

Sarcoma - características e resultados em um centro de referência oncológica no sul do Brasil

Sarcoma - characteristics and results in a reference oncology center in southern Brazil

DOI:10.34119/bjhrv5n2-023

Recebimento dos originais: 15/02/2022

Aceitação para publicação: 08/03/2022

Shermann B. R. Moreira

Instituição: Centro de Pesquisas Oncológicas – CEPON, Florianópolis – SC
Endereço: Rod. Admar Gonzaga, 655 - Itacorubi, Florianópolis - SC, CEP: 88034-000
E-mail: shermannmoreira@hotmail.com

Rita F. F. de Oliveira

Instituição: Centro de Pesquisas Oncológicas – CEPON, Florianópolis – SC
Endereço: Rod. Admar Gonzaga, 655 - Itacorubi, Florianópolis - SC, CEP: 88034-000
E-mail: rita.oliveira@cepon.org.br

Tamise da Silva Baptista

Instituição: Centro de Pesquisas Oncológicas – CEPON, Florianópolis – SC
Endereço: Rod. Admar Gonzaga, 655 - Itacorubi, Florianópolis - SC, CEP: 88034-000
E-mail: tamise_baptista@hotmail.com

Lucilda C. Lima

Instituição: Centro de Pesquisas Oncológicas – CEPON, Florianópolis – SC
Endereço: Rod. Admar Gonzaga, 655 - Itacorubi, Florianópolis - SC, CEP: 88034-000
E-mail: lucildacl@yanoo.com.br

Elaine C. N. Forte

Instituição: Universidade Federal de Santa Catarina – UFSC, Florianópolis – SC
Endereço: R. Eng. Agrônomo Andrei Cristian Ferreira, s/n - Trindade, Florianópolis – SC
CEP: 88040-900
E-mail: elainecnfortes@gmail.com

RESUMO

Revisar as características clínicas de pacientes com sarcoma ósseo e de partes moles confirmados histologicamente, internados de 2000 a 2019 em um hospital público de oncologia no Brasil. Material e métodos: Foram analisados dados clínicos e epidemiológicos de prontuários médicos de 918 pacientes com sarcoma ósseo e de partes moles. Resultados: Dos casos avaliados 53,6% eram do sexo masculino e 46,4% do feminino. A média de idade foi de 40,78 anos. Os sarcomas mais frequentes foram de partes moles, correspondendo a 650 casos (70,81%). O subtipo mais comum de sarcoma ósseo foi o osteossarcoma e o tecido mole mais comum foi o leiomiossarcoma. Os pulmões foram o local de metástase mais afetado. A sobrevida global para sarcomas incluindo osso e tecido mole foi de 20,7 meses. Conclusão: O perfil clínico e epidemiológico dos pacientes com sarcomas indicou predomínio do osteossarcoma, entre os sarcomas ósseos, e do leiomiossarcoma, entre os sarcomas de partes moles. 22,1% apresentavam metástases ao diagnóstico, sendo o local mais comum o pulmão.

Palavras-chave: sarcoma, oncologia médica, epidemiologia, fatores de risco, serviço hospitalar de oncologia.

ABSTRACT

To review the clinical characteristics of patients with histologically confirmed bone and soft tissue sarcoma admitted from 2000 to 2019 in a public oncology hospital in Brazil. Material and methods: Clinical and epidemiological data from medical records of 918 patients with bone and soft tissue sarcoma were analyzed. Results: Of the cases evaluated 53.6% were male and 46.4% were female. The mean age was 40.78 years. The most frequent sarcomas were soft tissue sarcomas, corresponding to 650 cases (70.81%). The most common bone sarcoma subtype was osteosarcoma and the most common soft tissue was leiomyosarcoma. The lungs were the most affected site of metastasis. The overall survival for sarcomas including bone and soft tissue was 20.7 months. Conclusion: The clinical and epidemiological profile of patients with sarcomas indicated a predominance of osteosarcoma, among bone sarcomas, and leiomyosarcoma, among soft tissue sarcomas. 22.1% had metastases at diagnosis, and the most common site was the lung.

Keywords: sarcoma, medical oncology, epidemiology, risk factors, hospital oncology service.

1 INTRODUÇÃO

Os sarcomas são um grupo raro e heterogêneo de tumores sólidos, com origem nas células mesenquimais e com achados clínicos e patológicos únicos. Os sarcomas são divididos em dois grandes grupos: (i) sarcomas de tecidos moles (STS), que inclui cânceres originados no tecido adiposo, músculo, nervo, vasos sanguíneos e outro tecido conjuntivo e (ii) sarcoma ósseo, osteossarcomas, que são tumores ósseos (1) Os sarcomas de partes moles mais frequentes são: lipossarcoma (LPS), leiomiossarcoma (LMS) e sarcoma pleomórfico indiferenciado (UPS) (2). Osteossarcoma, condrossarcoma e sarcoma de Ewing são os cânceres ósseos mais frequentes (3). Além disso, os sarcomas têm um amplo espectro histopatológico, pois as células mesenquimais podem se diferenciar em uma variedade de tipos de células, incluindo miócitos, adipócitos e condrócitos, entre outros.

Os sarcomas representam quase 1% de todos os cânceres em adultos e 15% de todos os cânceres pediátricos. Em 2018, um total de 13.040 casos de STS foram identificados apenas nos Estados Unidos, e 5150 deles tiveram um desfecho fatal (2). Em 2019, 3.500 casos de osteossarcoma foram identificados nos Estados Unidos e 1.600 tiveram um desfecho fatal (3). A verdadeira incidência do sarcoma é subestimada, em parte devido à sua incidência rara e em parte devido aos seus achados anatomopatológicos desafiadores. Os sarcomas são provavelmente originados de mutação de novo e não de uma lesão pré-existente, embora sua patogênese permaneça obscura. Vários agentes foram associados à incidência de sarcoma: fatores hereditários (síndrome de Li Fraumeni, neurofibromatose tipo I), quimioterapia,

radioterapia, outros irritantes químicos, linfedema e retinoblastoma. Além disso, devido à sua raridade e complexidade, os pacientes com sarcoma requerem uma abordagem de equipe multidisciplinar para tratamento e manejo. Um centro de referência com cirurgia oncológica, ortopédica e plástica disponível; oncologista clínico adulto e pediátrico; além da capacidade de radioterapia e patologista experiente, são uma equipe mínima ideal para tratar pacientes com sarcoma. É bem descrito que centros que oferecem abordagem multidisciplinar para tratar sarcomas apresentam melhores resultados, e que quanto mais cedo os pacientes podem ser admitidos em centros de referência, melhores resultados eles experimentam (5).

Na Suécia, pacientes não encaminhados a um centro de referência de sarcoma tiveram 2,4 vezes mais recidivas do que pacientes encaminhados antes da cirurgia e pacientes vistos apenas após a cirurgia nesses centros tiveram 1,3 vezes mais recidivas do que pacientes admitidos antes da cirurgia definitiva de sarcoma (6).

No Brasil, a estimativa do Instituto Nacional do Câncer (INCA) é entre os anos de 2020-2023, 450 mil pacientes serão diagnosticados com câncer a cada ano, sendo que cerca de 4.500 serão diagnosticados com sarcomas. Existem poucos relatos sobre o manejo do sarcoma no Brasil e os relatos muitas vezes estão relacionados a um centro ou área específica, por exemplo, o sarcoma de Ewing, que possui um centro de pesquisa brasileiro designado e oferece um banco de dados de casos e protocolos de tratamento (7,8) . Em 2019, um estudo retrospectivo identificou a incidência de tumores ósseos em crianças e adultos jovens no Brasil entre 1973 e 2013 em 5,74 e 11,25 / milhão para crianças e adultos jovens, respectivamente (9).

É de extrema relevância o conhecimento das características, incidência, morbimortalidade relacionadas aos sarcomas em crianças e adultos no Brasil. Este estudo relata as características basais e os resultados de pacientes com sarcoma tratados em um centro de referência em câncer no sul do Brasil.

2 MÉTODOS

Este é um estudo retrospectivo, descritivo e observacional. O estudo utilizou dados do Sistema de Informação em Saúde (SIS), revisando dados do Centro de Pesquisas Oncológicas (CEPON) de Florianópolis - Santa Catarina, Brasil. Os SIS são instrumentos padronizados de monitoramento e coleta de dados, com o objetivo de fornecer subsídios para análise e melhor entendimento de importantes problemas de saúde da população, subsidiando a tomada de decisões nos níveis municipal, estadual e federal.

O CEPON é um hospital de financiamento público, referência em terapias oncológicas em Santa Catarina e também apontado pela Organização Mundial da Saúde (OMS) como centro

de referência em terapias paliativas no Brasil.

O CEPON possui mais de 139930,84 metros quadrados, com 896 funcionários; 117 desses funcionários são médicos. O complexo conta com pronto-socorro, especialidades clínicas de oncologia, hospital-dia, unidade de terapia intensiva, centro cirúrgico, radioterapia e unidades de internação. O atendimento médio anual é de 8 mil pacientes no pronto-socorro e mais de 120 mil no ambulatorial. O pronto-socorro funciona diariamente, 24 horas por dia, e é destinado ao atendimento de complicações exclusivamente de pacientes com prontuário aberto na instituição. As equipes são organizadas por grupos de tumores; o presente estudo é resultado do trabalho da equipe de sarcomas e melanoma. Essa equipe é composta por oncologistas clínicos, oncologista pediátrico, radioterapeuta, cirurgião, ortopedistas, patologistas e radiologistas, além da equipe de enfermagem.

Os critérios de elegibilidade para este estudo foram pacientes com qualquer tipo de sarcoma, em qualquer localidade, admitidos no CEPON entre os anos de 2000 e 2019. A amostra não estratificada foi baseada no início de um registro de câncer (Registro Hospitalar de Câncer) no SIS, usando a terceira edição do "CID-10".

Os Registros Hospitalares de Câncer (RHCs) são centros que registram, armazenam, processam e analisam, de forma sistemática e contínua, informações de pacientes atendidos em uma unidade hospitalar, com diagnóstico confirmado de câncer. O principal objetivo dos RHCs é monitorar e avaliar a qualidade do trabalho realizado nos hospitais, incluindo os resultados do tratamento do câncer. Para consolidar as informações, a maioria do RHC utiliza o SisRHC, sistema de informatização de dados, desenvolvido e disponibilizado pelo INCA (Instituto Nacional do Câncer).

Os dados são enviados de cada hospital para compor o banco de dados nacional de registros hospitalares de câncer, sob custódia do INCA.

A manutenção e exportação de dados do RHC para o sistema RHC é obrigatória para hospitais habilitados na Atenção Especializada em Oncologia do SUS, conforme a instituição estudada (10).

A Classificação Internacional de Doenças para Oncologia (CID-O) é uma extensão do Capítulo II (neoplasias) da Classificação Internacional de Doenças (CID). O ICD-O permite a codificação de todas as neoplasias por topografia, histologia (morfologia) e comportamento biológico (maligno, benigno, "in situ", incerto se benigno ou maligno e metastático). Assim, o CID-O é uma nomenclatura codificada que pode ser utilizada tanto para topografia quanto para tipos histológicos de neoplasias. O CID-O não fornece códigos para outros tipos de informações, como estadiamento clínico, extensão da doença, lateralidade, método de

diagnóstico e tratamento.

Para mortalidade e outros desfechos, foi utilizado o “Sistema de Informação de Mortalidade” (SIM) administrado pelo Ministério da Saúde, utilizando o código “CID 10”. Depois que os dois conjuntos de dados foram obtidos, eles foram revisados para remover duplicatas. Excluímos pacientes com tumor de estroma gastrointestinal (GIST) e também pacientes com informações incompletas no banco de dados.

Coletamos dados de idade, sexo, raça, cidade de origem, data da primeira avaliação, data da confirmação do diagnóstico, método usado para confirmar o diagnóstico, história familiar de câncer, achados histológicos, localização do tumor primário, presença de metástases, localização das metástases e desfecho no último prontuário.

Os dados foram analisados no SPSS versão 22.0. Usamos análise univariada; para dados demográficos, e clínicos, usamos média e desvio padrão, para variáveis nominais usamos frequências relativas (como porcentagens). Além disso, utilizamos o teste do qui-quadrado e adotamos 5% como estatisticamente significativo.

Este estudo foi aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa com Seres Humanos (CEPSH), número 3.901.963 e não foi considerado necessário o consentimento informado para a publicação desses dados, uma vez que foi totalmente anônimo e garantiu o uso adequado do mesmo.

3 RESULTADOS

No total, 918 registros de sarcoma foram identificados e incluídos no estudo, após a remoção das duplicatas. Destes, 426 (46,4%) eram mulheres e 492 (53,6%) eram homens, 856 (93,24%) eram brancos, 32 (3,48%) eram negros, 18 eram pardos (1,96%), 1 (0,10%) era indígena, faltava informação sobre raça em 11 (1,19%) prontuários.

A distribuição etária foi identificada como: 23 (2,5%) pacientes tinham entre 0 e 10 anos, 145 (15,8%) pacientes tinham entre 11 e 20 anos, 286 (31,2%) pacientes tinham entre 21 e 40 anos, 312 (34%) tinham entre 41 e 60 anos, 134 (14,6%) tinham entre 61 e 80 anos e 18 (1,9%) pacientes tinham mais de 80 anos. A mediana de idade foi de 41 anos (intervalo interquartil 24-54).

Os pacientes eram originários de várias regiões do Brasil, mas a grande maioria era dos estados do Sul: 741 (80,71%) de Santa Catarina; 76 (8,27%) do Rio Grande do Sul; e 43 (4,68%) do Paraná, e 58 (6,31%) de outras regiões do Brasil.

A história familiar de câncer foi negativa em 254 (27,7%) pacientes e positiva em 249 (27,1%) pacientes. Essa informação estava faltando em 415 (45,2%) arquivos.

Em relação ao estado civil e escolaridade, as tabelas 1 e 2 mostram que a maioria dos pacientes era casada e não havia concluído o ensino fundamental no momento do diagnóstico do câncer.

A Tabela 3 mostra que o laudo histológico da lesão primária foi o teste diagnóstico mais relevante para selar o diagnóstico de sarcoma em 93,9% dos pacientes (11).

Uma possível explicação para a falta de dados em relação ao estado civil do paciente, nível de escolaridade e história familiar de câncer é que o CEPON mudou do papel para o sistema de mapeamento eletrônico (Tasy®) em 2011 e esses agora são campos obrigatórios, levando a preencher coleta de dados desde 2012.

Osteossarcomas foram os cânceres mais frequentes em nosso estudo, um total de 108 (11,76%) pacientes foram diagnosticados com osteossarcoma, seguido por leiomiossarcoma em 93 (10,13%) pacientes e sarcoma de Ewing em 80 (8,71%) pacientes (tabela 4).

O nível de escolaridade é um bom indicador das condições socioeconômicas, bem como da compreensão intelectual dos pacientes. 56,10% desta amostra possuía, no máximo, o ensino fundamental completo; 23,96% tinham ensino médio completo e 8,49% haviam iniciado ou concluído o ensino superior, conforme tabela 1. Esses dados diferem da média nacional que gira em torno de 40,2% no ensino fundamental completo e incompleto, 31,9% no máximo possuem ensino médio completo e 21,4% possuem ensino superior completo e incompleto.

Table 1: Education level

	N	%
Primary (incomplete)	266	29
Primary (complete)	249	27,1
Secondary	220	24
Terciary	78	8,5
No education	42	4,6
Missing information	35	3,8
Terciary (incomplete)	28	3,1
Total	918	100

Table 2: Marital status at time of diagnosis

	N	%
Married	438	47,7
Single	337	36,7
Divorced	57	6,2
Widowed	54	5,9
Common-law	20	2,2
Missing information	12	1,3
Total	918	100

Table 3: Most relevant diagnostic testing sealing the diagnosis of sarcoma

	N	%
Histology of primary site	862	93,9
Histology of metastase site	26	2,8
Radiologic test	15	1,6
Missing information	7	0,8
Citology	6	0,7
Clinical findings	2	0,2
Total	918	100

Table 4: Sarcoma morphology

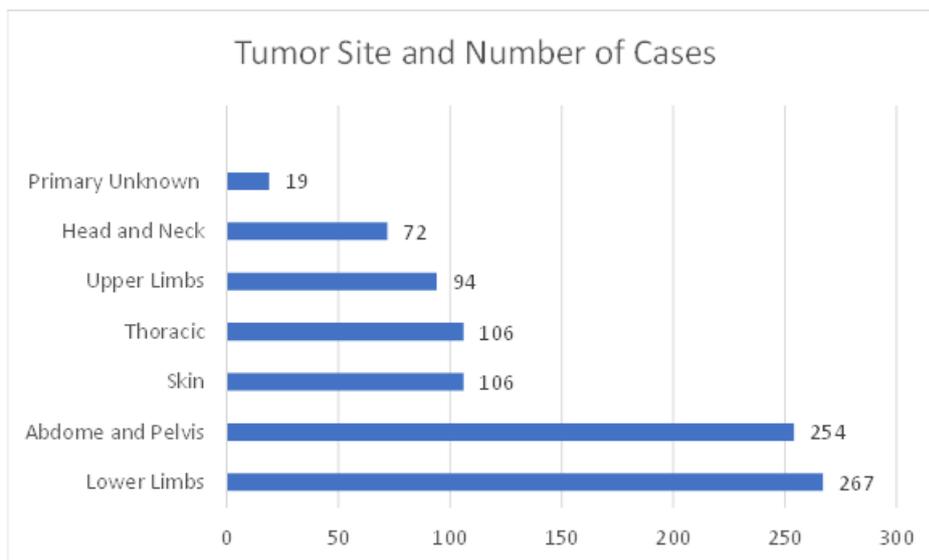
	N	%
Osteosarcoma	108	11,76
Leiomyosarcoma	93	10,13
Ewing Sarcoma	80	8,71
Sarcoma de Kaposi	79	8,60
Sarcoma Fusocelular	77	8,38
Rhabdomyosarcoma	71	7,73
Liposarcoma	61	6,64
Chondrosarcoma	51	5,55
Sarcoma Synovial	46	5,01
Sarcoma no specified	34	3,70
Dermatofibrosarcoma	32	3,48
Gigantes cells	29	3,15
Sarcoma Pleomorphic	28	3,05
Fibrosarcoma	22	2,39
Sarcoma do Stromal Endometrial	21	2,28

Os membros inferiores foram os locais mais acometidos, cerca de 30% dos pacientes,

seguido de pelve e abdome em 27% dos pacientes, 11,5% dos pacientes apresentava no tórax e 11,5% na pele. Cerca de 10% dos pacientes apresentavam localização primária do sarcoma em membros superiores, 7,8% na região de cabeça e pescoço e 2,06% na localização do tumor primário desconhecido (conforme Figura 1).

O desconhecimento da localização primária do tumor provavelmente ocorreu devido ao extenso quadro metastático dos pacientes ao chegarem à instituição, quando não é mais possível designar o local de início, ou, no caso específico desta instituição, devido ao falta de registro sistemático e padronizado em prontuário antes da implantação do prontuário eletrônico, ocorrida em 2011.

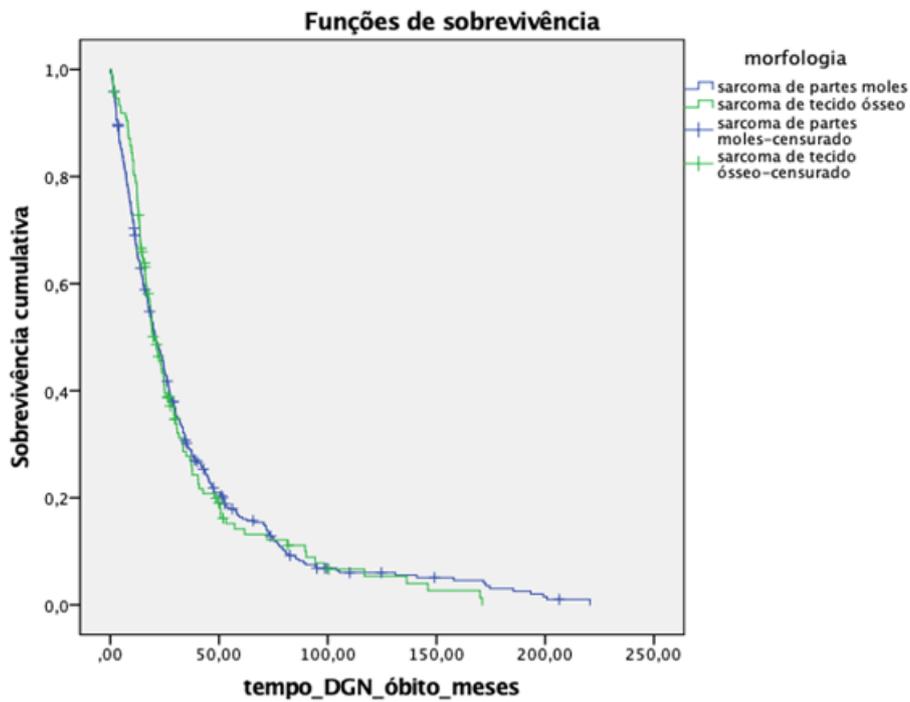
Figure 1: Primary tumor site and number of patients



No momento do diagnóstico, 203 (22,1%) pacientes já apresentavam metástases. O local de metástase mais frequente foi o pulmão em 152 (74,8%) pacientes, seguido por ossos em 37 (18,2%) pacientes e fígado em 36 (17,7%) pacientes. Entre os pacientes com metástases no momento do diagnóstico, 57 (28%) já apresentavam dois ou mais sítios metastáticos.

A sobrevida global dos sarcomas analisada por método estatístico e estimativas de Kaplan Meyer foi de 20,7 meses (IC95% 18,1-23,2meses). Em análise de subgrupo, os sarcomas de partes moles apresentaram uma sobrevida de 20,7 meses (IC95% 17,4-24meses) e os sarcomas ósseos uma sobrevida de 20,5 meses (IC95% 16,9-24 meses).

Graph - Soft tissue/bone tissue - subgroup analysis - overall survival



Ao explorar os dados em relação a pacientes com doença metastática e não metastática, foi observado uma sobrevida global para pacientes com doença metastática de 17,8 meses (IC 95% 14,4-21,2 meses) e pacientes sem metástase foi de 21,9 meses (IC95% 18,5-25,3meses).

Não houve diferença estatística significativa na sobrevida global em relação aos tipos histológicos($p=0,890$) e nem em relação a metastáticos ou não($p=0,073$), contudo, houve uma concordância em relação a literatura mundial corroborando a eficácia em caracterizar e demonstrar o perfil dos pacientes portadores de sarcoma do trabalho.

4 DISCUSSÃO

Os sarcomas representam cerca de 1% de todos os cânceres adultos e 12-15% de todos os cânceres pediátricos (11). A população mais jovem é principalmente afetada por câncer ósseo, com o osteossarcoma e o sarcoma de Ewing tendo sua maior incidência em crianças e adolescentes e os pacientes idosos são os mais afetados por condrossarcoma. Sarcomas ósseos são em geral formas mais raras de sarcomas, com sarcomas de partes moles ocorrendo em 80% dos casos de sarcomas e aumentando exponencialmente com a idade, embora em comparação com todos os outros tipos de câncer, os sarcomas ainda sejam considerados raros (12).

Este estudo mostrou que mais de um terço dos sarcomas ósseos e sarcomas de tecidos moles foram encontrados em uma população de 40 anos ou menos. Em geral, a incidência

relatada de STS na literatura é em torno de 18% entre 15 e 40 anos de idade, com idade média de incidência de 49 anos, para os osteossarcomas a idade média de incidência encontra-se em torno de 32 anos (11-13). É importante ressaltar que o CEPON, centro onde foi realizado este estudo, é referência em terapias oncológicas para adolescentes (a partir de 15 anos) e adultos jovens, o que pode afetar a média de idade identificada em nosso estudo.

Um recente estudo italiano revisou todos os casos de sarcoma, num total de 112 anos de dados analisados, mostrou que de 7830 eram casos de câncer ósseo primário, 28,2% do total de sarcomas identificados, e desses, os mais frequentemente vistos foram osteossarcoma, condrossarcoma e Sarcoma de Ewing. Nosso estudo mostrou resultados semelhantes, sendo o osteossarcoma, o sarcoma de Ewing e o condrossarcoma os cânceres ósseos primários mais frequentes, representando 26,2% do total dos sarcomas (13). Com base nas “Estatísticas do Câncer 2020”, os homens têm mais prevalência e maior mortalidade por câncer em comparação com as mulheres, conforme confirmado por nosso estudo (13). Nosso estudo também mostrou um maior número de pacientes brancos, refletindo a maioria da população do estado de Santa Catarina (83,85% da população) baseada principalmente na colonização europeia (14).

As síndromes genéticas associadas a defeitos genéticos da linha germinativa estão frequentemente associadas à patogênese dos sarcomas pela ativação de oncogenes ou inibição de genes de supressão tumoral (15,17,18). Entre muitas síndromes genéticas associadas à etiologia do sarcoma podemos citar: síndrome de Beckwith-Wiedemann, síndrome de Gorlin, síndrome de Bloom, Maffucci, Retinoblastoma. Em relação ao nosso relato, a síndrome de Li-Fraumeni tem maior incidência no sul do Brasil (16-19), possivelmente levando ao maior número de sarcomas identificados em nosso estudo, em comparação com outras áreas do Brasil e da literatura internacional. A colonização europeia do sul do Brasil e especialmente a colonização portuguesa nas regiões de Santa Catarina são responsáveis pela ampla disseminação de uma mutação chave para a síndrome de Li-Fraumeni, a p.R3337H (20), levando a uma inibição do gene supressor de tumor TP53, aumentando o risco de múltiplos cânceres, especialmente sarcoma de tecidos moles, osteossarcoma, câncer de mama, leucemias e tumores cerebrais (21). É importante reconhecer e identificar essas síndromes genéticas para melhor aconselhar os pacientes e familiares sobre o risco de desenvolvimento de sarcoma. Além disso, coletar a história familiar de câncer é fundamental durante uma visita oncológica (3). Em nosso estudo, as informações sobre história familiar de câncer não foram coletadas em todos os pacientes, mas o CEPON se esforça para coletar esses dados em todos os pacientes, através do prontuário eletrônico agora exige que este campo seja preenchido ou implementando análises de gráficos de qualidade e saúde conscientização dos profissionais de saúde sobre sua

relevância. osteossarcoma, câncer de mama, leucemias e tumores cerebrais (21).

Para a distribuição anatômica dos sarcomas, identificamos quase um terço dos pacientes com lesão nos membros inferiores, embora tenhamos identificado cerca de um quarto dos pacientes apresentando pelve e abdome como sítios primários, enquanto na literatura é visto cerca de 40% dos sítios primários viscerais (22).

Sarcomas de partes moles foram os mais frequentemente vistos em nosso relato, como geralmente visto na literatura, embora para cânceres ósseos tenhamos notado o osteossarcoma como o mais frequentemente visto, seguido pelo sarcoma de Ewing, que é ligeiramente diferente do mais relatado com condrossarcoma como o segundo mais frequente câncer ósseo primário, embora isso provavelmente possa ser explicado pela grande população pediátrica recebendo radioterapia no CEPON. O CEPON é o único centro do estado a oferecer radioterapia pediátrica com sedação. Além disso, o raro tumor de células gigantes apresentou incidência de 3,15% em nosso relato, enquanto a literatura mostra de 1-3% (23). Isso pode ser explicado pelo uso institucional do denusumabe, que não é atendido rotineiramente pelo sistema público de saúde brasileiro. Para os sarcomas não especificados, onde é difícil determinar sua morfologia.

Os sarcomas podem causar morbidade e mortalidade significativas. Embora a progressão local possa estar associada à morbidade e, às vezes, mortalidade, a disseminação hematogênica é o fator de maior risco de mortalidade. Os sarcomas podem ter diferentes padrões metastáticos, mas em geral os pulmões são o local metastático mais frequentemente visto (24,25), como também confirmado em nosso estudo, mesmo outros sarcomas que muitas vezes não têm pulmões como locais metastáticos iniciais irão comprometer os pulmões com metástases eventualmente (26-29). A sobrevida global para STS com metástases gira em torno de 12 a 19 meses e cerca de um quarto dos pacientes com doença irrecorrível sobrevive de 24-36 meses, embora possa variar dependendo dos achados histológicos (24,30,31).

No Brasil, os relatos de desfechos de sarcoma são muito raros, em um estudo com 209 pacientes com osteossarcoma, a sobrevida global em 5 anos foi de 50,1%, semelhante aos relatos internacionais (35), para os casos não metastáticos a sobrevida global em 5 anos foi de 60,5%, enquanto para os casos com disseminação hematogênica foi tão baixo quanto 12,2%, com múltiplos fatores de risco para piores desfechos, como tumor primário maior (> 12 cm), metástase, tipo de cirurgia (se amputação de membro ou conservadora) e padrão histológico (35). É interessante notar que a sobrevida geral do sarcoma está mais ligada à fisiopatologia da doença do que à sua resposta à terapia (29).

Entre os pacientes metastáticos, 57 (28%) tinham 2 ou mais locais metastáticos. A sobrevida global dos sarcomas analisados por método estatístico e estimativas de Kaplan Meyer

foi de 20,7 meses. Em uma análise de subgrupo, os sarcomas de tecidos moles tiveram uma sobrevida de 20,7 meses e os sarcomas ósseos uma sobrevida de 20,5 meses

5 CONCLUSÃO

O perfil clínico-epidemiológico dos pacientes com sarcomas indicou predomínio do osteossarcoma entre os sarcomas ósseos e do leiomiiossarcoma entre os sarcomas de partes moles. Pacientes com doença metastática ao diagnóstico representavam 22,1%, sendo o local mais comum o pulmão. A sobrevida global observada no estudo foi de 20,7 meses, incluindo sarcomas de tecidos moles e ossos. O presente estudo está incluído na literatura nacional como um dos maiores estudos observacionais já publicados, descrevendo e esclarecendo várias características de uma população com sarcomas em um centro brasileiro.

REFERÊNCIAS

DeVita VT, Lawrence TS, Rosenberg AS. Cancer: Principles & Practice of Oncology. Filadélfia: Lippincott Williams & Wilkins, 2018.

Rede Nacional de Câncer Abrangente. Diretrizes de Prática Clínica em Oncologia Versão 2.2020 Sarcoma de Tecido Mole. Poderia. 2020. https://www.nccn.org/professionals/physician_gls/default.aspx

Rede Nacional de Câncer Abrangente. Diretrizes de prática clínica em oncologia, versão 1.2020 Câncer ósseo. Agosto de 2019. https://www.nccn.org/professionals/physician_gls/recently_updated.aspx

Organização Mundial da Saúde. Publicação da Classificação de Tumores da OMS. 5 ed. Tumores de tecido mole e ossos. Genebra: OMS, 2020.

Gustafson P, Dreinhöfer KE, Rydholm UMA. O sarcoma de tecidos moles deve ser tratado em um centro tumoral. Uma comparação da qualidade da cirurgia em 375 pacientes Acta orthopaedica scandinavica. 1994; 65 (1): 47-50. doi: 10.3109 / 17453679408993717

Instituto Nacional do Câncer. INCA lança denúncia de novos casos de câncer para o triênio 2020-2022. Brasília: INCA, 2020. <https://www.inca.gov.br/imprensa/inca-lanca-estimativas-de-casos-novos-de-cancer-para-o-trienio-2020-2022>

Becker RG, Gregianin LJ, Galia CR et al. Qual é o impacto do controle local no sarcoma de Ewing: análise do primeiro grupo de estudo colaborativo brasileiro - EWING1. *BMC Cancer*. 2017; 17 (420). doi: <https://doi.org/10.1186/s12885-017-3391-5>

Algemir L, Brunetto MD, Castillo LA, et al. Carboplatina no tratamento do sarcoma de Ewing: resultados do primeiro grupo de estudo colaborativo brasileiro para tumores familiares do sarcoma de Ewing - EWING1. *Sangue pediátrico e câncer*. 2015; 62 (10). doi: <https://doi.org/10.1002/pbc.25562>

Balmant NV, Reis RS, Santos MO, et al. Incidência e mortalidade por câncer ósseo em crianças, adolescentes e adultos jovens no Brasil. *Clínicas*. 2019; 74: e858. doi: <https://doi.org/10.6061/clinics/2019/e858>

Silva JKO, Moreira Filho DC, Mahayri N, et al. Câncer infantil: monitoramento da informação através dos registros de câncer de base populacional. *Revista brasileira de cancerologia*. 2012; 58 (4): 681-686. doi: <https://doi.org/10.32635/2176-9745.RBC.2012v58n4.579>

Instituto Nacional do Câncer. Câncer no Brasil: dados dos registros de base populacional. Rio de Janeiro: INCA, 2010.

Stark DP, Vassal G. Tumores em adolescentes e adultos jovens. *Karger*. 2016; 43: 128-141. doi: <https://doi.org/10.1159/000447083>

Florou V, Nascimento AG, Gulia A. Perspectiva de saúde global em sarcomas e outros cânceres raros. Livro de Educação em Oncologia Clínica da Sociedade Americana. 2018; 38: 916-924. doi: 10.1200 / EDBK_200589

Picci P, Manfrini M., Donati DM, et al. Diagnóstico de tumores musculoesqueléticos e condições semelhantes a tumor. Correlações clínicas, radiológicas e histológicas - Rizzoli Case Archive. Suíça: Springer, 2020. doi: 10.1007 / 978-3-030-29676-6

Instituto Brasileiro de Geografia e Estatística. Censo Demográfico. Brasília: IBGE, 2010. <https://sidra.ibge.gov.br/tabela/136#resultado>

Lazarides AL, Visgauss JD, Nussbaum DP, et al. A raça é um preditor independente de sobrevida em pacientes com sarcoma de partes moles das extremidades. *BMC Cancer*. 2018; 18: 488. doi:<https://doi.org/10.1186/s12885-018-4397-3>

Katz D, Palmerini E, Pollack SM. Mais de 50 subtipos de sarcoma de tecidos moles: abrindo caminho para tratamentos baseados em histologia. Livro Educacional da Sociedade Americana de Oncologia Clínica. 2018; 38: 925-938. doi: 10.1200 / EDBK_205423

Schaefer IM, Cote GM, Hornic JL. Diagnóstico contemporâneo de sarcoma, genética e genômica. *Journal Clinical Oncology*. 2018; 36 (2): 101-110. doi:<https://doi.org/10.1200/jco.2017.74.9374>

ZahmSH, Fraumeni JuniorJF. A epidemiologia do sarcoma de tecidos moles. *Seminários em Oncologia*. 1997; 24 (5): 504-514. <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/9344316/>

Achatz MI, Zambetti GP. A mutação hereditária do p53 na população brasileira. *Cold Spring Harbor Perspectives in Medicine*. 2016; 6 (12): a026195. doi: 10.1101 / cshperspect.a026195

LiFP, Fraumeni Júnior JF, Mulvihill JJ, et al. Uma síndrome familiar com câncer em 24 famílias. *Pesquisa sobre câncer*. 1988; 48 (18): 5358-62. <https://cancerres.aacrjournals.org/content/canres/48/18/5358.full.pdf>

Brennan MF, Antonescu CR, Moraco N., et al. Lições aprendidas com o estudo de 10.000 pacientes com sarcoma de tecidos moles. *Annals of Surgery*. 2014; 260 (3): 416-422. doi: <https://doi.org/10.1097/sla.0000000000000869>

Domincus M, Ruggieri P, Bertoni F, et al. Metástases pulmonares histologicamente verificadas em tumores benignos de células gigantes - 14 casos de uma única instituição. *Ortopedia internacional*. 2006; 30 (6): 499-504. doi: 10.1007 / s00264-006-0204-x

Billingsley KG, Burt ME, Jara E, et al. Metástases pulmonares de sarcoma de tecidos moles: análise dos padrões de doenças e sobrevivência pós-metástase. *Annals of Surgery*. 1999; 229 (5): 602-610. doi: 10.1097 / 00000658-199905000-00002

Potter DA, Glenn J, Kinsella T, et al. Padrões de recorrência em pacientes com sarcomas de partes moles de alto grau. *Journal of Clinical Oncology*. 1985; 3 (3): 353-366. doi: 10.1200 / JCO.1985.3.3.353

Pearlstone DB, Pisters PW, Bold RJ, et al. Padrões de recorrência em lipossarcoma de extremidade: implicações para o estadiamento e acompanhamento. *Câncer*. 1999; 85 (1): 85-92. doi: 10.1002 / (sici) 1097-0142 (19990101) 85: 1 <85 :: aid-cnrc12> 3.0.co; 2-a

Spillane AJ, Fisher C., Thomas JM. Lipossarcoma mixóide - a frequência e a história natural das metástases não pulmonares dos tecidos moles. *Annals of Surgery Oncology*. 1999; 6 (4): 389-394. doi: 10.1007 / s10434-999-0389-5

Mazeron JJ, Suit HD. Os gânglios linfáticos como locais de metástases de sarcomas de tecidos moles. *Câncer*. 1987; 60 (8): 1800-8. doi: 10.1002 / 1097-0142 (19871015) 60: 8 <1800 :: aid-cnrc2820600822> 3.0.co; 2-n

Kim LD, Bueno FT, Yonamine ES, et al. Metástase óssea como primeira manifestação de tumores: contribuição do estudo imuno-histoquímico para o estabelecimento do tumor primário. *Revista Brasileira de Ortopedia*. 2018; 53 (4): 467-471. doi:<https://doi.org/10.1016/j.rboe.2018.05.015>.

Van Glabbeke M, Van Oosterom AT, Oosterhuis JW, et al. Fatores prognósticos para o resultado da quimioterapia no sarcoma de tecido mole avançado: uma análise de 2.185 pacientes tratados com regimes de primeira linha contendo antraciclinas - uma Organização Europeia para Pesquisa e Tratamento do Câncer de Tecido Mole e Estudo de Grupo de Sarcoma Ósseo. *Journal of Clinical Oncology*. 1999; 17 (1): 150-157. doi: 10.1200 / JCO.1999.17.1.150

Ryan CW, Merimsky O, Agulnik M, et al. PICASSO III: Um estudo de Fase III, controlado por placebo, da doxorubicina com ou sem palifosfamida em pacientes com sarcoma metastático de tecidos moles. *Journal of Clinical Oncology*. 2016; 34 (32): 3898-3905. doi: 10.1200 / JCO.2016.67.6684

Siegel MPH, Kimberly D, Miller MPH, et al. *Cancer Statistics, 2020*. CA: Cancer Journal for clinicians. 2020; 0: 1-24. doi: <https://doi.org/10.3322/caac.21590>

Comandone A, Petrelli F, Boglione A, et al. Terapia em sarcoma de tecido mole adulto avançado: uma revisão sistemática e meta-análise de ensaios clínicos randomizados. *O oncologista*. 2017; 22: 1-10. doi: <https://doi.org/10.1634/theoncologist.2016-0474>

De Angelis R, Sant M, Coleman MP, et al. Sobrevivência do câncer na Europa 1999–2007 por país e idade: resultados do EUROCORE-5 - um estudo de base populacional. *Lancet Oncology*. 2014; 15 (1): 23-34. doi: [https://doi.org/10.1016/s1470-2045\(13\)70546-1](https://doi.org/10.1016/s1470-2045(13)70546-1)

Petrilli AS, Camargo B, Odone Filho V, et al. Resultados dos Estudos III e IV do Grupo Brasileiro de Tratamento de Osteossarcoma: Fatores Prognósticos e Impacto na Sobrevivência. *Journal of Clinical Oncology*. 2006; 24 (7): 1161-1168. doi: 10.1200 / JCO.2005.03.5352