



Brazilian Journal of OTORHINOLARYNGOLOGY

www.bjorl.org



RELATO DE CASO

Synovial sarcoma of the hypopharynx – a case report and literature review☆☆☆



Sarcoma sinovial da hipofaringe – relato de caso e revisão da literatura

Yasmine Kamhieh ^{a,*}, Hannah Fox ^a, Phillip Holland ^b e Carl Passant ^a

^a Royal Gwent Hospital, ENT Department, Newport, Reino Unido

^b Royal Gwent Hospital, Breast & Endocrine Surgery Department, Newport, Reino Unido

Recebido em 5 de março de 2016; aceito em 1 de abril de 2016

Disponível na Internet em 27 de maio de 2017

Introdução

O sarcoma sinovial de cabeça e pescoço é muito raro e o sarcoma de laringe e hipofaringe ainda mais. Assim, um diagnóstico correto e a tomada de decisão em relação a cirurgia e terapias adjuvantes representam desafios clínicos para o otorrinolaringologista. Apresentamos um caso de sarcoma sinovial de hipofaringe e revisão da literatura.

Relato de caso

Uma mulher de 77 anos apresentou-se com rouquidão intermitente e episódios de asfixia dispneica ao engolir. A

panendoscopia mostrou uma lesão lisa, cística, na prega ariepiglótica posterior direita (**fig. 1**). A biópsia inicial mostrou apenas displasia leve de mucosa. No entanto, o laudo da avaliação urgente por tomografia computadorizada (CT) mostrou uma massa com aparência maligna, no polo superior direito da tireoide. Biópsia guiada por ultrassom mostrou células fusiformes; diagnósticos diferenciais foram variante de carcinoma anaplásico da tireoide de células fusiformes ou tireoidite de Riedel, mas a amostra era muito pequena para o diagnóstico definitivo.

O caso foi revisado pela equipe multidisciplinar de oncologia de cabeça e pescoço, composta por dois consultores em radiologia, dois consultores em oncologia e quatro cirurgiões de cabeça e pescoço, bem como especialistas em fonoaudiologia e enfermeiras especializadas em câncer. Para este caso também houve a participação de um cirurgião da tireoide. Considerou-se que a qualidade do primeiro CT tornou difícil estabelecer a origem da massa; portanto, a paciente foi submetida a uma nova tomografia computadorizada. Nessas imagens, um plano de tecido visível separava a massa e o lóbulo direito da tireoide (**fig. 2**), o que indicava que a massa tinha de fato sua origem na hipofaringe. Outra biópsia foi feita sob anestesia local e enviada para o comitê regional de sarcoma. A análise por hibridização fluorescente *in situ* (FISH) foi consistente com rearranjo do SS-18. O diagnóstico foi sarcoma sinovial de hipofaringe.

DOI se refere ao artigo:

<http://dx.doi.org/10.1016/j.bjorl.2016.04.001>

☆ Como citar este artigo: Kamhieh Y, Fox H, Holland P, Passant C. Synovial sarcoma of the hypopharynx – a case report and literature review. Braz J Otorhinolaryngol. 2019;85:664–6.

☆☆ Apresentado na reunião do Semon Club, Londres, Reino Unido a 7 de dezembro de 2015.

* Autor para correspondência.

E-mail: yasminekkamhieh@gmail.com (Y. Kamhieh).

A revisão por pares é da responsabilidade da Associação Brasileira de Otorrinolaringologia e Cirurgia Cérvico-Facial.

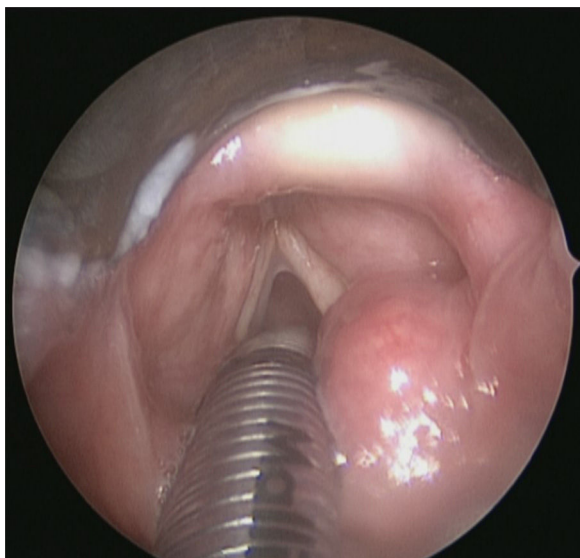


Figura 1 Avaliação panendoscópica de uma lesão lisa que se origina na região aritenóide direita.

Nossa paciente tinha um histórico de fibrose pulmonar idiopática, com dispnéia progressiva aos mínimos esforços. Foi oferecida à paciente cirurgia curativa; no entanto, ela repetidamente recusou qualquer terapia e explicou que queria passar o tempo que lhe restava com a família e preservar sua qualidade de vida pelo maior tempo possível. Com o apoio da equipe de cuidados paliativos, ela veio a óbito em casa, nove meses após a confirmação do seu diagnóstico.

Discussão

O sarcoma sinovial (SS) é um tumor maligno distinto de tecidos moles não epiteliais. O nome é um equívoco histórico, pois agora é reconhecido que ele não surge a partir da articulação sinovial. É mais comumente visto como um tumor de crescimento lento nas extremidades de adolescentes e adultos jovens; estima-se que, de cerca de 200 casos de SS por ano no Reino Unido, 90% estão localizados

nas extremidades.¹ Eles apresentam metástases principalmente hematológicas, no pulmão e nos ossos. SS da cabeça e pescoço foi relatado pela primeira vez na faringe, em 1954,² mas ainda permanece um uma lesão de diagnósticos mal feitos e mal compreendidos.

Na revisão da literatura na língua inglesa, encontramos 31 casos de SS de laringe ou hipofaringe (a [tabela 1](#) mostra uma seleção de casos relatados). A mediana da idade foi de 21 anos (de 11 a 79), com 72% de preponderância do sexo masculino. Os sintomas mais comuns foram disfagia (58%), seguido de disfonia (54%), apresentações semelhantes a outras doenças malignas laringofaríngeas.

Nos casos relatados, os exames de imagem não identificaram características radiológicas consistentes. Em uma revisão de imagens de ressonância magnética de seis casos de SS de cabeça e pescoço, Hirsch et al.³ relataram que as lesões eram mais comumente isointensas à substância cinzenta em imagens em T1 e podiam também ser heterogêneas, hemorrágicas e multisseptadas. Entretanto, Sigal et al.⁴ (três casos) e Rangheard et al.⁵ (oito casos) não identificaram características radiológicas consistentes. Nas revisões e nos relatos de casos, o tumor foi geralmente descrito como bem circunscrito, ao contrário de outras lesões malignas. É interessante notar que, em muitos dos casos, inclusive o nosso, o aspecto clínico dos tumores também era bem circunscrito e liso, o que sugeria doença benigna.

O diagnóstico em casos de SS, portanto, depende profundamente da histologia. Os fragmentos do exame de biópsia mostraram células fusiformes e células finas e alongadas com pouco citoplasma. Esse é um achado não específico, presente no tecido inflamatório, nas massas benignas e em várias neoplasias. O SS pode ser "monofásico", constituído exclusivamente por essas células fusiformes, ou "bifásico", composto por células fusiformes e elementos epiteliais. A análise imuno-histológica mostra a presença de marcadores epiteliais, inclusive citoqueratina e antígeno de membrana epitelial entre outros, e a análise genética mostra translocação t(X;18;p11;q11) em mais de 90% dos SS.¹

O prognóstico e o tratamento desses tumores têm base de evidência limitada. Dos 22 casos com um ano ou mais de seguimento, 82% permaneciam livres da doença depois de um ano. Dos casos seguidos por três anos, 67%

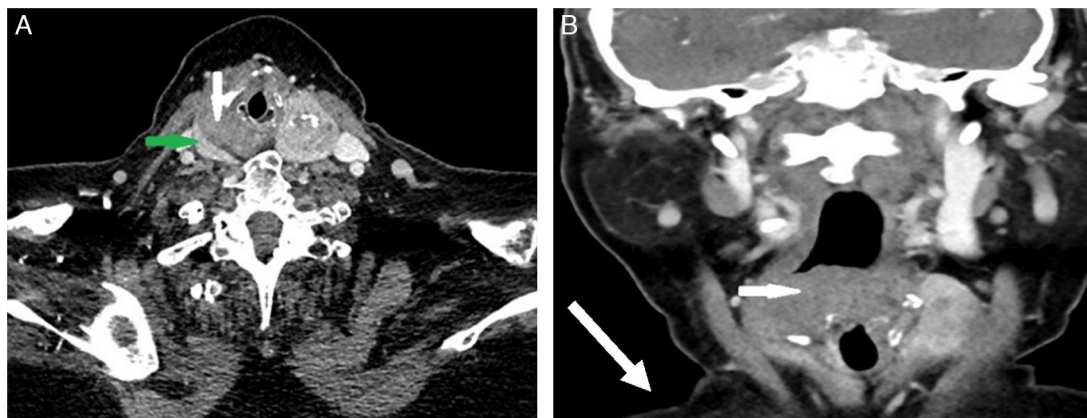


Figura 2 Tomografia computadorizada do pescoço com contraste. A, Corte axial em C5/6 mostra o contraste no lóbulo direito da tireoide (seta verde) e a massa sem contraste na hipofaringe (seta branca). Um plano de separação é claramente visível no meio. B, Corte coronal da massa da hipofaringe (seta branca).

Tabela 1 Relatórios selecionados de sarcoma sinovial de faringe ou laringe

Autor	Idade	Apresentação	Local	Tratamento	Seguimento
Jernstrom, ² 1954	21/M	Dispneia, disfagia, caroço no pescoço	Hipofaringe	Morreu após laringoscopia	N/d
Miller, ⁶ 1974	23/F	Dispneia, disфония	Intra-aritenóide	Laringectomia total	Livre de doença após 2 anos
Gatti, ⁷ 1975	23/F	Estridor agudo	Intra-aritenóide	Laringectomia supraglótica	Livre de doença após 2 anos
Gatti, ⁷ 1975	27/M	Disfagia e disфония	Laringofaríngeal	Faringolaringectomia parcial	1 ano – metástases pulmonares, Q-RT, morreu depois de 2,5 anos
Fernandez-Acenero, ⁸ 2009	12/M	Não documentado	Supraglótica	ELA + QT	Livre de doença após 4 meses
Bao, ⁹ 2013	37/M	Dor de garganta, hemoptise	Prega ariepiglótica	Laringectomia parcial + Q-RT	Morreu; metástases a distância após 41 meses
Yang, ¹⁰ 2013	44/M	Disfagia, dispneia	Hipofaringe	Laringectomia total, faringoesofagectomia, esvaziamento cervical	Recidiva local 5 meses – RT, livre de doença após 2 anos
Caso atual	77/F	Disфония + disfagia	Aritenoide	Recusou terapia	Morreu após 22 meses

ELA, excisão local ampla; Q-RTquimiorradioterapia; QT, quimioterapia; RT, radioterapia.

estavam livres de doença, 25% tinham morrido e um paciente teve uma recidiva. Ao todo, 46% dos casos foram submetidos a cirurgia primária isoladamente, 46% foram submetidos a cirurgia e radioterapia adjuvante e 7% a quimiorradioterapia primária. Diferentes tempos de seguimento impedem comparações significativas entre os resultados dos pacientes submetidos a diferentes estratégias terapêuticas.

Conclusão

O sarcoma sinovial de cabeça e pescoço é uma doença rara, mas significativa. A falta de características clínicas e radiológicas específicas e a aparência lisa e bem circunscrita das lesões podem retardar o diagnóstico e até mesmo o reconhecimento de sua natureza maligna. Neste caso, destaca-se a importância da colaboração multidisciplinar e da suspeita inicial de sarcoma. Este caso, assim como os anteriormente relatados, servem para aumentar o reconhecimento clínico desses tumores raros, mas devastadores.

Conflitos de interesse

Os autores declaram não haver conflitos de interesse.

Agradecimentos

Não houve nenhum financiamento ou apoio financeiro para este trabalho. O Parente próximo do paciente consentiu o uso das imagens para este relatório de caso.

Referências

1. Fisher C. Synovial sarcoma. *Ann Diagn Pathol.* 1998;2:401–21.
2. Jernstrom P. Synovial sarcoma of the pharynx; report of a case. *Am J Clin Pathol.* 1954;24:957.
3. Hirsch RJ, Yousem DM, Loevner LA, Montone KT, Chalian AA, Hayden RE, et al. Synovial sarcomas of the head and neck: MR findings. *Am J Roentgenol.* 1997;169:1185–8.
4. Sigal R, Chancelier MD, Lubinski B, Shapeero LG, Bosq J, Vanel D. Synovial sarcomas of the head and neck: CT and MR findings. *Am J Neuroradiol.* 1992;13:1459–62.
5. Rangheard AS, Vanel D, Viala J, Schwaab G, Casiraghi O, Sigal R. Synovial sarcomas of the head and neck: CT and MR imaging findings of eight patients. *Am J Neuroradiol.* 2001;22:851–7.
6. Miller LH, Santaella-Latimer L, Miller T. Synovial sarcoma of the larynx. *Trans Sect Otolaryngol Am Acad Ophthalmol Otolaryngol.* 1974;80:448–51.
7. Gatti WM, Strom CC, Orfei E. Synovial sarcoma of the laryngopharynx. *Arch Otolaryngol.* 1975;101:633–6.
8. Fernández-Aceñero MJ, Larach F, Ortega-Fernández C. Non-epithelial lesions of the larynx: review of the 10-year experience in a tertiary Spanish hospital. *Acta Otolaryngol.* 2009;129:108–12.
9. Bao YY, Wang QY, Zhou SH, Zhao K, Ruan LX, Yao HT. Poor outcome of comprehensive therapy in a case of laryngeal synovial sarcoma. *Radiol Oncol.* 2013;47:111–8.
10. Yang L, Li W, Zhang H. One case of synovial sarcoma extending from hypopharynx to thoracic segment of esophagus. *Chin Med J.* 2013;126:1200.