

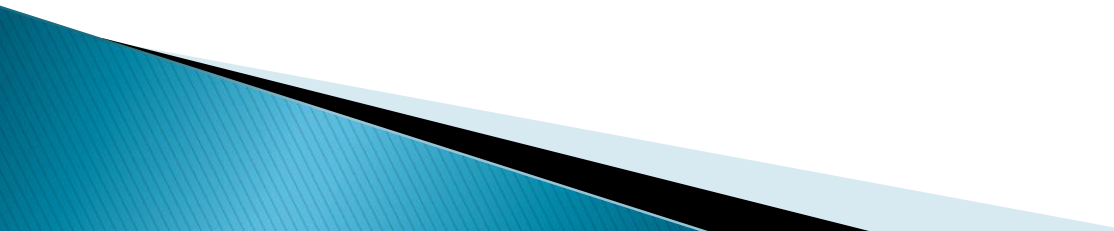
ORIGINAL ARTICLE

Secondary Skull Base Malignancies in Survivors of Retinoblastoma: The Memorial Sloan Kettering Cancer Center Experience

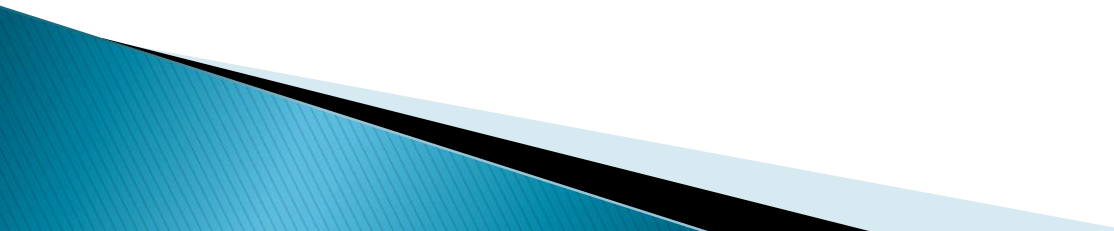
**Jeffrey C. Liu, M.D.,¹ Babak Givi, M.D.,¹ Suzanne Wolden, M.D.,¹
Ruth A. Kleinerman, M.P.H.,² Ira J. Dunkel, M.D.,¹ Nancy Lee, M.D.,¹
Jatin P. Shah, M.D.,¹ David H. Abramson, M.D.,¹ and Dennis H. Kraus, M.D.¹**

Gaudencio Barbosa
R4 Cirurgia de Cabeça e Pescoço
HUWC UFC

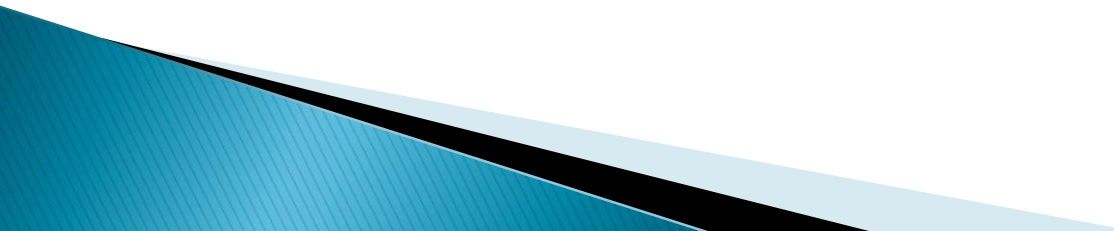
Introdução

- ▶ Retinoblastoma (Rb): neoplasia originada da retina, afeta população pediátrica – 90% dos casos em menores de 5 anos
 - ▶ Mutação do gene Rb1, afetando 1;23000 nascidos vivos
 - ▶ Ocorre em duas formas clínicas – forma genética (todas as células do corpo) ou apenas no olho
- 

Introdução

- ▶ Há mais de 100 anos é demonstrado que a radioterapia pode ser curativa para o Rb
 - ▶ Quando o paciente é tratado com RT o risco de câncer secundário não ocular aumenta e o período de latência diminui
 - ▶ Incidência de sarcoma cresce se a criança foi irradiada no primeiro ano de vida
- 

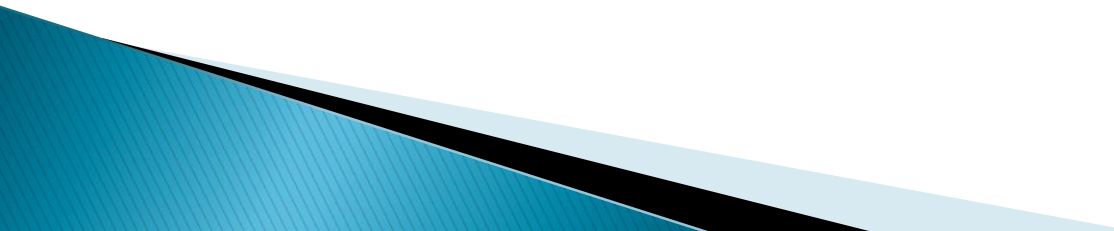
Introdução

- ▶ A maioria dos tumores secundarios pos radioterapia são os sarcomas
 - ▶ Os sacomas de partes moles são ligeiramente mais frequentes que os osteossarcomas
 - ▶ Radioterapia esta relacionada a um risco cumulativo de 38% em pacientes com Rb
- 

Metodos

- ▶ Após aprovação pelo comitê de ética, foi realizado levantamento retrospectivo de um banco de dados de tumores de base de crânio do Memorial Sloan Kettering Cancer Center
- ▶ O banco de dados contem informações de 1974 a 2010

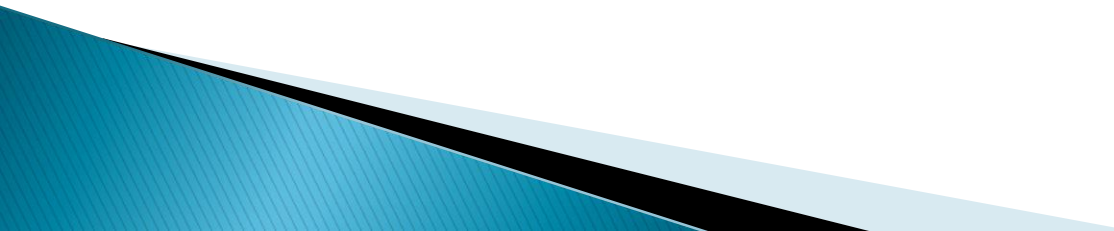
Metodos

- ▶ Pacientes incluidos tiveram historia de Rb cujo tratamento inicial incluiu radioterapia
 - ▶ Curva de Kaplan–Meier foi calculada utilizando SPSS e estatística long–rank (Mantel–Cox) foi utilizada para determinar significancia
- 

Resultados

- ▶ Foram identificados 17 pacientes: 13 masculinos e 4 femininos
- ▶ Media de idade ao diagnóstico do Rb foi 12 meses (1–29 meses)
- ▶ Tumor bilateral foi observado em 94% dos pacientes
- ▶ Enucleação foi realizada em 13 pacientes sendo bilateral em 2 pacientes
- ▶ Todos os pacientes receberam RT externa na dose de 4400cGy (3500–7000cGy)

Resultados

- ▶ Tumor maligno ocorreu em media após 23 anos da RT (6–65 anos)
 - ▶ A media de idade de ocorrencia do tumor secundario foi de 24 anos
 - ▶ No total 18 tumores de base de cranio foram ressecados neste levantamento, incluindo um paciente com 2 tumores separados
- 

Resultados

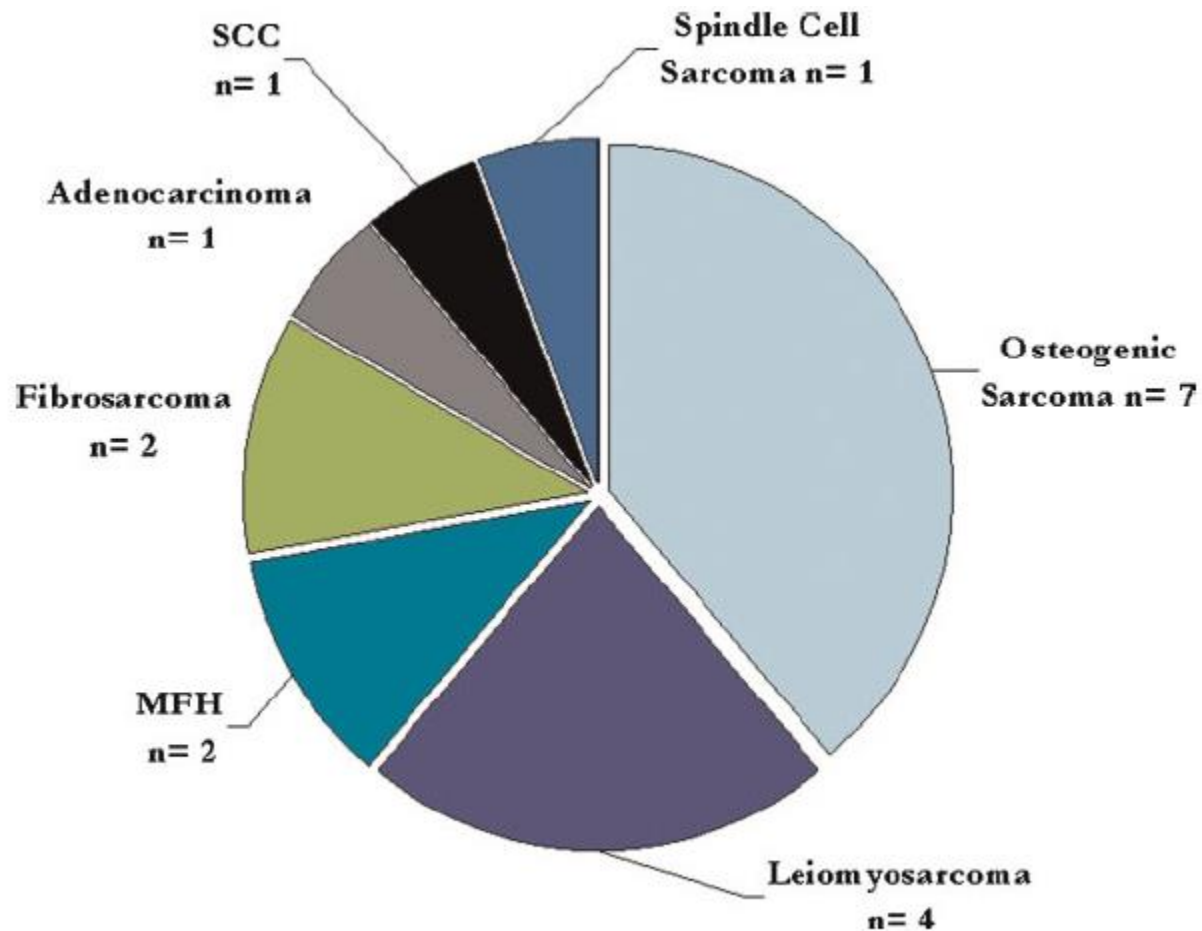


Figure 1 Pie chart showing histological distribution of secondary skull base malignancies. MFH, malignant fibrous histiocytoma; SCC, squamous cell carcinoma.

Resultados

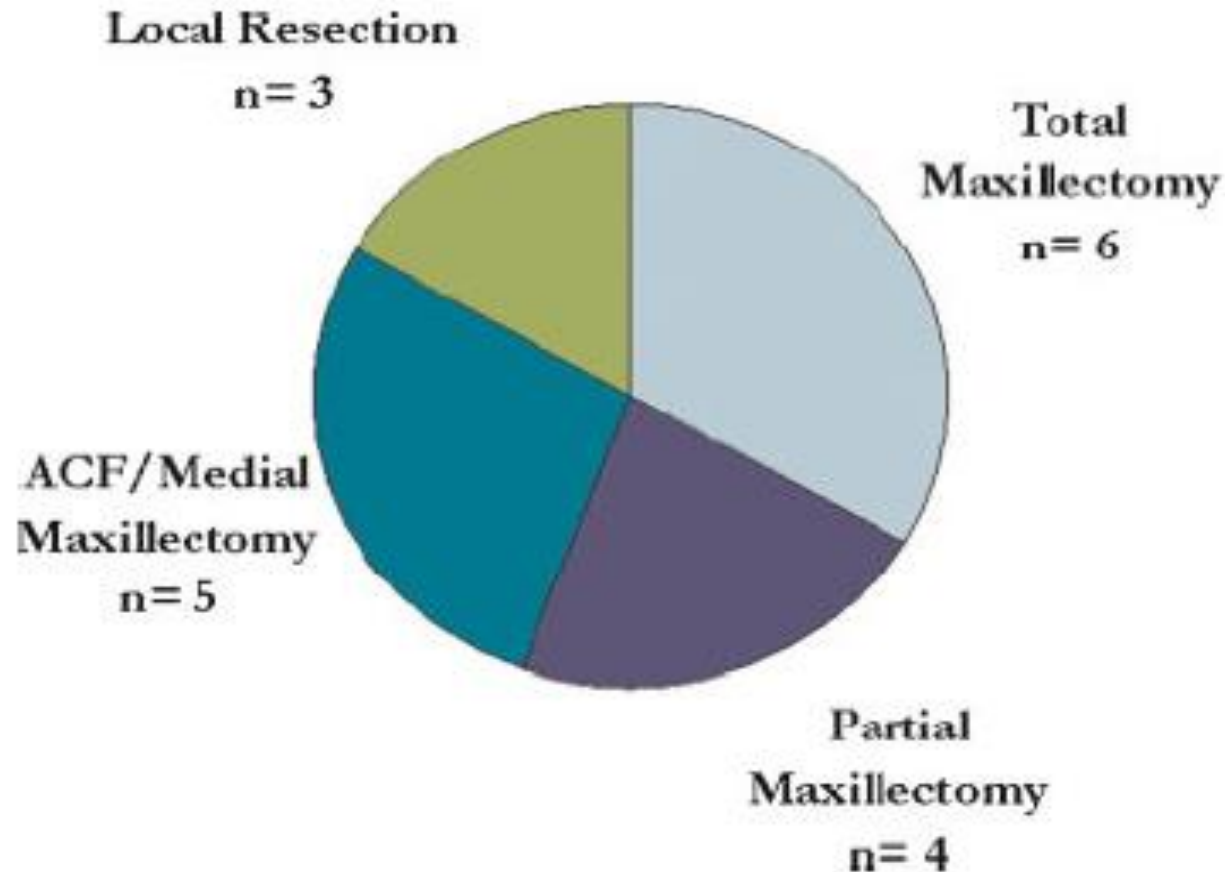
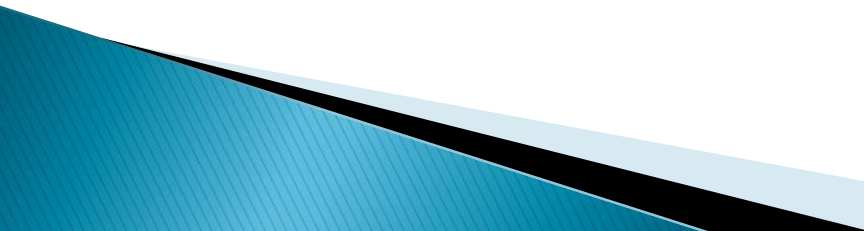
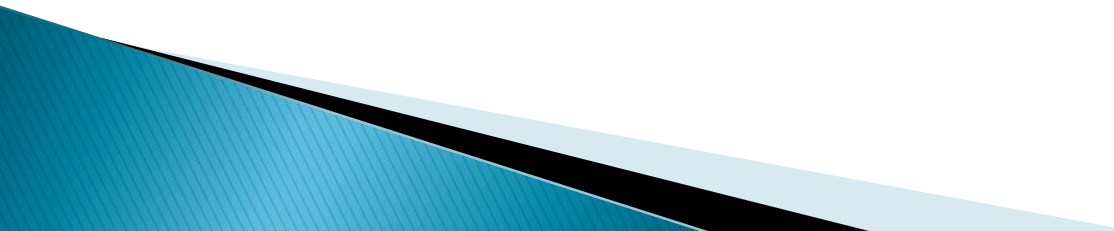


Figure 2 Pie chart showing types of surgical resection for secondary skull base malignancies. ACF, anterior cranial fossa.

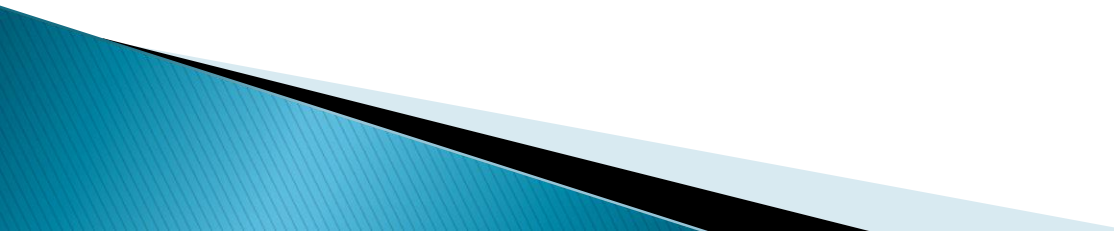
Resultados

- ▶ Tratamento adjuvante incluiu quimioterapia (QT) e radioterapia adicional
 - ▶ Onze pacientes receberam QT pos operatoria (metotrexate e doxorubicina)
 - ▶ RT pos operatoria foi realizada em 7 casos (41%) com dose variando de 5040 a 6080 cGY
 - ▶ Três casos foram submetidos a cirurgia de resgate por doença recorrente sendo dois casos resgatados com sucesso
- 

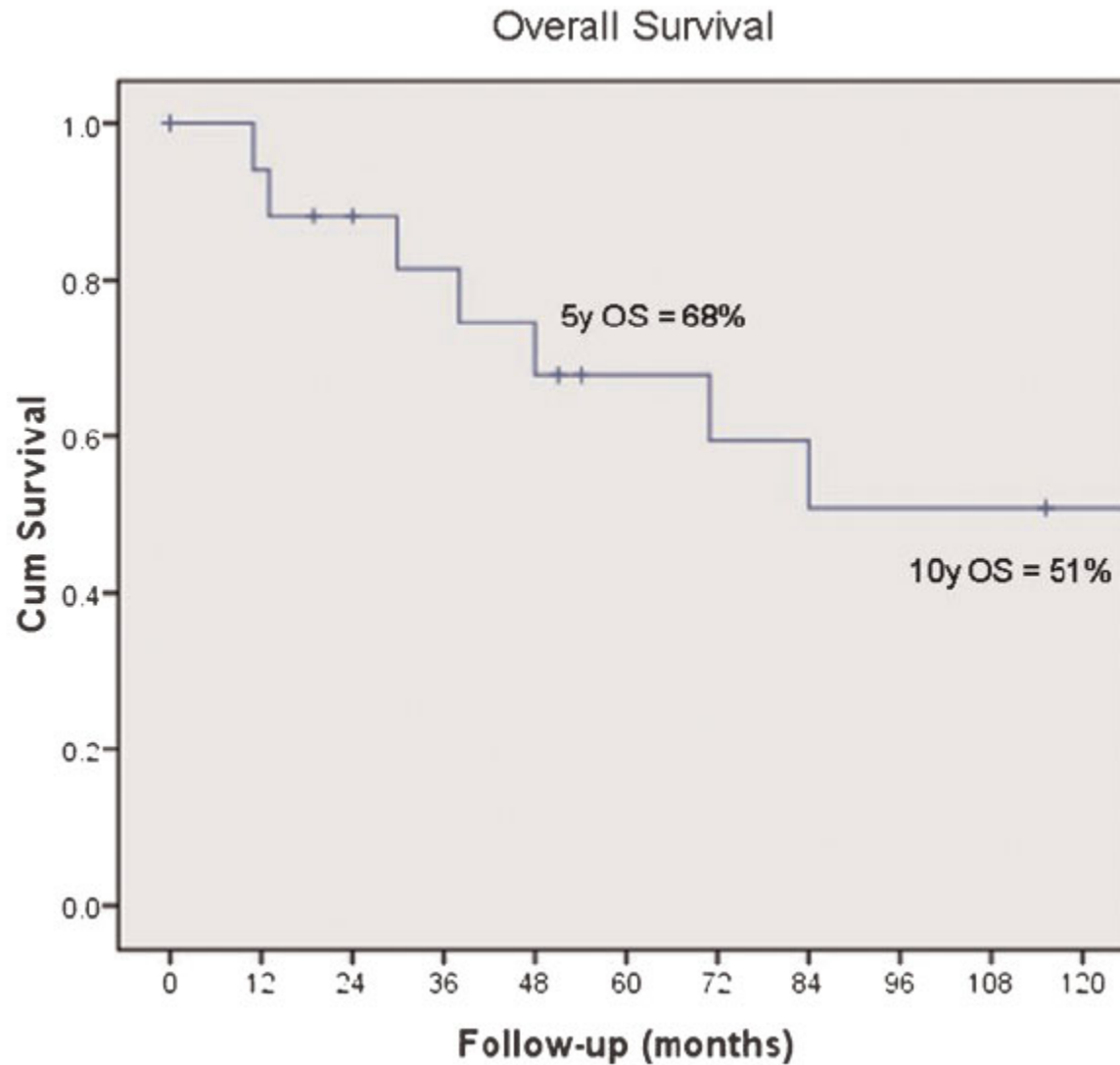
Resultados

- ▶ No momento desta revisão nenhum paciente tinha evidencia de doença e nenhum deles havia falecido pela doença
 - ▶ Analise de Kaplan–Meier: sobrevida em 5 anos de 68% e sobrevida em 10 anos de 51%
 - ▶ Média de vida após a cirurgia foi de 165 meses
- 

Resultados

- ▶ Pacientes que faleceram da doença sobreviveram em media 46 meses (13–165 meses) após a cirurgia
 - ▶ Quatro pacientes faleceram pela metastase local e 3 faleceram por metastase a distancia
 - ▶ O tipo de sarcoma (osteossarcoma x sarcoma de partes moles) não esta associado a diferenca na sobrevida
- 

Resultados



3 Kaplan-Meier survival curve showing overall survival (OS) of 68% at 5 years and 51% at 10 years.

Resultados

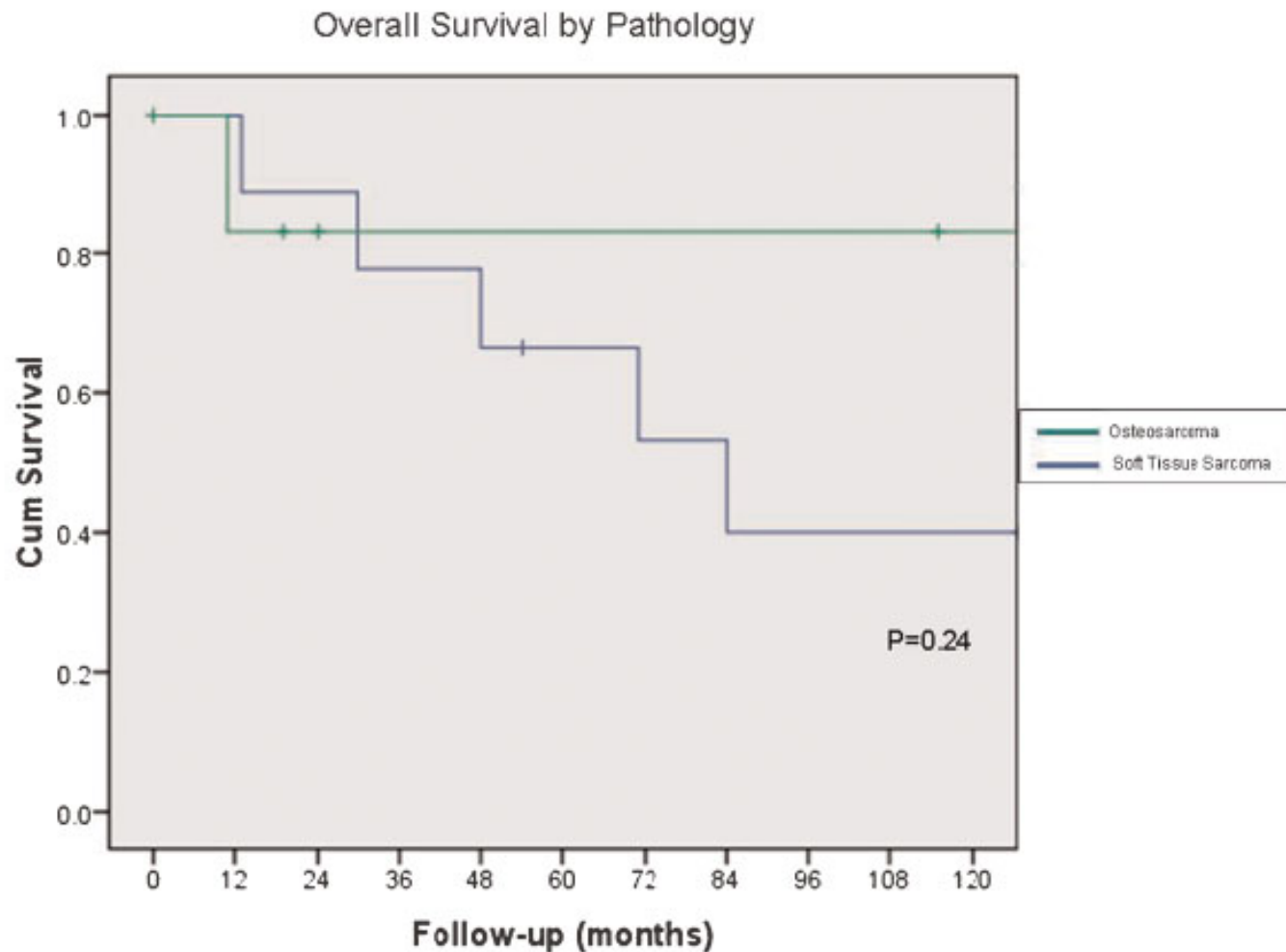
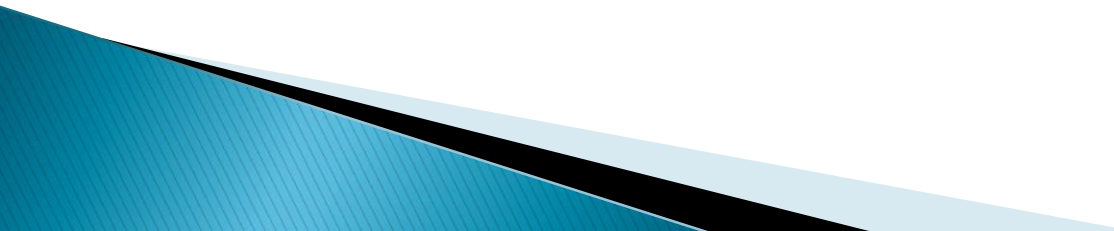


Figure 4 Kaplan-Meier survival curve showing overall survival by pathology ($p=0.24$).

Discussão

- ▶ Kleinerman et al: RT para tto de Rb aumenta o risco de sarcoma
 - ▶ Abramson e Frank: maior risco de neoplasia pós RT em pacientes irradiados com menos de 1 ano
 - ▶ Os tipos histológicos de neoplasias pos RT mostrados no estudo são compatíveis com a literatura
- 

Discussão

- ▶ Vies de seleção: não se tem dados de pacientes que desenvolveram neoplasia pos RT para tratamento do Rb e que não foram submetidos a cirurgia
 - ▶ Cirurgia e terapia adjuvante pode promover benefícios para pacientes tratados para Rb e que desenvolveram neoplasia de base do crânio
- 