

Sarcoma Sinovial. Presentación de un caso de Localización Mediastinal

Mancuso R.¹, Giambini D.², Zerba M.³, Amaral D.¹

Resumen

Los tumores de mediastino comprenden un grupo heterogéneo de neoplasias con comportamiento biológico variable. El sarcoma sinovial con esta localización es extremadamente raro en pediatría.

El objetivo de este artículo es presentar un paciente diagnosticado y tratado en nuestro hospital y realizar una breve actualización bibliográfica.

Palabras clave: sarcoma sinovial, sarcoma no rabdomiosarcoma

Abstract

Mediastinal tumors include an heterogeneous group of neoplasms with variable biological behavior. Synovial sarcoma is an extremely rare tumor in this localitation.

The aim of this paper is to report one case diagnosed and treated in our hospital and to make a bibliographic revision.

Introducción

El estudio de la patología del mediastino en el paciente pediátrico es de gran interés clínico al englobar un grupo heterogéneo de procesos patológicos.

El mediastino es un espacio virtual que ocupa la porción central del tórax, limitado a ambos lados por las pleuras, hacia arriba por el opérculo torácico y hacia abajo por el diafragma. La especial situación anatómica de las masas mediastinales le confiere por sí solas un elevado índice de gravedad aún sin tener en cuenta sus características histológicas.

Los tumores mediastinales mas frecuente en la niñez, son de origen neurogénico y se ubican en el mediastino posterior. Son generalmente asintomáticos y ocasionalmente se detectan en una radiografía de tórax de control. El ganglioneuroma, ganglioneuroblastoma y neuroblastoma constituyen la mayor parte de todos los casos en pediatría. La

descripción o el diagnóstico de otras neoplasias es mucho menos frecuente por su rareza y suele estar relacionado con casos aislados^{1,2}.

Presentamos un caso de un paciente con diagnóstico de tumor mediastinal con histología poco frecuente.

Caso Clínico

Paciente de 10 años, sexo femenino derivada a nuestro servicio por presentar precordialgia de una semana de evolución. Sin antecedentes personales ni familiares de importancia relacionados con la enfermedad actual. Examen físico niña eutrófica en buen estado general. No se palpan visceromegalias ni adenopatías. Examen cardiovascular dentro de límites normales, frecuencia cardíaca: 88/minuto, presión arterial 90/55 mm/hg, pulsos periféricos positivos y simétricos, auscultación pulmonar normal. Examen neurológico acorde a edad. Resto del examen clínico sin hallazgos patológicos.

Se realizó radiografía de tórax en la que se observó ensanchamiento de mediastino (fig 1) y ecografía torácica con imagen ecogénica en mediastino posterior en contacto con el diafragma, escaso derrame pleural (fig 2). El ecocardiograma descartó patología cardíaca. En la tomografía axial computada de tórax se observó masa redondeada de 7x5cm, localizada en mediastino posterior, a la derecha del cuerpo vertebral, realza con contraste, el parénquima pulmonar en contacto con la misma se encuentra colapsado y expansión cortical del arco costal adyacente sin invasión de canal medular (fig 3 y 4). Los exámenes de laboratorio fueron todos normales incluyendo hemograma, función renal, hepatograma, coagulograma, estudio de medio interno, examen de orina y punción aspiración de médula ósea.

El dosaje de catecolaminas urinarias fue negativo, los marcadores biológico (alfafetoproteína y β hCG) también fueron negativos.

Se realizaron serologías (Epstein Barr, Herpes, citomegalovirus, rubéola y toxoplasmosis) para descartar patología infecciosa, que fueron todas negativas.

Se realizó biopsia quirúrgica. El informe de anatomía patológica describe una proliferación tumoral constituida por células ovoideas o fusadas, con núcleo de cromatina fina, sin nucleolo evidente y es-

¹ Médico de planta de Oncología.

² Médico de planta de cirugía.

³ Médica de planta de diagnóstico por imágenes.

Dirección Postal: Romina Mancuso. Medica de planta de Oncología del Hospital General de Niños Pedro de Elizalde. Montes de Oca 40 Capital Federal. 4363-2200 Int 3014 E.mail. mancusorom@yahoo.com.ar

FIGURA N° 1

Radiografía de tórax: muestra ensanchamiento mediastinal.



caso citoplasma. Alto contenido mitótico. Se realizó inmunomarcación. El resultado de este estudio fue: EMA: +, SyN: +, S100, GFAP: +, AE1/AE3: +, desmina: -, vimentina: +, MyF: -, BCL2: +. El diagnóstico de acuerdo a estos hallazgos fue de sarcoma sinovial (figura 5). La traslocación t(x;18) fue positiva.

Comenzó posteriormente tratamiento quimioterápico según protocolo EpSSG RMS 20053 realizando los 3 ciclos iniciales de ifosfamida y doxorubicina luego de los cuales se realizó reestadificación de su enfermedad, observándose en la tomografía axial computada enfermedad estable. Se decidió entonces nueva cirugía, en la cual se logró la exéresis macroscópica tumoral completa.

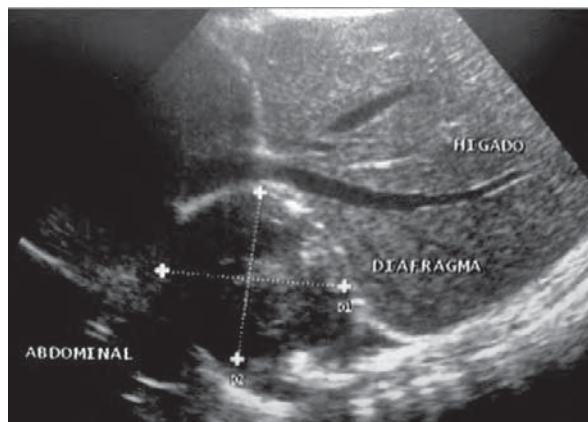
Discusión

Los tumores de partes blandas en adultos son raros, su incidencia anual es de aproximadamente 2-3/100000 y representan menos del 1% de todos los tumores en la población adulta⁴. En la edad pediátrica sin embargo alrededor de un 8% de todos los tumores corresponden a tumores de partes blandas. El 60% de ellos son rhabdomyosarcomas. Los llamados tumores de partes blandas no rhabdomyosarcomas (NRSTS) representan el 3-4% de los cánceres pediátricos y constituyen un grupo heterogéneo de tumores con histologías, biología e historia natural diferentes.

El sarcoma sinovial es el más común de los NRSTS en pediatría. Es un tumor extremadamente raro que suele afectar a adultos jóvenes y en el 90% de los casos se sitúa a nivel paraarticular, en las extremidades⁴. El 10% restante se ubica en otras localizaciones no relacionadas con las articulaciones. El tumor es una neoplasia de tejidos blandos que apa-

FIGURA N° 2

Ecografía de mediastino: muestra imagen ecogénica y derrame pleural.



rece como el resultado de la proliferación desordenada de unas células fusiformes atípicas con un núcleo oval, una actividad mitótica variable y con una consistencia inicial sólida. Histológicamente puede dividirse en tres subtipos que incluyen las formas bifásicas (combinación de células epiteliales y fusiformes), una variante epitelial monofásica y las monofásicas propiamente dichas (células fusiformes y raramente epiteliales). En ocasiones esta diferenciación no es tan sencilla y obliga a la utilización de técnicas ultraestructurales e inmunohistoquímicas para su diagnóstico⁵.

Algunos pacientes pueden mantenerse asintomáticos y descubrir la lesión de forma casual en un examen de rutina.

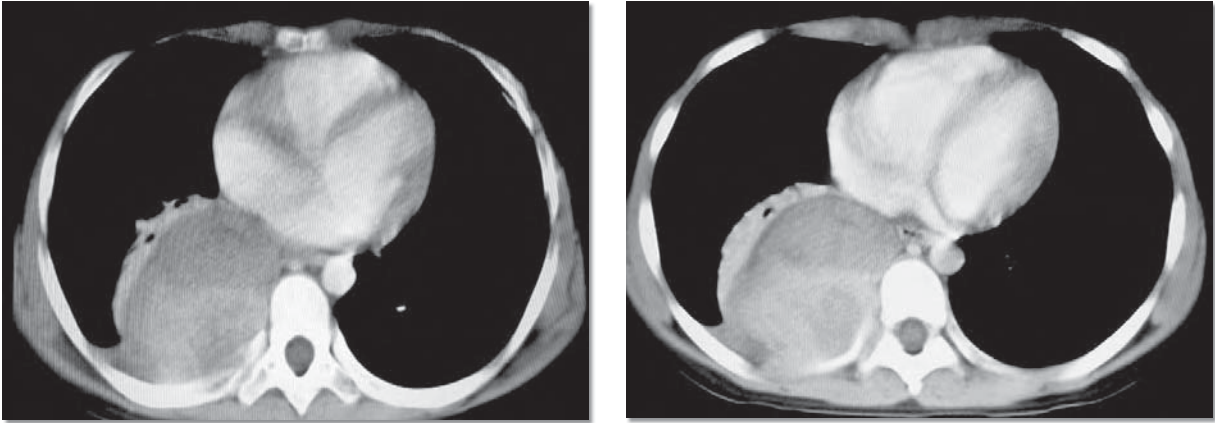
La localización mediastinal de este raro tumor es extremadamente inusual y existen pocos casos descritos en la literatura⁶. Los síntomas de presentación mas frecuentes son el dolor torácico, la disnea y el derrame pleural. Al igual que en otras localizaciones las mejores supervivencias relacionadas con este tipo de tumores ocurren en los pacientes sometidos a un tratamiento quirúrgico agresivo de las lesiones primarias y sus metástasis^{5,7}. Los factores considerados de mejor pronóstico son la presencia de un tamaño tumoral menor de 5cm, su localización periférica, una histología a predominio epitelial y una actividad mitótica o necrosis tumoral limitadas^{8,9}. No obstante en las formas no reseables o avanzadas la quimioterapia y la radioterapia podrían tener una utilidad que aún es imprecisa por la rareza del tumor y pocos resultados disponibles¹⁰.

El tratamiento óptimo para el sarcoma sinovial no quirúrgico en pediatría es aún incierto. Durante años diferentes estrategias quimioterápicas han sido utilizadas imitando tratamientos de pacientes adultos. A pesar que la quimiosensibilidad de este tipo de tumores no ha sido comprobada aún.

Por tratarse de enfermedades raras para el trata-

FIGURA N° 3 Y 4

Tomografía axial computada de tórax: masa en mediastino posterior de 7x5 cm, colapso de parénquima pulmonar, expansión cortical de arco costal adyacente.

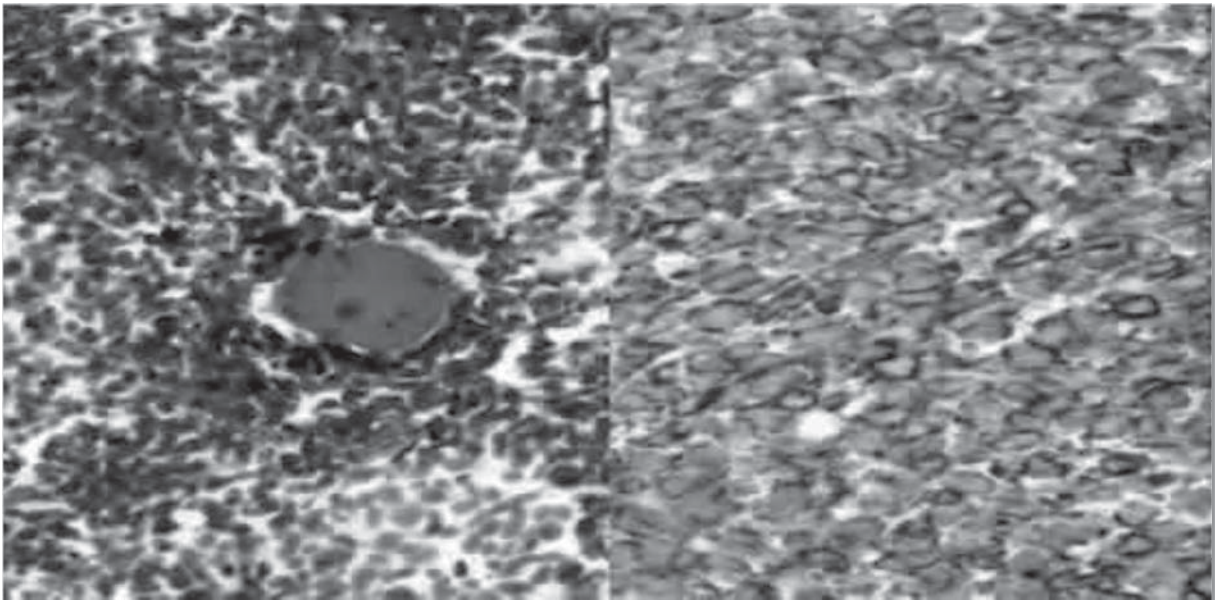


miento de tumores pediátricos se utilizan protocolos internacionales, que permiten unificar criterios de estadificación y tratamiento, evaluar resultados y planificar nuevas estrategias quirúrgicas. Los protocolos actuales para el tratamiento del sarcoma sinovial incluyen cirugía, quimioterapia y radioterapia. El protocolo internacional utilizado en nuestro hospital es EpSS RMS 2005. Uno de los principales objetivos del mismo es evaluar en forma prospectiva factores pronósticos clínico-radiológicos, en particular: el valor del tamaño tumoral (mas de 5cm de diámetro) como factor de mal pronóstico, la respuesta del tumor a la quimioterapia neoadyudante y omitir la quimioterapia adyudante en pacientes de bajo riesgo¹.

La forma de presentación del paciente que describimos fue la habitual en esta patología. La excéresis inicial total fue imposible debido a su localización y al gran tamaño tumoral (mas de 5cm). Recibió quimioterapia de acuerdo al protocolo utilizado. No mostró signos radiológicos de buena respuesta por lo que se decidió nueva intervención quirúrgica para reducción de masa tumoral. El control posterior mostró residuo tumoral. Se completa el tratamiento con radioterapia local y quimioterapia de consolidación. El pronóstico de la afección maligna en esta paciente es reservado, si bien la cinética tumoral es lenta y no impresiona muy agresiva, la escasa respuesta a los tratamientos implementados no nos permiten ser optimistas con el futuro de la niña.

FIGURA N° 5

Sarcoma sinovial (PAAF). A) Extensión citológica con proliferación desordenada de células fusiformes con invasión de tejido muscular (HEX200). B) Bloque celular en la que se observa positividad para Vimentina.



Bibliografía

- 1 **Macchiarini P, Ostertag H.** Uncommon primary mediastinal tumors. *Lancet oncol* 5:107-118. 2004.
- 2 **Grosfeld JL, Skinner MA, Rescorla FJ, West KW, Schere LR:** Mediastinal tumors in children: Experience with 196 cases. *Ann Surg Oncol.* 1:121-127. 1994.
- 3 **Protocolo EpSS RMS 2005.** European Paediatric Soft Tissue Sarcoma Study Group.
- 4 **Glehen A, Allias F, Patricot LM, Thivolet F.** Primary pulmonary sarcoma. A new case confirmed by cytogenetic study. *Ann Pathol* 20:620-2. 2000.
- 5 **Zeren H, Moran CA, Suster S, Fishback NF, Koss MN.** Primary pulmonary sarcomas with features of monophasic synovial sarcoma. *Hum Pathol* 26:474-480. 1995.
- 6 **Suster S, Moran CA.** primary synovial sarcoma of the mediastinum: a clinico pathologic, immunohistochemical, and ultrastctural study of 15 cases. *Am J Srg Pathol.* 2005.
- 7 **Maruyama R, Mitsudomi T, Ishida T, Saitoh G, Nishioka K, et al.** Aggressive pulmonary metastasectomies for synovial sarcoma. *Respiration* 64:316-8. 1997.
- 8 **Pilette C, Feoli F, Castelain T, Fastrez J, D'Odemont JP:.** Anatomic and clinical features of a case of sinovosarcoma. *Rev Mal Respir* 17:979-81. 2000.
- 9 **Van de Rijn M, Barr FG, Xiong QB, Hedges M, Shipley J, Fisher C, et al.** Poorly differentiated synovial sarcoma. An analysis of clinical, pathology and molecular genetic features. *Am J surg Pathol* 23:106-12. 1999.
- 10 **M. Haro estrarriol, X. Baldo Padró, M Rubio Goday, F. Sebastián Quetglas, G. Viñas Villaró, L. Bernadó Turno.** Sarcoma sinovial pulmonar primario. Presentación y diagnóstico de dos casos. *Arch Bronconeumol* 39(3):136-38. 2003.