



## **Relato de caso e breve revisão da literatura sobre o sarcoma de alto grau em calota craniana**

**DOI: 10.56238/isevjhv3n3-019**

Recebimento dos originais: 11/05/2024

Aceitação para publicação: 31/05/2024

**Rodrigo Ferrari Fernandes Naufal**

Neurologista - Universidade Do Oeste Paulista

**Marcelo De Jesus Garcia Júnior**

ACM medicina - Universidade Do Oeste Paulista

**Otavio Zamae Pacheco**

ACM medicina - Universidade Do Oeste Paulista

**Paulo Vitor Ferreira**

ACM medicina - Universidade Do Oeste Paulista

### **RESUMO**

O sarcoma de alto grau na calota craniana é uma neoplasia rara, afetando adultos entre 30 e 60 anos, sem predileção de gênero. Fatores genéticos e exposição a radiações ionizantes podem estar associados ao seu desenvolvimento. Apresenta perfil histológico maligno, com células pouco diferenciadas, crescimento rápido e invasão local agressiva. Esse artigo visa descrever detalhadamente o caso de um paciente de 22 anos, sem comorbidades previstas, que sofreu trauma na região frontal da cabeça. Após o incidente, desenvolveu cefaleia persistente e diária, levando à realização de exames de imagem. Foram realizadas tomografia computadorizada e ressonância magnética do crânio, evidenciando o sarcoma, que foi prontamente abordado. Em janeiro de 2023, o paciente retornou com recorrência tumoral, evidenciando a necessidade de uma segunda abordagem cirúrgica. O paciente foi encaminhado para quimioterapia e radioterapia posteriormente como parte do plano de tratamento.

**Palavras-chave:** Sarcoma, Neoplasia, Crânio.

## 1 INTRODUÇÃO

O sarcoma de alto grau na calota craniana geralmente envolve adultos entre 30 a 60 anos, não havendo um domínio significativo de gênero. Os fatores de risco específicos ainda não foram claramente identificados, porém, fatores genéticos e exposição a radiações ionizantes podem estar relacionados ao desenvolvimento desse tipo de neoplasia<sup>1</sup>.

O perfil histológico dos sarcomas de alto grau na calota craniana geralmente apresentam características de malignidade. Esses sarcomas de alto grau podem ser compostas por células indiferenciadas ou pouco diferenciadas, com padrões de crescimento rápido e alta taxa de mitose, células atípicas energéticas marcantes e invasão local agressiva<sup>2</sup>.

Este sarcoma de alto grau na calota craniana é um tipo raro de câncer e suas apresentações clínicas podem variar, mas frequentemente incluem dor localizada e protuberância na cabeça. O diagnóstico envolve exames de imagem, biópsia e avaliação clínica. E quanto ao tratamento, podem incluir cirurgia, radioterapia e em alguns casos quimioterapia<sup>2,3</sup>.

O presente projeto de pesquisa tem como objetivo relatar um caso clínico incomum, dada a raridade e complexidade do sarcoma de calota craniana de alto grau. Essa neoplasia maligna singular apresenta um grande desafio para os profissionais da saúde, devido à sua condição rara e à natureza intrincada de seus aspectos clínicos. Sua importância é justificada pela escassez de artigos, que contemplam esta temática. Dessa forma, um relato de caso detalhado seguido de uma breve revisão da literatura contribuirá para disseminar o conhecimento sobre essa condição, facilitando o diagnóstico precoce e garantindo tratamentos mais adequados e eficazes.

## 2 MÉTODOS

Foi realizada uma pesquisa em prontuários do paciente, extraíndo informações relevantes ao artigo, como exames de imagem, pareceres médicos, evoluções clínicas e anamneses. Em paralelo foi realizada uma revisão de literatura recente em bases de dados como PubMed e Lilacs. O projeto foi aprovado pelo comitê de ética do Hospital e seguiu as orientações do Conselho Nacional de Ética em Pesquisa (CONEP).

## 3 RELATO DE CASO

Paciente 22 anos, admitido em junho de 2022 proveniente de Primavera-SP, sem comorbidades ou uso contínuo de medicamentos, relata que sofreu trauma mecânico com bola de futebol em região frontal da cabeça, sem perda da consciência, porém desde então apresentou cefaleia e tontura diariamente, necessitando de analgésicos endovenosos.

Devido a queixa crônica do paciente, foi solicitada uma tomografia computadorizada de crânio, que revelou lesões expansivas em região fronto parietal bilateral com erosão óssea avançada. A investigação foi complementada com ressonância magnética de crânio com espectroscopia e angiotomografia venosa para estudo de vasos. Paciente relatou cefaleia progressiva durante internação, refratária ao uso de medicamentos analgésicos.

O caso foi discutido com a equipe de neurocirurgia, que optou por uma abordagem cirúrgica, onde realizou ressecção da lesão completa da região da calota craniana acometida, com reconstrução da lacuna por meio de metacrilato. Em resultado de anatomopatológico, foi constatada lesão mesenquimal fusocelular, com padrão de imuno-histoquímica sugerindo sarcoma de alto grau, sendo necessária revisão de lâmina.

Após a intervenção cirúrgica, o paciente permaneceu em segmento ambulatorial, com retornos regulares e exames de imagem para controle do quadro. Houve melhora das queixas de cefaleia após a recuperação da cirurgia, mas não remissão completa.

Em janeiro de 2023, paciente retorna ao pronto socorro com tumefação e abaulamento do flap da prótese frontal, sendo realizado novo exame de imagem que evidenciou crescimento tumoral, com indicação de nova abordagem cirúrgica, sendo removido grande parte de lesão de aspecto liquefeito e amorfo, com extensão para meninge subjacente em região frontal, com nova análise histopatológica confirmando lesão de sarcoma de alto grau de aspecto infiltrativo. Paciente encaminhado para quimioterapia e posterior radioterapia.

#### **4 DISCUSSÃO**

Os sarcomas de alto grau representam uma categoria de tumores ósseos e de partes moles que desafiam a compreensão e o tratamento na comunidade médica. Este artigo busca iluminar os aspectos mais complexos e desafiadores dessas neoplasias, baseando-se em um exame detalhado de artigos científicos que exploram sua epidemiologia, características clínicas e estratégias terapêuticas<sup>2</sup>.

A primeira observação analisada é a raridade desses tumores, com uma incidência que representa menos de 1% de todos os cânceres diagnosticados. Essa raridade intrínseca impõe dificuldades substanciais na condução de estudos científicos e na obtenção de evidências de alta qualidade. No entanto, apesar dessas limitações, a comunidade científica tem feito progressos significativos na compreensão da biologia molecular dessas neoplasias e no desenvolvimento de abordagens terapêuticas mais eficazes<sup>4</sup>.

Um ponto crucial discutido nos estudos científicos é a importância da abordagem multidisciplinar no manejo dos sarcomas de alto grau. A colaboração entre cirurgiões, oncologistas, radiologistas e patologistas é essencial para garantir um diagnóstico preciso e um planejamento terapêutico adequado. Essa abordagem permite uma avaliação abrangente do paciente e uma seleção criteriosa das estratégias terapêuticas mais apropriadas de acordo com cada caso e sua individualidade<sup>2,4</sup>.

No que diz respeito ao tratamento, a ressecção cirúrgica completa do tumor, sempre que possível seguida de radioterapia adjuvante, permanece como a pedra angular do manejo dessas neoplasias. No entanto, os avanços na compreensão da biologia molecular têm destacado a heterogeneidade desses tumores e a necessidade de abordagens terapêuticas personalizadas. Biomarcadores específicos, como rearranjos genéticos distintos, são ferramentas essenciais para diagnóstico e prognóstico, garantindo a seleção de terapias-alvo mais eficazes<sup>1,3</sup>.

É necessário salientar que, apesar dos avanços na terapia sistêmica, como a quimioterapia, muitos subtipos de sarcomas de alto grau demonstram resistência a esses tratamentos. Isso ressalta a importância da pesquisa contínua e do desenvolvimento de novas estratégias terapêuticas, com foco em terapias-alvo e imunoterapia, que têm se mostrado áreas promissoras no tratamento dessas neoplasias desafiadoras<sup>5</sup>.

Em relação ao prognóstico, os sarcomas de alto grau apresentam uma variabilidade significativa, dependendo do subtipo tumoral, da localização e do estágio da doença. Enquanto alguns subtipos exibem um curso clínico agressivo e taxas de sobrevida desfavoráveis, outros têm um prognóstico mais favorável, especialmente quando diagnosticados precocemente e tratados de maneira adequada<sup>5,6</sup>.

Em suma, os sarcomas de alto grau continuam a representar um desafio clínico formidável, mas os avanços na compreensão da biologia molecular e no desenvolvimento de novas estratégias terapêuticas estão oferecendo esperança aos pacientes afetados por essas condições devastadoras. No âmbito das neoplasias intracranianas, os sarcomas de alto grau que afetam a calota craniana emergem como entidades clínicas e patológicas de difícil conduta, caracterizadas por uma complexidade biológica única e um espectro variado de apresentações.

A análise dos estudos científicos revelou uma riqueza de informações sobre os sarcomas de alto grau na calota craniana, destacando sua baixa incidência, diversidade histológica e desafios terapêuticos únicos. A associação entre a doença de Paget e a ocorrência de sarcomas no crânio ressalta a complexidade das interações patológicas nessa região anatômica, porém, ainda existem



dúvidas sobre a relação do trauma na patogênese dessas neoplasias que sugere novas direções para pesquisas futuras<sup>6</sup>

A abordagem multidisciplinar continua sendo fundamental no manejo dos sarcomas de alto grau na calota craniana, com uma ênfase na ressecção cirúrgica completa do tumor seguida de radioterapia adjuvante. Avanços na compreensão da biologia molecular desses tumores estão abrindo novas perspectivas para o desenvolvimento de terapias direcionadas e personalizadas, oferecendo esperança para pacientes afetados por essas condições devastadoras<sup>1,3,6</sup>.

No entanto, apesar dos avanços significativos, muitos desafios permanecem. A raridade dessas neoplasias e a falta de estudos limitam nossa compreensão e capacidade de tratamento. Portanto, é fundamental continuar investindo em pesquisa translacional e colaborações multidisciplinares para avançar no conhecimento e melhorar os resultados clínicos para pacientes com sarcomas de alto grau na calota craniana<sup>5</sup>.

Em última análise, este artigo fornece uma visão abrangente e detalhada dessas entidades patológicas, destacando a importância da pesquisa contínua e da abordagem holística no manejo desses tumores raros. Ao promover uma compreensão mais profunda dos sarcomas de alto grau na calota craniana, esperamos catalisar esforços para melhorar os resultados clínicos e a qualidade de vida dos pacientes afetados por essas condições desafiadoras.

### **CONFLITOS DE INTERESSE**

Os autores declaram não haver qualquer potencial conflito de interesse que possa interferir na imparcialidade deste trabalho científico.



## REFERÊNCIAS

1. Thompson JB, Patterson RH Jr, Parsons H. Sarcomas of the calvaria; surgical experience with 14 patients. *Neurosurg J.* 1970 May;32(5):534-8.
2. Kremenevski N, Schlaffer SM, Coras R, Kinfel TM, Graillon T, Buchfelder M. Skull Base Chordomas and Chondrosarcomas. *Neuroendocrinology.* 2020 Jun;110(9–10):836–47.
3. Košec A, Šarić D, Čupić H, Ajduk J. Dedifferentiated Primary Parosteal Osteosarcoma of the Temporal Bone in a 19-Year-Old Patient: A Case Report. *Int Adv Otol J.* 2023 Sep;19(5):431–4.
4. Kobayashi K, Hanai N, Yoshimoto S, Saito Y, Homma A. Current topics and management of head and neck sarcomas. *Jpn J Clin Oncol.* 2023 Aug; 53(9):743-756.
5. Weber V, Stigler R, Lutz R, Kesting M, Weber M. Systematic review of craniofacial osteosarcoma regarding different clinical: therapeutic and prognostic parameters. *Frontiers in Oncology.* 2023 Marc; 13:1006622.
6. O'Neill JP, Bilsky MH, Kraus D. Head and neck sarcomas: epidemiology, pathology, and management. *Neurosurg Clin N Am.* 2013 Jan;24(1):67-78. doi: 10.1016/j.nec.2012.08.010. PMID: 23174358.