

Sarcoma sinovial de cabeza y cuello: patología infrecuente, un reto terapéutico

Synovial sarcoma of the head and neck: Rare pathology, a therapeutic challenge

Alex Álvarez^{1,a}, Alexandra Vallejo Díaz ^{2,b}, Iván González Álvarez^{2,b}, José Alejandro Esguerra^{1,a}

Filiación y grado académico

¹ Instituto Nacional de Cancerología, Bogotá, Colombia.

² Universidad Militar Nueva Granada, Bogotá, Colombia.

^a Oncólogo Radioterápico.

^b Oncólogo radioterápico (en formación).

 **ORCID iD de Alex Álvarez**

<https://orcid.org/0000-0001-5719-2574>

 **ORCID iD de Alexandra Vallejo**

<https://orcid.org/0000-0002-1915-6174>

 **ORCID iD de Iván González**

<https://orcid.org/0000-0001-9042-4277>

 **ORCID iD de José Alejandro**

<https://orcid.org/0000-0002-3610-3584>

Contribución de los autores

AA: Concepción, diseño del estudio y revisión final del manuscrito.

AVD: Revisión de datos, escritura del manuscrito y revisión final del mismo.

IGA: Recolección de datos, escritura del manuscrito y revisión final del mismo.

JAE: Revisión final del manuscrito.

Fuentes de financiamiento

No tiene fuentes de financiamiento.

Conflictos de interés

Se declara no tener conflicto de interés.

Recibido: 31-12-2020

Arbitrado por pares

Aceptado: 23-03-2021

Citar como

Álvarez A, Vallejo Díaz A, González I, Esguerra JA. Sarcoma sinovial de cabeza y cuello: patología infrecuente, un reto terapéutico. Rev Peru Cienc Salud. 2021; 3(2): 117-20. doi: <https://doi.org/10.37711/rpcs.2021.3.1.260>

Correspondencia

Alexandra Vallejo Díaz
Dirección: Calle 1 # 9 – 85, Bogota, Colombia.
CP. 110111
Telf.: +57 3004935168
Email: vallejoalexandra1@hotmail.com

RESUMEN

Objetivo. Los sarcomas sinoviales son tumores de origen mesenquimal que pueden localizarse en cualquier parte del cuerpo. Los sarcomas a nivel de cabeza y cuello son raros, ya que representan aproximadamente el 1 % de todas las neoplasias malignas en esta localización. La ubicación de esta patología representa un reto terapéutico, tanto para el manejo quirúrgico como para la radioterapia, dada la morbilidad y el riesgo de lesión de las estructuras adyacentes al tumor. Nuestra serie de casos tiene como propósito compartir la experiencia de cuatro pacientes tratados con radioterapia en el Instituto Nacional de Cancerología, haciendo una correlación de la presentación clínica, imaginológica e histopatológica y la respuesta al tratamiento. **Métodos.** Serie de 4 casos con diagnóstico de sarcoma sinovial de cabeza y cuello, tratados con (SE) radioterapia y basados en los desenlaces clínicos reportados en las historias clínicas. **Resultados.** Los pacientes tenían entre 21 a 48 años (media de 38 años), con predominio del sexo masculino. Dos de los pacientes tuvieron afectación en la hipofaringe. Tres pacientes tuvieron una supervivencia libre de recaída entre 4 – 6 años. Uno de los pacientes falleció por progresión de la enfermedad durante el primer año de seguimiento. **Conclusiones.** Consideramos que la serie que presentamos apoya el tratamiento con radioterapia en los sarcomas sinoviales de cabeza y cuello, consiguiendo control local con seguimientos de hasta 6 años, y sigue siendo una opción para un correcto tratamiento curativo. Disminuyendo la probabilidad de recidiva local y con un buen perfil de toxicidad.

Palabras clave: sarcoma sinovial; neoplasia cabeza y cuello, radioterapia; enfermedad rara; tratamiento (Fuente: DeCS - BIREME).

ABSTRACT

Objective. Synovial sarcomas are tumors of mesenchymal origin that can arise anywhere in the body. Sarcomas of the head and neck are uncommon, accounting for approximately 1 % of all malignant neoplasms in this location. It is a therapeutic challenge both for surgical resection and radiation therapy, given the morbidity and risk of injury to the structures adjacent to the tumor. The purpose of our case series is to share the experience of four patients treated with radiotherapy at Instituto Nacional de Cancerología, making a correlation of clinical, imaging, and histopathological presentation and the response to treatment. **Methods.** Four patients with a histologically confirmed diagnosis of synovial sarcoma of the head and neck treated with radiation therapy are described, emphasizing local control and treatment-associated morbidity reported on medical records. **Results.** Patients were between 21 and 48 years old (median 38 years), with male predominance. Two of the patients had hypopharyngeal involvement. Three patients had relapse-free survival between 4 to 6 years. One of the patients died due to disease progression during the first year of follow-up. **Conclusions.** We consider that our case series supports radiotherapy treatment in synovial sarcomas of the head and neck, showing local control at up to 6 years, and it is an option for curative treatment, decreasing the probability of local recurrence with an adequate toxicity profile.

Keywords: Synovial sarcoma; head and neck neoplasms; radiotherapy; rare diseases; therapy (Source: MeSH - NLM).

INTRODUCCIÓN

Los sarcomas son una variante rara que representan apenas el 1 % de todas las neoplasias malignas a nivel de cabeza y cuello ⁽¹⁾. El sarcoma sinovial es un subtipo de tumor maligno que se origina del tejido periarticular o de las células madre mesenquimales de otras partes del cuerpo ^(2,3). En 1954, Jernstrom informó el primer caso de sarcoma sinovial de cabeza y cuello (SSCC) ⁽⁴⁾; actualmente representan hasta un 10 % de todos los sarcomas primarios de cabeza y cuello ⁽⁵⁾. A menudo se localiza en los planos parafaríngeo, retrofaríngeo y prevertebral, desde la base del cráneo hasta la hipofaringe ⁽⁶⁾, siendo esta última la localización más común. Estas localizaciones se asocian con diversos grados de complejidad para la resección quirúrgica, y con importante morbilidad asociada al tratamiento con radioterapia ⁽⁷⁾.

En comparación con otros sarcomas sinoviales, se cree que los localizados a nivel de cabeza y cuello tienen un mayor potencial de metástasis regional y a distancia, siendo la vía hematógena la forma más común de diseminación; con frecuencia metastatizan a los pulmones y se asocian con tasas de supervivencia a 10 años menores al 50 % ^(8,9). A continuación, se presenta el caso clínico de 4 pacientes diagnosticados y tratados en el Instituto Nacional de Cancerología, haciendo una correlación de la presentación clínica, imaginológica e histopatológica, y la respuesta al tratamiento multimodal desde el enfoque de la radioterapia.

PRESENTACIÓN DE LOS CASOS

Se presentan 4 pacientes con diagnóstico de SSCC, sin antecedentes de importancia adicionales, los cuales se trataron con radioterapia externa de intensidad modulada (IMRT, por sus siglas en inglés). Para ello se realizaron imágenes de simulación de tratamiento con tomografía, obteniendo cortes de 3 mm, desde el vértice hasta el tórax. Los pacientes fueron posicionados en decúbito supino e inmovilizados con máscara termoplástica facial, para lograr una radioterapia precisa y reproducible.

Se realizó fusión con imágenes de resonancia magnética para determinar con mayor precisión el volumen a tratar. La delimitación de los volúmenes del plan de tratamiento (PTV, por sus siglas en inglés) se determinó agregando un margen geométrico de 0,5 cm al volumen tumoral clínico (CTV, por sus siglas en inglés), para contrarrestar las incertidumbres de posicionamiento del paciente durante el tratamiento. En cuanto a la evaluación del plan de tratamiento, se definió una cobertura mínima del 95 % del PTV con al menos el 95 % de la dosis de radiación total prescrita. Las dosis totales de radiación

administradas estuvieron entre los 6000 – 6600 cGy al volumen tumoral.

El primer caso corresponde a un paciente masculino de 48 años, con diagnóstico en agosto/2017 de sarcoma sinovial monofásico en hipofaringe, T3N0M0G3 (estadio III). Se le realizó hemilaringectomía supraglótica ampliada, faringolaringectomía y vaciamiento ganglionar cervical radical. Con tumor de 55 mm, en contacto directo con carótida interna y yugular; se definió realizar radioterapia adyuvante, 33 fracciones de tratamiento, hasta una dosis total de 6600 cGy concomitante con quimioterapia esquema MAI (mesna, adriamicina, ifosfamida), homologando el tratamiento de sarcomas profundos de alto grado en otras localizaciones y el tratamiento de los carcinomas de cabeza y cuello. En el seguimiento hasta el 2018, el paciente se encontró asintomático, sin complicaciones, sin visualización de lesiones recurrente/persistentes durante la evaluación con fibrobroncoscopia.

El segundo caso corresponde a un paciente masculino de 42 años, con diagnóstico de sarcoma sinovial bifásico en hipofaringe (IA), quien fue llevado a laringectomía radical más vaciamiento cervical en el (SE) 2014. La patología reportó compromiso de tejidos blandos perilaringeos y cuerda vocal izquierda. Recibió manejo adyuvante con radioterapia externa, técnica IMRT con 30 fracciones hasta 6000 cGy, finalizadas en el 2014. En el seguimiento imaginológico a octubre/2020 con cambios postquirúrgicos, sin signos de recaída tumoral local, considerado como buena respuesta al tratamiento.

El tercer caso corresponde a una paciente femenina de 21 años, con cuadro de masa cervical derecha, llevada a tumorectomía el octubre/2014 con patología compatible con sarcoma sinovial pT2aNxMxG3 (estadio III). Recibe tratamiento adyuvante con radioterapia externa técnica IMRT 6000 cGy en fraccionamiento de 200 cGy, finalizando en junio/2015. Con adecuada evolución, con mucositis severa controlada con fórmula magistral. En seguimiento clínico e imaginológico en julio.2019 sin evidencia de recaída local.

El cuarto caso corresponde a un paciente masculino de 42 años, con sarcoma sinovial de parótida derecha, irreseccable, tratado inicialmente con quimioterapia (MAI) y radioterapia IMRT con dosis de 6600 cGy, finalizadas en diciembre.2017. Se evidencia progresión de la enfermedad, tanto a nivel local como hepática, por lo cual se decidió realizar cambio de quimioterapia a trabectedina y pazopanib. En enero 2018 ingresa a urgencias por cuadro icterico en mal estado general y fallece dado estado oncológico avanzado.

DISCUSIÓN

Nuestra serie de casos tiene como objetivo compartir la experiencia de cuatro pacientes diagnosticados y tratados con éxito en el Instituto Nacional de Cancerología, Bogotá, Colombia; y expresamos los desafíos de la condición descrita y la rareza de la enfermedad, así como la respuesta al tratamiento basado en radioterapia, quimioterapia o cirugía.

La literatura médica sobre SSCC es limitada; por lo tanto, las recomendaciones de tratamiento se basan principalmente en la extrapolación de ensayos realizados en sarcomas de las extremidades. La cirugía con resección local amplia sigue siendo la piedra angular del tratamiento con intención curativa, pero, a menudo, es difícil lograr márgenes amplios, requiriendo radioterapia y quimioterapia adyuvante ⁽¹⁰⁾. No se conocen factores de riesgo asociados; no obstante, la mayoría de los pacientes son adultos jóvenes, con predominio del sexo masculino, con una relación 2:1 (hombre: Mujer) ⁽¹¹⁾; y una mediana de edad al momento del diagnóstico de 30 años.

En el análisis de las características clínicas de los pacientes de nuestra serie se evidencia que tenían edades entre 21 a 48 años (media de 38 años), con predominio en el sexo masculino. Dos de los pacientes tuvieron afectación en la hipofaringe, siendo el sitio más común de presentación descrito en la literatura médica ⁽⁷⁾; uno con localización de glándula parótida y otro a nivel paracervical.

El tratamiento más común fue la cirugía, seguida de la radioterapia en tres de los casos descritos. La decisión de llevar a los pacientes a adyuvancia estuvo basada en: el tamaño tumoral, el grado histológico, la edad, el sexo, el estado de los márgenes quirúrgicos y la dosis de radiación, que han sido catalogados como factores indicadores de pronóstico en sarcomas de otras localizaciones y de otras histologías de cabeza y cuello ⁽¹²⁻¹⁴⁾. La tasa de supervivencia global a 5 años se encuentra en un rango entre 40 – 50 % ⁽¹⁵⁾ y las tasas de recurrencia a 2 años después de una cirugía óptima y radioterapia se reportan en un 50 %, aproximadamente ⁽¹⁶⁾.

Al realizar seguimiento clínico e imaginológico, tres pacientes tuvieron una supervivencia libre de recaída entre 4 y 6 años. Uno de los pacientes falleció por progresión de la enfermedad durante el primer año de seguimiento.

Los resultados clínicos reportados en nuestros pacientes demuestran una respuesta exitosa a la terapia propuesta, con buen control de la enfermedad, inclusive en este tipo

de SSCC que se supone que tendría un comportamiento agresivo. Consideramos que la serie que presentamos apoya el tratamiento con radioterapia adyuvante o en concomitancia con quimioterapia para los SSCC, consiguiendo un control local de la enfermedad en el seguimiento de hasta 6 años, dado que es una opción terapéutica con intención curativa con un buen perfil de toxicidad.

Conclusiones

El sarcoma sinovial con localización en cabeza y cuello plantea un desafío, tanto diagnóstico como terapéutico, que requiere estudios enfocados a la estandarización, tanto en el manejo quirúrgico, quimioterapéutico y radioterapéutico, con el objetivo de obtener el mejor control local con los menores efectos secundarios posibles. En ese sentido, nuestra serie de casos ilustra el beneficio de incorporar la radioterapia externa como herramienta fundamental para el tratamiento de pacientes en este espectro de patología.

Finalmente, se invita a los lectores y potenciales investigadores a desarrollar protocolos de investigación centrados en la integración de la radioterapia como parte del tratamiento multimodal de esta patología, para esclarecer su impacto terapéutico y posibles efectos adversos a corto y largo plazo, así como los posibles efectos asociados al mismo.

REFERENCIAS

1. Weber RS, Benjamin RS, Peters LJ, Ro JY, Achon O, Goepfert H. Soft tissue sarcomas of the head and neck in adolescents and adults. *The American journal of surgery* [Internet] 1986; 152(4): 386-92 [Consultado 2020 Sep 11] doi: [https://doi.org/10.1016/0002-9610\(86\)90309-0](https://doi.org/10.1016/0002-9610(86)90309-0).
2. Carrillo R, Rodríguez JL, Batsakis JG. Synovial sarcomas of the head and neck. *Ann Otol Rhinol Laryngol* [Internet] 1992; 101(4): 367-370 [Consultado 2020 Sep 11] doi: 10.1177/000348949210100415
3. Sturgis EM, Potter BO. Sarcomas of the head and neck region. *Curr Opin Oncol* [Internet] 2003; 15(3): 239-252 [Consultado 2020 Sep 11] doi: 10.1097/00001622-200305000-00011
4. Jernstrom P. Synovial sarcoma of the pharynx: report of a case. *Am J Clin Pathol*. 1954; 24: 957-61.
5. Blankenburg S, Petersen I, Katenkamp D, Chilla R. An unusual case of a synovial sarcoma of the parotid gland in an elderly patient. *Auris, Nasus, Larynx* [Internet] 2011 Ago; 38(4): 523-527 [Consultado 2020 Sep 11] doi: 10.1016/j.anl.2010.11.015
6. Crowson MG, Lulich I, Keeney MG, Garcia JJ, Price DL. Clinicopathologic factors and adjuvant treatment effects on survival in adult head and neck synovial cell sarcoma. *Head Neck* [Internet] 2015 Mar; 37(3): 375-80. [Consultado 2020 Sep 11] doi: 10.1002/hed.23605. PMID: 24430934.
7. Shein G, Sandhu G, Potter A, Loo C, Jacobson I, Anazodo A. Laryngeal Synovial Sarcoma: A Systematic Review of

- the Last 40 Years of Reported Cases. *Ear Nose Throat J*. [Internet] 2021; 100(2): 93–104 [Consultado 2020 Sep 11] doi: <https://doi.org/10.1177/0145561319850697>
8. Tsuneyoshi M, Yokoyama K, Enjoji M. Synovial sarcoma. A clinicopathologic and ultrastructural study of 42 cases. *Pathol Int*. [Internet] 1983; 33(1): 23–36 [Consultado 2020 Sep 11] doi: <https://doi.org/10.1111/j.1440-1827.1983.tb02097.x>
 9. Wright P, Sim F, Soule E, Taylor W. Synovial sarcoma. *Bone Joint J*. [Internet] 1982; 64(1): 112–122 [Consultado 2020 Sep 11] doi: [10.2106/00004623-198264010-00016](https://doi.org/10.2106/00004623-198264010-00016)
 10. Andrä C, Rauch J, Li M, Ganswindt U, Belka C, Saleh-Ebrahimi L, et al. Excellent local control and survival after postoperative or definitive radiation therapy for sarcomas of the head and neck. *Radiat Oncol* [Internet] 140(2015) [Consultado 2020 Sep 11] doi: <https://doi.org/10.1186/s13014-015-0449-x>.
 11. Jayachandra S, Chin RY, Walshe P. Synovial cell sarcoma of the larynx. *Hematol Oncol Clin North Am*. [Internet] 2012 Dic; 26(6): 1209-19 [Consultado 2020 Sep 11] doi: [10.1016/j.hoc.2012.09.001](https://doi.org/10.1016/j.hoc.2012.09.001). PMID: 23116577
 12. Bertolini F, Bianchi B, Pizzigallo A, Tullio A, Sesenna E. Synovial cell sarcoma of the neck. Case report and review of the literature. *Acta Otorhinolaryngol Ital*. [Internet] 2003; 23: 391-5.
 13. Hanada T, Iwashita M S. Synovial sarcoma in the parapharyngeal space: case report and review of the literature. *Auris Nasus Larynx* [Internet] 1999 Ene; 26(1): 91-4. 19 [Consultado 2020 Sep 11] doi: [10.1016/s0385-8146\(98\)00028-5](https://doi.org/10.1016/s0385-8146(98)00028-5)
 14. Le QT, Fu KK, Kroll S, Fitts L, Massullo V, Ferrell L, et al. Prognostic factors in adult soft-tissue sarcomas of the head and neck. *Int J Radiat Oncol Biol Phys* [Internet] 1997 Mar 15; 37(5): 975-84 [Consultado 2020 Sep 11] doi: [10.1016/s0360-3016\(97\)00103-x](https://doi.org/10.1016/s0360-3016(97)00103-x). PMID: 9169803.
 15. Spillane AJ, A'Hern R, Judson IR, Fisher C, Thomas JM. Synovial sarcoma: a clinicopathologic, staging, and prognostic assessment. *J Clin Oncol* [Internet] 2000; 18: 3794–3803 [Consultado 2020 Sep 11] doi: [10.1200/JCO.2000.18.22.3794](https://doi.org/10.1200/JCO.2000.18.22.3794)
 16. Jay A, Hutchison I, Piper K, Farthing PM, Richards PS. Synovial sarcoma presenting as a parotid mass: case report and review of literature. *Head Neck* [Internet] 2008; 30: 1654-1659 [Consultado 2020 Sep 11] doi: [10.1002/hed.23605](https://doi.org/10.1002/hed.23605).