

Sarcoma sinovial monofásico epiteloide en extremidad torácica, como diagnóstico diferencial de pseudoaneurisma trombosado: reporte de un caso del Hospital General de México “Dr. Eduardo Liceaga”

Dra. Silvia Raquel Flores-Aguilar,***

Dra. Nora Lecuona-Huet, ** Dr. Pedro Córdova-Quintal,*

Dr. Marlon Eduardo Lacay-Valenzuela,*** Dr. Ángel Mario Cárdenas-Sánchez***

RESUMEN

La causa más frecuente de pseudoaneurismas (PA) es la punción para realizar procedimientos endovasculares; la incidencia en trauma vascular cerrado es relativamente baja, 0.6-1.14%, predominando en el sexo masculino. Clínicamente se presentan con signos y síntomas diversos, y se debe establecer el diagnóstico diferencial con tumores de tejidos blandos. Los sarcomas de partes blandas son un grupo heterogéneo de neoplasias mesenquimatosas; dentro de éstas, el sarcoma sinovial es poco frecuente y afecta predominantemente las extremidades inferiores. La principal manifestación clínica es un tumor que aumenta progresivamente de tamaño, cuyo diagnóstico se realiza por histología e inmunohistoquímica. En este artículo se presenta un caso de sarcoma sinovial en extremidad torácica que se manifestó clínicamente como un pseudoaneurisma postraumático, estableciéndose el diagnóstico mediante estudio histopatológico y pruebas de inmunohistoquímica. Aunque los sarcomas sinoviales son raros en las extremidades torácicas, al manifestarse como un tumor pulsátil, debe establecerse como diagnóstico diferencial de pseudoaneurismas.

Palabras clave. Sarcoma sinovial, pseudoaneurisma, miembros torácicos.

ABSTRACT

The most common cause of pseudoaneurysm (PA) is post-puncture due to endovascular procedures, blunt vascular trauma has a low incidence, 0.6-1.14%, being more frequent in men. Clinically is emboldied with several signs and symptoms. There by it has to set differential diagnostic with soft tissue tumors. Soft tissue sarcoma are a group of heterogeneous neoplasm, synovial sarcoma is rare, affect the inferior extremities more frequently than superior. Main clinical manifestation is a mass that increase pretty fast of size. We report a case of SS in thoracic extremity with clinical manifestation like a post-traumatic pseudoaneurysm. A monophasic epitheloid tumor was diagnosed with histology and immunohistochemistry. Although extremely rare, SS should be considered in the differential diagnosis of post-traumatic pseudoaneurysm.

Key words. Synovial sarcoma, pseudoaneurysm, thoracic extremity.

* Jefe del Servicio de Angiología y Cirugía Vascular, Hospital General de México “Dr. Eduardo Liceaga”.

** Médico adscrito al Servicio de Angiología y Cirugía Vascular, Hospital General de México “Dr. Eduardo Liceaga”.

*** Residente del tercer año del Servicio de Angiología y Cirugía Vascular, Hospital General de México “Dr. Eduardo Liceaga”.

INTRODUCCIÓN

Los pseudoaneurismas representan una de las complicaciones vasculares locales más frecuentes relacionadas con los procedimientos endovasculares. Es un hematoma encapsulado dependiente de una arteria puncionada luego de un sellado incompleto a nivel de la capa media de la arteria comprometida (disrupción de la pared arterial). Dada la inadecuada hemostasia y la continua extravasación sanguínea dentro del tejido subcutáneo a través del cuello, el hematoma es contenido dentro de una pseudocápsula de tejido fibroso en el tejido subyacente a la punción. Su incidencia varía entre 0.05 a 4%, pero en raras ocasiones puede llegar a 11-16%. Como diagnóstico diferencial deben establecerse fistula arteriovenosa, nódulos linfáticos, hematomas, abscesos, trombosis venosa profunda y tumores de partes blandas.¹ Los sarcomas de partes blandas son un grupo heterogéneo de neoplasias mesenquimatosas, que se clasifican según el tejido adulto al que se parecen o del que derivan. Estos tumores son poco frecuentes, con una incidencia de 1.8 a 5 por 100,000 por año,² suponen menos de 1% de todos los tumores malignos y de 2% de todas las muertes por cáncer. En los niños, representan 8% de todas las neoplasias malignas. El pico de incidencia está en la tercera década (aproximadamente 30% de los casos ocurre en pacientes de menos de veinte años), aunque también puede presentarse en adultos mayores de 60 años.^{3,4} Es más frecuente en varones que en mujeres, con una relación media de 1,2:1 y no parece tener predilección por una raza concreta. En la mayoría de los casos, la etiología se desconoce, aunque se han señalado múltiples factores: síndromes hereditarios, mutación genética, radioterapia, quimioterapia, carcinógenos químicos, irritación y linfedema crónico.⁵

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 22 años, sin antecedentes patológicos personales ni familiares, un año previo a su ingreso sufrió trauma en cara anteromedial de muñeca izquierda, posterior a caída de su propia altura, con aparición posterior de un tumor en el tercio distal del antebrazo, cara anterior, que fue aumentando de volumen, asociado a dolor y limitación para la extensión de dedos y muñeca. Fue puncionado en varias ocasiones para drenaje de hematoma, presentando disminución de tamaño del mismo; sin embargo, posteriormente aumenta de tamaño y se asocia a mayor dolor. Al examen físico se encuentra tumor a nivel de cara anteromedial

de antebrazo izquierdo, tercio distal, doloroso, sin thrill ni soplo, no pulsátil, con pulsos braquial, radial y cubital grado 2, con limitación para la extensión de muñeca y dedos, fuerza y sensibilidad conservada. Se realizó ultrasonido Doppler encontrando pseudoaneurisma trombosado de la arteria cubital, se realizó angiotomografía de troncos supraaórticos y miembros torácicos encontrando imagen ovoidea de aspecto quístico de bordes regulares bien definidos de contenido heterogéneo de predominio hipodenso, asociado a la presencia un septo en su interior, adherido a arteria cubital (*Figura 1*). Se realizó una exploración vascular, encontrando un tumor intramuscular en tercio distal de antebrazo izquierdo, desplazando la arteria cubital, integridad arterial (*Figuras 2, 3 y 4*). Se envió la pieza a Patología, que reportó sarcoma sinovial (SS) monofásico epitelioide, con estudio de inmunohistoquímica con técnica de inmunoperoxidasa, positivo a CD 99, CD 56 y BCL-2.

DISCUSIÓN

La causa más frecuente de pseudoaneurismas son punciones por procedimientos endovasculares, su incidencia en trauma vascular cerrado es relativamente baja, de 0.6-1.14%,¹ predominando en el sexo masculino. Clínicamente se presentan con signos y síntomas diversos; algunos PA son subclínicos y se resuelven espontáneamente, pero siempre existe el riesgo de crecimiento y ruptura, embolia distal y síntomas neurológicos secundarios a compresión local. El diagnóstico de PA se presume ante la presencia de una masa pulsátil, por lo general dolorosa, con la auscultación de un soplo, y se con-

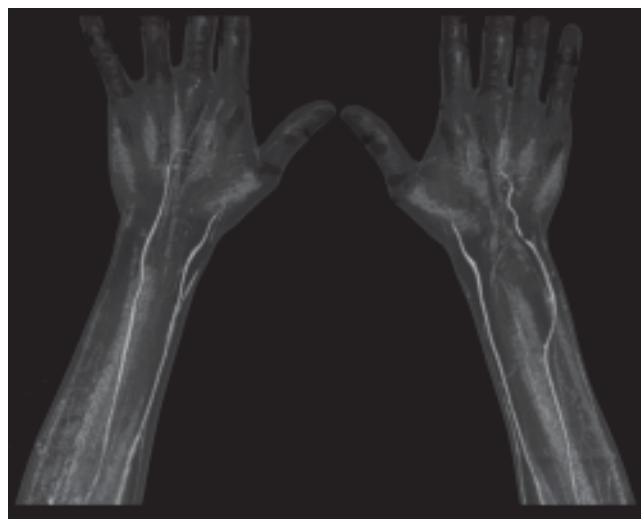


Figura 1. Angiotomografía donde se observa desplazamiento medial de la arteria cubital.



Figura 2. Tumor en cara anteromedial tercio inferior del brazo.



Figura 3. Exposición del tumor. No se observa arteria cubital.

firma mediante el uso de ultrasonografía, con una sensibilidad de 94 a 97%.³ Debe realizarse diagnóstico diferencial con los tumores de tejidos blandos, y entre éstos, el sarcoma sinovial es un tumor raro que afecta los tejidos blandos de las extremidades, cerca de las articulaciones, predominantemente en extremidades (50%), en regiones paraarticulares, fundamentalmente alrededor de la rodilla y el tobillo; otras veces aparece cerca a la cadera, hombros y codo. Las localizaciones más raras son intravasculares, intraarticular, pleuropulmonares, y pueden aparecer en riñón, próstata, tiroides o pericardio.^{2,6} En miembros torácicos, el tipo histológico más frecuente es el histiocitoma fibroso maligno (HFM) (32%), seguido de liposarcoma (14%), SS (12%), fibrosarcoma (12%). En las localizaciones inusuales suele ser necesario confirmar el diagnóstico con técnicas de biología molecular. Debido a la heterogeneidad en los sitios de origen, es difícil definir las características clínicas de la enfermedad. Sin embargo, todo tumor con aumento de tamaño, tamaño mayor de 5 cm, invasión de la fascia, dolor asociado, debe considerarse maligno. La manifestación más común es la presencia de un tumor indoloro con crecimiento progresivo, la aparición temprana de las manifestaciones depende de la

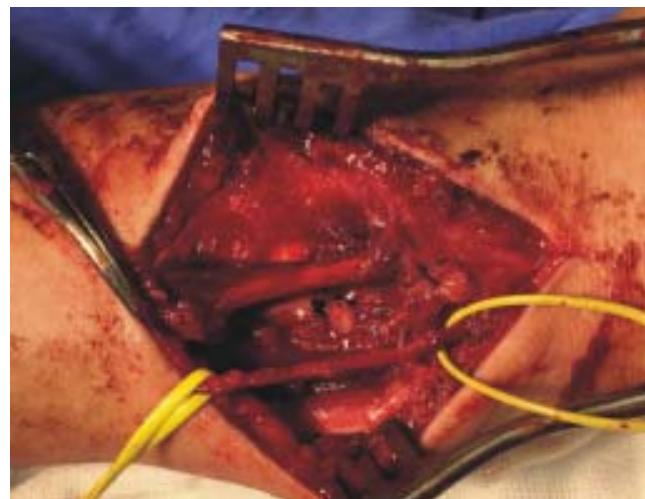


Figura 4. Arteria cubital, posterior a la resección del tumor.

localización. En la mano y brazo se hacen evidentes tumores desde que alcanzan los 2 cm; en general, los hallazgos y síntomas se atribuyen a trauma, siendo más frecuente su asociación con tumores desmoides, desgarros musculares, hematomas o abscesos.^{7,8}

Cuando la presentación clínico-patológica es poco común y el diagnóstico patológico es dudoso, debe complementarse con estudios citogenéticos e inmunohistoquímica. La inmunohistoquímica tiene utilidad diagnóstica en identificación de diferenciación y de marcadores pronósticos de neoplasias.^{9,10}

La cirugía es la piedra angular del tratamiento y la única que ofrece curación locorregional en STS (*soft tissue sarcoma*) localizados y resecables; la primera línea de tratamiento consiste resección de amplios márgenes, libres de tumor y radioterapia. Una resección óptima inicial es uno de los factores pronósticos más importantes en la resecabilidad el STS. Sin embargo, a pesar de la mejoría en el control local, más de la mitad de los pacientes morirán de enfermedad irresecable y/o metástasis.¹¹ La terapia multimodal puede resultar en beneficios clínicos y mejorarla en la sobrevida en algunos pacientes. El desarrollo reciente de la inmunoterapia ha mejorado la sobrevida en diversos tipos de cáncer. Es posible que el nuevo tratamiento con terapia blanca, vacunas, y bloqueo inmunológico en los puntos de restricción del ciclo celular.¹²

CONCLUSIÓN

El sarcoma sinovial es un tumor raro que afecta principalmente a los tejidos blandos de la extremidad inferior, cerca de las articulaciones. En el caso

expuesto el tumor se presentó a nivel del miembro superior, posterior a trauma cerrado, manifestándose clínicamente como un pseudoaneurisma, por lo que debe considerarse como diagnóstico diferencial.

REFERENCIAS

1. Pastor GM, Rivera MR. Traumatismos vasculares de los miembros, diagnóstico y tratamiento actual. *Angiología* 2007; 59(Supl. 2): S39-S52.
2. Wibmer C, Leithner A, Zielonke N, et al. Increasing incidence rates of soft tissue sarcomas? A population-based epidemiologic study and literature review. *Ann Oncol* 2010; 21(5): 1106-11.
3. Bijwaard KE, Fetsch JF, Przygodzki R, Taubenthaler JK, Lichy JH. Detection of SYT-SSX fusion transcripts in archival synovial sarcomas by real-time reverse transcriptase-polymerase chain reaction. *J Mol Diagn* 2002; 4(1): 59-64.
4. Hayashi Y. Recent progress of molecular diagnosis in pediatric malignancies. *Gan To Kagaku Ryoho* 2003; 30(9): 1211-24.
5. Chan JA, McMenamin ME, Fletcher CD. Synovial sarcoma in older patients: clinicopathological analysis of 32 cases with emphasis on unusual histological features. *Histopathology* 2003; 43(1): 72-83.
6. American Joint Committee on Cancer. Soft tissue sarcoma. In: American Joint Committee on Cancer Staging Manual. 7th Ed. New York: Springer; 2010: 291-6.
7. Weiss SW, Goldblum JR. Malignant soft tissue tumors of uncertain type. En: Strauss M (ed.). Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors. 4a ed. St. Louis, Missouri: Mosby; 2001, p. 1483-571.
8. Herrera A, Granados M. Manual de Oncología. Procedimientos médico-quirúrgicos. 5a Ed. McGraw Hill, 2013.
9. Pelmus M, Guillou L, Hostein I, Sierankowski G, Lussan C, Coindre JM. Monophasic fibrous and poorly differentiated synovial sarcoma: immunohistochemical reassessment of 60 t(X;18)(SYT-SSX)-positive cases. *Am J Surg Pathol* 2002; 26: 1434-40.
10. Terry J, Saito T, Subramanian S, Ruttan C, Antonescu CR, Goldblum JR, et al. TLE1 as a diagnostic immunohistochemical marker for synovial sarcoma emerging from gene expression. *Am J Surg Pathol* 2007; 31(2): 240-6.
11. National Comprehensive Cancer Network. NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology™. Soft tissue sarcoma. V1.2011. Available at: <http://www.nccn.org> [Accessed 25.02.11].
12. Goldberg JM. Immunotherapy of sarcomas. Department of Pediatrics, University of Miami Miller School of Medicine and Sylvester Comprehensive Cancer Center, University of Miami, Miami, Florida, USA. *Curr Opin Oncol* 2013; 25: 390-7.

Correspondencia:

Dra. Silvia Raquel Flores-Aguilar
Dr. Velasco, Núm. 156
Col. Doctores
C.P. 06720, Ciudad de México
Tel.: (55) 8543-1541.
Correo electrónico:
floresaraquel@hotmail.com