

## SARCOMA SINOVIAL MONOFÁSICO – RELATO DE CASO

### MONOPHASIC SYNOVIAL SARCOMA – CASE REPORT

**Gabriel Soares Mendonça<sup>1</sup>, Camilla Burla Artiles<sup>1</sup>, Ney Artiles Freitas<sup>2</sup>, Sandro Bichara Mendonça<sup>3</sup>**

1. Graduandos da Faculdade de Medicina de Campos. Campos dos Goytacazes, RJ, Brasil.

2. Médico Radiologista e Diretor das Empresas: URM Diagnosticos, Ultracenter Centro de Ultrassonografia, Spine Diagnostico e Artvida Diagnosticos; Membro Titular do CBR, Membro do CIR (Colegio Interamericano de Radiologia), Miembro Activo de la Federacion das Sociedades Latinoamericanas de Ultrassonografia e World Federation for Ultrasound (WFUMB). Professor visitante do Colegio Interamericano de Radiologia, Member ship the Radiological Society of North America, Fellow em Espectroscopia (MED IMAGEM - SP), Membro da ABERGO (Associação Brasileira de Ergonomia) e Membro da IASP (International Association for the Study of Pain).

3. Médico Oncologista, Professor Concursado de Medicina, Semiologia Clínica, Faculdade de Medicina de Campos; Mestrado em Educação em Ciências e Saúde, CCS, NUTES, UFRJ.

#### RESUMO

**Introdução:** Sarcomas Sinoviais (SS) correspondem a neoplasias malignas raras; representam entre 5 a 10% dos sarcomas de partes moles. Mais prevalente no sexo masculino (1,2 / 1,0), entre 15 e 40 anos. Originam-se de células multipotenciais mesenquimais, evoluindo com crescimento lento, mais comuns nas extremidades, especialmente nos membros inferiores. Há quatro subtipos histológicos descritos: bifásico, fibroso monofásico, monofásico epitelial e mal diferenciados. A maioria dos patologistas considera o SS de alto grau. A sobrevida em cinco anos ocorre entre 30 e 74%<sup>5</sup>. **Objetivo:** Descrever um caso de Sarcoma Sinovial Monofásico na articulação do cotovelo. **Método:** Relata-se o caso de um paciente 48 anos, masculino, negro, casado, ensino médio completo, trabalhador rural, residente em Campos dos Goytacazes-RJ, com queixa de aumento do volume articular em cotovelo esquerdo, diagnosticado por biópsia e estudo histopatológico/ imunohistoquímico como sendo portador de Sarcoma Sinovial Monofásico. **Resultado:** Há cerca de 10 meses, paciente iniciou aumento do volume articular em cotovelo esquerdo, evoluindo com crescimento progressivo da lesão, de aspecto irregular e consistência firme e elástica, com presença de sinais flogísticos locais, medindo aproximadamente 12,0 x 12,0 centímetros na avaliação clínica inicial. Foi realizado estudo por Ressonância Nuclear Magnética, punção biópsia histopatológica e estudo Imunohistoquímico. **Conclusão:** Os Sarcomas Sinoviais são classificados como neoplasias malignas raras, derivadas de células multipotenciais mesenquimais, cujo diagnóstico requer estudo anatomopatológico e por ressonância nuclear magnética e tratamento o mais precoce possível, corriqueiramente caracterizado por ressecção cirúrgica associada à quimioterapia ou radioterapia.

**Palavras-chave:** Sarcomas Sinoviais; Sarcoma Sinovial Monofásico; Tumores de Partes Moles.

#### ABSTRACT

**Introduction:** Synovial Sarcomas (SS) correspond to rare malignancies; represent between 5-10% of soft tissue sarcomas. More prevalent in males (1.2/ 1.0), between 15 and 40 years. Arise from multipotent mesenchymal cells; usually progressing to slow growth; most common in the extremities, especially the legs. There are four histological subtypes described: biphasic, monophasic fibrous, monophasic epithelial and poorly differentiated. The most pathologists consider the SS as a disease of high grade. The five-year survival rate is between 30 and 74%<sup>5</sup>. **Objective:** To describe a case of synovial sarcoma-phase at the elbow joint. **Method:** We report the case of a patient 48 years old, male, black, married, high school education, farm laborer, residing in Campos-RJ, complaining of increased volume in the left elbow joint, diagnosed by biopsy and study histopathological / immunohistochemical as carrier Monophasic Synovial Sarcoma. **Result:** Ten months ago, the patient developed increased joint volume in left elbow, evolving with progressive growth of the lesion, the irregular appearance, firm and elastic, with the presence of local inflammatory signs, measuring approximately 12.0 x 12.0 cm on initial clinical evaluation. Study was performed by MRI, punch biopsy histopathology and immunohistochemistry. **Conclusion:** The Synovial sarcomas are classified as rare malignancies derived from multipotent mesenchymal cells, whose diagnosis requires histopathologic study, MRI, and treatment as early as possible, routinely characterized by resection surgery associated with chemotherapy or radiotherapy.

**Keywords:** synovial sarcoma, monophasic synovial sarcoma, soft-tissue tumors.

Endereço para correspondência: Gabriel Soares Mendonça

Rua Primeiro de Maio, 79, ap.1502 – Pelinca - 28035-145 Campos dos Goytacazes, RJ. E-mail:gabriel\_s\_m@hotmail.com

## INTRODUÇÃO

Os sarcomas sinoviais representam um grupo de neoplasias malignas raras<sup>1,2</sup>, de origem a partir de células multipotenciais mesenquimais; de crescimento lento que compreendem entre 5 a 10% dos sarcomas de partes moles<sup>1,3</sup>. Os pacientes acometidos são geralmente adultos jovens<sup>2</sup> com a idade média de 15 - 35 anos<sup>1</sup>, com predomínio no sexo masculino na razão de 3/2<sup>2</sup>. O principal sítio de envolvimento são as extremidades, próximos as articulações, sobretudo em membros inferiores<sup>1,2</sup>. O tamanho do tumor varia de 2 a 20 centímetros de diâmetro com propensão a formar metástases para linfonodos regionais (20%) e pulmões (80%) e menos comumente para esqueleto e cérebro. A recorrência, após a exérese do tumor é um fato comum<sup>1</sup>.

## RELATO DO CASO

Paciente 48 anos, masculino, negro, casado, ensino médio completo, trabalhador rural, residente em Campos dos Goytacazes-RJ, há cerca de 10 meses iniciou aumento do volume articular em cotovelo esquerdo; evoluindo com crescimento progressivo da lesão, de aspecto irregular e consistência firme, elástica; com presença de sinais flogísticos locais; medindo aproximadamente 12,0 x 12,0 centímetros na avaliação clínica inicial. Foi realizado estudo por Ressonância Nuclear Magnética, punção biópsia histopatológica e estudo Imunohistoquímico. O exame de imunohistoquímica da lesão biopsiada concluiu tratar-se de uma neoplasia mesenquimal fusocelular infiltrativa, constituída por células de núcleos vesiculosos e nucléolos inconspícuos e citoplasma eosinofílico, com padrão de crescimento fascicular e frequentes figuras de mitoses. A imunohistoquímica realizada revelou positividade para CD99 - proteína de adesão MIC (p30/p32), antígeno epitelial de membrana (EMA) e proteína antiapoptótica BCL-2 e positividade focalmente para citoqueratinas de 40, 48, 50, 50,6 Kda, sendo negativo para Actina muscular, antígeno de células hematopoiéticas e pericitos, desmina e proteína S-100, comprovando o diagnóstico de Sarcoma Sinovial Monofásico. O paciente foi, então, encaminhado à cirurgia oncológica para avaliação clínica e possível abordagem cirúrgica.

Seguem imagens descritivas do estudo imunohistoquímico da biópsia inicialmente realizada da lesão.

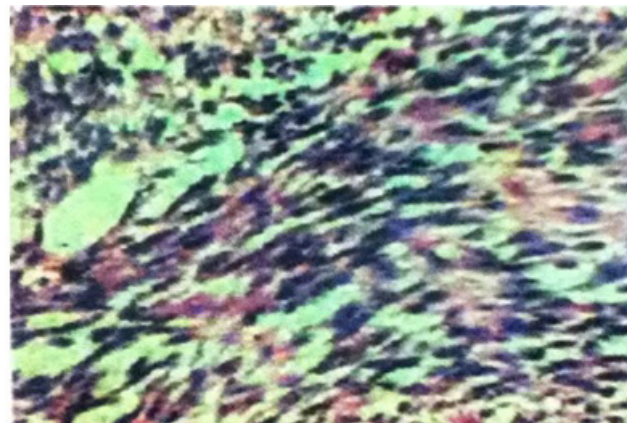


Figura 1 - Núcleos vesiculosos; nucléolos inconspícuos; citoplasma eosinofílico; com padrão de crescimento fascicular e frequentes figuras de mitose.



Figura 2 - Positividade para CD99 na imunohistoquímica.

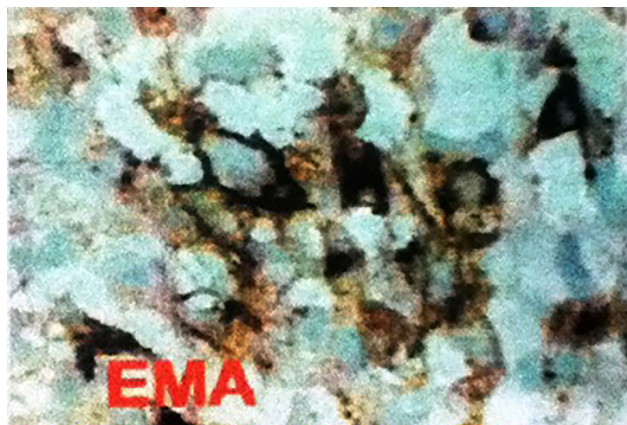
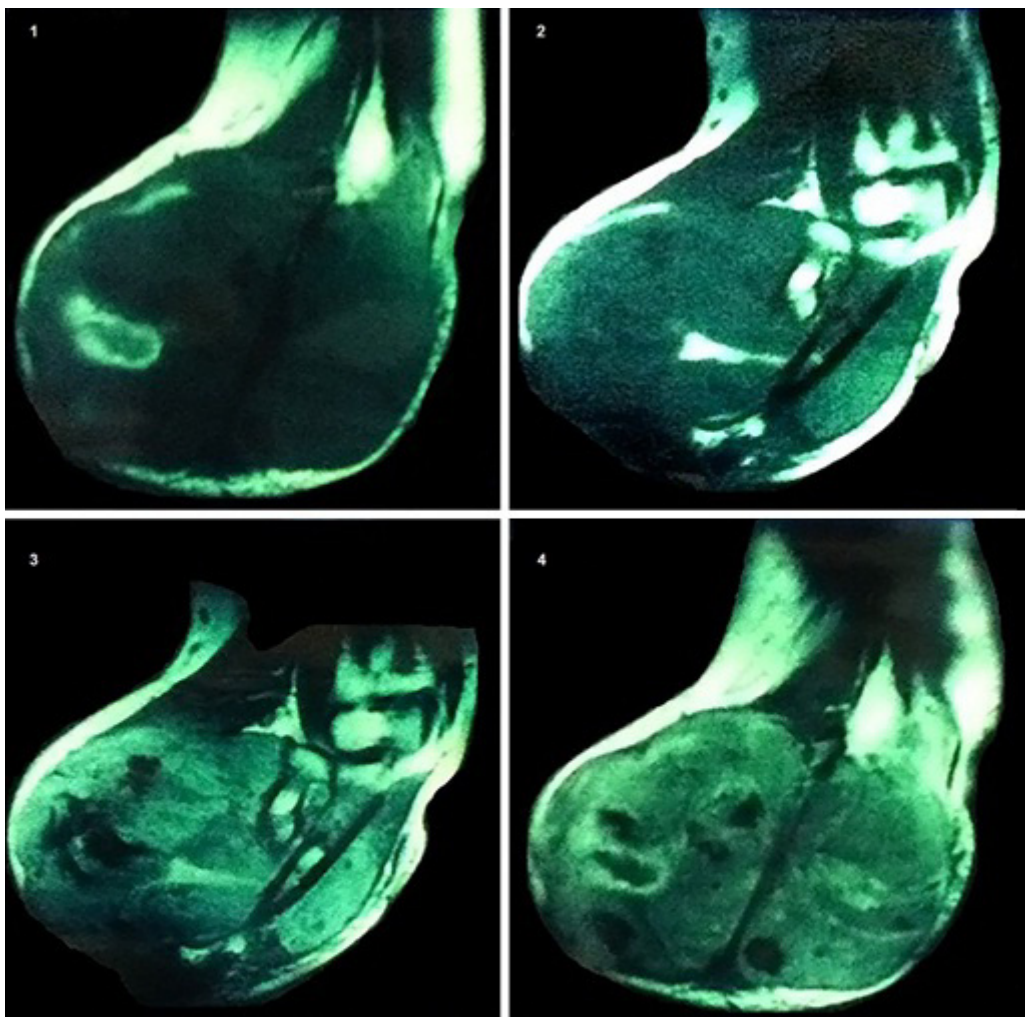


Figura 3 - Positividade para CD99 na imunohistoquímica.



O exame por Ressonância Nuclear Magnética revelou:



**Figura 4** – RM no plano sagital, sequência pesada em T1 sem contraste (1 e 2) e com contraste (3 e 4). Em 1, se observa importante processo expansivo com áreas de hipersinal noduliformes caracterizando aspecto necrótico ou hemorrágico. Em 2, se observa comprometimento ósseo intramedular da ulna. Em 3, se observa lesão expansiva rechaçando grupamento muscular como o braquiorradial, bíceps braquial e o músculo supinador, com envolvimento da ulna diafisária com intensa impregnação pelo meio de contraste, respeitando a cortical. Em 4, se observa importante impregnação da lesão expansiva, caracterizando intensa vascularização tumoral.

## DISCUSSÃO

Os sarcomas sinoviais ocupam o quarto lugar dentre os sarcomas mais comuns<sup>4</sup>. A maior parte dos tumores desenvolve-se nas vizinhanças das grandes articulações dos membros, e 60 a 70% envolvem principalmente joelho e coxa, em posição extra-articular. Embora o termo sarcoma sinovial subentenda uma origem dos revestimentos articulares, menos de 10% são intra-articulares<sup>1,4</sup>. Existem dois tipos histológicos fundamentais: o tipo bifásico e o monofásico<sup>1,4</sup>. Em sua maioria os sarcomas são monofásicos, pois o tumor é composto apenas de células fusiformes ou

epiteliais. As lesões compostas exclusivamente de células fusiformes são facilmente confundidas com fibrossarcoma<sup>1</sup>. A imunohistoquímica ajuda a diagnosticar esse tipo raro de tumor, pois as células fusiformes e epiteliais fornecem reações positivas para a ceratina e antígeno da membrana epitelial, diferenciando-os da maioria dos outros sarcomas<sup>4</sup>. O sarcoma sinovial é também caracterizado por uma translocação cromossômica típica, t(X;19) (p11; q11) e um gene fundido (SYT-SSX) em quase 100% dos casos<sup>4</sup>.

O tratamento desses tumores inclui procedimentos agressivos com modalidades de preservação

do membro<sup>2</sup>. Em estudo realizado na escola paulista de medicina para protocolo de tratamento dos sarcomas com 93 pacientes, 80% foram submetidos a ressecção com margens amplas, em 13% foi realizada amputação da extremidade, no nível que permitisse uma margem de segurança oncológica e em 5,4% devido ao estágio avançado com presença de metástases pulmonares, procederam à quimioterapia e radioterapia paliativa<sup>3</sup>. Quando se trata de um grande tumor com invasão de estruturas adjacentes, sobretudo dos ossos, o tratamento usualmente adotado é a amputação, seguida invariavelmente de quimioterapia<sup>1</sup>.

## CONCLUSÃO

Os sarcomas sinoviais representam neoplasias malignas incomuns, com origem em células multipotenciais mesenquimais. Usualmente apresentam crescimento lento e acometem as extremidades dos membros inferiores. Mais comuns em homens, entre 15 e 35 anos.

Métodos diagnósticos precisos são de suma importância, definindo o tipo histológico, tratamento protocolar e prognóstico do doente.

O tratamento consiste, habitualmente, na ressecção cirúrgica oncológica; podendo ser seguida de radioterapia, quimioterapia e mesmo à imunoterapia.

---

## REFERÊNCIAS

1. Rosa ACF, Machado MM, Grasso FLE, Albertott F. Sarcoma Sinovial fibroso do pé – relato de caso. Radiologia Brasileira. 2002; 35: 54-51.
2. Cameron HU, Kostuik JP. A long-term follow-up of synovial sarcoma. The jornal of bone and joint Surgery. 1974; 56.
3. Garcia FRJ, Korukian M, Ishihara HY. Sarcomas de tecidos moles - Protocolo de tratamento da escola de medicina paulista. Rev.Bras.Ortop. 1994; 29.
4. Cotran RS, Kumar V, Collins T, Robbins SL. Articulações e tumores de partes moles. Robbins patologia estrutural e funcional. 6.ed. Rio de Janeiro, RJ: Editora Guanabara Koogan, 2000.
5. Baptista AM, Camargo OP. Sarcoma Sinovial das Extremidades: Fatores Prognósticos em 20 casos não metastáticos. Clinics. 2006; 61(5).