

# SARCOMA SINOVIAL DEL PIE

Dr. A. HERRERA RODRIGUEZ

Dr. A. CALVO DIAZ

Dr. J. MATEO AGUDO

Dr. A. MAURAIN VILLORIA

Dr. E. SUÑEN SANCHEZ

HOSPITAL MIGUEL SERVET. ZARAGOZA  
SERVICIO DE TRAUMATOLOGIA Y C. ORTOPEDICA

---

## RESUMEN

*El sarcoma sinovial es un tumor raro, que ocupa el 10 % de los sarcomas de partes blandas. Los autores presentan 3 casos de localización primaria en el pie, que constituyen el 17 % de su casuística. Se describen los aspectos clínicos, diagnósticos y terapéuticos de estos tumores.*

## INTRODUCCION

El sarcoma sinovial fue descrito por primera vez por Simon<sup>24</sup> en 1865. Esta neoplasia maligna de los tejidos blandos tiene otras denominaciones aceptadas, como sarcoma tenosinovial, sinovioma maligno, sarcoendotelioma sinovial y, más recientemente, carcinosarcoma de partes blandas.

La denominación de sarcoma sinovial propuesta por Knox<sup>16</sup>, viene dada por la diferenciación histológica de esta neoplasia mesenquimal, que recuerda a la membrana sinovial. Ya Smith<sup>25</sup> indicó, sin embargo, que no se originaban en las membranas sinoviales articulares, lo cual fue corroborado por diversos autores posteriormente.

Dentro de los sarcomas de partes blandas, la incidencia del sarcoma sinovial es de alrededor de un 10 %, según amplias casuísticas como la de la Clínica Mayo, de 1966<sup>3</sup> o la de Tsujimoto<sup>27</sup>, de 1988. Se trata de un tumor de rara presentación. Alcántara<sup>1</sup> recogió en 1966, quinientos casos publicados en la literatura.

Los trabajos que han aportado a la literatura mayor número de casos son los de Wright<sup>28</sup>, Cadman<sup>3</sup> y Hajdn<sup>14</sup>. En nuestro país la serie más amplia es la publicada por Llanos Alcázar<sup>19</sup>.

La localización fundamental es a nivel de extremidades, especialmente las cinturas pélvicas y escápulo-humeral (83 % de los casos según Enzinger<sup>11</sup>), siendo más frecuente en la extremidad inferior (60 %) que en la superior (23 %). Son raras las localizaciones en tronco o cuello. Existen también otras localizaciones inusuales, como la descrita por Fanney<sup>12</sup> en hipofaringe, o en mediastino, publicada por Pulpeiro<sup>21</sup>. Con respecto al pie, Enzinger<sup>11</sup> indica una frecuencia de localización del 13 %.

A pesar de los numerosos trabajos publicados sobre los distintos aspectos de

este tumor, y a los avances que para su estudio ha supuesto la microscopía electrónica<sup>7,27</sup> quedan muchos puntos oscuros respecto al sarcoma sinovial.

Quizás, lo más difícil sea establecer un pronóstico correcto tras su diagnóstico, ya que la evolución de estos tumores no es uniforme. En este trabajo vamos a analizar nuestra casuística de sarcoma sinovial localizado en el pie.



Fig. 1. Imagen clínica de sarcoma sinovial del pie.

## MATERIAL Y METODOS

Nuestra casuística de sarcoma sinovial comprende 17 casos, tratados entre los años 1971 y 1990, procedentes del Hospital Miguel Servet y de la práctica privada.

De ellos, 3 casos tenían una localización en el pie, aunque uno de ellos se había extendido, cuando fue visto por nosotros, a la cara anterior de la pierna; pero su origen había sido el dorso del pie. Esta incidencia significa el 17 % de los sarcomas sinoviales.

**Caso 1:** Mujer de 73 años con 5 años de evolución al acudir a nuestra consulta. El inicio es una tumoración localizada a nivel de dorso de pie derecho, etiquetada de quiste sinovial, no biopsiada ni tratada. La paciente, con un bajo nivel cultural y con domicilio en zona rural, acude a nosotros en una situación lamentable. Presente una tumoración a punto

de ulcerarse que llega hasta tercio superior de pierna, abollonada y de consistencia blanda. Se demuestran metástasis pulmonares.

**Caso 2:** Varón de 34 años con 1 año de evolución. En tratamiento por enfermedad de Hodgkin. Presenta tumoración a nivel de vaina de los peroneos en zona sub y retromaleolar izquierda que ha sido etiquetada de bursitis. Resulta dolorosa y presenta imágenes radiográficas de erosión ósea.

**Caso 3:** Varón de 47 años intervenido por quiste sinovial en el dorso del pie derecho. No se realiza estudio anatómopatológico. Acude por recidiva de la tumoración, que es dolorosa y de un tamaño de 5 x 5 cm.

## RESULTADOS

### A. Clínica :

De los casos estudiados, las tumoraciones eran dolorosas, habían aparecido siempre en zonas paraarticulares o junto a vainas tendinosas (en uno de los casos), y no habían sido diagnosticados primariamente.

En el caso 1, el diagnóstico de tumor maligno era evidente ante la presencia de metástasis pulmonares y el aspecto clínico de la tumoración.

En los otros dos casos no se sospechó el diagnóstico, aunque en el localizado en el dorso del pie, se realizó una biopsia intraoperatoria que dio el diagnóstico de sarcoma. Con respecto al caso que padecía la enfermedad de Hodgkin, no se sospechó el diagnóstico.

La sintomatología clínica venía condicionada más por comprensión de estructuras vecinas, en dos de los casos, que por el propio tumor.

### B. Estudio radiológico:

El aspecto radiológico fundamental es un aumento de la densidad de los tejidos blandos.



Fig. 2. Aspecto desflechado del peroné en sarcoma sinovial situado en la vaina de los peroneos.

Dos de los casos presentaron afectación ósea. En uno de ellos la imagen era de osteolisis por crecimiento del tumor, en otro existía una invasión ósea evidente a nivel del peroné. No apreciamos en nuestra casuística presencia de calcificaciones.

En el *caso 1* se practicó una T.A.C., que permitió conocer mejor los límites del tumor.

### C. Anatomía patológica:

En todos los casos estudiados se hizo inclusión en parafina de rutina. Las tinciones utilizadas fueron hematoxilina-eosina, PAS, azul alcian con y sin tratamiento previo con hialuronidasa, reticulina de Gomori y tricrómico de Masson. Se realizaron además técnicas de inmunohistoquímica y en uno de los casos estudio ultraestructural.

Los tres casos estudiados tenían el *patrón bifásico*. La característica fundamental es la de presentar un patrón pseudoglandular, con hendiduras estrechas que están revestidas de células de aspecto epitelial y que recuerdan en su aspecto a las vellosidades sinoviales.

Se encontraron además nidos de células de aspecto epitelial, apareciendo lucas en su seno. La característica de estas células es la de poseer núcleos prominentes con citoplasmas redondeados.

En dos de los casos estudiados se apreciaron mitosis frecuentes y focos de necrosis. En uno de ellos había una clara infiltración ósea. En el otro, las atipias eran moderadas y las mitosis escasas.

### D. Tratamiento y evolución:

En todos los casos ha sido *quirúrgico*, con distintas variedades.

En el caso con metástasis pulmonares se indicó una amputación, ante el peligro de ulceración, que, al ser rechazada, nos hizo practicar una exéresis del tumor que invadía todas las estructuras musculotendinosas y articulares del dorso del pie, tobillo y cara anterior de pierna.

Los casos localizados en dorso de pie y zona peronea se trataron con resección amplia, incluyendo en el segundo caso una resección parcial del peroné.

En los tres casos se aplicó *radioterapia local* con dosis de 6.500 Rads. El caso con metástasis, se trató además con quimioterapia, y el de la vaina de los peroneos continuó además su tratamiento quimioterápico por el Hodgkin, según el protocolo del servicio de Hematología.

El caso con metástasis sufrió una recidiva local del tumor y falleció al año de la primera visita. Los otros dos casos tienen supervivencia, uno mayor de 10 años y el otro 8 años; estando libres de metástasis hasta la fecha.

### DISCUSION

El sarcoma sinovial es un tumor difícil de diagnosticar, entre otras cosas porque no se piensa en él ante una tumoración en zona paraarticular que puede parecer un simple quiste sinovial. Es un tumor de crecimiento lento, aunque con frecuencia marcadamente atípico histológicamente, que se disemina fundamentalmente por vía linfática y hemática. Autores como Lichtenstein<sup>18</sup> indican que su propagación por vía linfática es me-

nor que en otros sarcomas de partes blandas.

El curso del tumor es insidioso y con pocas manifestaciones clínicas, lo que significa que cuando se hace el primer diagnóstico correcto, el tumor lleva más de un año de evolución, como ha ocurrido en dos de nuestros casos, mientras que en el otro era impensable la coincidencia de un sarcoma sinovial sobre una enfermedad de Hodgkin.

Los exámenes radiológicos son la mayoría de las veces anodinos. Las *calcificaciones* descritas por Craig<sup>6</sup> sólo las hemos encontrado en un caso de nuestra serie localizado en codo 1s.

La distribución topográfica del tumor en el pie, que en nuestra serie es del 17 % de los casos, coincide con las series publicadas por Hajdn<sup>14</sup>, Wright<sup>28</sup>, Cadman<sup>3</sup>, Cade<sup>2</sup>, etc; y entre los españoles con las series de Llanos Alcázar<sup>19</sup>, cuyos casos tienen una localización plantar. Dentro del pie, también han sido publicadas localizaciones inusuales, como la de Núñez-Samper<sup>20</sup> en el seno del tarso.

Otro de los problemas importantes que plantea este tumor es el de su diagnóstico histopatológico<sup>5,8,9,10</sup>. Aunque nuestros tres casos localizados en pie presentaban el patrón bifásico, existen en nuestra serie casos con patrón monofásico, cuyo diagnóstico como sarcoma sinovial no es admitido por todos los autores. Los estudios ultraestructurales permiten a veces diferenciar el tumor, sobre todo del fibrosarcoma. Esta diferenciación se planteó en un caso de nuestra serie localizado en mano.

Son también útiles para el diagnóstico la positividad, tanto del componente epitelial como focalmente del fusiforme o mesenquimal, para el E.M.A. y las queratinas de alto peso molecular, ya constatado por Salisbury<sup>23</sup> en 1985, y, no observada en la sinovia normal, lo que ha llevado a autores como Leader<sup>17</sup> a con-

siderar el sarcoma sinovial como un carcinosarcoma de partes blandas.

La influencia del apellido bifásico o monofásico tiene importancia para autores como Hajdn<sup>14</sup>, que otorgan un mejor pronóstico a los bifásicos.

Lo que es evidente es que todos los autores son unánimes en otorgar un mal pronóstico a estos tumores. Ello viene condicionado en gran parte por las dificultades de su diagnóstico, que suele ser tardío. Suit<sup>26</sup> atribuye también un importante valor pronóstico al tamaño del tumor.

Con respecto al tratamiento, todos los autores están de acuerdo que la simple tumorectomía produce un alto número de recidivas. Así, Cameron<sup>4</sup> publicó en 1974 un 65 % de recidivas locales con esta técnica.



Fig. 3. Imágenes de erosiones óseas en el caso de la Fig. 1.

El tratamiento quirúrgico debe ser una *resección amplia* con un margen de 5

cm., aunque hay casos publicados por Suit <sup>26</sup> de recidivas fuera de este margen.

Otra de las alternativas quirúrgicas es la amputación del miembro, que nosotros hemos practicado en otros casos de nuestra serie.

Sin embargo, hoy en día, siguiendo los criterios de la mayoría de autores y apoyándonos en el estudio randomizado de Cade <sup>2</sup>, creemos que pueden obtenerse buenos resultados con excisión quirúrgica amplia seguida de irradiación postoperatoria. En los casos publicados por Cade <sup>2</sup>, con este método se obtenían supervivencias del 65 %.

La irradiación postoperatoria debe darse a dosis de 6.500 a 7.000 Rads, como nosotros hemos hecho en los tres casos presentados.

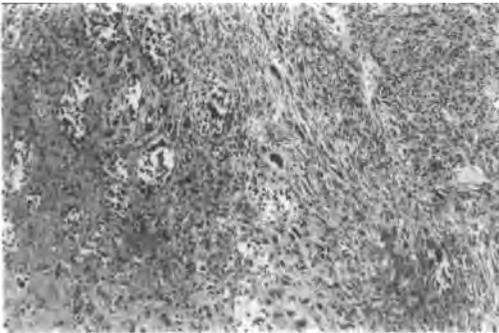


Fig. 4. *Imágenes microscópicas de sarcoma sinovial con patrón bifásico apreciándose las estructuras pseudoglandulares.*

Con respecto a los tratamientos quimioterápicos, bien siguiendo los criterios de Rosenberg <sup>22</sup>, o la pauta publicada en 1975 por Gottlieb <sup>13</sup>, creemos que pueden ser un *tratamiento coadyuvante*, sobre todo en aquellos casos que presentan metástasis. Nosotros la hemos empleado en dos casos, uno que presentaba metástasis pulmonares en el momento del diagnóstico y otro que estaba en tratamiento quimioterápico por padecer la enfermedad de Hodgkin.

Nuestro criterio, avalado por nuestra casuística, es que la cirugía radical asociada a radioterapia da resultados aceptables; aunque indudablemente la localización, tamaño, estadio al diagnóstico, así como el grado de diferenciación histológica, condicionan el pronóstico.

## CONCLUSIONES

El sarcoma sinovial puede tener una localización primaria en el pie, en la vecindad de cápsulas articulares o vainas tendinosas.

Es un tumor que, aunque de crecimiento lento, tiene una alta malignidad.

El pronóstico de estos tumores es siempre malo, en parte condicionado, además de por su malignidad, por lo tardío de su diagnóstico.

El tratamiento debe ser siempre quirúrgico, implicando éste la resección amplia del tumor, seguida de radioterapia local, pudiendo emplearse como coadyuvante el tratamiento quimioterápico.

## BIBLIOGRAFIA

1. ALCÁNTARA, P.; ESQUERDO, J., «Sarcoma sinovial». *Rev. Esp. Cir. Ost.* 537. 1966.
2. CADE, S., «Soft tissue tumors. Their natural history and treatment». *Proc. R. Soc. Med.* 44. 19. 1951.
3. CADMAN, N. L.; SOULE, E. H.; KELLY, P. J., «Synovial sarcoma: An analysis of 134 tumors». *Cancer* 18:613. 1965.
4. CAMERON, H. W.; KOSTNIK, J. P. «A long-term follow-up of synovial sarcoma». *J. Bone Joint Surg.* 56-B. 613. 1974.
5. CHRISTENSEN, W. N.; STRONG, E. W.; BAINS, M. S.; WOODRUFF, J. M. «Neuroendocrine differentiation on the glandular peripheral nerve sheath tumor. Pathologic distinction from the biphasic synovial sarcoma with glands». *Am. J. Surg. Pathol.* 12. 6. 417. 1988.

6. CRAIG, R. M.; PUGH, D. G.; SOULE, E. H. «The roentgenologic manifestations of synovial sarcoma». *Radiol.* 65. 837. 1955.
7. DISCHE, F. E.; DARBY, A. J.; HOWARD, E. R. «Malignant synovioma: electron microscopical findings in three patients and review of the literature». *Journal Pathol.* 124. 149. 1978.
8. ENZINGER, F. M., «Recent trend in soft tissue pathology». *In tumors of bone and soft tissue. M. D. Anderson Hospital.* 315-332. 1963.
9. ENZINGER, F. M., «Clear-cells sarcoma of tendons and aponeuroses. An analysis of 31 cases». *Cancer.* 18. 1163. 1965.
10. ENZINGER, F. M., «Epithelioid sarcoma. A sarcoma simulating a granuloma or a carcinoma». *Cancer.* 26. 1029. 1970.
11. ENZINGER, F. M.; WEIRS, S. W., «Tumores de los tejidos blandos». *Ed. Panamericana.* Buenos Aires. 1985.
12. FANNEY, D.; CASTILLO, M.; LARNER, H. H., «Computed tomography of calcified synovial sarcoma of the hypopharynx». *J. Comput. Assist. Tomography.* 1988. Jul-Aug. 12(4). 687-9.
13. GOTTLIEB, J. A.; BAKER, L. H.; O'BRYAN, «Adriamycin used alone and in a combination for soft tissue and bone sarcomas». *Cancer. Chemot. Rep.* 6. 271. 1975.
14. HAJDN, S. I.; SHUT, M. N.; FORTNER, J. G., «Tendosynovial sarcoma. A clinico-pathologic study of 136 cases». *Cancer.* 39. 1201. 1977.
15. HERRERA, A.; MARTÍNEZ, A.; LORDA, J. L., «Tumores sinoviales». *Rev. Esp. Cir. Ost.* 10. 60. 373. 1975.
16. KNOX, L. C., «Synovial sarcoma». *Am. J. Cancer.* 28. 461. 1936.
17. LEADER, M.; PATEL, J.; COLLINS, M.; KRISTIN, H., «Synovial sarcomas. True carcinosarcomas?». *Cancer.* 15. 59(12). 2096. 1987.
18. LICHTENSTEIN, L., «Tumor of synovial joint, blusas and tendon sheaths». *Cancer.* 8.816. 1955.
19. LLANOS ALCÁZAR, L. F.; MARTÍNEZ TELLO, F. J.; MACÍAS RUEDA, A.; COELLO NOGUÉS, A.; RESINES ERASUN, C., «Sarcomas-sinoviales. Estudio clínico-patológico de 15 casos». *Rev. Orthop. Traum.* 27. IB6. 607. 1983.
20. NÚÑEZ-SAMPER, M.; ULLOA, J.; NICOLA FASHO, S.; MUÑOZ LÓPEZ, J. L.; MARTÍNEZ CABRUJA, R., «Sarcoma sinovial del seno del tarso». *Chir. del Piede.* 10. 443. 1986.
21. PULPEIRO, J. R.; CRUZ, R.; ARENAS, A.; PÉREZ-ESPEJO, G., «Paraoesophageal synovial sarcoma». *Eur. J. Radiology.* 1888. May. 8 (2). 120-1.
22. ROSENBERG, S. A.; KENT, H.; COSTA, J.; WEBBER, B. L.; YOUNG, R.; CHABNER, B.; BAKER, A. R.; BRENNAN, M. F.; CHRETTEN, P. B.; COHEN, M. H.; DE MOSS, E. V.; SEARS, H. F.; SEIPPE; SIMON, R., «Prospective randomized evaluation of the role of limb sparing surgery, radiation therapy and adjuvant chemioimmunotherapy in the treatment of adult soft tissue sarcomas». *Surg.* 84. 62. 1978.
23. SALISBURY, J. R., «Synovial sarcoma. An immunohistochemical study». *J. Pathol.* 147. 49. 1985.
24. SIMON, G., «Extirpation einer sehr grossen mit dicken stiele angewachsenen Kniegelenkmans mit glücklichen erfolge». *Arch. Klin, Chir.* 6. 573. 1865.
25. SMITH, L. W., «Synoviomata». *Am. J. Path.* 3. 355. 1927.
26. SUIT, H. D.; RUSSELL, W. O.; MARTIN, R. G., «Sarcoma of soft tissue. Clinical and histopathologic parameters and response to treatment». *Cancer.* 35. 1478. 1975.
27. TSUJIMOTO, M.; AOZASA, K.; UEDA, T.; MORIMURA, Y.; KOMATSUBARA, Y.; DOI, T., «Multivariate analysis for histologic prognostic factors in soft tissue sarcomas». *Cancer.* 1. 62(5). 994-8. 1988.
28. WRIGHT, P. H.; SIM, F. H.; SOULE, E. H.; TAYLOR, W. F., «Synovial sarcoma». *J. Bone Joint Surg.* 64-A. 112. 1982.