

Homenaje al Dr. FRANCISCO JOSÉ MARTÍNEZ TELLO,  
Jefe del Departamento de Anatomía Patológica del Hospital Universitario 12 de Octubre, en su 70 cumpleaños

## Sarcoma sinovial intramandibular. A propósito de un caso

### *Synovial sarcoma of the mandible. A case report*

Telma Meizoso<sup>1</sup>, Enrique de Álava<sup>2</sup>, María Garrido-Ruiz<sup>1</sup>, Ana Belén Enguita<sup>1</sup>,  
Miguel Ángel Martínez-González<sup>1</sup>, Claudio Ballestín<sup>1</sup>

#### RESUMEN

**Introducción:** El sarcoma sinovial es un tumor de partes blandas poco frecuente en cabeza y cuello y excepcional en la mandíbula. **Presentación del caso:** Presentamos un caso de un paciente de 74 años previamente diagnosticado y tratado de osteosarcoma mandibular, que muestra una tumoración en el remanente mandibular con extensión infratemporal. El diagnóstico con microscopía óptica, técnicas inmunohistoquímicas y ultraestructura fue de sarcoma sinovial monofásico. Se realizó estudio genético para la traslocación t(x;18) que resultó positiva, confirmándose el diagnóstico de recidiva local por sarcoma sinovial. La biopsia previa estaba erróneamente diagnosticada. **Conclusiones:** El sarcoma sinovial monofásico requiere diagnóstico diferencial con otras entidades. Es una tumoración que recidiva en más de la mitad de los casos y presenta un riesgo elevado de metástasis. Su diagnóstico exacto necesita un buen procesamiento tisular, técnicas inmunohistoquímicas, ultraestructurales y estudio genético.

**Palabras clave:** Sarcoma sinovial; Mandíbula; t(x;18).

#### SUMMARY

**Introduction:** Synovial sarcoma is an unusual soft tissue tumour of the head and neck. It is extremely rare on the mandible. **Case presentation:** We present here a case of a 74 year-old man previously diagnosed and treated of jaw osteosarcoma. Five years later the patient showed a neoplasm recurrence on the remaining mandibular condyloid, extending to the temporal bone. The diagnosis with light microscopy, immunohistochemical staining, and ultrastructure was monophasic synovial sarcoma. The characteristic chromosomal translocation t(x;18) was founded on the cytogenetic study, confirming the diagnosis of local recurrence of synovial sarcoma. The previous biopsy was misdiagnosed. **Conclusions:** The monophasic synovial sarcoma needs a differential diagnosis with other neoplasms. More than 50% of the cases shows recurrence and have a high rate of distant metastases. Adequate tissue sampling, immunohistochemical, ultrastructural and characteristic chromosomal translocation findings are necessary for diagnosis.

**Key words:** Synovial sarcoma; mandible; t(x;18).

*Rev Esp Patol 2007; 40 (3): 188-191*

#### INTRODUCCIÓN

El sarcoma sinovial es un tumor que a pesar de su nombre se localiza generalmente en el tejido blando profundo de las extremidades, siendo poco común en cabeza y cuello e incluso menos frecuente dentro del tejido óseo.

Desde que en 1936 Knox (1) describiera el primer caso se han registrado escasamente 75 casos de cabeza y cuello, y hasta nuestro conocimiento sólo hay dos recogidos en la literatura como primarios mandibulares (1,2).

#### DESCRIPCIÓN DEL CASO

Varón de 74 años diagnosticado en julio de 1999 de osteosarcoma de mandíbula derecha y tratado con mandibulectomía y reconstrucción con injerto.

En junio del 2004, durante una revisión se objetiva por TAC una masa de 7cm a nivel de la rama mandibular remanente, que presenta extensión infratemporal. Es intervenido quirúrgicamente para exéresis de dicha tumoración.

Recibido el 13/12/06. Aceptado el 16/2/07.

Hospital Universitario 12 de Octubre, Madrid y Centro de Investigación del Cáncer, Universidad de Salamanca, CSIC, Salamanca.

<sup>1</sup> Departamento de Anatomía Patológica.

<sup>2</sup> Centro de Investigación del Cáncer.

telmameizoso@yahoo.com

El departamento de Anatomía Patológica del Hospital 12 de Octubre recibe la pieza de resección mandibular que mide 7·3·5 cm donde se identifica el remanente de la rama mandibular derecha, la cual aparece completamente rodeada por una formación tumoral de 6,5·4,5·3 cm y muestra al corte una morfología ovoidea, encapsulada, de coloración blanquecina y consistencia elástica que no parece alcanzar macroscópicamente los bordes de resección quirúrgicos.

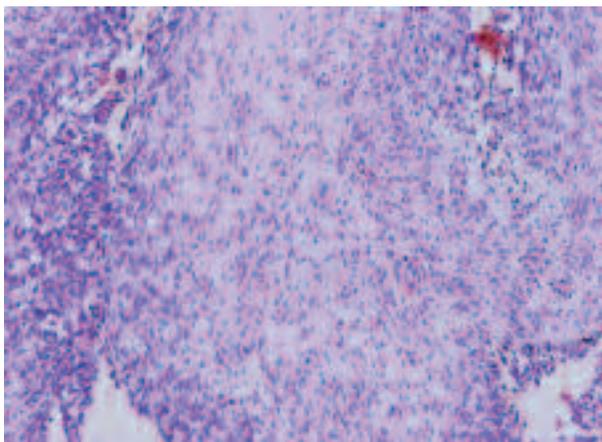
El estudio de microscopia óptica con hematoxilina-eosina objetiva una proliferación tumoral compuesta principalmente por células fusiformes dispuestas en sábana o lóbulos; en algunas áreas tienen un patrón estoriforme, mientras que en otras adquieren un patrón mixoide. Se observan zonas que recuerdan a estructuras papilares. La célula mayoritaria es fusiforme de escaso citoplasma y núcleo alargado de bordes romos o puntia-gudos. También presenta unas células redondeadas que se disponen a veces en empalizada (escasa áreas).

Se realizó estudio inmunohistoquímico, que resultó positivo para estos marcadores: panqueratinas AE1-AE3, citoqueratinas 1, 10, 5, 14 (K903), citoqueratina 7, citoqueratina 19, vimentina, antígeno superficial de membrana, y característicamente fue negativo para CD34 y positivo para CD99 y BCL-2, confirmando el fenotipo de sarcoma sinovial.

Es informado como sarcoma sinovial monofásico que no alcanza los bordes quirúrgicos de resección.

La ultraestructura mostró una proliferación neoplásica constituida por células estrelladas inmersas en una matriz mixoide; dichas células presentan prolongaciones dendríticas con numerosos complejos de unión, con características de desmosomas, todo ello sugestivo de sarcoma sinovial.

Se remitió material para estudio genético de la traslocación t(x;18) que resultó positiva, corroborando el diagnóstico una vez más.



**Fig 1:** Panorámica de la tumoración: proliferación fusocelular con patrón de crecimiento en forma de nidos sólidos (HE x200).

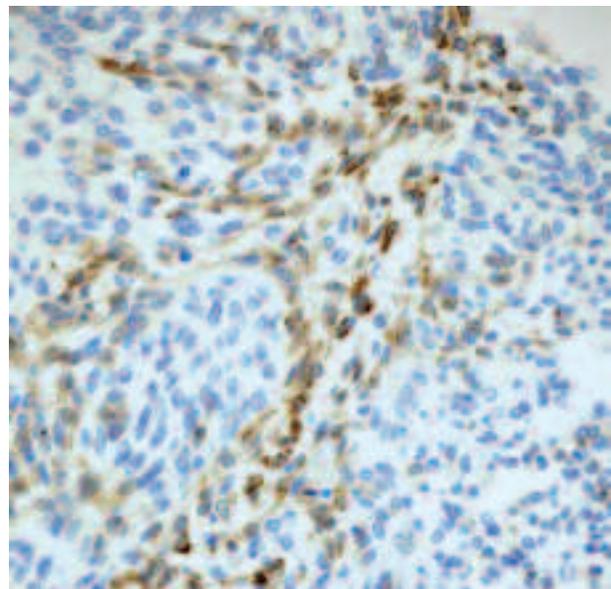
## DISCUSIÓN

El sarcoma sinovial (SS) es un tumor maligno de partes blandas poco frecuente que representa entre el 5 y el 14,4% del total de sarcomas de partes blandas (1-7) y es considerado como el cuarto tipo de sarcoma más común después del fibrohistiocitoma maligno, liposarcoma y rhabdomyosarcoma (3,5).

Esta neoformación constituye por sí misma una entidad morfológica, clínica y genéticamente distinta (7). Su edad de presentación generalmente oscila entre los 15 y 40 años (1-2,5-8). Su localización anatómica preferente es en los tejidos blandos de las extremidades (1-2,5-8), siendo poco frecuente en cabeza y cuello (alrededor del 9%), donde generalmente se localizan en la región retro y parafaríngea y en el área del esternocleidomastoideo (2,8-11); el porcentaje es menor en localización intraósea (menor del 5%) y hasta nuestro conocimiento sólo existen dos casos descritos en la mandíbula (1,2).

El SS suele presentar como clínica una masa con o sin dolor y dependiendo de la localización otros síntomas más específicos (2-3,5-8). Su crecimiento es a menudo lento, entre dos y cuatro años, aunque existen casos de hasta 20 años de duración (3,5,7). Algunos tumores presentan calcificaciones que se detectan radiológicamente, mientras que otros requieren distintas técnicas de imagen (escáner y resonancia magnética) (1-2,5-8,12).

Histológicamente puede ser bifásico o monofásico, el primero presenta ambos componentes epitelial y mesenquimal en proporciones variables; las células epiteliales tienen abundante citoplasma, núcleo ovoide y pueden formar estructuras papilares, glándulas, además, a veces



**Fig 2:** Positividad inmunohistoquímica para citoqueratinas 1, 5, 10, 14 (K903) (HE x400).

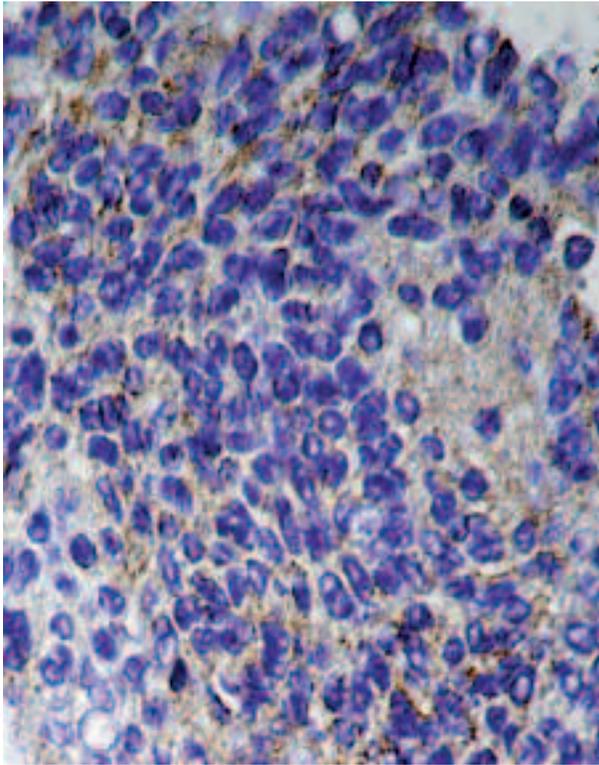


Fig. 3: CD99 positivo en las células tumorales (HE x400).

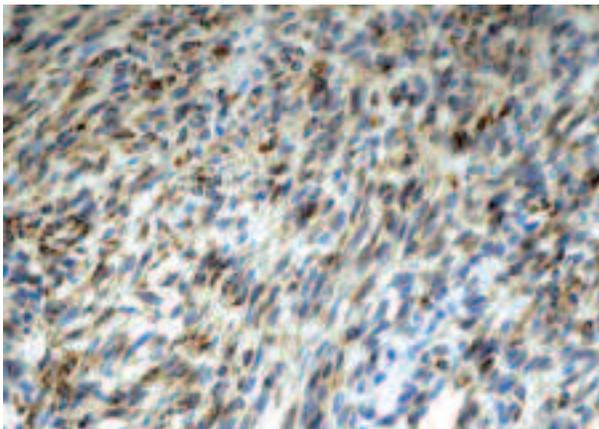


Fig. 4: Positividad para Bcl-2 (HE x400).

muestran metaplasia escamosa (5-8). Las células fusiformes son relativamente pequeñas y uniformes con núcleo ovoide y pálido y con un citoplasma de bordes mal definidos (4-7). Generalmente las mitosis son escasas (5-8).

El componente de células fusiformes a menudo se presenta aislado en la forma monofásica, donde típicamente muestra células dispuestas en sábana o en vagos fascículos y ocasionalmente núcleos en empalizada (5-7). No es raro observar un patrón vascular hemangiopericitoide, al menos focalmente (5-7). Una seriación extensa de la muestra demuestra en ocasiones un compo-

nente epitelial, aunque esto no es necesario para el diagnóstico (5-7).

Debido a estas características histopatológicas, el SS monofásico principalmente requiere diagnóstico diferencial con el fibrosarcoma (1,5-6,13), pero este no presenta una diferenciación celular especializada y sus células se disponen en haces que se entrecruzan formando ángulos agudos; en ocasiones el SS puede parecerse al leiomioma (1,5-6,13), sin embargo este típicamente tiene las células dispuestas en fascículos bien definidos y dispuestos en ángulo recto. También requiere distinguirlo del hemangiopericitoma (1,5-7,13), y del sarcoma de células claras (5,6). El presente caso fue diagnosticado inicialmente como osteosarcoma, debido a su localización dentro del hueso, ya que se malinterpretó la reacción ósea alrededor del tumor con formación de osteoide.

Las técnicas de inmunohistoquímica ayudan a resolver estos problemas diferenciales y confirman el diagnóstico de SS monofásico. El componente epitelial expresa citoqueratinas de diversos subtipos (1,5-7,13), incluyendo 7 y 19 que los distingue de otros tumores como el sarcoma de Ewing, tumor neuroectodérmico primitivo o el tumor de las vainas nerviosas periféricas maligno. El antígeno epitelial de membrana también es positivo. El hallazgo más característico del SS, que está presente en nuestro caso es la tinción positiva del CD99, del BCL-2 y la negatividad de CD34. Además es vimentina positivo y desmina negativo.

La ultraestructura muestra células fusiformes de núcleo irregular y pequeño nucleolo que se asemejan a fibroblastos, pero a diferencia de estos tienen menos citoplasma, menor desarrollo de retículo endoplásmico rugoso, y en cambio suelen mostrar uniones celulares (5,8,13).

La evaluación citogenética de los SS ha demostrado una traslocación balanceada que compromete al cromosoma X y 18 y se presenta en el 90% de los SS tanto bifásicos como monofásicos (1,5-7,14).

El sarcoma sinovial recidiva en más del 50% de los casos, generalmente en los primeros dos años (1,5-7,15). Tiene un riesgo elevado de metastatizar (40%), sobre todo a pulmón, hueso y ganglios linfáticos (2,5,8,13). Las recidivas locales pueden controlarse con una extirpación local correcta y radioterapia (2,5,8,16).

El SS mandibular es un tumor muy infrecuente, que requiere un diagnóstico preciso anatomopatológico, necesitando un buen procesamiento tisular, junto con técnicas inmunohistoquímicas, ultraestructurales y estudio genético.

## BIBLIOGRAFÍA

1. Tilakaratne WM. Synovial sarcoma of the mandible. *J Oral Pathol Med* 2006; 35; 6.

2. Captier G, Montoya P, Duché R, Barazer ML, Bigorre M, Margueritte G. Synovialsarcome de la mandible chez l'enfant. A propos d'une observation. *Rev Stomatol Chir Maxillofac* 1999; 100: 187-91.
3. Pugliese GN, Saetti R, Furlanetto A. Synovial sarcoma of the head and neck: a case report of parapharyngeal region and review the literature. *Acta Otorhinolaryngol Ital* 1992; 12: 389-97.
4. Pai S, Chinoy RF, Pradhan SA, D'Cruz AK, Kane SV, Yadav JN. Head and neck synovial sarcomas. *J Surg Oncol* 1993; 54: 82-6.
5. Ezinger FM, Weiss SW. Soft tissue tumors. St Louis: CV Mosby, 1983. Spie JJ, MacKay B. Histogenesis of cloacogenic carcinoma. Fine structure of anal transitional epithelium and cloacogenic carcinoma. *Hum Pathol* 1978; 9: 579-87.
6. Kempson RL, Fletcher CM, Evans HL, Hendrickson MR, Sibley RK. Atlas of tumor pathology. Tumors of the soft tissues. Washington, D.C.: AFIP; 2001.
7. Fletcher C, Unni K, Mertens F. Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone. Lyon: IARC Press; 2002.
8. Bukachevsky RP, Pincus RL, Schechtman FG, Sarti E, Chodosh P. Synovial sarcoma of the head and neck. *Head & Neck* 1992; 14: 4-8.
9. Schechtman FG, Gristman A, Blaugrund SM, Kimmelman CP. Diagnostic dilemmas in soft tissue tumors of the head and neck. *Ear Nose Throat J* 1991; 70: 701-6.
10. Karr RA, Best CG, Salem PA, Toth BB. Synovial sarcoma metastatic to the mandible: report of two cases. *J Oral Maxillofac Surg* 1991; 49: 1341-6.
11. Jernstrom P. Synovial sarcoma of the pharynx: report of a case. *Am J Clin Pathol* 1954; 24: 957-61.
12. Campbell C, Gallagher J, Dickinson I. Synovial sarcoma - towards a simplified approach to prognosis. *ANZ J Surg* 2004; 74: 727-31.
13. Terry J, Barry TS, Horsman DE, Hsu FD, Gown AM, Huntsman DG, Nielsen TO. Fluorescence in situ hybridization for the detection of t(X;18)(p11.2;q11.2) in a synovial sarcoma tissue microarray using a break apart-style probe. *Diagn Mol Pathol* 2005; 14: 77-82.
14. Sefiani S, Amarti A, Boulaadas M, Maher M, Saidi A. Synovial sarcoma of the head and neck: two cases report. *Rev Laryngol Otol Rhinol (Bord)* 2005; 126: 53-6.
15. Nakajo M, Ohkubo K, Nandate T, Shirahama H, Yanagi M, Anraku M, Nakjlo M. Primary synovial sarcoma of the sternum: computed tomography and magnetic resonance imaging findings. *Radiat Med* 2005; 23: 208-12.
16. Boniver V, Moreau P, Lefebvre P. Synovial sarcoma of the larynx: case report and literature review. *B-ENT* 2005; 1: 47-51.