



**SARCOMA SINOVIAL NA MÃO:
RELATO DE CASO**

GUILHERME FERNANDO PAPA

São Paulo

2014

GUILHERME FERNANDO PAPA

**SARCOMA SINOVIAL NA MÃO:
RELATO DE CASO**

Trabalho de Conclusão de Curso
apresentado à Comissão de Residência
Médica do Hospital do Servidor Público
Municipal, para obter o título de
Residência Médica.

Área: Ortopedia e Traumatologia

Orientadora: Lucíola Assunção Alves

São Paulo

2014

FICHA CATALÓGRAFICA

Papa, Guilherme Fernando

Sarcoma sinoval na mão: relato de caso / Guilherme Fernando Papa. São Paulo: HSPM, 2014.

18 p.: il.

Orientadora: Dr^a Lucíola Assunção Alves

Trabalho de Conclusão de Curso apresentado à Comissão de Residência Médica do Hospital do Servidor Público Municipal, para obter o título de Residência Médica, na área de Ortopedia e Traumatologia.

1. Sarcoma sinovial 2. Tumor 3. Metástase I. Hospital do Servidor Público
II. Título.

AUTORIZAÇÃO

AUTORIZO A REPRODUÇÃO E DIVULGAÇÃO TOTAL OU PARCIAL DESTE TRABALHO, POR QUALQUER MEIO CONVENCIONAL OU ELETRÔNICO, PARA FINS DE ESTUDO E PESQUISA, DESDE QUE CITADA A FONTE E COMUNICADO AO AUTOR A REFERÊNCIA DA CITAÇÃO.

São Paulo, ____ / ____ / ____

Autor: _____

E-mail: Guilherme.papa@gmail.com

FOLHA DE APROVAÇÃO

GUILHERME FERNANDO PAPA

SARCOMA SINOVIAL NA MÃO: RELATO DE CASO

NATUREZA: TRABALHO DE CONCLUSÃO DE CURSO

OBJETIVO: TÍTULO DE RESIDÊNCIA MÉDICA EM ORTOPEDIA E
TRAUMATOLOGIA

HOSPITAL DO SERVIDOR PÚBLICO MUNICIPAL DE SÃO PAULO

Prof Dr _____

Prof Dr _____

Prof Dr _____

São Paulo ___/___/___

RESUMO

O trabalho relata um caso de sarcoma sinovial em um paciente de 59 anos que procurou o ambulatório de cirurgia da mão, após ter realizado exame complementar em outro serviço. Apresentava um nódulo na mão direita há um ano e meio. O exame de ressonância magnética mostrou uma formação cística de aspecto gangliônica/artrossinovial. A hipótese diagnóstica foi de uma tumoração de partes moles e foi realizada uma biópsia, cujo resultado sugeriu um sarcoma de células fusiforme; e a imunohistoquímica mostrou se tratar de um sarcoma sinovial monofásico, com índice moderado de proliferação celular. Foi indicado para o paciente um tratamento radical, com amputação no terço médio do antebraço direito. O objetivo deste relato foi mostrar que um paciente com sarcoma sinovial, que teve como diagnóstico inicial, um cisto sinovial, poderia se tratar de uma neoplasia maligna, ou pelo menos pensar nesta possibilidade.

Palavras chaves: sarcoma, tumor, metástase.

ABSTRACT

The paper reports a case of synovial sarcoma in a patient of 59 years who sought outpatient hand surgery, having conducted further examination at another facility. Had a lump in her right hand a year and a half ago. The magnetic resonance imaging showed a cystic formation of ganglionic/artrossinovial aspect. The diagnosis was a soft tissue tumor and a biopsy was performed, whose results suggested a spindle cell sarcoma; and immunohistochemistry showed it is a monophasic synovial sarcoma, with moderate cell proliferation. Radical treatment, with amputation in the middle third of the right forearm was nominated for the patient. The objective of this report was to show that a patient with synovial sarcoma, which had initially diagnosed as a synovial cyst, could treat a malignancy, or at least think about this possibility.

Keywords: sarcoma, tumor metastasis.

SUMÁRIO

I - Introdução.....	09
II - Relato de caso.....	11
III – Discussão.....	15
IV – Conclusão.....	17
V – Referência.....	18

I – Introdução

Os sarcomas sinoviais são tumores raros, compreendendo aproximadamente 5 a 10% dos sarcomas de partes moles¹. São mais comuns em extremidades, sobretudo nos membros inferiores, embora possam originar-se em qualquer parte do corpo, não apresentam relação com membranas sinoviais². Ocorre mais comumente em locais justa-articulares, como joelho, ombro, cotovelo e pé. Aproximadamente 60% encontram-se na extremidade inferior, especialmente na região do joelho³. Acometem principalmente adultos jovens, entre 15 a 40 anos, afetando mais homens que mulheres, e inicialmente se apresentam como massa de crescimento lento. Esses tumores têm origem nas células totipotentes mesenquimais⁴. As metástases podem acometer de 30 a 60% dos pacientes, sendo que o pulmão é o local mais comum¹⁵.

Radiograficamente apresenta-se como massa de partes moles próxima a uma articulação, e ocasionalmente associada a comprometimento ósseo. Pode ocorrer mineralização dos tecidos moles (calcificação)^{5,6}. A tomografia computadorizada mostra comprometimento das partes moles, mas principalmente as calcificações nas partes moles e comprometimento ósseo^{5,6}. A ressonância magnética evidencia uma massa heterogênea, de aspecto septado. Apresenta tipicamente um hiposinal em imagens ponderadas em T1 e um hipersinal nas imagens ponderadas em T2^{5,6}.

De acordo com Siegel et al, o padrão bifásico é considerado o tipo “clássico” e é geralmente reconhecido pela coexistência de células epiteliais, mas morfológicamente diferentes geneticamente semelhantes, e células fusiformes semelhantes a fibroblastos. O tipo monofásico está intimamente relacionado com o tipo bifásico e representa meramente um extremo do seu espectro morfológico, partilha as características fenotípicas idênticas a porção de células fusiformes ou o componente semelhante do epitélio, correspondente a variante fibroso monofásico, ou a variante epitelial monofásico, respectivamente.

Os diagnósticos diferenciais radiográficos para o sarcoma sinovial incluem: condroma de partes moles, condrossarcoma de partes moles,

osteossarcoma de partes moles, fibrossarcoma de partes moles, miosite ossificante, gota e calcinose tumoral. O diagnóstico diferencial histológico se faz com o osteossarcoma de partes moles, osteossarcoma parosteal, fibrossarcoma periosteal, ewing e carcinoma metastático¹¹.

O tratamento preconizado para o controle local adequado de um sarcoma sinovial é a ressecção cirúrgica, com margem oncológica adequada, com cirurgia preservadora do membro, ou radical (amputações ou desarticulações). Alguns protocolos utilizam a radioterapia neoadjuvante ou adjuvante é indicado pela oncologia clínica, levando-se em consideração o estadiamento pré-operatório, local e a distância^{8,11,13,14,15}.

II - Relato de caso

Um homem caucasiano de 59 anos de idade procurou o ambulatório de cirurgia da mão em nossa instituição no dia 29/05/2013, queixando-se de um nódulo na mão direita, que vinha crescendo de forma progressiva ao longo de um ano e, com maior rapidez nos últimos seis meses. Inicialmente o paciente passou em consulta em outro serviço, com diagnóstico de cisto sinovial na mão e teve como conduta a observação clínica (SIC). Em fevereiro de 2013 fez uma ressonância magnética e após o exame foi orientado a procurar um especialista em cirurgia da mão.

No exame físico inicial, a inspeção apresentava um aumento de volume nas partes moles da borda radial do carpo e mão direita, com as seguintes dimensões: 9 x 8 x 8 cm (Figuras 1, 2 e 3). A pele apresentava-se distendida, brilhosa e sem lesões ulcerativas. A palpação, o nódulo tinha aspecto firme e elástico, aderido aos planos profundos, não apresentava aumento de temperatura e de edemas, e era doloroso. Não apresentava alterações da amplitude de movimento do punho e dos dedos, incluindo o polegar, assim como não apresentava perda da força na mão direita. O exame neurológico e vascular estava nos parâmetros fisiológicos. Foram realizados testes especiais como; Finkelstein que se apresentou positivo, pois ele testa o primeiro compartimento (tendões do abductor longo e do extensor curto do polegar), já os testes de Phalen e Tinel para compressão nervosa no punho e mão, estavam negativos. O teste de Allen foi negativo, não havendo comprometimento da artéria radial e ulnar; e o teste do monofilamento não foi realizado no paciente.

Trouxe na consulta, uma radiografia do punho direito realizada no dia 29/05/2012, (figuras 4.A e 4.B) e uma ressonância magnética do dia 18/02/2013 que mostrava uma formação cística de aspecto gangliônico/artrossinovial, lobulada e septada, sem realce significativo pós-contraste em partes moles da face dorsoradial, medindo 5,2 x 4,4 x 3,4 cm (Figuras 5. A-D).

A hipótese diagnóstica foi de uma tumoração de partes moles. Foi indicada uma avaliação do grupo de tumores ósseos e solicitado exames pré-operatório para uma biópsia. A mesma foi realizada no dia 06/06/2013, cujo anatomopatológico foi compatível com um sarcoma de células fusiformes e a imunohistoquímica mostrou se tratar de um sarcoma sinovial monofásico, com índice moderado de proliferação celular.

Após o resultado da biópsia, foi realizada o estadiamento à distancia do tumor, com uma Tomografia computadorizada do tórax, a qual foi feita em 19/06/2013. Não havia comprometimento metastático neste exame.

A proposta de tratamento foi uma cirurgia radical, uma amputação ao nível do terço médio do antebraço direito, a qual foi realizado em 27/06/2013. O protocolo institucional não preconizou quimioterapia ou radioterapia neoadjuvante.

O anatomopatológico da peça de ressecção confirmou ser um sarcoma sinovial monofásico, e apresentou margens livres (Figura 6). Após a cirurgia o paciente foi acompanhado na oncologia clínica e foi realizada uma quimioterapia adjuvante, sendo utilizada a doxorubicina. Não foi realizado imunohistoquímica do material.

No pós-operatório, evoluiu com dor do tipo fantasma, o que fez uso de carbamazepina 400 mg 12/12 horas. Fez acompanhado no serviço de cirurgia da mão, mensalmente nos seis primeiros meses; e a cada três meses, até completar um ano. No seguimento pós-operatório, fez tomografia computadorizada de tórax em 22/08/2013, que evidenciou nódulos pulmonares bilaterais, o maior medindo cerca de 10 mm, sugestivos de processo neoplásico secundário. Não há evidência de recidiva tumoral no coto amputado.



Figura 1

Figura 2

Figura 3

Figura 1, 2 e 3 da mão direita em vista dorsal, perfil e palmar respectivamente, demonstrando aumento de volume na mão direita.

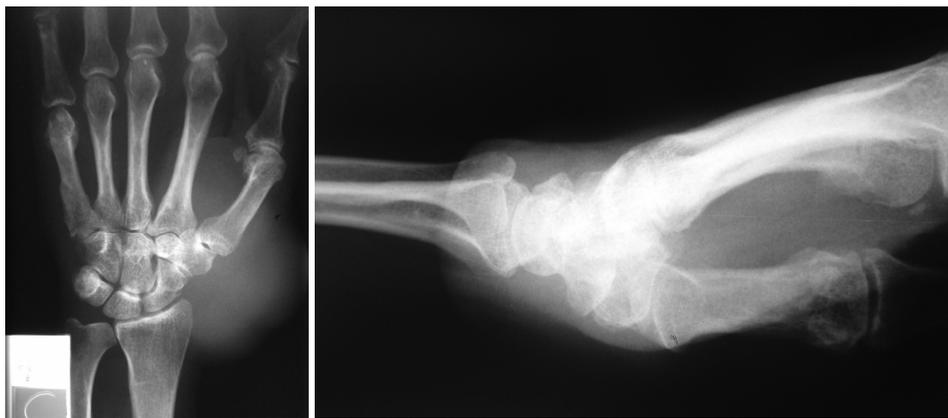


Figura 4. A

Figura 4. B

Figura 4. Radiografia do punho/mão direita em AP / P: mostra aumento de volume nas partes moles, radial, que chega a borda ulnar do segundo metacarpo direito, sem calcificações e sem acometimento ósseo. Mostra ainda fratura consolidada na base do quinto metacarpo direito.

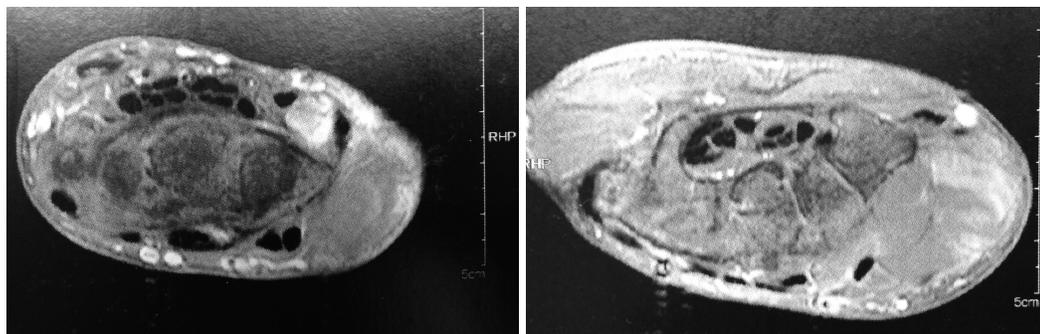


Figura 5.A

Figura 5.B

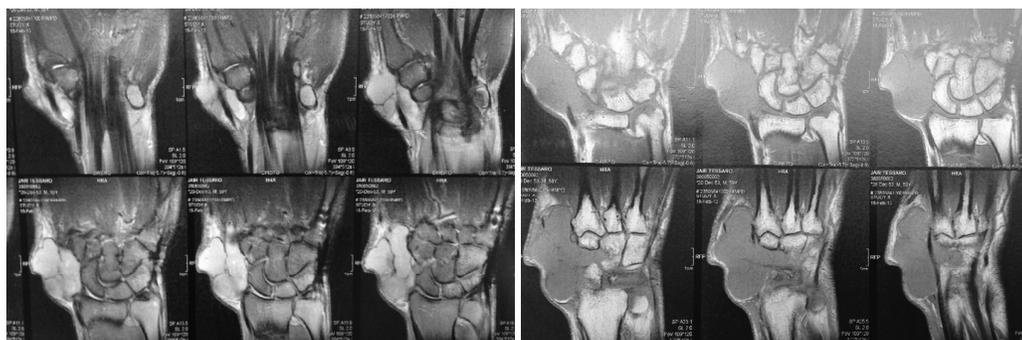


Figura 5.C

Figura 5.D

Figura 5.A e B RNM em cortes axiais, 5.C e D RNM em cortes coronais: evidencia formação cística de aspecto gangliônico / artrossinovial, lobulada e septada, sem realce significativo pós-contraste em partes moles da face dorsorradial ao nível do carpo, medindo 5.2 x 4.4 x 3.4 cm. Localiza-se profundamente ao plano subcutâneo, em íntimo contato com a cápsula articular do punho, profundamente ao tendão extensor longo do polegar e envolvendo o tendão extensor radial longo do carpo e parcialmente os tendões do primeiro compartimento extensor. Nota-se pequena extensão dessa formação profundamente ao feixe vascular radial ao nível da articulação radiocarpal. A. Imagem corte axial em T2. B. Imagem corte axial em T1. C. Imagem coronal em T2. D. Imagem coronal em T1.

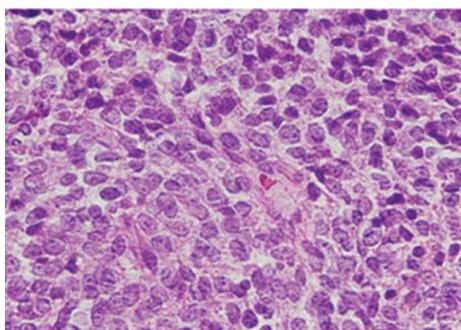


Figura 6. Fotomicrografica de um corte corado por hematoxilina-eosina, mostrando células fusiformes com núcleos ovais e escasso citoplasma, e caracterizando o sarcoma sinovial monofásico. Ampliação de grande aumento (400x)

III – Discussão

Sarcomas sinoviais são neoplasias malignas, de alta qualidade dos tecidos moles, que representam entre 5 a 10% de todos os sarcomas de tecidos moles¹. Segundo Siegel et al a incidência estimada deste tumor na população em geral é de 2,75 por 100.000. Nos adultos, o sarcoma sinovial é o quarto tipo mais comum, após o fibrohistiocitoma maligno, lipossarcoma e rabdomiossarcoma.

De acordo com Weitz aproximadamente um terço dos sarcomas sinoviais ocorrem nas duas primeiras décadas da vida; sendo que este tumor é mais prevalente em adolescentes e adultos entre 15 a 40 anos de idade. Nosso paciente tinha 59 anos, quando foi diagnosticado.

Esta malignidade geralmente está localizada perto das grandes articulações, nas extremidades, especialmente dos membros inferiores e em particular ao redor do joelho e tornozelo⁷. Na maioria das vezes aparecem nas regiões justa articulares, geralmente em associação próxima com bursas, bainha dos tendões e cápsulas articulares^{7,8}.

Na maioria dos casos, a presença de um tumor clinicamente palpável antes da cirurgia, ocorre em período estimado entre 2 a 4 anos¹⁴. Mas, existe relatos de tumores de crescimento com evolução de um tempo maior, chegando a 20 anos¹³. Os achados nos exames radiográficos são inespecíficos, e a biópsia para confirmar o diagnóstico se faz necessária⁹.

Sarcomas sinoviais não só são agressivos localmente, mas também têm um potencial metastático mais alto do que a maioria dos outros sarcomas de tecidos moles¹⁰. O primeiro sinal de doença sistêmica no nosso paciente foi a tomografia computadorizada do tórax realizada após 85 dias da primeira consulta e 56 dias após a cirurgia. Segundo a maioria dos relatos, não obstante a terapia multimodal intensiva, incluindo cirurgia, quimioterapia e radioterapia, os resultados destes pacientes mudaram pouco com o passar de duas décadas¹⁵. De acordo com a literatura, a recidiva local e / ou doença metastática são encontrados em cerca de 80% dos pacientes^{2,10,14,15}.

Vários fatores têm sido associados com um maior risco de recorrência, tais como a idade avançada, o tamanho do tumor maior (> 5 cm), localização no tronco ou tumores proximais nos membros, sexo masculino, infiltrar o osso ou o

feixe neurovascular, e ter excisão incompleta, confirmada no exame patológico^{7,11,14,15}. Também contribui para o maior risco de recidiva a positividade da proteína p53, o alto índice de proliferação e, mais recentemente, SYT específico –SSX tipos de fusão^{11,12}. Nosso paciente apresentava pelo menos quatro desses fatores de risco (idade, tamanho, localização e sexo).

A ressecção cirúrgica com margem oncológica adequada é o melhor tratamento para os sarcomas sinoviais primários, o que contribui para o controle local do tumor e para prevenir a recidiva local¹³. Nosso paciente apresentou nódulos de características neoplásicas na tomografia computadorizada do tórax após a ressecção do tumor, apesar da radicalidade na cirurgia para o controle local do sarcoma sinovial.

Athanasian e outros autores relataram resultados compatíveis com taxa de sobrevida livre da doença em 5 anos de cerca de 27 a 55%.

IV – Conclusão

Por se tratar de um tumor de partes moles raro e de difícil controle, a inclusão desta possibilidade diagnóstica na abordagem inicial do paciente, se justifica.

V - Referência

- 1 - Bergh P, Meis-Kindblom JM, Gherlinzoni F, et al. Synovial sarcoma: identification of low and high risk groups. *Cancer*.1999; 85(12):2596-607.
- 2 - Cadman NL, Soule EH, Kelly PJ- Synovial sarcoma: an analysis of 34 tumors. *Cancer*.1965;18:613-27.
- 3 - Weiss SW, Goldblum JR. Enzinger and Weiss's soft tissue tumours. 4a ed. St. Louis: Mosby; 2001.
- 4 - Madewell JE, Sweet DE. Tumors and tumor-like lesions in or about joints. In: Resnick D, ed. *Bone and joint imaging*. Philadelphia: Saunders, 1996: 1064-75.
- 5 - Randall RL. Malignant soft-tissue tumors. In: Schwartz, HS, ed. *Orthopaedic Knowledge Update: Musculoskeletal Tumors 2*. Rosemont, IL: American Academy of Orthopaedic Surgeons; 2007:277-287
- 6 - Riad S, Griffin AM, Liberman B, Blackstein ME, Catton CN, Kandel RA, O'Sullivan B, White LM, Bell RS, Ferguson PC, Wunder JS. Lymph node metastasis in soft tissue sarcoma in an extremity. *Clin Orthop Relat Res* 2004 Sep;(426): 129-34
- 7 - Siegel HJ, Sessions W, Casillas MA Jr, Said-AI-Naief N, Lander PH, Lopez-Ben R: Synovial sarcoma: clinicopathologic features, treatment, and prognosis. *Orthopedics* 2007, 30:1020-1027.
- 8 - Weitz J, Antonescu CR, Brennan MF: Localized extremity soft tissue sarcoma: improved knowledge with unchanged survival over time. *J Clin Oncol* 2003, 21:2719-2725.
- 9 - Wong CH, Chow L, Yen CH, Ho PC, Yip R, Hung LK: Uncommon hand tumours. *Hand Surg* 2001, 6:67-80.
- 10 - Wolden SL, Alektiar KM: Sarcomas across the age spectrum. *Semin Radiat Oncol* 2010, 20:45-51.
- 11 - Eilber FC, Dry SM: Diagnosis and management of synovial sarcoma. *J Surg Oncol* 2008, 97:314-320.

- 12 - Athanasian EA: Bone and soft tissue tumors. In Green's Operative Surgery. Volume 2. 6th edition. Edited by Wolfe SW, Hotchkiss RN, Pederson WC, Kozin SH. Philadelphia: Churchill Livingstone; 2011:2141-2191.
- 13 - Andrassy RJ, Okcu MF, Despa S, Raney RB: Synovial sarcoma in children: surgical lessons from a single institution and review of the literature. J Am Coll Surg 2001, 192:305-313.
- 14 - Sultan I, Rodriguez-Galindo C, Saab R, Yasir S, Casanova M, Ferrari A: Comparing children and adults with synovial sarcoma in the Surveillance, Epidemiology, and End Results program, 1983 to 2005: an analysis of 1268 patients. Cancer 2009, 115:3537-3547.
- 15 - Shi W, Indelicato DJ, Morris CG, Scarborough MT, Gibbs CP, Zlotecki RA: Long-term treatment outcomes for patients with synovial sarcoma: a 40-year experience at the University of Florida. Am J Clin Oncol 2012.

Declaração de inexistência de conflitos de interesse: Declaramos para os devidos fins que não há qualquer conflito de interesse que impeça a publicação desse artigo.