

Sarcoma sinovial primário da orofaringe: relato de caso

Primary synovial sarcoma of the oropharynx: a case report

Hugo Meister¹, Thais C. Miranda²,
Manuel G. G. Nóbrega²

Palavras-chave: sarcoma sinovial, neoplasia, cabeça e pescoço.
Key words: synovial sarcoma, neoplasia, head and neck.

Resumo / Summary

O sarcoma sinovial primário da cabeça e pescoço é um tumor raro. Em torno de 90 casos foram descritos na literatura. Relatamos um caso adicional ocorrido em um paciente jovem do sexo masculino comprometendo a orofaringe. O tumor apresentou típico crescimento bifásico, fibrossarcomatoso e epitelial, com estruturas pseudo-glandulares. O diagnóstico final foi obtido pelo exame da peça cirúrgica com preparações histológicas de rotina e análise imunohistoquímica.

P rimary synovial sarcoma of the head and neck is a rare tumor. Fewer than 90 cases having been reported in the literature. This report presents an additional case of synovial sarcoma involving the oropharynx in a young man. Microscopically the tumor showed a biphasic pattern of pseudo-epithelial cells and a spindle cell element with fibrosarcomatous and epithelial appearance. A proper diagnosis was done after routine pathological and immunohistochemical studies of the resected tumors.

¹ Professor Auxiliar da Disciplina de Anatomia Patológica do Curso de Medicina da Universidade Estadual de Maringá.

² Acadêmicos de Medicina da Universidade Estadual de Maringá.

Endereço para correspondência: Dr. Hugo Meister – Rua Néio Alves Martins 3377, 3º andar, sala 302 Maringá, PR 87013-060 – E-mail: lapam@onda.com.br
Artigo recebido em 23 de maio de 2002. Artigo aceito em 04 de julho de 2002.

INTRODUÇÃO

O sarcoma sinovial (SS) é uma neoplasia maligna primária dos tecidos moles. A maioria desses tumores desenvolvem-se na vizinhança de grandes articulações, sendo que 60 a 70% dos casos comprometem a extremidade inferior, em particular nas proximidades do joelho¹.

Raramente pode ocorrer em outras localizações como a parede abdominal e a região da cabeça e pescoço¹.

Cerca de 90 casos de SS da cabeça e pescoço já foram descritos na literatura².

A histogênese do SS permanece controversa. Apesar do nome, pode ocorrer em locais onde não se encontre normalmente tecido sinovial³. Acredita-se que o tumor possa se originar a partir do tecido mesenquimal ordinário ou especializado artrogênico⁴.

O objetivo deste trabalho é apresentar um caso adicional do SS da região da cabeça e pescoço.

APRESENTAÇÃO DO CASO CLÍNICO

Paciente do sexo masculino com 19 anos de idade procurou assistência médica por apresentar "dor de garganta". O exame clínico revelou aumento de volume do pólo superior da tonsila esquerda. O estado geral do paciente era bom e não foram palpados linfonodos cervicais. Os exames laboratoriais de rotina nada mostraram de anormalidade. Apesar da medicação com antibióticos e anti-inflamatórios a lesão evoluiu com crescimento rápido e progressivo. Com suspeita de neoplasia foi submetido à amigdalectomia.

O espécime cirúrgico encaminhado para exame anatomopatológico consistiu de massa tumoral esbranquiçada de superfície irregular, granulosa e cruenta, medindo 3x3x2 cm nos maiores diâmetros. O material foi processado conforme a técnica usual e o estudo histológico, com preparados de rotina corados pela Hematoxilina e Eosina, revelou neoplasia maligna com padrão de crescimento bifásico, fibrossarcomatoso (Figura 1) e epitelial, com estruturas pseudo-glandulares (Figura 2). Ao estudo complementar imunohistoquímico, as células epiteliais foram positivas para a citoqueratina (Figura 3) e o antígeno de membrana epitelial (EMA) e as células fusiformes positivas para vimentina e focalmente para a citoqueratina. Não houve imunopositividade para a proteína S-100.

DISCUSSÃO

O SS raramente compromete a região da cabeça e pescoço. Foi descrito pela primeira vez nesta localização por Jernstron em 1954⁵.

Estima-se que 3 a 10% dos SS ocorram na região da cabeça e pescoço^{2,6-9}. De 345 casos de SS revistos por Enzinger e Weiss, 31 estavam nesta localização¹, sendo as

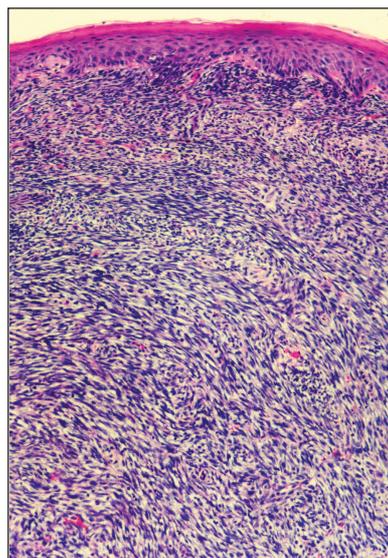


Figura 1. Proliferação fibrossarcomatosa em mucosa escamosa subepitelial. Coloração de HE 100x.

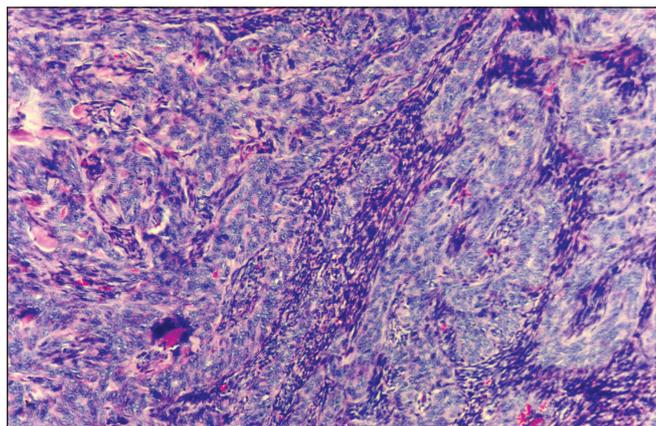


Figura 2. Proliferação fusocelular fibrossarcomatosa com estruturas epiteliais pseudoglandulares. Coloração HE 100x.

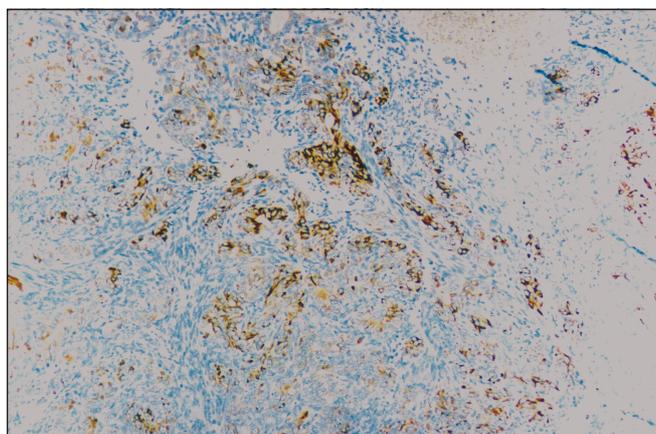


Figura 3. Imunorreação positiva para citoqueratina das estruturas epiteliais pseudoglandulares. Avidina - Biotina - Peroxidase, 40x.

áreas mais freqüentemente acometidas a parafaríngea^{6,19} e a hipofaríngea^{7,10,11}.

Outras localizações descritas compreendem a tonsila^{10,11}, base da língua^{6,11,12}, nasofaríngea⁴, pálato¹³, laringe^{7,8} e mucosa bucal^{2,14,15}.

Menos de 10% desta neoplasia compromete a articulação¹. Alguns autores consideram como SS de cabeça e pescoço somente os tumores originados nos tecidos não articulares⁸.

Desta forma, para o diagnóstico, não é necessário que o tumor esteja na proximidade de uma articulação¹³. Salisbury e Isaacson⁴, utilizando anticorpos monoclonais epiteliais específicos observaram que, apesar das semelhanças histológicas, as células epiteliais do SS contém predominantemente citoqueratinas enquanto que as células sinoviais normais contém exclusivamente vimentina. Estes achados corroboram para a proposta de que o SS não se origina a partir do tecido sinovial normal¹, mas a partir do tecido mesenquimal ordinário ou especializado artrogênico⁴, o que representa a expressão da versatilidade do tecido mesenquimal⁵.

Enzinger e Weiss¹ classificaram os SS em 4 grupos baseados na sua morfologia microscópica: bifásico, monofásico fusocelular, monofásico epitelial e pouco diferenciado. Tipicamente o tumor apresenta o padrão bifásico^{8,9,11,15} com o componente fusocelular fibrossarcomatoso e epitelial com estruturas pseudoglandulares. O padrão monofásico fusocelular pode ser confundido com outros sarcomas, dentre os quais o fibrossarcoma, o leiomiossarcoma e o schwannoma maligno.

Ao estudo imunohistoquímico, o SS coexpressa marcadores mesenquimais (vimentina) e epiteliais (citoqueratina, EMA). Reação positiva para a vimentina ocorre somente nas células fusiformes. Tem sido descrita também positividade para a proteína S 100.

À semelhança com o SS das extremidades, a neoplasia afeta sobretudo adultos jovens^{8,9,15} e do sexo masculino^{10,15}.

Na região da cabeça e pescoço o SS pode ter um curso mais indolente. Apresenta em geral crescimento lento e indolor e os sintomas são inespecíficos. A manifestação clínica mais freqüente é a presença de nódulo cervical indolor^{2,10}. De acordo com a localização, pode ocorrer sintomas compressivos.

Microcalcificações, tamanho menor que 4 cm, idade precoce, padrão de crescimento tumoral bifásico e pequena extensão do tumor estão associados a um melhor prognóstico^{6,9,10}. As metástases ocorrem em 10 a 15% dos casos⁸, principalmente por via hematogênica^{6,10}.

O tratamento inclui exérese cirúrgica ampla, com margens livres e radioterapia adjuvante ou neoadjuvante.

Ainda não existem dados que comprovem a eficácia da quimioterapia neste tipo de tumor^{2,6,8-12}.

A sobrevida em 5 anos varia de 40 a 50%^{6,8,10} e, em 10 anos, 10 a 30%⁹. As recidivas tumorais locais costumam ser na ordem de 30 a 50%⁹.

COMENTÁRIOS FINAIS

Hipertrofia amigdaliana é uma ocorrência bastante frequente na consulta otorrinolaringológica. Por esta razão há o risco de uma simplificação no diagnóstico etiológico, considerando-se em primeiro lugar processos inflamatórios. A unilateralidade, a resistência ao tratamento convencional e o crescimento progressivo são dados importantes para a suspeita de doença neoplásica. A baixa freqüência do SS na região da cabeça e pescoço faz com que habitualmente não se pense neste diagnóstico no primeiro exame clínico.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Enzinger FM, Weiss SW. Soft tissue tumors. 3rd ed. St. Louis: Mosby; 1995. p.757-86.
2. Doval DC, Kannan V, Mukherjee G, Shenoy AM, Shariff MH, Bapsy PP. Synovial sarcoma of the neck. Eur Arch Otorhinolaryngol 1997;254(5): 246-50.
3. O'Keefe LJ, Ramsden RT, Birzgalis AR. Primary synovial sarcoma of the middle ear. J Laryngol Otol 1993;107(11): 1070-2.
4. Salisbury JR, Isaacson PG. Synovial Sarcoma: an Immunohistochemical Study. Journal of Pathology 1985;147: 49-57.
5. Jernstrom P. Synovial Sarcoma of the pharynx. Report of a Case. Am J Clin Pathol 1954;24: 957-61.
6. Carrillo R, Rodríguez-Peralto JL, Batsakis JG. Synovial sarcomas of the head and neck. Ann Otol Rhinol Laryngol 1992;101(4): 367-70.
7. Dei Tos AP, Dal Cin P, Sciot R, Furlanetto A, Da Mostro MC, Giannini C, Rinaldo A, Ferlito A. Synovial sarcoma of the larynx and hypopharynx. Ann Otol Rhinol Laryngol 1998;107(12): 1080-5.
8. Gimenez F, Vera JM, Ibarra F, Perez F, Carbonell R, Lozano I. Cervical synovial sarcoma: a case report. Acta Otorhinolaryngol Esp 1996;47(1): 79-81.
9. Herrero Laso JL, Varela Duran J. Oropharyngeal synovial sarcoma. Report of one case. An Otorhinolaryngol Ibero Am 1998;25(4): 353-9.
10. Bukachevsky RP, Pincus RL, Shechtman FG, Sarti E, Chodoch P. Synovial sarcoma of the head and neck. Head Neck 1992;14(1): 44-8.
11. Engelhardt J, Leafstedt SW. Synovial sarcoma of tonsil and tongue base. South Med J 1983;76(2): 243-4.
12. Holtz F, Magielski JE. Synovial sarcomas of the tongue base. The seventh reported case. Arch Otolaryngol 1985;111(4): 271-2.
13. Massarelli G, Tanda F, Salis B. Synovial sarcoma of the soft palate: report a case. Hum Pathol 1978;9(3): 341-5.
14. Amble FR, Olsen KD, Nascimento AC, Foote RL. Head and neck synovial cell sarcoma. Otolaryngol Head Neck Surg 1992;107(5): 631-7.
15. Araújo VC, Monteiro DC. Oral Synovial Sarcoma: Report of a Case. J Oral Maxillofac Surg 1989;47(9): 1001-3.