Sarcomas Ósseos e dos Tecidos Moles

Tiago Paredes, Mário R. Simões e José Casanova

Sarcomas: Dados Clínicos e Epidemiológicos

Os sarcomas são um grupo raro e heterogéneo de tumores malignos primitivos que representam cerca de 20% de todos os cancros pediátricos e menos de 1% de todos os cancros que são diagnosticados em adultos ([Burningham, Hashibe, Spector, & Schiffman, 2012](#_ENREF_5)). Têm origem primária em elementos da camada mesodérmica embrionária, desenvolvendo-se 20% destes tumores no osso e 80% nos tecidos moles conjuntivos, incluindo músculos, cartilagens, ligamentos, tendões, bainhas nervosas, vasos sanguíneos, tecidos sinoviais, tecido fibroso, tecido adiposo, entre outros ([Dean & Whitwell, 2009](#_ENREF_11); [Ilaslan, Schils, Nageotte, Lietman, & Sundaram, 2010](#_ENREF_20)). Embora possam surgir em qualquer parte do corpo, a maioria dos sarcomas (cerca de 55%) localiza-se nos membros ([Burningham et al., 2012](#_ENREF_5)) e, apesar da sua heterogeneidade, estes tumores apresentam padrões similares e caraterísticos de comportamento biológico, em virtude da sua comum origem mesenquimal e ambiente anatómico, os quais formam a base do sistema de estadiamento e das estratégias de tratamento atuais ([Shmookler, Bickels, Jelinek, Sugarbaker, & Malawer, 2001](#_ENREF_38)).

Para além de poderem ser divididos em dois tipos (osso *versus* tecidos moles), histologicamente os sarcomas ainda podem ser classificados de acordo com o seu grau de malignidade: baixo (G1) ou alto grau de malignidade (G2), no caso de sarcomas ósseos; baixo (G1), intermédio (G2) ou alto grau de malignidade (G3), no caso dos sarcomas de tecidos moles ([Casanova et al., 1995](#_ENREF_8); [Dorfman et al., 2002](#_ENREF_12)). Esta classificação em grau de malignidade baseia-se na morfologia do tumor, extensão do pleomorfismo, atipia, atividade mitótica e necrose, representando a sua agressividade biológica e relacionando-se com a probabilidade de metastização ([Shmookler et al., 2001](#_ENREF_38)). Quanto maior o grau de malignidade de um sarcoma, maior a sua agressividade e maior a probabilidade de surgirem metástases à distância ([Fletcher, Rydholm, Singer, Sundaram, & Coindre, 2002](#_ENREF_15)).

Em Portugal, e segundo os dados mais recentes do Registo Oncológico Nacional, relativos ao ano de 2007, estima-se que tenham sido diagnosticados, nesse ano, 466 novos casos de tumores malignos dos tecidos moles e 116 dos ossos e articulações, correspondendo a uma taxa de incidência de 4,4/100.000 e 1,1/100.000 pessoas-ano, respetivamente ([RORENO, 2013](#_ENREF_35)). Em relação às taxas de mortalidade, para os tumores dos tecidos moles as estimativas foram de 1,3/100.000 pessoas-ano, sendo que para os tumores dos ossos e articulações as estimativas apontam para taxas de 0,9/100.000 ([RORENO, 2013](#_ENREF_35)).

Apesar de raros, os sarcomas estão associados a uma substancial mortalidade. Tal facto pode dever-se ao seu diagnóstico tardio e doença avançada quando da deteção, em virtude dos poucos sintomas distintivos, numa fase precoce, que permitam um diagnóstico mais atempado ([Fletcher, Unni, & Mertens, 2002](#_ENREF_16)). Por sua vez, para além de uma doença consideravelmente mortal, os sarcomas são também mais comuns em jovens adultos e adolescentes comparativamente a outros tipos de cancro, pelo que, apesar da sua baixa incidência, os anos de vida perdidos podem ser significativos ([Burningham et al., 2012](#_ENREF_5)). Não obstante, convém realçar que o progresso da medicina no diagnóstico e tratamento destes tumores permitiu a melhoria da sobrevida aos 5 anos para os doentes, chegando esta taxa aos 80% nos sarcomas ósseos e situando-se entre 60% a 70% nos sarcomas de tecidos moles, dependendo do grau e extensão da lesão ([Agresta, 2008](#_ENREF_1); [Singer, Demetri, Baldini, & Flechtner, 2000](#_ENREF_39)).

O prognóstico para os doentes diagnosticados com sarcomas tem conhecido uma melhoria significativa fruto, essencialmente, do aparecimento e aperfeiçoamento de novas modalidades terapêuticas, como a quimioterapia e a radioterapia, que vieram complementar as técnicas cirúrgicas até então usadas ([Eiser, 2009](#_ENREF_13); [Heare & Dell’Orfano, 2009](#_ENREF_18)). Contudo, estes tratamentos inovadores fizeram-se acompanhar também de sequelas incapacitantes para os doentes, pelo que, quer pelas suas terapêuticas quer pela própria doença, os sarcomas não são apenas um tipo de cancro raro e potencialmente mortal, como ainda têm associada uma importante morbilidade que não é apenas física mas, também, psicossocial e com repercussões na qualidade de vida ([Aksnes & Bruland, 2007](#_ENREF_2); [Mercadante, 1997](#_ENREF_24)).

Aspetos Psicossociais em Doentes com Sarcomas

Na literatura em psico-oncologia o impacto psicossocial do cancro e seus tratamentos tem sido um tema bastante presente, particularmente para as neoplasias malignas mais frequentes. No caso de tumores mais raros, pelo contrário, são poucos os estudos que têm procurado avaliar as suas implicações emocionais, sociais e na qualidade de vida, como acontece para os doentes diagnosticados com sarcomas ([Ostacoli et al., 2014](#_ENREF_26); [Segall, DuHamel, & Paul, 2010](#_ENREF_37)). Em relação a estes últimos, tem sido indicado que as evidências sobre o ajustamento psicossocial ao cancro em geral são, em grande parte, também para eles válidas e aplicáveis, o que se pode ficar a dever ao facto de os aspetos e desafios psicossociais com os quais se confrontam os doentes de sarcomas e as estratégias de *coping* que usam para lidar com esses desafios serem, em certa medida, similares aos que se colocam a todos os doentes de cancro e às estratégias por estes usadas ([Segall et al., 2010](#_ENREF_37)). Contudo, existem especificidades num diagnóstico de sarcoma que devem ser consideradas, já que podem explicar diferenças nas reações emocionais dos doentes e na sua qualidade de vida (por exemplo um maior impacto em alguns domínios específicos como os relativos ao funcionamento físico e nível de independência).

Um aspeto que distingue o diagnóstico deste tipo de patologia oncológica de outros tipos de neoplasias prende-se com a sua baixa frequência. Por conseguinte, nestes doentes, as observações sobre a eficácia dos tratamentos tendem a ser habitualmente mais limitadas do que em doentes com tipos de cancro mais frequentes e o nível de recomendações terapêuticas nas *guidelines* clínicas é menor ([Leahy et al., 2012](#_ENREF_22); [Ostacoli et al., 2014](#_ENREF_26)). Adicionalmente, como o conhecimento relativo a patologias raras é mais escasso e como os centros de referência no seu diagnóstico e tratamento são em número consideravelmente menor, o processo de deteção de um sarcoma é muitas vezes difícil e, por vezes, incorreto. Mesmo quando é estabelecido o diagnóstico definitivo, normalmente ocorre após um período de tempo longo e extenuante e, por vezes, seguindo-se o início de tratamentos que não são os mais corretos ([Ostacoli et al., 2014](#_ENREF_26)). Neste contexto, um diagnóstico de sarcoma pode resultar em níveis mais elevados de *distress* do que o diagnóstico de um tipo de cancro mais comum, pois, por ser raro, envolve uma maior incerteza associada à relativa escassez de recursos, informação e suporte ([Segall et al., 2010](#_ENREF_37)).

Como anteriormente referido, a localização mais comum dos sarcomas é no aparelho locomotor e, mais especificamente, nos membros inferiores e superiores. Esta característica faz com que os doentes sejam confrontados com uma série de riscos, mais frequentes e particulares a este tipo de cancro, que incluem o risco de surgir uma restrição permanente na mobilidade, um funcionamento físico reduzido, a perda de um membro (amputação) e, eventualmente, o risco de desfiguramento físico ([Custodio, 2007](#_ENREF_9); [Felder-Puig et al., 1998](#_ENREF_14); [Ginsberg et al., 2007](#_ENREF_17)). Para além destes riscos, mas a eles associados, outras implicações podem ainda ocorrer, designadamente a eventual interrupção nos papéis enquanto pais, profissionais ativos e membros participativos da sociedade, a necessidade de gerir questões financeiras e de carreira profissional, assim como as dificuldades em realizar determinadas tarefas da vida diária. Ainda de considerar são os aspetos relativos à imagem corporal, desenvolvimento da identidade pessoal e auto-conceito, encontrar novas formas de se relacionar com os outros, dependência e estigmatização social e o confronto com as consequências negativas da própria doença e dos seus tratamentos invasivos e agressivos, nomeadamente dor crónica e intensa, fadiga, náuseas, alopecia, neuropatia, fibroses, fraturas dos ossos, défices neurológicos, atividade física reduzida e limitações físicas, funcionais e de mobilidade ([Ginsberg et al., 2007](#_ENREF_17); [Segall et al., 2010](#_ENREF_37); [van Riel et al., 2014](#_ENREF_41)). Embora este tipo de cancro não envolva habitualmente órgãos vitais, facilmente se depreende que o diagnóstico de um sarcoma e seus tratamentos podem conduzir a sequelas incapacitantes para os doentes com uma sobrevivência prolongada e, por conseguinte, a uma maior dependência dos cuidadores formais e informais, contribuindo para um decréscimo da qualidade de vida global e aumento do *distress* emocional ([Davis et al., 1996](#_ENREF_10); [Mercadante, 1997](#_ENREF_24)).

Os protocolos terapêuticos aos quais os doentes diagnosticados com sarcomas ósseos e dos tecidos moles têm de ser submetidos possuem particularidades neste tipo de neoplasia maligna. Estes protocolos são habitualmente intensivos, nomeadamente no caso de tumores de alto grau de malignidade, podendo ter uma duração de cerca de 1 ano e caraterizando-se por longos períodos de internamento, elevadas doses de quimioterapia e radioterapia, com os efeitos secundários adversos que lhes estão associados, cirurgias extensas que podem implicar amputação de membros e perda temporária de mobilidade e por programas de reabilitação complexos ([Aksnes & Bruland, 2007](#_ENREF_2); [Eiser, 2009](#_ENREF_13); [Ostacoli et al., 2014](#_ENREF_26)). Em relação às intervenções cirúrgicas, mesmo que estas tenham uma abordagem de conservação do membro, os doentes frequentemente apresentam dificuldades significativas ao nível do funcionamento físico, em resultado da excisão de tecido muscular, do comprometimento de estruturas neurovasculares e linfáticas e de fibroses e edema relacionados com a radioterapia pós-cirúrgica ([Lampert, Gerber, Glatstein, Rosenberg, & Danoff, 1984](#_ENREF_21)). A cirurgia dita de salvação dos membros é hoje possível em cerca de 80% dos casos ([Casanova, 1997](#_ENREF_7)) mas está associada a uma maior taxa de complicações pós-operatórias que a amputação. As taxas globais de recidiva local (a complicação pós-operatória mais temível) rondam os 15% ([Casanova, 1997](#_ENREF_7)), e a esta recidiva local está associado um pior prognóstico em relação à sobrevida. Por sua vez, o risco de infeção após a cirurgia continua sempre presente, pelo que a amputação poderá voltar a ser opção terapêutica, resultando em desfiguramento físico e, muitas vezes, em baixa auto-estima e isolamento social ([Felder-Puig et al., 1998](#_ENREF_14)). Embora as novas modalidades terapêuticas no tratamento de sarcomas tenham contribuído, sem dúvida, para um prolongamento da sobrevida neste tipo de cancro, os doentes podem continuar a manifestar importantes sequelas resultantes destes novos protocolos terapêuticos, para além do diagnóstico e da doença em si, as quais podem resultar num impacto considerável na qualidade de vida global.

Apesar das particularidades que caracterizam um diagnóstico de sarcoma, importa salvaguardar que, à semelhança do que parece acontecer em diferentes tipos de cancro, também a maioria destes doentes parece ajustar-se relativamente bem à doença e seus tratamentos, em termos emocionais. A maior parte dos doentes acaba, portanto, por não desenvolver problemas psicológicos clinicamente significativos ([Segall et al., 2010](#_ENREF_37)). No entanto, e também de forma similar ao que se constata nos doentes oncológicos em geral, a qualidade de vida de doentes com sarcomas apresenta-se, habitualmente, diminuída, em virtude das implicações físicas, psicológicas e sociais do diagnóstico, da própria doença e dos seus tratamentos ([Caro & Pichard, 2010](#_ENREF_6); [Michael & Tannock, 1998](#_ENREF_25)). Não obstante, é de sublinhar que, para alguns doentes, este impacto na qualidade de vida pode não se revelar tão substancial, dependendo, por exemplo, da fase da doença em que estes se encontram ou de outros fatores pessoais e contextuais.

Neste sentido, na compreensão do ajustamento psicossocial a um diagnóstico de sarcoma, bem como ao cancro em geral, importa atender à diversidade de respostas que podem ocorrer ao longo da trajetória da doença, entre diferentes indivíduos. No caso dos doentes com sarcomas, tem sido indicado que alguns fatores que influenciam o ajustamento dos doentes oncológicos no geral poderão explicar também as diversas respostas no ajustamento ao diagnóstico deste tipo particular de cancro e seus tratamentos. Estes fatores incluem: a) complicações no diagnóstico; b) tipo, grau, estadio, tamanho e localização do tumor; c) fase da doença, presença de recidiva ou metástases; d) idade no momento do diagnóstico; e) compreensão do diagnóstico; f) impacto da doença em resultado de condições comórbidas; g) nível de compromissos físicos e no desempenho de papéis; h) desfiguramento físico; i) sintomas da doença e morbilidade; j) relação com os profissionais de saúde; k) estratégias de *coping*; l) traços de personalidade; m) suscetibilidade pré-mórbida para a doença mental; n) expetativas e crenças sobre o cancro; e o) suporte por parte da família e amigos ([Segall et al., 2010](#_ENREF_37)).

Sublinha-se, portanto, que o nível de *distress* emocional e o impacto na qualidade de vida num doente com sarcoma poderá variar dependendo da influência e interação destes fatores com os quais se irá confrontar ao longo da vivência da doença.

Dados da Investigação

Como anteriormente mencionado, a investigação sobre o ajustamento psicossocial de doentes com sarcomas é relativamente escassa, centrando-se, sobretudo, em sobreviventes pós-tratamento e, não raros os casos, em sobreviventes de sarcomas pediátricos. Nesta fase da doença, Weddington, Seagraves e Simon (1985) realizaram um dos poucos estudos dirigidos à avaliação do *distress* emocional, verificando que, cerca de dois anos e meio após as terapêuticas ativas, aproximadamente 55% dos doentes manifestava um bom ajustamento à doença e seus tratamentos, sendo que 15% preenchia os critérios de diagnóstico para uma perturbação psiquiátrica, predominando as perturbações depressivas. Numa outra pesquisa em sobreviventes de sarcoma, Brintzenhofeszoc, Levin, Li, Kissane e Zabora (2009) encontraram sintomas mistos e clinicamente significativos de ansiedade e depressão em 15.7% e ansiedade e depressão puras em 10.7% e 5%, respetivamente. Aksnes, Hall, Jebsen, Fossa e Dahl ([2007](#_ENREF_3)), ao avaliarem jovens sobreviventes, não constataram diferenças em medidas de *distress* emocional em relação a indivíduos da população geral e [Felder-Puig et al. (1998](#_ENREF_14)), numa amostra idêntica, verificaram que cerca de 80% apenas manifestava problemas psicossociais menores e não significativos. Contudo, dois estudos em sobreviventes a longo prazo de sarcomas pediátricos observaram prevalências elevadas de *distress* emocional crónico, cerca de 77%, sugerindo que estes sobreviventes se encontram em elevado risco de desenvolverem problemas psicológicas adversos e persistentes ([Mansky et al., 2007](#_ENREF_23); [L. Wiener et al., 2006](#_ENREF_44)).

Em relação à qualidade de vida nesta fase de *follow-up*, grande parte das investigações evidencia que os sobreviventes de sarcoma manifestam uma qualidade de vida global relativamente boa, tendo sido encontrados resultados funcionais positivos, bom funcionamento social e emocional e mesmo um bom funcionamento físico ([Aksnes & Bruland, 2007](#_ENREF_2); [Hoffmann, Gosheger, Gebert, Jurgens, & Winkelmann, 2006](#_ENREF_19)). Contudo, alguns estudos têm indicado que, neste período, pode ser vivenciada uma incapacidade crónica e várias dificuldades em diferentes domínios da vida, resultando quer da própria doença, quer dos efeitos secundários e prolongados dos tratamentos ([Parsons & Davis, 2004](#_ENREF_32)). Com efeito, défices funcionais, alguns compromissos na dimensão física da qualidade de vida, limitações no desempenho de papéis e realização das atividades diárias, dor relacionada com a doença, fadiga, restrições na mobilidade e dificuldades vocacionais e laborais têm sido relatadas em sobreviventes de sarcomas ([Mansky et al., 2007](#_ENREF_23); [Punyko et al., 2007](#_ENREF_34); [Thijssens, Hoekstra-Weebers, van Ginkel, & Hoekstra, 2006](#_ENREF_40)).

Na fase de diagnóstico não se encontram estudos que tenham procurado avaliar o ajustamento psicossocial à doença e é igualmente escassa a investigação realizada durante os tratamentos. Conhecem-se os estudos de [A. Wiener et al. (2010](#_ENREF_43)) e de [van Riel et al. (2014](#_ENREF_41)), relativos à qualidade de vida de doentes de sarcoma a realizarem terapêuticas ativas, nos quais se constatou uma qualidade de vida global e um funcionamento físico e social reduzidos nesta fase da doença. Ainda durante os tratamentos, [Ostacoli et al. (2014](#_ENREF_26)) compararam um grupo de doentes com sarcomas de tecidos moles com um grupo de controlo de doentes diagnosticados com tipos mais comuns de cancro (cancro da mama, colorectal, pulmão e próstata), ambos a receberem quimioterapia. Neste estudo, não foram encontradas diferenças quer na qualidade de vida quer nos níveis de ansiedade, mas sim nos níveis depressão, revelando-se estes últimos superiores nos doentes com sarcomas. No que se refere às prevalências de sintomatologia clinicamente significativa, estas foram superiores para a ansiedade no grupo de doentes com tipos comuns de tumores, mas mais elevadas em relação à depressão para o grupo de doentes com sarcomas. Contudo, em ambos os grupos, a maioria dos doentes exibiu apenas sintomas normais ou ligeiros de ansiedade e depressão, sem relevância clínica, pelo que a grande parte parece ser capaz de lidar com a doença de uma forma adaptativa ([Ostacoli et al., 2014](#_ENREF_26)).

No nosso país, alguns estudos têm também procurado conhecer o ajustamento psicossocial de doentes com sarcomas, seus contextos de influência e evolução ao longo do curso da doença. Um desses estudos evidenciou que apenas uma minoria de doentes, nas fases de diagnóstico, tratamento e *follow-up*, exibia um *distress* emocional significativo (ansiedade e depressão clínicas), mas essas prevalências revelaram-se ainda consideráveis (29.6%; 26.4% e 25% para a ansiedade e 17%, 22.6% e 10.1% para a depressão, respetivamente) e superiores às encontradas em controlos saudáveis ([Paredes, Canavarro, & Simões, 2011](#_ENREF_27)). Já em relação à evolução do ajustamento ao longo da doença, Paredes, Pereira, Simões e Canavarro (2012) conduziram um estudo longitudinal numa amostra em que a maioria dos doentes apresentava tumores de alto grau de malignidade, tendo realizado quimioterapia neo-adjuvante ou adjuvante. Constataram uma tendência para os níveis de *distress* emocional se manterem estáveis do diagnóstico para os tratamentos, incluindo os níveis elevados de ansiedade e depressão manifestados inicialmente por uma minoria considerável de doentes. Ainda neste estudo, os doentes casados ou em união de fato revelaram níveis mais elevados de depressão e aqueles que usam mais o humor como estratégia de *coping* parecem exibir menor sintomatologia ansiosa e depressiva na fase de diagnóstico. Já a negação parece estar associada a maior *distress* emocional, quer na fase de diagnóstico, quer durante os tratamentos.

Os estudos que se focaram na qualidade de vida de doentes com sarcomas portugueses têm encontrado, de um modo geral, uma qualidade de vida global diminuída, bem como nos domínios físico e nível de independência, em relação a indivíduos saudáveis ([Paredes, Simões, & Canavarro, 2008](#_ENREF_31)). Por sua vez, as pesquisas que se têm preocupado em avaliar doentes nas diferentes fases da doença têm evidenciado que, na fase de diagnóstico e tratamento, para além de uma pior perceção de qualidade de vida global, estes revelam ainda compromissos no seu funcionamento físico e de papéis, um pobre funcionamento emocional, cognitivo e social, mais sintomas físicos e maiores dificuldades financeiras, comparativamente a controlos da população geral ([Paredes, Canavarro, et al., 2011](#_ENREF_27)). Na fase de diagnóstico os doentes parecem experienciar mais dor que aqueles a realizarem tratamentos ou que se encontram na fase de sobrevivência livre de doença e, ainda, um pior funcionamento de papéis e social, quando comparados com estes últimos. Durante as terapêuticas ativas, as áreas da qualidade de vida relativas ao funcionamento físico e social parecem ficar mais afetadas que na fase de diagnóstico e, em relação à fase de *follow-up*, constata-se uma pior qualidade de vida em praticamente todas as dimensões. Neste estudo, verificou-se ainda que os sobreviventes livres de doença relatam uma qualidade de vida quer global, quer nas suas várias dimensões, comparável à de controlos saudáveis ([Paredes, Canavarro, et al., 2011](#_ENREF_27)).

Paredes, Pereira, Moreira, Simões e Canavarro (2011) realizaram também um estudo longitudinal, novamente em doentes com sarcomas de alto grau de malignidade, com o propósito de analisarem a variação na perceção de qualidade de vida do diagnóstico para os tratamentos, bem como as distintas trajetórias de mudança ao longo destas duas fases. Constataram uma melhoria na qualidade de vida global, se bem que esta continuasse diminuída comparativamente aos controlos da população geral, e um agravamento na dimensão relativa ao funcionamento físico. Em relação às distintas trajetórias de ajustamento, e conforme acontece para o *distress* emocional, também no que se refere à perceção de qualidade de vida se constatou uma maior tendência para a estabilidade do que para a mudança. Contudo, em relação a este *outcome*, a maioria dos doentes parece manter uma qualidade de vida comprometida ao longo destas duas fases do curso da doença ([Paredes, Pereira, et al., 2011](#_ENREF_29)). Nesta investigação alguns contextos sociodemográficos e clínicos mostraram influência na perceção de qualidade de vida. Doentes casados ou a viverem em união de fato relataram um pior funcionamento de papéis e emocional comparativamente a doentes solteiros, durante os tratamentos, sendo que, no momento do diagnóstico, são os doentes profissionalmente ativos aqueles que parecem manifestar um melhor funcionamento social. Em relação às variáveis clínicas, observou-se um melhor funcionamento social em doentes a realizarem radioterapia, comparativamente aqueles não submetidos a este tipo de tratamento.

Por último, realça-se um estudo que procurou examinar a relação entre suporte social e ajustamento a um diagnóstico de sarcoma, também nas mesmas três fases da doença dos estudos referidos anteriormente ([Paredes, Canavarro, & Simões, 2012](#_ENREF_28)). De um modo geral, esta pesquisa revelou que os diferentes tipos de suporte social (interação social positiva, emocional/informativo, afetivo e material) parecem estar associados a melhores resultados de ajustamento psicossocial, nomeadamente menores níveis de depressão e melhor perceção de qualidade de vida global, quando não se distingue a fase da doença. Todavia, considerando a fase da doença como variável moderadora, observam-se padrões distintos de associação entre os vários tipos de suporte social e os diferentes indicadores de ajustamento ([Paredes, Canavarro, et al., 2012](#_ENREF_28)). Os resultados deste estudo chamam a atenção para o facto de nem sempre o suporte social parecer contribuir para o ajustamento à doença oncológica, incluindo a um diagnóstico de sarcoma, na medida em que esta relação pode depender de fatores contextuais, por exemplo da fase da doença ou *outcome* considerado. Como evidencia este estudo, consoante o indicador de ajustamento, alguns tipos de suporte social podem ser mais importantes do que outros, podendo as necessidades de suporte variar igualmente ao longo do curso da doença, nas suas distintas fases.

Implicações para a Prática Clínica

Conforme referido anteriormente, e de um modo geral, os doentes diagnosticados com sarcomas ósseos e dos tecidos moles parecem ajustar-se relativamente bem à doença e seus tratamentos, não desenvolvendo dificuldades psicológicas clinicamente significativas. Contudo, importa ressalvar que, em virtude de todas as sequelas e limitações físicas e funcionais associadas a este tipo específico de patologia tumoral, a qualidade de vida destes doentes encontra-se habitualmente comprometida, bem como podem conduzir a um *distress* emocional e social persistente e resultar em consequências psicológicas com relevância clínica para um número considerável de indivíduos, nas diferentes fases da doença ([Aksnes et al., 2007](#_ENREF_3); [Postma et al., 1992](#_ENREF_33); [Schreiber et al., 2006](#_ENREF_36)).

O impacto emocional de um diagnóstico de sarcoma embora não deva, portanto, ser sobrestimado, também não deverá ser desvalorizado pelos profissionais de saúde, sendo essencial, como demonstra a investigação, implementar uma triagem precoce do *distress* emocional, logo após o diagnóstico, assim como reiterar essa avaliação noutros momentos da vivência da doença, nomeadamente durante os tratamentos e após o seu término. A existência de serviços de saúde mental em unidades hospitalares dedicadas ao diagnóstico e tratamento deste tipo específico de cancro é, por isso, fundamental, de modo a garantir uma adequada triagem do *distress* emocional e intervenções psicossociais aos doentes que as poderão requerer. Este aspeto é ainda mais relevante na medida em que níveis inicialmente elevados de *distress* emocional parecem manter-se ao longo do curso da doença, na ausência de tratamento específico.

Uma outra área que deverá merecer atenção na prática clínica com doentes com sarcomas refere-se à sua qualidade de vida. Conforme sugerido pelas pesquisas revistas neste capítulo, a qualidade de vida é um dos indicadores de ajustamento psicossocial que mais se encontra comprometido por esta doença e seus tratamentos. Neste sentido, é também importante a sua avaliação, que deverá ser implementada logo no momento do diagnóstico e monitorizada durante os tratamentos, uma vez que é nestas duas fases que se encontra mais afetada. Esta avaliação permitirá identificar o impacto da doença e seus tratamentos em diversas áreas da vida, conhecer melhor os efeitos secundários dos tratamentos, medir a eficácia destes e potenciar recursos pessoais com vista à melhoria do bem-estar dos doentes.

Com base nesta avaliação poderão igualmente ser delineadas intervenções psicossociais que deverão focar aspetos específicos e distintos consoante a fase da doença em que se encontra o doente. Mais especificamente, e conforme parece indicar a literatura, embora todas as áreas da qualidade de vida mereçam uma atenção por parte da equipa de saúde, na fase de diagnóstico de um sarcoma deverá existir um maior foco na promoção do funcionamento de papéis e social e no controlo da dor, ao passo que durante os tratamentos as intervenções deverão centrar-se mais nos funcionamentos físico e social, procurando reduzir os sintomas que são experienciados nesta fase, especialmente a fadiga.

Os programas de intervenção dirigidos à melhoria da qualidade de vida de doentes com sarcomas deverão, assim, integrar equipas multidisciplinares e ser adaptados à fase da trajetória da doença em que os mesmos se encontram.

Por último, uma outra implicação prende-se com a relevância de avaliar os contextos sociodemográficos, clínicos e psicossociais dos doentes, uma vez que a literatura identifica alguns destes contextos que parecem apresentar-se como fatores de risco para um pior ajustamento à doença, nas suas diferentes fases (para uma revisão ver Paredes, Pereira, et al., 2011; Paredes, Pereira, et al., 2012). Esta avaliação poderá ajudar a dirigir os instrumentos de triagem e as intervenções psicossociais aos doentes que mais provavelmente poderão beneficiar dos mesmos.

A identificação dos contextos psicossociais que parecem influenciar o ajustamento do doente pode também auxiliar no delinear de programas de intervenção, sendo um importante contributo da pesquisa em psico-oncologia. Quanto aos doentes com sarcomas, a investigação tem sugerido que, ao desenvolver tais programas, deverão ser consideradas as especificidades inerentes a estes doentes, incluindo a importância de considerar a fase da doença em que se encontram e o *outcome* que se pretende melhorar. Por exemplo, na fase de diagnóstico parece ser importante a promoção de uma interação social positiva, do suporte emocional/informativo e do suporte material, bem como incentivar um maior uso do humor e o desencorajar da utilização prolongada da negação enquanto estratégia para lidar com o *stress* da doença. Durante as terapêuticas ativas, os diferentes tipos de suporte social e o desencorajar do uso da negação parecem contribuir para melhorar o ajustamento psicossocial nesta fase. Finalmente, no período pós-tratamentos, e com vista à melhoria da qualidade de vida global dos doentes, parece ser relevante intervir na promoção da interação social positiva, do suporte emocional/informativo e do suporte material. A perceção de um maior suporte material ajudará também a reduzir a sintomatologia ansiosa, sendo que para diminuir os níveis de depressão nesta fase é particularmente importante potenciar o suporte afetivo.

Contextos psicossociais como o suporte social e os estilos de *coping* parecem ser, deste modo, importantes fatores com papel determinante no ajustamento a um diagnóstico de sarcoma, devendo, por isso, ser alvo das intervenções psicossociais dirigidas à sua promoção e melhoria do bem-estar dos doentes.

O presente capítulo procurou evidenciar algumas especificidades dos doentes diagnosticados com sarcomas, as quais os tornam um grupo particularmente debilitado e vulnerável ao desenvolvimento de dificuldades psicossociais. Ficou evidente que, se bem que a maioria dos doentes pareça revelar um adequado ajustamento emocional à doença e seus tratamentos, o impacto psicológico e na qualidade de vida deste tipo específico de cancro não deverá ser negligenciado. Neste sentido, importa que os profissionais de saúde considerem as necessidades psicossociais dos doentes de sarcomas, em diferentes fases da experiência do cancro, bem como são pertinentes os serviços de saúde mental nas unidades hospitalares onde estes se encontram, de modo a garantir uma adequada triagem do *distress* emocional, a identificação dos doentes em risco e uma intervenção ao nível das suas dificuldades emocionais e melhoria da qualidade de vida.

Só assim será possível prestar cuidados de saúde integrais e de qualidade aos doentes com um diagnóstico de sarcoma ósseo ou dos tecidos moles, aspeto por vezes descurado em tipos de cancro raros, em que pouco se conhece sobre o seu real impacto bio-psico-social.

Bibliografia

Agresta, S. V. (2008). Bone sarcoma ... turning the corner. *Cancer Control, 15*(1), 4-5.

Aksnes, L., & Bruland, O. (2007). Some musculo-skeletal sequelae in cancer survivors. *Acta Oncologica, 4*, 490-496.

Aksnes, L., Hall, K., Jebsen, N., Fossa, S., & Dahl, A. (2007). Young survivors of malignant bone tumours in the extremities: A comparative study of quality of life, fatigue and mental distress. *Support Care Cancer, 15*, 1087-1096.

Brintzenhofeszoc, K. M., Levin, T. T., Li, Y., Kissane, D. W., & Zabora, J. R. (2009). Mixed anxiety/depression symptoms in a large cancer cohort: Prevalence by cancer type. *Psychosomatics, 50*(4), 214-230.

Burningham, Z., Hashibe, M., Spector, L., & Schiffman, J. D. (2012). The epidemiology of sarcoma. *Clinical Sarcoma Research, 2*(14), 2-16.

Caro, M. M. M., & Pichard, C. (2010). Cancer: Influence of nutrition on quality of life. In V. R. Preedy & R. R. Watson (Eds.), *Handbook of disease burdens and quality of life measures* (Vol. 3, pp. 2947-2964). New York: Springer.

Casanova, J. (1997). *Sarcomas do Aparelho Locomotor*. Coimbra: Rhone-Poulenc Rorer.

Casanova, J., Laranjo, A., Tavares, P., Garcia, H., Portela, J., Mendes, F., . . . Canha, N. (1995). *Perspectivas actuais do tratamento de sarcomas do aparelho locomotor*: Manuscrito não publicado.

Custodio, C. M. (2007). Barriers to rehabilitation of patients with extremity sarcomas. *Journal of Surgical Oncology, 95*(5), 393-399.

Davis, A., Wright, J., Williams, J., Bombardier, C., Griffin, A., & Bell, R. (1996). Development of a measure of physical function for patients with bone and soft tissue sarcoma. *Quality of Life Research, 5*(5), 508-516.

Dean, B. J. F., & Whitwell, D. (2009). Epidemiology of bone and soft-tissue sarcomas. *Orthopaedics and Trauma, 23*(4), 223-230.

Dorfman, H. D., Czerniak, B., Kotz, R., Vanel, D., Park, Y. K., & Unni, K. K. (2002). WHO classification of tumours of bone: Introduction. In C. D. M. Fletcher, K. K. Unni & F. Mertens (Eds.), *Pathology and genetics of tumours of soft-tissue and bone* (pp. 227-232). Lyon: IARC Press.

Eiser, C. (2009). Assessment of health-related quality of life after bone cancer in young people: Easier said than done. *European Journal of Cancer, 45*(10), 1744-1747.

Felder-Puig, R., Formann, A. K., Mildner, A., Bretschneider, W., Bucher, B., Windhager, R., . . . Topf, R. (1998). Quality of life and psychosocial adjustment of young patients after treatment of bone cancer. *Cancer, 83*, 69-75.

Fletcher, C. D. M., Rydholm, A., Singer, S., Sundaram, M., & Coindre, J. M. (2002). Soft-tissue tumours: Epidemiology, clinical features, histopathological typing and grading. In C. D. M. Fletcher, K. K. Unni & F. Mertens (Eds.), *Pathology and genetics of tumours of soft tissue and bone* (pp. 12-18). Lyon: IARC Press.

Fletcher, C. D. M., Unni, K. K., & Mertens, F. (Eds.). (2002). *World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone*. Lyon: IARC Press.

Ginsberg, J. P., Rai, S. N., Carlson, C. A., Meadows, A. T., Hinds, P. S., Spearing, E. M., . . . Marchese, V. G. (2007). A comparative analysis of functional outcomes in adolescents and young adults with lower-extremity bone sarcoma. *Pediatric Blood & Cancer, 49*, 964-969.

Heare, T. H., & Dell’Orfano, S. (2009). Bone tumors: Osteosarcoma and Ewing’s sarcoma. *Current Opinion in Pediatrics, 21*(3), 365-372.

Hoffmann, C., Gosheger, G., Gebert, C., Jurgens, H., & Winkelmann, W. (2006). Functional Results and Quality of Life After Treatment of Pelvic Sarcomas Involving the Acetabulum. *The Journal of Bone and Joint Surgery, 88*, 575-582.

Ilaslan, H., Schils, J., Nageotte, W., Lietman, S. A., & Sundaram, M. (2010). Clinical presentation and imaginf of bone and soft-tissue sarcomas. *Cleveland Clic Journal of Medicine, 77*(suppl 1), S2-S7.

Lampert, M. H., Gerber, L. H., Glatstein, E., Rosenberg, S. A., & Danoff, J. V. (1984). Soft tissue sarcomas: Functional outcomes after wide local excision and radiation theraphy. *Archives of Physical Medicine and Rehabilitation, 65*, 477-480.

Leahy, M., Garcia Del Muro, X., Reichardt, P., Judson, I., Staddon, A., Verweij, J., . . . Blay, J. Y. (2012). Chemotherapy treatment patterns and clinical outcomes in patients with metastatic soft tissue sarcoma. The Sarcoma treatment and Burden of Illness in North America and Europe (SABINE) study. *Annals of Oncology, 23*(10), 2763-2770.

Mansky, P. J., Arai, A., Stratton, P., Bernstein, D., Long, L., Reynolds, J., . . . Mackall, C. (2007). Treatment late effects in long-term survivors of pediatric sarcoma. *Pediatric Blood & Cancer, 48*, 192-199.

Mercadante, S. (1997). Malignant bone pain: Pathophysiology and treatment. *Pain, 69*(1-2), 1-18.

Michael, M., & Tannock, I. (1998). Measuring health-related quality of life in clinical trials that evaluate the role of chemotherapy in cancer treatment. *Canadian Medical Association Journal, 158*(13), 1727-1734.

Ostacoli, L., Saini, A., Zuffranieri, M., Boglione, A., Picci, R. L., Berruti, A., & Comandone, A. (2014). Quality of Life, Anxiety and Depression in Soft Tissue Sarcomas as compared to more common tumours: An observational study. *Applied Research Quality Life, 9*(123), 123-131.

Paredes, T., Canavarro, M. C., & Simões, M. R. (2011). Impacto do cancro do osso e tecidos moles no ajustamento emocional e qualidade de vida. *Revista Portuguesa de Saúde Pública, 29*(1), 35-46.

Paredes, T., Canavarro, M. C., & Simões, M. R. (2012). Social support and adjustment in patients with sarcoma:The moderator effect of the disease phase. *Journal of Psychosocial Oncology, 30*(4), 402-425.

Paredes, T., Pereira, M., Moreira, H., Simões, M. R., & Canavarro, M. C. (2011). Quality of Life of sarcoma patients from diagnosis to treatments: Predictors and longitudinal trajectories *European Journal of Oncology Nursing, 15*(2), 492-499.

Paredes, T., Pereira, M., Simões, M. R., & Canavarro, M. C. (2012). A longitudinal study on emotional adjustment of sarcoma patients: The determinant role of demographic, cliical and coping variables. *European Journal of Cancer Care, 21*(1), 41-51.

Paredes, T., Simões, M. R., & Canavarro, M. C. (2008). Impacto da doença crónica na qualidade de vida: Comparação entre indivíduos da população geral e doentes com tumor do aparelho locomotor. *Psicologia, Saúde e Doenças, 9*(1), 73-89.

Parsons, J. A., & Davis, A. M. (2004). Rehabilitation and quality-of-life issues in patients with extremity soft tissue sarcoma. *Current Treatment Options in Oncology, 5*(6), 477-488.

Postma, A., Kingma, A., De Ruiter, J. H., Koops, H. S., Veth, R. P. H., Goeken, L. N. H., . . . Karakousis, C. P. (1992). Quality of life in bone tumor patients comparing limb salvage and amputation of the lower extremity. *Journal of Surgical Oncology, 51*(1), 47-51.

Punyko, J. A., Gurney, J. G., Baker, K. S., Hayashi, R. J., Hudson, M. M., Liu, Y., . . . Mertens, A. C. (2007). Physical impairment and social adaptation in adult survivors of childhood and adolescent rhabdomyosarcoma: A report from the Childhood Cancer Survivors Study *Psycho-Oncology, 16*, 26-37.

RORENO. (2013). *Registo Oncológico Nacional 2007* (Instituto Português de Oncologia do Porto Francisco Gentil - EPE ed.). Porto.

Schreiber, D., Bell, R. S., Wunder, J. S., O' Sullivan, B., Turcotte, R., Masri, B. A., & Davis, A. M. (2006). Evaluating function and health related quality of life in patients treated for extremity soft tissue sarcoma. *Quality of Life Research, 15*, 1439-1446.

Segall, D., DuHamel, K., & Paul, L. (2010). Psychological adaptation, coping, and distress in adult-onset soft tissue sarcomas. *Electronic sarcoma update newsletter, 7*(4).

Shmookler, B., Bickels, J., Jelinek, J., Sugarbaker, P. H., & Malawer, M. M. (2001). Bone and soft-tissue sarcomas: Epidemiology, radiology, pathology and fundamentals of surgical treatment. In M. M. Malawer & P. H. Sugarbaker (Eds.), *Musculoskeletal cancer surgery treatment of sarcomas and allied diseases* (pp. 3-36). New York: Kluwer Academic Publishers.

Singer, S., Demetri, G. D., Baldini, E. H., & Flechtner, H. (2000). Management of soft-tissue sarcomas: An overview and update. *Lancet Oncology, 1*, 75-85.

Thijssens, K. M. J., Hoekstra-Weebers, J. E. H. M., van Ginkel, R. J., & Hoekstra, H. J. (2006). Quality of life after hyperthermic isolated limb perfusion for locally advanced extremity soft tissue sarcoma. *Annals of Surgical Oncology, 13*(6), 864-871.

van Riel, C., Bergh, M.-v. d., Kemps, H., Feuth, T., Schreuder, H., Hoogerbrugge, P., . . . Mavinkurve-Groothuis, A. (2014). Self-perception and quality of life in adolescents during treatment for a primary malignant bone tumour *European Journal of Oncology Nursing, 18*, 267-272.

Weddington, W. W., Seagraves, K. B., & Simon, M. A. (1985). Psychological outcome of extremity sarcoma survivors undergoing amputation or limb salvage. *Journal of Clinical Oncology, 3*(10), 1393-1399.

Wiener, A., Nagarajan, R., Hjorth, L., Jenney, M., De Vos, P., Bernstein, M. L., . . . Calaminus, G. (2010). Quality of life (QoL) in osteosarcoma: First results of the presurgery treatment period of EURAMOS-1 (NCT00134030). *Journal of Clinical Oncology, 28*(15).

Wiener, L., Battles, H., Bernstein, D., Long, L., Derdak, J., Mackall, C. L., & Mansky, P. J. (2006). Persistent psychological distress in long-term survivors of pediatric sarcoma: The experience at a single institution. *Psycho-Oncology, 15*, 898-910.