

SINOVIOSARCOMA - ANÁLISE RETROSPECTIVA DE 80 PACIENTES DE UMA ÚNICA INSTITUIÇÃO

Luis Fernando Menezes¹, Fernanda Ferreira da Silva Lima¹, Gélcio Luiz Quintella Mendes², Sima Esther Ferman¹

¹Serviço de Oncologia Pediátrica, ²Serviço de Oncologia Clínica
Instituto Nacional do Câncer, Rio de Janeiro, Brasil

INTRODUÇÃO

O sinoviossarcoma é uma neoplasia maligna rara, responsável por 8% a 10% de todos os casos de sarcomas de partes moles. Representa um desafio para o manejo terapêutico, devido à ausência de consenso quanto à abordagem mais adequada, de acordo com a faixa etária.

METODOLOGIA

Estudo retrospectivo de prontuários de pacientes com diagnóstico de sinoviossarcoma, com idade entre 0 a 24 anos, assistidos no INCA/RJ, no período de 1996 a 2020.

Variáveis do estudo: idade ao diagnóstico, local do primário do tumor, presença de metástases ao diagnóstico, tratamentos recebidos e desfechos clínicos.

Para classificação de grupos clínicos pelo *Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS) Grouping System*, que avalia a extensão do tumor após a abordagem cirúrgica inicial: grupo I— ressecção completa (R0), grupo II—ressecção com doença residual microscópica (R1), grupo III—doença residual macroscópica (R2) ou biópsia, grupo IV- doença metastática

Os pacientes foram classificados quanto ao risco de recidiva, conforme proposto pelo *European Pediatric Soft Tissue Sarcoma Study Group (EPSSG)*: BAIXO RISCO – IRS I, com tamanho tumoral ≤ 5cm; RISCO INTERMEDIÁRIO – IRS I, >5cm ou IRS II; ALTO RISCO – IRS III e tumores axiais e acometimento linfonodal (N1).

A análise de sobrevida realizada pelo método de Kaplan-Meier.

RESULTADOS

SINOVIOSARCOMA - PERFIL DA POPULAÇÃO

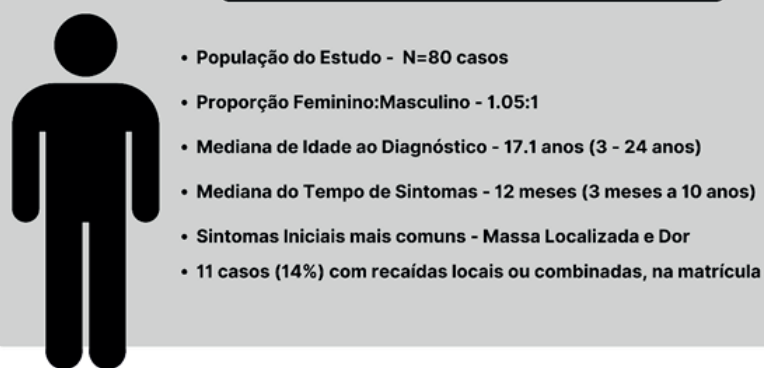


Figura 1. Características demográficas e clínicas

Tabela 1. Características do tumor (N=80 pacientes)

Característica	N	%
Sítio Primário		
Extremidade	60	75
Axial	20	25
Tamanho		
≤ 5cm	25	31
> 5cm	55	69
IRS		
I	22	28
II	18	22
III	30	38
IV	10	12
Histologia		
SS monofásico	28	35
SS Bifásico	19	24
SS não especificado	33	41
Grupo de Risco		
Baixo Risco	3	4
Risco Intermediário	25	31
Alto Risco	52	65

Tabela 2. Modalidades de tratamento

Tratamento	N	%
CIR isolada	16	20
CIR + RT	27	34
CIR + QT	14	17,5
CIR + RT + QT	17	21
RT e/ou QT	6	7,5

Legendas: CIR – Cirurgia; RT – radioterapia; QT – quimioterapia.

Tabela 3. Sobrevida global por variável

Variáveis	Total N	Mediana	Eventos N(%)	Sobrevida em 5 anos	P-valor
Classificação de risco (N=80)					
Risco baixo / Risco intermediário	28	51,23	9 (32,1)	64,1	0,171
Risco alto	52	43,05	24 (46,2)	50,9	
Tamanho (N=70)					
≤ 5cm	15	56,67	2 (13,3)	83,6	0,029
> 5cm	55	58,00	26 (47,3)	49,5	
Metástase ao diagnóstico (N=80)					
Não	70	48,80	25 (35,7)	60,2	<0,001
Sim	10	17,00	8 (80,0)	20,0	

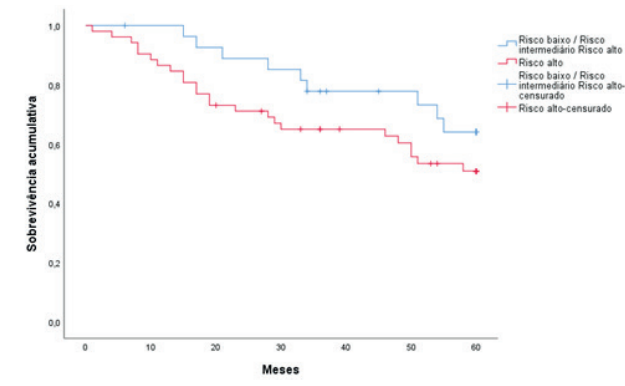
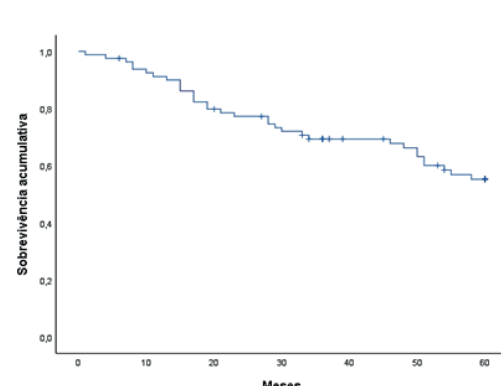


Figura 2 - Curva de sobrevida global da população de estudo em 5 anos

Figura 3 - Curva de sobrevida global da população de estudo em 5 anos, segundo classificação de risco

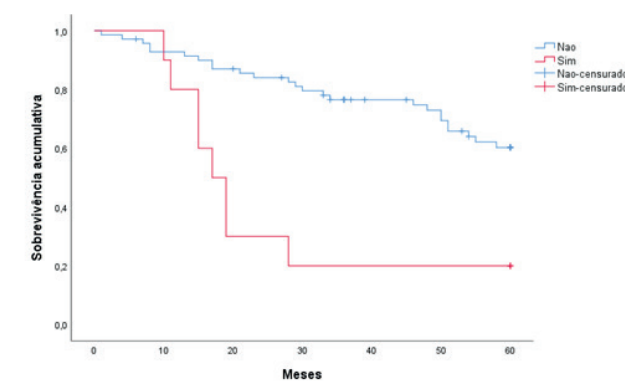
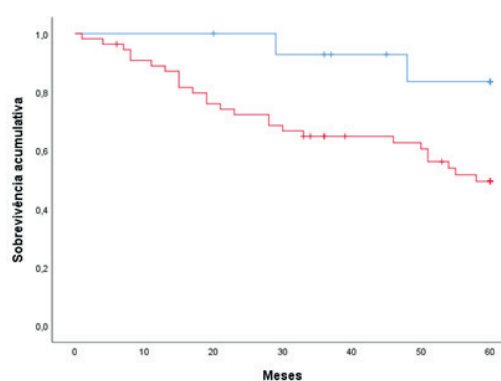


Figura 4 - Curva de sobrevida global da população de estudo em 5 anos, segundo tamanho

Figura 5 - Curva de sobrevida global da população de estudo em 5 anos, segundo metástase ao diagnóstico

Desfechos:

- Situação ao término do 1º tratamento:
 - ✓ 62 casos (79%) sem doença em atividade;
 - ✓ 13 casos (16%) com doença em progressão;
 - ✓ 2 óbitos (2,5%) – Toxicidade;
 - ✓ 2 casos (2,5%) de abandono de tratamento;
- Recidiva local e/ou à distância pós- 1º tratamento: 42% (N=28);
- Mediana do tempo de recidiva: 11 meses (3 a 65 meses);

Análise de Sobrevida:

- Período Mediano de Seguimento: 51 meses (VIQ 24 a 113 meses)

DISCUSSÃO

Observou-se, nesta coorte, pacientes com tumores volumosos, longo tempo de sintomas, além de casos encaminhados para seguimento nesta instituição já em recidiva de doença, resultando em sobrevida global desfavorável, quando comparado aos dados disponíveis na literatura em países de alta renda.

CONCLUSÃO

O diagnóstico precoce, acesso ao tratamento em centro especializado e uniformização de estratégias de tratamento adaptadas ao risco são fundamentais para melhores resultados em pacientes com sinoviossarcoma.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Paediatric non-rhabdomyosarcoma soft tissue sarcomas: the prospective NRSTS 2005 study by the European Pediatric Soft Tissue Sarcoma Study Group (EpSSG) Crossref DOI link: [https://doi.org/10.1016/S2352-4642\(21\)00159-0](https://doi.org/10.1016/S2352-4642(21)00159-0). Published Print: 2021-08
2. Gazendam AM, Popovic S, Munir S, Parasu N, Wilson D, Ghert M. Synovial Sarcoma: A Clinical Review. *Curr Oncol*. 2021 May 19;28(3):1909-1920. doi: 10.3390/curroncol28030177. PMID: 34069748; PMCID: PMC8161765.
3. Stacchiotti, S; Van Tine, AB; Synovial Sarcoma: Current Concepts and Future Perspectives
4. Singer S, Baldini EH, Demetri GD, et al: Synovial sarcoma: Prognostic significance of tumor size, margin of resection, and mitotic activity for survival. *J Clin Oncol* 14:1201-1208, 1996
5. Ferrari A, Gronchi A, Casanova M, et al: Synovial sarcoma: A retrospective analysis of 271 patients of all ages treated at a single institution. *Cancer* 101:627-634, 2004