

## Casos Clínicos

# Extirpación de Sarcoma Sinovial Laríngeo con Técnica Endoscópica en un paciente de 14 años: caso clínico

*Removal of Synovial Sarcoma of The Larynx using Endoscopic Technique in a 14-year-old patient: clinical case*

*Remoção do Sarcoma Sinovial Laríngeo com Técnica Endoscópica em um paciente de 14 anos: caso clínico*

Dr. Nicolai Sergeevich Grachev<sup>(1)</sup>, Dr. Igor Nicolaevich Voronzhtsov<sup>(2)</sup>,  
Dr. Roman Valentinovich Ryzhov<sup>(3)</sup>, Dr. Luis Fernando Aparicio Juárez<sup>(4)</sup>

### Resumen

El artículo describe la extirpación de un sarcoma sinovial laríngeo en un adolescente. Para el tratamiento de la paciente, en este caso, se realizó una cirugía endolaríngea asistida por videoendoscopia. La misma resulta ser una cirugía mínimamente invasiva y permite preservar las funciones de deglución, habla y respiración. El abordaje integral de esta patología, incluyendo cirugía, quimioterapia y radioterapia, le ha permitido a la paciente volver a una vida plena en menos de un año posterior al tratamiento quirúrgico.

**Palabras clave:** sarcoma sinovial, laringe, videoendoscopia, cirugía mínimamente invasiva.

### Abstract

The article describes the removal of a laryngeal synovial sarcoma in a teenager. For the treatment of the patient, in this case, an endolaryngeal surgery assisted by videoendoscopy was performed. The latest is a minimally invasive surgery and allows to preserve the swallowing, speech and breathing functions. The integral approach, which includes surgery, chemotherapy, and radiation therapy, allowed the patient to return to a full life less than a year after surgical treatment.

**Keywords:** synovial sarcoma, larynx, videoendoscopy, minimally invasive surgery.

### Resumo

O artigo descreve a remoção de um sarcoma sinovial laríngeo em um adolescente. Para o tratamento do paciente, neste caso, foi realizada uma cirurgia endolaríngea assistida por vídeoendoscopia, que acaba por ser uma cirurgia minimamente invasiva e que permite preservar as funções de deglutição, fala e respiração. A abordagem abrangente, incluindo cirurgia, quimioterapia e radioterapia, permitiu que a paciente retornasse a uma vida plena menos de um ano após o tratamento cirúrgico.

**Palavras-chave:** sarcoma sinovial, laringe, videoendoscopia, cirurgia minimamente invasiva.

### Introducción

Los sarcomas de tejidos blandos son un grupo raro de tumores malignos que se desarrollan a partir de diferentes tipos de tejido conectivo. De acuerdo con las recomendaciones clínicas para los sarcomas de tejidos blandos en Rusia, la incidencia de tumores malignos primarios de tejidos blandos es de 1,81 casos por 100 mil habitantes, lo que se corresponde con los datos de incidencia en otros países<sup>(1)</sup>.

El sarcoma sinovial (SS) es un tumor de células fusiformes mesenquimales con diferenciación epitelial variable, incluidas las formaciones glandula-

<sup>(1)</sup>Jefe del área.

<sup>(2)</sup>Médico Otorrinolaringólogo.

<sup>(3)</sup>Médico Maxilofacial.

<sup>(4)</sup>Médico Residente 2.º año Cirugía Oral y Maxilofacial.

<sup>(1, 2, 3, 4)</sup> Unidad de Cirugía de Cabeza y Cuello, Centro Nacional de Investigación de Hematología, Oncología e Inmunología Pediátricas Dimitry Rogachev, Moscú, Rusia.

Mail de contacto: lfaj1391@gmail.com

Fecha de envío: 26 de mayo de 2022 - Fecha de aceptación: 12 de abril de 2023.

res; tiene translocaciones cromosómicas específicas t(x; 18) (P11, g11), así como la presencia de una transcripción SYT-SSX. Ocurre en el 5%-10% de los casos de todos los sarcomas de tejido blando, tanto en el grupo de pacientes de edad temprana como en la cohorte de adolescentes. En el 90% de los casos ocurre antes de los 50 años, con mayor frecuencia en el intervalo entre 15 y 35 años. Es más frecuente en hombres que en mujeres<sup>(2, 3)</sup>. Se caracterizan por un curso clínico extremadamente agresivo y un pronóstico desfavorable.

En la población infantil, los sarcomas sinoviales sólo son superados en frecuencia por los rhabdomyosarcomas<sup>(4)</sup>. La localización más frecuente del SS son los tejidos blandos de las extremidades (hasta en un 80% de los casos); localizaciones significativamente más raras son las de cabeza y cuello<sup>(5, 6)</sup>. Los sarcomas sinoviales pertenecen a los sarcomas de alta malignidad<sup>(3, 7)</sup> y son propensos a generar metástasis en los pulmones, los ganglios linfáticos, la pleura y los huesos; igualmente frecuentes son sus recurrencias<sup>(5)</sup>.

El tratamiento del SS se basa en la terapia adaptada al riesgo, con un enfoque multimodal que incluye tanto a la poliquimioterapia como a las opciones de control local. Dentro estas últimas el tratamiento quirúrgico es fundamental, especialmente en las formas localizadas. El alcance del tratamiento quirúrgico es variable y está determinado, en gran medida, por la localización del tumor primario, la prevalencia local y la experiencia del equipo quirúrgico. En aquellos casos en los que no es posible realizar la resección R0, es viable el uso de radioterapia externa; sin embargo, debe considerarse que esta úl-

tima está directamente asociada con el desarrollo de reacciones y complicaciones posradiación graves.

El pronóstico depende tanto del tamaño del tumor primario como de la extensión del proceso tumoral por afectación de nódulos linfáticos regionales y formación de focos de metástasis a distancia. Aquellos tumores primarios con un tamaño inferior a 5 cm poseen una tasa de supervivencia a 5 años del 90%; tamaños superiores a 5 cm, presentan una tasa de supervivencia a 5 años del 40%<sup>(7, 9)</sup>.

### Caso clínico

Paciente femenina de 14 años, acudió al servicio de Cirugía de Cabeza y Cuello del Centro Nacional de Investigación de Hematología, Oncología e Inmunología Pediátrica Dmitry Rogachev (Moscú, Rusia), luego de que se le realizara una traqueostomía de emergencia en la unidad de otorrinolaringología del lugar de residencia. Tras su exploración a través de una tomografía computarizada (TC) de cuello con contraste, se observó una tumoración en la orofaringe de 30 mm x 27 mm con signos de inflamación, neumotórax parietal bilateral y un enfisema intermuscular de los tejidos blandos del cuello y la pared torácica.

Posteriormente, se evaluó con una resonancia magnética (RM) (figura 1-A), la cual permitió determinar el origen del tumor en el pliegue aritenopiglotico izquierdo, obturando casi en su totalidad la luz laríngea; se evidenciaron también linfadenopatías regionales.

Para el adecuado tratamiento de la neoplasia se realizó una laringoscopia (figura 1-B) y se procedió

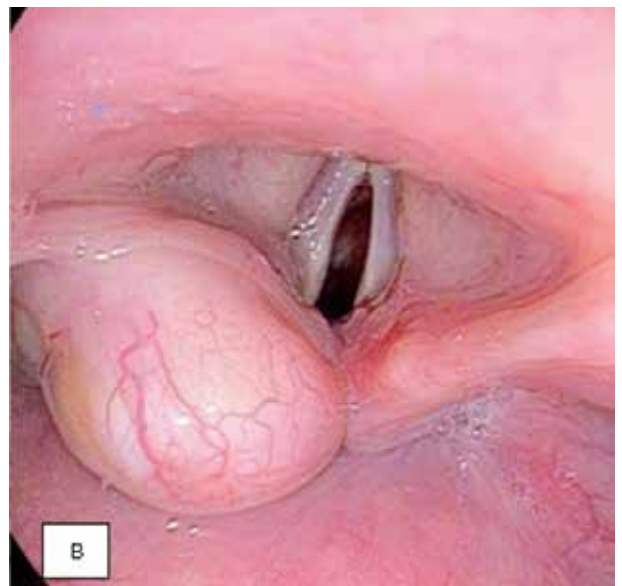


Figura 1. A: RM corte sagital. Formación volumétrica en la región laríngea. B: visión endoscópica. Neoplasia laríngea.

a tomar biopsia de esta bajo anestesia general. El resultado histológico fue sarcoma sinovial (SS). Evaluaciones posteriores no evidenciaron la presencia de metástasis a distancia o en los ganglios linfáticos regionales.

Se realizó una nueva TC de cuello y tórax, la cual demostró que la neoplasia se alojaba en el grosor del pliegue aritenopiglótico izquierdo con íntima adherencia al borde superior de la epiglotis y, parcialmente, al seno piriforme izquierdo; sus dimensiones eran de 14 mm x 13 mm x 27 mm.

Con el informe de la anatomía patológica, y una vez estadificado (Sarcoma Sinovial Laríngeo, T1N0M0), se inició la poliquimioterapia neoadyuvante bajo el protocolo CWS-2009 (guidance for SySa), en el cual, se administraron cuatro unidades de quimioterapia bajo el régimen de i2VAd (ifosfamida, vincristine, adriamycin). A la espera de los resultados de la biopsia, se realizó otro bloque de poliquimioterapia bajo el protocolo CWS-2009 I2VA (ifosfamida, vincristine, actinomycin).

De acuerdo con las recomendaciones del protocolo, se iniciaron los preparativos para la etapa quirúrgica del tratamiento. Se realizó una esofagogastroduodenoscopia, la cual no mostró ningún tumor esofágico. Posteriormente, a través de un acceso laringoscópico directo asistido por videoendoscopia, se realizó la extirpación quirúrgica de la neoplasia con los debidos márgenes de seguridad.

La neoplasia debió fragmentarse para su extracción a través de la luz estrecha del laringoscopio y fue removida en su totalidad (figura 2-A). Se observaron los bordes de la resección sin evidencia de crecimiento tumoral. El resultado del estudio histopatológico fue SS con evidencia de cambios morfológicos inducidos por el tratamiento previo.

Para la nutrición en el período posoperatorio se instaló una sonda nasogástrica intraoperatoria y un tubo de traqueotomía con balón, el cual evitó que la saliva ingrese a la vía aérea.

En el período de cicatrización, se realizó un examen fibrolaringoscópico de control 10 días posteriores a la cirugía, así como también una videodeglución. A los 10 meses del posoperatorio, la paciente fue decanulada con éxito y se retiró la sonda nasogástrica.

La paciente debió realizar radioterapia bajo las especificaciones superóxido dismutasa (SOD)-9,2 GY. Como consecuencia de la radiación la paciente presentó una laringitis. A pesar de ello, el tratamiento fue satisfactorio. Se llevaron a cabo unidades 7,8

y 9 de quimioterapia bajo el protocolo Cooperative Weichteilsarkom Studiengruppe (CWS)-2009-I2VA en el contexto de la terapia de acompañamiento estándar.

Después de un año y de acuerdo con los resultados del examen de control, no se han encontrado signos de recidiva y se dio por terminado el tratamiento (figura 2-B).



Figura 2. A: visión de la laringe posterior a la resección quirúrgica. Esquina superior derecha: se evidencian las cuerdas vocales intactas. B: visión endoscópica tres meses después de la cirugía

## Discusión

El SS laríngeo en niños es un tumor raro<sup>(3, 4)</sup> en la cabeza y el cuello<sup>(5, 6, 8, 10, 11)</sup>, especialmente en el

área de la laringe. En el presente caso clínico, el tumor primario fue menor a 5 cm y, por lo tanto, el pronóstico se considera relativamente favorable. La literatura internacional revela una supervivencia a 5 años en pacientes pediátricos, con el tratamiento realizado, superior al 90%<sup>(12)</sup>. Para ello es determinante la resección quirúrgica.

Se han reportado casos similares en los que se empleó un abordaje laríngeo lateral de Trotter, que conlleva a la extirpación laríngea completa<sup>(5, 13)</sup>. En los casos en que se realizó la extirpación y sin radioterapia adyuvante posterior, se ha producido una recidiva local que requirió una escisión amplia y quimiorradioterapia<sup>(14)</sup>. Tales enfoques para eliminar las neoplasias laríngeas habitualmente conducen a trastornos persistentes de la deglución, el habla y la respiración, los cuales reducen significativamente la calidad de vida. Posterior a un examen exhaustivo y descartándose focos metastásicos, debe escogerse el método menos agresivo para eliminar la formación, habilitándole al paciente conservar la función de deglución y el habla y, posteriormente, descartar la traqueostomía. En el actual caso y luego de 10 meses de realizada la cirugía, la paciente fue decanulada y el ostoma satisfactoriamente cerrado. Continúa con controles regulares por el Servicio de Oncología.

## Conclusión

La cirugía endolaríngea mínimamente invasiva asistida por video de las neoplasias malignas, ha permitido en el caso reportado de SS laríngeo, el control local de la enfermedad con una pronta recuperación. La ausencia de una intervención invasiva o la remoción total de órganos funcionales, como es la laringe, le ha permitido a la paciente preservar sus capacidades y regresar rápidamente a las actividades cotidianas, una vez finalizado el tratamiento.

**Los autores no manifiestan conflictos de interés.**

## Bibliografía

1. Aliev MD, Sushentsov EA. Sarcomas of bones, soft tissues and skin tumors. *Modern onco-orthopedics*. 2012; 4: 3-10.
2. Okcu MF, Munsell M, Treuner J, Mattke A, Pappo A, Cain A, et al. Synovial sarcoma of childhood and adolescence: a multicenter, multivariate analysis of outcome. *J. Clin. Oncol.* 2003; 21(8): 1602-11.
3. Skubitz KM, Dadamo DR. Sarcoma. *Mayo Clin. Proc.* 2007; 82(11): 1409-32.
4. Weiss SW, Goldblum JR, Folpe AL. Enzinger and Weiss's *Soft Tissue Tumors*. 2001; 4: 431-5.
5. Artico R, Bison E, Brotto M. Monophasic synovial sarcoma of hypopharynx: case report and review of the literature. *Acta Otorhinolaryngol. Ital.* 2004; 24: 33-6.
6. Barkan GA, El-Naggar AK. Primary synovial sarcoma of the parotid gland. *Ann. Diagn. Pathol.* 2004; 8(4): 233-6.
7. Spillane AJ, A'Hern R, Judson IR, Fisher C, Thomas JM. Synovial sarcoma: a clinicopathologic, staging, and prognostic assessment. *J. Clin. Oncol.* 2000; 18: 3794-3803.
8. Betal D, Babu R, Mehmet V. Monophasic synovial sarcoma of the pharynx: a case report. *Intern. Sem. Surg. Oncol.* 2009; 6(9): 1-3.
9. Bergh P, Meis-Kindblom JM, Gherlinzoni F, Berlin Ö, Bacchin P, Bertoni F, et al. Synovial sarcoma. *Cancer*. 1999; 85: 2596-2607.
10. Billings SD, Meisner LF, Cummings OW, Tejada E. Synovial sarcoma of the upper digestive tract: a report of two cases with demonstration of the X18 translocation by fluorescence in situ hybridization. *Mod. Pathol.* 2000; 13(1): 68-76.
11. Khademi B, Daneshbod Y, Negahban S, Daneshbod K, Kaviani, Mohammadianpanah M, et al. Biphasic parapharyngeal synovial sarcoma: a cytologic and immunocytologic report of a case. *Cyto Journal*. 2006; 20(3): 1-7.
12. Rozhnov VA, Andreev VG, Gordon KB, Gulidov IA, Akki ED. Modern methods of treatment of recurrent unresectable squamous cell carcinoma of larynx (literature review). *Siberian journal of oncology*. 2016;15(2): 90-100.
13. Bellakhdhar M, Cheniti A, Ghammem M, Bdioui A, Mestiri S, Meherzi A, et al. Laryngeal synovial sarcoma: Report of 2 cases. *Journal of the Egyptian National Cancer Institute* 2018; 30(4): 173-6.
14. Singh GP, Dachuri S, Bhat ST, Shergill AT. Monophasic Synovial Sarcoma of Pharynx: A Diagnostic Challenge. *International Journal of Oral & Maxillofacial Pathology*. 2013; 4(3): 49-51.