



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE
MÉXICO**



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

Sarcoma Sinovial Primario de Mandíbula

CASO CLÍNICO

QUE PARA OBTENER EL GRADO DE

ESPECIALISTA EN PATOLOGÍA BUCAL

P R E S E N T A:

IRIS AZALEA PÉREZ DE LEÓN

TUTOR: Dr. JAVIER PORTILLA ROBERTSON

ASESOR: Mtro. ROBERTO ONNER CRUZ TAPIA



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO



FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACIÓN

SARCOMA SINOVIAL PRIMARIO DE MANDÍBULA.

REPORTE DE UN CASO

CASO CLÍNICO

QUE PARA OBTENER EL GRADO DE ESPECIALISTA EN PATOLOGÍA

BUCAL

PRESENTA.

C.D. IRIS AZALEA PÉREZ DE LEÓN

TUTOR:

DR. JAVIER PORTILLA ROBERTSON

MTRO. ROBERTO ONNER CRUZ TAPIA

Cd. De México, Méx., enero de 2019

SARCOMA SINOVIAL PRIMARIO DE MANDÍBULA.

REPORTE DE UN CASO

Pérez-De León I. Cruz-Tapia RO. Jacinto-Alemán LF. ^[1] López-Zúñiga DF. Garduño-Becerra J. ^[2]

Resumen

El sarcoma sinovial es una neoplasia maligna derivada de una célula madre mesenquimal pluripotente. Histológicamente existen tres subtipos: monofásico, bifásico y poco diferenciado, asociados a una traslocación cromosómica específica t(X:18). El SS monofásico, comparte características morfológicas e inmunofenotípicas con otras neoplasias de células ahusadas y puede representar un reto diagnóstico por su poca frecuencia en esta localización.

Se reporta un caso de un paciente masculino de 23 años que presenta aumento de volumen de crecimiento lento, de un año de evolución, con movilidad y pérdida dental en el tercer cuadrante. A la exploración se observa un aumento de volumen de aproximadamente 5.0x4.0cm en el cuerpo mandibular izquierdo. Los hallazgos de imagen consisten en una lesión radiolúcida multilocular extensa de bordes mal definidos, en la tomografía computarizada dicha lesión muestra infiltración a tejido óseo y blando circundante. Se realiza una mandibulectomía segmentaria, en los hallazgos macroscópicos se identifica una masa sólida nodular con áreas de hemorragia y necrosis. Microscópicamente se observa una proliferación monótona de células ahusadas con patrón fascicular que evidencian ligero pleomorfismo. Se realiza un panel extenso de inmunohistoquímica con expresión de CD99, BCL2, TLE-1, EMA, CD34, ENS, FLI-1, WT1, PTEN y un índice de proliferación Ki67 de 40%. El diagnóstico final de SS monofásico se emite por la comprobación de t(X:18) por reacción en cadena de la polimerasa con transcriptasa inversa (RT-PCR).

Objetivos. Presentar un caso de SS monofásico de localización poco frecuente y perfil inmunohistoquímico atípico. Demostrar la presencia de la traslocación por RT-PCR.

Palabras clave: sarcoma sinovial (SS), mandíbula, inmunofenotipo, RT-PCR, SS18-SSX1, SS18-SSX2.

Abstract.

Synovial sarcoma is a malignant neoplasm originated in a pluripotent mesenchymal cell. There are three histologic subtypes: monophasic, biphasic and poor differentiated SS, associated to a specific translocation t(X:18). Monophasic SS shares morphological and immunophenotypic characteristics with other spindle-cell neoplasms. It might present a diagnostic challenge for its low frequency in this location. Herein, we present a case of a 23 year-old male with slow-progressive mobility, tooth loss and gingival enlargement in the third quadrant. Local examination

showed a firm mass of approximately 5.0x4.0 cm in the body of the mandible. X-ray examination revealed an extensive multilocular, ill-defined radiolucency on the left side of the mandibular body. CT-scan assessed bone and soft tissue infiltration. A segmental mandibulectomy was performed and gross examination consisted of a solid nodular mass with areas of hemorrhage and necrosis. Microscopically a monotonous spindle-cell lesion with fascicular pattern was observed. The neoplastic cells displayed slightly pleomorphic nuclear features. A wide immunohistochemical panel was performed showing reactivity for CD99, BCL2, TLE-1, EMA, CD34, NSE, FLI-1, WT1, PTEN and 40% Ki67 index. Final diagnosis of SS is submitted through molecular confirmation of t(X:18) by reverse transcriptase-polymerase chain reaction (RT-PCR).

Objectives. To present a case of monophasic SS in an unusual site with atypical immunophenotype. Demonstrate the presence of chromosomic translocation by RT-PCR.

Keywords: synovial sarcoma (SS), mandible, immunophenotype, RT-PCR, SS18-SSX1, SS18-SSX2.

[1] Universidad Nacional Autónoma de México, DEPeI, FO, UNAM. [2] Hospital General de México "Dr. Eduardo Liceaga".
--

Introducción.

El SS es una neoplasia mesenquimal de alto grado que puede presentar diferenciación epitelial y mesenquimal.¹ El nombre de la entidad fue propuesto por Knox en 1936 por su semejanza morfológica con el sinovio en desarrollo.² Se ha demostrado que no se origina de los sinoviocitos sino que se trata de una proliferación monoclonal derivada de una célula troncal mesenquimal pluripotente.^{3,4}

Los SS representan aproximadamente el 8% de todos los sarcomas de tejido blando. Su distribución anatómica es variada, afectan principalmente la porción distal de extremidades cercanas a articulaciones grandes. La región de cabeza y cuello es el segundo sitio en frecuencia con el 9-10% de los casos. El promedio de edad de pacientes afectados es de 35 años con un rango de 2 a 83 años⁵. Muestra ligera predilección por el género masculino de 1.2:1.^{6,7}

El hallazgo clínico más frecuente es el aumento de volumen lento y de tamaño variable, dolor, inflamación de los tejidos, contracturas articulares y parestesias; cuando afecta la cavidad oral o tejidos circundantes los pacientes pueden cursar con ronquera, disfagia, odinofagia, sangrado y movilidad dental.^{4,8} La duración de los síntomas va desde los 6 meses a 2.5 años y existe un caso de hasta 20 años.⁵ Los hallazgos imagenológicos consisten en lesiones grandes radiolúcidas con áreas escleróticas con fractura de la cortical ósea y extensión a los tejidos blandos.⁹ En un 30% de los casos, se pueden observar calcificaciones.¹⁰

El aspecto macroscópico corresponde a una neoplasia bien circunscrita o multilobulada, parcialmente cubierta por una pseudocápsula, de color blanco gris a amarillo y consistencia sólida a friable con áreas de hemorragia y/o necrosis. Es común encontrar calcificaciones, pero en ocasiones no son discernibles.¹¹

Histológicamente el sarcoma sinovial puede dividirse en dos grandes subtipos: monofásico y bifásico, el primero es el más común y consiste en células de morfología ahusada, citoplasma escaso con límites inconspicuos y núcleo oval hipercromático, dispuestas en un patrón fascicular. Adicionalmente, el SS bifásico contiene estructuras glandulares maduras formadas por células epiteliales cúbicas de citoplasma abundante con límites definidos, núcleos redondos, grandes y vesiculados. En ambos subtipos el estroma fibroso puede presentar cambios hialinos, mixoides, vasculatura hemangiopericitoide, presencia de calcificaciones, células multinucleadas y mastocitos.^{3,8,9,11} Las características morfológicas del SS monofásico pueden traslaparse con las de otras neoplasias de células ahusadas como el fibrosarcoma, tumor maligno de la vaina del nervio periférico (TMVNP), tumor fibroso solitario (TFS), leiomioma, melanoma y carcinomas metastásicos.^{9,12} Se ha reportado el sarcoma sinovial monofásico epitelioide y el sarcoma sinovial poco diferenciado.¹¹

El inmunofenotipo del SS se compone de los siguientes anticuerpos: EMA con una sensibilidad del 91% y especificidad del 82%, citoqueratinas con 70% de sensibilidad y 68% de especificidad, de las cuales CK7 y CK19 en combinación con EMA poseen un 100% de especificidad para SS.¹² Otros marcadores utilizados son bcl-2, CD56 y CD99 y el más específico TLE-1 con expresión nuclear difusa y un valor predictivo del 92%.¹³ El SS puede ser indistinguible por técnicas de inmunohistoquímica del sarcoma de Ewing (SE) y del TMVNP.¹²

Genéticamente se caracteriza por la traslocación cromosómica específica t(X;18) (p11.2; q11.2), que ha sido detectada en más del 90% de los SS y se puede comprobar por hibridación in situ fluorescente (FISH) o reacción en cadena de la polimerasa con transcriptasa reversa (RT-PCR).^{3,13,14} Dicha traslocación da como resultado la fusión del gen SS18 con SSX1, SSX2 y en ocasiones SSX4,¹⁵ lo cual se cree que funciona como una proteína de fusión oncogénica en el desarrollo del SS.¹⁶ Se ha establecido la asociación de SS18-SSX1 y SS18-SSX2 con los patrones histológicos bifásico y monofásico respectivamente.^{1,16} Así mismo, el transcrito SS18-SSX1 ha sido ligado con un peor pronóstico para la progresión libre de enfermedad (PFS) y supervivencia libre de metástasis (MFS).¹⁷

El tratamiento de elección consiste en la escisión local amplia seguida de radioterapia y/o quimioterapia adyuvante.¹⁴ Se distingue de otros sarcomas por ser altamente quimiosensible.¹⁸

Los factores pronósticos negativos incluyen un estadio avanzado de la enfermedad, tumor mayor a 5 cm, recurrencias locales y edad del paciente mayor a 20 años. Histológicamente, la presencia de necrosis y áreas poco diferenciadas.¹⁹

PRESENTACIÓN DEL CASO.

Paciente masculino de 23 años con tabaquismo positivo a razón de dos cigarrillos por semana. Su padecimiento inicia hace un año con aumento de volumen y movilidad dental. A la exploración bucal se identifica aumento de volumen de 4.0x3.0x3.0cm en encía mandibular izquierda, de consistencia firme, con ausencia de órganos dentales.

HALLAZGOS DE IMAGEN.

La ortopantomografía evidencia una zona radiolúcida unilocular de bordes mal definidos que se extiende desde la sínfisis mandibular a nivel del órgano dental 32 (ausente) hacia el cuerpo mandibular izquierdo. La tomografía computarizada muestra una lesión de densidad y realce similar al del músculo que destruye ambas corticales y el hueso trabecular con escaso hueso residual. Dicha lesión deforma e infiltra al músculo milohioideo y protruye hacia la cavidad oral. (Fig. 1-2) Se programa para mandibulectomía segmentaria, disección de ganglios de niveles cervicales I y II izquierdos y traqueostomía más gastrostomía tipo Stamm.

HALAZGOS MACROSCÓPICOS

Se recibe producto de mandibulectomía segmentaria que consta de fragmento de hueso que mide 10.0x4.0x3.0cm. En la mucosa vestibular se observa aumento de volumen de superficie multilobulada de 2.0x2.0x1.0 color café claro con úlcera central, de consistencia blanda. En la superficie de corte de la pieza quirúrgica, se identifica tumor sólido de límites irregulares que mide 3.0x2.0cm de color blanco gris con área hemorrágica, la cual se encuentra desplazando ambas corticales y sustituyendo el hueso trabecular.

HALLAZGOS MICROSCÓPICOS

En los campos examinados se observa una proliferación monótona de células ahusadas dispuestas en fascículos largos que se entrelazan de manera irregular, así como áreas sólidas de células poligonales que alternan con vasculatura hemangiopericitoide, células gigantes multinucleadas, áreas de hemorragia y necrosis focal. En el detalle citológico se observa pleomorfismo celular con citoplasma moderado eosinófilo, algunos vacuolados, núcleos elongados a ovoides, de extremos romos y cromatina fina granular, se identifican escasas figuras mitóticas atípicas en un estroma fibroso. (Fig. 5-10).

HALLAZGOS INMUNOHISTOQUÍMICOS Y MOLECULARES

Se realizó un panel extenso de inmunohistoquímica que comprende anticuerpos para los principales diagnósticos diferenciales: TMVNP, TFS y leiomioma. Las células neoplásicas evidenciaron positividad nuclear para ENS, FLI-1 y marcación focal para TLE-1, expresión citoplasmática difusa para BCL-2 y ENS y focal para CD34. Así mismo EMA fue positivo débil focalmente en membrana mientras que CD99 tuvo una expresión membranosa intensa y difusa. (Fig. 11-16) Los resultados se recopilan en la tabla 1.

Los inmunomarcadores no fueron concluyentes para emitir el diagnóstico, sin embargo, las características histopatológicas eran consistentes con las de un sarcoma sinovial. Se decidió emplear el ensayo RT-PCR para la cual se obtuvo el ARN total de 50µm de tejido neoplásico embebido en parafina con la finalidad de localizar los genes de fusión SS18-SSX1 y SS18-SSX2. Lo cual resultó en la expresión de ambos transcritos y se confirmó el diagnóstico de sarcoma sinovial a nivel molecular. (Fig. 17)

Discusión.

Los sarcomas en general representan un reto diagnóstico. En localizaciones inusuales, como es el caso, la dificultad es aún mayor⁹. Goldblum y Weiss clasifican al SS en un grupo de sarcomas de origen incierto caracterizados por su histogénesis indeterminada y características morfológicas peculiares, estos generalmente se encuentran asociados a una mutación específica.¹¹ El SS es una neoplasia mesenquimal de alto grado¹⁴ que representa menos del 0.1% de las neoplasias malignas de cabeza y cuello que afectan a adultos jóvenes.¹ El SS monofásico puede compartir características morfológicas con otras neoplasias de células ahusadas, tales como el leiomioma, tumor maligno de la vaina del nervio

periférico, tumor fibroso solitario, o bien, expresar marcadores del mismo grupo de entidades como el sarcoma de Ewing.¹²

La intensa eosinofilia de las células ahusadas en algunos SS monofásicos pueden semejar un leiomioma. Sin embargo, los leiomiomas presentan un patrón de fascículos largos que se interceptan en ángulo recto. Los núcleos son romos y presentan una vacuola perinuclear, el citoplasma es densamente eosinófilo. Aunque pueden tener expresión de citoqueratinas, presentan marcación intensa de AML, AMS, H-caldesmon o desmina.^{9,11,14}

El TMVNP es muy semejante histológicamente al SS monofásico. Macroscópicamente se puede observar el origen a partir de un nervio periférico. Ambos pueden tener áreas de hiper celularidad e hipocelularidad, concediendo un aspecto marmoleado en el bajo aumento. La invasión perivascular y el patrón en espinas de pescado orientan hacia TMVNP. A nivel citológico los núcleos se observan ondulados con un extremo elongado y otro bulboso. El TMVNP evidencia una marcada atipia celular y figuras mitóticas aberrantes a diferencia del SS.^{9,11}

Es común identificar un patrón vascular hemangiopericitóide en el SS y confundirlo con un tumor fibroso solitario. No obstante, en el SS está presente solo de manera focal. La expresión de marcadores epiteliales EMA, CK's y TLE-1 y la ausencia de CD34 permite distinguir entre SS y TFS.^{9,11,14}

El patrón de inmunomarcación de CD99 en el SE tiende a ser positivo intenso en membrana, mientras que el SS muestra una expresión difusa.⁹ FLI-1 el gen producto de t(11:22) inicialmente fue hallado en SE, pero se ha encontrado en otras neoplasias incluyendo el linfoma linfoblástico y se ha reportado hasta en un 22% en SS y TMVNP con expresión nuclear intensa.¹² TLE-1 (potenciador de la división de tipo transducina 1) una proteína importante en la vía de señalización Wnt/b-catenina (fuertemente asociada con SS) posee el mayor porcentaje de especificidad para esta neoplasia (92.1%). En un estudio de 35 casos de SS, los subtipos histológicos monofásico, bifásico y poco diferenciado, tienen una expresión de 3+ a 4+.¹³

En nuestro caso, observamos una expresión focal de TLE-1 y la expresión intensa de membrana de CD99 y FLI-1, por lo cual consideramos necesaria la confirmación genética.

El diagnóstico de SS casi siempre es basado en la comprobación de la translocación t(X:18). Fue descrita por primera vez en 1985 por Limon et al. En 1998 Lasota et al. Desarrolló una técnica de RT-PCR para la detección del gen de fusión a partir de tejido fijado en formaldehído y embebido en parafina. El empleo de técnicas moleculares tiene la finalidad de clasificar una entidad no solo con fines académicos sino de brindar un tratamiento específico para el paciente¹⁵, debido a que hay reportes de que el SS es sensible a la quimioterapia con ifosfamida y doxorubicina.^{18, 20}

Mientras que ha sido reportado cierta correlación entre los transcritos de fusión SS18-SSX1 y SS18-SSX2 con los subtipos histológicos bifásico y monofásico respectivamente¹⁶, encontramos ambos genes de fusión presentes en este caso.

En cuanto al valor pronóstico de SS18-SSX1 y SS18-SSX2, un metaanálisis concluye que los periodos de seguimiento de los estudios publicados a la fecha no son lo suficientemente largos para evaluar la sobrevida de los pacientes. Dado que las recurrencias locales y metástasis tardan mucho tiempo en desarrollarse.¹⁷

Conclusión.

A pesar de la alta sensibilidad y especificidad de los inmunomarcadores, su expresión no siempre es concluyente. Las características morfológicas o inmunofenóticas pueden superponerse con las de otras neoplasias de células ahusadas. La comprobación genética de t(X;18) debe realizarse en el contexto morfológico adecuado. La evaluación de un sarcoma intraóseo de localización poco frecuente debe incluir: correlación clínico-patológica, imagenológica, inmunohistoquímica y genética. La necesidad de clasificar esta entidad busca tener impacto en la terapéutica empleada en el paciente y su pronóstico.

Referencias bibliográficas.

1. Owosho AA, Estilo CL, Rosen EB, Yom SHK, Huryn JM, Antonescu CR. A clinicopathologic study on SS18 fusion positive head and neck synovial sarcomas. *Oral Oncol.* 2017;66:46-51. doi:10.1016/j.oraloncology.2016.12.021
2. Tilakaratne WM. Synovial sarcoma of the mandible. *J Oral Pathol Med.* 2006;35(1):61-63. doi:10.1111/j.1600-0714.2005.00375.x
3. Vig T, Thomas M, Pai R, Tirkey AJ, Janakiraman R. Primary Synovial Sarcoma arising from gingivo-buccal sulcus harbouring SS18-SSX2 positive fusion transcript: The 1st reported case in English literature. *J Stomatol Oral Maxillofac Surg.* 2018;119(3):220-223. doi:10.1016/j.jormas.2017.12.011
4. Gopalakrishnan V, Amini B, Wagner MJ, et al. Synovial Sarcoma of the Head and Neck: A Single Institution Review. *Sarcoma.* 2017;2017. doi:10.1155/2017/2016752
5. Smolle MA, Parry M, Jeys L, Abudu S, Grimer R. Synovial sarcoma: Do children do better? *European Journal of Surgical Oncology.* 2018.
6. Edition S. *Soft Tissue.* Vol 19.; 2006. doi:10.1038/sj.modpathol.3800897
7. Beck SE, Nielsen GP, Raskin KA, Schwab JH. Case Report Intraosseous Synovial Sarcoma of the Proximal Tibia. *Int J Surg Oncol.* 2011;2011. doi:10.1155/2011/184891
8. Aparna M, Natarajan J, Arumugam C, Radhakrishnan R. Primary synovial sarcoma of the maxilla. *J Cancer Res Ther.* 2014;10(3):739-741. doi:10.4103/0973-1482.138203
9. Sbaraglia M, Righi A, Gambarotti M, Vanel D, Picci P, Dei Tos AP. Soft Tissue Tumors Rarely Presenting Primary in Bone; Diagnostic Pitfalls. *Surg Pathol Clin.* 2017. doi:10.1016/j.path.2017.04.013
10. Bixby SD, Hettmer S, Taylor GA, Voss SD. Synovial sarcoma in children: Imaging features and common benign mimics. *Am J Roentgenol.* 2010. doi:10.2214/AJR.10.4348
11. 2014-GOLDBLUM ENZINGER AND WEISS' SOFT TISSUE TUMORS 6E.
12. Olsen SH, Thomas DG, Lucas DR. Cluster analysis of immunohistochemical profiles in synovial sarcoma, malignant peripheral nerve sheath tumor, and Ewing sarcoma. *Mod Pathol.* 2006;19(5):659-668. doi:10.1038/modpathol.3800569
13. Jagdis A, Rubin BP, Tubbs RR, Pacheco M, Nielsen TO. Prospective evaluation of TLE1 as a diagnostic immunohistochemical marker in synovial sarcoma. *Am J Surg Pathol.* 2009;33(12):1743-1751. doi:10.1097/PAS.0b013e3181b7ed36
14. Prabhash K, Tandon N. Sarcomas of head and neck region. *Indian J Cancer.* 2011. doi:10.4103/0019-509X.84910
15. Coindre JM, Pelmus M, Hostein I, Lussan C, Bui BN, Guillou L. Should Molecular Testing be Required for Diagnosing Synovial Sarcoma? A Prospective Study of 204

Cases. *Cancer*. 2003;98(12):2700-2707. doi:10.1002/cncr.11840

16. Tvrđík D, Povýsil C, Svatosová J, Dundr P. Molecular diagnosis of synovial sarcoma: RT-PCR detection of SYT-SSX1/2 fusion transcripts in paraffin-embedded tissue. *Med Sci Monit*. 2005;11(3):MT1-7. doi:10.1007/978-94-017-0617-9_1
17. Kubo T, Shimose S, Fujimori J, Furuta T, Ochi M. Prognostic value of SS18–SSX fusion type in synovial sarcoma; systematic review and meta-analysis. *Springerplus*. 2015. doi:10.1186/s40064-015-1168-3
18. Vlenterie M, Litière S, Rizzo E, et al. Outcome of chemotherapy in advanced synovial sarcoma patients: Review of 15 clinical trials from the European Organisation for Research and Treatment of Cancer Soft Tissue and Bone Sarcoma Group; Setting a new landmark for studies in this entity. *Eur J Cancer*. 2016;58:62-72. doi:10.1016/j.ejca.2016.02.002
19. Ladanyi M, Antonescu CR, Woodruff JM, et al. Impact of SYT-SSX fusion type on the clinical behavior of synovial sarcoma: A multi-institutional retrospective study of 243 patients. *Cancer Res*. 2002. doi:10.1016/j.tsf.2005.07.060
20. OWEN C, CONSTANTINIDOU A, MIAH AB, et al. Synovial Sarcoma of the Thyroid Gland, Diagnostic Pitfalls and Clinical Management. *Anticancer Res*. 2018. doi:10.21873/anticancer.12853

Anexos.

Tabla 1.

Anticuerpo	NUCLEAR	CITOPLASMÁTICA	MEMBRANOSA
ENS	+	+	-
FLI-1	+	-	-
TLE-1	+	-	-
EMA	-	-	+
CD68	-	-	-
CALP	-	-	-
S100	-	-	-
CD99	-	-	+
BCL-2	-	+	-
PTEN	-	-	-
CD34	-	+	-
CD31	-	-	-
AML	-	-	-
Ki67	40%		

Tabla 1. Se muestran listados los anticuerpos utilizados indicando su expresión positiva o negativa en núcleo, citoplasma o membrana.

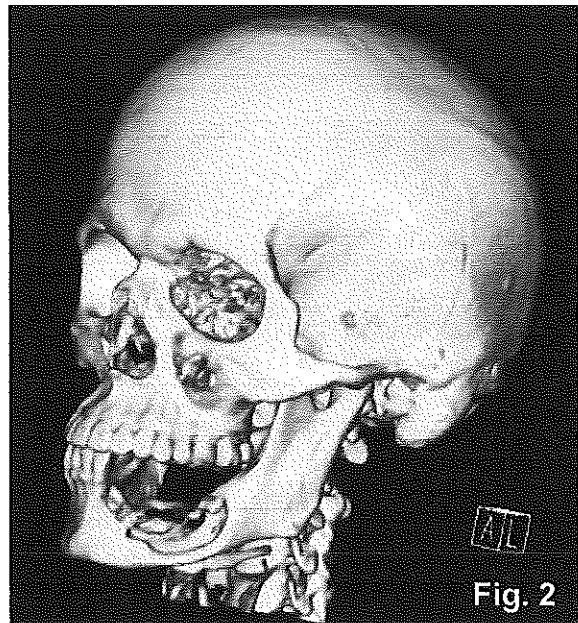
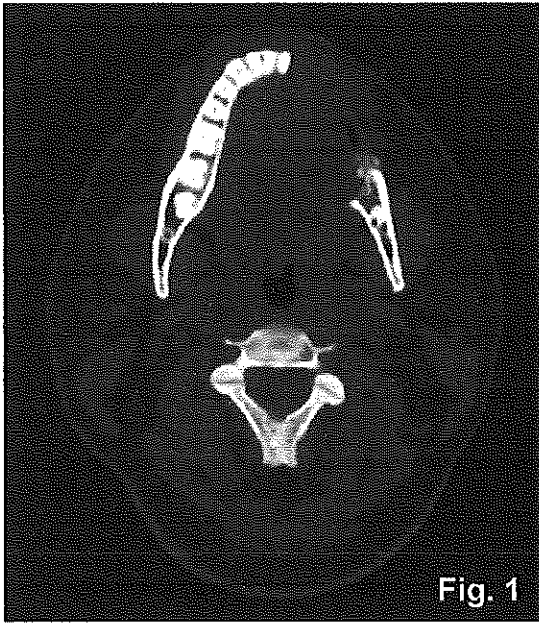


Fig. 1 Tomografía computarizada en un corte axial donde se evidencia el patrón osteolítico de la lesión. **Fig. 2** Reconstrucción en 3D donde se aprecia el hueso residual del cuerpo mandibular y anodoncia en el mismo sector

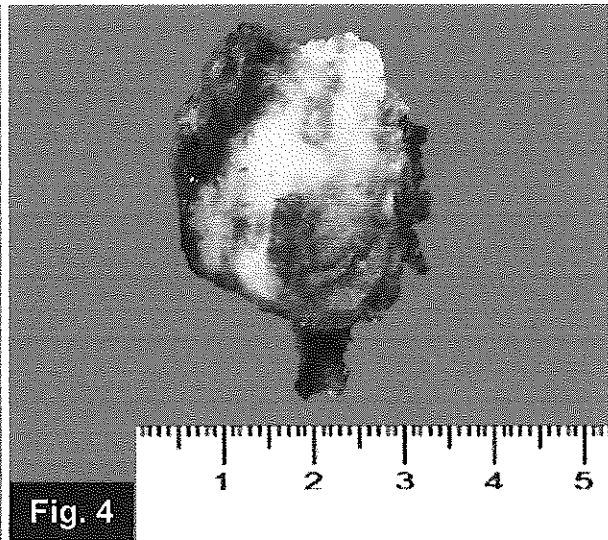
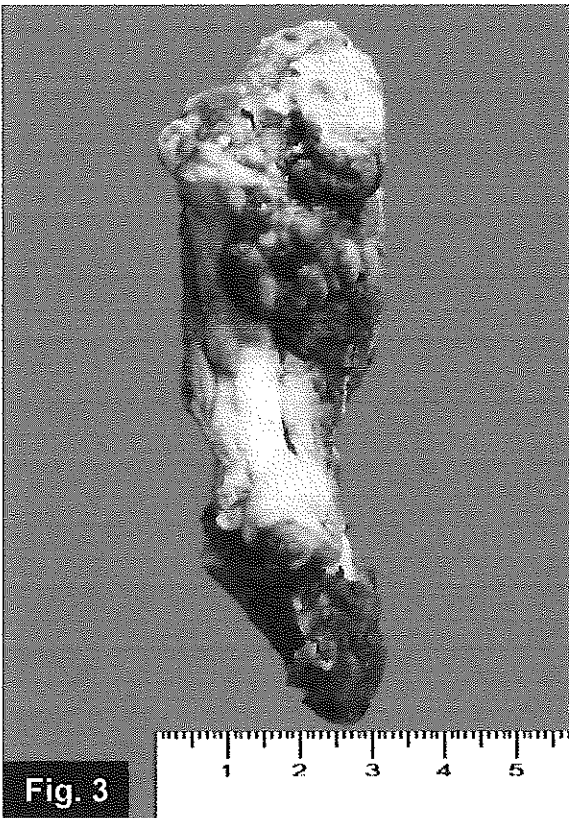


Fig. 3 Vista superior de la pieza quirúrgica, se observa aumento de volumen vestibular y sobre el reborde alveolar ulcerado. **Fig. 4** Superficie de corte posterior evidencia lesión sólida con zona hemorrágica y escaso hueso residual.

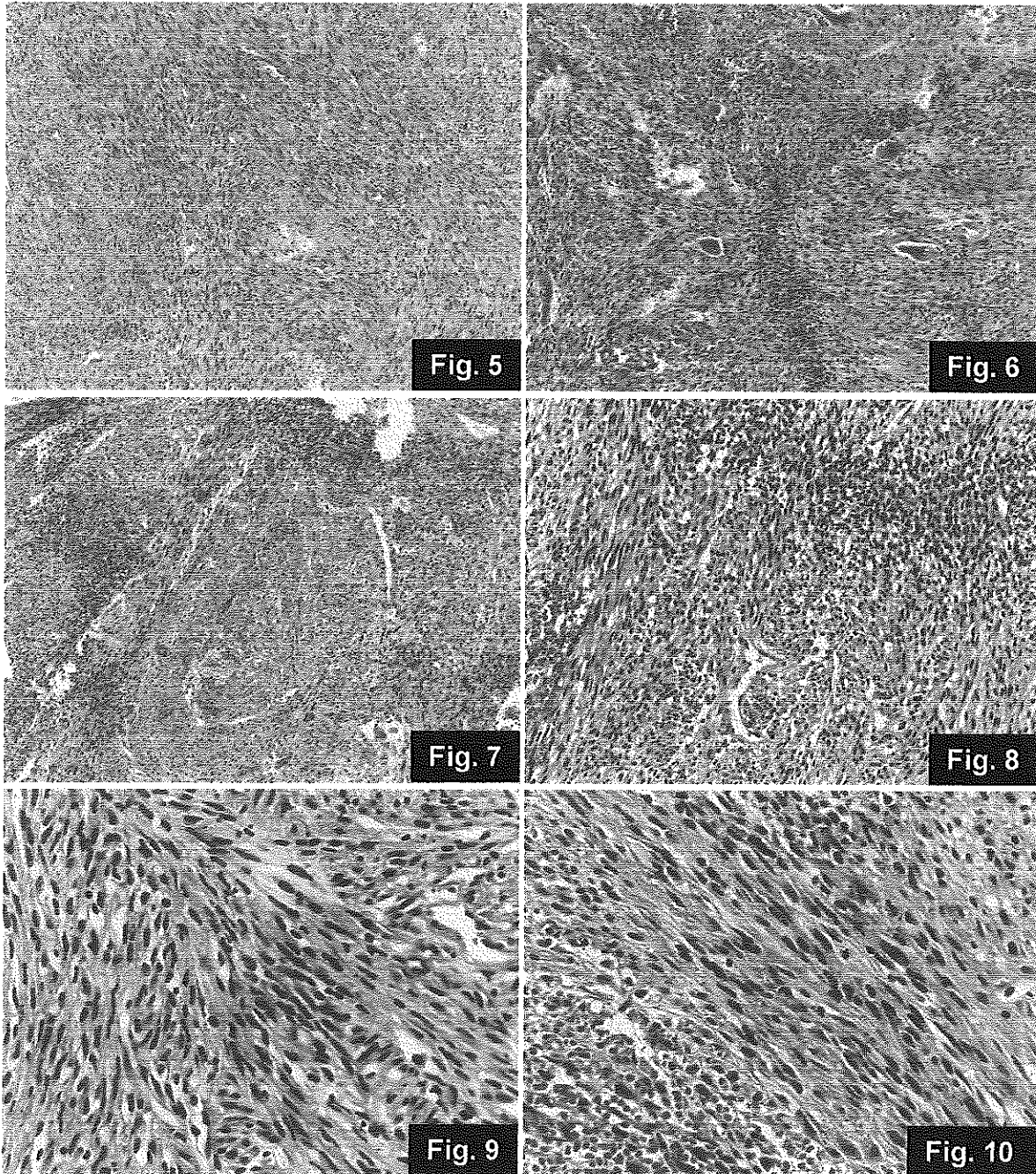


Fig. 5, HyE 100X, se observa proliferación de células ahusadas dispuestas en fascículos largos. **Fig. 6, HyE 100X**, el patrón monomorfo alterna con células gigantes multinucleadas de tipo osteoclasto. **Fig. 7, HyE 200X**, área focal de necrosis isquémica. **Fig. 8, HyE 200X**, se identifica vasculatura hemangiopericitoide. **Fig. 9 y 10, HyE 400X**, morfología celular ahusada con ligero pleomorfismo, de citoplasma moderado, núcleos ovoides con cromatina fina granular.

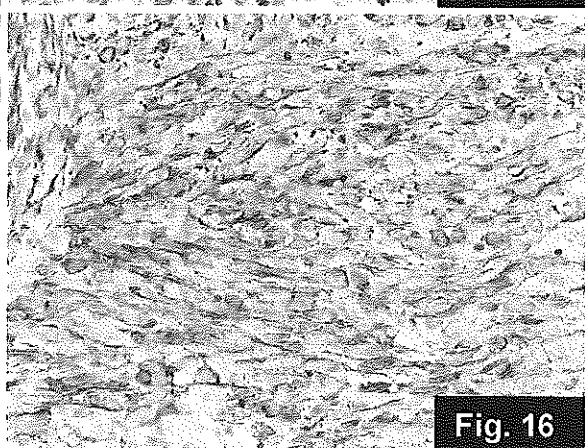
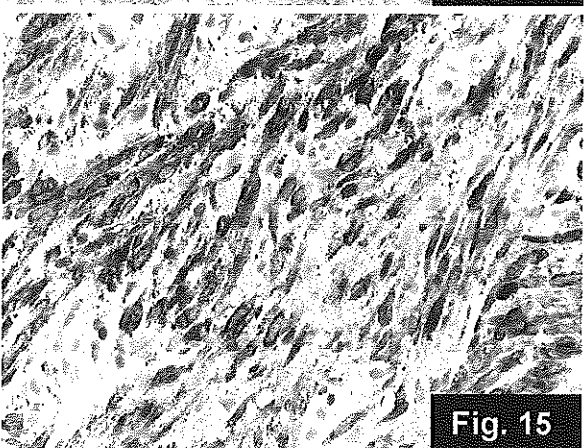
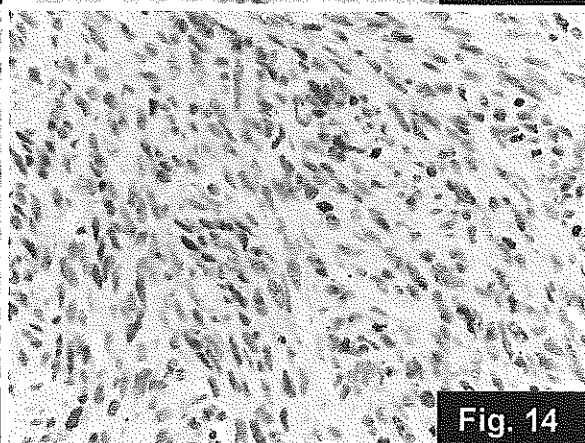
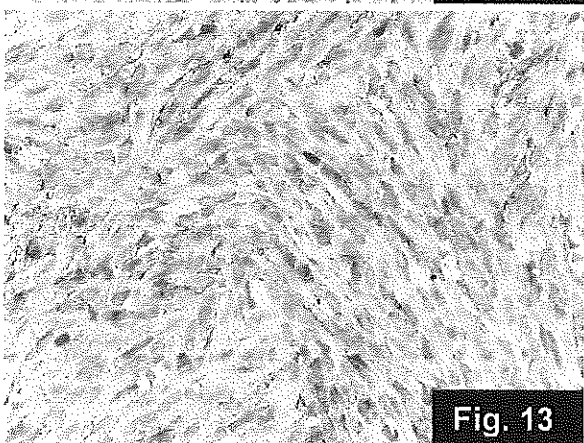
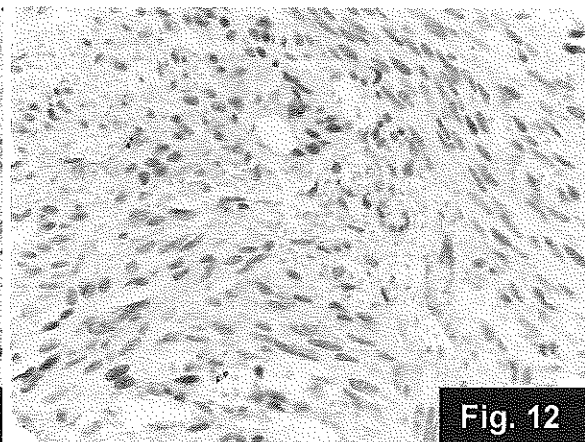
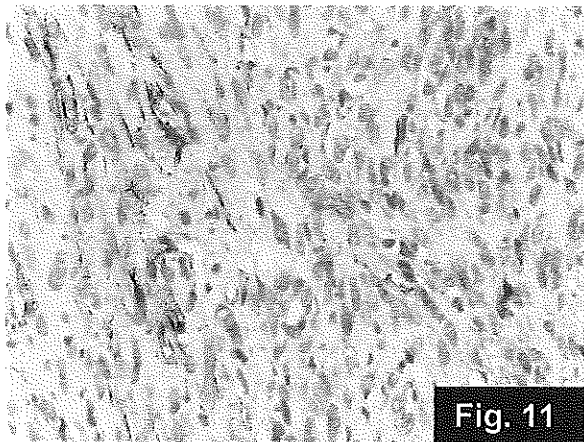


Fig. 11, EMA 400X expresión débil difusa de membrana. **Fig. 12, TLE-1 400X** expresión nuclear focal. **Fig. 13, CD99 400X** expresión intensa difusa en membrana. **Fig. 14, FLI1 400X** expresión nuclear intensa y difusa. **Fig. 15, Bcl-2 400X** expresión citoplasmática intensa en patrón granular. **Fig. 16, WT1 400X** expresión moderada difusa en membrana.

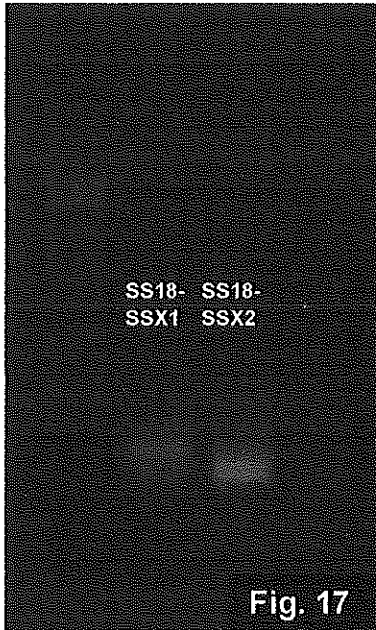




Fig. 17, Gel de agarosa al 2% para los productos de SS18-SSX1 y SS18-SSX2.



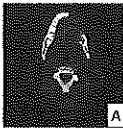

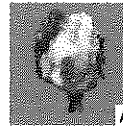

Primary mandibular undifferentiated sarcoma. A case report

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

Pérez-De León JA., Cruz-Tapia RG, Portillo-Robertson J, [1] López-Zúñiga DE, Garibajo-Becerra J, Olivares-Montaña AK, Velasco-Rueda L, [2].
[1] Universidad Nacional Autónoma de México, [2] Hospital General de México "Dr. Eduardo Liceaga".




CASE REPORT
23-year-old male with tooth loss, mobility and gingival enlargement. Imaging assessment revealed an extensive ill-defined radiolucency of the mandibular body with bone and soft tissue infiltration. (Fig. 1).

GROSS FINDINGS
Specimen consisted of a solid nodular tumor that displaced and perforated cortical bone. (Fig. 2).

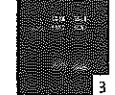
MICROSCOPIC FINDINGS
A monotonous spindle-cell proliferation was observed in a storiform and fascicular pattern, alternating with multinucleated giant cells, hemangiopericytomatous vasculature and necrotic tissue areas. The neoplastic cells displayed moderate eosinophilic cytoplasm, blunt elongated nuclei with finely granular and vesicular chromatin and atypical mitotic figures.



IMMUNOHISTOCHEMISTRY
A comprehensive panel was performed. Results as listed in table 1.

Antibody	CC	CE	ME
AE1	+	+	+
AE3	+	+	+
CD3	+	+	+
CD4	+	+	+
CD5	+	+	+
CD6	+	+	+
CD7	+	+	+
CD8	+	+	+
CD9	+	+	+
CD10	+	+	+
CD11	+	+	+
CD13	+	+	+
CD14	+	+	+
CD15	+	+	+
CD16	+	+	+
CD18	+	+	+
CD19	+	+	+
CD20	+	+	+
CD22	+	+	+
CD23	+	+	+
CD24	+	+	+
CD25	+	+	+
CD27	+	+	+
CD28	+	+	+
CD29	+	+	+
CD30	+	+	+
CD31	+	+	+
CD32	+	+	+
CD33	+	+	+
CD34	+	+	+
CD35	+	+	+
CD36	+	+	+
CD37	+	+	+
CD38	+	+	+
CD39	+	+	+
CD40	+	+	+
CD41	+	+	+
CD42	+	+	+
CD43	+	+	+
CD44	+	+	+
CD45	+	+	+
CD46	+	+	+
CD47	+	+	+
CD48	+	+	+
CD49	+	+	+
CD50	+	+	+
CD51	+	+	+
CD52	+	+	+
CD53	+	+	+
CD54	+	+	+
CD55	+	+	+
CD56	+	+	+
CD57	+	+	+
CD58	+	+	+
CD59	+	+	+
CD60	+	+	+
CD61	+	+	+
CD62	+	+	+
CD63	+	+	+
CD64	+	+	+
CD65	+	+	+
CD66	+	+	+
CD67	+	+	+
CD68	+	+	+
CD69	+	+	+
CD70	+	+	+
CD71	+	+	+
CD72	+	+	+
CD73	+	+	+
CD74	+	+	+
CD75	+	+	+
CD76	+	+	+
CD77	+	+	+
CD78	+	+	+
CD79	+	+	+
CD80	+	+	+
CD81	+	+	+
CD82	+	+	+
CD83	+	+	+
CD84	+	+	+
CD85	+	+	+
CD86	+	+	+
CD87	+	+	+
CD88	+	+	+
CD89	+	+	+
CD90	+	+	+
CD91	+	+	+
CD92	+	+	+
CD93	+	+	+
CD94	+	+	+
CD95	+	+	+
CD96	+	+	+
CD97	+	+	+
CD98	+	+	+
CD99	+	+	+

RT-PCR
Total RNA was obtained from 50µm of paraffin embedded tissue to perform RT-PCR for SS18-SSX1 and SS18-SSX2. Our results showed expression of both transcripts (Fig. 3) and confirmed the synovial sarcoma (SS) diagnosis.



DISCUSSION
SS are high grade mesenchymal malignant neoplasms accounting for less than 0.1% of the head and neck malignancies affecting young adults [1, 2]. Monophasic SS can mimic other spindle-cell neoplasms, such as malignant nerve sheath peripheral tumour, fibrous solitary tumour and Ewing sarcoma [3]. Focal expression of TLE-1 and strong expression of CD99 and FLI-1 led to search of genetic confirmation. While it has been reported a correlation between SS18-SSX1 and SS18-SSX2 and SS histological subtypes (biphasic and monophasic respectively) [4, 5], we found both fusion genes in the present