

EL MISTERIO DEL SARCOMA SINOVIAL CARDÍACO Y SU DESTINO CEREBRAL. A PROPOSITO DE UN CASO CLINICO

“Echoes in the darkness: the mystery of cardiac synovial sarcoma and its cerebral fate
— a case report.”

Autor:

1. Reynolds Pozo Carlos Melanio
 2. Arancibia Andrade Boris
 3. Jancko Colque Cristian Albaro
 4. Mendoza Padilla Lizet Cinthia
1. Médico Internista, Servicio de Medicina Interna, Hospital de Tercer Nivel Chuquisaca. Sucre- Bolivia
Correo electrónico: cmreynoldspozo@gmail.com
 2. Universidad Mayor, Real y Pontificia de San Francisco Xavier de Chuquisaca. Facultad de Medicina. Servicio Social de Salud Rural Obligatorio, Internos de Salud Pública. Docente de Semiología Facultad de Medicina, Universidad San Francisco Xavier. Médico Internista, Servicio de Medicina Interna, Hospital Santa Bárbara. Sucre-Bolivia
Correo electrónico: andrade_boris296@hotmail.com
 3. Médico Residente de V, Neurocirugía, Hospital Santa Bárbara. Sucre-Bolivia
 4. Médico Residente de III, Medicina Interna Hospital Santa Bárbara. Sucre-Bolivia:
o electrónico: lizetcinthiamendozaapadilla1234@gmail.com

RESUMEN

El sarcoma sinovial es una neoplasia diferenciada relacionada al tejido sinovial de baja frecuencia, gran capacidad metastásica con una supervivencia de 5 años en un 60%. El cuadro clínico en su mayoría es asintomático, pudiendo pasar hasta 2 años para que genere sintomatología como dolor e inflamación articular. El diagnóstico se efectúa por medio del estudio anatomopatológico e inmunohistoquímico; respecto al tratamiento, no existe actualmente uno estándar. Diversas revisiones mencionan la combinación de antraciclinas e ifosfamida como tratamiento de primera línea. El presente caso clínico pretende describir la evolución de un paciente con diagnóstico de sarcoma sinovial de localización ventricular con metástasis a parénquima cerebral, con la finalidad de aportar al conocimiento científico de esta variedad de neoplasia.

Palabras clave: sarcoma sinovial, ventricular, metástasis, cerebro

ABSTRACT

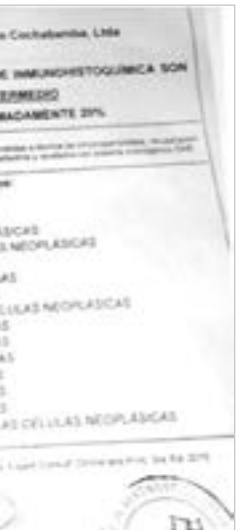
Synovial sarcoma is a differentiated neoplasm related to low-frequency synovial tissue with great metastatic capacity, with a 5-year survival rate of 60%. The clinical picture is mostly asymptomatic and it takes up to 2 years for it to generate symptoms such as pain and inflammation. The diagnosis is made by means of anatomopathological and immunohistochemical study. Regarding treatment, there is currently no standard; various reviews mention the combination of anthracyclines and ifosfamide as first-line treatment. The present clinical case aims to describe the clinical evolution of a patient with a diagnosis of ventricular synovial sarcoma with metastasis to the brain parenchyma in order to contribute to the scientific knowledge of this neoplasm.

Key words: synovial sarcoma, ventricular, metastasis, brain

Recepción 20 de enero 2025
Aceptación 10 de marzo 2025

aligna de células fusi-
ica confirmó sarcoma

CO.



nto farmacológico es-
urología por presentar
arieto-temporal dere-
05/21) Paciente sufre
evidenció hemorragia
nuclear de cráneo con
ierda, ambas sugestivi-

astásicas en regiones



Se realizó biopsia estereotáxica de lesión derecha (07/06/21), complicaciones posquirúrgicas obligaron a craniectomía descompresiva y estancia en la unidad de terapia intensiva que se complicó con una neumonía asociada a ventilación mecánica tratada con imipenem y levofloxacina. (10/06/21) El informe anatomopatológico inicial de lesiones postquirúrgicas describió astrocitoma anaplásico.

Figura 5. Resultado anatomopatológico de la biopsia de lesiones cerebrales (hematoxilina-eosina).

**MEDICO ANATOMOPATOLOGO
ESPECIALIZADO EN ARGENTINA**
Miembro Titular de la Academia Internacional de Patología



Nº 657-21
Nombre: LUIS ANTONIO LEZANO VILLEGAS
Médico Remitente: Dr. A quien corresponda
Material (Muestra): Biopsia de tumoración cerebral
Establecimiento: PARTICULAR
Datos Clínicos: Exéresis de tumor cerebral

Edad: 20 Sexo: M
Fecha: 07-06-21

INFORME HISTOPATOLOGICO

EXAMEN MACROSCOPICO. - Se recibe varios fragmentos tisulares que en conjunto miden 2 x 1.8 cm, de color gris blanquecino, consistencia friable. Se incluye íntegramente en 4 tacs.

EXAMEN MICROSCOPICO. Los cortes muestran tejido cerebral con áreas de hiper celularidad a expensas células gliales, de núcleos atípicos pleomorfos e hiper cromáticos e irregulares se sitúan en la periferia, con abundante citoplasma eosinofilo y con procesos citoplasmáticos visibles tipo gemistocitos, presencia de proliferación vascular y endotelial, con zonas de necrosis y hemorragia, presencia en zonas con aumento de la celularidad compacta, con núcleos alargados con presencia de mitosis y núcleos pleomorfos, con células de la oligodendroglia y áreas de tejido cerebral con reacción glial y tejido meníngeo.

DIAGNOSTICO:
- ASTROCITOMA CON ZONAS DE ANAPLASIA (ASTROCITOMA GRADO II-III)

Nota. -Se debe realizar Inmunohistoquímica y correlacionar con la clínica e imagenología

Fecha: 10-06-2021

Estudio inmunohistoquímico de la biopsia cerebral identico (23/06/21): EMA positivo focal, Vimentina positiva difusa, hallazgos consistentes con metástasis de sarcoma sinovial primario cardíaco confirmando el diagnóstico.

Figura 6. Resultado del estudio inmunohistoquímico de la biopsia cerebral.

INFORME Nº	132429-21	SOLICITA	DR(A). DANIEL LLANOS
PACIENTE	LUIS ANTONIO LEZANO VILLEGAS	EDAD	20 AÑOS
MUESTRA	INMUNOHISTOQUIMICA	PROCEDENCIA	PARTICULAR - LA PAZ
RECIBIDO	18-06-2021	REPORTADO	23-06-2021

INFORME ANATOMOPATOLOGICO - Página 1 de 1

DESCRIPCION MACROSCOPIA
BLOQUES DE PARAFINA PARA ESTUDIO INMUNOHISTOQUIMICO COMPLEMENTARIO.

DESCRIPCION MICROSCOPIA
POSITIVIDAD EN LAS CELULAS EN ESTUDIO

ANTICUERPO	POSITIVIDAD
EMA	POSITIVO FOCAL
VIMENTINA	POSITIVO

Especimen : BLOQUES DE PARAFINA PARA ESTUDIO INMUNOHISTOQUIMICO COMPLEMENTARIO.
Conclusión : EL ESTUDIO INMUNOHISTOQUIMICO ES DEBILMENTE POSITIVO PARA EMA Y POSITIVO PARA VIMENTINA
SE SUGIERE INVESTIGAR LA POSIBILIDAD DE UN SARCOMA METASTASICO
PROBABLEMENTE SARCOMA SINOVIAL.
SE SUGIERE CORRELACION CLINICA Y LABORATORIAL.

DR. MARTIN  GUEZACOSTA

Paciente neurológicamente (30/06/21) en estado consciente, vigil, orientado en tiempo, lugar y persona, pupilas isocóricas y fotorreactivas, Glasgow 15/15 (O:4, V:5, M:6); persistía leve déficit motor braquiocrural izquierdo

disarmónico (fuerza M4 en ambos miembros izquierdos), sin alteraciones sensitivas ni signos menígeos.

Oncología (02/07/21) propuso quimioterapia con doxorubicina - ifosfamida por otro lado cardiología suspendió amiodarona y anticoagulación. (04/07/21) Tras 46 días de hospitalización el fue dado de alta con pronóstico reservado, planificando seguimiento multidisciplinario ambulatorio en Cardiología, Neurología, Oncología y Psicología.

DISCUSIÓN

El sarcoma sinovial es un tipo de sarcoma de partes blandas indiferenciado poco frecuente con predominio en adultos jóvenes con una edad media de 39 años y etiología asociada a alteraciones genéticas específicas como la translocación cromosómica t(X;18) que forma los oncogenes de fusión SS18-SSX, representa aproximadamente el 5% de los sarcomas de partes blandas y el 0.1% de todas las neoplasias. El 90% se localiza en torno a una articulación grande (no como neoplasia articular primaria) con mayor incidencia en extremidades inferiores y alrededor de un 10% en localización extraesquelética, pudiendo presentarse en prácticamente cualquier sitio (incluyendo metástasis). Se estima una supervivencia a 5 años del 60% en adultos, siendo los tumores de localización más distal en las extremidades los de peor pronóstico^{1,2}. A menudo el sarcoma sinovial no presenta clínica inicial y es típicamente de crecimiento lento demorando hasta 2 años en manifestarse. Sus manifestaciones suelen ser dolor prolongado, contracturas articulares cercanas a la lesión e hinchazón presentes en el 50% de los pacientes. Esto conlleva frecuentes confusiones con procesos benignos (p. ej., miositis, sinovitis, bursitis o tendinitis)^{3,4}. Respecto al diagnóstico, se apoya en dos componentes: el estudio histológico (biopsia) y la detección de marcadores mediante inmunohistoquímica. Histológicamente, el sarcoma sinovial es un tumor monomorfo de células fusiformes, con dos variantes: monofásica y bifásica. Por otra parte, en las pruebas inmunohistoquímicas destaca la expresión de BCL-2, CD99, el correpresor transcripcional TLE1 y vimentina^{1,3}. El tratamiento estándar del sarcoma sinovial depende de si la enfermedad es localizada

o sistémica. En la presentación localizada, la resección quirúrgica amplia combinada con radioterapia es el abordaje de elección, coadyuvándose con quimioterapia adyuvante en algunos casos. En enfermedad sistémica (metastásica) está indicada la quimioterapia citotóxica; si bien no existe una terapia estándar única, múltiples revisiones destacan la combinación de antraciclinas + ifosfamida como esquema de primera línea, y la combinación de doxorubicina + olaratumab como segunda línea de tratamiento^{3,5}. Entre los factores asociados a mejor respuesta a la quimioterapia se señalan: edad < 30 años, sitio primario en extremidad, histología de alto grado (grado 3), tamaño tumoral < 5 cm y márgenes quirúrgicos positivos⁵. En los últimos años se han explorado terapias dirigidas e inmunoterapias en el manejo del sarcoma sinovial avanzado. El fármaco pazopanib es un inhibidor multi tirosina quinasa que ha demostrado beneficios en el control de la enfermedad metastásica y está aprobado como tratamiento sistémico de segunda línea en sarcomas de tejidos blandos, incluyendo el sarcoma sinovial. Asimismo, estrategias inmunoterapéuticas con linfocitos T modificados (terapia TCR) dirigidos contra antígenos tumorales específicos (p. ej., NY-ESO-1) han mostrado respuestas prometedoras en estudios iniciales en pacientes con sarcoma sinovial refractario⁶.

CONCLUSIONE

El sarcoma sinovial es una neoplasia atípica de baja frecuencia, pero con alta probabilidad de metástasis a diversos tejidos. Para su diagnóstico es esencial realizar estudio de biopsia e inmunohistoquímica. En cuanto al tratamiento no existe un manejo estándar establecido sin embargo la literatura destaca que la supervivencia puede mejorar con la combinación de quimioterápicos (antraciclinas + ifosfamida como primera línea, o doxorubicina + olaratumab como segunda línea) complementando el manejo quirúrgico cuando es posible. La presentación de este caso resalta la importancia del diagnóstico oportuno y el manejo multidisciplinario en el sarcoma sinovial cardíaco metastásico, así como la necesidad de continuar investigando terapias adyuvantes novedosas para mejorar el pronóstico de estos pacientes.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Stacchiotti S, Van Tine BA. Synovial sarcoma: current concepts and future perspectives. *J Clin Oncol*. 2018;36(2):180–187. Disponible en: <https://ascopubs.org/doi/full/10.1200/JCO.2017.75.1941>
2. Duran-Moreno J, Kampoli K, Kapetanakis EI, Mademli M, Koufopoulos N, Foukas PG, et al. Pericardial synovial sarcoma: case report, literature review and pooled analysis. *In Vivo*. 2019;33(5):1531–1538. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC6754991/>
3. Gazendam AM, Popovic S, Munir S, Parasu N, Wilson D, Ghert M. Synovial sarcoma: a clinical review. *Curr Oncol*. 2021;28(3):1909–1920. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8161765/>
4. Fattahi SH, Jafarian AH, Sharifian Attar A, Abtahi Mehrjardi FS, Fakhlaei M, Arani LS, et al. Primary synovial sarcoma presenting as a huge mass: a report of a rare case and review of literature. *Arch Bone Jt Surg*. 2020;8(3):454–456. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC7358235/pdf/ABJS-8-454.pdf>
5. Riedel RF, Jones RL, Italiano A, Bohac C, Thompson JC, Mueller K, et al. Systemic anti-cancer therapy in synovial sarcoma: a systematic review. *Cancers (Basel)*. 2018;10(11):417. Disponible en: <https://www.mdpi.com/2072-6694/10/11/417>
6. Blay JY, von Mehren M, Jones RL, Martin-Broto J, Stacchiotti S, Bauer S, et al. Synovial sarcoma: characteristics, challenges, and evolving therapeutic strategies. *ESMO Open*. 2023;8(5):101618. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC10470271/>