

# Sarcoma sinovial monofásico de tipo fibroblástico. Evaluación diagnóstica por RM y postratamiento mediante ADC: Presentación de un caso

Monophasic Fibroblastic Synovial Sarcoma. Diagnostic and Post-Treatment Assessment by MRI and ADC: Case Report



## Palabras clave (DeCS)

Difusión  
Diagnóstico por imagen  
Sarcoma sinovial  
Imagen por resonancia magnética



## Key words (MeSH)

Diffusion  
Diagnostic imaging  
Sarcoma, synovial  
Magnetic resonance imaging



<sup>1</sup>Profesor de Radiología Osteomuscular, Universidad de Antioquia, CES. Radiólogo Hospital Pablo Tobón Uribe. Medellín, Colombia.

<sup>2</sup>Radióloga, Hospital Pablo Tobón Uribe. Medellín, Colombia.

<sup>3</sup>Residente de Radiología, Universidad CES. Medellín, Colombia.

<sup>4</sup>Residente de Radiología, Universidad de Antioquia. Medellín, Colombia.

<sup>5</sup>Jefe Asociado, Diagnóstico por la Imagen Hospital Universitario Quirón Salud, Madrid, España. Profesor Asociado Universidad Europea de Madrid. Madrid, España.



Mauricio Estrada Castrillón<sup>1</sup>  
Catalina Mejía Gómez<sup>2</sup>  
Patricia Eugenia Gil Serrano<sup>3</sup>  
Mauricio Franco Cano<sup>4</sup>  
Javier Carrascoso Arranz<sup>5</sup>

## Resumen

El sarcoma sinovial representa entre el 2 al 10 % de todas las malignidades primarias de tejidos blandos, situándose en el cuarto lugar en frecuencia de los sarcomas de tejidos blandos. Es una neoplasia clasificada por la WHO (World Health Organization) bajo la categoría de tumores de diferenciación incierta, considerándose una malignidad entre intermedio y alto grado. El tratamiento estándar es la escisión quirúrgica, sin embargo, por su alta recurrencia y en los casos en que se asocia a metástasis o márgenes positivos después de la resección, se han planteado otros tratamientos como la quimio y radioterapia. La imaginología juega un papel importante en el diagnóstico, la estadificación y evaluación de la respuesta al tratamiento. Nuevas técnicas como el uso de difusión y mapas de ADC (Apparent Diffusion Coefficient, o coeficiente de difusión aparente) en resonancia magnética (RM) son útiles para evaluar las lesiones tumorales y la respuesta al tratamiento. En este artículo se presenta el caso de un paciente con un sarcoma sinovial monofásico, el diagnóstico por imágenes y evaluación del tratamiento mediante técnicas avanzadas de resonancia magnética como la difusión.

## Summary

Synovial sarcomas represent 2 to 10% of all the primary tissue malignancies and occupy the fourth place in the list of most common soft tissue sarcomas. According to the World Health Organization (WHO), this neoplasm is classified under the category of tumors of uncertain differentiation and is considered an intermediate to high-grade malignancy. Although the standard treatment is surgical excision, alternative treatments such as radiotherapy and chemotherapy have been proposed due to its high rate of recurrence in cases when it is associated with metastasis or positive resection margins. Imaging plays a key role in the diagnosis, staging and assessment of treatment of this disease. New techniques in Magnetic Resonance Imaging such as diffusion and Apparent Diffusion Coefficient (ADC) mapping are useful to further characterize these neoplastic lesions and to assess treatment response. In this article we present a patient with monophasic synovial sarcoma in which the use of these new imaging techniques was essential for the diagnosis and evaluation post-treatment.

## Introducción

Se expone el caso de un paciente que consultó por sensación de masa progresiva de ocho años de evolución, en la cara medial del antebrazo proximal.

Se realizó resonancia magnética (RM) y posterior a estudio histológico, se diagnosticó sarcoma sinovial.

Se inició tratamiento con quimioterapia. Posteriormente, se realizó RM de control, en la que se en-

contró respuesta al tratamiento, con disminución en el tamaño y de la restricción en la difusión de la lesión.

Se revisó el caso clínico, la información concerniente en la literatura y a continuación se describen los hallazgos radiológicos del diagnóstico y respuesta al tratamiento del sarcoma sinovial.

Esta entidad afecta pacientes entre los 15 y 40 años, siendo su localización más común, en un 80 a 90 % de los casos, las extremidades y cerca a las articulaciones. Los sitios más afectados en dos terceras partes de los pacientes son los miembros inferiores, seguido por los miembros superiores (1).

## Etiología

El sarcoma sinovial es un tumor de estirpe mesenquimal y a pesar de no ser originado de la sinovia, recibe este nombre por la apariencia histológica similar (1).

Se reconocen tres tipos histológicos que se denominan monofásico, como el caso que se presenta (figura 1), bifásico y pobremente diferenciado. El subtipo monofásico es el más común y representa hasta el 60 % de las lesiones, está conformado por células mesenquimales. El subtipo bifásico representa el 30 % de las lesiones y se caracteriza por el componente de células epiteliales y fibroblastos. El tumor subtipo pobremente diferenciado presenta células epiteloideas con alta tasa de replicación celular, corresponde al 15 % de los sarcomas sinoviales y se considera como un tumor de alto grado; por sus características histológicas puede ser confundido con neoplasias de células redondas pequeñas, como el sarcoma de Ewing (2).

## Epidemiología

Este tumor representa entre el 2 al 10 % de todas las malignidades primarias de tejidos blandos y se sitúa en el cuarto lugar en frecuencia entre los sarcomas de tejidos blandos. La afección entre hombres y mujeres es igual; pero prevalece en los jóvenes y adultos jóvenes, con un promedio de edad de 32 años, aunque se han reportado casos en los extremos de la vida (3). En la edad pediátrica es el sarcoma de tejidos blandos no rabdiomiosarcomatoso más común (4).

## Clínica

Los pacientes generalmente presentan una lesión palpable, de crecimiento lento y diagnóstico tardío. La duración promedio de los síntomas es de 3 años y al momento del diagnóstico el tamaño de la lesión es variable, la mayoría pueden superar los 5 cm de diámetro. El síntoma principal es el dolor; sin embargo, puede tener otras manifestaciones según el sitio del compromiso y las estructuras vecinas que se encuentren afectadas.

Estas lesiones, a pesar del tratamiento, tienen una alta recurrencia y según el grado histológico se pueden manifestar tardíamente como enfermedad metastásica. Se han informado en la literatura otros sitios de compromiso menos frecuentes, como en la cabeza, el cuello, el tórax y el abdomen (5).

## Hallazgos en imagen

En estudios de rayos X la apariencia del sarcoma sinovial es inespecífica, se puede manifestar como una lesión de tejidos blandos en

la cercanía de una articulación, asociada a calcificaciones excéntricas en un 30 % de los casos. Puede haber compromiso óseo extrínseco, por erosiones o reacción perióstica, sin ser de aspecto maligno y en un pequeño porcentaje, menor del 5 %, el comportamiento es agresivo con invasión y destrucción ósea (1).

En la tomografía computarizada (TC) se encuentran los hallazgos previamente descritos y se define mejor el compromiso de tejidos blandos cuya señal es heterogénea y similar o menor a la del músculo, el realce es heterogéneo, y en algunos casos aparecen áreas de necrosis o sangrado (6).

En el ultrasonido se observa una lesión sólida, hipococica, lobulada, bien definida en la mayoría de los casos, sugiriendo un proceso menos agresivo. Se observa aumento difuso de la vascularización a la valoración con el Doppler en las zonas donde se encuentra el tumor sólido (1).

La RM es el estudio de imagen de elección para la evaluación del sarcoma sinovial. Esta modalidad diagnóstica permite determinar su extensión, la relación con los tejidos vecinos, y la caracterización tisular, reduciendo los posibles diagnósticos diferenciales. En las secuencias con información T1 se observa una masa lobulada, de intensidad de señal heterogénea, similar a la del músculo, de mayor intensidad en secuencias con información T2. En las secuencias con información T2 se puede observar heterogeneidad en la intensidad de señal debido a la composición de la lesión por áreas necróticas-hemorrágicas (alta señal), tejido sólido (moderada intensidad) y áreas calcificadas o de colágeno (baja señal). Este hallazgo se ha denominado "triple signo" (figura 2) y se encuentra entre el 35 al 55 % de los casos de los sarcomas sinoviales, aunque no es específico de esta entidad. Posterior a la administración de medio de contraste la lesión realza en la mayoría de los casos de forma heterogénea (7).

Los hallazgos por imagen pueden tener un valor pronóstico, ya que se ha encontrado que los tumores con calcificaciones son menos agresivos y aquellos que tienen transformación hemorrágica, necrosis extensa o el triple signo, como en el caso que se presenta (figura 2), son lesiones agresivas que disminuyen la probabilidad de sobrevida libre de enfermedad (8).

## Tratamiento y pronóstico

El tratamiento se basa en el control local con cirugía; sin embargo, por su cercanía e íntimo contacto con estructuras neurovasculares adyacentes a la articulación, la resección total puede ser técnicamente más difícil, por lo cual se realiza una resección amplia. Según la evaluación de los márgenes se debe complementar con terapia adyuvante para disminuir el riesgo de recidiva. La tasa de sobrevida a 5 años se encuentra entre el 36 % y el 76 % y las recaídas locales y metástasis al pulmón son las manifestaciones más comunes (9).

El seguimiento por imágenes tiene valor en las lesiones tumorales de tejidos blandos, como el sarcoma sinovial con el cual se puede determinar la presencia de recidiva tumoral, compromiso de los tejidos adyacentes, márgenes quirúrgicos y respuesta al tratamiento. Las secuencias avanzadas de RM, como la difusión y su coeficiente de difusión aparente (ADC, por sus siglas en inglés de *apparent diffusion coefficient*) permiten determinar cualitativa y cuantitativamente el comportamiento de las lesiones tumorales, ya que el grado de restricción a la difusión es

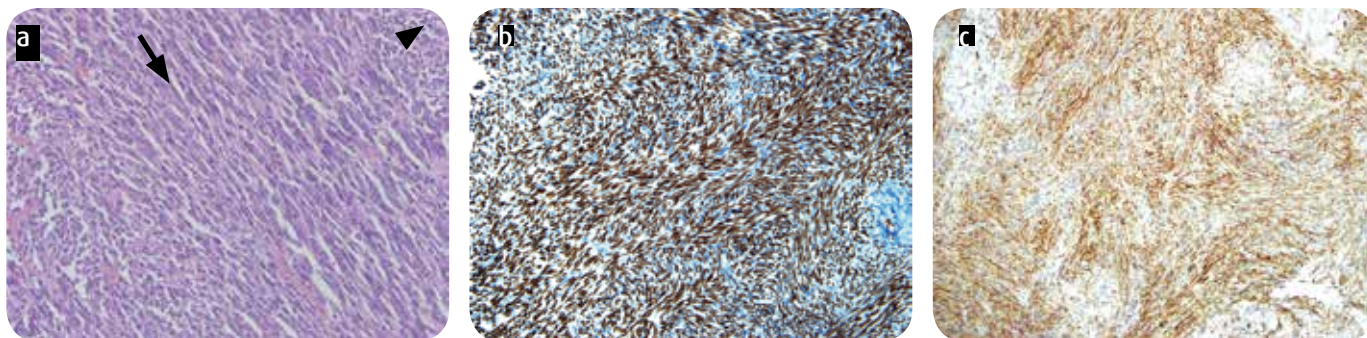


Figura 1. Imágenes de estudio histológico. a) Coloración hematoxilina eosina con zoom 40X, identifica células ovaladas, uniformes, sin componente glandular, organizadas en capas (flecha negra) y fascículos (cabeza de flecha). b) Estudio de inmunohistoquímica, expresión de TLE1. Se observa una fuerte positividad nuclear en las células tumorales (Zoom 20x). c) Estudio de inmunohistoquímica, expresión de BCL-2. Se observa una fuerte y difusa positividad citoplasmática (Zoom 20x).

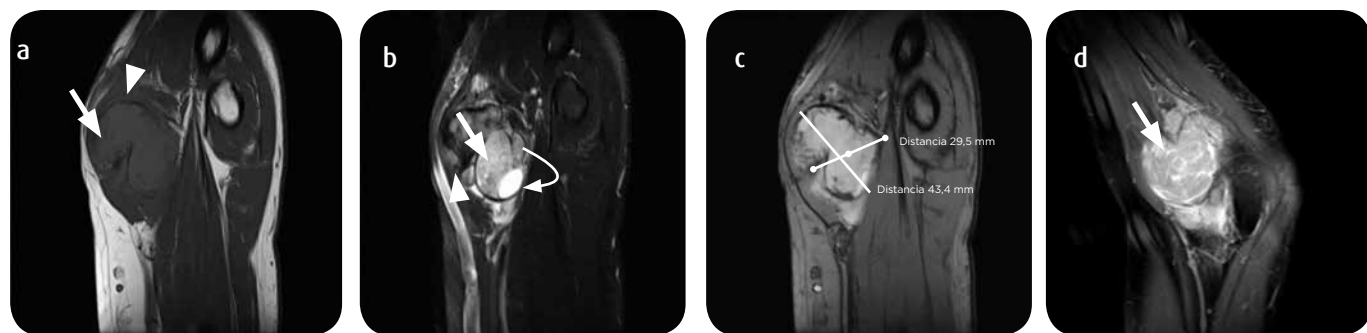


Figura 2. Resonancia magnética de codo prequimioterapia. a) Secuencia con información T1 en flexión del codo, abducción del hombro, supinación del antebrazo y muñeca FABS (flexión, abducción y supinación) usualmente se utiliza para visualizar el tendón del bíceps, en este caso por limitación funcional secundaria al tumor), en la cual se identifica lesión lobulada y bien definida, de señal heterogénea, con áreas de señal intermedia en el músculo (flecha blanca), en contacto con las estructuras musculares (cabeza de flecha) y localizada en planos profundos. b) Su componente sólido es de mayor intensidad de señal (flecha blanca), en secuencia con información T2, y con saturación grasa FABS, con áreas periféricas de baja señal, probablemente por calcificaciones-matriz colágena (cabeza de flecha) y puede tener áreas quísticas-necrosis (flecha curva). Estas diferentes intensidades de señal en secuencias con información T2 se conocen como el "triple signo" y son muy sugestivas de una lesión sarcomatosa. c) Secuencia axial GRE T2 FABS mide 43,4 x 29,6 mm. d) La lesión realza significativamente en secuencia con información T1, saturación grasa sagital posterior a la administración de medio de contraste (flecha blanca).

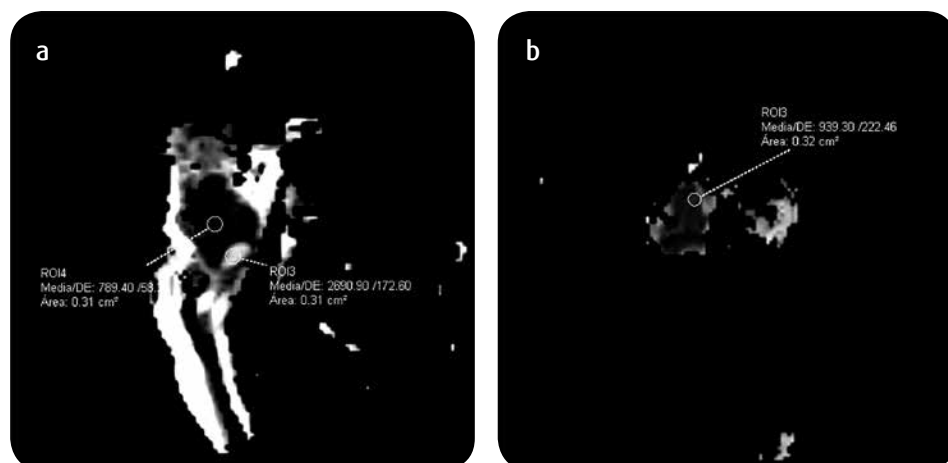


Figura 3. a) Mapa de ADC sagital de la lesión pretratamiento. b) Mapa de ADC sagital posquimioterapia, con incremento del valor cuantitativo en el ADC señalado por los ROI [ROI4 en a) y ROI3 en b)] que sugieren, por imágenes, disminución de la carga tumoral y respuesta al tratamiento.

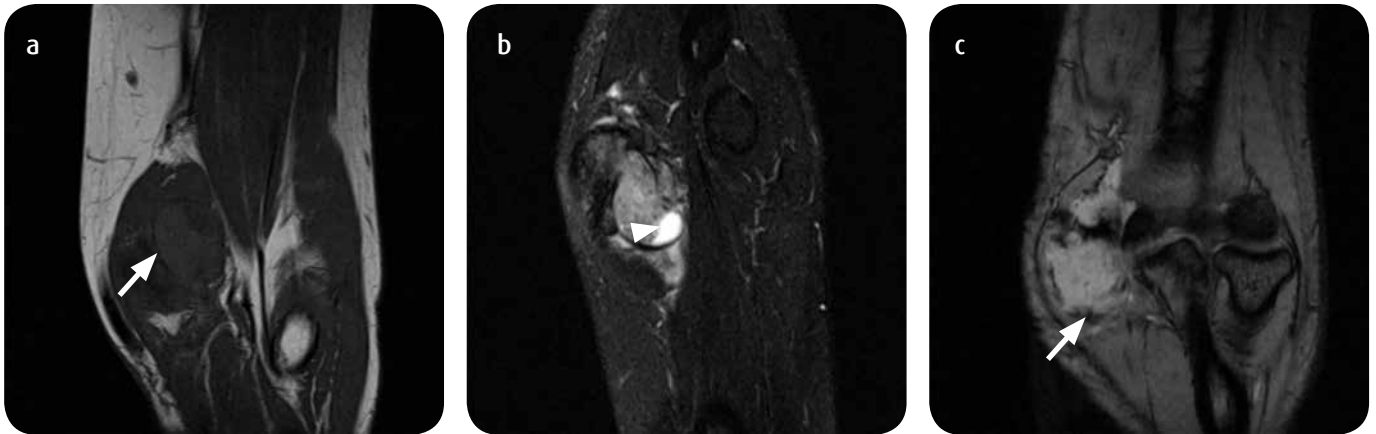


Figura 4. RM de codo posquimioterapia. a) Secuencia con información T1 axial FABS demuestra la disminución en el tamaño (flecha blanca) de la lesión comparativamente con la RM previa (figura 2). b) Secuencia FABS con información T2, saturación grasa Mide en el plano axial 28,6 x 16 mm, se encuentran algunas áreas de necrosis (cabeza de flecha). c) En el plano axial Secuencia con información T2 GRE FABS, se observa aumento de la calcificación (flecha blanca) respecto al estudio previo.

directamente proporcional a la celularidad tisular y a la integridad de la membrana celular e inversamente proporcional al espacio extracelular. Estas diferencias pueden ser útiles para estimar la composición histológica de los tumores y establecer valores aproximados de ADC, basándose en el principio conocido de la restricción a la difusión de las partículas de agua en las lesiones con alta celularidad y sus valores en el mapa de ADC (10).

## Presentación de caso

Paciente masculino de 44 años de edad, sin antecedentes patológicos de importancia, consultó por historia de masa en zona proximal y medial del antebrazo izquierdo con crecimiento lento y progresivo durante 8 años de evolución, en el último año con dolor de predominio nocturno y a la palpación. Inicialmente se trató con fisioterapia y medios físicos, sin mejoría.

En el examen físico de ingreso se observó masa localizada en el tercio proximal del antebrazo y cara medial, por debajo de la epitroclea, de aproximadamente 6,5x11,5 cm desde la epitroclea hacia distal, blanda, dolorosa a la palpación, con evidencia de circulación colateral, poco móvil y probablemente adherida a planos profundos.

Por lo anterior, se le realizó en forma inmediata RM para mayor caracterización y posible planeación de biopsia y tratamiento. En la RM de codo izquierdo se encontró lesión de aspecto tumoral, heterogéneo, con septos, zonas necróticas y sólidas, sin componente graso. La masa desplaza las estructuras tendinosas, especialmente el compartimento flexor y contacta el paquete vasculonervioso, sin comprometerlo. No hay sinovitis reactiva ni fenómeno infiltrativo en las estructuras adyacentes. El realce del medio de contraste es heterogéneo, como se describe en la figura 2.

Las imágenes de difusión y mapa de ADC demostraron valores del índice de ADC de 0,789 por  $10^{-3}$  mm<sup>2</sup>/segundo en la porción sólida y 2,69 por  $10^{-3}$  mm<sup>2</sup>/segundo en el área con líquido (figura 3). Los valores y hallazgos descritos son compatibles con lesión tumoral maligna de estirpe sarcomatosa (10).

Se realizó biopsia excisional de tumor de tejidos blandos de la cara medial del codo izquierdo, cuyo resultado fue neoplasia mesenquimal fusocelular maligna, con inmunohistoquímica positiva para TLE-1, BCL 2 y focalmente para EMA, CK, CD99. Los hallazgos favorecen el diagnós-

tico de sarcoma sinovial monofásico tipo fibroblástico, como se describió en la figura 1.

Debido a la ubicación de la lesión, el subtipo histológico y la edad del paciente, se consideró candidato para recibir quimioterapia con mesna, adriamicina, ifosfamida y dacarbazina (MAID) neoadyuvante x 4 ciclos para salvamento de la extremidad.

Al terminar el último ciclo de la quimioterapia, se le practicó nueva RM con el fin de evaluar la respuesta, en la cual se encontró disminución del tamaño de la lesión, con un diámetro proximal a distal de la lesión tumoral de 29 mm (previo de 43,4 mm) y diámetro transversal de 17 mm (previo de 29,6 mm), lo que sugiere respuesta parcial al tratamiento (figura 4).

En el control, el índice de difusión es de 0,94 y 2,61 por  $10^{-3}$  mm<sup>2</sup>/segundo (figura 3b), lo cual sugiere aumento del índice en la porción sólida, por disminución de la celularidad. Con el resultado descrito se definió programar para procedimiento quirúrgico de salvamento de la extremidad y radioterapia adyuvante.

## Discusión

El sarcoma sinovial es considerado una neoplasia de moderado-alto grado de malignidad, de crecimiento lento, con potencial de recurrencia y compromiso metastásico. Es el cuarto tumor de tejidos blandos en frecuencia y con compromiso hasta del 90 % de las extremidades en sitios cercanos a las articulaciones (1). Los síntomas son progresivos, con sensación de masa de crecimiento lento y varían según el tamaño y el compromiso de las estructuras neurovasculares adyacentes a la lesión.

La RM es el estudio de elección en el sarcoma sinovial, con hallazgos sugestivos como el "triple signo" (figura 2). Las secuencias convencionales de RM, así como las técnicas de difusión y el ADC, permiten la caracterización de la lesión posterior al tratamiento. Una disminución en el tamaño de la lesión y un aumento en los valores cuantitativos del mapa de ADC sugieren respuesta al tratamiento. Para las secuencias de difusión y ADC se utilizan equipos 1,5 y 3 T, en este caso con un protocolo en el que se utiliza un factor b con valores de b0, b400, b1000 mm<sup>2</sup>/s, secuencias de supresión grasa, matriz de 128 x 128 y 8 NEX (número de adquisiciones).



El resto de parámetros dependen de la extensión del tumor, amplitud de la región anatómica que se debe estudiar y el tipo de antena. Los parámetros orientativos que se utilizan son: TR > 3000 ms (normalmente entre 3.000-5.000 ms), TE mínimo 75-90 ms; grosor de corte: 3-6 mm; GAP: < 1 mm con un tiempo de adquisición de 3-4 minutos. En este caso, para determinar el valor cuantitativo del ADC en mm<sup>2</sup>/segundo de la lesión tumoral, se ubica un ROI (*region of interest*) de tamaño suficiente para incluir solo la porción más sólida y homogénea del tumor, sin contaminarse de las áreas necróticas, quísticas, calcificadas o hemorrágicas, y se repite con medida similar en los controles posteriores; se decidió para este caso un ROI de 0,32 cm<sup>2</sup>.

El sarcoma sinovial representa el 10 % de los sarcomas en tejidos blandos y debe ser considerado en el contexto de una lesión que compromete las extremidades en proximidad de la articulación.

El diagnóstico final es histológico y la RM aporta información valiosa, como localización, extensión, compromiso de estructuras cercanas y respuesta al tratamiento.

## Referencias

1. Murphey D. From the archives of the AFIP imaging of synovial sarcoma with radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2006;26:1543-65.
2. Liang C, Mao H, Tan J, Ji Y, Sun F, Dou W, Gao J. Synovial sarcoma: Magnetic resonance and computed tomography imaging features and differential diagnostic considerations. *Oncology Letters*. 2015;9(2):661-6.
3. Bakri A, Shinagare AB, Krajewski KM, Howard SA, Jagannathan JP, Hornick JL, Ramaiya NH. Synovial sarcoma: Imaging features of common and uncommon primary sites, metastatic patterns, and treatment response. *Am J Roentgenol*. 2012;199(2):208-15.
4. Bixby SD, Hettmer S, Taylor GA, Voss SD. Synovial sarcoma in children: Imaging features and common benign mimics. *Am J Roentgenol*. 2010;195(4):1026-32.
5. O'Sullivan PJ, Harris AC, Munk PL. Radiological features of synovial cell sarcoma. *Br J Radiol*. 2008;81(964):346-56.
6. Nakanishi H, Araki N, Sawai Y, et al. Cystic synovial sarcomas: imaging features with clinical and histopathologic correlation. *Skeletal Radiol*. 2003;32:701-7.
7. Jones BC, Sundaram M, Kransdorf MJ. Synovial sarcoma: MR imaging findings in 34 patients. *AJR Am J Roentgenol*. 1993;161:827-30.
8. Tateishi U, Hasegawa T, Beppu Y, Satake M, Moriyama N. Synovial sarcoma of the soft tissues: prognostic significance of imaging features. *J Comput Assist Tomogr*. 2004;28:140-8.
9. Ferrari A, Gronchi A, Casanova M, et al. Synovial sarcoma: a retrospective analysis of 271 patients of all ages treated at a single institution. *Cancer*. 2004;101:627-34.
10. Vilanova JC, Baleato-González S, Romero MJ, Carrascoso-Arranz J, Luna A. Assessment of musculoskeletal malignancies with functional MR imaging. *Magn Reson Imaging Clin N Am*. 2016;24(1):239-59.

## Correspondencia

Mauricio Estrada Castrillón  
Hospital Pablo Tobón Uribe  
Calle 78B # 69-240  
Medellín, Colombia  
maescat@gmail.com

Recibido para evaluación: 17 de noviembre de 2016

Aceptado para publicación: 18 de septiembre de 2017