CASOS CLÍNICOS

EVOLUCIÓN INFRECIENTE DE SINOVIOSARCOMA DE MUSLO*

Drs. Joaquín García-Morato¹, Alejandro Damonte¹,
Noelia S. Rossetti¹, Eduardo B. Arribalzaga¹

¹ División Cirugía Torácica, Hospital de Clínicas, Universidad de Buenos Aires.
Buenos Aires, Argentina.

Abstract

Uncommon evolution after excision of a thigh synovial sarcoma

Background: Synovial sarcoma is a soft tissue tumor with a high degree of local and metastatic invasion. **Case report:** We report a 26 years old smoker woman with a history of a synovial tumor excised from the right thigh, who required a hip prosthesis for a pathological fracture due to metastases. Two years after, a lung metastasis in the left upper lobe was excised and treated with chemo and radiotherapy. Two years later a new lung nodule was found and excised. Pathology confirmed that they were metastases of the primary tumor. Three months after this last excision, the patient is asymptomatic.

Key words: Synovial sarcoma, lung metastases, thigh.

Resumen

Introducción: El sinoviosarcoma es una neoplasia de partes blandas con alto grado de invasión local y producción de metástasis. **Caso clínico:** Mujer de 26 años con 2 episodios secuenciales de metástasis pulmonar a lo largo de 6 años posterior al tratamiento del tumor primario. Patología de tratamiento muy complejo.

Palabras clave: Sinoviosarcoma, metástasis pulmonar.

Introducción

El sinoviosarcoma es una neoplasia de partes blandas con alto grado de invasión local y producción de metástasis, con incidencia en población pediátrica, adolescente o adulta. En un 30% se manifiesta en menores de 20 años¹, con una predominancia de 3 a 1 en mujeres. De aparición en un 66% de los casos en partes blandas de las extremidades².

Biológicamente se distingue por tener una translocación del cromosoma 18 y el 10, con características de marcadores moleculares en el 90 a 95% de los casos³.

La complejidad inherente al tratamiento de esta patología como la edad de presentación clínica, hace diferente el criterio terapéutico en niños-adolescentes que en adultos¹ y este caso así lo señala con una evolución infrecuente.

*Recibido el 21 de septiembre de 2014 y aceptado para publicación el 12 de febrero de 2015.

Los autores no refieren conflictos de interés.

Correspondencia: Dr. Eduardo B. Arribalzaga
piedralta@hotmail.com

Caso clínico

Mujer de 26 años de edad, con antecedentes personales de tabaquista (10 p/a), en marzo de 2008 se le realizó resección de tumor en cara anterior de muslo derecho de 7 cm de diámetro cuya biopsia diferida informó sinoviosarcoma maligno T2N0M0, estadio I, con márgenes libres. A posteriori realizó quimioterapia (doxorrubicina-ciclofosfamida) más radioterapia. En octubre de 2009 se le efectuó resección femoral alta derecha más colocación de prótesis de cadera por fractura patológica debida a metástasis de sinoviosarcoma. Sin evidencias de enfermedad hasta mayo de 2011 cuando exhibió metástasis pulmonar en el lóbulo superior izquierdo, por lo que se indicó segunda línea de quimioterapia y radioterapia hasta completar 4.400 CgY. Posteriormente, en agosto de 2011, se hizo metastasectomía en lóbulo superior izquierdo por 2 metástasis pulmonares de 2 cm de diámetro con márgenes de resección libres. Todos estos procedimientos (diagnósticos y terapéuticos) se realizaron en otra institución pública de la ciudad de Buenos Aires.

Asintomática, en la tomografía axial computada (Figura 1) de un control de diciembre de 2013, se observaban 3 imágenes nodulares, una de ellas a nivel de la llingula, otro detrás de la silueta cardíaca en lóbulo inferior izquierdo de 20 mm de diámetro y una tercera en la base pulmonar izquierda de 7 mm. Al constatar progresión de la enfermedad en los controles postoperatorios (Figura 2), consultó a nuestro servicio de cirugía torácica en búsqueda de una segunda opinión en abril de 2014. En el PET-TC scan (Figura 3) se observaba una imagen tumoral de bordes irregulares paracardíaca de 10 cm de diámetro (SUV 10) y el nódulo parietal también hipercaptante.

Se decidió conducta quirúrgica, se realizó (04/junio/2014) por toracotomía posterolateral izquierda (sobre la cicatriz de la toracotomía previa) en el 6° espacio intercostal y el hallazgo fue una masa pulmonar de 8 x 10 cm íntimamente adherida al pericardio y un nódulo parietal de 3 cm de diámetro. Se efectuó lobectomía pulmonar inferior izquierda con resección parcial de pericardio, preservando el nervio frénico, sobre ventrículo izquierdo (cara lateral) (Figura 4) + resección de nódulo parietal + linfadenectomía grupo 11. La biopsia intraoperatoria fue positiva para células neoplásicas (Figura 5). Márgenes libres. Nódulo parietal (implante) positivo (Figura 6).

Postoperatorio con evolución favorable, no indicándose tratamiento complementario de ningún tipo por haber agotado las líneas de quimioterapia existentes.

Figura 1. TC de tórax (diciembre de 2013).

Figura 2. Radiografía de tórax frente (abril de 2014).

El informe anatómo-patológico diferido reveló:

Pieza de lobectomía: panel de inmunohistoquímica con proliferación positiva para CD99, Vimentina y focalmente con EMA.

Resultado

Metástasis de sarcoma sinovial con márgenes de resección libres de lesión; Implante parietal: metástasis de sarcoma sinovial; Pericardio: ausencia de infiltración neoplásica; linfadenectomía: ausencia de metástasis (0/7).

En el 3^{er} mes de seguimiento postoperatorio, se encuentra asintomática y libre de enfermedad (Figura 7).

Figura 3. PET-TC scan (abril de 2014) donde se observa imagen compatible con metástasis.

Figura 4. Pieza operatoria con marcado de pericardio resecado.

Figura 5. Preparado histológico de sinoviosarcoma monofásico.

Figura 6. Histología del implante parietal.

Figura 7. Seguimiento postoperatorio a 3 meses (septiembre de 2014).

Discusión

El sinoviosarcoma maligno es un sarcoma que presenta una estructura celular bifásica formada por hendiduras o estructuras acinosas y revestidas de células de aspecto epiteloide con formación de material mucoso y constituye el 5 al 10% de los tumores de partes blandas.

Cualquier célula conjuntiva normal, sometida a la acción de ciertos estímulos es capaz de formar sinovióblastos malignos por metaplasia, lo que explica la aparición no poco frecuente de estos tumores en sitios alejados y sin conexión alguna con las membranas sinoviales. Si bien el 66% de los casos se sitúa en las extremidades, puede observarse también en cabeza, cuello, abdomen y mediastino.

Se caracterizan por ser recidivantes y dar metástasis con frecuencia, aunque la metástasis a distancia es poco frecuente al momento del diagnóstico (alrededor del 5,8%), siendo el lugar más habitual de metástasis el pulmón en un 85% de las veces. La vía más importante por la cual metastizan estos tumores es la linfática y es muy difícil que las metástasis sean sincrónicas con la enfermedad. La membrana pleural posee una rica y extensa vascularización sanguínea y linfática, por lo que es frecuente que tumores malignos intra o extra torácicos metastaticen en ella (particularmente los sarcomas).

Llama la atención en la evolución infrecuente del caso aquí presentado que inicialmente el tumor primario en el muslo fue adecuadamente tratado, tanto con resección como con quimio y radioterapia, a pesar de lo cual en menos de 2 años postoperatorios presentó lesión ósea con fractura patológica de fémur. Ulteriormente, sin embargo, luego de casi otros 2 años de seguimiento presentó una primera metástasis pulmonar que fue extirpada y tratada con una segunda línea de quimioterapia y radioterapia completa. Al cabo de 2 años presentó una segunda metástasis pulmonar que obligó a una lobectomía.

Si se analiza la expectativa de supervivencia luego de extirpar el tumor primario en el muslo en el año 2008, la supervivencia a 5 años para el estadio I (el de la paciente) es de un 64%, pero cae al 13% a 5 años si existen metástasis⁴. Si el tumor pulmonar metastásico es mayor de 7 cm, como aquí visto, la

relación es de peor pronóstico: si aparece una segunda metástasis pulmonar, que ocurrirá dentro de los 4 a 24 meses de extirpada la primera metástasis pulmonar, la supervivencia a 5 años es casi nula¹.

El papel de la quimioterapia es controvertido y sólo se indica en el caso de metástasis (como en nuestro caso clínico) o en casos irresecables. La resección completa con márgenes libres es el tratamiento de elección.

Un tratamiento multimodal más agresivo con nuevas técnicas de radioterapia y nuevas drogas debe ser estudiado en pacientes con peor pronóstico como es el caso aquí observado⁵. Autores señalan que la supervivencia puede estar influida por muchos otros factores, que no son actualmente muy considerados, como el factor emocional del enfermo⁶.

Referencias

1. Kerouanton A, Jiménez I, Cellier C, Laurence V, Helfre S, Pannier S, et al. Synovial sarcoma in children and adolescents. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2014;36:257-62.
2. Orbach D, McDowell H, Rey A, Bouvet N, Kelsey A, Stevens MC. Sparing strategy does not compromise prognosis in pediatric localized synovial sarcoma: experience of the International Society of Pediatric Oncology, Malignant Mesenchymal Tumors Working Group. *Pediatr Blood Cancer* 2011;57:1130-6.
3. Lagarde P, Przybyl J, Brulard C, Perot G, Pierron G, Delattre O, et al. Chromosome instability accounts for reverse metastatic outcomes of pediatric and adult synovial sarcoma. *J Clin Oncol*. 2013;31:608-15.
4. Stanelle EJ, Christison-Lagay ER, Healey JH, Cantante S, Meyers PA, La Quaglia MP. Pediatric and adolescent synovial sarcoma: multivariate analysis of prognostic factors and survival outcomes. *Ann Surg Oncol*. 2013;20:73-9.
5. Brennan B, Stevens M, Kehey A, Stiller C. Synovial sarcoma in childhood and adolescence: a retrospective series of 77 patients registered by the Children's Cancer and Leukaemia Group between 1991 and 2006. *Pediatr Blood Cancer* 2010;55:85-90.
6. Cano A. Control emocional, estilo represivo de afrontamiento y cáncer: ansiedad y cáncer. *Psicooncología* 2005;2:71-80.