

SARCOMUL SINOVIAL MEDIASTINAL - PREZENTARE DE CAZ

Valentin MARTALOG, dr. med., conf. univ., **Dumitru SOFRONI**, dr. hab. med., prof. univ.

Victor EFTODI, dr. hab. med., conf. cercet., **Sergiu BRENIȘTER**, dr. med., conf. univ.,

Inga CHEMENCEDJI, șef secție anatomie patologică

IP USMF „Nicolae Testemițanu”, Catedra de oncologie

IMSP Institutul Oncologic

tel.: 079514440, valentin.martalog@usmf.md

Rezumat:

Sarcomul este o tumoră ce se dezvoltă din celule mezenchimale. Sarcomul sinovial mediastinal este o patologie oncologică, rar întâlnită și constituie 0,01% din neoplasmele toracelui. Prezentăm un caz cu sarcom sinovial mediastinal depistat prin metode radiologice, tratat chirurgical și confirmat morfologic.

Cuvinte-cheie: Sarcom sinovial, mediastin, tratament chirurgical.

Summary: Mediastinal synovial sarcoma - case presentation.

Sarcoma is a tumor that develops from mesenchymal cells. Synovial mediastinal sarcoma is a rare oncological pathology constituting 0.01% of the thoracic neoplasms. A case with synovial mediastinal sarcoma is detected by radiological methods, surgically treated and morphologically confirmed.

Key-words: Synovial sarcoma, mediastinum, surgical treatment.

Резюме: Медиастинальная синовиальная саркома – клинический случай.

Саркома развивается из мезенхимальных клеток. Синовиальная саркома средостения встречается редко и

составляет 0,01% из опухолей грудной клетки. Представляется случай с синовиальной саркомой средостения выявленная при рентгенологических методах исследования с хирургическим лечением и морфологическим подтверждением.

Ключевые слова: Синовиальная саркома, средостение, хирургическое лечение.

Introducere

Sarcomul definește tumorile țesutului conjunctiv (țesut care se formează din celule mezodermale sau mezenchimale), spre deosebire de carcinom, care se dezvoltă din epiteliu. Sarcomul se întâlnește mai frecvent la copii, și se împarte în tumori osoase și tumori ale țesuturilor moi, acestea din urmă fiind mai puțin frecvente. Sarcoamele de părți moi se întâlnesc în circa 1% din toate tumorile maligne [8].

Există aproximativ 50 tipuri de sarcoame ale țesuturilor moi, care includ: liposarcomul, leiomiosarcomul, sarcomul sinovial, angiosarcomul, tumorile gastrointestinale stromale etc. Aproape 80% din sarcoame se dezvoltă din țesuturile moi, cum ar fi mușchii, țesutul adipos, nervi, vase sanguine și țesut fibros. Într-un studiu, publicat în 2004 și realizat pe 10000 pacienți cu sarcoame, 40% din tumori au fost depistate la nivelul extremităților, 38% - retroperitoneal și visceral, iar restul au avut localizări diverse în organism [1]. Aceste date diferă de la studiu la studiu, WHO (World Health Organization) a raportat în 2013, o prevalență de 75% a sarcoamelor de extremități, 10% în torace și 10% localizate retroperitoneal [4].

Sarcomul mediastinal este o patologie oncologică, rar întâlnită și mai rar descrisă în literatura de specialitate. Matthew Pakuett et al., (2010) au descris 16 cazuri de sarcom mediastinal la pacienți cu vârstă cuprinsă între 21 și 70 ani, tratați pe parcursul anilor 1990-2016. Printre aceștia au fost 3 bolnavi (19,0%) cu sarcom sinovial, 3 pacienți (19,0%) fără aprecierea tipului de sarcom, câte 2 cazuri de liposarcom și leiomiosarcom, respectiv 13,0% și restul câte un sarcom de alte tipuri. Autorii menționează că sarcomului primar mediastinal îi revine circa 1% din numărul total al sarcoamelor înregistrate. În același timp, alți autori consideră că sarcomul mediastinal constituie până la 10% din numărul total al tumorilor mediastinale și circa 1-2% din numărul total al tumorilor [5].

Sarcomul sinovial constituie 0,01% din totalul neoformațiunilor cutiei toracice [12]. Unii autori, consideră că 17% din sarcoame se dezvoltă în regiunea cutiei toracice cu o frecvență de 6 la un milion de populație [3]. Primele publicații despre sarcomul sinovial mediastinal au apărut în anii 1990 și deoarece această tumoră se întâlnește foarte rar, în literatura de specialitate sunt descrise puține cazuri [11].

Paul H. Hartel et al., (2007) a publicat rezultatele investigațiilor și a tratamentului a 60 de pacienți cu

sarcom a toracelui dintr-un număr total de 119 diagnosticate ca și sarcom pe parcursul a 15 ani într-o clinică din SUA. În 58% din cazuri localizarea a fost în plămâni, în 33% cazuri a fost afectată pleura și în 9% - mediastinul prognosticul sarcomului sinovial este nefavorabil. În același timp, sunt descrise cazuri de supraviețuire de 14 ani după un tratament agresiv multimodal [13].

Caz clinic. Pacienta O., de 54 ani spitalizată în secția chirurgie toracoabdominală, IMSP Institutul Oncologic la 05.02.2019 și externată la 25.02.2019. Acuzele la internare: dureri în porțiunea posterioară a hemitoracelui drept.

Istoricul evoluției bolii în cauză: se socrate bolnavă din 2017, debutul bolii cu dureri în spate pe dreapta la efort fizic. La medic nu s-a adresat. În august 2018 la radiografia toracică s-a depistat o opacitate în plămânul drept. Ulterior a fost efectuată tomografia computerizată a toracelui, unde s-a descris formațiune în mediastinul posterior pe dreapta. În legătură cu aceasta pacienta a fost trimisă la Centrul consultativ diagnostic a IO.

Examen obiectiv: starea generală satisfăcătoare. Tegumentele obișnuite, turgorul și elasticitatea satisfăcătoare, țesutul adipos subcutanat bine dezvoltat. Ganglionii limfatici cervicali, supraclaviculari și axilari nu se palpează. Cutia toracică normostenică. În plămâni se aude murmur vezicular. Zgomotele cardiace ritmice, sonore. Ps 84 băt. pe min., T/A 150/80. În 2012 a suportat infarct miocardic. Abdomenul moale, indolor.

Investigații paraclinice. Analiza generală a sângelui și biochimică fără particularități. Electrocardiograma: Ritm sinusal. FCC 80/min. dereglat de extrasistole atriale solitare. AEC orizontală. Schimbări ale proceselor de repolarizare zona inferioară a ventriculului stâng. La radiografia și radiosopia toracelui s-a depistat în proiecția mediastinului posterior pe dreapta la nivelul coastei 6, 7 formațiune ovală 4,0×6,0 cm cu contur clar, regulat. Concluzia radiologică – neurinom. Ultrasonografia (USG) organelor cavității abdominale – colecistită calculoasă.

Tomografia computerizată (TC) a toracelui 23.08.2018: în cavitatea cutiei toracice paravertebral pe dreapta la nivelul Th6-Th7, 8 se determină formațiune de volum de densitate tisulară neomogenă de +27 UH până la 38 UH cu contur neregulat 2,7×3,4 cm, care intim aderă la coastele și corpurile vertebra-



Figura 1. Tomografia computerizată a toracelui

le. **Concluzie:** semne de formațiune de volum paravertebral pe dreapta nivelul Th6, 7 suspectă pentru neurom (figura 1).

Rezonanța magnetică nucleară (RMN) din 26.09.2018: paravertebral pe dreapta la nivelul Th6,Th7 se vizualizează formațiune solidă cu semnal neomogen și component necrotic de dimensiuni 37×27×47 mm cu implicarea radiculilor spinale Th6, Th7. **Concluzie:** Date RMN sugestive pentru proces de volum paravertebral pe dreapta Th6, Th7 mai mult caracteristic pentru Shwannom. (figura 2).



Figura 2. Rezonanța magnetică nucleară

După pregătire preoperatorie la 12.02.2019 a fost efectuată operația. Exereza tumorii mediastinului posterior pe dreapta. În timpul intervenției în mediastinul posterior pe dreapta la nivelul vertebrei Th6 s-a depistat tumoare dură-elastică 5,5×4,0 cm plasată pe corpul vertebrei. A fost desecată pleura mediastinală și mobilizată tumora până la extirpare. Cu scop hemostatic în loja tumorii a fost introdus burete hemostatic și suturată pleura mediastinală.

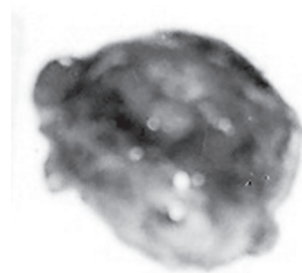


Figura 3. Tumora înlăturată

Rezultatul histopatologic: materialul trimis este prezentat de țesut tumoral malign, alcătuit din celule fuziforme cu nucleu alungit, hiperchrom cu patrn de creștere de tip palisad, pe alocuri se observă discrete infiltrație limfoidă. Celularitatea tumorală prezintă grad histologic moderat (G2) (scor 5 - French Federation of Cancer Centers Sarcoma Group (FNCLCC): diferențiere - 3 puncte; activitate mitotică - 1 punct (7 mitoze/10 câmpuri microscopice de obiectiv 40/0,55); necroza tumorală <50% - 1 punct). Invazie intralimfo-vasculară absentă (LV0).

Teste imunohistochimice:

Vimentin – reacție pozitivă citoplasmatică de intensitate înaltă, difuză în celulele tumorale.

TLE 1- reacție pozitivă nucleară de intensitate înaltă, difuză în celulele tumorale;

PCK (clone AE1/AE3) - reacție negativă în celulele tumorale;

CD 34 – reacție negativă în celulele tumorale, pozitivă în celulele endoteliale (control intern);

S100 – reacție pozitivă în celulele tumorale;

CD117 – reacție negativă în celulele tumorale,

Bcl2 – reacție pozitivă în unice celule tumorale

Aspectul histopatologic descris, corelat cu testele imunohistochimice, pledează pentru un sarcom sinovial monofazic; imunofenotip: (TLE1+; CD99+; -Vimentin+;).

Concluzii:

Cazul prezentat demonstrează încă o dată, că polimorfismul tumorilor mediastinale pune în dificultate stabilirea diagnosticului clinic definitiv. Timp îndelungat tumorile mediastinale decurg asimptomatic, clinic se manifestă odată cu dezvoltarea sindromului de compresie mediastinală. Investigațiile radiologice sunt fundamentale în depistarea tumorilor mediastinale, însă nu satisfac clinicienii, deoarece pentru stabilirea diagnosticului clinic definitiv și aprecierea metodei de tratament este necesară structura morfologică a tumorii. Intervenția chirurgicală a permis înlăturarea tumorii din mediastinul posterior, iar rezultatul histologic cu includerea imunohistochimiei stabilirea diagnosticului de sarcom sinovial.

Bibliografie:

1. Brennan M.F., Antonescu C. R., Moraco N. & Singer S. (2014). *Lessons learned the study of 10.000 patients with soft tissue sarcoma*. Ann. Surg. 3(260).416-422.
2. Chatterjee A.S., Kumar R., Purandare N., Jiwnani S., Karimundaktal G., Pramesh C.S. *Management of locally advanced primary mediastinal synovial sarcoma*. Lung India 2017; 34; 185-8.
3. Ducimetière F., Lurkin A., Ranchère V. *Incidences of sarcoma histotypes and molecular subtypes in a prospective epidemiological study with central pathology review and molecular testing*. PLoS One.2011; 6 (8).
4. Fletcher C. D., Bridge J.A., Hogendoorn P.C.&Mertens F.(2013)*WHO classification of tumors of soft tissue and bone*. ed. 4th. Lyon: Iarc.
5. Lin F., Pu Q., Me L., Lui C., Liu C. *Successful resection of a huge mediastinal liposarcoma extended to the bilateral thorax*. Thoracic Cancer.2016;7:373-76.
6. Marcos Alexandre Baliero, Agnato Jose Lopes, Bruno Pineiro Costa, Gustavo Perisse Moreira Veros, Paulo Sergio Perelson, Rodolfo Acataussu Nunes & Eduardo Haruo Saito. *The surprising outcome of a giant primary mediastinal synovial sarcoma treated with neoadjuvant chemotherapy*. J. Thorac. Dis. 2013. Feb; 5 (1);(94-96).
7. Matthew the Mediastinum. Paquette, Paulline T.Truong, Jaso Hart et al. *Primary Sarcoma of A report of 16 Cases o the British Columbia cancer Agency*. TJ. Thorac. Oncol. 2010;5; 896-906.
8. C. Meșina, I. Vasile, I. D. Vlcea et al. *Sarcomul de părți moi – probleme de diagnostic și tratament*. Chirurgia (2010)105:257-266.Nr.2., Martie – aprilie.
9. Mitache Luminița Elena. *Contribuția imunohistochimiei în diagnosticul, clasificarea și prognosticul tumorilor maligne de părți moi*. Rezumat teză de doctorat. București. 2017.
10. Paul H. Hartel, Julie C. Famburg-Smith, Aleeta Frazier, Jeffrey R. Galvin, Jack H. Lichy, Constantin Shilo&Teri J. Franks. *Primary Pulmonary and mediastinal synovial sarcoma a clinicopathologic study of 60 cases and comparison with five prior series*. Modern Pathology 20,760-769 (2007).
11. Peoc'h M., Le Marc'hardour F., Pasquer D., Roux J.J., Pinel N. et al. *Primary synovial sarcoma of the mediastinum. A case report with immunohistochemistry, ultrastructural and cytogenetic study*. [French]. Ann. Pathol. 1995;15 (3): 203-6.
12. O'Sullivan P.J., Harris A.C., Munk P.L. *Radiological features of synovial cell sarcoma*. Br.J. Radiol.2008;81 (9640):346-356).
13. Van der Mieren G., Willems S., Dumez H., Van Oosterom A. *Pericardial synovial sarcoma: 14-year survival with multimodality therapy*. Ann.Thorac. Surg. 2004; 78: p.41-42.