

EDEMA FLEBECTASICO POR SARCOMA SINOVIAL.

V. IBAÑEZ ESQUEMBRE,* A. BECERRA LOPEZ,** J. GONZALEZ RIOS,* G. COLLADO BUENO,*
A. MASEGOSA,* A.L. CABRERA GARRIDO,* C. GARCIA GARCIA,** F. HERRERA** e I. GARCIA
MONTES.***

Ciudad Sanitaria Virgen de las Nieves. Granada (España).

El **Sarcoma Sinovial** se considera, hoy en día, como una entidad clínica y morfológica bien definida y ampliamente descrita en la literatura. Los primeros casos datan de 1983 y se deben a **Stuer** (18) y, posteriormente, aparecen los trabajos de **Rubens-Duval** en 1910 (15). Estos dos científicos fueron los primeros autores que hicieron descripciones bastante detalladas de estos tumores, pero no fue hasta 1927 en que **Smith** (17) utilizó el término **Sinovioma**. Más tarde, ya en 1936, **Knox** (6), se refirió a ellos como **Sarcomas Sinoviales** (S.S.), término con el que ha llegado hasta nosotros.

Etiología

Hay casos que histológicamente se relacionan, por su localización anatómica adyacente a una articulación, con un origen derivado del tejido sinovial pre-existente que forma parte de esa articulación. Es el ejemplo de los tumores localizados en codo, pie o rodilla. Sin embargo, hay otras localizaciones que no tienen nada que ver con la normal distribución del tejido sinovial. Así, nos encontramos con S.S. faríngeos, laríngeos, retroperitoneales, musculares (desarrollados dentro de él), etc... Se piensa que estos S.S. se derivan de mesenquima primitivo indiferenciado con capacidad multipotencial que en su maduración siguiesen la línea de diferenciación sinovial.

Se podría aplicar también este mecanismo histogénico a los casos de condrosarcomas u osteosarcomas extraesqueléticos o a los rabdomiosarcomas de vagina o vesícula biliar, en donde no existe musculatura estriada.

Se describe, asimismo, como posible causa desencadenante del desarrollo posterior de un S.S., el relato previo dentro de la historia del paciente de un traumatismo local. Aunque hay que decir, en contra de otros casos, el que el dato del traumatismo es relatado por el propio enfermo como posterior a la presencia de la masa tumoral.

* Servicio de Angiología y Cirugía Vascular.

** Servicio de Cirugía General.

*** Servicio de Rehabilitación.

Clinica

En 1950, **Pack y Ariel** (13) hablan de una incidencia del S.S. del 8,4% dentro de la totalidad de los tumores de partes blandas. Dato confirmado posteriormente por **Rusell** y cols. (16).

En una amplia serie estudiada en Canadá, se concluyó que la incidencia en la población era de 2,75/100.000 habitantes.

El S.S. tiene tendencia a la afectación de varones, 1,5:1 (2) adolescentes y adultos jóvenes (entre 15 y 35 años). No hay descrito afectación en lactantes pero sí algunos casos en el que los pacientes estaban comprendidos entre los 6 y los 10 años de edad. **Ezinger**, en su estudio publicado en 1983 (2), concluye que sobre 345 casos la edad media de aparición fue de 26,5 años, siendo menores de 50 años el 90% y de estos el 75% de menos de 40 años.

En cuanto a la preferencia por razas, no parece existir especial apetencia por una determinada.

Con respecto a la clínica del paciente, éste suele referir el apercibimiento de una masa, en ocasiones palpable, dolorosa. Pero la mayoría de las veces el hallazgo es exploratorio por parte del médico. Se puede presentar como un cuadro de dolor en una zona determinada o como limitación de la capacidad funcional del miembro afectado.

La presencia de otros síntomas más específicos está en relación con la localización primitiva del tumor (ej.: cuello, faringe, ...). Suele localizarse en las extremidades y se caracteriza por la aparición de una masa de crecimiento lento, que en la mano y en el pie puede simular, al principio, un ganglio (3). De entre las localizaciones más comunes, el muslo es el lugar más frecuente 19%, seguido del pie 18%, rodilla 12%, región escapulohumeral 8%, codo 7% y tobillo. Otras localizaciones son: paladar blando, lengua, mandíbula, región esterno-clavicular y región máxilo-facial (9, 11, 12).

Como dato interesante cabe señalar la localización en pared abdominal y su relación con cicatrices antiguas de apendicectomías (2).

Radiología

A parte de clínico, el diagnóstico suele ser radiográfico. Apareciendo como masas redondeadas u ovaladas, de densidad homogénea y frecuentemente lobuladas. El hueso suele estar respetado, aunque en pocas ocasiones hay reacción perióstica o erosión ósea superficial en aproximadamente el 18% de los casos. Como signo radiológico más relevante es la presencia en muchos casos de calcificaciones más o menos extensas (7) dentro del parenquima tumoral.

En la revisión hecha por **Varela y Rivas**, sobre 850 casos de S.S. en el Instituto de Patología de las Fuerzas Armadas de EE.UU. (21), encontramos 32 casos con calcificación lo suficientemente extensa y clara como para justificar, junto a una morfología, radiología y curso clínico peculiar, su separación como entidad clínico-patológica, denominando a esos tumores **S.S. Calcificantes**, de los que después hablaremos.

Anatomía patológica

Bajo el punto de vista macroscópico suelen ser bien circunscritos, de forma ovalada, esférica o multilobular, rodeados de una pseudocápsula fibrosa. A menudo experimentan degeneración quística consecutiva a fenómenos de necrosis de coagulación del parénquima del tumor. Se fijan a estructuras vecinas, como vainas tendinosas, tendones, nervios y músculos. Su tamaño suele oscilar entre 4 y 20 cm. de diámetro. La consistencia de estos tumores depende de que su crecimiento haya sido lento o rápido, siendo en el primer caso más friables y carnosos.

Microscópicamente se compone de dos tipos de células morfológicamente diferentes: células epitelioides y células fusiformes. Estas últimas presentan núcleo alargado y citoplasma escaso.

Bajo este punto de vista se pueden diferenciar dos tipos:

S.S. Bifásico: El más frecuente. Hay estructuras sólidas o glandulares formadas por células epitelioides y haces de células fusiformes adheridas a las anteriores. Su parénquima puede presentar depósitos de colágeno, cambios mixoides y degeneraciones quísticas.

S.S. Monofásico de tipo fibroso: Existen algunos casos de S.S. formados casi exclusivamente por elementos fusocelulares, aunque actualmente se duda de etiquetarlos como S.S. ya que son morfológicamente indistinguibles de los fibrosarcomas comunes.

S.S. Monofásico de tipo epitelioide: Masa tumoral constituida fundamentalmente por elementos epitelioides.

S.S. Pobremente diferenciados: Difícil de diagnosticar. También llamados Sarcomas Sinovioblásticos o Sarcomas Sinoviales Endoteloides. Suponen el 20% de los S.S. Están constituidos por cordones de células fusiformes u ovaladas, que parecen responder a un estadio intermedio entre las células epitelioides y las fusiformes.

Evolución

Es un tumor considerado como de mal pronóstico. Antiguamente se hablaba de recurrencias locales en cerca un 70% de los casos, aunque en la actualidad con las técnicas más avanzadas de diagnóstico y de tratamiento esta cifra oscila alrededor del 35% (8, 14). Las recurrencias suelen aparecer los dos años siguientes del comienzo del tratamiento, aunque Ezinger (2) describe siete casos en que las recurrencias aparecen después de 8-10 años de la resección quirúrgica. Gran parte de los S.S. desarrollan lesiones metastásicas, siendo los lugares de preferencia: pulmones, ganglios linfáticos y médula ósea; con un 70-80% de casos de localización pulmonar, siendo la vía de propagación hematogena.

La supervivencia del S.S. común a los 5 años oscila entre un 25% y un 5% en las diversas series estudiadas (1, 5, 14). Según Moberger (10), en el estudio que realizó basándose en ciertos parámetros, no existen diferencias pronósticas claras en cuanto a edad o localización, pero sí en cuanto al sexo, siendo más favorable en mujeres que en hombres. Asimismo, el pronóstico es mejor en S.S. que presentan historia de dolor previa y los localizados en cabeza y cuello, quizás debido al diag-

nóstico más temprano de tales localizaciones. **Ezinger** (2) juzgó, según el tamaño del tumor, un peor pronóstico hacia aquellos mayores de 4 centímetros de diámetro. En relación al factor anatómo-patológico, la presencia de calcificaciones del parenquima tumoral habla de mayor supervivencia a medio plazo (20).

Tratamiento

La mayoría de los trabajos estudiados dirigen su atención al hecho de que la extirpación local simple del tumor no es capaz del control del crecimiento y de la diseminación del mismo. Se aconseja, pues, la extirpación quirúrgica temprana y extensa de la masa tumoral, con amplios márgenes de seguridad que obligarían, si fuera preciso, a la extirpación del músculo o grupo muscular afectado.

La radioterapia es juzgada como buen método complementario de tratamiento. Así, **Suit** (19) ha descrito buenos resultados con dosis de 14.000 rads.. Por último, señalar que pese a que todavía no existe una información amplia sobre los resultados de la quimioterapia, la utilización de la misma debe ser tenida en cuenta para prevenir posibles micrometástasis.

Respecto a la forma calcificante de los S.S., matizada por **Varela y Rivas** (21), decir que su localización es en extremidades de adultos jóvenes y que representa el 8-10% de todos los tumores malignos de partes blandas. Su edad de aparición está entre los 10 y 40 años de edad, su localización preferencial es las extremidades inferiores (73%) y los pacientes suelen acudir a consulta por presentar una tumoración indolora el 50% de los casos y una masa dolorosa el 41%. El estudio radiológico revela la presencia de masas extensamente calcificadas e independientes del hueso. En el 85% de los casos referidos por estos autores el tratamiento inicial fue exéresis del tumor y en cuatro del total de la serie estudiada la amputación del miembro. Aparecieron recurrencias locales en el 32% y metástasis pulmonares en 8 de dichos enfermos.

El tratamiento postquirúrgico incluyó quimioterapia (2 casos), radioterapia en 3 y tratamiento combinado en otros 3. La supervivencia a los 5 años es del 82,6%.

Descripción del caso

Paciente de 25 años que, el 8-11-84, ingresa en el Servicio de Consultas Externas por presentar hinchazón de 1/3 inferior de muslo izquierdo, de 11 meses de evolución. El motivo del ingreso se justifica para poder realizarle un estudio vascular más preciso que nos oriente hacia la causa de su padecimiento. En la historia efectuada al enfermo no hay nada que destacar en lo concerniente a sus antecedentes familiares o personales. En la anamnesis relata que desde hacía 4 años notaba dolor ocasional y parestesias en rodilla izquierda, que el relacionaba con los cambios climáticos. Dicho cuadro había permanecido estable durante 11 meses, hasta que comienza a aparecer la hinchazón de muslo bajo, no observada por el paciente y sí por su esposa. Comienza con dolor en sedestación ocasionado, según dice, por la presión ejercida sobre el hueso poplíteo de las sillas. Asimismo, refiere molestias al subir escaleras y a la flexión total de la rodilla.

Exploración: La exploración clínica general y por aparatos, batería analítica, estudio de coagulación y exploración cardio-respiratoria, tan sólo evidenció un BRD, siendo el resto normal.

La exploración vascular mostró:

Sistema venoso profundo: Paso troncular a nivel tibial posterior, poplíteo y femoral con velocimetría Doppler, estando en estos dos últimos focos la transmisión retrasada y siendo la intensidad pobre. La pleismografía señaló un incremento del tiempo de vaciamiento con un Máximo Desagüe Venoso disminuido. En miembro inferior derecho: normalidad.

Sistema venoso superficial: Normal en ambos miembros.

La inspección y medición de los miembros inferiores mostró:

- Hinchazón de muslo bajo izquierdo comparativamente.
- Hinchazón de pantorrilla izquierda comparativamente.
- Longitud de miembro semejante.
- 1/3 inferior de muslo izquierdo con 5 cm. más que en el derecho.
- Pantorrilla izquierda. 2 cm. más a la derecha.

Sistema arterial: tanto la exploración pleismográfica como velocimétrica, presiones segmentarias, pruebas de esfuerzo, fueron normales.

El enfermo es posteriormente sometido a estudio radiológico simple, observándose en proyecciones de frente y de perfil: tumoración calcificada paraostal de gran tamaño a nivel de 1/3 inferior de muslo izquierdo, sin compromiso óseo alguno (fig. 1).

La flebografía realizada mostró: imágenes de comprensión extrínseca de vena poplítea y vena femoral superficial, con un drenaje venoso enlentecido comparativamente. Resto normal, (fig. 2).

La arteriografía evidenció una tumoración ricamente vascularizada a expensas de la primera porción de la arteria poplítea y del tercio distal de la femoral superficial. No desplazamientos de ejes arteriales. No imágenes de estenosis (fig. 3).

La concurrencia tanto de los datos clínicos como de los hallazgos angiográficos nos lleva al diagnóstico de presunción de **Sarcoma periostal de partes blandas**.

Con este diagnóstico, se decide someter al enfermo a tratamiento quirúrgico realizándose unos días más tarde.

Intervención: Incisión cutánea vertical posterior que, al llegar al pliegue poplíteo, lo cruza trasversalmente, descendiendo 4 cm. por su borde externo. Tras incisión aponeurótica, se encuentran los dos ciáticos poplíticos englobados en la cápsula del tumor, que es necesario abrir para la total liberación de los mismos. Se ligan pedículos vasculares nutricios del tumor, que aparece bien encapsulado y limitado por los músculos semitendinoso, semimembranoso y bíceps femoral. En su cara posterior el tumor engloba a la vena poplítea, que es necesario resechar en una extensión de 8 cm. La arteria no está englobada y se libera con entera facilidad. Exéresis del tumor. Tamaño 16 × 11 × 7.

El estudio anatopatológico dió como resultado a nivel macroscópico una tumoración con superficie aparentemente encapsulada, nodular, de coloración grisácea. Consistencia moderada con zonas pétreas. Microscópicamente: neoformación

teletípica generada a expensas del mesotelio sinovial, estando constituida por células fusiformes de límites imprecisos con núcleos redondeados u ovalados, con discreta discariosis y actividad mitótica, entre lo que se aprecian estructuras glandulares tapizadas por una capa de células cuboideas. Destaca la presencia de focos



FIG. 1.- Radiografía simple: Tumoración calcificada paraostal de gran tamaño en 1/3 inferior del muslo izquierdo, sin compromiso óseo.

FIG. 2.- Flebografía: Imágenes de compresión extrínseca de vena poplitea y vena femoral superficial, con drenaje enlentecido comparativamente.

de calcificación, necrosis y hemorragia, así como un infiltrado inflamatorio. Todo ello confirmó nuestra impresión preoperatoria, con el diagnóstico de **Sinoviosarcoma de Patrón Bifásico**.

El postoperatorio del enfermo transcurrió con entera normalidad. Los estudios

complementarios: ecografía hepática, estudio óseo completo y TAC pulmonar tan sólo evidenció una imagen hipodensa a nivel del músculo psoas izquierdo, de dudosa valoración patológica.

Tras la actuación quirúrgica, el paciente ha estado siendo tratado por el Servicio de Oncología de esta ciudad Sanitaria, sometiéndole a dos ciclos de citostáticos de 5 días de duración, con un intervalo entre ellos de 3 semanas.



FIG. 3.- Arteriografía: Tumoración ricamente vascularizada a expensas de la 1^a porción de la A. poplítea y 1/3 distal de la A. femoral superficial. No desplazamiento de ejes arteriales ni imágenes de estenosis.

FIG. 4.- Flebografía postoperatoria: Rica red colateral a nivel poplítea, que drena a un eje femoral normal.

FIG. 5.- Radiografía: Normalidad.

La revisión efectuada a los cuatro meses (20-3-85) mostró un paciente de buen estado general, impresión subjetiva de mejoría refiriendo tan sólo hinchazón de pierna que va aumentando a lo largo del día y parestesias de difícil precisión en la zona correspondiente a hueco poplítico y rodilla. La medición del diámetro de ambos miembros inferiores dió como resultado un incremento significativo a expensas del miembro afectado.

— Muslo bajo izquierdo: 55 cm.
— Pantorrilla izquierda: 40 cm.

— Muslo bajo derecho: 52,5 cm.
— Pantorrilla derecha: 37,5 cm.

El estudio velocimétrico mostró un paso no troncular y disminuido a nivel poplíteo. El estudio flebográfico del miembro inferior izquierdo evidenció una rica red colateral a nivel de poplítea, que drena a un eje femoral normal (fig. 4). Estudio radiológico, normal (fig. 5).

Estudios complementarios: TAC pulmonar, ecografía hepática y estudio óseo, enteramente normal.

En octubre de este año ha sido sometido a nuevo estudio completo, sin observar hallazgos que nos puedan hacer pensar bien en una recidiva local o en afectación a distancia.

En las revisiones hechas al enfermo nos ha llamado la atención la gran diferencia de diámetro de ambos miembros inferiores, pese a la utilización de contención elástica continua. Pero ello se debe a que el paciente ha sufrido un gran incremento de peso en estos meses (12 Kg) desde su alta hospitalaria.

Actualmente el enfermo se encuentra haciendo vida normal y atendiendo a sus demandas profesionales, sin que su anterior padecimiento le imposibilite para ello.

Discusión

Nos ha movido a la publicación de este caso el hecho de tratarse de un hallazgo que normalmente escapa a la patología que habitualmente solemos encontrar en nuestra práctica clínica diaria.

Estos enfermos suelen ser orientados hacia servicios de Cirugía General o de otras especialidades quirúrgicas relacionadas con los lugares de localización (ORL, ...) (13). El hecho de que haya llegado a nosotros se ha debido a que su padecimiento debutó con un cuadro flebectásico en el miembro inferior, que motivó la consulta.

En este caso, hay varios datos, que convendría señalar en cuanto responden a hallazgos que se incluyen claramente con lo reflejado en la literatura médica. Así, destacaríamos el sexo, la edad de aparición y la localización del tumor, que suelen estar entre las características principales que las diversas revisiones nos han mostrado.

El estudio de **Varela-Rivas** (21) habla de que por lo habitual en el 50% de los casos se suele presentar como tumoración indolora y en el 41% como masa dolorosa. Pensamos que ese 9% no aclarado por ellos debe corresponder a cuadros que se manifiestan inicialmente de otras formas, entre las que deberíamos quizás incluir ésta, la cual se presenta sólo con dolor y acompañándose de hinchazón del miembro afecto, sin apreciación subjetiva de masa tumoral.

Respecto a las manifestaciones dentro de la literatura médica sobre presencia de **Sarcoma-Sinovial** y su relación con ejes vasculares, la revisión que hemos hecho sobre los últimos 10 años (75-85) sólo ha dado como resultado tres claras referencias. La primera de ellas nos habla de la presencia de un falso aneurisma consecutivo a un **Sarcoma-Sinovial** (22); la segunda, de afectación de la bifurcación carotídea (4); y, por último, un caso que refiere el englobamiento del plexo braquial por un S.S. Referencias a compromisos de ejes venosos y cuadro de edema consecutivo, no hemos podido encontrar ninguna, lo que creemos que es debido parcialmente a que en el caso que referimos el tamaño de la tumoración era lo suficiente importante como para propiciarlo y los hallazgos habituales se encuadran dentro de tumores cuyas dimensiones suelen corresponder a S.S. pequeños o de mediano tamaño.

Creemos que este caso debe encuadrarse dentro de los **S.S. Calcificantes**, como acertadamente señala **Varela-Rivas** (21), pues responde en general a las características por ellos matizadas y, por ende, nos anima en lo concerniente tanto a la supervivencia del paciente como a las posibles recidivas.

Como conclusión señalaremos que, pese a lo raro de este cuadro, ante toda flebectasia de miembro inferior en varón joven y sin antecedentes claros que la puedan justificar hay que contar con la posibilidad etiológica de una compresión extrínseca del eje venoso de origen tumoral.

RESUMEN

Se presenta un caso de edema flebectásico consecutivo a compresión extrínseca del eje venoso de origen tumoral, con el diagnóstico etiológico de SARCOMA SINOVIAL. Se hace una exposición de las características más sobresalientes de esta patología, para finalizar con la presentación del caso y la discusión del estado actual de este raro cuadro en la práctica vascular.

SUMMARY

After several commentaries about etiology, clinic, radiology, pathological anatomy, evolution, and treatment, a case of phlebectasic edema because of synovial sarcoma is presented and discussed.

BIBLIOGRAFIA

1. CANNERON, H.U., KOSTUIK, J.P.: A long-term follow-up of synovial sarcoma. «J. Bone Joint Surg.», 56B: 613, 1974.
2. ENZINGER, F.M. y WEISSE, S.W.: «Soft Tissue Tumors». C.U. Mosby, St. Louis, 1983. (Citado por VALERA DURAN J.).
3. FARRERAS-ROZAS: Tomo I. pág. 1.040.
4. GOLOMB, H., GORNY, J., POWELL, W. y cols.: Cervical Synovial Sarcoma at the bifurcation of the carotid artery. «Cancer», 35: 483, 1975.
5. HAMPOLE, M.K. y KACKSON, B.A.: Analysis of 25 cases of malignant synovioma. «Can. Med. Assoc. J.» 99: 1.025, 1968.
6. KNOX, L.C.: Sinovial Sarcoma. Report of three cases. «Am. J. Cancer», 28: 461, 1936.
7. KREEL, LOUIS.: Sarcoma parastatal. «Radiología en Esquemas». Pág. 358. 1971.
8. MACKENZIE, D.H.: Synovial Sarcoma. A review of 58 cases. «Cancer», 19: 169, 1966.
9. MARSH, H.O., SHELLITO, J.O., CALLAHAN, W.P.: Sinovial Sarcoma of the sternoclavicular region. «Bone Joint Surg.», 45 A: 151, 1963.
10. MOBERGER, G., NILSONNE, V. y cols.: Sinovial Sarcoma. «Acta Orthop. Scand.» (Suppl), 111: 3, 1968.
11. MOUSSAVI, H., GHODSI, S.: Synovial Sarcoma of the tongue: Report of a cases. «J. Laryngol. Otol.», 88: 795, 1974.
12. NUÑEZ ALONSO, C. y cols.: Maxillofacial synovial sarcoma. Light and electron microscopic study of two cases. «Am. J. Surg. Pathol.», 2: 23, 1979.
13. PACK, G.T. y ARIEL, I.M.: Synovial sarcoma (malignant synovioma): A report of cases. «Surgery», 28: 1.047, 1950.
14. RIVAS SANTIRSO, R. y VARELA DURAN, J.: Estudio clínico y anatopatológico de 14 casos de sarcomas tendinosinoviales. Comunicación al XIV Congreso Nacional de Reumatología. Málaga. 1982.
15. RUBENS-DUVAR, H.: Les sarcomes primitifs des synoviales articulaires. «Rev. Chir. (Paris)», 41: 751, 1910.
16. RUSSEL, W.O., COHEN, J. y cols.: A clinical and pathological staging system for soft tissue sarcomas. «Cancer», 40: 1.562, 1977.

17. SMITH, L.W.: Synoviomata. «Am. J. Pathol.», 3: 355, 1927.
18. STUER J.: Eine ungenwonchnliche Gesechwulst der Ellbogengelenksgegend. Inavg. Diss. wuerzburg.
19. SUIT, H.D., RUSSELL, W.O. y cols.: Management of patients with sarcoma of soft tissue in an extremity. «Cancer», 31: 1.247, 1973.
20. VALERA-DURAN, J. y PUZINGER, F.M.: Calcifyng synovial sarcoma. «Cancer», 50: 345, 1982.
21. VALERA-DURAN, J., RIVAS SANTIAGO, F.: Sarcoma Sinovial. «Rheuma», 14. 27, 1983.
22. Case Report: False aneurisme due to synovial sarcoma. «Neth. J. Surg.», 32: 66, 1980.