

ANALES DE LA SOCIEDAD ANDALUZA DE OTORRINOLARINGOLOGÍA Y PATOLOGÍA CÉRVICO-FACIAL; 9: 19-26

Sarcoma sinovial monofásico primario de cuello: a propósito de un caso

CANTERA, T.*; ORTIZ, M.*; MONJE, E.*; REYES, R.*; FLOREZ, P.**; POZUELO, M.J.*; VALENZUELA, M.**; MARINA, G.*; ZARAGOZA, L.*; GONZALEZ, M.*

*S. DE OTORRINOLARINGOLOGÍA.

**S. DE ANATOMÍA PATOLÓGICA.

H.R. CARLOS HAYA (MÁLAGA).

S. DE O.R.L. (PROF. GONZÁLEZ)

Resumen:

El sarcoma sinovial es un tumor maligno, que representa aproximadamente el 10% de todos los sarcomas de tejidos blandos. Se origina principalmente en las extremidades, siendo muy rara su presentación primaria en la región de cabeza y cuello. La variante monofásica es extraordinaria en esta localización, con sólo 6 casos publicados, de los cuáles, 3 eran lesiones metastásicas. Nosotros presentamos un nuevo caso de sarcoma sinovial monofásico fusocelular primario de cuello y revisamos las características clínicas e histológicas, así como su tratamiento y pronóstico.

Palabras clave: Sarcoma sinovial, monofásico, primario, cabeza y cuello.

Abstract:

Synovial sarcoma is a malignant tumor of primitive undifferentiated mesenchymal origin comprising 10% all soft tissue sarcomas. It occurs primarily in the extremities, and it is seen rarely in the head and neck. The occurrence of a monophasic variety of synovial sarcoma in the head and neck is extremely rare, there have been only six cases reported in the literature, with three representing metastatic lesions. We present a case of primary monophasic spindle cell synovial sarcoma of the neck.

Introducción:

EL Sarcoma Sinovial es un tumor maligno de origen mesenquimal indiferenciado primitivo, que representa del 8% al 10% de todos los sarcomas de tejidos blandos.(1,2,3,)

El tumor se localiza principalmente en las extremidades, sobre todo las inferiores, en relación con vainas tendinosas y cápsulas articulares. Menos del 10% de estos tumores se presentan en la región de cabeza y cuello, dónde no suelen tener asociación con estructuras sinoviales.(2,4,5,6). Desde que en 1954, Jernstrom hiciera la primera descripción de un Sarcoma Sinovial primario de cabeza y cuello, se han publicado menos de 100 casos en la literatura mundial.

La variedad histológica clásica de Sarcoma Sinovial Bifásico, formado por un componente epitelial y otro mesenquimal, es fácilmente reconocible. Sin embargo, la variedad monofásica, epitelial o sarcomatosa, puede plantear importantes problemas de diagnóstico diferencial con otros sarcomas de tejidos blandos, siendo necesario el uso de marcadores tumorales inmunohistoquímicos para hacer su identificación positiva.

La incidencia de la variedad monofásica en cabeza y cuello es excepcional, con sólo 6 casos publicados, de los cuáles, 3 eran lesiones metastásicas.(5)

Caso clínico:

Se trata de un varón de 26 años, sin antecedentes patológicos de interés, que acudió a nuestra consulta en Septiembre del 2002, por presentar, desde hacía 4 meses, una tumoración láterocervical izquierda, de crecimiento lento, dolorosa con los movimientos cervicales, sin ninguna otra sintomatología acompañante. A la exploración se encontró una masa elástica, de 6x3 cm. de diámetro, localizada a nivel del tercio superior del músculo ECM izquierdo, móvil, dolorosa a la palpación, sin signos inflamatorios, siendo el resto de la exploración ORL normal. La TC de cuello muestra una masa redonda, incluida en el ECM izquierdo, el cual está abombado por la lesión, que se realza con contraste en su periferia y presenta septos en su interior. (Fig.1 y 2). No se aprecian adenopatías de tamaño significativo.

Se practicaron 2 PAAF, siendo la primera sugestiva de tumor mixto benigno y la segunda, de tumor mesenquimal de bajo grado de malignidad.

Mediante un abordaje de cervicotomía lateral, se extirpó la lesión, que estaba incluida en el espesor del ECM izdo., al cual se adhería parcialmente, y contenía un material líquido amarillento.

Macroscópicamente, se trataba de un nódulo tumoral bien delimitado, de 4x3 cm. de diámetro, de coloración blanquecina, con dos focos hemáticos en su interior, y estaba recubierto por una lámina de fascia de 1mm. de espesor(Fig.3). Histológicamente consistía en una proliferación de células fusiformes en sábana, con numerosas mitosis y prominente trama vascular. La citología mostró una proliferación de células aisladas y en grupos, con numerosos núcleos desnudos, junto a otros de aspecto fusiforme o redondeado, con citoplasmas escasos y pálidos(Fig.4 y5). Las tinciones de Hematoxilina-Eosina y PAS fueron negativas.Las tinciones inmunohistoquímicas con antígenos tumorales fueron positivas para Vimentina, Citoqueratina, c-Kit, Bel-2 y CD-99 y negativas para Actina, CD-1, CD-34 y S-100, confirmándose el diagnóstico de Sarcoma Sinovial Monofásico.

El estudio de extensión, incluyendo Rx de torax, ecografía abdominal y gammagrafía ósea, fue negativo.

Tras la cirugía, se administró Raditerapia, a una dosis total de 64 Gy.

Discusión:

El Sarcoma Sinovial es un tumor maligno del tejido de sostén, que se origina a partir de células mesenquimales indiferenciadas pluripotenciales, sin relación con tejido sinovial adulto preexistente.(1,4,5,7).

Macroscópicamente, la neoplasia carece de hallazgos característico, presentándose como una masa redonda u oval, bien circunscrita, rodeada por una pseudocápsula.Al corte, pueden encontrarse focos de necrosis y hemorragia y áreas quísticas. Un tercio de los casos presenta calcificaciones en su interior, que pueden ser visibles en las radiografías(1,4). Histológicamente, el tumor puede presentarse con un patrón bifásico, monofásico o indiferenciado.

El Sarcoma Sinovial clásico Bifásico contiene componentes epiteliales y mesenquimales, en proporciones variables. El componente epitelial está formado por células cuboidales o columnares, que suelen asumir una configuración pseudoglandular. Los espacios glandulares suelen contener un material eosinófilo, PAS positivo y mucicarmín positivo. Las áreas sarcomatosas están formadas por células fusiformes, dispuestas en fascículos o nódulos, separados por cantidades variables de colágeno hialinizado y reticulina y secretan un material PAS negativo. La vascularización es muy variable, desde numerosos espacios vasculares dilatados, hasta pequeñas estructuras vasculares dispersas. En un 30% de los casos hay focos de calcificación y neoformación ósea en el estroma, y es característica la presencia de células mastocitarias. Con este patrón histológico bifásico, el diagnóstico se puede hacer fácilmente con preparaciones rutinarias de Hematoxilina-Eosina(1,5,8).

La forma monofásica de Sarcoma Sinovial presenta solamente características sarcomatosas o, muy raramente, epitelioides y plantea problemas de diagnóstico diferencial con fibrosarcoma, schwannoma maligno, leiomiomasarcoma, hemangiopericitoma. En estos casos, las técnicas inmunohistoquímicas son de gran utilidad para identificar positivamente el tumor, puesto que el Sarcoma Sinovial es relativamente único en su expresión de antígeno de citoqueratina epitelial y de EMA: tanto las células epiteliales como las sarcomatosas, tienen una reactividad positiva para la citoqueratina y para el EMA, ambos, marcadores de tejidos epiteliales. Además, las células fusiformes reaccionan con Vimentina, un filamento intermedio presente en algunos tejidos mesenquimales. Cuando los componentes epiteliales no se encuentran en las preparaciones de rutina, la identificación de EMA y citoqueratina indican una diferenciación epitelial. (2,5,9,10)

Por último, técnicas citogenéticas muestran que el Sarcoma Sinovial presenta una translocación recíproca entre los cromosomas X y 18: t(X;18) (p 11.2; q 11.2). La presencia de esta translocación como única anomalía citogenética en muchos tumores primarios, sugiere que su formación puede ser un evento clave en el desarrollo del Sarcoma Sinovial (11)

El Sarcoma Sinovial de cabeza y cuello afecta preferentemente a adultos jóvenes, con una edad media de 25 años y es más frecuente en el hombre que en la mujer en proporción 2-3/1. La localización más frecuente es la hipofaringe, seguida del cuello, a lo largo del borde anterior del ECM, aunque se han encontrado tumores primarios en laringe, cavidad oral, región mastoidea, fosa supraclavicular, lengua y mejillas.

El síntoma de presentación más común es una masa de crecimiento lento, de varios meses de evolución, habitualmente indolora, aunque puede haber dolor en el 20% de los casos. Pueden aparecer disfonía, disfagia y disnea, dependiendo de la localización y el tamaño tumoral.

Los hallazgos en TC yRNM son inespecíficos y similares a los de otros tumores de tejidos blandos. En TC se presentan como masa redondas u ovals, de densidad heterogénea, que captan contraste en su periferia. En RNM muestran un patrón heterogéneo, con importante realce tras la administración de contraste. En el 30% pueden verse calcificaciones. En general, las técnicas de imagen son útiles para determinar el origen y la extensión tumoral, detectar adenopatías y evaluar el compromiso de la vía aérea superior (12,13,14)

Los tumores de cabeza y cuello metastatizan en pulmón hasta en el 50% de los casos y en los ganglios linfáticos regionales, en el 12.5% (3). Las metástasis pulmonares pueden aparecer pasados cinco o más años desde el diagnóstico inicial. Son frecuentes las recidivas locales, que llegan hasta el 60% en caso de exéresis incompleta.

El tratamiento de elección , al igual que en los tumores de las extremidades, es la escisión quirúrgica amplia, complementada con Radioterapia postoperatoria, para tratar la enfermedad residual o microscópica. En ausencia de adenopatías clínicamente afectas, no está indicado hacer vaciamiento ganglionar cervical profiláctico. La quimioterapia puede utilizarse para evitar o retrasar la aparición de metástasis pulmonares, aunque no hay acuerdo en cuanto a su uso rutinario.(3,4,15)

A pesar de su lenta progresión, los sarcomas sinoviales son tumores de alto grado de malignidad, con una supervivencia media en la región de cabeza y cuello, del 47% al 55% a los 5 años y del 16% al 20% a los 10 años.(3,5,7,15). El indicador pronóstico más importante, es el tamaño tumoral, siendo los tumores menores de 4 cm. los que tienen un mejor pronóstico. Se han señalado como factores pronósticos favorables la edad joven, el sexo masculino, la presencia de calcificaciones y el patrón histológico bifásico (5,15).

Conclusiones:

El Sarcoma Sinovial es un tumor agresivo, que afecta a pacientes jóvenes y que raramente se presenta de forma primaria en la región de cabeza y cuello. La aparición tardía de metástasis impone una vigilancia prolongada, de más de 10 años. En los tumores con patrón monofásico o indiferenciado, con frecuencia es necesario recurrir a técnicas inmunohistoquímicas o citogenéticas para alcanzar un diagnóstico positivo.

Bibliografía:

- 1.- Rosario Carrillo , José Luis Rodríguez-Peralto, John G. Batsakis. Pathology consultation. Synovial sarcomas of the head and neck. Ann Otol Rhinol Laryngol 101:1992 367-370.
- 2.- G. Mamelle, J. Richard, B. Luboinski, G. Schwaab, F. Eschwege and C. Micheau. Synovial Sarcoma of the head and neck: an account of four cases and review of the literature. European Journal of Surgical Oncology 1986;12:347-349.
- 3.- Dennis M. Moore, Gerald S. Berke. Synovial sarcoma of the head and neck. Arch Otolaryngol Head Neck Surg.-Vol 113, March 1987:311-313
- 4.- Finn R. Amble, Kerry D. Olsen, Antonio G. Nascimento and Robert L. Foote. Head and neck synovial cell sarcoma. Otolaryngology-Head and Neck Surgery 1992.
- 5.- Michael Miloro, Peter D. Quinn and Jeffery C.B. Stewart. Monophasic spindle cell Synovial Sarcoma of the head and neck: report of two cases and review of the literature. J Oral Maxillofac Surg 52:309-313, 1994

- 6.- Sanjay Pay, Rshan F. Chinoy, Sultan A. Pradhan, Anil K. D`Cruz, Shubhada V. Kane and Jyoti N. Yadav. Head and neck synovial sarcomas. *Journal of Surgical Oncology* 54:82-86 (1993)
- 7.- John J. Mitcherling, Edmund M. Collins, Charles E. Tomich, Richard P. Bianco and William K. Cooper. Synovial sarcomas of the neck: report of case. *J Oral Surgery*. Vol 34, January 1976:64-69
- 8.- Roman P. Bukachevsky, Robert L. Pincus, Franck G. Shechtman, Edward Sarti and Paul Chodosh. Synovial sarcoma of the head and neck. *Head and Neck* January/February 1992:44-48
- 9.- Deborah Mitchell Burton, Carl A. Patow. Pathologic quiz case 1. Resident's page. *Arch Otolaryngol Head and Neck Surg*-Vol 116, November 1990:1342-1344.
- 10.- Sebastien Aubert, Emmanuelle Leteurtre, Marc Etienne Moll, Xavier Pasquesoone, Alain Desaulty, Martine Lecomte-Houcke.. Synovialosarcoma parapharygé. *Ann Pathol* 2001; 21: 71-75
- 11.- Robert A. Cihak, William M. Lydiatt, Daniel D. Lydiatt, Julia A. Bridge. Synovial sarcoma of the head and neck: chromosoma translocation (X;18) as a diagnostic aid. *Head and Neck* September 1997: 549-553
- 12.- Ranella J. Hirsch, David M. Yousem, Laurie A. Loevner, Kathleen T. Montone, Ara A. Chalian, Richard E. Hayden, Gregory S. Weinstein. Synovial sarcomas of the head and neck: MR findings. *AJR*:169, October 1997: 1185-1188
- 13.- David L. Robinson, Sylvie Destian and David R. Hinton. Synovial sarcoma of the Neck: Radiographic Findings with a Review of the Literature. *American Journal of Otolaryngology*, Vol 15, N°1 (January/february), 1994; pp46-53
- 14.- Robert Sigal, Marie-Dominique Chancelier, Bernard Luboinski, Lorraine G. Shapeero, Jacques Bosq and Daniel Vanel. Synovial sarcomas of the Head and Neck: CT and MR Findings. *AJNR* 13: 1459-1462, Sep/Oct 1992
- 15.- Metin Önerci, Tugrul Sarioglu, Gokhan Gedikoglu, Sefik Hosal and Sevket Ruacan. Synovial sarcoma in the neck. *International Journal of Pediatric Otorhinolaryngology*, 27 (1993) 79-84.

Dirección para correspondencia:

Primer autor: Teresa Cantera Maortua
 Dirección: Serranía de Ronda, 32
 29015 MÁLAGA



Fig. 1



Fig. 2

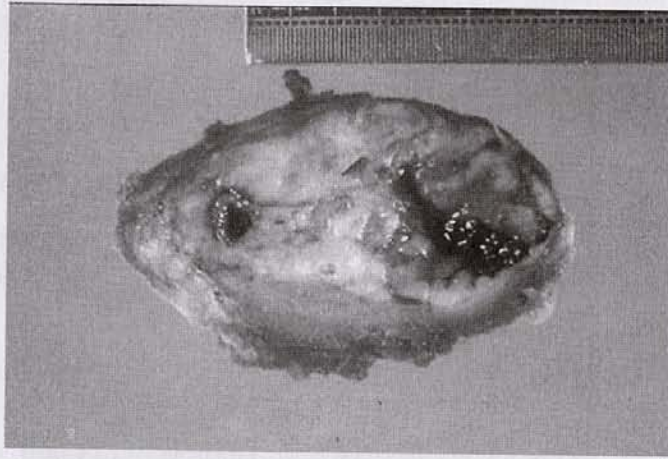


Fig. 3

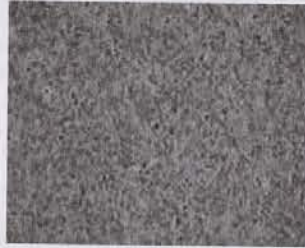


Fig. 4



Fig. 5