

# *Sarcoma indiferenciado de auto grau; ressecção, tratamento oncológico e artrodese cervical*

## *High-grade undifferentiated sarcoma; resection, oncologic treatment, and cervical fusion*

Cassio Bousada Franco<sup>1</sup>, Caio Martins Furlanetto<sup>2</sup>, Elizabeth De Alvarenga Borges Da Fonseca<sup>3</sup>, Douglas Manuel Carrapeiro Prina<sup>3</sup>, Carlos Eduardo Algaves Soares Oliveira<sup>4</sup>, Francisco Prado Eugênio dos Santos<sup>5</sup>, Raphael de Rezende Pratali<sup>5</sup>

### RESUMO

Os tumores malignos na população pediátrica, em geral, são menos frequentes que nos adultos. Embora estes tumores sejam raros, o reconhecimento e o diagnóstico precoce são indispensáveis para o prognóstico geral. O sarcoma indiferenciado de alto grau é uma neoplasia rara e agressiva, especialmente quando ocorre na coluna cervical na população pediátrica. Este artigo científico apresenta um relato de caso de sarcoma indiferenciado de alto grau na coluna cervical de uma criança de 8 anos de idade, destaca a importância da identificação precoce, diagnóstico preciso e abordagem terapêutica integrada para otimizar os resultados em pacientes pediátricos com esta condição.

**Palavras chaves:** tumores ósseos malignos; sarcoma; manipulação da coluna.

### SUMMARY

Malignant tumors in the pediatric population, in general, are less frequent than in adults. Although these tumors are rare, early recognition and diagnosis are essential for the overall prognosis. High-grade undifferentiated sarcoma is a rare and aggressive neoplasm, especially when it occurs in the cervical spine in the pediatric population. This scientific article presents a case report of high-grade undifferentiated sarcoma in the cervical spine of an 8-year-old child, highlighting the importance of early identification, accurate diagnosis and an integrated therapeutic approach to improve outcomes in pediatric patients with this condition.

**Keywords:** malignant bone tumors; sarcoma; spinal manipulation.

1. R4 do Grupo de Coluna do Hospital do Servidor Público Estadual de São Paulo, São Paulo, Brasil

2. Residente do Hospital do Servidor Público Estadual de São Paulo, São Paulo, Brasil

3. R4 do Grupo de Pé e Tornozelo e do Grupo de Ortopedia Infantil e Reconstrução do Hospital do Servidor Público Estadual de São Paulo, São Paulo, Brasil

4. Chefe do Grupo de Coluna do Hospital do Servidor Público Estadual de São Paulo, São Paulo, Brasil

5. Médico Assistente do Hospital do Servidor Público Estadual de São Paulo, São Paulo, Brasil

**Autor responsável:** Carlos Eduardo Algaves Soares Oliveira / **E-mail:** ceaso@hotmail.com

## INTRODUÇÃO

A coluna vertebral em crianças pequenas possui um rico anel vascular, cruzando a placa terminal cartilaginosa e ramos de conexão da periferia do disco. Além disso, o espaço epidural possui um plexo venoso interno sem válvulas (plexo venoso de Batson). Assim, o fluxo sanguíneo apresenta uma característica retrógrada<sup>1</sup>. Estas características vasculares da coluna em crescimento fornece uma rota para a invasão e disseminação de infecções e tumores<sup>2</sup>.

As neoplasias malignas do esqueleto axial representam 2,6% a 13% das neoplasias, sendo os tipos histológicos mais comuns: Osteossarcoma, Sarcoma de Ewing, Linfoma e Metástase de Neuroblastoma<sup>2</sup>.

A principal queixa do paciente é a dorsalgia inespecífica, e o diagnóstico diferencial em crianças é amplo. O conhecimento clínico, exame metuculoso e exames de imagens, radiografia simples, tomografia computadorizada ou ressonância magnética, quando necessário são importantes principalmente para detecção de neoplasias<sup>2</sup>.

O sarcoma indiferenciado de alto grau na coluna cervical pediátrica apresenta desafios únicos, dada a necessidade de preservação da função neurológica. A abordagem terapêutica deve ser personalizada, considerando a idade do paciente, o estágio da doença e os aspectos funcionais.

Este artigo visa apresentar um caso de sarcoma indiferenciado de alto grau em uma criança de 8 anos e seu respectivo tratamento.

## RELATO DE CASO

Paciente feminino, 8 anos de idade, foi admitida com queixas de dor cervical há 15 dias, não associada a trauma, acompanhada de abau-

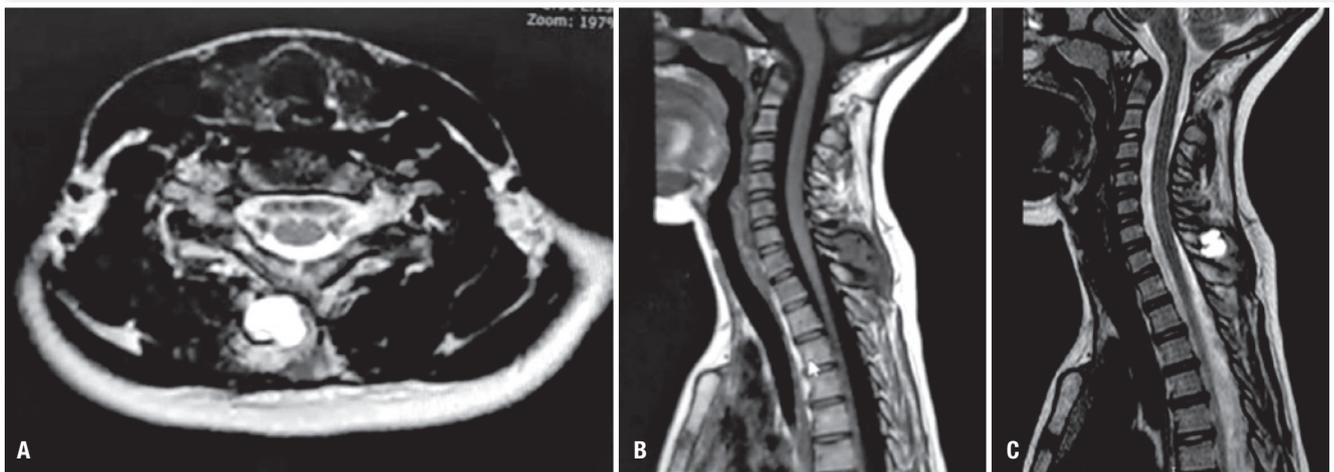
lamento na região cervical posterior, sem déficits motores e sensitivos associados. Acompanhante relatou dor refratária ao uso de analgésicos simples e necessidade de procura do pronto socorro diversas vezes para analgesia parenteral. Negava comorbidades prévias.

Foi encaminhada para investigação no ambulatório de ortopedia infantil, onde foram solicitados exames de imagem. A ressonância magnética da coluna cervical revelou uma lesão expansiva de aspecto sólido e cístico de permeio à musculatura paravertebral posterior do lado direito nos níveis C7, T1 e T2, medindo aproximadamente 2,1 x 1,9 x 2,9 cm (Figura 1). Em conjunto com a especialidade da Coluna do Hospital do Servidor Público Estadual, foi indicada inicialmente punção aspirativa percutânea guiada por ultrassonografia e enviado material para análise histológica.

Obtido resultado compatível com neoplasia mesenquimal de linhagem indeterminada com moderado índice proliferativo (sarcoma de alto grau). Solicitada, então, avaliação da equipe da Oncologia pediátrica do Hospital do Servidor Público Estadual, que realizou estadiamento da doença, com auxílio da cintilografia óssea e tomografia computadorizada de tórax. Constatada doença localmente avançada, sem evidências de metástases a distância. Uma vez confirmado o diagnóstico, o tratamento pôde ser iniciado conforme descrito abaixo.

## ABORDAGEM TERAPÊUTICA

A anatomia da coluna vertebral e seus elementos neurais não permitem ressecção tumoral radical. Dessa forma, a escolha do tratamento deve ser programada com muita cautela e, tratando-se de crianças, todas as opções terapêuticas devem ser apresentadas, esclarecidas e decididas juntamente com os familiares.



**Figura 1.** A) Corte axial de Ressonância magnética, ponderada em T2, da coluna cervical à nível de C7-T1, identificada massa com hipersinal na região dos respectivos processos espinhosos. B e C) Corte sagital de Ressonância magnética, respectivamente ponderada em T1 e T2, com massa tumoral evidente em região posterior.

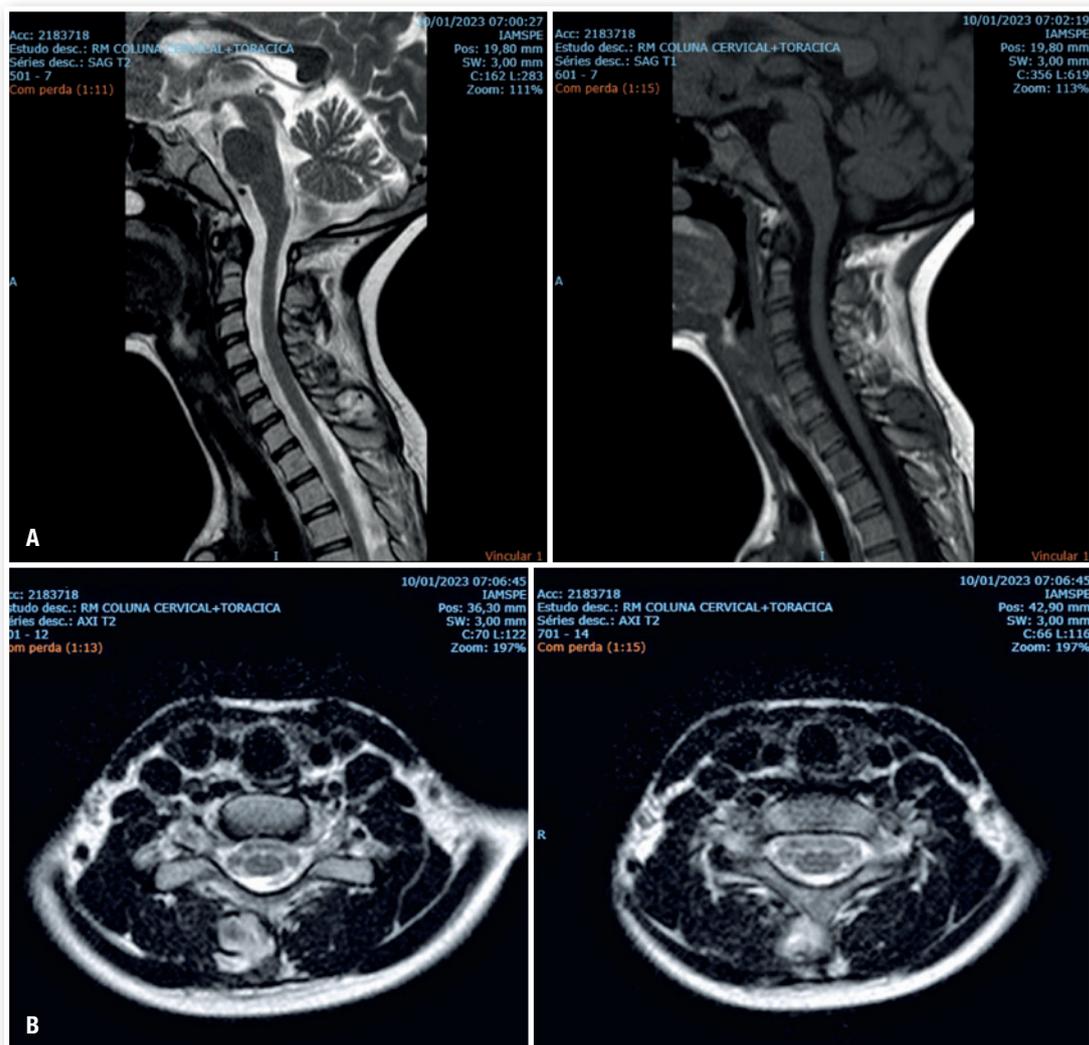
Neste caso, optamos pelo tratamento multidisciplinar, dando início à quimioterapia neoadjuvante, baseada no protocolo brasileiro de quimioterapia, seguido da cirurgia de ressecção do tumor e terapia adjuvante<sup>3</sup>.

1° CICLO	ISOFOSFAMIDA + ETOPOSIDE + MESNA
2° CICLO	IFOSFAMIDA + ETOPOSIDE
3° CICLO	VINCISTINA + DOXORRUBICINA + CICLOFOSFAMIDA
4° CICLO	IFOSFAMIDA + ETOPOSIDE
5° CICLO	IFOSFAMIDA + ETOPOSIDE
6° CICLO	IFOSFAMIDA + ETOPOSIDE INTERVALO 9 DIAS
7° CICLO	VINCISTINA + DOXORRUBICINA + CICLOFOSFAMIDA

**Figura 2.** Esquema quimioterápico neoadjuvante utilizado no caso.

A quimioterapia neoadjuvante tem como objetivo delimitar a lesão para melhores condições de ressecção cirúrgica. Consistiu em sete ciclos, realizados num período de 4 meses, conforme ilustrado no esquema a seguir (Figura 2). Após adequada delimitação, a etapa cirúrgica pode ser programada (Figura 3).

A ressecção do sarcoma pode ser realizada em quatro principais tipos: intralesional, marginal, ampla e radical. Estes tipos se referem ao plano cirúrgico da ressecção e a visão macroscópica e microscópica da margem da ressecção, conforme descrito por Enneking<sup>4</sup>. As principais opções para essa localização cervical consistem em ressecções marginais ou amplas. Neste caso, foi optado pela ressecção marginal do tumor, associado a laminectomia de C7-T1 e instrumentação com artrodese de C5-T3 por via



**Figura 3.** A) Corte axial da RNM após quimioterapia neoadjuvante, evidenciando diminuição da massa tumoral e atenuação do sinal em T2. B) Corte coronal da RNM após quimioterapia neoadjuvante, evidenciando diminuição da massa tumoral e atenuação do sinal em T2.

posterior, para prevenir deformidades e descompensações do esqueleto axial futuras (Figuras 4, 5 e 6).

A terceira e última etapa do tratamento consistiu na quimioterapia adjuvante com mais sete ciclos, conforme ilustrado na figura 7, a cada três semanas, num intervalo de quatro meses consecutivos.

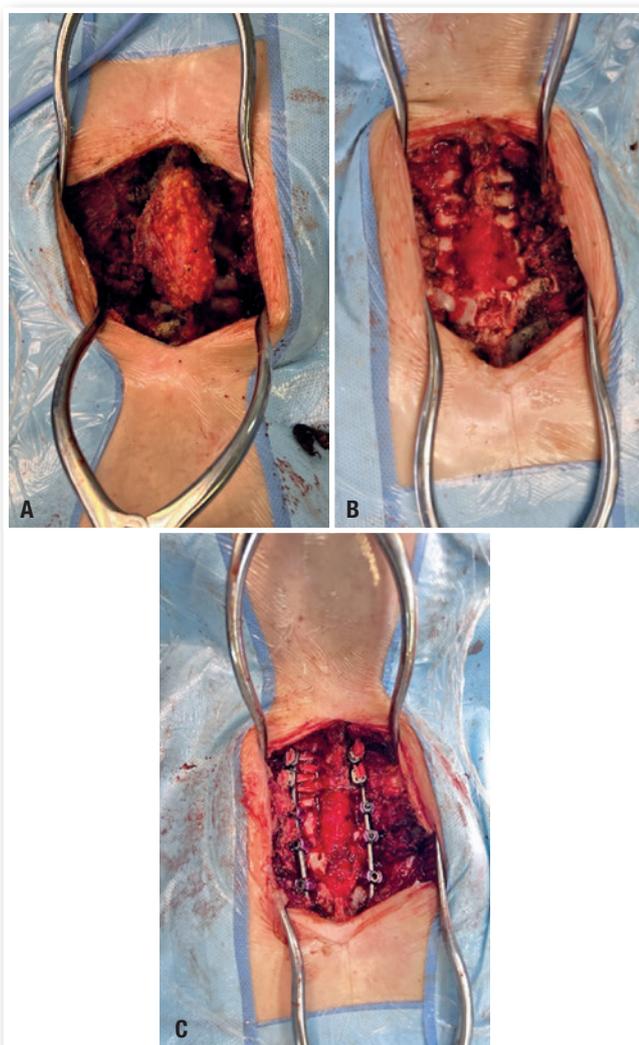
## DISCUSSÃO

O intervalo de tempo entre o início dos sintomas e diagnóstico de tumores espinhais geralmente é significativamente estendido (média: sete meses) porque o crescimento do tumor pode ser imperceptível até certo ponto. Neste relato o diagnóstico foi consi-

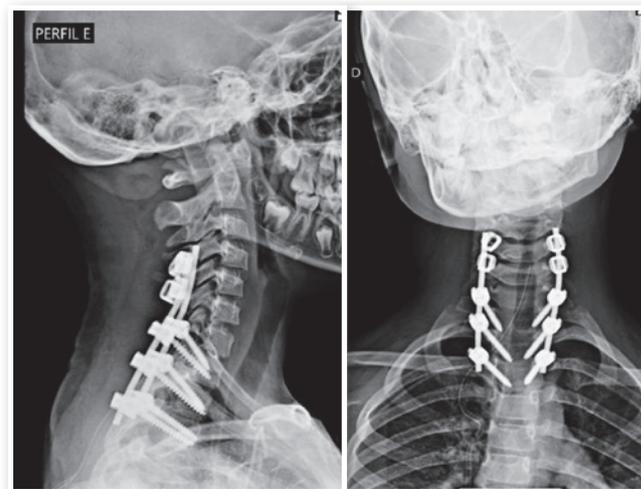
derado precoce devido a queixa de dor e as repetidas procuras a emergência do hospital, que resultou em exames de imagem que identificaram a doença.



**Figura 5.** Massa tumoral de aproximadamente 6cm em seu maior diâmetro.



**Figura 4.** A) Imagem intraoperatória com dissecção e delimitação do tumor. B) Aspecto imediato após a ressecção e laminectomia. C) Instrumentação posterior de C5-T3.



**Figura 6.** Radiografia simples anteroposterior (esquerda) e perfil (direita) da coluna cervical identificando adequada estabilização da coluna cervical.

8º CICLO	VINCRISTINA + DOXORRUBICINA + CICLOFOSFAMIDA
9º CICLO	VINCRISTINA + DOXORRUBICINA + CICLOFOSFAMIDA
10º CICLO	ISOFOSFAMIDA + ETOPOSIDE + MESNA
11º CICLO	VINCRISTINA + CICLOFOSFAMIDA + MESNA
12º CICLO	IFOSFAMIDA + ETOPOSIDE + MESNA ( 3 DIAS)
13º CICLO	VINCRISTINA + CICLOFOSFAMIDA + MESNA
14º CICLO	IFOSFAMIDA + ETOPOSIDE + MESNA

**Figura 7.** Esquema de quimioterapia adjuvante.

Numa revisão sistemática realizada recentemente no Reino Unido, foram identificados 2750 tipos de tumores ósseos, sendo que apenas 127 (4,6%) representam os tumores primários que afetam a coluna vertebral. Desses, 15,7% predominam na população menor que 18 anos e 40% apresentam malignidade.<sup>4</sup> A prevalência foi de Osteossarcoma e Sarcoma de Ewing, evidenciando assim a raridade do diagnóstico de sarcoma indiferenciado de alto grau.

Portanto, destaca-se a importância do diagnóstico precoce e de uma abordagem terapêutica abrangente para o sarcoma indiferenciado de alto grau na coluna cervical em crianças. A colaboração entre equipes multidisciplinares, incluindo oncologistas pediátricos e cirurgiões ortopédicos, é fundamental para otimizar os resultados e melhorar a qualidade de vida desses pacientes. Mais pesquisas são necessárias para entender melhor a biologia desta condição e desenvolver estratégias terapêuticas cada vez mais eficazes.

## CONFLITO DE INTERESSES

Os autores declaram não haver conflito de interesses

## REFERÊNCIAS

1. Fukamizu EMN, Seabra A, Otto DY, Sawamura MVY, Bordalo-Rodrigues M, Helito PVP. Vanishing bone metastasis: pictorial essay. *Radiol Bras*. 2021;54(5):336-40.
2. Jasiewicz B, Helenius I. Tumors and infections of the growing spine. *J Child Orthop*. 2023;17(6):556-72.
3. Brasil. Ministério da Saúde. Secretaria de Atenção à Saúde. Protocolos clínicos e diretrizes terapêuticas em Oncologia/Ministério da Saúde, Secretaria de Atenção à Saúde - Brasília: Ministério da Saúde, 2014.
4. Drumond JMN. Eficácia do sistema de estadiamento de enneking no tratamento dos tumores ósseos benignos e lesões ósseas pseudotumorais. *Rev Bras Ortop* 2010;45(1):46-52.
5. Helenius IJ, Krieg AH. Primary malignant bone tumours of spine and pelvis in children. *J Child Orthop*. 2021;15(4):337-45.
6. Kim HJ, McLawhorn AS, Goldstein MJ, Boland PJ. Malignant osseous tumors of the pediatric spine. *J Am Acad Orthop Surg*. 2012;20(10):646-56.
7. Kelley SP, Ashford RU, Rao AS, Dickson RA. Primary bone tumours of the spine: A 42-year survey from the Leeds Regional Bone Tumour Registry. *Eur Spine J* 2007;16(3):405-9.