

# Manejo clínico do Fibrossarcoma infantil: experiência de uma instituição

Abreu CFL; Nascimento FC; Mamede PD; Faria PAS; Suzuki AI; Grabois M; Lima FFS; Ferman S

Seção de Oncologia Pediátrica – Instituto Nacional de Câncer / INCA

## INTRODUÇÃO

Fibrossarcoma infantil é o sarcoma de partes moles mais comum em crianças menores de 1 ano, e 30-50% estão presentes ao nascimento. A apresentação inicial é geralmente com tumoração de crescimento rápido, localizada em extremidades ou tronco, raramente com metástase à distância.

## METODOLOGIA

Estudo retrospectivo realizado através de revisão de prontuários de pacientes com diagnóstico de fibrossarcoma infantil, matriculados entre 1998 e 2017 do Instituto Nacional de Câncer – Rio de Janeiro/Brasil.

Este estudo de caso foi avaliado e aprovado pelo Comitê de Ética em Pesquisa do Instituto Nacional de Câncer (CEP/INCA), sob o número CAAE 82799618.9.0000.5274.

## OBJETIVO

Analisar os casos de fibrossarcoma infantil, sua localização, sinais, sintomas manejo e resultado de tratamento.

## RESULTADOS

No período do estudo foram tratados nove pacientes com fibrossarcoma infantil. Em 50 % dos pacientes, o diagnóstico foi ao nascimento. Todos iniciaram o quadro, com aumento do volume tumoral no local da lesão. O sítio primário mais frequente foi membros inferiores. Na tabela 1 são descritas as características clínicas e demográficas destes pacientes.



**Tabela 1.** Características demográficas e clínicas

Características	Número de pacientes
<b>Número de pacientes</b>	9
<b>Período</b>	1998- 2017
<b>Sexo F/ M</b>	5/4
<b>Idade mediana ( variação)</b>	2 meses ( nascimento- 1 ano)
<b>Sítio de origem</b>	
Membros inferiores	4
Membros superiores	2
Cabeça e pescoço	1
Região subescapular	1
Região sacrococcígena	1
<b>TNM</b>	
T1	5
T2	4
N0	9
M0	9
<b>Tamanho</b>	
>5 cm	5
<b>Grupo Clínico - IRS</b>	
I	2
II	3
III	4

**Tabela2.** Características demográficas e evolução clínica dos nove pacientes com fibrossarcoma infantil

Paciente	Idade	Ano	Sexo	Local	Metástase ao diagnóstico	Cirurgia 1ª	QT	RXT	Cirurgia 2ª	Recaída	Comentários	Follow up
1	2 m	2007	M	Mão E	Nao	resseccao completa	Não	Não	---	Não	diagnóstico inicial de hemangioma, recebeu interferon por 6 meses	VSDP
2	4m	2010	M	Coxa D	Nao	biópsia	Sim	Não	---	Nao	recebeu 8 ciclos de VCR e ACTD	VSDP
3	2 d	2004	F	Braço E	Nao	biópsia	Sim	Nao	resseccao parcial	Nao	Recebeu diagnóstico inicial se Sarcoma de Ewing	VSDP
4	1 m	2017	F	Sacroco ccigeo	Nao	resseccao completa	Sim	Nao	---	Sim	recidiva local e na pelve em 24/01/18	VCDP
5	3 m	2014	F	Coxa D	Nao	biópsia	Sim	Nao	Resseccao completa	Nao	progressão durante QT com VCR e ACTD	VSDP
6	10 d	2015	F	Subesca pular D	Nao	Biópsia + resseccao macroscópica com margem +	Nao	Nao	---	Nao	Lesão residual estável	VSDP
7	2 m	1998	M	Coxa D	Nao	biópsia	Sim	Nao	---	Nao	Recebeu VCR e ACTD por 11 meses	VSDP
8	2 m	2012	F	Tempor al E	Nao	Resseccão macroscópica com margem +	Nao	Nao	---	Nao	Lesão residual estável	VSDP
9	2 m	2001	M	Coxa E	Nao	resseccao parcial	Nao	Nao	---	Nao	Diagnóstico inicial de celulite , tratado com cefalexina	VSDP

Abreviaturas: VCR: vincristina; ACTD : actinomicina D; VSDP: vivo sem doença em progressão; VCDP: vivo com doença em progressão;NA: não avaliável

## EVOLUÇÃO

Dois pacientes foram submetidos a biópsia inicial seguido de quimioterapia.

Três pacientes tiveram ressecção completa (R0) e ficaram em observação, sendo que um paciente apresentou recaída e necessitou iniciar quimioterapia.

Quatro pacientes tiveram ressecção macroscópica com margem comprometida (R1), sendo que 2 receberam quimioterapia.

Todos os pacientes estão vivos com um período mediano de acompanhamento de 8 anos e 2 meses (variação: 1 ano a 20 anos e 4 meses). Um paciente apresentou perda de seguimento.

Na tabela 2 estão descritas as características demográficas e clínicas e evolução dos nove pacientes.

## CONCLUSÃO

Apesar do crescimento tumoral rápido, os casos estudados em sua maioria não apresentaram agressividade, com boa resposta a proposta de tratamento inicial, seja local ou quimioterápico. Sendo assim, cabe ao oncologista analisar e definir a melhor abordagem terapêutica para cada caso específico, com maior chance de cura e menos nociva ao paciente.

Nenhum paciente foi submetido a radioterapia. Mesmo pacientes que apresentavam margem cirúrgica comprometida encontram-se bem apenas com observação clínica.

## REFERÊNCIAS

1. Geramizadeh B et al. Infantile fibrosarcoma of ethmoid sinus, misdiagnosed as anadenoid in a 5-year-old child. J Oral Maxillofac Pathol 2015;19:271
2. Hashemi A et al. Infantile Fibrosarcoma in a Child: a Case Report. Iranian Journal of Pediatric Hematology and Oncology. 2013;3(3):135-137.
3. Orbach, Daniel et al. Conservative strategy in infantile fibrosarcoma is possible: The European paediatric Soft tissue sarcoma Study Group experience. European Journal of Cancer, 2016. Volume 57, 1–9.
4. Parida L, et al. Clinical management of infantile fibrosarcoma: a retrospective single-institution review. Pediatric surgery international. 2013;29(7):703-708.