

Cartas científicas

Sarcoma sinovial pericárdico primario: un reto clínico**Primary Pericardial Synovial Sarcoma. A Clinical Challenge****Sr. Editor:**

Los tumores cardíacos primarios son raros y su incidencia en las series iniciales oscila entre el 0,001 y el 0,3%¹. Los sarcomas, en especial los que se originan en el pericardio, son extremadamente raros. En este artículo se presenta un caso de sarcoma sinovial pericárdico primario y se revisa la literatura existente sobre este tumor con la finalidad de mejorar el conocimiento de esta entidad y su tratamiento.

Un varón de 58 años de edad consultó por dolor pericárdico. Presentaba una sacroilíitis positiva para HLA (*locus* del antígeno de histocompatibilidad) B27, pero realizaba ejercicio físico sin limitaciones. No tenía ninguna otra enfermedad de interés, abuso de sustancias o antecedentes familiares de cáncer conocidos.

La ecocardiografía transtorácica, la tomografía computarizada multidetectores, la resonancia magnética (RM) y la tomografía por emisión de positrones con fluorodesoxiglucosa-18 (FDG-PET) (figura) mostraron una masa de 93 × 55mm situada en la pared lateral del ventrículo izquierdo, sin extensión extracardiaca. Se trataba de un tumor friable con tejido necrótico, intensamente adherido al corazón, por lo que fue imposible la resección completa. Mediante el análisis histológico se diagnosticó sarcoma sinovial pericárdico. Aplicando un enfoque multidisciplinario, se remitió al paciente a quimioterapia y radioterapia adyuvante, que obtuvo buena respuesta inicial. Sin embargo, 7 meses después, una nueva RM mostró recidiva local del tumor. Se aplicó quimioterapia y se realizó una nueva resección quirúrgica. Sin embargo, se ha presentado una nueva recidiva.

Los sarcomas sinoviales son tumores malignos de tejidos blandos, con un patrón de crecimiento agresivo. Aunque aparecen predominantemente en las extremidades, se ha descrito su presencia en casi todos los órganos. Se clasifican en 4 subtipos en función de la proporción de células epiteliales y fusiformes: bifásico, monofásico de células fusiformes, monofásico de células epiteliales y no diferenciado. Este paciente presentaba una variante monofásica con predominio de células fusiformes. Los marcadores inmunohistoquímicos, como la vimentina, el antígeno de membrana epitelial y la citoqueratina, son útiles para descartar otros posibles tumores de tejidos blandos². El diagnóstico definitivo puede realizarse por la existencia de una translocación cromosómica presente en más del 90% de los casos, y que no se ha observado que se asocie con otros sarcomas. Esta translocación afecta a los genes *SSX1* o *SSX2* del cromosomaX y el gen *SYT* del cromosoma18, que forman un gen de fusión, el *SYT-SSX*, lo que da lugar a la producción de proteínas de fusión^{3,4}.

El diagnóstico se establece mediante técnicas de imagen multimodales y examen histológico del tumor. La tomografía computarizada, la RM y la FDG-PET son útiles para determinar la localización del tumor y evaluar la invasión de órganos adyacentes⁵. También son esenciales para la planificación quirúrgica y el seguimiento posterior al tratamiento.

El tratamiento es difícil y requiere un abordaje multimodal. La cirugía es la piedra angular del tratamiento y puede aportar un tratamiento curativo. Sin embargo, lo más frecuente es que los tumores estén adheridos a órganos vitales adyacentes y no sean resecables. En consecuencia, la radioterapia y la quimioterapia pueden ser útiles para reducir las recaídas. La doxorubicina y la ifosfamida son los fármacos de quimioterapia más eficaces y pueden alcanzar una alta tasa de respuesta⁶. La causa más frecuente de muerte es la recidiva local, incluso tras una resección macroscópica completa. Al igual que en el presente caso, pocos

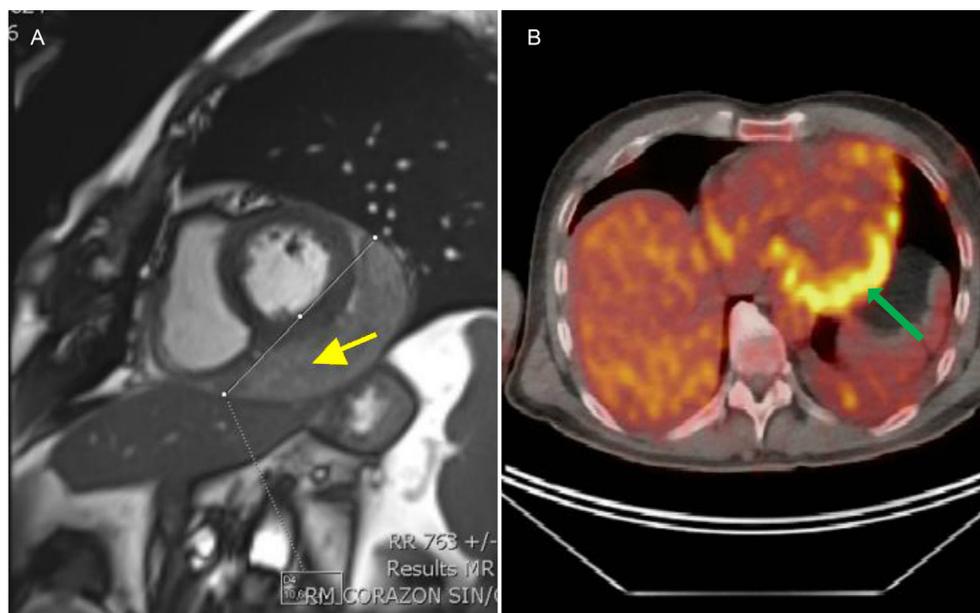


Figura. Exploraciones de imagen multimodal. A:RM; la secuencia de RM de gradiente-eco muestra una masa bien delimitada (flecha), situada en el pericardio posterolateral. B:FDG-PET, imagen en plano transversal; puede observarse un aumento de la captación en la masa pericárdica. FDG-PET:tomografía por emisión de positrones con fluorodesoxiglucosa-18; RM: resonancia magnética.

Tabla

Sarcomas sinoviales pericárdicos publicados

Fecha de publicación	1998-2016 (n = 38 casos)
Edad	
Media (intervalo)	37 (13-70)
Sexo	
Varones	27 (72,9%)
Histología	
Células fusiformes monofásicas	17 (44,73%)
Epitelial monofásico	1 (2,63%)
Bifásico	9 (23,68%)
Mal diferenciado	2 (5,26%)
No disponible	9 (23,68%)
Análisis molecular	
Disponible	23
Translocación (X; 18)	22 (95,6%)
En remisión durante 12 meses	12 (31%)

pacientes se mantienen sin recaídas a los 12 meses, por lo cual la mayoría de ellos requieren tratamientos repetidos.

Hasta donde sabemos, en la literatura médica en lengua inglesa son pocos los casos de sarcoma sinovial pericárdico. En una búsqueda en PubMed con el término "pericardial synovial sarcoma", en agosto de 2016 solo se identificaron 54 referencias. Al examinar estos artículos, así como las publicaciones citadas en ellos, se identificaron solo 38 casos de sarcoma sinovial originado en el pericardio (tabla). Se revisaron estos casos en cuanto a epidemiología, cuadro clínico, conducta terapéutica y pronóstico de esta neoplasia. Ocurre predominantemente en varones, con mayor incidencia en la cuarta década de la vida. La mayor parte de los sarcomas eran de tipo monofásico (células fusiformes) y se identificó la translocación citogenética. Como en el presente caso, hubo predominio de inmunohistoquímica positiva para vimentina, antígeno de membrana epitelial y citoqueratina. Todos los casos se trataron con extirpación quirúrgica si era posible, y se aplicó un tratamiento neoadyuvante (quimioterapia y radioterapia) para reducir las tasas de recidiva local, de manera similar al tratamiento del caso presentado aquí. Se realizó una extirpación completa o casi completa del tumor en una minoría de los casos publicados, de manera que la mayoría de los pacientes presentaron recaídas locales o un tiempo de supervivencia corto.

En conclusión, en esta publicación se describe un caso de sarcoma sinovial de origen pericárdico y una revisión actualizada de la literatura. Este sarcoma tiene mal pronóstico y son

cruciales tanto el abordaje diagnóstico sistemático como el tratamiento multidisciplinario. El análisis de las características histológicas del tumor, el curso clínico del paciente y la respuesta al tratamiento permitirán establecer estrategias terapéuticas óptimas para el tratamiento de estos tumores extremadamente raros.

Berta Vega Hernández^{a,*}, Roi Bangueses Quintana^a, Rocío Díaz Méndez^b, Íñigo Lozano Martínez-Luengas^a, M. Victoria Folgueras Sánchez^c y Jacobo Silva Guisasaola^b

^aServicio de Cardiología, Hospital Universitario de Cabueñes, Gijón, Asturias, España

^bServicio de Cirugía Cardíaca, Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo, Asturias, España

^cServicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario Central de Asturias, Oviedo, Asturias, España

* Autor para correspondencia:

Correo electrónico: bertavegahernandez@gmail.com

(B. Vega Hernández).

On-line el 12 de septiembre de 2017

BIBLIOGRAFÍA

- Patel J, Sheppard MN. Pathological study of primary cardiac and pericardial tumours in a specialist UK Centre: surgical and autopsy series. *Cardiovasc Pathol.* 2010;19:343-352.
- Burke AP, Virmani R. Tumors of the heart and great vessels. In: Rosai J, Sobin LH, eds. *Atlas of Tumor Pathology. Third series, fascicle 16.* Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology; 1996:1-91.
- Clark J, Rocques PJ, Crew AJ, et al. Identification of novel genes, SYT and SSX, involved in the t(X;18)(p11.2;q11.2) translocation found in human synovial sarcoma. *Nat Genet.* 1994;7:502-508.
- Sun B, Sun Y, Wang J, et al. The diagnostic value of SYT-SSX detected by reverse transcriptase-polymerase chain reaction (RT-PCR) and fluorescence in situ hybridization (FISH) for synovial sarcoma: a review and prospective study of 255 cases. *Cancer Sci.* 2008;99:1355-1361.
- O'Sullivan PJ, Harris AC, Munk PL. Radiological features of synovial cell sarcoma. *Br J Radiol.* 2008;81:346-356.
- Spurrell ELC, Fisher JM, Thomas IR, Judson IR. Prognostic factors in advanced synovial sarcoma: an analysis of 104 patients treated at the Royal Marsden Hospital. *Ann Oncol.* 2005;16:437-444.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.recesp.2017.04.007>

0300-8932/

© 2017 Sociedad Española de Cardiología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Comparación del perfil de expresión de la vía PI3K-AKT-mTOR en muestras de tejido tumoral y no tumoral de pacientes sometidos a trasplante cardíaco



Comparison of the PI3K-AKT-mTOR Pathway Expression Profile in Tumoral Versus Nontumoral Tissue Samples From Heart Transplant Recipients

Sr. Editor:

Una de las limitaciones a largo plazo del trasplante cardíaco (TxC) es la aparición de neoplasias, cuyos principales factores son las infecciones virales y la terapia inmunosupresora¹. Se ha demostrado que los inhibidores de la señal de proliferación (ISP) sirolimus y everolimus disminuyen el riesgo de cáncer tras el trasplante². Sin embargo, los protocolos de inmunosupresión en

estos casos se asocian con un aumento de los rechazos del injerto. Actualmente no se sabe qué tumores van a responder a la acción antineoplásica de los ISP asegurando un efecto beneficioso que supere el riesgo de rechazo. Una de las vías moleculares que se encuentra desregulada en varios tipos de tumores es la PI3K-AKT-mTOR, la cual es a su vez una de las dianas de los ISP³. Se propuso comparar el perfil de expresión de varios genes implicados en la vía PI3K-AKT-mTOR en tejido tumoral y no tumoral de pacientes sometidos a TxC, con el fin de identificar los genes con una expresión diferente que pudieran utilizarse como predictores de respuesta a los ISP.

Se utilizaron muestras de tejido tumoral y no tumoral de 16 pacientes que contrajeron una neoplasia tras el TxC. Estas se obtuvieron del exceso de tejido obtenido con un propósito clínico, que se almacenó en el biobanco de nuestra institución. La muestra de tejido sano se obtuvo de una región anexa a la afectada por el tumor. La adquisición del ARN se realizó con el High Pure FFPET