A sagittal MRI scan of the head and neck, showing the brain, sinuses, and cervical spine. The image is overlaid with a semi-transparent purple box containing text.

Sarcomas em Cabeça e Pescoço

**Residência de Cirurgia de
Cabeça e Pescoço**

Dr. Wendell Leite

Introdução

- São neoplasias raras de origem mesodérmica
- Sua incidência anual nos E.U.A é menor que 10.000/ano
- 15% dos casos ocorrem na região da CP
- Correspondem a menos de 1% dos cânceres desta região
- Tratamento em centros de referência
- Grande defeito cosmético e funcional

Introdução

- A classificação é reproduzível para tumores bem diferenciados
- O sarcoma de partes moles mais comum é o fibrohistiosarcoma maligno
- Diferenciação miogênica dar prognóstico pior em relação a recidivas
- O rabdomiosarcoma e o angiosarcoma incidem na região da face e couro cabeludo
- O hemangiopericitoma na região nasosinusal
- O dermatofibrosarcoma protuberantes na região dérmica

Fatores etiológicos

- **Exposição a radiação, incidência após quimioterapia em crianças com leucemia**
- **Exposição química**
- **Rabdomiossarcoma associado a anormalidades no trato urinário**
- **Risco de malignização na neurofibromatose 1**
- **Osteossarcoma em pacientes com D. Paget, displasia fibrosa,**
- **Gene Rb aumento incidência de sarcomas de partes moles e ósseos**
- **Alterações no gene p53 em famílias com síndrome de Li-Fraumeni**

Angiosarcoma

- É um tumor raro de alto grau de malignidade com origem nas células do endotélio vascular
- Compreendem menos de 0,1% dos cânceres de CP
- 15% dos angiosarcomas cutâneos ocorrem na região da CP
- 03 subtipos histológicos: angiomatoso (canais vasculares), células fusiformes e indiferenciado (padrão sólido)

Rabdomiossarcoma

- Sarcoma mais comum na faixa etária pediátrica
- Histologia- presença de células com estrias dentro do citoplasma fibrilar de formato fusiforme
- Imunoistoquímica- marcadores para células miogênicas
- Subtipos embrionário (70% dos casos), alveolar (cerca de 20% dos casos)
- No embrionário existe anormalidade no cromossoma 11 e no alveolar translocações

Dermatofibrosarcoma Protuberante

- Lesão bem circunscrita**
- Imunoistoquímica-CD34 sugere diferenciação neural**
- Presença de translocação cromossômica e produtos genéticos**

Sarcoma sinovial

- Características histológicas não usuais**
- Apresenta tipicamente translocação no t(x;18) com fusão de genes SSX1 e SYT em 2/3 dos casos podendo apresentar fusão do SSX2 e o SYT**

Sarcomas Ósseos

Osteossarcoma

- Originado de tecido osteoblástico**
- As células malignas demonstram conter fosfatase alcalina**
- Pode ser de alto e baixo grau**
- O osteossarcoma é mais freqüente em ossos longos, na CP a mandíbula e a maxila são os ossos mais afetados**
- Na CP 1/3 são de baixo grau**

Crondrossarcomas

- 10% dos tumores ósseos**
- Varias séries com aumento na incidência do crondrossarcoma de 1 até 12 %**
- 60% crescem no tecido ósseo da CP e mandíbula sendo nesta a incidência de 8%, quase 1/4 crescem nas cartilagens laringotraqueais**
- Muitos tumores são invariavelmente de baixo grau**
- Metástase a distância é quase excepcional.**

Sarcoma de Ewing

- Raro na CP cerca de 2 a 1%
- Origem mesenquimal
- Diagnóstico por microscopia, imunoistoquímica e análise citogenética
- Glicose detectada pela reação do ácido de Schiff
- Imunoistoquímica presença glicoprotéina MIC-2 ou CD-99
- 80% dos Ewings exibem translocação $i(11;22) (q24;q12)$ entre o EWS gene no cromossoma 22 e o FLI1 no cromossoma 11

Diagnóstico

-História clínica

Predisposição genética e exposição a agentes cancerígenos

Avaliação de crescimento dos neurofibromas

Dor e deformidade exuberante na doença de Paget

-Exame clínico

Avaliar invasão profunda

Exames Complementares

- Biópsia incisional X biópsia excisional
- PAAF
- TC e a RMN são muito utilizadas
- Angiografia
- PET SCAN
- Cintigrafia com tecnécio
- A biópsia de medula óssea é necessária nos rabdomyosarcomas
- Análise do líquido em lesões parameningeas.

Sarcomas em Cabeça e Pescoço

Estadiamento

TABLE 30.5 International Union Against Cancer (UICC) and American Joint Committee on Cancer (AJCC) TNM Classification (6th Edition) of Soft Tissue Sarcomas

Primary tumor (T)^a				
TX		Primary tumor cannot be assessed		
T0		No evidence of primary tumor		
T1		Tumor 5 cm or less in greatest dimension		
		T1a superficial tumor		
		T2b deep tumor		
T2		Tumor more than 5 cm in greatest dimension		
		T2a superficial tumor		
		T2b deep tumor		
Regional lymph nodes (N)				
NX		Regional lymph nodes cannot be assessed		
N0		No regional lymph node metastasis		
N1		Regional lymph node metastasis		
Distant metastasis (M)				
MX		Distant metastasis cannot be assessed		
M0		No distant metastasis		
M1		Distant metastasis		
Stage grouping				
Stage I	G1–2	T1a, 1b, 2a, 2b	N0	M0
Stage II	G3–4	T1a, 1b, 2a	N0	M0
Stage III	G3–4	T2b	N0	M0
Stage IV	Any G	Any T	N1	M0
	Any G	Any T	N0	M1

G, grade.

^aSuperficial tumor is located exclusively above the superficial fascia without invasion of the fascia; deep tumor is located either exclusively beneath the superficial fascia, superficial to the fascia with invasion of or through the fascia, or both superficial yet beneath the fascia.

Source: Sobin L, et al. *TNM classification of malignant tumours*, 6th ed. New York: Wiley-Liss, 2002; and Greene FL, Page D, Morrow M, et al. *AJCC cancer staging manual*, 6th ed. New York: Springer, 2002.

Sarcomas em Cabeça e Pescoço

Estadiamento

TABLE 30.8 International Union Against Cancer (IUCC) and American Joint Committee on Cancer (AJCC) TNM Classification (6th edition) of Bone Sarcomas

Primary tumor (T)				
TX	Primary tumor cannot be assessed			
T0	No evidence of primary tumor			
T1	Tumor (maximum dimension) ≤ 8 cm at time of diagnosis			
T2	Tumor (maximum dimension) > 8 cm at time of diagnosis			
T3	Skip metastases—two discontinuous tumors in the same bone with no other distant metastases			
Regional lymph nodes (N)^a				
NX	Regional lymph nodes cannot be assessed			
N0	No regional lymph node metastasis			
N1	Regional lymph node metastasis to be considered equivalent to distant metastatic disease (see M1b below)			
Distant metastasis (M)				
MX	Distant metastasis cannot be assessed			
M0	No distant metastasis			
M1	Distant metastasis			
	M1a, Lung only metastases			
	M1b, All other distant metastases including lymph nodes			
Stage grouping				
Stage IA	G1,2	T1	N0	M0
Stage IB	G1,2	T2	N0	M0
Stage IIA	G3,4	T1	N0	M0
Stage IIB	G3,4	T2	N0	M0
Stage III	Any G	T3	N0	M0
Stage IVA	Any G	Any T	N0	M1
Stage IVB	Any G	Any T	N0/N1	M1

G, grade

Tratamento

- Cirurgia**
- Cirurgia + Radioterapia**
- Radioterapia pré ou pós operatória**
- Tele ou braqueterapia**
- Associação a quimioterapia**

Sarcomas em Cabeça e Pescoço

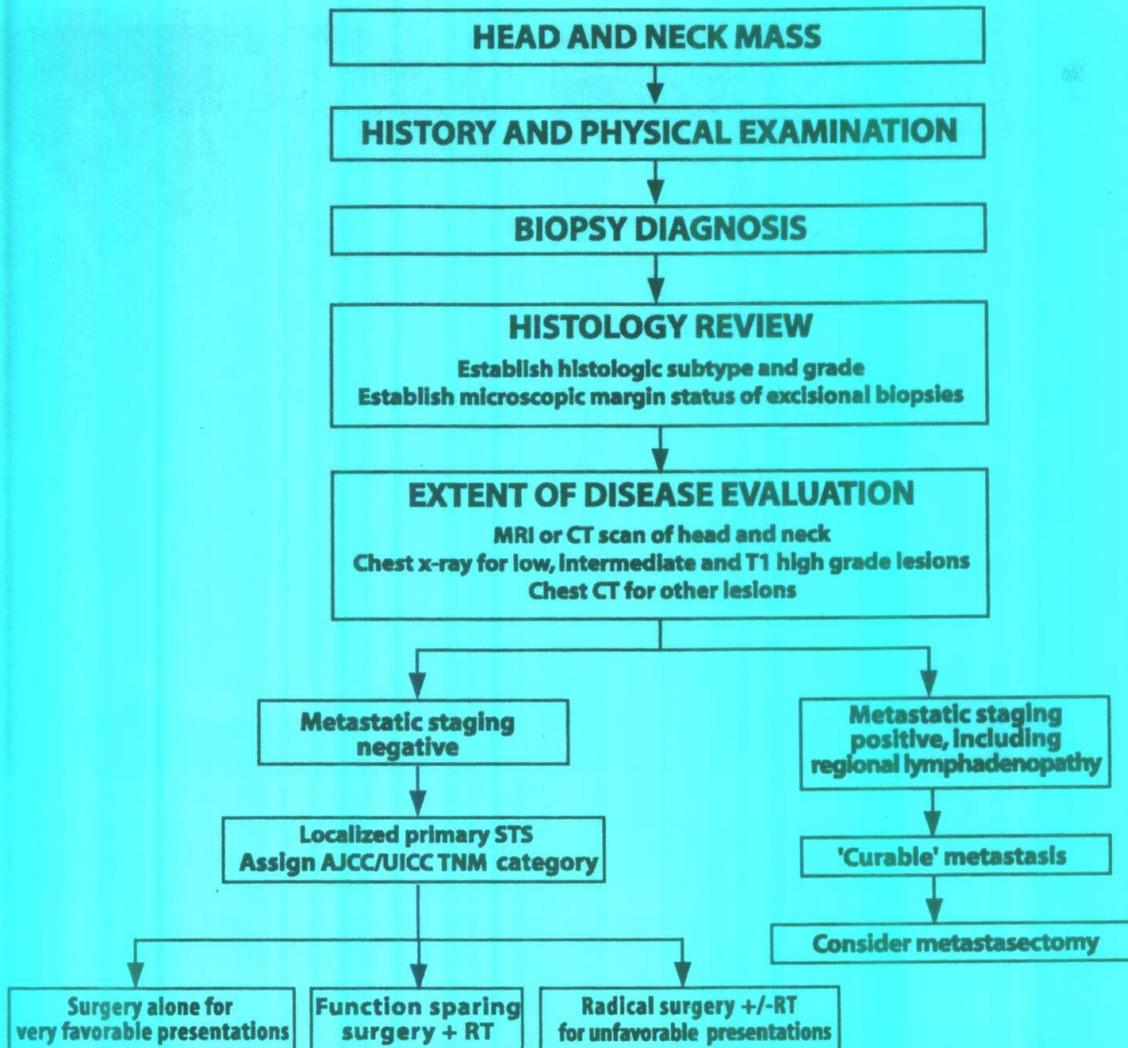
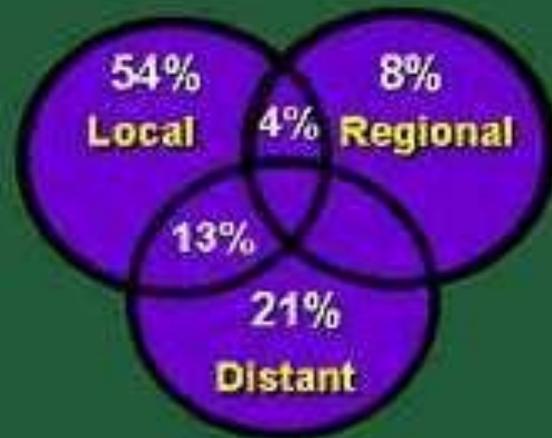


Figure 30.3 Flow schema for the assessment of soft tissue sarcoma of the head and neck. Because of the

Sobrevida



No Recurrence - 60%

Treatment failure in
40%
of all patients

Patterns of treatment failure for soft tissue sarcomas of the head and neck