

## Sarcoma epitelioid de origen intestinal



### Intestinal epithelioid sarcoma

El sarcoma epitelioid (SE) es un tumor maligno de partes blandas, raro y agresivo, que se origina con mayor frecuencia bajo la piel de manos, antebrazos, pies o parte inferior de las piernas<sup>1,2</sup>. Afecta principalmente a adolescentes y adultos jóvenes. Suele metastatizar en pulmón y su tratamiento es quirúrgico, sin tener una línea clara de tratamiento en el caso de metástasis regionales o a distancia<sup>1-3</sup>. Presentamos un caso de SE primario yeyunal.

Paciente varón de 19 años, sin antecedentes de interés, con dolor abdominal difuso de dos meses de evolución, agudizado en las últimas 24-48 horas, asociado a pérdida de peso de 5 kg. A la exploración presenta signos de peritonismo difuso. Analítica: leucocitos = 15.700 mg/dL, actividad de protrombina = 42,6%, GGT = 108 U/L y PCR = 118 mg/dL. La TC muestra una masa de origen intestinal de 7,6 x 6,5 cm, abscesificada, múltiples lesiones hepáticas de predominio periférico y abundante ascitis (fig. 1). Se realiza laparotomía exploradora, hallándose 1,5 litros de líquido ascítico, una tumoración en yeyuno medio perforada con peritonitis purulenta localizada, carcinomatosis peritoneal y múltiples metástasis hepáticas. Se lleva a cabo resección segmentaria de yeyuno, incluyendo la masa tumoral, toma de muestra de líquido ascítico, implantes peritoneales y lesiones hepáticas. El postoperatorio es favorable, siendo alta al octavo día. Reingresa a las 72 h por ascitis refractaria a tratamiento médico, que precisa paracentesis evacuadora. La TC de control a los 15 días muestra importante aumento de las lesiones hepáticas y peritoneales, y ascitis masiva, produciéndose empeoramiento clínico progresivo, siendo *exitus* a los 27 días tras la intervención. El estudio histológico informó de pared intestinal con ulceración mucosa y múltiples implantes peritoneales por sarcoma epitelioid tipo proximal con áreas rabdoideas, fusiformes y células claras con un índice mitótico de 38/50 CGA e índice proliferativo del 40%. Ausencia de invasión linfovascular y perineural. Linfadenitis crónica en los 33 ganglios aislados. El perfil inmunohistoquímico mostró positividad para citoqueratina AE1/AE3, citoqueratina 19, WT-1, vimentina y CD34 y negatividad para ALK, S-100, melan-A, HMB-45, actina músculo específica, desmina, MioD1, miogenina, CD45, CD30, CD56, CD117, CD10, calretinina, CD15, CD99, citoqueratinas 7,

20 y 5/6, CD31, D2-40, Ber-ep4, factor VIII y receptores de estrógenos.

El SE, descrito por Enzinger en 1970, es una neoplasia mesenquimal infrecuente<sup>1-5</sup>. Hay dos variantes: clásicos y proximales. Ambos tipos se asocian a la pérdida de expresión de la proteína SMARCB1/INI1<sup>4</sup>. El tipo clásico afecta más comúnmente a la extremidad superior, distalmente, de adolescentes y adultos jóvenes, con preponderancia masculina<sup>1,2</sup>. Se presenta como nódulos firmes, indolores, superficiales, que dan lugar a úlceras crónicas no curativas con márgenes elevados, y pueden ser multifocales. También pueden surgir en los tejidos tenosinoviales y extenderse a lo largo de los nervios y los planos fasciales. Tiende a la multifocalidad, la recurrencia local y las metástasis regionales y a distancia (40-57%)<sup>2,3</sup>. Son tumores agresivos, siendo la cirugía el tratamiento de elección. Tienen mal pronóstico, especialmente cuando hay enfermedad metastásica. El tipo proximal se encuentra principalmente en las regiones pélvicas, perineal y genital de adultos jóvenes y de mediana edad. Este subtipo es menos frecuente, pero más agresivo<sup>4</sup>. La supervivencia a los cinco años se estima en torno al 32-78%<sup>3,5</sup>. No hay evidencia del efecto beneficioso de la linfadenectomía asociada a la resección de la lesión en la tasa de recurrencia local o a distancia. Cuando la cirugía y la radioterapia se combinan, parece que se tiene un mejor control local de la enfermedad, pero el 40-60% de los pacientes morirá a causa de la enfermedad metastásica<sup>3-5</sup>.

En diversas revisiones publicadas recientemente de SE, el 77% recurrieron y el 45% presentó metástasis predominantemente en pulmón (51%), ganglios linfáticos regionales (34%), cuero cabelludo (22%), hueso, cerebro, hígado y pleura<sup>3,4</sup>. Los factores favorables son la edad temprana al diagnóstico, el sexo femenino y tumor < 5 cm<sup>3-5</sup>. La edad avanzada, la enfermedad local multifocal, la localización proximal, la ubicación axial, la profundidad de la invasión, la alta actividad mitótica, la necrosis, la invasión vascular, la hemorragia tumoral, la citomorfología rabdoidea y la escisión inadecuada son predictores de una pobre supervivencia libre de metástasis a distancia<sup>3-5</sup>. El SE de origen intestinal es extremadamente infrecuente, habiéndose descrito muy pocos casos en la literatura<sup>3,5</sup>.

### Financiación

Este trabajo no ha recibido ningún tipo de financiación.

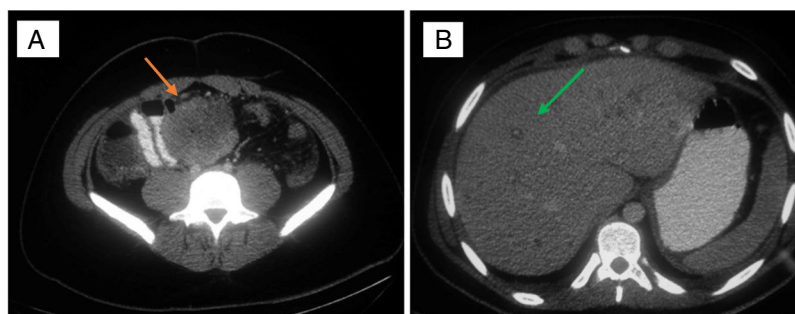


Figura 1 A) Masa de origen intestinal abscesificada (flecha roja); B) Metástasis hepáticas (flecha verde).

## Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

## Bibliografía

1. Wu H, Meng YH, Lu P, Ning HY, Hong L, Kang XL, et al. Epithelioid inflammatory myofibroblastic sarcoma in abdominal cavity: a case report and review of literature. *Int J Clin Exp Pathol*. 2015;8:4213–9.
2. Bai Y, Jiang M, Liang W, Chen F. Incomplete Intestinal Obstruction Caused by a Rare Epithelioid Inflammatory Myofibroblastic Sarcoma of the Colon: A Case Report. *Medicine (Baltimore)*. 2015;94:e2342, <http://dx.doi.org/10.1097/MD.0000000000002342>.
3. Spunt SL, Francotte N, De Salvo GL, Chi YY, Zanetti I, Hayes-Jordan A, et al. Clinical features and outcomes of young patients with epithelioid sarcoma: an analysis from the Children's Oncology Group and the European paediatric soft tissue Sarcoma Study Group prospective clinical trials. *Eur J Cancer*. 2019;112:98–106, <http://dx.doi.org/10.1016/j.ejca.2019.02.001>.
4. Thway K, Jones RL, Noujaim J, Fisher C. Epithelioid Sarcoma: Diagnostic Features and Genetics. *Adv Anat Pathol*. 2016; 23:41–9, <http://dx.doi.org/10.1097/PAP.000000000000102>.

5. Needs T, Fillman EP. *Cancer, Epithelioid Sarcoma*. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing. 2020, <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK532911/>.

Mario Serradilla-Martín<sup>a,\*</sup>, Ana Palomares-Cano<sup>b</sup>, Ana María Carrillo-Colmenero<sup>c</sup> y César Luis Ramírez-Tortosa<sup>d</sup>

<sup>a</sup> Instituto de Investigación Sanitaria Aragón, Servicio de Cirugía General, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

<sup>b</sup> Servicio de Cirugía General, Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza, España

<sup>c</sup> Servicio de Radiodiagnóstico, Complejo Hospitalario de Jaén, Jaén, España

<sup>d</sup> Unidad de Gestión Clínica de Anatomía Patológica, Hospital Clínico San Cecilio, Granada, España

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [marioserradilla@hotmail.com](mailto:marioserradilla@hotmail.com) (M. Serradilla-Martín).

<https://doi.org/10.1016/j.gastrohep.2020.06.022>  
0210-5705/ © 2020 Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

## Pioderma gangrenoso resuelto mediante terapia con ustekinumab



## Pyoderma gangrenosum solved by ustekinumab therapy

El pioderma gangrenoso es una dermatosis úlcero-necrótica neutrofílica que se manifiesta como un nódulo o pústula estéril que rápidamente progresa a una úlcera purulenta dolorosa con bordes irregulares, serpinginosos, edematosos, violáceos y socavados. Pueden ocurrir en cualquier localización, siendo las piernas donde se presentan las formas más llamativas y frecuentes.

Es la manifestación cutánea asociada a la enfermedad inflamatoria intestinal (EII) más grave, si bien puede asociarse a otras entidades sistémicas como mielodisplasias, gammopatías monoclonales, leucemia y artritis reumatoide. En general, su aparición es más frecuente en colitis ulcerosa (CU) que en enfermedad de Crohn (EC)<sup>1</sup>. Aunque suele coincidir con la reactivación de la EII de base, no siempre es así.

Presentamos el caso de una paciente con EC y pioderma gangrenoso con respuesta tras tratamiento con ustekinumab:

Mujer de 29 años con EC fistulizante compleja, con colectomía total e ileostomía terminal realizada 8 años antes, y antecedente de pioderma gangrenoso que previamente había respondido a ciclosporina y medidas locales, derivada por lesiones cutáneas muy dolorosas a nivel pretibial en ambos miembros inferiores de 2 meses de evolución, acompañadas de fiebre. En esos momentos, la paciente se encontraba en tratamiento con adalimumab (con pauta

intensificada de 80 mg/2 semanas) con buen control de la clínica digestiva.

Al ingreso se realizó biopsia de la lesión y cultivo del exudado, donde se desarrolló una *Pseudomonas aeruginosa* productora de carbapenemasas, sensible a piperacilina-tazobactam y ciprofloxacino. El estudio histológico mostró una epidermis necrótica con formación de abscesos y tejido de granulación con depósitos de fibrina y hemáticos, infiltrado crónico agudizado con predominio de neutrófilos, sin presencia de granulomas, además de ligera espongioides e infiltrado inflamatorio perivascular mixto en la epidermis adyacente, todo ello compatible con el diagnóstico de pioderma gangrenoso. En estos momentos se inició antibioterapia dirigida, corticoterapia, medidas locales (permanganato, clobetasol y mupirocina), y se programaron sesiones de curas en quirófano de dermatología.

La paciente permaneció ingresada durante 15 días, siendo dada de alta con mejoría parcial de las lesiones. A pesar de ello, cuando es revisada al mes en consulta, se objetivó empeoramiento de las lesiones cutáneas, continuando asintomática desde el punto de vista digestivo. Con objetivo de control del cuadro dermatológico, se decidió suspender adalimumab e iniciar ustekinumab con una primera dosis de 260 mg iv, tras lo cual la paciente mejoró de forma muy significativa, sin objetivarse recidiva de la clínica digestiva (fig. 1). Actualmente la paciente se encuentra en terapia de mantenimiento con ustekinumab (90 mg/8 semanas), encontrándose asintomática desde el punto de vista digestivo y dermatológico.

El diagnóstico del pioderma gangrenoso se basa en una clínica y hallazgos histológicos compatibles, aunque no específicos, así como el descarte de otras posibilidades diagnósticas. El diagnóstico diferencial es variable en función