

Sarcoma sinovial con invasión medular

Synovial sarcoma with medullary invasion

Rolando Dornes-Ramón^{1*} <https://orcid.org/0000-0003-4365-5237>

Yordany Vázquez-Mora² <https://orcid.org/0000-0002-4539-6200>

Niurka Abreu-Figueroa³ <https://orcid.org/0000-0002-2020-1582>

¹ Máster en Enfermedades Infecciosas. Especialista de Primer y Segundo Grados en Imagenología. Especialista de Primer Grado en Medicina General Integral. Profesor Auxiliar. Hospital General Provincial Docente “Dr. Antonio Luaces Iraola”. Ciego de Ávila, Cuba.

² Máster en Atención Integral a la Mujer. Especialista de Primer Grado en Imagenología. Especialista de Primer Grado en Medicina General Integral. Profesor Auxiliar. Hospital General Provincial Docente “Dr. Antonio Luaces Iraola”. Ciego de Ávila, Cuba.

³ Máster en Atención Integral a la Mujer. Especialista de Primer Grado en Nefrología. Especialista de Primer Grado en Medicina General Integral. Profesor Asistente. Hospital General Provincial Docente “Dr. Antonio Luaces Iraola”. Ciego de Ávila, Cuba.

*Autor para la correspondencia. Correo electrónico: rolandodornes@infomed.sld.cu

RESUMEN

Introducción: el sarcoma sinovial es una neoplasia maligna de origen mesenquimal, constituida por células fusiformes y un componente de diferenciación epitelial con grados variables de displasia. Afecta principalmente las extremidades, con predominio de las inferiores. De los sarcomas de partes blandas 5-10% son sinoviales.

Objetivo: presentar el caso de una paciente con sarcoma sinovial a partir de los hallazgos imagenológicos que posibilitaron diagnosticar la enfermedad.

Presentación del caso: paciente femenina, de 38 años de edad, con antecedentes de salud. Presentó un cuadro doloroso en la región distal del muslo, de 12 meses de evolución, con aumento de volumen y agravamiento de los síntomas en los últimos cinco meses. En el examen físico se observaron cambios en la textura de la piel de la rodilla derecha, aumento de volumen moderado, y dolor a la palpación más

acentuado en la región distal del muslo, con limitación de los movimientos. La resonancia magnética nuclear del muslo derecho con contraste endovenoso mostró una extensa masa de aspecto heterogéneo, realizada con la administración del medio de contraste (Dotarem) localizada predominantemente en el tercio distal del muslo, que invadía el canal medular, asociada con osteolisis y periostitis.

Conclusiones: en los casos de enfermos con sintomatología como la presentada, se deben realizar los estudios imagenológicos pertinentes para confirmar la posibilidad diagnóstica de sarcoma sinovial. Por sus características, la resonancia magnética nuclear es la técnica imagenológica de elección para detectar, caracterizar, estadificar y seguir la evolución de estos tumores.

Palabras clave: SARCOMA SINOVIAl/etiología; SARCOMA SINOVIAl/epidemiología; SARCOMA SINOVIAl/diagnóstico por imagen; ESPECTROSCOPIA DE RESONANCIA MAGNÉTICA; INFORMES DE CASOS.

ABSTRACT

Introduction: synovial sarcoma is a malignant neoplasm of mesenchymal origin, composed of spindle cells and a component of epithelial differentiation with varying degrees of dysplasia. It mainly affects the extremities, with predominance of the lower ones. Of the soft tissue sarcomas 5-10% are synovial.

Objective: to present the case of a patient with synovial sarcoma from the imaging findings that made it possible to diagnose the disease.

Case presentation: female patient, 38 years old, with health history. She presented a painful picture in the distal region of the thigh, of 12 months of evolution, with increased volume and aggravation of symptoms in the last five months. Physical examination revealed changes in the texture of the skin of the right knee, moderate volume increase, and pain on palpation more pronounced in the distal region of the thigh, with limited movement. Nuclear magnetic resonance of the right thigh with intravenous contrast showed an extensive mass of heterogeneous appearance, enhanced with the administration of contrast medium (Dotarem) located predominantly in the distal third of the thigh, which invaded the medullary canal, associated with osteolysis and periostitis.

Conclusions: in the cases of patients with symptoms such as the one presented, the pertinent imaging studies should be carried out to confirm the diagnostic possibility of synovial sarcoma. Due to its characteristics, nuclear magnetic resonance is the imaging technique of choice to detect, characterize, stage and follow the evolution of these tumors.

Keywords: SYNOVIAl SARCOMA/etiology; SYNOVIAl SARCOMA/epidemiology; SYNOVIAl SARCOMA/diagnostic imaging; MAGNETIC RESONANCE SPECTROSCOPY; CASE REPORTS.

Recibido: 29/06/2017

Aprobado: 08/04/2019

INTRODUCCIÓN

El sarcoma sinovial (SS) es una neoplasia maligna de origen mesenquimal, constituida por células fusiformes y un componente de diferenciación epitelial con grados variables de displasia. Se le conoce también como sarcoma de células sinoviales, sinovioma maligno y sarcoma sinovioblástico. Su frecuencia de presentación en adolescentes y jóvenes es menor respecto al rabdomiosarcoma.⁽¹⁾

El SS afecta principalmente las extremidades, con predominio de las inferiores. De los sarcomas de partes blandas 5-10% son SS.⁽²⁾ No existen factores predisponentes específicos para esta enfermedad.⁽³⁾

Este es uno de los tumores malignos de los tejidos blandos más frecuentes en todas las edades. Aproximadamente 8% se presentan en adultos jóvenes de 14 a 40 años y sexo masculino. Sin embargo el más frecuente en niños, adolescentes y adultos jóvenes es el rabdomiosarcoma (15-20 % de los casos).⁽³⁾

El objetivo de este trabajo es presentar el caso de una paciente con sarcoma sinovial a partir de los hallazgos imagenológicos que posibilitaron diagnosticar la enfermedad.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Paciente femenina, de 38 años de edad, con antecedentes de salud. Presentó un cuadro doloroso en la región distal del muslo, de 12 meses de evolución, con aumento de volumen y agravamiento de los síntomas en los últimos cinco meses.

Examen físico:

Se observaron cambios en la textura de la piel de la rodilla derecha, aumento de volumen moderado, y dolor a la palpación más acentuado en la región distal del muslo, con limitación de los movimientos.

Exámenes de laboratorio:

Hemoglobina: 8,7g/dl	Fosfatasa alcalina: 1 398 u/L
Hematocrito: 0,29%	Calcio: 2,32 mmol/L
Leucocitos: 4,3 x 1 ⁹ /L	VIH: negativo
Plaquetas: 552 x 10 ³ /L	Prueba de laboratorio para la investigación de enfermedades venéreas (VDRL por su sigla en inglés): no reactiva
Glicemia: 5 mmol/L	Hemocultivos: negativos
Creatinina: 77 mmol/L	
Velocidad de sedimentación globular: 133 mm/h	
Albúmina: 26 g/L	

Estudios imagenológicos:

A la paciente se le realizaron radiografías del fémur y la rodilla derechos (Fig. 1). Se observaron disminución de la densidad ósea en el extremo distal del fémur, múltiples imágenes osteolíticas y periostitis en lámina de cebolla. También se apreció afinamiento de la cortical, ensanchamiento del canal medular y aumento de volumen de las partes blandas del muslo.



Fig. 1- Radiografías del fémur y la rodilla derecha. Obsérvense las múltiples imágenes osteolíticas, periostitis, osteoporosis y afinamiento de la cortical del fémur distal.

En la ecografía de partes blandas y el ultrasonido Doppler venoso del miembro inferior derecho se observó una masa multilobulada, de composición heterogénea y contornos irregulares, que comprimía el sistema venoso profundo. No hubo hallazgos sonográficos de trombosis venosa profunda (Fig. 2).

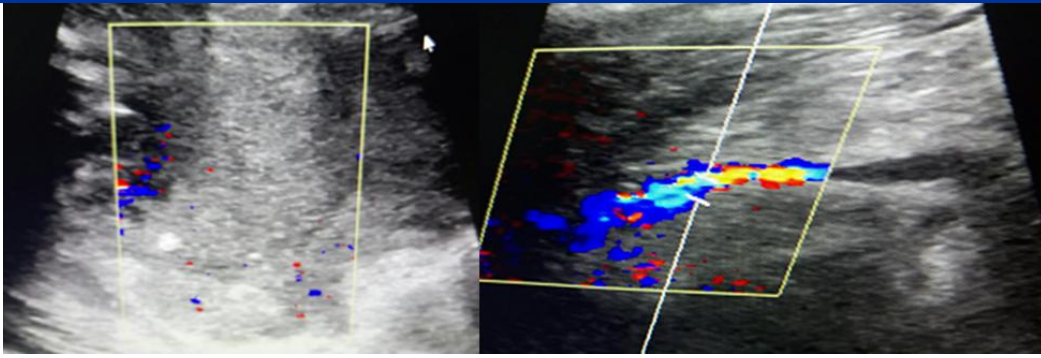


Fig. 2- Ecografía de partes blandas y ultrasonido Doppler venoso del miembro inferior derecho: Obsérvese la masa heterogénea, mal definida, que comprime el sistema venoso profundo.

En la tomografía axial computarizada (TAC) del muslo derecho (Fig. 3) se observaron –en los planos sagital, coronal y axial– una masa de aspecto heterogéneo y densidad de 150 UH (que invadía extensamente el canal medular), osteolisis y periostitis en lámina de cebolla, y aumento de volumen de las partes blandas.

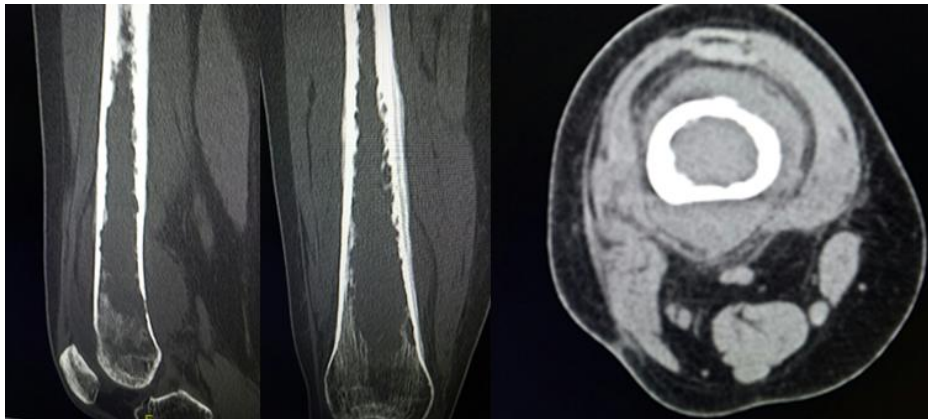


Fig. 3- Tomografía axial computarizada del muslo derecho en planos sagital, coronal y axial. Obsérvese la masa heterogénea que invade el canal medular, osteolisis y periostitis.

Se realizó resonancia magnética nuclear (RMN) del muslo derecho (Fig. 4). Se detectó una masa de aspecto heterogéneo, de 8 x 9 x 19 cm, contornos irregulares. En las secuencias sagital y coronal se observaron hipointensidad en T1 e hiperdensidad en T2 localizada predominantemente en el tercio distal del muslo, con invasión del canal medular e infiltración de los grupos musculares anteriores y posteriores del muslo, desplazamiento de la arteria femoral y compresión del sistema venoso profundo, asociada con osteolisis y periostitis.

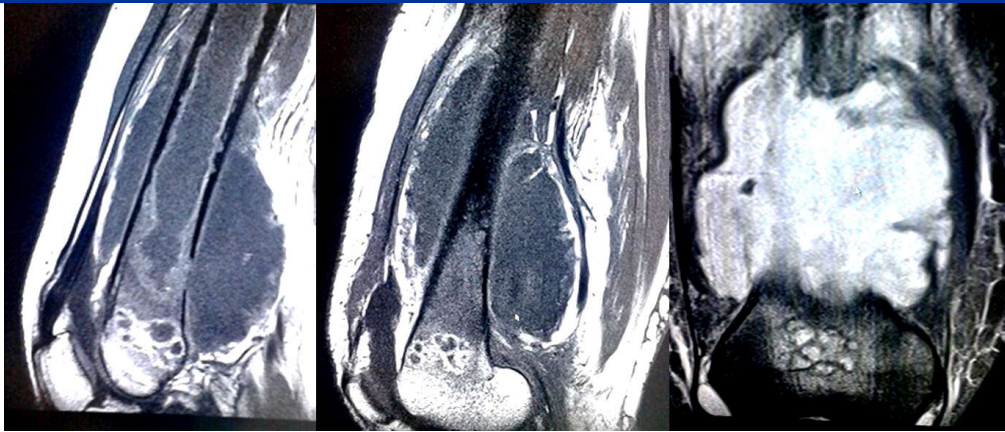


Fig. 4- Resonancia magnética nuclear del muslo derecho. Se observa una masa en las partes blandas del tercio distal del muslo, que invade el canal medular, con múltiples osteolisis y signos de periostitis.

La RMN del muslo derecho con contraste endovenoso (Fig. 5) en secuencias coronal, sagital y transversal, mostró una extensa masa de aspecto heterogéneo, realzada con la administración del medio de contraste (Dotarem) localizada predominantemente en el tercio distal del muslo, que invadía el canal medular, asociada con osteolisis y periostitis.

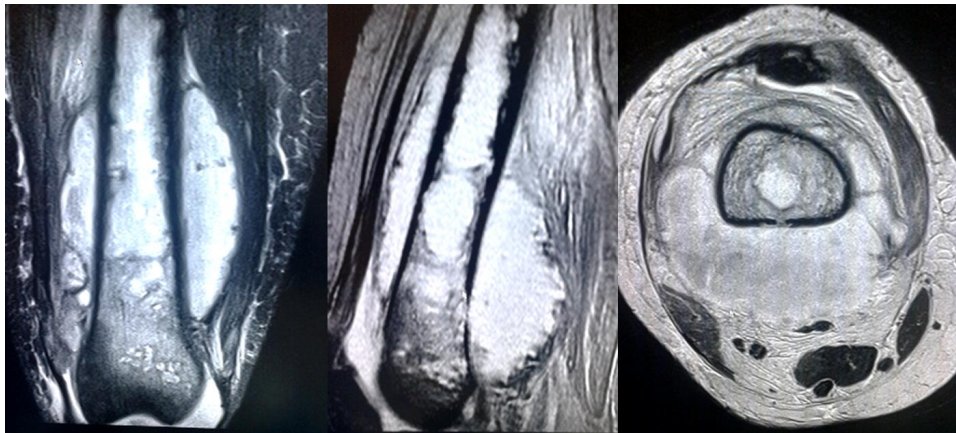


Fig. 5- Resonancia magnética nuclear del muslo derecho con contraste endovenoso. Se observa una masa de aspecto heterogéneo, que invade el canal medular, asociada con osteolisis y periostitis.

DISCUSIÓN

A pesar de su nombre, el SS no se origina a partir del tejido sinovial. Es un tumor de diferenciación incierta, carente de precisión de contrapartida del tejido normal. Su denominación proviene de los primeros reportes en la literatura, por su frecuente localización pararticular y las similitudes

microscópicas con el tejido articular en desarrollo. El SS es clínica, morfológica y genéticamente distinto de otros sarcomas.⁽⁴⁾

Morfológicamente, los SS se clasifican en dos subtipos: monofásicos y bifásicos. Recientemente se ha descrito un tercero pobremente diferenciado desde el punto de vista histológico. El SS monofásico – subtipo presentado por la paciente– se compone de células fusiformes las cuales son uniformes y relativamente pequeñas, con núcleos ovals y escaso citoplasma, bordes celulares poco delimitados y formas de láminas sólidas.⁽⁵⁾

Estos tumores se pueden desarrollar en casi cualquier sitio de la anatomía humana, generalmente como una masa indolora en progresivo aumento. Su localización más común es en los tejidos blandos de las extremidades –muñeca, pie y tobillo–, a menudo cerca de un tendón o bolsa. La aparición en otros sitios distintos de las extremidades no es común. La presencia de dolor puede estar relacionada con el compromiso de los nervios.^(5,6)

La ecografía es, a menudo, el primer medio diagnóstico utilizado en la evaluación. Aunque no juega un papel importante en el diagnóstico puede ser útil, como técnica de imagen en tiempo real, para guiar la biopsia con aguja gruesa. Por otra parte, con la TAC es posible evaluar la extensión de la lesión y si existe afectación ósea.

La RMN es la técnica imagenológica de elección para detectar, caracterizar, estadificar y seguir la evolución de los SS. Muchos de estos tumores de extremidades son lesiones profundas, localizadas cerca de articulaciones –pero no en su interior–, en contacto con fascias o aponeurosis. Suelen tener márgenes bien definidos. En las imágenes en T1 los SS se ven como lesiones homogéneas, con señales de intensidades similares o ligeramente superiores a las de los músculos. La presencia de hemorragia o calcificación ocasiona la aparición, en el interior del tumor, de focos con señales de alta y baja intensidades. En las imágenes potenciadas en T2 se observan lesiones hiperintensas, con señales más heterogéneas.⁽⁷⁾

Esta heterogeneidad se debe a la mezcla de componentes sólidos celulares (señales de intensidad intermedia), hemorragias o necrosis (señales hiperintensas) y regiones de calcificación o fibrosis (señales hipointensas). La presencia de hemorragia puede causar la aparición de niveles líquido-líquido. Debido a esta combinación de componentes, en ocasiones el SS aparece como una tumoración, una lesión de aspecto heterogéneo o de apariencia quística o abscesificada.⁽⁸⁾

Tras la administración de contraste en el SS se observa una captación importante, casi siempre heterogénea (8-100%).⁽⁸⁾ Ello refleja la combinación de regiones necróticas, quísticas o hemorrágicas, con regiones de mayor celularidad tumoral. La afectación del hueso subyacente es frecuente, sobre todo

en comparación con la que puede verse en otros sarcomas. La erosión extrínseca del hueso o reacción perióstica se ha descrito en 11-20% de los casos. La invasión de la cavidad medular es menos común y se observa en aproximadamente 5% de los casos.⁽⁹⁾

En los pacientes tratados con régimen de quimioterapia o quimioradioterapia neoadyuvante, puede observarse progresión, estabilidad o, con mayor frecuencia, respuesta positiva al tratamiento. Los principales cambios relacionados con la respuesta son, por encima de la disminución de tamaño, la disminución de las áreas de captación y la encapsulación del tumor (formación de una cápsula fibrosa).^(9,10)

CONCLUSIONES

En los casos de enfermos con sintomatología como la presentada, se deben realizar los estudios imagenológicos pertinentes (radiografía, tomografía axial computarizada y resonancia magnética nuclear) para confirmar la posibilidad diagnóstica de sarcoma sinovial. Por sus características, la resonancia magnética nuclear es la técnica imagenológica de elección para detectar, caracterizar, estadificar y seguir la evolución de estos tumores.

Conflictos de intereses

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. García-Morato J, Damonte A, Rossetti NS, Arribalzaga EB. Evolución infrecuente de sinoviosarcoma de muslo. Rev Chil Cir [Internet]. Oct 2015 [citado 27 Jun 2016];67(5):527-30. Disponible en: <http://www.scielo.cl/pdf/rhcir/v67n5/art11.pdf>
2. Pérez MA. Sarcoma de partes blandas del adulto. Experiencia Instituto de Oncología Dr. Luis Razetti. Rev Venez Oncol [Internet]. 2013 [citado 2 Ago 2016];25(3):166-77. Disponible en: <http://www.redalyc.org/pdf/3756/375634879005.pdf>
3. Martínez-Ros J. Resultado del tratamiento del sarcoma sinovial en un centro de 3º nivel [Internet]. Murcia: Universidad de Murcia; 2015 [citado 22 Ene 2017]. Disponible en:

<https://www.tdx.cat/bitstream/handle/10803/310784/TJMR.pdf?sequence=1&isAllowed=y>

4. Serrano-García C. Estudio de vías de señalización en sarcomas [Internet]. Barcelona: Universidad Autónoma de Barcelona; 2014 [citado 10 Ene 2017]. Disponible en: http://ddd.uab.cat/pub/tesis/2014/hdl_10803_285748/csg1de1.pdf
5. Corti-Hart MF, Nieto-González AM, Colina-Sánchez RE, Romano-Flores L, Milano-Molina M, Stock F. Sarcoma sinovial en adolescente. Presentación de un caso y revisión de la literatura. CIMEL [Internet]. 2011 [citado 27 Jul 2015];16(1):44-7. Disponible en: <http://www.redalyc.org/pdf/717/71723602010.pdf>
6. Shuibat AM, Mamadova U, Yilmaz B, Alpaslan C, Ataç M, Gültekin SE. Synovial sarcoma, report of two cases in the mandible and infratemporal fossa. Oral Oncol [Internet]. May 2013 [citado 2 Ago 2016];49 Supl 1:S124. Disponible en: https://www.clinicalkey.es/service/content/pdf/watermarked/1-s2.0-S1368837513004089.pdf?locale=es_ES
7. Leite de Alencar MH, Boldrini D, De Mendonça-Costa A, Talvane-Torres de Oliveira A, Sanches Attab C. Sarcoma sinovial primário do esôfago. Rev Col Bras Cir [Internet]. Oct 2012 [citado 11 Dic 2016];39(5):441-3. Disponible en: <http://www.scielo.br/pdf/rcbc/v39n5/18.pdf>
8. Soria-Céspedes D, Galván-Linares AI, Oros-Ovalle C, Gaitan-Gaona F, Ortiz-Hidalgo C. Primary monophasic synovial sarcoma of the tonsil: immunohistochemical and molecular study of a case and review of the literature. Head Neck Pathol [Internet]. Dic 2013 [citado 27 Jul 2015];7(4):400-3. Disponible en: https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3824801/pdf/12105_2013_Article_440.pdf
9. Stanelle EJ, Christison-Lagay ER, Healey JH, Singer S, Meyers PA, La Quaglia MP. Pediatric and adolescent synovial sarcoma: multivariate analysis of prognostic factors and survival outcomes. Ann Surg Oncol. Ene 2013;20(1):73-9.
10. Silverstein D, Klein P. Large monophasic synovial sarcoma: a case report and review of the literature. Cutis [Internet]. Ene 2014 [citado 11 Dic 2016];93(1):13-6. Disponible en: <https://mdedge-files-live.s3.us-east-2.amazonaws.com/files/s3fs-public/Document/September-2017/CT093010013.pdf>