

UNIVERSIDADE FEDERAL DO RIO GRANDE DO SUL  
RESIDÊNCIA INTEGRADA EM SAÚDE BUCAL  
DEPARTAMENTO ESTOMATOLOGIA

TRABALHO DE CONCLUSÃO DE RESIDÊNCIA

JOANA LETÍCIA SCHORR

**FIBROSSARCOMA EM MAXILA IRRADIADA PREVIAMENTE DE PACIENTE COM  
XERODERMA PIGMENTOSO: RELATO DE CASO INCOMUM**

Porto Alegre

2020

JOANA LETÍCIA SCHORR

**FIBROSSARCOMA EM MAXILA IRRADIADA PREVIAMENTE DE PACIENTE COM  
XERODERMA PIGMENTOSO: RELATO DE CASO INCOMUM**

Trabalho de conclusão apresentado como parte dos  
pré-requisitos obrigatórios para conclusão da Residência  
Integrada em Saúde Bucal - Ênfase em Estomatologia.

Orientador: Prof. Dr Marco Antonio Trevizani Martins  
Co-Orientadora: Prof<sup>a</sup>. Dr<sup>a</sup>. Manoela Domingues Martins

Porto Alegre  
2020

## AGRADECIMENTOS

Começo agradecendo meus pais, Maria Lucinda e Germano, por todas as oportunidades que me deram, e por me apoiarem a fazer a residência na especialidade que eu amo. Ao meu irmão, Junior, que já passou por muitas coisas na vida, e que sempre que precisei de socorro, sempre esteve disposto a acudir.

Ao meu namorado, Luan, por todo o carinho, paciência e amor nas horas difíceis, por sempre estar lá, para me fazer sorrir e dar boas risadas. Às minhas cunhadas, Karen e Luana, por serem ótimas companhias e terem se tornado minhas amigas. Aos meus sogros, Binildo e Nair, pelo acolhimento e carinho de sempre.

Às minhas amigas que trago desde criança, Jéssica e Paloma, por ainda me aguentarem, e nunca me abandonarem nas horas complicadas.

Às amigas que encontrei no decorrer da vida, nas mais diversas e difíceis situações, Êdela e Roberta, por terem se tornado indispensáveis.

Às amigas que a graduação me trouxe: Alana Bortolini, Amanda Brust, Amanda Mota, Bruna Medeiros, Gabriela Balke, Thaise.

E, quase não me sobram palavras para agradecer a todos que conheci durante esses dois anos, em especial aos meus “Rs iguais”: Larissa, Sarah e Uarlei, os quais nunca me esquecerei e espero ter sempre ao meu lado. Aos meus “R2s”, que agradeço toda a paciência e ensinamentos. Aos “R1s” que depois de um ano maluco, consigam ter aprendido e que sigam nesse caminho da estomatologia que tanto gostamos.

Agradeço todo o ensinamento de todos os professores da RISB, nunca me esquecerei de vocês

Aos pareceristas, Vinicius Carrard e Vívian Wagner, que se dispuseram a ler e opinar sobre o meu trabalho. Por fim, agradeço imensamente, todo o ensinamento, paciência e carinho, que meu professor Marco Antonio e Manoela tiveram ao me orientar.

Muito Obrigada!

## RESUMO

O Xeroderma Pigmentoso (XP) é uma doença genética rara, caracterizada por um defeito no reparo do DNA, relacionada a radiação ultravioleta. Neste caso, apresentamos um paciente masculino, portador de XP, 48 anos, encaminhado pela Equipe de Tratamento da Dor do Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA) para Equipe da Estomatologia do HCPA, com queixa de dor em região maxilar esquerda, com característica de dor irradiando para arcada dentária superior em área previamente irradiada devido à carcinoma de células escamosas em asa do nariz do lado esquerdo. Clinicamente, apresentava aumento de volume em fundo de sulco da região anterior de maxila do lado esquerdo, recoberto por mucosa íntegra, próximo ao dente 22, de consistência fibrosa, coloração levemente esbranquiçada e com cerca de dois centímetros no maior eixo da lesão. Na Tomografia computadorizada evidenciou-se imagem infiltrativa comprometendo a porção anterior da maxila junto da columela, envolvendo linha média, predominantemente à esquerda. Após biópsia incisional e exame histopatológico o diagnóstico foi de fibrossarcoma de baixo grau e o paciente foi encaminhado para Cirurgia de Cabeça e Pescoço (CAP) do HCPA para avaliação e conduta, sendo optado pela exérese cirúrgica com ampla margem. Os fibrossarcomas em cavidade oral são raros, especialmente secundários à RT, na região de cabeça e pescoço em pacientes com XP, assim sendo, os profissionais da saúde devem atuar de forma multidisciplinar no cuidados destes pacientes.

**Palavras Chaves:** fibrossarcoma, boca, radioterapia, xeroderma pigmentoso.

## ABSTRACT

Xeroderma Pigmentoso (XP) is a rare genetic disease, characterized by a defect in DNA repair, related to ultraviolet radiation. In this case, we present a male patient, with XP, 48 years old, referred by the Pain Treatment Team of the Hospital de Clínicas de Porto Alegre (HCPA) to the HCPA Stomatology Team, with complaint of pain in the left maxillary region, with characteristic pain radiating to the upper dental arch in a previously irradiated area due to squamous cell carcinoma in the nose's wing on the left side. Clinically, he presented an increase in the groove of the anterior region of the maxilla on the left side, covered by intact mucosa, close to tooth 22, with fibrous consistency, slightly whitish and with about two strands in the largest axis of the lesion. Computed tomography showed an infiltrative image, compromising the anterior portion of the maxilla close to the columella, involving the midline, predominantly to the left. After incisional biopsy and histopathological examination, the diagnosis was low-grade fibrosarcoma and the patient was referred to HCPA Head and Neck Surgery (CAP) for evaluation and management, being opted for surgical excision with a wide margin. Fibrosarcomas in the oral cavity are rare, especially secondary to RT, in the head and neck region in patients with XP, therefore, health professionals should act in a multidisciplinary way in the care of these patients.

**Key words:** Fibrosarcoma, mouth, radiotherapy, xeroderma pigmentosum.

## SUMÁRIO

1. INTRODUÇÃO.....	7
2. RELATO DO CASO.....	9
3. DISCUSSÃO.....	12
4. CONCLUSÃO.....	14
5. FIGURAS.....	15
6. REFERÊNCIAS.....	19

## 1. INTRODUÇÃO

O XP é uma doença genética rara, caracterizada por um defeito no reparo do DNA, herdado de maneira autossômica recessiva na qual a capacidade normal do organismo para remover o dano causado pela radiação ultravioleta (UV) é deficiente (16). O defeito genético exato ainda não é totalmente compreendido em todas as formas de XP, mas o defeito básico está no reparo por excisão de nucleotídeos, levando ao reparo deficiente do DNA danificado pela radiação UV, causando risco aumentado e precoce de desenvolvimentos de neoplasias cutâneas (3, 21).

Esses pacientes são caracterizados por sensibilidade elevada ao sol, com pigmentações semelhantes a sardas na face, que normalmente surgem antes dos dois anos de idade, podem apresentar envolvimento ocular induzido pela luz solar (fotofobia, ceratite, atrofia da pele das pálpebras) e risco muito aumentado de neoplasias cutâneas (carcinoma basocelular (CBC), carcinoma de células escamosas (CEC), melanoma). Aproximadamente 25% dos indivíduos afetados apresentam manifestações neurológicas (microcefalia adquirida, ausência ou diminuição de reflexos profundos de estiramento do tendão, perda auditiva neurosensorial progressiva e comprometimento cognitivo progressivo) (7). A idade de início dos primeiros cânceres de pele é 50 anos mais jovem do que na população em geral (8). Segundo estatísticas norte-americanas e europeias, 1:1.000.000 de indivíduos desenvolvem o XP (20).

O fibrossarcoma é um tumor de origem mesenquimal, composto por células neoplásicas em um fundo colágeno, com alta taxa de recorrência, mas rara incidência de metástase. Pode se desenvolver primariamente no tecido mole ou intra-ósseo, podendo se originar no canal medular ou periférico. Outra forma de fibrossarcoma é o denominado de secundário, que surge de uma lesão preexistente ou após a radioterapia (RT) em uma área de osso ou tecido mole (17). O fibrossarcoma secundário do osso pode estar associado a displasia fibrosa, doença de Paget, cisto ósseo e/ou osteomielite; também pode ocorrer como uma transformação maligna de tumor de células gigantes ou ser induzida por irradiação prévia. Clinicamente, o fibrossarcoma em cavidade oral caracteriza-se por lesão de crescimento rápido, associado à dor, aumento de volume, parestesia, afrouxamento dos dentes e ulceração da mucosa sobrejacente (12, 14, 19). De todos os fibrossarcomas que ocorrem em

humanos, apenas 0,05% ocorre na região da cabeça e pescoço. Destes, 23% dos fibrossarcomas de cabeça e pescoço ocorrem na cavidade oral (13, 17, 19).

A taxa de recorrência de fibrossarcoma adulto é de aproximadamente 50%, o tratamento primário atual para o fibrossarcoma é a ressecção cirúrgica com ampla margem de segurança, mas para casos de recorrência pós-operatória, a segunda e terceira linhas existentes de tratamento são regimes de quimioterapia que são eficazes apenas para alguns casos, e o tempo de remissão é curto (17, 18). Aproximadamente 80% dos fibrossarcomas adultos foram considerados de alto grau (Graus 2 ou 3). Além disso, 25% das lesões de baixo grau restantes progrediram para uma recorrência local de sarcoma de alto grau. Esses tumores são agressivos, levando a várias recorrências locais, metástases linfáticas e parenquimatosas. A sobrevida do fibrossarcomas adultos é menor que 70% em dois anos e menor que 55% em cinco anos de acompanhamento (19).

Neste relato de caso, discutiremos sobre um paciente portador de XP, que além de ter mais de 70 neoplasias cutâneas já tratadas, desenvolveu um fibrossarcoma em maxila, em uma área previamente irradiada devido a um CEC em asa do nariz.

## 2. RELATO DO CASO

Paciente masculino, 48 anos, leucoderma, encaminhado pela Equipe de Tratamento da Dor do HCPA para Unidade de Estomatologia do HCPA via consultoria ambulatorial com queixa de dor em região maxilar esquerda, irradiando para arcada dentária superior. O paciente foi atendido em 09/2019 pela Estomatologia, onde paciente relatou ser portador de XP, para a qual já havia realizado várias ressecções de neoplasias malignas em pele com diagnóstico de CBC, CEC e melanomas. Paciente relata ter realizado tratamento radioterápico e esvaziamento cervical complementar para CEC em região de asa de nariz esquerda em 1996. Segue em acompanhamento com a equipe de dermatologia do hospital para o acompanhamento das possíveis lesões causadas pela doença. Negou alergias e iniciou uso de Dipirona 1g de 8/8 horas para dor em maxila do lado esquerdo e Escitalopram 10mg por estressores emocionais, prescritos pela equipe de tratamento da dor.

Ao exame físico extraoral o paciente apresentava tecido fibroso compatível com cicatrizes de ressecções de neoplasias anteriores e aumento de volume acima do vermelhão de lábio superior esquerdo (Figura 1A). Ao exame físico intra oral notou-se aumento de volume em fundo de sulco da região anterior de maxila, recoberto por mucosa íntegra, próximo ao dente 22, de consistência fibrosa e coloração levemente esbranquiçada, medindo cerca de dois centímetros no seu maior eixo (Figura 1B). O dente 21 apresentava mobilidade grau I, foi realizado teste de sensibilidade ao frio nos dentes: 11, 21 e 22, com resposta negativa. O exame radiográfico panorâmico revelou uma radioluscência de limites imprecisos e extensa ao redor das raízes dos dentes 13 ao 24 e reabsorção radicular no dente 12 (Figura 2). As hipóteses de diagnóstico foram de lesão central de células gigantes e neoplasia maligna primária ou metastática. Assim sendo, optou-se pela solicitação de uma tomografia computadorizada (TC) de ossos da face para melhor determinação das dimensões e conteúdo da lesão.

A TC dos ossos da face, evidenciou imagem infiltrativa comprometendo a porção anterior da maxila junto da columela, envolvendo a linha média, predominantemente à esquerda, com impregnação pelo meio de contraste, determinando osteólise na porção adjacente da maxila com envolvimento de dentes incisivos e caninos e do soalho da

cavidade nasal. Assim sendo, foi realizada uma biópsia incisional na região de fundo de sulco próximo ao dente 22. A análise histopatológica revelou um aspecto compatível com lesão central de células gigantes. Frente ao diagnóstico de lesão de células gigantes foi solicitado exames laboratoriais para afastar a probabilidade de tratar-se de um tumor marrom do hiperparatireoidismo que foram negativos. Desta forma, optou-se pela exérese total da lesão. Durante o transoperatório foi observado um aspecto de lesão fibrosa, pouco vascularizada e infiltrativa, diferentemente da peça da biópsia parcial. Além da exérese total da lesão, também foi necessária a exodontia dos dentes comprometidos pela lesão (de dente 13 ao 24).

O aspecto microscópico da ressecção cirúrgica revelou neoplasia fusocelular com áreas de hipercelularidade (Figura 3A), áreas de maior colagenização (Figura 3B e 3C) e focos de tecido ósseo necrótico circundados pela neoplasia (Figura 3D). As células neoplásicas mostram nas áreas mais celularizadas deposição fascicular e intenso pleomorfismo celular e nuclear (Figura 4A e B). O diagnóstico final foi de sarcoma fusocelular de baixo grau. Foi realizada solicitação de revisão de lâmina e entrou em contato com CAP HCPA para prosseguimento do caso. Foi realizada nova TC para avaliar possível lesão residual ao qual não evidenciou nenhuma lesão remanescente.

Em consulta de acompanhamento observou-se presença de mucosa eritematosa em região anterior de rebordo alveolar superior se estendendo para o lado esquerdo (Figura 5). O paciente ainda aguardava consulta com a CAP e foi encaminhado novamente para o grupo da dor devido a sintomatologia aguda na região. Frente aos novos achados clínicos e de imagem o caso foi levado para reunião multidisciplinar com CAP, RT e oncologia, onde foi sugerido uma nova biópsia em região de septo nasal para avaliar possível lesão remanescente ou recidiva. O exame histopatológico mostrou neoplasia fusocelular em tecido conjuntivo subjacente a tecido epitelial de mucosa nasal (Figura 6A e B). O diagnóstico histopatológico confirmou tratar-se de um fibrossarcoma.

O tratamento sugerido pelas equipes foi de maxilectomia envolvendo a remoção de soalho nasal, pirâmide nasal, maxila esquerda e parte de maxila direita com

envolvimento de tecido cutâneo de lábio e região maxilar bilateral com reconstrução microcirúrgica imediata.

Inicialmente, o paciente negou-se ao tratamento proposto e foi buscar uma segunda opinião com oncologista de outro hospital. Estamos aguardando a decisão para seguimento do tratamento, entretanto, no último retorno podemos observar que houve uma evolução da doença para cavidade oral com extensa úlcera na região anterior de maxila e infiltração para tecidos adjacentes (Figura 7).

### 3. DISCUSSÃO

O XP é uma doença rara que, pelo fato de representar falha no reparo de DNA após dano dos raios UV, está associada ao desenvolvimento de inúmeras neoplasias malignas na pele. Além dessas características, o indivíduo com XP pode desenvolver lesões secundárias a tratamentos radioterápicos (7). No presente caso, relatamos um fibrossarcoma em maxila, em área previamente irradiada para tratamento de CEC de pele.

O diagnóstico de XP é feito com base em achados clínicos e história familiar e/ou pela identificação de variantes patogênicas bialélicas em DDB2, ERCC1, ERCC2, ERCC3, ERCC4, ERCC5, POLH, XPA ou XPC. Até o momento, não existe nenhum tratamento voltado especificamente para o XP, apenas para as doenças secundárias: manejo de lesões de pele potencialmente malignas ou de câncer. A isotretinoína ou acitretina orais podem prevenir novas neoplasias cutâneas, mas têm muitos efeitos colaterais. O transplante de córnea pode melhorar a deficiência visual resultante de ceratite severa e a perda auditiva pode ser tratada com aparelhos auditivos (7). No presente caso o paciente já possuía o diagnóstico de XP e vinha em acompanhamento médico pela equipe de dermatologia do HCPA.

Uma revisão da literatura revelou um número substancial de pessoas com XP que têm neoplasias da cavidade oral, particularmente carcinoma de células escamosas (2, 8, 9). Outras lesões descritas em indivíduos com XP são: gliomas do cérebro e da medula espinhal, tumores do pulmão, útero, mama, pâncreas, estômago, rim e testículos, e leucemia (1, 5, 6, 10). No caso o paciente relatou na sua história médica pregressa o tratamento de várias lesões em pele tais como carcinomas basocelular, CEC e melanoma. Sendo que, para o tratamento do CEC de asa o nariz o paciente foi submetido a radioterapia (RT). Alguns anos depois, o paciente desenvolveu uma nova neoplasia maligna secundária ao tratamento radioterápico. Os fibrossarcomas em boca são raros e apenas 0,05% dos fibrossarcomas são reportados na região da cabeça e pescoço. Existe um caso de um “possível” fibrossarcoma em palato, que não foi possível o diagnóstico definitivo, que se desenvolveu 7 meses após a RT para tratamento de um CEC nesta região. (4)

Em um estudo retrospectivo que avaliou 21 casos de fibrossarcomas em cavidade oral, dois pacientes haviam recebido doses de RT no campo onde desenvolveram as lesões. Um paciente recebeu RT pós-operatória para adenocarcinoma papilar da glândula tireóide 13 anos antes do desenvolvimento e o segundo paciente foi irradiado após ressecção subtotal para um astrocitoma de baixo grau 6 anos antes (14). Assim como em nosso paciente, que havia irradiado a região 26 anos antes do desenvolvimento do fibrossarcoma.

Em um estudo de 2019 com 18 pacientes com XP, quatro (22%) desenvolveram pelo menos um sarcoma: dois casos de fibroxantoma atípico (AFX), um fibrossarcoma, um angiossarcoma e um sarcoma indiferenciado. Neste estudo também concluíram que o fototipo do paciente não influencia no desenvolvimento das neoplasias malignas cutâneas (18). Desta forma, fica evidenciado que o desenvolvimento de sarcomas em indivíduos com XP é um evento raro mas, que os profissionais da saúde que atendem esses pacientes devem estar familiarizados.

O diagnóstico de fibrossarcoma necessita de avaliação imunoistoquímica pois a aparência histológica do fibrossarcoma de alto grau pode ser semelhante a outros tumores, como histiocitoma fibroso maligno, lipossarcoma ou sarcoma sinovial. A imunomarcagem positiva para vimentina, juntamente com a negatividade para imunomarcadores de outras linhagens celulares como: músculo, nervo, endotélio, entre outros, auxiliam no diagnóstico de fibrossarcoma (14, 17, 19).

As causas mais comumente descritas de morte nesses pacientes são o câncer de pele (34%), degeneração neurológica (31%); e câncer em órgãos internos (17%). A idade média da morte (29 anos) em pessoas com XP com a neurodegeneração é mais jovem do que em pessoas com XP sem neurodegeneração (37 anos)(7).

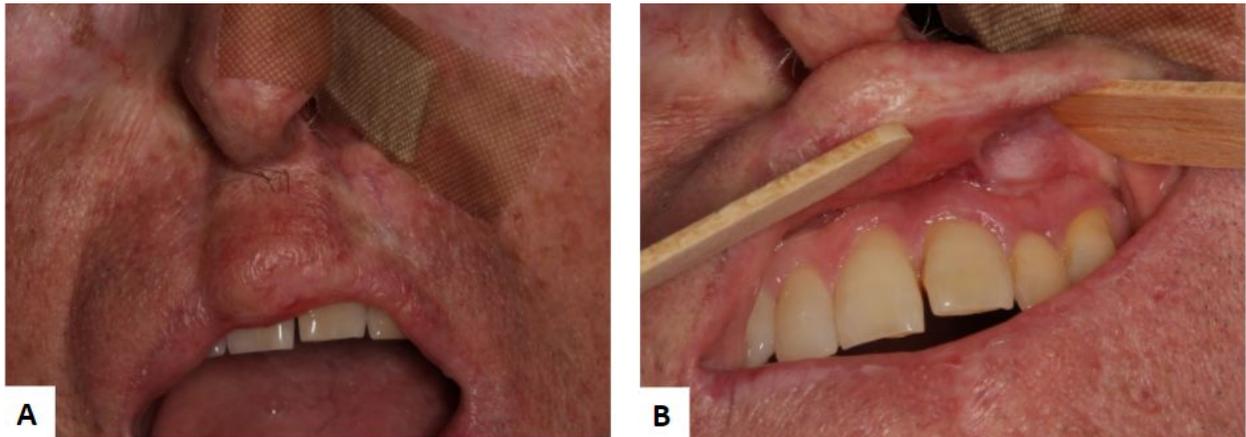
Atualmente, o tratamento indicado para fibrossarcoma é a ressecção cirúrgica com ampla margem, enquanto as terapias adjuvantes como quimioterapia e RT ainda são discutíveis na literatura, sendo mais indicadas para tumores de alto grau (15). Assim sendo, foi indicado apenas a ressecção cirúrgica como primeiro tratamento e o paciente ainda está considerando, visto as extensas comorbidades que essa ressecção causaria.

#### **4. CONCLUSÃO**

Os fibrossarcomas em cavidade oral são raros, especialmente secundários à RT, na região de cabeça e pescoço. Essas lesões representam um desafio diagnóstico, pois são menos frequentes e necessitam de uma abordagem multidisciplinar entre os estomatologistas, patologistas, cirurgiões de cabeça e pescoço, radio-oncologistas e equipes de cirurgia plástica, frente à casos mais complexos, como o caso de portadores de XP, que devido a essa condição já são predispostos a múltiplas neoplasias malignas.

Visto as questões levantadas, seria de grande importância estudos focados em outros tipos de neoplasias malignas desenvolvidas em pacientes com XP e também alertam a necessidade de acompanhamento multiprofissional e periódico destes pacientes.

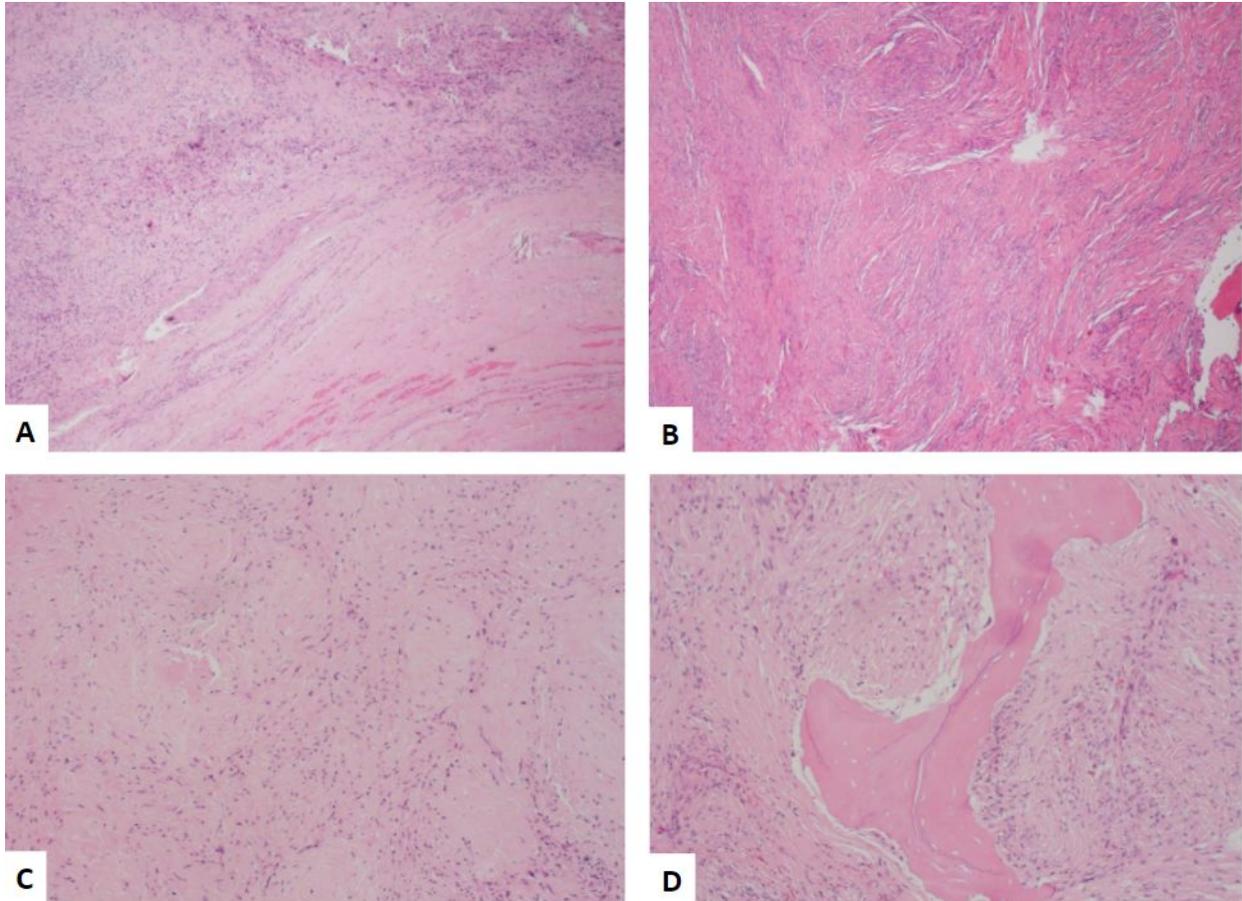
## 5. FIGURAS



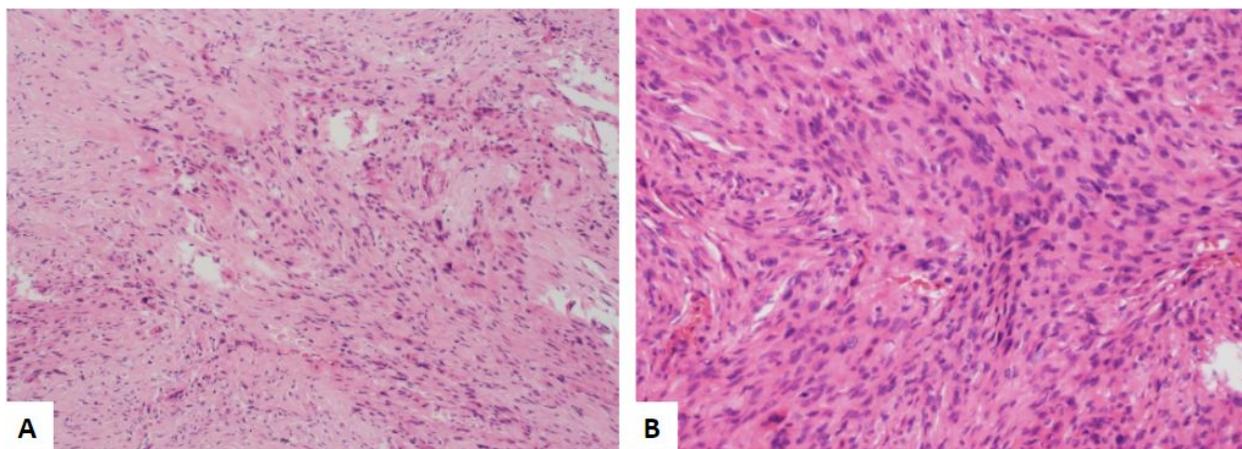
**Figura 1:** Tecido fibroso compatível com cicatrizes de ressecções de neoplasias anteriores em região superior ao vermelhão de lábio e aumento de volume acima do vermelhão de lábio superior esquerdo.



**Figura 2:** Radiografia panorâmica evidenciando uma radioluscência de limites imprecisos e extensa ao redor das raízes dos dentes 13 ao 24 e reabsorção radicular no dente 12.



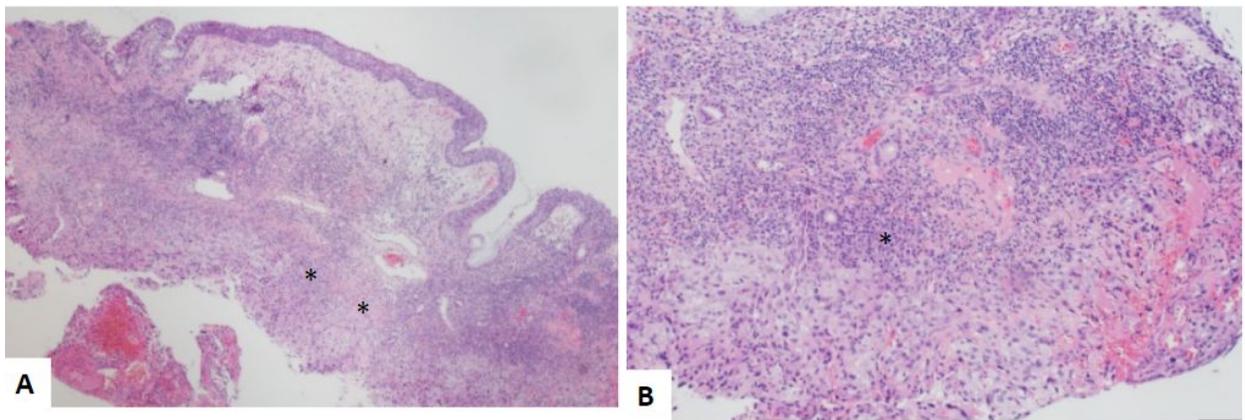
**Figura 3A:** Aspecto microscópico da ressecção cirúrgica revelou neoplasia fusocelular com áreas de hipercelularidade. **3B e 3C:** Áreas de maior colagenização. **3D:** Focos de tecido ósseo necrótico circundados pela neoplasia.



**Figura 4A e 4B:** Células neoplásicas mostram nas áreas mais celularizadas deposição fascicular e intenso pleomorfismo celular e nuclear.



**Figura 5:** Presença de mucosa eritematosa em região anterior de rebordo alveolar superior se estendendo para o lado esquerdo .



**Figura 6A e 6B:** Neoplasia fusocelular em tecido conjuntivo subjacente a tecido epitelial de mucosa nasal.



**Figura 7:** Cavidade oral com extensa úlcera na região anterior de maxila e infiltração para tecidos adjacentes.

## 6. REFERÊNCIAS

1. BRADFORD PT, GOLDSTEIN AM, *et al.* Cancer and neurologic degeneration in xeroderma pigmentosum: long term follow-up characterises the role of DNA repair. **J Med Genet.** 2011;48:168–76.
2. BUTT FM, MOSHI JR, OWIBINGIRE S, CHINDIA ML. Xeroderma pigmentosum: a review and case series. **J Craniomaxillofac Surg.** 2010;38:534–7.
3. CHAVANNE F, BROUGHTON BC, PIETRA D, *et al.* Mutations in the XPC gene in families with Xeroderma pigmentosum and consequences at the cell, protein and transcript levels. **Cancer Res** 2000; 60:1974–82.
4. CHEN, YA-WEI.; TU, HIS-FEN.; WU, TSEN-HSIAN.; LO, WEN-LIANG.; CHANG, CHE-SHOA.; CHANG, KUO-WEI.; and KAO, SHOU-YEN. Sarcomas and sarcomatoid tumor after radiotherapy of oral squamous cell carcinoma: analysis of 4 cases. **Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology and Endodontology** Vol. 105. 2008: 65-71.
5. DIGIOVANNA JJ, PATRONAS N, KATZ D, ABANGAN D, KRAEMER KH. Xeroderma pigmentosum: spinal cord astrocytoma with 9-year survival after radiation and isotretinoin therapy. **J Cutan Med Surg.** 1998;2:153–8.
6. FASSIHI H, SETHI M, *et al.* Deep phenotyping of 89 xeroderma pigmentosum patients reveals unexpected heterogeneity dependent on the precise molecular defect. **Proc Natl Acad Sci U S A.** 2016;113:E1236–45.
7. KRAEMER KH, DIGIOVANNA JJ. Xeroderma Pigmentosum. 2003 Jun 20 [Updated 2016 Sep 29]. In: Adam MP, Ardinger HH, Pagon RA, *et al.*, editors. **GeneReviews®** [Internet]. Seattle (WA): University of Washington, Seattle; 1993-2020.
8. KRAEMER KH, LEE MM, ANDREWS AD, LAMBERT WC. The role of sunlight and DNA repair in melanoma and nonmelanoma skin cancer. The xeroderma pigmentosum paradigm. **Jama Dermatology** 1994; 130:1018–1021.
9. KRAEMER KH, LEE MM, SCOTTO J. Xeroderma pigmentosum. Cutaneous, ocular, and neurologic abnormalities in 830 published cases. **Arch Dermatol.** 1987;123:241–50

10. LAI JP, LIU YC *et al.* The influence of DNA repair on neurologic degeneration, cachexia, skin cancer and internal neoplasms: autopsy report of four xeroderma pigmentosum patients (XP-A, XP-C and XP-D). **Acta Neuropathol Commun.** 2013;1:4.
11. LIMON J, SZADOWSKA A, *et al.* Recurrent chromosome changes in two adult fibrosarcomas. **Genes Chromosomes Cancer.** 1998 Feb;21(2):119-23.
12. LO MUZIO L, MIGNOGNA MD, PANNONE G, STAIBANO S, TESTA NF. A rare case of fibrosarcoma of the jaws in a 4-year-old male. **Oral Oncol** 1998; 34: 383-6.
13. MA H, FANG J, *et al.* Efficacy and Safety of Apatinib in the Treatment of Postoperative Recurrence of Fibrosarcoma. **Onco Targets Ther.** 2020 Feb 25;13:1717-1721.
14. MARK RJ, SERCARZ JA, TRAN L, SELCH M, CALCATERRA TC. Fibrosarcoma of the Head and Neck. **The UCLA experience. Arch Otolaryngol Head Neck Surg** 1991; 117:396-401.
15. MCKENNA WG, BARNES MM, KINSELLA TJ, *et al.* Combined modality treatment of adult soft tissue sarcomas of the head and neck. **Int J Radiat Oncol Biol Phys** 13: 1127-33, 1987.
16. MORIWAKI S, NISHIGORI C, TERAMOTO T, *et al.* Absence of DNA repair deficiency in the confirmed heterozygotes of xeroderma pigmentosum group A. **J Invest Dermatol** 1993; 101: 69–72.
17. RAJENDRAN R. Benign and malignant tumors of the oral cavity. In: Rajendran R, Sivapathasundaram B, editors. **Shafer's Textbook of Oral Pathology. 6th ed. New Delhi: Elsevier;** 2009. pp. 80–218.
18. VENTÉJOU S, BAGNY K, *et al.* Skin cancers in patients of skin phototype V or VI with xeroderma pigmentosum type C (XP-C): A retrospective study. **Ann Dermatol Venereol.** 2019 Mar;146(3):192-203.
19. WADHWAN V, CHAUDHARY MS, GAWANDE M. Fibrosarcoma of the oral cavity. **Indian J Dent Res.** 2010; 21:295–8.

20. XERODERMA PIGMENTOSO. **SBD**, 2020. Disponível em:  
<<https://www.sbd.org.br/dermatologia/pele/doencas-e-problemas/xeroderma-pigmentoso/55/>>
21. ZEBE A, SANGI HA, JAWAID MA, *et al.* Xeroderma pigmentosum –squamous cell carcinoma of lip. **Pak JOtolaryngo** 2008: 24:68–9.