

# Sarcoma Sinovial de Cabeza y Cuello: Reporte de un Caso<sup>(1)</sup>

Rodolfo Nazar S.<sup>(1)</sup>, Carlos Celedón L.<sup>(1)</sup>, Cristóbal Maass O.<sup>(1)</sup>, Leonor Moyano S.<sup>(2)</sup>,  
Marcelo San Martín<sup>(3)</sup>.

<sup>(1)</sup>Departamento de Otorrinolaringología HCUCCh.

<sup>(2)</sup>Servicio Anatomía Patológica HCUCCh.

<sup>(3)</sup>Alumno de Medicina Universidad de Chile.

## RESUMEN

El sarcoma sinovial es un tumor mesenquimático de tejidos blandos que se encuentra raramente ubicado en la región de cabeza y cuello. Estos tumores se presentan predominantemente en pacientes adultos jóvenes de sexo masculino, ubicándose generalmente en el espacio parafaríngeo. Reportamos el caso de un paciente con sarcoma sinovial bifásico de alto grado de la pared posterior de la faringe, al que se efectuó una resección en dos etapas, seguidas de radioterapia post operatoria.

## SUMMARY

*Synovial sarcoma is a mesenchymal soft-tissue tumor rarely found in the head and neck region. These tumors occur most commonly in young-adult male patients and generally localize in the parapharyngeal space. We report the case of a patient with a high grade biphasic synovial sarcoma of the posterior wall of the pharynx, to whom a two-stages resection was effected, following by post surgical radiotherapy sessions.*

Recibido 03/05/2006 | Aceptado 02/08/2006

## INTRODUCCIÓN

Los sarcomas de tejidos blandos son neoplasias poco frecuentes en cabeza y cuello con histopatologías muy diversas. El sarcoma sinovial es un tumor mesenquimático que corresponde al 10% del total de sarcomas de tejidos blandos<sup>(1)</sup>. Este tumor afecta a pacientes de edades adulto-jóvenes (28 años en promedio), con preferencia por el sexo masculino (relación 3:2), comprometiéndose en un 90% regiones de las extremidades inferiores como las rodillas y superficies periarticulares<sup>(2,7)</sup>.

Solo un 10% de los sarcomas sinoviales se presentan en cabeza y cuello, con una clínica variable desde una masa asintomática hasta disfonía, disnea y disfagia por compromiso de estructuras vecinas. Se ubican usualmente en el espacio parafaríngeo, con dos variedades histopatológicas: monofásico y bifásico, dependiendo de la presencia de uno o dos tejidos evidenciados a la inmunohistoquímica<sup>(1,2,3,4,10)</sup>.

El primer caso de sarcoma sinovial de cabeza y cuello fue descrito por Jernstrom en 1954 y hasta

la fecha se han descrito menos de 100 casos<sup>(5)</sup>.

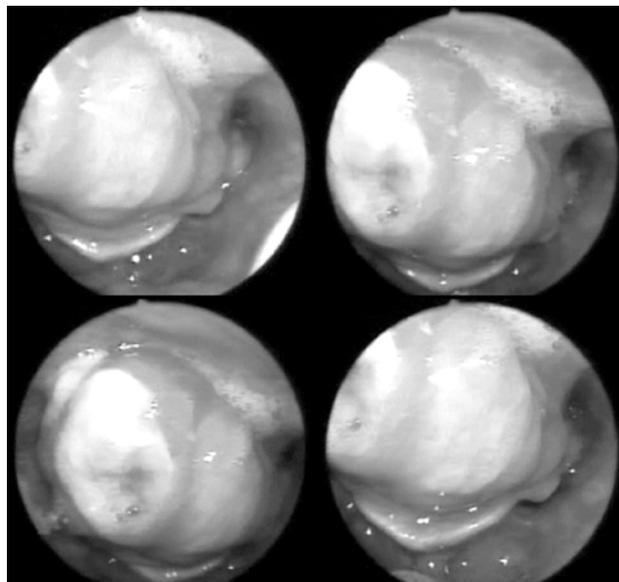
A continuación presentamos el caso clínico de un sarcoma sinovial bifásico de alto grado tratado con extirpación quirúrgica en dos tiempos y con radioterapia coadyuvante postquirúrgica.

### CASO CLÍNICO

Paciente de sexo masculino, de 20 años de edad, proveniente de la ciudad de Chillán, que consultó al servicio de otorrinolaringología del hospital clínico de la Universidad de Chile en junio del 2004, derivado con el diagnóstico de “cuerpo extraño faríngeo”, con una historia de 1 mes de evolución, habiendo presentado un cuadro respiratorio alto, seguido por odinofagia, disfagia progresiva, voz engolada y una baja de peso de 3 kg. en un mes.

El examen físico de cavidad oral y orofarínge presentaba un aumento de volumen en la supraglotis sin presentar adenopatías en cuello.

Una telefaringoscopia rígida reveló la presencia de una masa ulcerada cubierta por fibrina en la pared posterior de la faringe que ocluye glotis y cuerdas vocales.



**Fig. 1** Aumento de volumen ulcerado de pared posterior de hipofarínge, con obstrucción total de glotis.



**Fig.2** Macroscopía pieza operatoria

El paciente fue posteriormente hospitalizado con la hipótesis diagnóstica de tumor de orofarínge en estudio. Los diagnósticos diferenciales incluyeron linfoma, carcinoma y tumor de glándulas salivales menores.

Se decide efectuar una resección quirúrgica que incluyó una traqueostomía clásica y la extracción de la tumoración por laringoscopia directa, la que fue enviada a estudio histopatológico.

El paciente presentó posteriormente infección de la traqueostomía, con cultivo positivo para staphylococcus aureus, siendo tratado ambulatoriamente.

La macroscopía de la pieza operatoria mostró una masa de 6x7x2 cm. Con bordes irregulares y de aspecto nodular, mixoide y con heterogeneidad de tejidos.

El estudio histológico reveló la presencia de una mucosa con epitelio plano pluriestratificado con hiperplasia Pseudoepiteliomatosa y un estroma con proliferación fusocelular asociado a vasos de neoformación e infiltrado inflamatorio. El estudio inmunohistoquímico fue compatible con sarcoma sinovial, siendo positivo para marcadores vimentina y queratina y negativo para S100, Actina y CD34. El diagnóstico final fue de un “sarcoma sinovial bifásico de alto grado”.

El estudio de bordes reveló la presencia de implantación. Por esto, en julio del 2004 se realizó una segunda intervención con resección parcial de la pared posterior de orofaringe en la zona del pedículo de implantación tumoral. La biopsia intraoperatoria resultó con márgenes negativos. Tres semanas luego de la primera intervención y dos semanas luego de la segunda, se efectuó radioterapia post operatoria fraccionada en 55 Gray, con sobreimpresión del lecho hasta 66 Gray.

### DISCUSIÓN

El sarcoma sinovial es una enfermedad que afecta generalmente a personas adultas jóvenes de 25 a 36 años, siendo mas frecuente en hombres y predominando en extremidades inferiores, en relación a grandes articulaciones. Representa del 8 al 10% del total de sarcomas de tejidos blandos y ha sido descrita con baja incidencia en la región de cabeza y cuello (3 al 10%)<sup>(1,2,6,7)</sup>.

El primer caso de esta enfermedad en cabeza y cuello fue descrito por Jernstrom en 1954 reportándose en la literatura menos de 100 casos a la fecha<sup>(5,6)</sup>.

Esta neoplasia puede afectar cualquier parte del cuello, pero se observa más frecuentemente en el espacio parafaríngeo e hipofaringe<sup>(3,4,8)</sup>.

El tumor se presenta usualmente como una masa asintomática hasta que alcanza el tamaño suficiente para comprometer estructuras vecinas, causando disfonía, disnea y disfagia, tal como en el caso presentado.

En nuestro caso clínico el paciente consulta cuando ya presentaba molestias como odinofagia, disfagia, alteraciones de la voz y el infrecuente síntoma de baja de peso. La masa se ubicaba en la hipofaringe, como es usualmente descrito en la literatura, específicamente en la región supra-glótica.

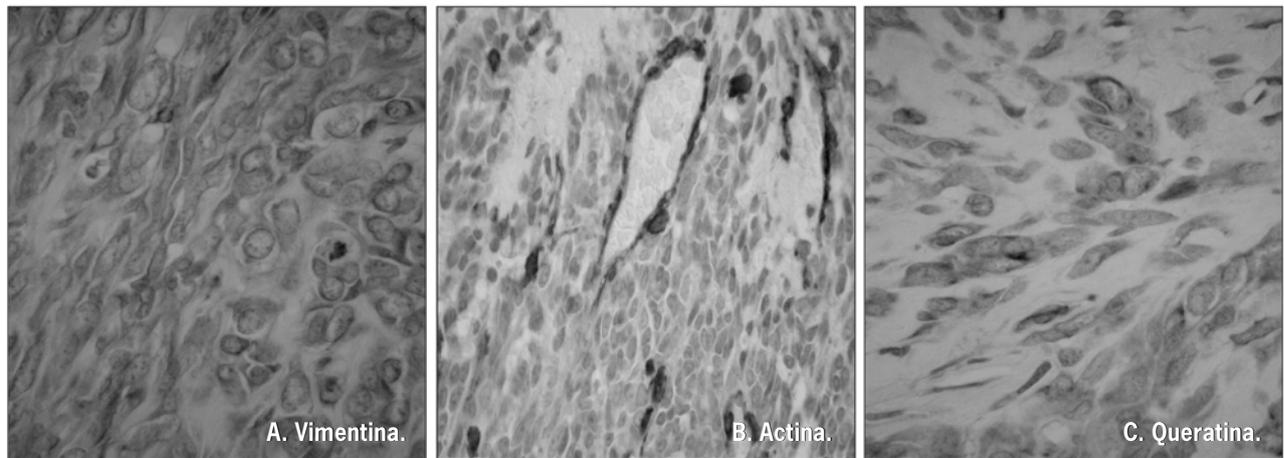
Histopatológicamente el tumor presenta dos variedades: monofásica y bifásica<sup>(10)</sup>.

Microscópicamente el tumor puede ser fácilmente confundido con tumor de glándulas salivales, por los elementos glandulares encontrados. También se puede confundir con un Shwanoma o fibrosarcoma por su estructura sarcomatosa. La inmunohistoquímica entrega el diagnóstico final. La variedad monofásica exhibe marcadores sarcomatosos (Vimentina), mientras el bifásico resulta positivo para el marcador sarcomatoso y epitelial (Queratina)<sup>(1,10,11,13)</sup>, como en el caso reportado.

En la actualidad, los tratamientos recomendados incluyen la resección con margen amplio (a través de tejido sano). Esto es especialmente difícil en la región de cabeza y cuello, por la vecindad de estructuras vitales. Por esta razón, los protocolos actuales de tratamiento recomiendan el uso de terapias adyuvantes. De éstas, la radioterapia parece aumentar el control local de la enfermedad, pero no ha logrado demostrarse un beneficio en relación a la sobrevida global<sup>(9,12,14)</sup>. Por otro lado, la quimioterapia parece tener cierto beneficio en el intervalo libre de enfermedad en pacientes con sarcomas de

**Tabla 1: Patrón inmunohistoquímico en el diagnóstico diferencial de sarcoma sinovial.**

	Quer	Vim	Actina	S100	CD 34	HM B45
Carcinoma metaplásico	+	(+/-)	-	-	-	-
Fibrosarcoma	-	+	-	-	-	-
Leiomiomasarcoma	-	+	+	-	-	-
Sarcoma Sinovial	(+ · -)	+	-	-	-	-
Melanoma	-	+	-	+	-	+
Hemangiopericitoma	-	+	-	-	+	-



**Fig. 3** Inmuno histoquímica

partes blandas de alto grado, pero no se ha aprobado su uso como estándar de tratamiento.

En nuestro paciente, el tratamiento estuvo determinado por el resultado de la primera cirugía, que resultó con márgenes positivos. Sólo en una segunda cirugía se lograron bordes negativos. Se indicó radioterapia, la que estuvo correctamente aplicada dentro del plazo de 4 semanas post cirugía, aceptado en protocolos internacionales.

Los factores pronósticos de esta neoplasia incluyen el tamaño tumoral (sobre 6 cm.), el grado de diferenciación, la edad avanzada y la presencia de tumor de alto grado, siendo algo más favorable al presentarse en la región de cabeza y cuello. Esto puede deberse al diagnóstico más precoz del sarcoma sinovial en esta región, dado el compromiso de estructuras vecinas, hecho que determinaría un menor tamaño tumoral, asociado a menor compromiso de linfonodos regionales<sup>(9)</sup>. En el caso presentado hubo un tumor de alto grado, de

tamaño superior a 6 cm. La explicación para el tamaño de la lesión podría estar en la consulta tardía del paciente o en una baja sospecha diagnóstica.

### CONCLUSIÓN

La presencia de un sarcoma sinovial en la región de cabeza y cuello es rara. El examen físico, el estudio de imágenes y la microscopía convencional no entregan elementos diagnósticos definitivos. El diagnóstico definitivo requiere un estudio con inmunohistoquímica.

El tratamiento apropiado debe incluir cirugía resectiva con márgenes negativos, seguida de radioterapia post operatoria. El uso de quimioterapia puede ser recomendado en algunos casos.

El tamaño tumoral es un factor pronóstico, por lo cual un examen físico sistemático puede ayudar al diagnóstico precoz.

#### CONTACTO

Dr. Rodolfo Nazar Saffie  
Hospital Clínico Universidad de Chile  
Santos Dumont 999, Santiago, Chile  
Fono: 978 8153  
E-mail: rnazar@redclinicauchile.cl



## REFERENCIAS

1. Carrillo R, Rodriguez-Peralto JL, Batsakis JG. Synovial sarcomas of the head and neck. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1992; 101: 367-70.
2. Saydam L, Kizilay A, Kalcioglu MT, Mizrak B, Bulut F. Synovial sarcoma of the pharynx: a case report. *Ear, Nose and Throat J* 2002; 81: 36-9.
3. Mamelle G, Richard J, Luboinski B, Schwaab G, Eschwege F, Micheau C. Synovial sarcoma of the head and neck: An account of four cases and review of the literature. *Eur J Surg Oncol* 1986; 12: 347-9.
4. Dei Tos AP, Dal Cin P, Sciot R, Furlanetto A, Da Mosto MC, Giannini C, Rinaldo A, Ferlito A. Synovial sarcoma of the larynx and hypopharynx. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1998; 107: 1080-5.
5. Jernstrom P. Synovial sarcoma of the pharynx: Report of a case. *Am J Clin Pathol* 1954; 24: 957-61.
6. Cihak RA, Lydiatt WM, Lydiatt DD, Bridge JA. Synovial sarcoma of the head and neck: Chromosomal [translocation] (X;18) as a diagnostic aid. *Head Neck* 1997; 19: 549-53.
7. Moore DM, Berke GS. Synovial sarcoma of the head and neck. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1987; 113: 311-3.
8. Alberty J, Dockhorn-Dworniczak B. Monophasic synovial sarcoma of the neck in an 8-year-old girl resembling a thyroglossal duct cyst. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 2002; 63: 61-5.
9. Lockey MW. Rare tumors of the ear, nose and throat: synovial sarcoma of the head and neck. *South Med J* 1976; 69: 316-20.
10. Mackenzie DH. Synovial sarcoma. A review of 58 cases. *Cancer* 1966; 19: 169-80.
11. Amble FR, Olsen KD, Nascimento AG, Foote RL. Head and neck synovial cell sarcoma. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1992; 107: 631-7.
12. Patel SC, Silbergleit R, Talati SJ. Sarcomas of the head and neck. *Top Magn Reson Imaging* 1999; 10: 362-75.
13. Abenoza P, Manivel JC, Swanson PE, Wick MR. Synovial sarcoma: ultrastructural study and immunohistochemical analysis by a combined peroxidase-antiperoxidase/ avidin-biotin-peroxidase complex procedure. *Hum Pathol* 1986; 17: 1107-15.
14. Fontanesi J, Pappo AS, Parham DM, Hurwitz CA, Rao BN, Luo X, Kun LE, Pratt CB. Role of irradiation in management of synovial sarcoma: St. Jude Children's Research Hospital experience. *Med. Pediatr Oncol* 1996; 26: 264-7.