

Sarcoma sinovial de laringe y su historia natural

Synovial sarcoma of larynx and its natural history

RESUMEN

Los sarcomas sinoviales son neoplasias malignas de partes blandas poco frecuentes en la esfera ORL. Se ha comprobado, cuando asientan en este área, los niveles de recidiva local son más elevados que en otras localizaciones. Presentamos el caso de un sarcoma sinovial en el ala tiroidea de un varón de 64 años y su historia natural, en la que, tras un primer tratamiento mediante exéresis tumoral seguido de quimioterapia y radioterapia concomitante, presenta recidiva local haciendo necesaria la Laringectomía total. Planteamos los beneficios que podría suponer recurrir a la cirugía radical desde primera instancia.

PALABRAS CLAVE:

Sarcoma sinovial, recurrencia local, laringectomía total.

SUMMARY

Synovial sarcoma is a soft tissue malignant tumor with ENT location is uncommon. It has been found that, when they are placed in this area, local recurrence levels are higher than in other locations. We report a case of synovial sarcoma in the thyroid wing in a 64 years old male, who after an initial treatment with tumor resection followed by chemotherapy and concomitant radiotherapy, presents a local recurrence becoming a priority to perform a total laryngectomy. We present the benefits that an initial radical surgery could involve.

KEY WORDS:

Synovial sarcoma, local recurrence, total laryngectomy.

Caso Clínico

Presentamos el caso de un varón de 64 años de edad que acudió a consulta en 2005 por tumoración submandibular derecha de varios meses de evolución, con crecimiento progresivo y sin otros síntomas asociados.

A la palpación se apreció una masa indurada de aproximadamente 3-4 cm en nivel cervical derecho II/III. No se palparon otras megalias cervicales y la nasofibroscofia no evidenció hallazgos patológicos.

La TAC cervical objetivó una tumoración hipodensa sobre ala derecha del cartílago tiroideo, sobrepasando el hueso hioides, mientras que la PAAF cervical no obtuvo resultados concluyentes.

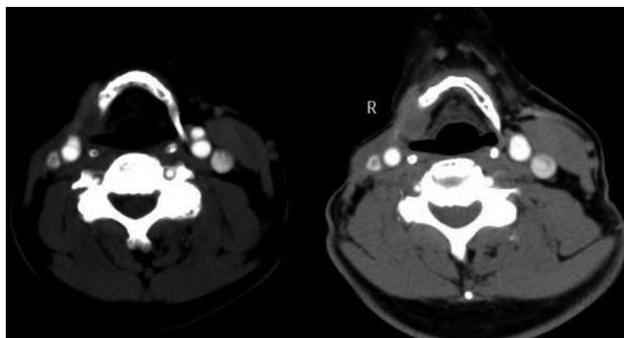


Figura 1A

Finalmente se decidió practicar cervicotomía y exéresis tumoral, cuyo resultado anatomopatológico fue informado como "Sarcoma sinovial bifásico preferentemente de células epiteliales de alto grado, con afectación de márgenes de resección".

Con el diagnóstico de "Sarcoma sinovial extrínseco de laringe T2 NX MX", se presentó el caso en Comité Oncológico de Cabeza y Cuello, y se tomó la decisión de completar el tratamiento mediante vaciamiento cervical funcional derecho (17 ganglios linfáticos que no mostraron diseminación metastásica) seguido de radioterapia y quimioterapia concomitante que permitieron el control de la enfermedad.

Tras 6 años de revisiones periódicas, una TAC cérvico-facial de control detectó una lesión ovalada de 2.5 x 1.4 cm de aspecto quístico, en el lado derecho del cartílago tiroideo alcanzando y afectando el hueso hioides, con impronta supraglótica y compresión a nivel del seno piriforme derecho. Sin adenopatías cervicales. Mediante RM cervical y PET-TC se confirmó la sospecha de recidiva tumoral a nivel del ala tiroidea derecha, por lo que dada la radiación previa se optó por realizar una Laringectomía total con colocación de prótesis fonatoria, cuyo resultado anatomopatológico se informó como "compatible con Sarcoma sinovial, sin afectación del margen quirúrgico".

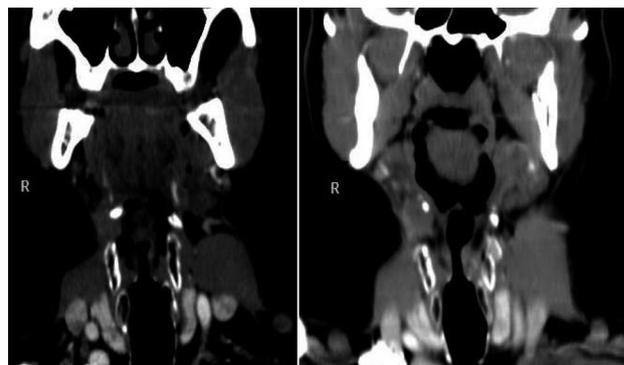


Figura 1B



Figura 2

Actualmente, el paciente se encuentra sin complicaciones y con buen funcionamiento de la prótesis fonatoria.

Discusión

Los sarcomas sinoviales son neoplasias malignas de partes blandas de origen mesenquimal.

Son poco frecuentes en general, suponiendo entre un 5-10% de los sarcomas de partes blandas¹ y especialmente en la esfera ORL, donde su frecuencia no llega a alcanzar el 1% de todas las neoplasias².

Su localización más habitual es la región periarticular de las extremidades distales de huesos largos. En cuanto a la región de cabeza y cuello, solamente el 3% de los sarcomas sinoviales asientan en esta área³, pero dentro de la misma, se han descrito prácticamente en todas las situaciones.

Habitualmente son adolescentes y adultos jóvenes, con edades comprendidas entre los 15 y 40 años, sin una clara predilección por sexos¹.

La mayoría de los autores informan de una preferencia de formas monofásicas, si bien en series largas esta proporción no es significativamente mayor (58%)⁴.

Por lo general, no tienen buen pronóstico puesto que se describe una supervivencia a los 5 años de entre 36 y el 76%¹. Son factores de buen pronóstico: una edad menor a 15 años en el momento del diagnóstico, un tamaño tumoral menor de 5 cm, y una localización distal en las extremidades¹; circunstancias que, excepto por el tamaño, no suelen darse en los paciente ORL. Por el contrario, se consideran factores de mal pronóstico: edad mayor de 20 años, tamaño tumoral mayor de 5 cm, resección quirúrgica inadecuada, subtipo monofásico, alto grado de necrosis y alto nivel de actividad mitótica (Ki67 mayor del 10%)³.

La mortalidad en este tipo de pacientes depende mayoritariamente del fracaso en el control de la enfermedad oncológica, y éste se debe principalmente a la inconcordancia referida a los diferentes sistemas de valoración pronóstica de los sarcomas de cabeza y cuello, puesto que las clasificaciones mejor estudiadas debido a su frecuencia y más fiables se refiere a los sarcomas de huesos largos en las extremidades. El estadiaje TNM (basado en huesos largos) incluye, por tanto, importantes limitaciones anatómicas al polarizar las dimensiones necesarias para margen quirúrgico de seguridad al área ORL. Todo ello explica el mayor índice de recidiva local en los sarcomas de cabeza y cuello que en el retroperitoneo y las extremidades². A causa de ésta dificultad anatómica a la que se enfrenta el

cirujano en estos casos, algunos autores recomiendan la combinación de radioterapia con cirugía para un aumento de la supervivencia y descenso del riesgo de recidiva local⁷.

En general, el tratamiento de los sarcomas sinoviales se fundamenta en la cirugía, seguida de radioterapia y/o quimioterapia adyuvante. Los niveles de recurrencia local obtenidos después de una resección quirúrgica inadecuada sin radioterapia alcanzan el 80%⁵.

La importancia de lo expuesto radica en el planteamiento terapéutico a realizar teniendo en cuenta como mayor factor pronóstico y de supervivencia los márgenes quirúrgicos óptimos⁷, lo cual no siempre es posible por la localización y la proximidad de estructuras nobles que dificulta la exéresis con márgenes amplios incluso en tumores no voluminosos⁵.

En nuestro caso, se optó en un principio por la realización de exéresis tumoral seguida de vaciamiento cervical funcional homolateral, y posteriormente radioterapia y quimioterapia.

Sin embargo, después de 5 años de seguimiento se detectó recidiva tumoral local y se hizo necesaria la laringectomía total.

Por nuestra experiencia y la encontrada en la literatura, quizá deberíamos plantearnos la necesidad de un tratamiento más radical que incluya la laringectomía total desde el inicio, puesto que la importancia de conseguir márgenes amplios desde primera instancia, es decir, sin alterar la anatomía cervical con radioterapia previa, supondrían a pesar de su agresividad, un incremento lógico en el control de la recidiva local y por ende de su supervivencia a largo plazo.

Bibliografía

1. Bravo Perez M, López López S, García Porrúa C. Sarcomas sinoviales. *Semin Fund Esp Reumatol*. 2009;10(1):29-34.
2. Piñeiro Aguín Z, León Vintró X, García Lorenzo J, Sancho F, López Pousa A, Quer Agustí M. Sarcomas de cabeza y cuello. Nuestra experiencia. *Acta Otorrinolaringológica Esp*. 2011;62(6):436-442.
3. Kartha SS, Bumpous JM. Synovial cell sarcoma: diagnosis, treatment and outcomes. *Laryngoscope*. 2002 Nov;112(11):1979-82.
4. Acosta Díaz H, Trinidad Ruiz G, Rejas E, Pando J, Cabrera JJ. Sarcoma sinovial de fosas nasales. A propósito de un caso. *Acta Otorrinolaringol Esp*. 2011;62(3):246-248.
5. Skytting B: Synovial sarcoma: A Scandinavian Sarcoma Group Project. *Acta Orthopaedica Scandinavia*. 2000; Supplementum 291: 1-28.
6. Penel N, Mallet Y, Robin YM, Fournier C, Grosjean J, Ceugnart L, et al. Head and neck soft tissue sarcomas of adult : prognosis value of surgery in multimodal therapeutic approach. *Oral Oncology*. 2004;40:890-7.
7. Van Damme JP, Schmitz S, Machiel JP, Galant C, Grégoire V, Lengelé B, Hamoir M. Prognosis factors and assessment of staging systems for head and neck soft tissue sarcomas in adults 2010. *European Journal of Surgical Oncology*.

Correspondencia

Dra. Irene Mayorga Chamorro
C/ Babel, portal 3 - 4º B
29006 Málaga
E-mail: iremayorga@hotmail.com