, es del 86 % y cinco años, es del 68 % . En el trabajo de Kawai y colab,<sup>7</sup> sobre 75 casos estudiados, la supervivencia a 5 años es del 47 %, y a 10 años del 36 %. Otros autores reportan a los 5 años una tasa de supervivencia con la extirpación radical y quimioterapia adyuvante, la radioterapia varió de 60 a 67 %. En los 10 años de supervivencia la tasa es alrededor del 33 %.<sup>4</sup>

Hay informes que refieren de incidencia de 84 % de la primera recurrencia local (con 1-10 posteriores recidivas locales); mientras que en una serie estudiada se informó de 5 y 6 casos de recurrencia local, en 3 a 9 meses. Por lo general, hay una mediana de intervalo de tiempo entre el tratamiento primario y la primera recurrencia local que osciló entre 6 meses a 1 año.<sup>4</sup>

La edad, localización, tamaño, profundidad, estadio, la presencia de necrosis e índice de proliferación son factores pronósticos independientes.<sup>1,6,8</sup>

Las localizaciones más frecuentes de la metástasis son los ganglios linfáticos regionales, pulmón y hueso. Debido a que los ganglios loco-regionales están afectados en más de la mitad de los casos. Se plantea la necesidad de realizar una linfadenectomía regional profiláctica o en su lugar la biopsia del ganglio centinela, como proponen múltiples autores, por su utilidad en el estadiaje del tumor; como se realiza habitualmente en el carcinoma de mama y en el melanoma maligno, con resultados aceptables.<sup>1,2,4</sup>

En cuanto al tratamiento complementario, la radioterapia es imprescindible en todos los casos. Hasta el momento los resultados de la quimioterapia han sido controvertidos, aunque el interferón alfa-2b parece tener alguna utilidad. En la actualidad se propugna por un novedoso esquema de neoadyuvancia que ha mostrado efectividad en este tipo de tumores. El tratamiento neoadyuvante, reduce el tamaño de la lesión, lo que permite una mejor cirugía de resección con un mejor pronóstico.<sup>5,2</sup>

El sarcoma de células claras es una neoplasia infrecuente, que afecta principalmente a adultos jóvenes y tiene predilección por el arco del pie y el tobillo. A diferencia del resto de sarcomas, las metástasis linfáticas son muy frecuentes y tempranas.

La resonancia magnética es la prueba diagnóstica de elección. La biopsia del ganglio centinela es de utilidad para estudiar correctamente el tumor. La exéresis quirúrgica y la radioterapia constituyen las bases del tratamiento. La quimioterapia presenta aun resultados controvertidos.

Finalmente, estos tumores pueden recidivar o metastatizar hasta 10 años después del diagnóstico inicial, indica que precisan de un seguimiento a largo plazo para considerar segura la curación.

## REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1- Devita, Hellman, & Rosenberg's. Cancer: Principles & Practice of Oncology. Vol 2. Part 3. Chapter 45. 8th Ed. [Internet]. Lippincott: Williams & Wilkins; 2015 [citado 12 Dic 2016]. Disponible en: <https://shop.lww.com/Cancer--Principles---Practice-of-Oncology/p/9781496310637>

2- Carvajal Balaguera J, Martín García-Almenta M, Camuñas Segovia J, et al. Sarcoma de células claras gigante de muslo: cuadro clínico, diagnóstico y tratamiento. MAPFRE Medicina [Internet]. 2007 Oct/Dic [citado 12 Dic 2016];18(4). Disponible en: [http://www.mapfre.com/fundacion/html/revistas/medicina/v18n4/pdf/02\\_02.pdf](http://www.mapfre.com/fundacion/html/revistas/medicina/v18n4/pdf/02_02.pdf)

3- Kazakos J, Galanis VG, Giatromanolaki A, et al. Sarcoma de células claras de la escápula. Reporte de un caso y revisión de la literatura. World Journal of Surgical Oncology [Internet]. 2006 [citado 12 Dic 2016];4:48-48. Disponible en: [http://viaclinica.com/article.php?pmc\\_id=1555585](http://viaclinica.com/article.php?pmc_id=1555585)

4- García JJ, Kramer MJ, O'Donnell RJ, et al. Mismatch repair protein expression and microsatellite instability: a comparison of clear cell sarcoma of soft parts and metastatic melanoma. Mod Pathol. 2006;19(7):950-57. Citado en PubMed; PMID: 16619000.

5- Albores-Zuniga O, Padilla-Osciano A, Matínez-Said H, et al. Clear cell sarcoma and sentinel lymph node biopsy. Case report and literature review. Cir Cir. 2006;74(2):121-25. Citado en PubMed; PMID: 16887085.

6- Jacobs IA, Chang CK, Guzman G, et al. Clear cell sarcoma: an institutional review. Am Surg. 2004;70(4):300-3. Citado en PubMed; PMID: 15098780.

7- Kawai A, Hosono A, Nakayama R, et al. Clear cell sarcoma of tendons and aponeuroses: a study 75 patients. Cáncer. 2006;109(1):109-16. Citado en PubMed; PMID: 17133413.

8- Meis-Kindblom JM. Clear sarcoma of tendons and aponeurosis: a historical perspective and tribute to the man behind the entity. Adv Anat Oathol. 2006;13(6):286-92. Citado en PubMed; PMID: 17075294.

Recibido: 4/1/17  
Aprobado: 30/4/18

*Alina Delgado Rosales*. Instituto Nacional de Oncología y Radiobiología. Calle 29 esquina a F. Plaza de la Revolución. La Habana, Cuba. Correo electrónico: rosasdelgado71@gmail.com

### **CÓMO CITAR ESTE ARTÍCULO**

Delgado Rosales A. Sarcoma de células claras del pie. Presentación de un caso. Rev Méd Electrón [Internet]. 2018 May-Jun 2018 Jul-Ago [citado: fecha de acceso]; 40(4). Disponible en: <http://www.revmedicaelectronica.sld.cu/index.php/rme/article/view/2154/3884>