

Alicia Rodríguez Velasco,* Irene Rivera Salgado**

El ejercicio clínico-patológico tiene dos propósitos: primero, compartir casos que por sus aspectos clínico y anatomopatológico sean de interés por el grado de dificultad diagnóstica; y segundo, utilizarlos para formar un acervo que después podamos consultar.

En la primera parte, después de la manifestación clínica y anatomopatológica del caso, se plantean enunciados que deberán responderse con dos opciones: **V**, verdadero, si se está de acuerdo con el mismo y **F**, falso, si por el contrario se considera erróneo dicho enunciado. Al anverso del caso se encontrarán las respuestas de los enunciados, algunas "perlas" de diagnóstico y recomendaciones de lectura.

PRIMERA PARTE

Niña de 14 años de edad, sin antecedentes de importancia para el padecimiento actual, que en septiembre de 2007 inició con aumento de volumen de tejidos blandos en el tercio proximal de la pierna izquierda, aparentemente posterior a traumatismo directo en la región. Recibió tratamiento con antiinflamatorios no esteroides, pero no hubo disminución de los síntomas. En marzo de 2008, en su Hospital General de Zona (HGZ) correspondiente, se le realizó una TAC, la cual mostró un tumor muy vascularizado. En octubre del mismo año se obtuvo una biopsia, en la que además de hematoxilina y eosina se realizó la

siguiente inmunohistoquímica: EMA, VIM, CK y HMB-45. Se envió a la paciente a la Unidad Médica de Alta Especialidad (UMAE), Hospital de Pediatría del Centro Médico Nacional Siglo XXI del IMSS, para someterse a tratamiento, después de haber recibido tres cursos de quimioterapia (VIP, VCP).

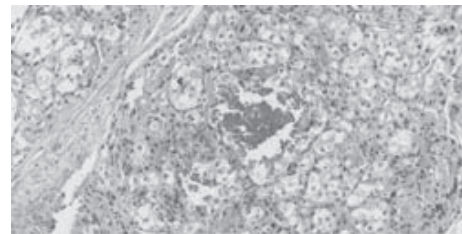


Figura 1.

1. ¿Cuál es tu diagnóstico? _____.
2. ____ Su frecuencia es mayor entre adolescentes y adultos jóvenes.
3. ____ En niños menores de cinco años afecta frecuentemente las extremidades.
4. ____ La enfermedad pocas veces condiciona metástasis.
5. ____ El estudio de inmunohistoquímica no es necesario para establecer el diagnóstico.
6. ____ Se ha identificado una traslocación específica para esta lesión.

* Anatomopatóloga. Unidad Médica de Alta Especialidad, Pediatría, Centro Médico Nacional Siglo XXI, IMSS.

** Anatomopatóloga. Hospital Central Sur PEMEX.

Correspondencia: Dra. Alicia Rodríguez Velasco. Correo electrónico: alirove0101@yahoo.com.

La versión completa de este artículo también está disponible en: www.nietoeditores.com.mx

SEGUNDA PARTE

1. **Sarcoma alveolar de partes blandas.** Neoplasia poco frecuente que constituye alrededor de 1% de todas los tumores de tejidos blandos. Su aspecto histopatológico, de tipo epitelioides (figuras 1 y 2A), es invariable y no cuenta con contraparte benigna. Macroscópicamente se distingue por lesiones no encapsuladas y blandas. Microscópicamente, son lesiones multinodulares (figura 1); cada nódulo está compuesto por lóbulos de células epitelioides (figura 2A). Aunque se desconoce su histogénesis, su morfología permite que el diagnóstico anatomopatológico sea fácil de establecer.

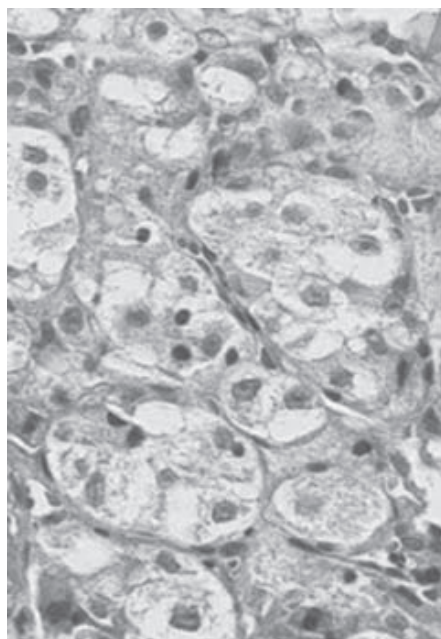


Figura 2A.

2. **Verdadero.** Puede aparecer a cualquier edad, pero en la mayoría de los casos ocurre entre los 15 y 30 años de edad. Predomina en mujeres, en una proporción de 2:1.

3. **Falso.** Esta neoplasia es muy rara en niños menores de cinco años de edad, pero cuando se expresa suele manifestarse en la cabeza (principalmente en la órbita y la lengua) y el cuello.

4. **Falso.** En algunos casos la primera manifestación de la enfermedad aparece por las metástasis a pulmón, los huesos y el cerebro. Es frecuente la permeación linfática

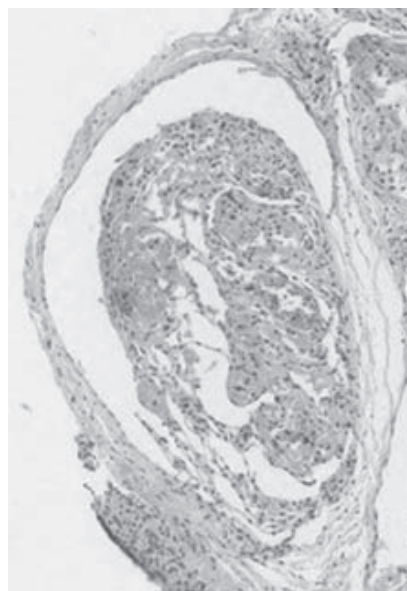


Figura 2B.

en estos casos (figura 2B). Las metástasis también pueden ocurrir tardíamente, por lo que es importante el seguimiento a largo plazo.

5. **Verdadero.** Debido a que su aspecto histopatológico es muy característico, la inmunohistoquímica y microscopía electrónica no aportan información adicional de los cortes de tejido incluidos en parafina y teñidos con H & E para establecer el diagnóstico.

6. **Verdadero.** Recientemente se ha identificado una alteración estructural en el cromosoma 17, banda q25. Esta traslocación resulta en la fusión de dos genes: TFE3 y ASPL, que definen a un grupo de carcinomas renales pediátricos y también se considera una característica del sarcoma alveolar de partes blandas. El anticuerpo disponible comercialmente para identificar la proteína resultante de la fusión puede ser útil en los casos de sarcoma alveolar de partes blandas con patrón sólido.

LECTURAS RECOMENDADAS

1. Aulmann S, Longerich T, Schirmacher P, Mechttersheimer G, Penzel R. Detection of the ASPSCR1-TFE3 gene fusion in paraffin-embedded alveolar soft part sarcomas. *Histopathology* 2007;50:881-6.
2. Kayton ML, Meyers P, Wexler LH, Gerald WL, Laquaglia MP. Clinical presentation, treatment, and outcome of alveolar soft part sarcoma in children, adolescents, and young adults. *J Pediatr Surg* 2006;41:187-93.