

Curso Preparatório para  
Prova de Título de Especialista em

# ONCOLOGIA CLÍNICA

**Sarcomas**

Curso Preparatório para  
Prova de Título de Especialista em

# ONCOLOGIA CLÍNICA

**Sarcomas**



RJ Estrada do Bananal, 56 - Jacarepaguá - Rio de Janeiro - RJ - (21) 2425-8878  
SP (11) 97269-9516  
www.universodoc.com.br | atendimento@universodoc.com.br



CEO

**Renato Gregório**

Gerentes editoriais

**Marcello Manes e Thamires Cardoso**

Coordenador médico

**Guilherme Sargentelli (CRM: 541480-RJ)**

Coordenadora de Pró-DOC

**Alice Selles**

Marketing

**Alberto Davis, Alanderson Verissimo, Anna Brito, Heryka Nascimento e Sergio Oliveira**

Coordenadores e revisores

**Bruno Aires e Mariana Lopes**

Designers gráficos

**Camila Martins, Mariana Matos, Monica Mendes e Samara Orgélio**

Gerentes de relacionamento

**Antonio Peres, Fabiana Costa, Karina Maganhini, Sâmia Nascimento e Thiago Garcia**

Assistente comercial

**Jessica Oliveira**

Produção gráfica

**Abraão Araújo, Lucelena Vidal e Viviane Telles**

---

De Marchi, Pedro; Ferreira, Carlos Gil; Ferrari, Bruno (eds.). David, Bruna; Cardoso, Carolina; Pereira, Emílio; Gregianin, Lauro.

Curso Preparatório para Prova de Título de Especialista em Oncologia Clínica - Sarcomas/ Pedro De Marchi, Carlos Gil Ferreira, Bruno Ferrari et al. - Rio de Janeiro: DOC, 2023.

ISBN 978-85-8400-151-4 (volume digital)

1. Curso Preparatório para Prova de Título de Especialista em Oncologia Clínica - Sarcomas. I. Marchi, Pedro (ed.); II. Ferreira, Carlos Gil (ed.); III. Ferrari, Bruno (ed.); IV. David, Bruna; V. Cardoso, Carolina; VI. Pereira, Emílio; VII. Gregianin, Lauro.

CDD-616.006

---

Reservados todos os direitos. É proibida a reprodução ou duplicação deste volume, no todo ou em parte, sob quaisquer formas ou por quaisquer meios (eletrônico, mecânico, gravação, fotocópia ou outros), sem permissão expressa dos autores. Direitos reservados aos autores.

## EDITORES



### Pedro De Marchi

*Coordenador médico do Instituto Oncoclínicas; líder da especialidade de Cabeça e Pescoço (CP) da Oncoclínicas; coordenador adjunto do Comitê de Ética em Pesquisa (CEP) da Oncoclínicas; médico oncologista de CP e tórax da Oncoclínicas RJ; mestre e doutor em oncologia; membro diretor do GBCP (Grupo Brasileiro de Câncer de Cabeça e Pescoço); membro fundador do GTOP (Grupo Translacional de Oncologia Pulmonar); membro da SBOC (Sociedade Brasileira de Oncologia Clínica), IALSC (International Association for the Study of Lung Cancer), LACOG (Latin American Cooperative Oncology Group) e GBOT (Grupo Brasileiro de Oncologia Torácica)*



### Carlos Gil Ferreira

*Presidente do Instituto Oncoclínicas; CMO do Grupo Oncoclínicas; membro do Board da International Association for the Research and Treatment of Lung Cancer (IALSC); membro dos Boards da Americas Health Foundation (AHF) e International Network for Cancer Treatment and Research (INCTR) – braço no Brasil*



### Bruno Ferrari

*Presidente do Grupo Oncoclínicas; oncologista clínico, fundador e CEO do Grupo Oncoclínicas; graduado em Medicina pela Universidade Federal de Minas Gerais (UFMG) em 1993; observership em Oncologia Clínica na Universidade do Texas (MD Anderson Cancer Center) e Fellowship na Oncology Consultants em Houston; Former Member do Comitê de Clinical Guidelines da ASCO (American Society of Clinical Oncology); Membro da ASCO, Membro Afiliado da Stanford Alumni Association (Stanford University Graduate School of Business) e Membro Titular da Academia Mineira de Medicina*



**Bruno Lemos Ferrari**

Presidente, fundador e CEO da Oncoclínicas

**Carlos Gil Ferreira**

Presidente do Instituto Oncoclínicas

**Pedro De Marchi**

Coordenador Médico do Instituto Oncoclínicas

**Sérgio Azevedo**

Coordenador do Comitê de Educação e Ensino (CEE) do Instituto Oncoclínicas

**Eduardo Maluf**

Gerente Executivo de Ensino do Instituto Oncoclínicas

## Coordenação do curso

**Pedro De Marchi**

Coordenador geral do Curso OC-TEOC

**Andreia Melo**

Coordenadora do módulo Tumores Ginecológicos

**Bernardo Garicochea**

Coordenador do módulo Oncogenética

**Bruna David**

Coordenadora do módulo Sarcoma

**Bruno Protasio**

Coordenador do módulo Emergências oncológicas, Cirurgias Oncológicas e Radioterapia

**Carla Boquimpani**

Coordenadora do módulo Neoplasias Hematológicas

**Carlos Fruet**

Coordenador do módulo Tumores Geniturinários

**Carolina Fittipaldi**

Coordenadora do módulo Tumores do Sistema Nervoso Central

**Mariano Zalis**

Coordenador do módulo de Diagnóstico de Precisão

**Pedro De Marchi**

Coordenador do módulo Tumores de Cabeça e Pescoço

**Pedro Liedke**

Coordenador do módulo Epidemiologia, Sistema de Saúde do Brasil e Pesquisa Clínica e do módulo Tumores da Mama

**Renata D'Alpino**

Coordenadora do módulo Tumores Gastrointestinais

**Rodrigo Perez Pereira**

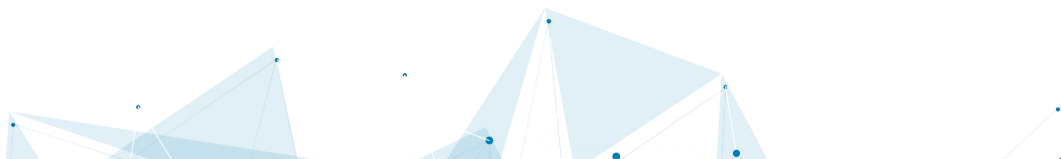
Coordenador do módulo Tumores da Pele

**Sarah Ananda**

Coordenadora do módulo Cuidados Paliativos e Oncogeriatría

**William Nassib William Junior**

Coordenador do módulo Tumores Torácicos



# SUMÁRIO

|     |                                               |
|-----|-----------------------------------------------|
| 10  | Capítulo 1<br><b>Sarcomas de partes moles</b> |
| 38  | Capítulo 2<br><b>Rabdomiossarcoma</b>         |
| 54  | Capítulo 3<br><b>Sarcoma de Kaposi</b>        |
| 61  | Capítulo 4<br><b>Tumor desmoide</b>           |
| 68  | Capítulo 5<br><b>Sarcomas ultrarraros</b>     |
| 86  | Capítulo 6<br><b>GIST</b>                     |
| 97  | Capítulo 7<br><b>Osteossarcoma</b>            |
| 109 | Capítulo 8<br><b>Sarcoma de Ewing</b>         |
| 115 | Capítulo 9<br><b>Condrossarcoma</b>           |



# PREFÁCIO

A educação vem progressivamente ganhando espaço em uma sociedade que anseia conhecer, inovar e se desenvolver. No campo da Saúde, percebe-se o grande interesse em aprimorar tratamentos, diagnosticar com mais precisão e melhorar a qualidade de vida dos pacientes. Pensando nisso, apresentamos o **Curso Preparatório para Prova de Título de Especialista em Oncologia Clínica – OC-TEOC**, atualizado, revisado e pronto para atender aos anseios daqueles que buscam excelência dentro da Oncologia.

Como grande desafio, tivemos a busca dos trabalhos mais relevantes que foram publicados ou apresentados, para entregar o que há de mais atual no conhecimento científico. Nosso corpo clínico, juntamente com a equipe acadêmica do Instituto Oncoclínicas, traz nessa edição mais conhecimento e mais qualidade, com intenção de integrar conhecimento e prática, e tornar o processo de ensino e de aprendizagem dinâmico, interativo e atraente.

O **OC-TEOC** é um curso completo, inovador, flexível e com abordagem pedagógica que se propõe a contribuir efetivamente com o processo de aprendizagem. Está organizado em áreas temáticas da Oncologia: tumores da mama, do trato geniturinário, do trato gastrointestinal, ginecológicos, de pele, do sistema nervoso central (SNC), de cabeça e pescoço e torácicos, além das neoplasias hematológicas. Abrange também as áreas de pesquisa clínica, sistema de saúde do Brasil, cuidados paliativos, Oncogeriatría, diagnóstico de precisão, Oncogenética, emergências oncológicas e conceitos de cirurgia e de radioterapia.

Esse é mais um projeto que entregamos à sociedade médica e às equipes multidisciplinares com a sensação de dever cumprido. O resultado obtido com a primeira edição do curso foi surpreendente: foram mais de 800 inscritos e mais de 60% de aprovados na prova de título de especialista em Oncologia Clínica (TEOC). Esse sucesso é fruto de um trabalho em equipe e segue o compromisso do Instituto Oncoclínicas de levar para a sociedade o que há de mais importante, recente e inovador no tratamento oncológico.

*Rio de Janeiro, inverno de 2023*

***Dr. Carlos Gil Ferreira*** – Presidente do Instituto Oncoclínicas

***Dr. Pedro De Marchi*** – Coordenador Médico do Instituto Oncoclínicas

***Professor Eduardo Mendes Maluf*** – Gerente Executivo de Ensino

***Maria Guiomar Benuto Frastrone*** – Coordenadora de Ensino e Inovação

***Flavia Christina Moitinho Ferreir da Silva*** – Especialista de Ensino

***João Paulo de Almeida*** – Analista Administrativo III

***Vinicius de Oliveira Bartole*** – Analista Administrativo II

***Joicelyn Monteiro*** – Assistente Administrativo

***Suellen Duarte*** – Analista administrativo II

***Yuri Arnaldo de Abreu*** – Secretario Acadêmico

# COLABORADORES

## Coordenadora



### Dr.ª. Bruna David

*Oncologista clínica da Oncoclínicas RJ; oncologista de Pesquisa Clínica no Instituto Nacional de Câncer (INCA); membro do Comitê de Especialidades SBOC - braço Sarcoma; membro fundador do Grupo Brasileiro de Sarcomas; membro do Grupo LACOG-Sarcomas; membro do ESMO Global Policy Committee; membro do College of the European School of Oncology; fellowship Sarcoma e GIST: European School of Oncology - Istituto Nazionale dei Tumori - Milão; master em Tumores Muscoesqueléticos - Universidad Europea - Madrid*

## Professores



### Dr.ª. Carolina Cardoso

*Oncologista clínica da Oncoclínicas - MG. Fellowship em Oncologia Clínica pela Beneficência Portuguesa de São Paulo (2016-2017). Membro da SBOC e GBM*



### Dr. Emílio Pereira

*Patologista; coordenador Nacional de Patologia e Diretor técnico da OC Precision Medicine - Oncoclínicas - SP*



### Dr. Lauro Gregianin

*Oncologista pediátrico da Oncoclínicas - RS. Professor da Faculdade de Medicina da Universidade Federal de Rio Grande do Sul (UFRGS)*

## Colaboradora



### Dr.ª. Renata D'Alpino

*Oncologista clínica da Oncoclínicas - SP; fellowship em Tumores Gastrointestinais pelo BC Cancer Agency, de Vancouver, no Canadá; diretora científica do Grupo Brasileiro de Tumores Gastrointestinais (GTG); coordenadora nacional de Tumores Gastrointestinais e Neuroendócrinos do Grupo Oncoclínicas*

Capítulo 1

# Sarcomas de partes moles

## 1 – CONTEXTUALIZANDO

Os sarcomas são um grupo heterogêneo de cânceres decorrentes de tecidos moles e ossos. São classificados como cânceres raros, uma vez que sua incidência anual é inferior a seis por 100 mil pessoas, representando 2% de todos os tumores sólidos adultos<sup>1-3</sup>. Devido ao seu baixo número, representam desafios para o diagnóstico e para a tomada de decisão clínica. O desenvolvimento em pesquisas sobre esses tipos de câncer também é escasso, dificultando a descoberta de novas terapias. Evidências sugerem que a sobrevida para tumores raros, incluindo sarcomas, é pior do que para tumores comuns e que não há igualdade de acesso ao tratamento entre pacientes com esses tumores em diferentes países<sup>3,4</sup>.

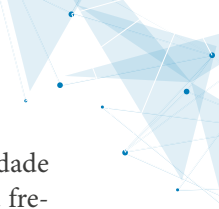
O manejo desses pacientes em centros de referência<sup>5</sup>, redes colaborativas ou ambos, com abordagens multidisciplinares e conhecimentos muito específicos, se faz fundamental. A colaboração local e internacional traz ganhos no que diz respeito ao registro de dados, ao desenvolvimento de pesquisa clínica e translacional e, conseqüentemente, melhor prognóstico para esses pacientes, especialmente em países com poucos recursos e grande território, como o Brasil<sup>6,7</sup>.

## 2 – INTRODUÇÃO

O termo “partes moles” pode ser definido como tecido extraesquelético, não epitelial, excluindo o sistema reticuloendotelial, glia e tecido de suporte do parênquima de vários órgãos. É representado pelos músculos esqueléticos e pelos tecidos adiposo e conjuntivo, juntamente com os vasos que nutrem esses tecidos e o sistema nervoso periférico. Embriologicamente, os tecidos moles são derivados principalmente do mesoderma, com alguma contribuição do neuroectoderma.

Os tumores de partes moles são um grupo altamente heterogêneo, classificados por sua linha de diferenciação de acordo com o tecido adulto ao qual se assemelha. Dentro das várias categorias, os tumores de partes moles são geralmente divididos em formas benignas e malignas, embora existam alguns tipos com malignidade intermediária (limítrofe). Os tumores malignos (ou sarcomas) são localmente agressivos e são capazes de crescimento invasivo ou destrutivo, recorrência e metástases à distância. Porém, o termo “sarcoma” não indica a probabilidade ou a rapidez da metástase, sendo importante qualificar sobre o grau de diferenciação ou o grau histológico.

Bem diferenciado e pouco diferenciado são termos qualitativos e, portanto, subjetivos, usados para indicar a maturidade relativa do tumor em relação ao tecido adulto normal. O grau histológico é um meio de quantificar o grau de diferenciação pela aplicação de um conjunto de critérios histopatológicos. Normalmente, sarcomas bem diferenciados são neoplasias de baixo grau, enquanto



sarcomas pouco diferenciados são de alto grau. Os tumores de malignidade intermediária ou limítrofe geralmente são caracterizados por recorrência frequente e raramente metastatizam<sup>8</sup>.

### 3 – INCIDÊNCIA

Como dito anteriormente, são raros e constituem menos de 1,5% de todos os cânceres, com uma incidência anual de cerca de seis por 100 mil pessoas. A julgar pelos dados disponíveis, a incidência e a distribuição dos sarcomas de partes moles parecem ser semelhantes em diferentes regiões do mundo. Os sarcomas de partes moles podem ocorrer em qualquer parte do corpo, mas a maioria surge nos grandes músculos das extremidades, na parede torácica, no mediastino ou no retroperitônio. Eles ocorrem em qualquer idade e, como acontece com os carcinomas, são mais comuns em pacientes mais velhos.

Sarcomas de partes moles ocorrem com mais frequência em homens, mas as incidências relacionadas ao sexo e à idade variam entre os subtipos histológicos. Sarcoma pleomórfico indiferenciado e lipossarcoma são os sarcomas de partes moles mais comuns em adultos, representando 35% a 45% de todos os sarcomas. Rbdomiossarcoma e neuroblastoma são os sarcomas de partes moles mais frequentes na infância.

### 4 – CLASSIFICAÇÃO, GRADUAÇÃO E ESTADIAMENTO

O desenvolvimento de uma classificação histológica abrangente e útil de tumores de partes moles tem sido um processo relativamente lento. As classificações anteriores foram amplamente descritivas e baseadas mais na configuração nuclear do que no tipo de células tumorais. Termos como “sarcoma de células redondas” e “sarcoma de células fusiformes” podem ser convenientes para o diagnóstico, mas devem ser desencorajados, pois transmitem poucas informações sobre a natureza e o comportamento potencial de um determinado tumor.

As classificações mais recentes têm se baseado principalmente na linha de diferenciação tecidual, ou seja, no tipo de tecido formado pelo tumor e não no tipo de tecido do qual o tumor teoricamente surgiu. A classificação usada deve seguir a orientação da classificação revisada da Organização Mundial da Saúde (OMS), de 2020<sup>9</sup>. A maioria dos tumores mantém o mesmo padrão de diferenciação nas lesões primárias e recorrentes, mas ocasionalmente pode mudar o seu padrão de diferenciação ou pode até se diferenciar ao longo de várias linhagens celulares. Com algumas exceções, apenas o tipo histológico não fornece informações suficientes para prever o curso clínico de um sarcoma e, portanto, deve ser acompanhado por informações de classificação e de estadiamento.

O sistema francês de classificação de sarcomas, publicado por Trojani *et al* em 1984, foi desenvolvido pelo French Federation of Cancer Centers Sarcoma Group (FNCLCC). Com base em uma análise multivariada de características histológicas, uma combinação de diferenciação celular, índice mitótico e extensão da necrose tumoral foi determinada como o parâmetro mais útil para a classificação do sarcoma. Esse sistema atribui uma pontuação a cada parâmetro e soma as pontuações para uma série combinada (tabela 1).

Esse estudo concluiu que o grau histológico foi o fator mais importante para prever as taxas de sobrevivência. A profundidade do tumor (superficial *versus* profundo) foi outro parâmetro prognóstico importante. Embora o sistema francês se baseie em uma avaliação equilibrada de parâmetros (pontuação de diferenciação, índice mitótico e extensão da necrose), sua principal fraqueza está na atribuição da pontuação de diferenciação, que é definida como a extensão em que um tumor se assemelha ao tecido mesenquimal adulto (pontuação 1), a extensão em que o tipo histológico é conhecido (pontuação 2) ou a observação de que o tumor é indiferenciado (pontuação 3).

Apesar de uma lista das pontuações de diferenciação para os tumores comuns tenha sido relatada, a justificativa para algumas dessas pontuações não são claras. Também deve ser lembrado que esse sistema foi derivado de ressecções de tumores não modificados por terapia prévia, uma situação que não é análoga a nossas práticas atuais, fortemente voltadas para a classificação em biópsias ou em amostras de ressecção após radiação pré-operatória ou quimioterapia. Mesmo com esses problemas, o sistema francês é o sistema de classificação mais amplamente usado para sarcomas em todo o mundo<sup>10</sup>.

**Tabela 1. Graduação histológica de acordo com FNCLCC**

| Diferenciação tumoral          |                                                                                                                     |
|--------------------------------|---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|
| Escore 1                       | Muito semelhante ao tecido normal                                                                                   |
| Escore 2                       | Tipo histológico é incerto                                                                                          |
| Escore 3                       | Embrionário ou indiferenciado, diferenciação incerta                                                                |
| Índice mitótico por 10 CGA     |                                                                                                                     |
| Escore 1                       | Nenhuma a nove mitoses                                                                                              |
| Escore 2                       | Dez a 19 mitoses                                                                                                    |
| Escore 3                       | Mais de 20 mitoses                                                                                                  |
| Necrose tumoral (microscópica) |                                                                                                                     |
| Escore 1                       | Sem necrose                                                                                                         |
| Escore 2                       | < 50%                                                                                                               |
| Escore 3                       | > 50%                                                                                                               |
| Grau histológico               | Grau 1 – escore total: 2 ou 3 pontos<br>Grau 2 – escore total: 4 ou 5 pontos<br>Grau 3 – escore total: 6 a 8 pontos |

CGA: campos de grande aumento



Apesar do uso generalizado de alguma forma de sistema de classificação em diagnóstico e tratamento de sarcomas, os especialistas concordam que nenhum sistema de classificação funciona bem em todos os tipos de sarcoma. Há várias razões para isso. Na situação mais óbvia, existem sarcomas em que o subtipo histológico essencialmente define o comportamento e, portanto, o grau torna-se redundante. Essa situação é melhor ilustrada pelo lipossarcoma bem diferenciado (tumor lipomatoso atípico), um tumor inerentemente de baixo grau, não metastatizante, e pela maioria dos sarcomas de células redondas, como, por exemplo, o rabdomiossarcoma alveolar, que são inerentemente de alto grau. Também problemáticos são os sarcomas raros considerados difíceis, senão impossíveis, de classificar. Sarcoma epitelióide, sarcoma de células claras e sarcoma alveolar de partes moles são os exemplos mais frequentemente citados de sarcomas não graduáveis.

Embora haja essas limitações, a classificação continua sendo uma das maneiras mais poderosas e baratas de avaliar o prognóstico de um sarcoma, sendo atualmente considerada um importante preditor independente de metástase nos principais tipos histológicos dos sarcomas de partes moles em adultos. Consequentemente, o grau deve ser fornecido pelo patologista, sempre que possível, embora não deva ser considerado um substituto para um diagnóstico histológico preciso. A classificação, assim como o diagnóstico de sarcomas de partes moles, requer material histológico representativo, bem fixado e bem corado, que deve ser obtido antes da terapia neoadjuvante, porque esse processo altera muitas das características necessárias para uma classificação precisa.

Vários sistemas de estadiamento foram desenvolvidos para os sarcomas de partes moles na tentativa de prever o prognóstico e avaliar a terapia, estratificando tumores semelhantes de acordo com os fatores prognósticos, como grau histológico, tamanho do tumor, compartimentação do tumor e presença ou ausência de metástase. O sistema de estadiamento do American Joint Committee on Cancer (AJCC) é o mais amplamente utilizado.

## **5 – PADRONIZAÇÃO DOS LAUDOS DE SARCOMAS DE PARTES MOLES**

O Colégio Americano de Patologistas (CAP), em conjunto com um grupo de patologistas especialistas em tecidos moles, propôs um método padronizado de relatar amostras de biópsia e ressecção para os sarcomas. As três informações mais importantes que o patologista fornece em um laudo de patologia cirúrgica, além do diagnóstico de sarcoma, são o grau, o tamanho e a profundidade da lesão.

## Dados importantes do laudo de sarcoma de partes moles

**Tamanho:** as dimensões máximas de um tumor devem ser dadas em unidades métricas e em três dimensões, se possível.

**Localização e profundidade:** esses parâmetros devem indicar se o tumor é superficial (acima da fáscia), profundo (abaixo da fáscia ou no músculo) ou em uma cavidade corporal. Para fins de estadiamento, as lesões profundas são definidas como aquelas nos músculos, em uma cavidade corporal ou na cabeça e pescoço.

**Margens:** as margens ideais podem variar de acordo com o subtipo histológico. Porém, em via de regra, sarcomas excisados com uma margem inferior a 1,5cm a 2cm são propensos a recorrência local, a menos que sejam contornados por fáscia não alcançada ou por periósteo. Por esse motivo, todas as margens positivas devem ser relatadas, bem como a distância daquelas que são consideradas próximas (< 2cm). Margens positivas implicam em uma chance maior de metástases à distância, com alto risco em sarcomas de extremidades.

**Necrose:** como a necrose é parte integrante de alguns sistemas de classificação (incluindo o FNCLCC), é útil indicar se a necrose está ausente, microscopicamente presente ou macroscopicamente presente. Se macroscopicamente presente, deve-se fornecer alguma estimativa de valor. No entanto, os sistemas de classificação que dependem da avaliação da necrose implicam no exame de espécimes cirúrgicos que não foram alterados por irradiação pré-operatória ou por quimioterapia. Depois de administrada a terapia, é difícil saber até que ponto a necrose é espontânea em comparação com a induzida pelo tratamento. No entanto, se irradiação pré-operatória ou quimioterapia foi realizada, deve estar registrada no laudo anatomopatológico a quantidade de tumor viável.

**Testes auxiliares:** o relatório deve indicar se o tecido foi arquivado para uso futuro (banco de tecidos) ou encaminhado a outros laboratórios para testes adicionais ou consulta.

**Informação opcional:** o laudo anatomopatológico dos sarcomas de partes

**VEJA ESSE CONTEÚDO NA ÍNTEGRA  
ACESSANDO A OC ACADEMIA:**

<http://ocacademia.com>

