

# SARCOMAS DE PARTES MOLES PRIMÁRIOS DE CABEÇA E PESCOÇO EM LACTENTES

*Head and neck soft tissue sarcomas in infants*

CÉLIA BEATRIZ GIANOTTI ANTONELI<sup>1</sup> REGIANE B. SALATEO<sup>1</sup> BEATRIZ DE CAMARGO<sup>2</sup> MAURO  
IKEDA<sup>3</sup> PAULO EDUARDO NOVAES<sup>4</sup> SANDRA MORINI<sup>5</sup> RICARDO RENZO BRENTANI<sup>6</sup>

No período de janeiro de 1970 a dezembro de 1991, 21 pacientes menores de dois anos de idade portadores de sarcomas de partes moles primários de cabeça e pescoço, foram admitidos no Departamento de Pediatria do Hospital do Câncer - A.C. Camargo, São Paulo. Quanto à localização, oito foram classificados como parameningeos, nove como primários de cabeça e pescoço, não-parameningeos não-orbitários, e quatro como de órbita. Nesse grupo, três apresentavam doença localizada e 18 doença avançada ao diagnóstico. Em linhas gerais, o pacientes foram submetidos a tratamento cirúrgico, quimioterápico e/ou radioterápico. Nove estão vivos sem evidência de doença, um foi perdido de seguimento e 11 morreram (nove por progressão de doença e dois por toxicidade). Oitenta por cento dos pacientes dessa análise, ou seja, 17/21 tiveram diagnóstico anatomopatológico de rhabdomyosarcoma embrionário. Os fatores prognósticos mais importantes foram a extensão da doença ao diagnóstico e o local primário não-parameningeo não-órbita. O estágio avançado exigiu um tratamento mais agressivo, levando a efeitos cosméticos não desejáveis a longo prazo.

**Unitermos:** Sarcoma Partes Moles, Cabeça Pescoço, Lactentes.  
**Keywords:** Soft Tissue Sarcoma, Head Neck, Infants.

## Introdução

Os Sarcomas de Partes Moles (SPM) são tumores originários do mesênquima primitivo, responsáveis por 4% a 8% de todas as neoplasias malignas em crianças menores de 15 anos de idade nos Estados Unidos (1). Dividem-se tradicionalmente em dois grandes grupos: os rhabdomyosarcomas (RMS), que compreendem 8% de todos os tumores sólidos da infância, e os sarcomas não-rhabdomyosarcomas, compreendendo 3% (2,3). Embora ocorram em todas as faixas etárias, quase 60% deles são diagnosticados entre dois e seis anos de idade. Estes tumores podem estar presentes desde o nascimento, sugerindo que sua gênese possa ocorrer durante a vida pré-natal (4). O "Intergroup Rhabdomyosarcoma Study" (IRS) registrou entre 1972 e 1978, nos estudos I e II, 5% de crianças menores de um ano de idade (5).

Considerando-se os tipos histológicos de sarcoma de partes moles, os rhabdomyosarcomas perfazem 35% a 40%

- 1 - Médica. Titular do Departamento de Pediatria do Centro de Tratamento e Pesquisa do Hospital do Câncer - São Paulo.
- 2 - Chefe do Departamento de Pediatria do Centro de Tratamento e Pesquisa do Hospital do Câncer - São Paulo.
- 3 - Médico Titular do Departamento de Cabeça e Pescoço do Centro de Tratamento e Pesquisa do Hospital do Câncer - São Paulo.
- 4 - Médico. Titular do Departamento de Radioterapia do Centro de Tratamento e Pesquisa do Hospital do Câncer - São Paulo.
- 5 - Ex-Médica Titular do Departamento de Anatomia Patológica do Centro de Tratamento e Pesquisa do Hospital do Câncer - São Paulo.
- 6 - Professor orientador da tese para obtenção do título de Mestre na FMUSP junto à Disciplina de Oncologia do Departamento de Radiologia.

**Endereço para correspondência:** Célia B. Gianotti Antoneli - Hospital do Câncer de São Paulo, Departamento de Pediatria - R. Professor Antonio Prudente, 211 - CEP 01509-900 - São Paulo - SP - Tel. (011) 242-5000 - e-mail cbponc@sti.com.br

dos tumores primários de cabeça e pescoço, enquanto os sarcomas não-rabdomiossarcomas são raros nessa localização (6). Levando-se em conta o local primário cabeça e pescoço, dividiremos esses tumores em três grandes grupos: parameningeos (25%), orbitários (25%) e não-orbitários não-parameningeos (10%). A biópsia para o estudo anatomopatológico é o procedimento diagnóstico definitivo.

Os avanços na área de marcadores biológicos, imunoistoquímica, citometria de fluxo e estudos citogenéticos permitem um diagnóstico preciso e, atualmente, predizem o prognóstico e determinam a estratégia terapêutica (6) para os sarcomas de partes moles da infância. Por exemplo, estudos de genética molecular, em pacientes portadores de rabdomiossarcoma, mostram que o tipo histológico alveolar e o embrionário são na verdade entidades distintas, cada qual com alterações moleculares específicas (7). Isto é um dado relevante se considerarmos que o lactente com câncer, pelas peculiaridades próprias da idade (imaturidade de órgãos e sistemas), merece um planejamento terapêutico cuidadoso tanto em relação aos agentes quimioterápicos quanto às técnicas radioterápicas a que será submetido, para que os efeitos colaterais a curto, médio e longo prazo sejam minimizados.

Na nossa análise de lactentes portadores de sarcomas de partes moles de cabeça e pescoço abordaremos, entre outros dados, a análise da sobrevida e as seqüelas decorrentes da terapêutica empregada.

### **Casuística**

Setenta e um pacientes menores de dois anos de idade, com sarcomas de partes moles, foram admitidos no Departamento de Pediatria, no período de 1970 a 1991. Vinte e um eram portadores de tumor primário de cabeça e pescoço e foram analisados com relação à idade de aparecimento do tumor, sexo, tipo histológico, tratamento administrado e seqüelas terapêuticas. O estadiamento clínico baseou-se no "Intergroup Rhabdomyosarcoma Study" (tabela I). Quanto ao local primário propriamente dito, quatro pacientes tinham tumor primário de órbita, oito de região parameningea e nove de região não-orbitária, não-parameningea. As armas terapêuticas utilizadas foram a cirurgia, a radio e a quimioterapia. O emprego de cada modalidade isolada ou combinada baseou-se no estadiamento, no tipo histológico do tumor e no local primário propriamente dito. A cirurgia foi

proposta como única arma terapêutica apenas nos casos em que o tumor era passível de ressecção total, sem que isso acarretasse dano estético, e o tipo histológico fosse sarcoma de partes moles não-rabdomiossarcoma. Cirurgia associada à quimioterapia foi o tratamento preconizado para pacientes com tumores em estágio inicial e tipo histológico rabdomiossarcoma. A associação quimioterapia seguida de cirurgia e/ou radioterapia foi a abordagem preconizada para pacientes com tumores localmente avançados.

### **Métodos**

Em relação ao estadiamento (baseado no IRS), dois apresentavam tumor estágio I (um de localização orbitária e um de localização não-parameningea e não-orbitária), um apresentava tumor estágio II (de localização parameningea), 14 apresentavam tumor estágio III (seis de localização parameningea, seis não-parameningeos não-orbitários e dois em órbita) e quatro apresentaram tumor estágio IV (1 de localização parameningea, dois não-parameningeos não-orbitários e um em órbita). Oito pacientes foram submetidos a cirurgia, três como primeira modalidade terapêutica e cinco como reabordagem após quimio e/ou radioterapia.

Os protocolos quimioterápicos utilizados no tratamento desses pacientes basearam-se naqueles desenhados nos estudos I, II e III do Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (9). Em janeiro de 1980 o IRS II preconizou o início da terapêutica de crianças menores de um ano de idade com 50% de dose indicada para crianças mais velhas, com aumento progressivo até dose plena. Iniciamos em 1985 o estudo com a redução de drogas a fim de evitar a toxicidade aguda e tardia decorrente da terapêutica.

Tanto a programação radioterápica quanto a aparelhagem utilizada e as doses preconizadas variaram no decorrer do período de estudo. No início dos anos 70 contávamos com a bomba de cobalto para o tratamento radioterápico dos nossos pacientes. As doses de radioterapia variavam de 35 Gy a 50 Gy, administradas na forma de 1,5 Gy a 2,0 Gy por dia, cinco vezes por semana durante cinco semanas e os campos denominavam-se estendidos. Em 1976 o acelerador linear 4 Mev passou a fazer parte do arsenal terapêutico disponível, e em 1986 pudemos contar com a braquiterapia (taxa de baixa dose) (15).

Os pacientes portadores de doença classificada como localizada (estádios I e II) receberam regimes

quimioterápicos denominados VAC (Vincristina, Ciclofosfamida e Actinomicina-D) ou T2 (Vincristina, Ciclofosfamida, Actinomicina D e Adriamicina) conforme mostram os esquemas 1 e 2 (10, 11 e 12). Pacientes portadores de doença localmente avançada ou metastática foram tratados com os seguintes regimes quimioterápicos: VAC, T2, T6 (Vincristina, Bleomicina, Actinomicina-D, Ciclofosfamida, BCNU e Methotrexate) ou "sarcoma de alto risco" (Ifosfamida, Actinomicina-D, Ciclofosfamida Vincristina e Etoposide) conforme mostram os esquemas 3 e 4 (13, 14). Como nosso período de análise foi muito longo, abrangendo 21 anos, as combinações de agentes quimioterápicos foram utilizadas de acordo com as publicações internacionais de cada época e variaram no decorrer do período.

### Resultados

**Faixa etária:** Dos 21 pacientes com sarcomas de cabeça e pescoço, oito eram menores de um ano de idade ao diagnóstico (seis com menos de um mês de vida) e 13 tinham entre um e dois anos de idade. O intervalo de tempo entre os primeiros sinais e sintomas e o diagnóstico foi menor de seis meses em 17 pacientes e, em quatro, maior de seis meses.

**Sexo. Raça. História familiar:** 13 eram do masculino e oito do feminino. A distribuição étnica mostrou serem 15 de raça branca e seis não-branca (um de raça amarela). Quinze (72%) tinham história familiar de câncer positiva.

**Estadiamento:** 85% dos pacientes apresentavam tumor avançado ao diagnóstico (14 estágio III e quatro estágio IV) versus 15% com tumor considerado como estágio inicial (dois estágio I e 1 estágio II). A tabela I mostra a correlação entre o estadiamento clínico cirúrgico e o local primário.

Dos quatro pacientes que apresentaram tumor metastático, dois tinham metástases linfonodais, um em medula óssea e um apresentava metástase óssea.

**Quimioterapia:** Dezenove lactentes receberam

**Tabela I. - Estadiamento clínico e local primário**

ESTÁDIO CLÍNICO	I	II	III	IV
LOCAL PRIMÁRIO				
Parameningeo		1	6	1
Não-parameningeo	1		6	2
não-órbita				
Órbita	1		2	1

quimioterapia. Sete foram tratados com VAC (três pacientes com tumor estágio I e quatro estágio III), nove com protocolos T<sub>2</sub> ou T<sub>6</sub> alternado com T<sub>2</sub> (oito pacientes com tumor estágio III e 1 estágio IV) e três com protocolo para sarcoma de alto risco (um paciente com tumor estágio III e dois estágio IV).

**Radioterapia:** 18 pacientes foram submetidos à radioterapia. Um paciente com tumor estágio I, um com tumor estágio II, 13 com tumor estágio III e três estágio IV. Dentre esses, três foram submetidos à braquiterapia (um paciente com tumor estágio II, um estágio III e um estágio IV). As doses variaram entre 13,5 Gy a 55 Gy sendo que nove pacientes receberam doses que variaram de 13,5 Gy a 42 Gy e nove receberam doses maiores de 42 Gy.

**Tipo histológico:** Todos os casos foram submetidos à biópsia diagnóstica, revelando em 17 pacientes rdbdomiossarcoma embrionário (81%) e, em quatro pacientes (19%), sarcoma de partes moles não-rdbdomiossarcoma.

### Terapêutica empregada de acordo com local primário

**Órbita** - Um paciente com tumor estágio I e um paciente com tumor estágio III haviam sido previamente submetidos a tratamento cirúrgico. Quanto ao regime quimioterápico, dois pacientes (um estágio I e um estágio III) receberam o protocolo denominado VAC, um (estádio III) foi submetido a quimioterapia com o protocolo denominado T2 e um paciente com tumor estágio IV (metástases ósseas) recebeu o protocolo quimioterápico T6. Todos receberam tratamento radioterápico nas doses entre 42 Gy e 50 Gy.

**Não-parameningeo, não-órbita** - Sete foram classificados como rdbdomiossarcoma embrionário (77%) e dois como sarcoma de partes moles não-rdbdomiossarcoma. Os pacientes cuja histologia era a de sarcoma de partes moles não-rdbdomiossarcoma, foram submetidos a tratamento cirúrgico exclusivo (um estágio I e um estágio III). Os demais pacientes foram submetidos a tratamento quimioterápico com VAC (quatro estágio III), T2 (um estágio III e um estágio IV) e um paciente com tumor estágio IV recebeu o esquema quimioterápico denominado sarcoma de alto risco. Dos seis pacientes com tumores classificados como estágio III, dois foram submetidos à cirurgia após três ciclos de quimioterapia. A ressecção do tumor primário foi factível e em um deles

o exame anatomopatológico não revelou tumor viável. Os sete pacientes com tumores classificados como rabdomyosarcoma embrionário (cinco estágio III e dois estágio IV) receberam além da quimioterapia, tratamento radioterápico em doses que variaram de 13,5 Gy a 35 Gy sendo que um paciente com rabdomyosarcoma embrionário de região jugal, foi submetido a tratamento com braquiterapia.

**Parameningeo** - Seis foram classificados como portadores de rabdomyosarcoma embrionário (75%) e dois como sarcoma não-rabdomyosarcoma (25%) Desses dois pacientes, um deles foi submetido à cirurgia e radioterapia (estádio III) e o outro foi submetido à cirurgia e quimioterapia com o protocolo VAC (estádio III). Dos pacientes com tumores classificados como rabdomyosarcoma embrionário dois receberam esquema quimioterápico T2 e três o esquema quimioterápico T6 (um estágio II e quatro com tumor estágio III). Dois pacientes receberam o protocolo denominado sarcoma de alto risco (um estágio III e um estágio IV). Os seis pacientes com rabdomyosarcoma foram submetidos à radioterapia em doses que variaram de 28 Gy a 55 Gy, sendo que dois deles receberam tratamento braquiterápico.

**Análise de sobrevida** - Quanto à sobrevida global do grupo, nove (42,9%) estão vivos sem doença ativa, um foi perdido de vista e 11 foram a óbito (dois por toxicidade e nove por progressão de doença). A sobrevida global foi de 47,7% sendo que dos primários de órbita, 2/4 encontram-se vivos sem doença ativa e dois foram a óbito por progressão de tumor. Nos não-parameningeos não-orbitários, dos nove pacientes, dois estão vivos sem doença ativa e seis foram a óbito (cinco por progressão de doença e um por toxicidade). Um paciente com tumor classificado como estágio III foi perdido de vista dez meses após o diagnóstico. Dos oito pacientes com tumores parameningeos, cinco estão vivos sem doença ativa e três foram a óbito, dois por progressão de doença e um por toxicidade. Não observamos segundo tumor nesse grupo de pacientes avaliados. As seqüelas terapêuticas do ponto de vista estético e cosmético foram mais acentuadas nos pacientes submetidos à radioterapia externa do que nos submetidos à braquiterapia.

### Discussão

O local primário mais comum de aparecimento de rabdomyosarcoma já foi citado por outros autores como sendo cabeça e pescoço em 40% dos casos (9). *Ragab*

(5), em um estudo envolvendo 78 lactentes encontrou 16% de portadores de tumores primários de cabeça e pescoço. *Carli* (16) encontrou nos lactentes analisados no Grupo Cooperativo Italiano uma incidência maior de tumores primários de cabeça e pescoço, seguido do trato geniturinário. Na nossa análise, encontramos como local primário mais freqüente tumores de tronco e extremidade em 42%, seguido de cabeça e pescoço em 28%. A diferença quanto à freqüência de local primário talvez possa ser explicada porque consideramos como lactentes pacientes menores de dois anos de idade e não apenas os menores de um ano. *Dillon* (17) analisando sarcoma de partes moles em neonatos, verificou que entre 32 neonatos analisados, 11 (34%) tinham tumores primários de cabeça e pescoço. De acordo com *Lyos* (18) os locais mais freqüentemente acometidos em se tratando de pacientes portadores de tumores primários de cabeça e pescoço são: faringe, órbita, cavidade oral, seios paranasais, região cervical e ouvido. Na nossa análise, nove pacientes tiveram tumores considerados de localização não-orbitária, não-parameningea, oito de localização parameningea e quatro de localização orbitária.

Nossos pacientes apresentaram tumores classificados como rabdomyosarcomas em 81% dos casos e sarcomas não-rabdomyosarcomas em 19%. Os dados de *Schuller* (19) são concordes com os nossos, mostrando que o tipo histológico mais freqüente em sarcomas de partes moles de cabeça e pescoço é o rabdomyosarcoma. Segundo *Dillon* (17) os neonatos apresentam como principais tipos histológicos fibrossarcoma congênito, rabdomyosarcoma e sarcoma não-rabdomyosarcoma em proporção equitativa. *Ragab* (5) mostra dados concordes com os que encontramos, com predomínio de rabdomyosarcoma em 67% dos casos versus 33% quando da análise de lactentes portadores de sarcomas de partes moles.

Encontramos 14% de portadores de tumores considerados como iniciais (estádio I e II). A grande maioria dos nossos pacientes se apresentaram com tumores localmente avançados ao diagnóstico (66,7%) e 19% já tinham tumor metastático (dois para linfonodos a distância, 1 para medula óssea e 1 para osso). Autores como *Carli* (16), *Maluf* (20), *Maurer* (21), *Trener* (22) e *Malpas* (23) mostram dados concordes com os nossos com relação a porcentagem de pacientes com tumores localmente avançados ao diagnóstico. *Lyos* (18), analisando especificamente crianças e adolescentes com sarcoma de cabeça e pescoço, mostra que em 56 pacientes portadores de rabdomyosarcoma, 40 tinham tumor avançado (38

estádio III e dois estádio IV).

A sobrevida global que obtivemos, 47,7% é pobre. Quando consideramos sobrevida global versus local primário especificado como órbita, não-parameníngeo não-órbita e parameníngeo, encontramos respectivamente: 50% (2/4), 33% (3/9) e 62,5% (5/8). De acordo com *Lyo*s (18) a sobrevida dos pacientes portadores de rhabdomyosarcoma de órbita em três anos foi de 80% versus 74% para os não-parameníngeos não-orbitários e 67% para os parameníngeos. Os autores são unânimes em afirmar que o rhabdomyosarcoma de órbita tem uma taxa de sobrevida maior que 90% com o uso combinado de quimio e radioterapia mesmo em estádios avançados. *Silvan* (24) reporta dois lactentes portadores de rhabdomyosarcoma de órbita tratados com sucesso sem o uso da radioterapia. Nossos dados mostram resultados discordantes. Os quatro pacientes com tumores primários de órbita receberam tratamento quimio e radioterápico e um deles apresentou recidiva local e progressão de doença que culminou com o óbito. Embora tenhamos estudado uma amostragem pequena observamos que dois dos nossos pacientes tiveram uma doença altamente agressiva não controlada com emprego de quimio e radioterapia. Alguns autores preconizam que o papel da cirurgia como controle local de recidiva em tumores primários de região não-orbitária não-parameníngea e parameníngea deva ser considerado (25). Os sete pacientes da nossa análise portadores de rhabdomyosarcoma não-parameníngeo não-orbitário foram submetidos à quimio e radioterapia e em dois deles a cirurgia foi realizada após três ciclos de quimioterapia (um com tumor viável e outro sem evidência de tumor). Três de nove estão vivos sem doença ativa, sendo um deles portador de sarcoma não-rhabdomyosarcoma estágio I e dois portadores de rhabdomyosarcoma estágio III. Desses dois últimos pacientes, um deles recebeu braquiterapia. Dois apresentaram recidiva local e foram a óbito por progressão de doença. Um deles havia sido submetido a ressecção de tumor, não sendo detectado tumor viável. Quanto aos pacientes com tumor parameníngeo, dos cinco pacientes vivos sem doença ativa, um deles apresentou recidiva local e foi resgatado (estádio II). Esse paciente e um outro com tumor estágio IV (metástase linfonodal a distância - tumor primário de antromaxilar) foram submetidos à quimio e braquiterapia. Talvez possamos justificar a melhor sobrevida dos pacientes desse grupo pelo fato de todos

os atualmente vivos sem doença ativa terem sido admitidos depois de 1980 e os três pacientes portadores de rhabdomyosarcoma (um estágio II, um estágio III e um estágio IV), além de terem recebido profilaxia de SNC conforme preconizado nos estudos do IRS II (9), puderam se valer da braquiterapia.

Os estudos do IRS I mostraram uma alta taxa de óbito quando lactentes menores de um ano de idade receberam quimioterapia em dose habitual. Logo, a partir de janeiro de 1980, preconizou-se que os pacientes menores de um ano de idade deveriam iniciar terapêutica com 50% das doses recomendadas para crianças mais velhas, com aumento progressivo, até a dose plena (5). A partir de 1985, passamos a usar 50% das doses quimioterápicas conforme preconização do IRSII (5) para evitar a toxicidade aguda e tardia ocasionada pelas drogas. Os óbitos devidos à toxicidade neste estudo (em dois pacientes) verificaram-se apenas no período anterior a esta conduta.

Com relação à recidiva local verificamos que 5/21 pacientes, ou seja 23,8% a apresentaram. Desses, quatro receberam doses menores de 36 Gy como controle radioterápico local. Nesse grupo, um paciente portador de rhabdomyosarcoma de região nasolabial esquerda considerado como parameníngeo estágio II recebeu, além do tratamento quimioterápico, braquiterapia (implante de semente de ouro 198, numa dose estimada de 50 Gy). Houve recidiva em região nasogeniana e fossa nasal esquerda quando o paciente se encontrava nove meses fora de terapia. Foi novamente submetido à quimioterapia e radioterapia externa, estando em remissão completa contínua há 91 meses. De acordo com *Tefft* (26), os pacientes portadores de sarcoma de partes moles que apresentam recidiva local são os que recebem menos de 40 Gy. Não foi o que observamos nesse nosso paciente. Não dispomos de braquiterapia com taxa de alta dose, que segundo *Nag* (27) tem como único efeito cosmético deletério a toxicidade aguda de pele submetida à irradiação. Na nossa experiência, mesmo lançando mão da braquiterapia para diminuir as seqüelas cosméticas futuras, os mesmos se fizeram sentir, conforme observamos nas figuras 1 e 2. O risco de segunda neoplasia desencadeado por predisposição genética e pela terapêutica administrada deve ser considerado (28, 29). Na nossa amostra não reportamos ainda nenhum caso de segundo tumor.

### Conclusão

1 - A década de 70 foi um marco para os avanços da Oncologia Pediátrica. Em termos de sarcoma de partes moles, surgem os primeiros estudos cooperativos como o do Intergroup Rhabdomyosarcoma Study (IRS) e dos grupos cooperativos europeus. As conclusões desses estudos foram tiradas no decorrer dessas últimas duas décadas e refletem uma melhora importante da taxa de sobrevida desses pacientes.

2 - Os sarcomas de partes moles são um grupo heterogêneo de tumores. A terapêutica multimodal no manejo dos rhabdomyosarcomas já é bem estabelecida enquanto que a principal arma terapêutica na abordagem do paciente portador de sarcoma de partes moles não-rhabdomyosarcoma é a cirurgia ampla, devendo o papel tanto da quimio como da radioterapia ser melhor definido. Pelas características próprias do lactente portador de sarcoma de partes moles, este deve receber uma abordagem terapêutica com todos os refinamentos que o caso exige, seja quanto à cirurgia, radio ou quimioterapia.

3 - Melhor controle local na doença microscópica talvez possa ser alcançado com técnicas e aparelhos mais sofisticados que evitem a morbidade decorrente da radioterapia. Novas drogas quimioterápicas a serem desenvolvidas com menores efeitos colaterais e aumento da taxa de sobrevida em pacientes de baixo risco são desejadas.

4 - A perspectiva futura de atingir a cura com a máxima qualidade de vida é a meta a ser atingida. Cada vez mais deve-se traçar protocolos terapêuticos em equipe multidisciplinar, sem cirurgias mutiladoras, utilizando doses adequadas de quimioterápicos respeitando as limitações dos lactentes e refinando as técnicas de radioterapia, para que não vejamos mais os efeitos cosméticos indesejáveis como os mostrados na nossa casuística.

5 - Os avanços nos estudos de genética e biologia molecular e genética molecular poderão permitir desenvolver meios diagnósticos mais precoces e tratamentos mais adequados de acordo com o prognóstico e agressividade desses tumores.

### Summary

*From January 1970 to December 1991, twenty one children less than two years of age, with primary head and neck soft tissue sarcomas, were admitted at the Pediatric Department of Hospital do Câncer A.C. Camargo, São Paulo. Local sites were: parameningeal, (8 patients) orbital (4 patients) and non-orbital, non-parameningeal. (9 patients) Eighteen had advanced disease at diagnosis. Surgery, chemotherapy and or radiotherapy were used to treat these patients. Nine are still alive without evidence of disease, one was lost of follow up and eleven patients died (nine of progressive disease and two of treatment toxicity). Seventeen were classified as embryonal rhabdomyosarcoma. The major prognostic factors were: stage at diagnosis and non-orbital, non-parameningeal site. Advanced stages required a more aggressive treatment, and were correlated with unfavourable cosmetic long-term effects.*

### Referências bibliográficas

- 1 - Festa R. Soft tissue sarcoma. In: Lanzkowsky P. Pediatric oncology. Philadelphia: Mc Graw Hill; 1983. p.267-92.
- 2 - Young J, Miller RN. Incidence of malignant tumor in US children. J Pediatr 1975;86:252-8.
- 3 - Miser JS, Kinsella T, Pritchard DJ, et al. Ewing sarcoma and the nonrhabdomyosarcoma soft tissue sarcomas of childhood. In: Pizzo PA, Poplack DG, editors. Principles and practices of pediatric oncology. 3rd ed. Philadelphia: J.B. Lippincott; 1989. p.659-88.
- 4 - Li FP, Fraumeni JF. Rhabdomyosarcoma in children; epidemiologic study and identification of a familial cancer syndrome. J Natl Cancer Inst 1969;43:1365-73.
- 5 - Ragab AH, Heyn R, Tefft M, et al. Infants young than one year of age with rhabdomyosarcoma. Cancer 1986;58:2606-10.
- 6 - Weiner ES. Head and neck rhabdomyosarcoma. Semin Pediatr Surg 1994;3:203-6.
- 7 - Barr FG. Molecular genetic and pathogenesis of rhabdomyosarcoma. J Pediatr Hematol Oncol 1997;19:483-91.
- 8 - Collin F, Chassevent A, Bonichon F, et al. Flow cytometric DNA content analysis

of 185 soft tissue neoplasms indicates that S-phase fraction is a prognostic factor for sarcomas. Cancer 1997;79:2371-9.

9 - Mandell LR. Ongoing progress in the treatment of childhood rhabdomyosarcoma. Oncology 1993;7:71-83.

10 - Nesbit M, Burgert Jr EO, Gehan EA, et al. Multimodal therapy for the management of primary non metastatic Ewing's sarcoma of bone: an Intergroup Study I and II. Cancer 1974;33:384-93.

11 - Rosen G, Cham W, D'Angio GJ, et al. Disease-free survival in children with Ewing's sarcoma treated with radiation therapy and adjuvant four drug sequential chemotherapy. Cancer 1974;33:384-93.

12 - Thomas PRM, Burgert EO, Evans R, et al. Primary Ewing's sarcoma of the ribs: a report from the Intergroup Ewing's Sarcoma Study. Cancer 1983;51:1021-7.

13 - Paeahan DM, Holt H, Maurer H, et al. Immunohistochemical study of childhood rhabdomyosarcomas and related neoplasms: results of an Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Project. Cancer 1991;67:3072-80.

14 - Antoneli CBG, Bianchi A, Epelman S. High risk newly diagnosed Soft tissue sarcoma: response and survival rates with 3 different trials. [abstracts]. Proc ASPHO 1993;2:37.

15 - Novaes PERS. Interstitial therapy in the management of soft tissue sarcomas in childhood. *Med Pediatr Oncol* 1985;13:221-4.  
 16 - Carli M, Grotto P, Andrello L, et al. Soft tissue sarcoma in infants less than 1 year old: experience of the Italian Cooperative Study RMS 79. In: Holzner JH, Queiber W, editors. *Cancer in the first year of life*. Basel: Karger; 1990. p.165-73.  
 17 - Dillon PW, Whalen TV, Azizkhan RG, et al. Neonatal soft tissue sarcoma: the influence of pathology on treatment and survival. *J Pediatr Surg* 1995;30:1038-41.  
 18 - Lyos AT, Goepfert H, Luna MA, et al. Soft tissue sarcoma of the head and neck in children and adolescents. *Cancer* 1996;7:193-200.  
 19 - Schullci DE, Laurence TL, Newton WA. Childhood rhabdomyosarcoma of the head and neck. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1979;105:689-94.  
 20 - Maluf Jr PT. Contribuição ao estudo de aspectos clínicos terapêuticos e de fatores de prognóstico dos rhabdomyosarcoma na infância. [Livro de pós-graduação]. São Paulo (SP): Faculdade de Medicina da USP; 1993.  
 21 - Maurer HM. The intergroup rhabdomyosarcoma study: update, 1978. *Natl. Cancer Inst. Monogr* 1981;55:61-8.  
 22 - Treaner J, Anger Y, Gerein V, et al. Ergebnisse der Behandlung von ein Bericht der Cooperativen Wichtelsar-Komstudie (CWS-81). *Klin Paediatr* 1986;198:208-17.  
 23 - Malpas JS. Soft tissue sarcomas in children : recent results. *Cancer Res* 1983;43:98-105.

24 - Silvan AMA, Canton JAG, Cuevas P, et al. Successful treatment of infants using chemotherapy alone. *Med Pediatr Oncol* 1996;26:186-9.  
 25 - Gill T. Rhabdomyosarcoma of the head and neck an update. *Otolaryngol Clin North Am* 1989;22:631-6.  
 26 - Tefft M, Wharam M, Gehan E. Radiation therapy in embryonal rhabdomyosarcoma (ERS): local control (L.C) in children less than one year of age and in children with tumors of the orbit: a report from the International Rhabdomyosarcoma Committee (IRS). [abstracts]. *Proc ASCO* 1986;5:37.  
 27 - Nag S, Grecula J, Ruymann FB. Aggressive chemotherapy organ preserving surgery and high dose rate remote brachytherapy in the treatment of rhabdomyosarcoma in infants and young children. *Cancer* 1993;72:2769-76.  
 28 - Meadows AT, Bunin GR, Gallagher JA. Late effects of early childhood cancer therapy. *Br J Cancer* 1992;66(suppl XVIII):592-5.  
 29 - Rich DC, Corpron CA, Smith MB, et al. Second malignant neoplasms in children after treatment of soft tissue sarcoma. *J Pediatr Surg* 1997;32:369-72.

**Agradecimentos:**

Suely Francisco pela revisão bibliográfica  
 Raimunda Nonata Pereira pela análise estatística  
 Dra. Anamaria Abdo Furrer pela revisão e correção do texto