

Acta Ortopédica Mexicana

Volumen
Volume **19**

Número
Number **5**

Septiembre-Octubre
September-October **2005**

Artículo:

Sarcoma sinovial con extensa
formación de osteoide y hueso.
Comunicación de un caso y revisión de
la literatura

Derechos reservados, Copyright © 2005:
Sociedad Mexicana de Ortopedia, AC

**Otras secciones de
este sitio:**

-  **Índice de este número**
-  **Más revistas**
-  **Búsqueda**

***Others sections in
this web site:***

-  ***Contents of this number***
-  ***More journals***
-  ***Search***



Reporte de caso

Sarcoma sinovial con extensa formación de osteoide y hueso. Comunicación de un caso y revisión de la literatura

Oliver Albores-Zúñiga,* Hugo Domínguez-Malagón,** Cano VAM,***
Padilla RA,**** Ramírez BJ*****

Instituto Nacional de Cancerología

RESUMEN. Introducción: El sarcoma sinovial es la cuarta causa más común de los sarcomas. Se presenta en articulaciones, afecta a menores de 40 años. Existe un subtipo raro, que puede acompañarse de formación de osteoide y hueso, por inmunohistoquímica ser positivo a vimentina y citoqueratina. Tiene pronóstico y comportamiento más favorable que el resto de los sarcomas, con supervivencia del 80% a 5 años. **Objetivo:** Presentar un caso clínico poco frecuente y conocer el comportamiento de la neoplasia. **Caso clínico:** Masculino de 19 años, con tumor en hombro izquierdo de 6 meses de evolución, indoloro. La tomografía computada demostró lesión de partes blandas calcificada. Se somete a biopsia con reporte de sarcoma sinovial con extensa formación ósea. Se somete a resección intraarticular proximal. Treinta meses después presenta recurrencia local resecable, fue sometido a cirugía y recibió quimioterapia adyuvante. A un año de seguimiento se encuentra sin recurrencia locorregional o metástasis. **Discusión:** El sarcoma sinovial con extensa formación ósea, es un subtipo muy raro, sólo existen 6 casos reportados en la literatura, el pronóstico y el comportamiento difiere del resto de sarcomas.

Palabras clave: sarcoma sinovial, osteoide.

SUMMARY. Introduction: Sinovial Sarcoma is the fourth cause commonest of sarcomas. One appears in joints, affects minors of 40 years. A rare subtype exists, that it can accompany by formation of osteoid and bone, by immunoreactive to cytokeratin vimentin. It has prognosis and behavior more favorable than the rest of sarcomas, with survival of 80% to 5 years. **Objective:** To present/display a clinical case little frequents and to know the behavior neoplasia. **Clinical case:** Masculine of 19 years, with left shoulder tumor of 6 months of evolution, painless. The computed tomography demonstrated injury of soft parts calcified. It is put under biopsy with sinovial report of sarcoma with extensive bony formation. Intra-articular proximal humerus resection has made. Thirty months later it presents local recurrence, it was put under surgery (local resection) and it received adjuvant chemotherapy. To one year onot evidence of locoregional recurrence or metastasis. **Discussion:** This neoplasm is a single very rare subtype are 6 cases reported in the Literature, the prognosis and the behavior defers of the rest from sarcomas.

Key words: synovial sarcoma, osteoid.

* Residente de 3er año de Cirugía Oncológica.

** Subdirector del Servicio de Patología.

*** Médico Adscrito al Servicio de Patología.

**** Jefe del Servicio de Piel y Partes Blandas.

***** Residente de 3er año de Cirugía Oncológica.

Instituto Nacional de Cancerología.

Dirección para correspondencia:

Dr. Oliver Albores Zúñiga. Instituto Nacional de Cancerología, Subdirección de Cirugía. Ave. San Fernando 22, Sección XVI Tlalpan 14080 México D.F. Niño Jesús 260 Edif. C 304. Unidad Torres Tlalpan, La Joya. Tlalpan 14090 México D.F. Albores_ol@yahoo.com

Introducción

El sarcoma sinovial es un tumor que se origina en el tejido sinovial de las articulaciones, con mayor frecuencia en aquéllas de las extremidades inferiores. En frecuencia ocupa el cuarto lugar con respecto al resto de sarcomas de tejidos blandos. El grupo afectado con mayor frecuencia 2:1 varones y la edad media es 20 años. Clínicamente se manifiesta como una lesión multinodular, bien circunscrita, de consistencia aumentada, que puede presentar dolor. La radiografía simple es de utilidad ya que puede presentarse como una masa con pequeñas calcificaciones en su interior, lo cual debe orientar a descartar una patología maligna. Se considera de alto grado, raras veces dan metástasis a ganglios linfáticos regionales. El sarcoma sinovial puro tiene un patrón bifásico (células epiteliales y fusiformes). El caso que se presenta es un subtipo muy raro que tiene un comportamiento menos agresivo que el sarcoma sinovial puro.

Caso clínico

Masculino de 19 años de edad quien acude al Instituto Nacional del Cancerología por dolor en región del hombro izquierdo de 7 años de evolución. Antecedentes oncológicos negados.

Refiere haber presentado caída de su propia altura y contusión a nivel del hombro izquierdo sin requerir tratamiento especializado a los 12 años de edad.

Su padecimiento inició 1 año antes con dolor a nivel del hombro izquierdo, 6 meses después se agregó tumora- ción, indolora y fija al hueso. Acude a centro de salud donde se realiza radiografía simple evidenciando neo- formación ósea cara anteromedial del húmero izquierdo (*Figura 1*). A la exploración física lesión fija en cara ante- romedial del brazo izquierdo y dolor discreto a la palpa- ción. Su consistencia es firme. Axilas negativas. Cuello negativo. No se encontró otro hallazgo.

Laboratorios: Hb 15 g. Hcto 46%, plt 245,000, leucoci- tos 5.500. Tp 12.3 seg/12.0 seg, tpt 30 seg/32 seg, tt 13.5 seg/14 seg. Gluc: 85 mg/dl, creat 0.8 mg/dl, urea 23 mg/dl, albúmina 3.7g/dl, proteínas totales 7.6 g/dl. Tele de tórax negativa. Se realiza tomografía axial computada demos- trando lesión de partes blandas osificada (deltoides) que no compromete a la cabeza del húmero (*Figuras 2 y 3*).

Se somete a biopsia con reporte transoperatorio de tu- mor de consistencia osteocartilaginosa y definitivo: Neo- plasia fusocelular con abundante material osteoide compa- tible como sarcoma sinovial formador de osteoide y hueso.

Se lleva a resección intraarticular proximal (Tipo I: Re- sección de la cabeza del húmero, segmento de diáfisis), (*Figura 4*). El reporte histopatológico demostró: Sarcoma sinovial con extensa formación de osteoide y hueso de 3 x 4 cm con involucro de músculo deltoides y porción larga del bíceps. El componente óseo entre 40-50% (*Figura 5*). Margen proximal y distal a más de 5 cm. Se consideró re-

sección completa aunado a las características histológicas, se decide mantener en vigilancia mediante consultas cada 3 meses y radiografías de control cada 6 meses.

Su evolución fue satisfactoria, lográndose incorporar a sus actividades profesionales a los 3 meses. No fue sometido a colocación de prótesis por recursos económicos. En consulta externa durante el seguimiento 30 meses después refiere dolor a nivel de la porción distal del húmero, a la exploración presenta tumor en porción distal del húmero izquierdo. La radiografía simple mostró calcificación de aspecto puntiforme en extremo distal del húmero, (*Figura 6*) y por tomografía evidenció lesión calcificada, infiltrada al bíceps y dependiente de éste.

Tele de tórax sin evidencia de metástasis. No se detectó alteración en laboratorios preoperatorios ni pruebas fun- cionales hepáticas. El ultrasonido hepático no evidenció enfermedad metastásica. Se decide llevar a resección am- plia, por considerarse resecable y curable.

El reporte de patología fue de sarcoma sinovial con ex- tensa formación de osteoide y hueso de 5 x 6 cm, con mar- gen distal a 5 cm y tejidos blandos a 5 cm (*Figuras 7 y 8*). Inmunohistoquímica: Vimentina y bcl-2, EMA, CD56, fueron positivos (*Figuras 9 y 10*).

El caso fue presentado en sesión, no existe ningún con- senso sobre el tratamiento en este grupo de pacientes, por la recurrencia local se decide llevar a radioterapia post- operatoria con 30 Gys. A un año de haber terminado el tra- tamiento se encuentra sin datos de actividad tumoral loco- rregional.

Discusión y revisión de la literatura

Este subtipo de sarcoma sinovial es raro. Son 6 casos reportados en la literatura. La edad va desde los 19 a 81 años. Los sitios descritos son: pie, pierna, hombro y ro- dilla. Puede confundirse con el osteoma osteoide por ser lesión circunscrita o bien con el sarcoma parosteal.



Figura 1. Neoformación ósea sin comprometer la cortical.

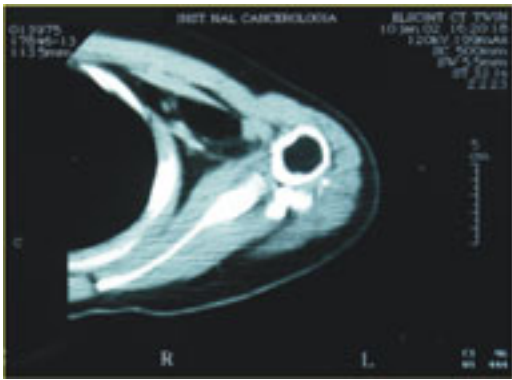


Figura 2.



Figura 3.

Figuras 2 y 3. Neoformación calcificada con compromiso de tejidos blandos y sin destruir cortical del húmero.

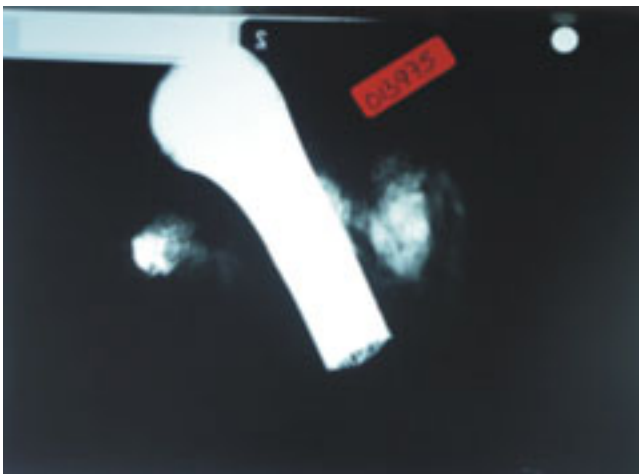


Figura 4. Resección intraarticular.



Figura 6. Lesión calcificada de partes blandas en porción distal del húmero.

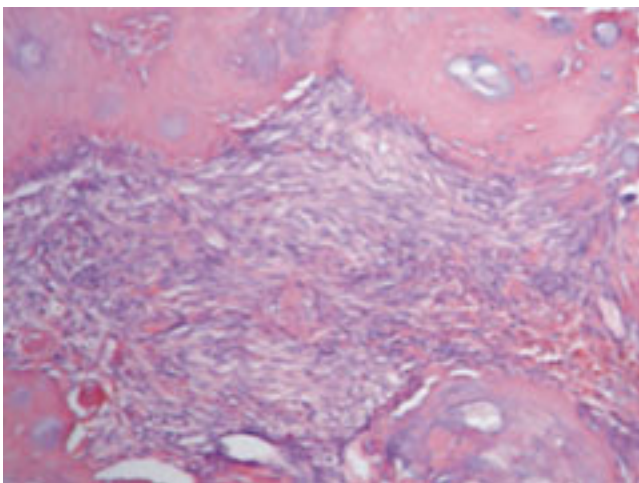


Figura 5. Sarcoma sinovial con extensas áreas de osificación.

El tamaño tumoral oscila entre los 4 a 9 cm. La histología puede ser bifásica o monofásica. Todos demuestran calcificaciones amorfas con extensa osificación simulando al osteosarcoma. La importancia de la distinción entre sarcoma sinovial formador de osteoide y hueso contra el osteosarcoma es el comportamiento clínico y pronóstico.^{1,2} Las calcificaciones detectadas radiológicamente y por microscopía se observan como manchas dispersas y con características bien conocidas de sarcoma sinovial. Esto puede ocurrir hasta en el 30%. Sin embargo, lesiones en parche y otras bien definidas pueden ser observadas por radiología y las calcificaciones extensas con producción de osteoide y osificación pueden recordar al osteosarcoma.^{3,4}

El punto más importante para reconocer esta variante es el patrón bifásico que puede no encontrarse en el tejido de una biopsia. Otros puntos para el apoyo son la apariencia

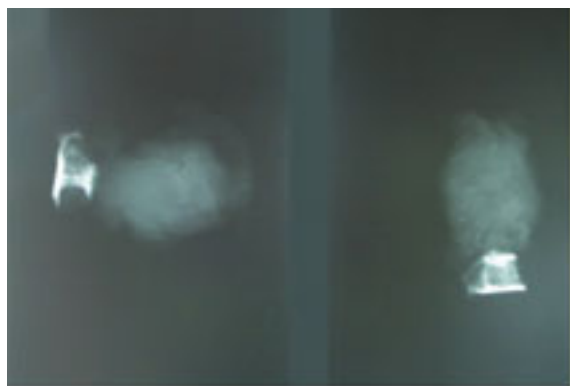


Figura 7.



Figuras 7 y 8. Producto de resección. Recurrencia local.

Figura 8.

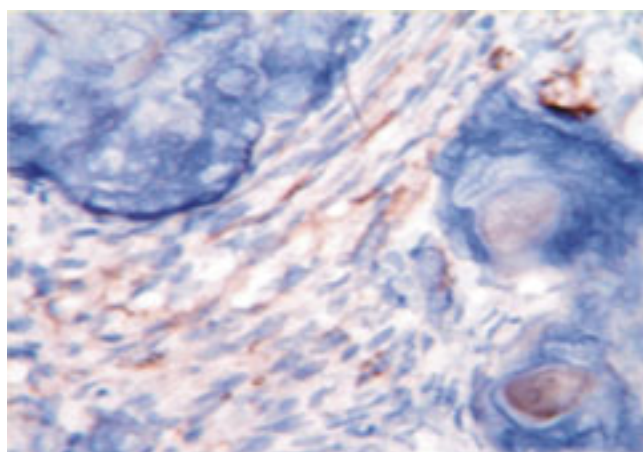


Figura 9. bcl 2 positivo.

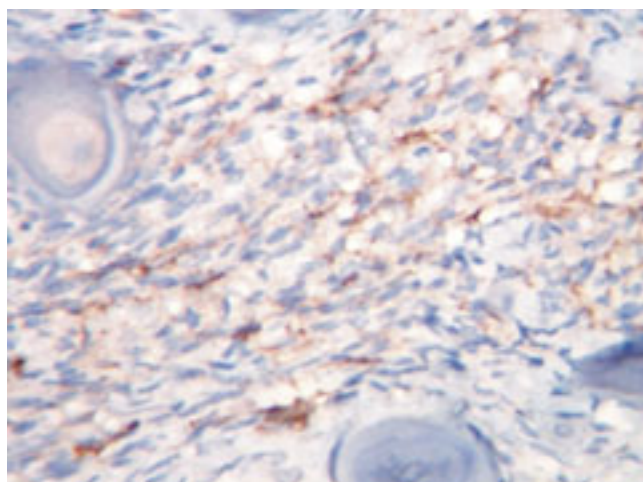


Figura 10. EMA positivo

uniforme del núcleo tanto de las células epiteliales así como de las células fusiformes. Son positivas a citoqueratina y también antígeno de membrana epitelial.^{3,5}

El diagnóstico histológico de sarcoma sinovial con extensa formación de osteoide y hueso es difícil. Puede ser confundido con fibrosarcoma si hay extenso componente fibroso, con sarcoma de Ewing si hay tejido pobremente diferenciado, o bien con enfermedad metastásica si existe epitelio glandular o escamoso. La identificación correcta se lleva a cabo identificando el componente fusocelular y el componente epitelial, el cual puede confundir con carcinoma.

Su componente óseo tiende a ocultar los elementos diagnósticos.⁶ Esta neoplasia se ha considerado con pronóstico favorable. El material osteoide puede confundirse con colágena hialinizada, la cual algunas veces está acompañada de calcificaciones o calcificaciones psammomatosas observadas en el sarcoma sinovial convencional. La distribución del osteoide con o sin osificación a través del sarcoma sinovial y la ausencia de hueso trabecular bien formado recuerda a los osteoblastos y es interpretado más como un tumor formador de osteoide más que metaplasia ósea en un tumor maligno de tejidos blandos. Esto puede conducir a diagnósticos erróneos como sarcoma extraesquelético. El diagnóstico definitivo es muy importante ya que el osteosarcoma extraóseo tiene un comportamiento más agresivo.

También otras neoplasias como el schwannoma maligno, tumor de células gigantes maligno, mesenquimoma, liposarcoma pueden tener material osteoide y hueso, el patrón citológico y la arquitectura son diferentes al sarcoma sinovial facilitando su interpretación.⁷

Masas bien circunscritas calcificadas pueden ser observadas en la miositis osificante y calcinosis tumoral.

Ya que la mayoría de las lesiones ocurren extraarticulares sin semejanza estructuralmente e inmunohistoquímicamente al tejido sinovial se ha sugerido que se origina del mesénquima pluripotencial. Joterau demostró que los osteoblastos tenían un origen similar. Los estudios *in vitro* de Ernst y Froesch demostraron la producción de fosfatasa alcalina y características de osteoblastos en células de tejido conectivo cultivadas.^{7,8}

Las calcificaciones puntiformes y depósitos focales de mineral son observadas en el sarcoma sinovial y pueden

ser observadas en una radiografía de buena calidad. El diagnóstico histológico de sarcoma sinovial con abundante osteoide y formación de hueso se facilita cuando el tejido de la biopsia es adecuado y abundante.

En el artículo de Heerema el paciente tenía 81 años, la lesión se encontraba en la rodilla derecha. Fue resecada en 1989 y recurrió en 1996, en 1999 presentó una masa dolorosa en el mismo sitio. Se resecó en el 2000. Los estudios de Rx revelaron lesión con patrón trabecular y excesiva osificación del tumor. Microscópicamente se comprobó por inmunohistoquímica, la lesión fue positiva para vimentina y focalmente para citoqueratina. Él demostró que esta neoplasia tiene una secuencia genética que puede ser detectada por reacción en cadena de polimerasa, dicha secuencia SYT.SSX1.⁹ No se realizó esta prueba a nuestro caso. Actualmente no existe tratamiento estándar para este subtipo de neoplasias. Nosotros creemos que la radioterapia adyuvante debe ser una indicación absoluta después del tratamiento quirúrgico.

Bibliografía

1. Ackerman LV: Extra-osseous localized non – neoplastic bone and cartilage formation (SO called myositis ossificans). Clinical and pathological confusion with malignant neoplasms. *J Bone Joint Surg Am* 1958; 40-A(2): 279-298.
2. Enneking WF: Staging of musculoskeletal tumors. In: Enneking WF, editor. *Musculoskeletal Tumor Surgery*, vol. 1. New York: Churchill Livingstone; 1983: 87-8.
3. Malawer M: Musculoskeletal Cancer Surgery. In: Malawer M, editor. *Musculoskeletal cancer surgery*. Kluwer Academy Publishers; 2001: 17-25.
4. Aston BA, Eagleson CC, Bab I, Owen ME: Distribution of fibroblastic colony-forming cells in rabbit bone marrow and assay of their osteogenic potential by an vivo diffusion chamber method. *Calcif. Tissue Int* 1984; 36(1): 83-6.
5. Ernst M, Froesch ER: Growth hormone dependent stimulation of osteoblast-like cells in serum-free cultures via local synthesis of insulin-like growth factor I. *Biochem Biophys Res Commun* 1988; 151(1): 142-7.
6. Evans HL: Synovial sarcoma: a study of 23 biphasic and 17 probable monophasic examples. *Pathol Annu* 1980; 15(P+2): 309-31.
7. Jotereau FW, LeDouarin NM: The developmental relationship between osteocytes and osteoclasts: a study using the quail-chick nuclear marker in endochondral ossification. *Dev Biol* 1978; 63(2): 253-65.
8. Milchgrub S, Ghandur-Mnaymneh L, Dorfman HD, Albores-Saavedra J: Synovial sarcoma with extensive osteoid and bone formation. *Am J Pathol* 1993; 17(4): 357-363
9. Heerema-Mc Kenney, Leuscher MI: Sinovial sarcoma with osteoid and bone. *Ups J Med Sci* 2003; 108(3): 151-8

