

SARCOAMELE CAPULUI ȘI GÂTULUI

D. Gogălniceanu, Violeta Trandafir, Daniela Trandafir, Eugenia Popescu,
V.V. Costan, Carmen Vicol
Universitatea de Medicină și Farmacie „Gr.T. Popa” Iași
Facultatea de Medicină Dentară
Disciplina de Chirurgie Orală și Maxilo-Facială

SARCOMAS OF THE HEAD AND NECK (Abstract): Sarcomas of the head and neck are rare malignancies constituting about 0,8% of all head and neck tumors. These tumors can arise from either bony or soft tissue, depending on the mesenchymal cells from which they derive. *Aim:* The aim of this study is to assess the role of radical surgery, radiotherapy and chemotherapy in sarcomas of the head and neck. *Material and method:* In the following analysis we present the clinical and pathological aspects, treatment modalities and outcome of head and neck sarcoma patients treated in the Department of Oral and Maxilo-Facial Surgery from Iași, between 2002 and 2006. *Results:* 16 cases of sarcomas involving the head and neck were reviewed. The male to female ratio was 2.2. Mean age of occurrence was 38.8 years with a range of 8 to 80 years. Soft tissue was the site of origin in 10 cases, maxilla in 3 cases and mandible in 3 cases. Radical surgery with postoperative adjuvant radiotherapy and chemotherapy was the most common mode of treatment. Recurrence occurs in 7 patients during a mean follow-up of 7.8 months. *Conclusions:* The ability to resect the primary tumor with margins free of disease was a good prognostic factor. The value of adjuvant chemotherapy and radiotherapy for the treatment of patients with sarcomas of the head and neck is equivocal.

KEY WORDS: SARCOMAS, HEAD, NECK

Correspondență: Dr. Daniela Trandafir, Clinica de Chirurgie O.M.F., Spitalul „Sf. Spiridon” Iași, Bd. Independenței, nr. 1, Iași, 700111; e-mail: trandafir.daniela@gmail.com*

INTRODUCERE

Sarcoamele sunt tumori maligne rare la adulți, la nivelul capului și gâtului reprezentând 0,8% din toate tumorile cu această localizare [1]. Sunt mai frecvente însă, la copii (35% din sarcoamele apărute la copii interesează segmentele capului și gâtului). Se pot dezvolta atât din țesutul osos cât și din țesuturile moi, fiind definite după celula mezenchimală din care derivă. Clasificarea anatomo-patologică nu este ușoară, majoritatea autorilor propunând să se utilizeze una care are la bază prezumtiva celulă de origine. În general, aceste neoplasme sunt denumite după țesutul de origine, gradul de diferențiere histologică și după regiunea anatomică a capului sau gâtului în care au fost localizate [2].

Raritatea sarcoamelor și multitudinea subtipurilor histologice fac dificil diagnosticul definitiv. Complexitatea anatomiei capului și gâtului (și relația cu aspectele funcțional și estetic) îngreunează determinarea tratamentului optim în multe cazuri [3].

Prognosticul sever pentru cei mai mulți pacienți diagnosticați cu sarcoame ale capului și gâtului se datorează comportamentului agresiv al acestor neoplasme și dificultăților în obținerea controlului local al tumorii. Adenopatiile regionale nu sunt frecvente, dar metastazele la distanță apar la 30-50% din pacienți [4].

* received date: 25.04.2009

accepted date: 10.05.2009

Analiza retrospectivă realizată în acest studiu asupra cazuisticii cu diagnosticul de sarcom al capului sau gâtului, într-un interval de 5 ani în cadrul Clinicii de Chirurgie Orală și Maxilo-Facială Iași, cu urmărirea rezultatelor la distanță, se individualizează prin evaluarea comparativă a eficienței tratamentelor efectuate (chirurgical, chimioterapie, radioterapie sau combinat).

MATERIAL ȘI METODĂ

Au fost analizate dosarele medicale pentru toate cazurile de sarcoame ale capului și gâtului diagnosticate și tratate în Clinica de Chirurgie Orală și Maxilo-Facială Iași în perioada 2002-2006. Au fost identificate 16 cazuri la care s-au urmărit: sexul pacientului, vârsta, localizarea tumorii, mărimea acesteia, aspectul radiologic, subtipul histopatologic, tratamentul efectuat și rezultatele la distanță.

REZULTATE

Principalele caracteristici ale celor 16 cazuri de sarcoame ale capului și gâtului analizate sunt sumarizate în Tabelul I.

La prezentarea inițială pacienții au avut limite de vârstă cuprinse între 8 și 80 ani, cu o medie de 38,8 ani. Raportul bărbați/femei a fost de 2,2.

Simptomul cel mai obișnuit a fost deformarea dată de dezvoltarea masei tumorale într-o anumită regiune (100%). Alte simptome constatate au fost: mobilitatea dentară, limitarea deschiderii gurii, durerea. Durata simptomatologiei până la prezentarea în clinică a fost cuprinsă între 3 și 5 luni, cu o medie de 3,7 luni. Diametrul mediu al tumorilor a fost de 5 cm. Toate cazurile au fost investigate imagistic preoperator (radiografii convenționale, computer tomografii, explorări prin rezonanță magnetică).

Țesuturile moi (regiunile: temporală, frontală, laterocervicală, parotidiană, geniană) au fost situsurile de origine în 10 cazuri, maxilarele în 3 cazuri și mandibula în 3 cazuri. Din punct de vedere histologic s-au decelat următoarele forme: fibrosarcoame (4 cazuri – 25%), osteosarcoame (3 cazuri – 18,75%), condrosarcoame (2 cazuri – 12,5%), rabdomiosarcoame (5 cazuri – 31,25%), dermatofibrosarcom (1 caz – 6,25%), histiocitom fibros malign (1 caz – 6,25%).

Tratamentul primar a constat din excizie largă sau radicală pentru 15 pacienți (93,75%), la un pacient efectuându-se doar tratament paleativ (radioterapie – 1 caz).

Tratamentul adjuvant postoperator a constat din: radioterapie externă (1 caz – 6,66%), chimioterapie (4 cazuri – 26,66%) sau radio- și chimioterapie (9 cazuri – 60%). Radioterapia s-a efectuat în doză tumorală de 50-65 Gy în 6 săptămâni. Schemele de chimioterapie au utilizat cure combinate de 2-3 citostatice: Ifosfamid, Doxorubicin, Cisplatin, Methotrexat, Vincristin, Cyclophosphamid.

Recidiva locală a apărut în 7 cazuri, alți doi pacienți fiind pierduți din evidență. Metastazele la distanță s-au constatat la 3 pacienți, după o perioadă medie de 20 luni.

DISCUȚII

Sarcoamele cuprind o largă varietate de tumori maligne care se dezvoltă din mezodermul primitiv, incluzând țesutul conjunctiv, endoteliul, mezoteliul și celulele Schwann [5].

În general, osteosarcomul, histiocitomul fibros malign, rabdomiosarcomul, angiosarcomul, sarcomul sinovial și sarcomul Ewing sunt considerate leziuni de „înaltă malignitate” [2,6,7]. Dermatofibrosarcomul, tumorile desmoide și tumorile lipomatoase

atipice sunt catalogate ca neoplasme de „joasă malignitate” [8]. Alte tipuri de sarcoame (condrosarcomul, fibrosarcomul, leiomiomasarcomul, liposarcomul, sarcomul neurogenic și hemangiopericitomul) necesită individualizarea gradului de diferențiere, în acord cu analiza histopatologică.

Tabel I
Caracteristicile lotului studiat

Nr. Crt.	Vârsta (ani) / Sex	Localizare	Simptome	Tratament	Anatomie Patologică / margini de rezecție	Urmărire
1.	8 / F	Temporal drept	Masă tumorală	Extirpare largă CHT, RT	Rabdomiosarcom embrionar / +	Deces 18 luni (MTS cerebrale)
2.	34 / M	Submandibular și parotidian stâng	Masă tumorală	Extirpare radicală CHT postoperator	Rabdomiosarcom alveolar / -	Recidivă 10 luni Deces 26 luni (MTS pulmonare)
3.	20 / M	Mandibulă (arc anterior)	Masă tumorală Mobilitate dentară	Rezecție arc anterior mandibulă RT, CHT postoperator	Osteosarcom / +	Recidivă 8 luni Deces 16 luni
4.	22 / F	Obraz stâng	Masă tumorală	Extirpare radicală RT, CHT postoperator	Rabdomiosarcom alveolar / -	Recidivă 9 luni Extirpare recidivă Deces 27 luni
5.	34 / M	Mandibulă (unghi stâng)	Masă tumorală	Hemimandibulectomie cu dezarticulare CHT postoperator	Osteosarcom / -	Deces 36 luni (MTS pulmonare)
6.	22 / F	Maxilar drept	Masă tumorală	Rezecție maxilar drept RT postoperator	Condrosarcom / -	În viață, fără boală
7.	40 / M	Laterocervical drept	Masă tumorală	Extirpare radicală RT, CHT postoperator	Fibrosarcom / -	Recidivă 8 luni Deces 12 luni
8.	45 / M	Groapă zigomatică stângă	Masă tumorală Limitarea deschiderii gurii	Extirpare CHT, RT postoperator	Histiocitom fibros malign / +	În viață la 12 luni Pierdut din evidență.
9.	38 / F	Maxilar drept	Masă tumorală Mobilitate dentară	Biopsie RT	Osteosarcom	Tumoră reziduală Deces 7 luni
10.	44 / M	Maxilar drept	Masă tumorală	Rezecție maxilar CHT postoperator	Fibrosarcom / -	În viață, fără boală
11.	58 / M	Frontal	Masă tumorală	Extirpare radicală CHT, RT postoperator	Dermatofibrosarcom / -	În viață, fără boală
12.	15 / M	Parotida stângă	Masă tumorală	Hemimandibulectomie cu dezarticulare Parotidectomie totală CHT, RT postoperator	Fibrosarcom / -	În viață la 22 luni Pierdut din evidență.
13.	56 / F	Mandibulă (arc anterior)	Masă tumorală	Rezecție arc anterior RT, CHT postoperator	Condrosarcom / +	Recidivă 8 luni Deces 24 luni
14.	42 / M	Genian stâng	Masă tumorală	Extirpare radicală CHT postoperator	Fibrosarcom / -	În viață la 20 luni, fără boală
15.	64 / M	Temporo-maseterin drept	Masă tumorală	Extirpare, CHT, RT	Rabdomiosarcom alveolar / +	Recidivă 8 luni Deces 13 luni
16.	80 / M	Fața dorsală a limbii	Masă tumorală	Extirpare radicală	Rabdomiosarcom embrionar / -	Recidivă 4 luni Deces 11 luni

F sex feminin; B sex masculin; RT radioterapie; CHT chimioterapie; MTS metastaze la distanță

Osteosarcomul oaselor craniofaciale reprezintă 6-13% din totalul osteosarcoamelor [9], mandibula fiind localizarea cea mai frecventă [10]. Sarcoamele osteogene sunt caracterizate prin comportamentul agresiv, cu rate de recidivă locală raportate de 60-80% [11]. Chirurgia radicală este tratamentul de elecție [12].

Radioterapia poate fi eficientă în tratamentul tumorilor reziduale sau recidivelor. Rolul chimioterapiei în tratamentul osteosarcoamelor capului și gâtului nu este clar [12]. Cazuistica noastră a cuprins două osteosarcoame localizate pe mandibulă și unul la nivel maxilar. Cu toate că pacienții cu osteosarcoame de mandibulă au beneficiat de intervenție chirurgicală radicală urmată de tratament adjuvant, s-a înregistrat recidivă locală la 8 luni la unul dintre cazuri iar decesele au survenit între 16-36 luni, cu boala de bază activă. Cazul osteosarcomului de maxilar a beneficiat doar de tratament paliativ (radioterapie), decesul survenind la 7 luni.

Condrosarcomul reprezintă 10-20% dintre tumorile osoase maligne primare, 12% dezvoltându-se la nivelul capului și gâtului (laringe, baza craniului, nas, sinusuri paranazale) [13]. Rata raportată de supraviețuire la 5 ani este de 60-80%, localizările din nazofaringe și cavitățile nazale posterioare având cel mai slab prognostic [13]. Analiza efectuată de noi a evidențiat 2 cazuri cu acest diagnostic: unul cu localizare maxilară iar celălalt cu localizare mandibulară. Deși ambele au fost tratate chirurgical radical și au urmat radioterapie postoperatorie (simplă sau combinată cu chimioterapie), evoluția lor a fost diferită: cel cu interesare maxilară supraviețuiește la 5 ani de la intervenție, fără boală, în timp ce cazul cu localizare mandibulară a prezentat recidivă locală la 8 luni, decesul survenind la 24 luni.

Fibrosarcomul se poate dezvolta oriunde la nivelul capului și gâtului, cele mai comune localizări fiind cervicale și în sinusurile paranazale. Tratamentul principal constă din rezecție chirurgicală. Radioterapia postoperatorie îmbunătățește controlul local al tumorii [14,15]. Din sarcoamele analizate am decelat acest tip histologic la nivel de părți moi (3 cazuri), respectiv la nivel maxilar (sinus maxilar) – 1 caz. De remarcat cazul fibrosarcomului de maxilar care a fost tratat prin rezecție de maxilar urmată de chimioterapie, actualmente fiind în viață, fără boală (4 ani postoperator).

Leiomiomiomul este o tumoră malignă a mușchilor netezi, reprezentând aproximativ 7% dintre toate sarcoamele părților moi. Leiomiomiomurile sunt rar întâlnite la nivelul capului și gâtului (mai puțin de 100 cazuri raportate în literatură) [16]. Sunt tumori potențial curabile prin excizie chirurgicală completă. Mărimea tumorii și distribuția anatomică sunt cei mai importanți indicatori pentru determinarea comportamentului biologic al acesteia [17].

Dermatofibrosarcomul poate apare în orice regiune a corpului și prezintă o tendință agresivă de a invada țesuturile vecine (50% recidivează după excizie). Tratamentul de elecție este chirurgia radicală (exereza incluzând o margine largă din țesutul înconjurător) [18]. În unele cazuri selectate se poate efectua chirurgia conservatoare cu radioterapie postoperatorie. Cazul decelat în analiza efectuată avea localizare frontală și a beneficiat de tratament multimodal, la 5 ani postoperator pacientul fiind în viață, fără boală.

Rabdomiosarcomul este o tumoră malignă a mușchilor striati, aproximativ 40% dintre rabdomiosarcoame fiind localizate la nivelul capului și gâtului [19], cu 20% în cavitățile nazale, nazofaringe și sinusurile paranazale. Este cel mai comun sarcom la copil. Subtipul embrionar predomină la copii în timp ce subtipul alveolar este mai frecvent întâlnit la adulți. Prognosticul este determinat de vârsta pacientului și subtipul histologic [20]. Pacienții mai tineri au un prognostic mai favorabil decât cei mai în vârstă pentru toate subtipurile de rabdomiosarcoame. Rata supraviețuirii la 5 ani pentru adulții diagnosticați cu rabdomiosarcoame este sub 10%. Rabdomiosarcomul embrionar are un prognostic mai bun decât cel alveolar. Cele 5 cazuri de rabdomiosarcoame înregistrate în statistica analizată au urmat tratament chirurgical de exereză largă a

tumorii. Atât în cazurile care au beneficiat și de tratament adjuvant postoperator cât și în cazul care nu a fost adresat terapiei complementare, evoluția la distanță nu a fost încurajatoare, decesele survenind între 11 și 26 luni, cu boala de bază activă.

CONCLUZII

Cel mai bun tratament în sarcoamele capului și gâtului rămâne chirurgia radicală, cu margini libere de tumoră. Radioterapia pare să fie eficientă în controlul microscopic al bolii, reducând recidiva locală. Chimioterapia adjuvantă postoperatorie este recomandată pentru sarcoamele „înalt agresive”, tumori voluminoase sau în cazurile de exereză cu margini pozitive.

BIBLIOGRAFIE

1. Fahn W, Issels RD. Emergin treatment for soft tissue sarcomas of adults. *Expert Opin Emerg Drugs*. 2004; 9(2): 313-334.
2. Farhood AI, Hajdu SI, Shiu MH, Strong EW. Soft tissue sarcomas of the head and neck in adults. *Am J Surg*. 1990; 160(4): 365-369.
3. Issels RD, Schlemmer M. Current trials and new aspects in soft tissue sarcoma of adults. *Cancer Chemother Pharmacol*. 2002; 49(Suppl 1): 4-8.
4. Potter BO, Sturgis EM. Sarcomas of the head and neck. *Surg Oncol Clin N Am*. 2003; 12: 379-417.
5. Fernandez Sanroman J, Alonso del Hoyo JR, Diaz FJ, Gil-Diez JL, Monje F, Naval L, Alamillos FJ, Dean A, Rubio P. Sarcomas of the head and neck. *Br J Oral MaxilloFac Surg*. 1992; 30(2): 115-118.
6. Lawrence W Jr. Operative management of soft tissue sarcomas: impact of anatomic site. *Semin Surg Oncol*. 1994; 10: 340-346.
7. Wanebo HJ, Koness RJ, MacFarlane JK, Eilber FR, Byers RM, Elias EG, Spiro RH. Head and neck sarcoma: report of the Head and Neck Sarcoma Registry. Society of Head and Neck Surgeons Committee on Research. *Head Neck*. 1992; 14(1): 1-7.
8. Weber RS, Benjamin RS, Peters LJ, Ro JY, Achon O, Goepfert H. Soft tissue sarcomas of the head and neck in adolescents and adults. *Am J Surg*. 1986; 152(4): 386-392.
9. Batsakis JG. Osteogenic and chondrogenic sarcomas of the jaws. *Ann Otol Rhinol Laryngol*. 1987; 96: 474-478.
10. Vege DS, Borges AM, Aggrawal K, Balasubramanian G, Parikh DM, Basher B. Osteosarcoma of the craniofacial bones: a clinico-pathological study. *J Cranio-Maxillo-Fac Surg*. 1991; 19: 90-94.
11. Clark JL, Unni KK, Dahlin DC, Devine KD. Osteosarcoma of the jaws. *Cancer*. 1983; 51: 2311.
12. Ryan RF, Eisenstadt S, Shambaugh EM. Osteogenic sarcoma of the mandible: a plea for initial radical surgery. *Plast Reconstruct Surg*. 1986; 78: 41-46.
13. Burkey BB, Hoffman HT, Baker SR, Thornton AF, McClatchery KD. Chondrosarcoma of the head and neck. *Laryngoscope*. 1990; 100: 1301-1304.
14. Mark RJ, Sercarz JA, Tran L, Selch M, Calcaterra TC. Fibrosarcoma of the head and neck. *Archiv Otolaryngol Head Neck Surg*. 1991; 117: 396-398.
15. Block MS, Cade JE, Rodriguez FH. Malignant fibrous histiocytoma in the maxilla: review of literature and report of a case. *J Oral MaxilloFac Surg*. 1986; 44: 404-408.
16. Barnes L. Tumours and tumour-like lesions of the soft tissue. In: Barnes L, editor. *Surgical pathology of the head and neck*. New York: Dekker; 1985. p. 725-880.
17. Kuruvilla A, Wenig BM, Humphrey DM, Heffner DK. Leiomyosarcoma of the sinonasal tract. *Archiv Otolaryngol Head Neck Surg*. 1990; 116: 1278-1285.
18. Zahn SH, Fraumeni JF Jr. The epidemiology of soft tissue sarcomas. *Semin Oncol*. 1997; 24: 504-514.
19. Pappo AS, Meza JL, Donaldson SS, Wharam MD, Wiener ES, Qualman SJ, Maurer HM, Crist WM. Treatment of localized nonorbital, nonparameningeal head and neck rhabdomyosarcoma: lessons learned from intergroup rhabdomyosarcoma studies III and IV. *J Clin Oncol*. 2003; 21: 638-645.