

## Cartas al Director

### Sarcoma sinovial bifásico en tercera porción duodenal: caso clínico y revisión de la literatura

*Palabras clave:* Sarcoma sinovial. Neoplasia duodenal. Tumor gastrointestinal.

*Key words:* Synovial sarcoma. Duodenum neoplasm. Gastrointestinal tumor.

*Sr. Director:*

El sarcoma sinovial gastrointestinal es una entidad clínica extremadamente infrecuente que suele presentarse en esófago distal y unión gastroesofágica. Nosotros presentamos el primer caso de sarcoma sinovial bifásico con localización duodenal descrito en la literatura mundial, con un patrón inmunohistoquímico característico.

#### Caso clínico

Se trata de un varón de 70 años que ingresa de urgencias por cuadro clínico sugestivo de pancreatitis aguda. Como antecedentes de interés el paciente es fumador de unos 20 cigarrillos al día, bebedor de unos 80 g de etanol al día, padece EPOC en tratamiento con inhaladores, úlcus péptico sin sintomatología, litiasis biliar y osteoporosis senil. Además, ya había presentado cuadros de pancreatitis previas solucionadas mediante tratamiento conservador.

Durante su ingreso, presenta clínica de astenia, anorexia, pérdida de peso, dolor abdominal difuso, ictericia y coluria per-

sistentes. En la analítica presenta 18.850 leucocitos (71% neutrófilos), GGT de 512 U/ml, fosfatasa alcalina de 818 U/ml, plaquetas de 763.000, bilirrubina total de 4 mg/dl (bilirrubina directa de 3,18 mg/dl) y un Ca 19.9 de 49 U/ml. Se solicita TAC, en la que se aprecia pancreatitis aguda grado E de Baltazar, con una tenue captación en cola pancreática que provoca ictericia obstructiva y afectación de estructuras vasculares con infartos esplénicos (Fig. 1). Con el diagnóstico de pancreatitis aguda necrotizante, se decide realizar intervención quirúrgica.

Tras laparotomía subcostal derecha y exposición de la celda pancreática aparece una lesión duodenal localizada en tercera porción que se extirpa; además, se lleva a cabo una limpieza de la celda pancreática y colecistectomía. Tras 14 días de estancia postoperatoria se decide alta hospitalaria debido a la buena evolución del paciente.

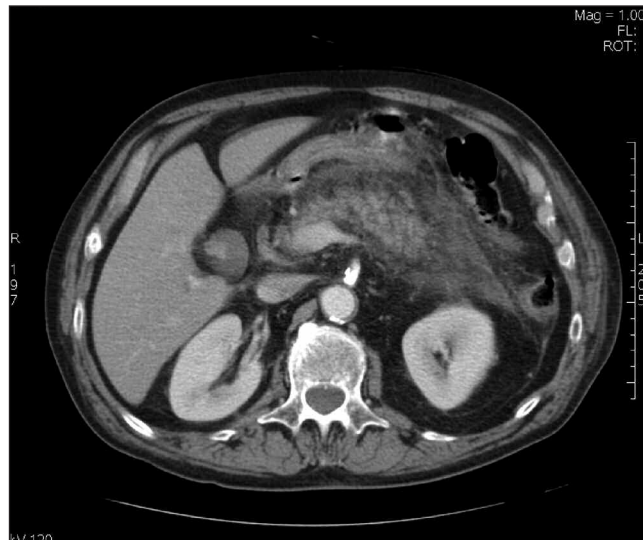


Fig. 1. Corte transversal de la TC de abdomen en la que se observa tumoración a nivel duodenal que tras el análisis inmunohistoquímico se demostró que correspondía a sarcoma sinovial.

**Tabla I. Marcadores característicos del sarcoma sinovial**

Marcador	Positividad	Características
Vimentina	Positividad difusa	No en áreas glandulares
Citoqueratina 8-18	Positivo	En áreas glandulares
Citoqueratina PAN	Positivo	En áreas glandulares
Actina muscular (AML)	Negativo	
S-100	Negativo	
CD-34	Negativo	
BCL	Positivo	Forma granular y difusa
C-Kitt/CD-117	Negativo	
Ki-67		Índice proliferativo elevado

El análisis anatomopatológico de la pieza demostró que se trataba de un sarcoma sinovial bifásico de alto grado de 9 cm, con características inmunohistoquímicas típicas y con la traslocación t(X;18) expresada mediante el reordenamiento del gen 18q11.2 con presentación en el 13% de las células tumorales, estudiadas mediante FISH (Tabla I).

## Discusión

Los sarcomas sinoviales son tumores que habitualmente se diagnostican en extremidades, principalmente en rodillas y en relación con tendones y bursas. Hallazgos recientes en la estructura molecular de los sarcomas sinoviales, como la traslocación t(X;18), han permitido probar la presencia de este tipo de tumores en localizaciones inusuales, como pleura, pulmón y corazón. El tracto gastrointestinal, del que también hay casos publicados con este tipo de sarcomas, continúa siendo una localización excepcional, siendo la mayoría de los casos publicados sarcomas sinoviales de esófago y estómago (1,2).

Este tipo de tumores no presenta una clínica específica, sino derivada de la localización de su crecimiento. Pueden clasificarse desde el punto de vista anatomopatológico en bifásicos y monofásicos dependiendo del patrón morfológico de presentación, ya sea estromal y epitelial o sólo estromal.

El diagnóstico diferencial de estas lesiones debe hacerse con otras neoplasias mesenquimatosas del tracto gastrointestinal, fundamentalmente GIST y lesiones sarcomatosas. El diagnóstico definitivo se realizará mediante el análisis histológico y el análisis inmunohistoquímico de la pieza, que mostrará querati-

nizaciones focales y positividad para el antígeno de membrana endotelial, además pueden encontrarse focos de microcalcificaciones y el hallazgo de la mutación característica, la traslocación t(X;18) SYT/SSX2 (1-3).

El tratamiento aplicado hasta ahora en estos tumores ha sido la cirugía; Makhlof y cols. muestran una serie de 10 sarcomas sinoviales, ninguno de ellos en duodeno, que reseccionaron mediante secciones segmentarias o gastrectomías atípicas y consiguieron una supervivencia a los 4 años del 60% (4).

En esta serie, se ha descrito una recidiva del 20% a los 28 meses, que ocurrió en aquellos tumores más indiferenciados y de mayor tamaño.

Parece, según los escasos datos publicados, que el pronóstico del sarcoma gastrointestinal está en relación con el tamaño, la localización y la diferenciación del tumor. Serán necesarios estudios más profundos de los pacientes con esta rara patología para un mejor conocimiento del pronóstico según el tratamiento (1-4).

S. García Ruiz<sup>1</sup>, R. M. Jiménez Rodríguez<sup>1</sup>, P. Alcaide León<sup>2</sup>,  
J. M. Álamo Martínez<sup>1</sup>, G. Suárez Artacho<sup>1</sup> y  
M. A. Gómez Bravo<sup>1</sup>

*Servicios de <sup>1</sup>Cirugía General y <sup>2</sup>Radiología. Hospitales  
Universitarios Virgen del Rocío. Sevilla*

## Bibliografía

1. Kawai A, Woodruff J, Healey JH, Brennan MF, Antonescu CR, Ladanyi M. SYT-SSX gene fusion as a determinant of morphology and prognosis in synovial sarcoma. *N Engl J Med* 1998; 338(3): 153-60.
2. Schreiber-Facklam H, Bode-Lesniewska B, Frigerio S, Flury R. Primary monophasic synovial sarcoma of the duodenum with SYT/SSX2 type of translocation. *Human Pathol* 2007; 38(6): 946-9.
3. Billings SD, Meisner LF, Cummings OW, Tejada E. Synovial sarcoma of the upper digestive tract: a report of two cases with demonstration of the X;18 translocation by fluorescence in situ hybridization. *Mod Pathol* 2000; 13(1): 68-76.
4. Makhlof HR, Ahrens W, Argawal B, Dow N, Marshalleck JJ, Lee EL, et al. Synovial sarcoma of the stomach: a clinicopathologic, immunohistochemical and molecular genetic study of 10 cases. *Am J Surg Pathol* 2008; 32(2): 275-81.