

Tumores Ósseos

Princípios de

Diagnóstico

e

Tratamento

Apostila de Introdução ao tema.

Ribeirão Preto, março 2012

Tumores Ósseos

OBJETIVOS

Os objetivos desta apostila são:

- 1- Apresentar uma forma sistematizada para leitura de uma radiografia. Com uma abordagem simples não é possível determinar o diagnóstico preciso da lesão, mas é possível identificar características que sugerem que a lesão seja benigna ou maligna.
- 2- Apresentar algumas das neoplasias ósseas benignas e malignas mais comuns.
- 3- Apresentar a filosofia do tratamento cirúrgico dos tumores ósseos e as técnicas mais comuns.

CLASSIFICAÇÃO DOS TUMORES ÓSSEOS

Enneking em 1980 sugeriu uma nova classificação dos tumores ósseos baseada no conceito de compartimento que são regiões anatômicas com limites precisos e definidos por tecidos que representam barreiras naturais ao crescimento do tumor. Assim o osso, a articulação e grupos musculares são compartimentos definidos respectivamente por córtex, cápsula e fâscias.

Os tumores ósseos podem ser classificados em benignos e malignos, estes com potencial de metastatização. Os benignos podem ser latentes quando não apresentam crescimento ou curam espontaneamente, ativos quando crescem, mas não comprometem as barreiras naturais e agressivas quando destroem essas barreiras.

Os tumores malignos podem ser intracompartimentais ou extracompartimentais. O fato de destruírem as barreiras naturais identifica os tumores mais avançados ou agressivos.

Os tumores também podem ser classificados de acordo com o tecido produzido pelos tumores como mostra a tabela abaixo:

Tabela 1. Tipos de tumores segundo o tecido formador.				
TECIDO	ÓSSEO	CARTILAGINOSO	FIBROSO	MISCELÂNEA
Benignos	Osteoma Osteóide	Osteocondroma	Defeito Fibroso Cortical	Tumor de Células Gigantes
	Osteoblastoma	Encondroma	Fibroma Não Ossificante	
Maligno	Osteossarcoma	Condrossarcoma	Fibrossarcoma	Tumor de Ewing

LEITURA DE RADIOGRAFIAS

A leitura de radiografias deve ser sistematizada para que não se esqueçam ou desconsiderem detalhes importantes para a identificação do diagnóstico. Nesta abordagem simplificada serão apresentados detalhes importantes suficientes para identificar se a lesão é agressiva sugerindo malignidade ou se é uma lesão benigna.

A sistematização é baseada em 7 perguntas:

Onde está a lesão?

Qual o tamanho da lesão?

O que a lesão está produzindo no osso?

Qual a resposta do osso?

Há lesão do córtex?

Quais as características da matriz da lesão?

Há massa de partes moles?

Onde está a lesão?

A lesão pode ser única ou múltipla. A maioria dos tumores é única. Múltiplos são tipicamente a osteocondromatose, a encondromatose, o mieloma múltiplo e as metástases.

A lesão pode ser central ou periférica em relação à secção transversal do osso. As lesões líticas com esclerose marginal são muito freqüentes na criança. A identificação de posição dentro do osso ajuda a diferenciar o Cisto Ósseo Solitário



Figura 1. Radiografias mostrando um Fibroma Não Ossificante tipicamente periférico (1a) e um Cisto Ósseo Solitário tipicamente central (1b)

(central) do Fibroma Não Ossificante (periférico).

A região acometida - epífise, metáfise ou diáfise – também ajuda a direcionar o diagnóstico. A grande maioria dos tumores é metafisária.

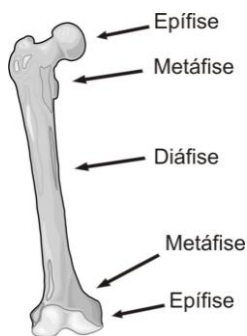


Figura 2. Diagrama mostrando as regiões do osso.

Provavelmente existe uma relação entre o aparecimento de alguns tumores com a atividade das placas de crescimento. Quando o tumor é epifisário ou diafisário o número de alternativas é bem menor. As lesões epifisárias são: Condriblastoma, osteomielite e metástase de neuroblastoma. O Tumor de Células Gigantes geralmente é meta-epifisário. Aparece na metáfise, mas cresce para a epífise alcançando o osso subcondral (abaixo da cartilagem articular).

Entre as lesões diafisárias destacam-se o Sarcoma de Ewing e o Adamantinoma.

Qual o Tamanho da Lesão?

De uma forma geral os tumores maiores tendem a ser mais agressivos e os menores, menos. No entanto, isto não pode ser usado para definir o grau de

agressividade da lesão sem a correlação com história clínica e outras características dos exames de imagem.

O Que a Lesão está Produzindo no Osso?

As lesões neoplásicas ou infecciosas podem destruir o osso por ativação de osteoclastos. Dependendo do grau de agressividade, esta destruição pode formar uma imagem radiográfica bem ou mal delimitada. As lesões menos agressivas e de crescimento mais lento produzem lesões em

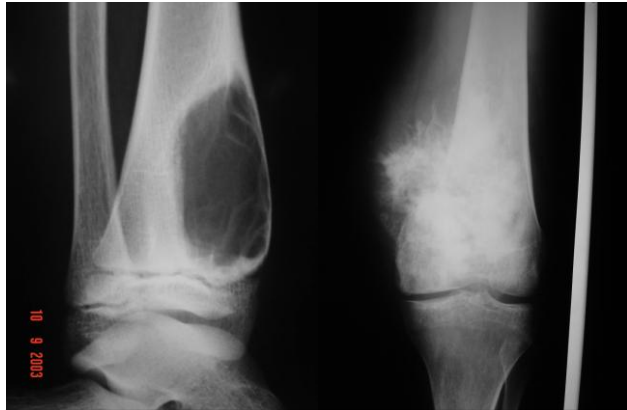


Figura 3. Cisto ósseo aneurismático de padrão geográfico. Osteossarcoma de padrão permeativo.

que é possível identificar bem os limites, são as chamadas lesões geográficas. Nas lesões mais agressivas é mais difícil identificar onde começa a lesão e onde acaba o osso normal. Existe uma larga zona de transição e a imagem produzida é chamada de permeativa.

Este é um dos parâmetros mais importantes para avaliar o grau de agressividade da lesão.

Qual a Resposta do Osso?

O osso reage à presença de um processo inflamatório, infeccioso ou neoplásico. A reação é geralmente baseada em formação óssea na tentativa de conter a expansão da lesão. Os tipos de reação podem ser classificados da seguinte forma:

- Reação medular → esclerose marginal,
- Reações periosteais → espessamento cortical,
reação periosteal organizada compensada,
reação periosteal organizada descompensada,
reação periosteal desorganizada.

A esclerose marginal é uma linha de osso denso (branca) que envolve a lesão. Quando presente, facilita a identificação de lesões geográficas, pois acentua a delimitação da lesão. É, portanto, relacionada a lesões de crescimento lento e caráter pouco agressivo. A maioria dos tumores benigno apresenta esclerose marginal.

O espessamento cortical é um adensamento do córtex relacionado a lesões irritativas e próximas à superfície do osso. Ocorre um estímulo importante do perióstio e do endóstio que passam a produzir osso de forma exagerada formando uma imagem em fuso. O córtex naquela região fica bastante espessado. Note que todo o osso novo produzido é normal e não tem características da lesão que o provocou. Esta reação é bastante típica de um tumor benigno chamado Osteoma Osteóide, mas pode eventualmente ser encontrado em lesões infecciosas.

A Reação Periosteal Organizada Compensada é uma reação do perióstio provavelmente relacionada a fatores mecânicos. Devido à expansão da lesão e reabsorção do córtex ocorre diminuição da resistência mecânica do osso (lei de Wolf) que exige uma resposta para evitar a fratura. Desta forma o perióstio produz osso onde o córtex está mais fino. Com a destruição na porção interna (medular) e produção de osso na externa (periosteal) na radiografia têm-se a impressão que o córtex foi deslocado ou empurrado. No caso da reação organizada compensada não ocorre diminuição da espessura do córtex. Portanto existe um empate entre o potencial destrutivo da lesão e a produção óssea. Isto caracteriza tumores de crescimento lento, geralmente benignos.

A Reação Periosteal Organizada Descompensada tem características semelhantes à reação compensada. A diferença é que devido ao crescimento tumoral mais rápido que a produção óssea pelo perióstio, a camada cortical fica mais fina. Este fenômeno dá um aspecto radiográfico chamado de insuflação. É como se o osso houvesse sido inflado com gás. Nestes casos o tumor ainda contém o tumor e geralmente está relacionado a tumores benignos.

A Reação Periosteal Desorganizada é uma reação típica de tumores malignos ou muito agressivos. A destruição do córtex deixa apenas alguns fragmentos de perióstio íntegros que produzem osso de forma limitada. Três imagens radiográficas típicas compõem este tipo de reação. A primeira é o

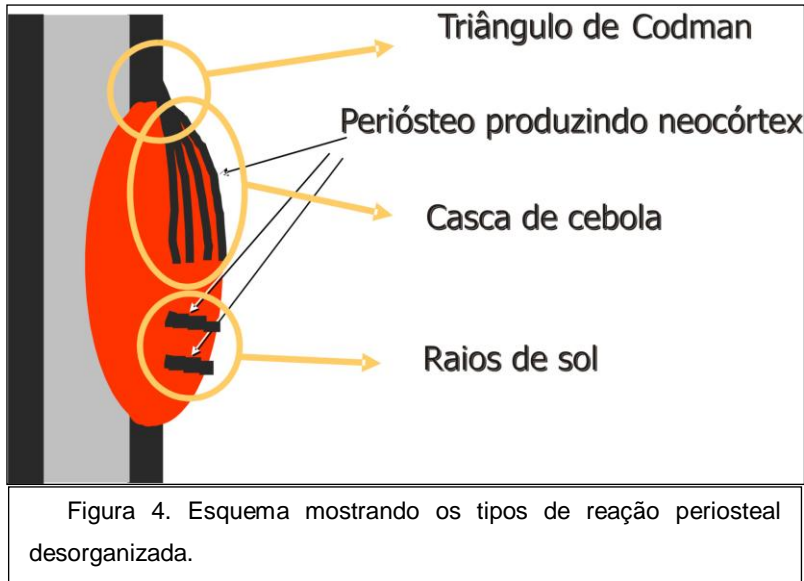


Figura 4. Esquema mostrando os tipos de reação periosteal desorganizada.

triângulo de Codman.

Com o progressivo deslocamento do periosteio a partir da borda do córtex ocorre a formação de osso reacional. Na extremidade proximal ou distal uma extremidade do fragmento de

periosteio ainda está presa ao córtex enquanto a outra vai sendo deslocada pelo tumor. Por esse deslocamento desequilibrado ocorre a formação de uma imagem triangular de osso reacional na extremidade do tumor. A imagem em casca de cebola é produzida por faixas paralelas de osso reacional dispostas paralelamente no sentido longitudinal do osso. A explicação é que o periosteio produziu osso em diversos momentos enquanto ia sendo deslocado pelo tumor. Esta imagem está relacionada ao Sarcoma de Ewing, mas pode aparecer em outros tumores malignos e na osteomielite. A terceira imagem é a dos raios de sol em que fragmentos menores de periosteio ao serem deslocados pelo tumor deixam um rastro de osso reacional como se fosse um cometa. Esta imagem está relacionada ao Osteossarcoma, mas pode aparecer na osteomielite. É importante notar que o osso reacional, do ponto de vista histológico, é normal e, portanto não é apropriado para biopsia.

Há lesão do Córtex?

A Radiografia deve ser avaliada com cuidado procurando acompanhar toda a periferia do osso. O córtex pode estar parcialmente corroído ou completamente destruído. Quando o córtex está corroído externamente, ou seja a borda externa do córtex apresenta irregularidades e conseqüente diminuição da espessura. Esta imagem sugere que uma neoplasia de partes moles está em contato com o osso e provocando sua destruição. Esta destruição ocorre por eliminação de substâncias ativadoras de osteoclastos ou

por ação direta com isquemia do periósteo. Quando a corrosão é interna a imagem lembra impressões digitais em massa de modelar e é chamada de “recorte endosteal”. Esta imagem é importante, pois pode indicar a malignização de tumores medulares benignos, mais frequentemente um encondroma transformando-se em condrossarcoma.

As destruições totais indicam que o tumor deixou de ser intracompartimental (restrito ao compartimento ósseo) e invadiu as partes moles. Este fato indica aumento de agressividade geralmente malignidade. Outro dado relevante é que os tumores metastáticos e benignos agressivos só alcançam as partes moles mediante destruição do córtex. Já os tumores primários em especial o sarcoma de Ewing, podem se expandir para as partes moles através do osso.

Quais as características da matriz da lesão?

A matriz da lesão pode ser estabelecida pela imagem radiográfica. As imagens blásticas ou produtoras de osso são típicas de tumores produtores de osso. As imagens líticas não ajudam tanto no diagnóstico a não ser que apresentem características especiais.

Antes de prosseguir é importante diferenciar lise óssea de cisto. Por definição um cisto é uma estrutura membranosa que contém matéria fluida ou semifluida. Portanto, só podem ser considerados cistos ósseos as lesões líticas que são preenchidos por material fluido. Como é difícil ter certeza do conteúdo somente pelas radiografias é preferível denominar estas lesões genericamente como lesões líticas.



Figura 5. Calcificações típicas de tumor condral. Caso de Encondroma.

As lesões líticas podem apresentar características que sugerem um tipo de tumor. Isto pode ocorrer em duas situações: Os tumores condrais (formadores de cartilagem), tanto malignos, produzem pequenas calcificações que

produzem uma imagem chamada de “flocos de neve”. Estas calcificações

podem coalescer formando uma imagem irregular que ainda assim é típica. O tecido fibroso, quando é mais denso, pode produzir uma imagem típica chamada de vidro opaco. Esta imagem lembra desenhos de grafite que são borrados com algodão para dar um aspecto esfumaçado.

Há Massa de Partes Moles?

A visualização de massa de partes moles na radiografia depende da densidade do tumor e da técnica radiográfica. Certamente outros recursos como tomografia e principalmente a ressonância magnética são exames que muito melhor avaliam as lesões em partes moles.

A presença de massa de partes moles também é sugestiva de malignidade. Uma exceção típica é o Tumor de Células Gigantes que pode produzir massas de partes moles grandes. Como foi descrito antes, a presença de massa de partes moles sem destruição do córtex sugere tumor maligno primário enquanto as massas que crescem a partir de orifício produzido no córtex são mais sugestivas de tumores benignos agressivos ou metástases.

Considerações gerais sobre Radiografias

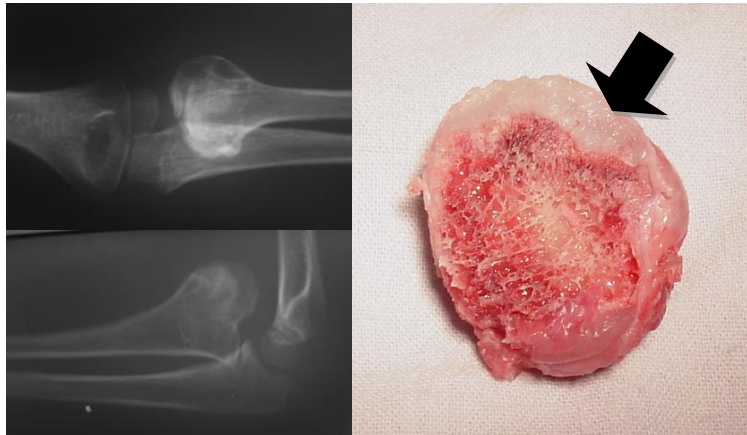
A radiografia simples é o exame mais importante da ortopedia e da traumatologia. A grande experiência acumulada com este exame associada às inovações tecnológicas como os exames digitais preservam a sua importância. Não há indícios que este exame possa ser substituído em um futuro próximo, no entanto alguns cuidados básicos precisam ser tomados. Ainda existem em nossa região unidades de saúde com aparelhos de má qualidade. Por isso o médico deve tomar muito cuidado para não cometer erros graves. As radiografias de má qualidade técnica que não permitem avaliação de detalhes da textura dos tecidos e seus contornos ou que apresentam artefatos, devem ser repetidas ou solicitadas em outros centros radiológicos. A radiografia deve incluir a região em que se suspeita que haja uma lesão. Não é raro encontrarmos osteossarcomas da metáfise distal do fêmur em pacientes que realizaram radiografias de joelho em filmes curtos em cujo laudo se lê: radiografia do joelho ap+p normal! Por fim, sempre que a radiografia não for compatível com a suspeita diagnóstica, reexamine o doente e se for o caso repita o exame!

TUMORES ÓSSEOS MAIS COMUNS

Existe uma grande quantidade de tumores ósseos e por isso não é o objetivo deste curso capacitar o aluno a fazer diagnóstico destas lesões. No entanto, é importante que o médico geral conheça algumas características dos tumores mais comuns.

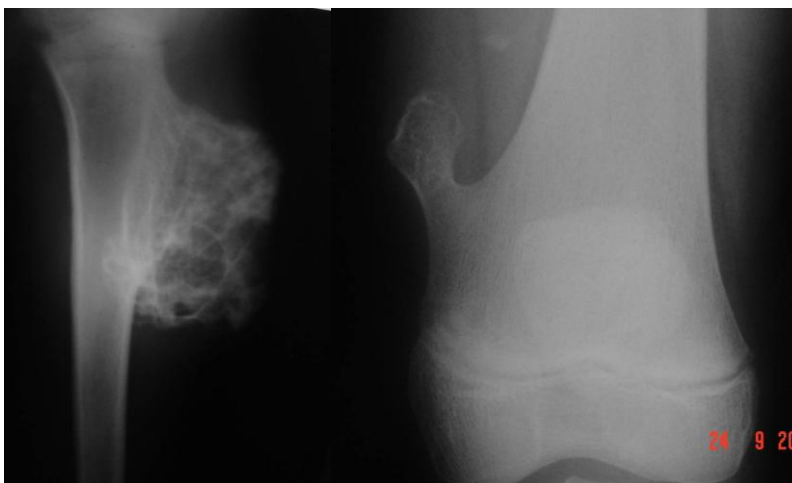
Osteocondroma

É a lesão benigna mais freqüente. A neoplasia consiste de uma capa de tecido cartilaginoso que produz osso normal como se fosse uma cartilagem de crescimento. Forma “exostoses” que são protuberâncias ósseas na região metafisária. O crescimento ocorre durante a infância e adolescência e cessa na maturidade esquelética.



Radigrafias de Osteocondroma da porção proximal do rádio. Note na peça que o tecido neoplásico está somente na capa de cartilagem (seta) o tecido ósseo subjacente é normal.

Clinicamente se manifesta como uma massa endurecida. A dor acompanha o quadro quando a exostose provoca compressão de estruturas nervosas e tendinosas ou provoca atrito com outras estruturas (Osteocondroma da escápula colidindo contra o gradeado costal).



O Osteocondroma pode ser séssil, com base larga (A), ou pedunculado (B).

Há risco de malignização por volta de 1%. Geralmente ocorre na vida adulta quando o tumor volta a crescer acompanhado de dor

espontânea (não provocada por trauma) e reação inflamatória local (edema e calor).



O tratamento do osteocondroma consiste da ressecção da exostose tomando-se o cuidado de não deixar fragmentos da capa de cartilagem e com cuidado para não lesar a cartilagem de crescimento que quanto mais jovem o paciente mais próxima estará do tumor.

A Osteocondromatose Familiar ou Exostose Múltipla é uma doença autossômica dominante de penetrância variável em que 30% não tem pais acometidos.

Caracteriza-se pela presença de múltiplos osteocondromas que acometem praticamente todas as metáfises dos ossos longos e alguns ossos chatos. A presença dos tumores compromete o crescimento normal dos ossos levando a desvios angulares dos membros principalmente joelhos, tornozelos e punhos. O risco de malignização é maior que no Osteocondroma simples.

Fibroma Não Ossificante

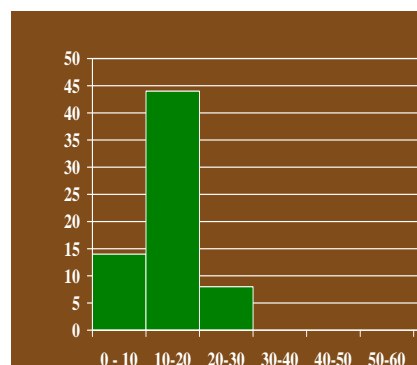
O Fibroma não ossificante é uma lesão pseudotumoral, caracterizada pela presença de um tecido fibroso composto por células gigantes multinucleadas, pigmento de hemossiderina e histiócitos repletos de lipídios . É considerada por muitos autores um defeito do desenvolvimento.

Podem ser encontrados em 30 a 40% das crianças com menos de 2 anos de idade. A localização mais

frequente é a metáfise dos ossos longos preferencialmente no fêmur e na tíbia e raramente no membro superior.

São lesões pequenas, geralmente assintomáticas, de crescimento lento e

que tendem a desaparecer com a maturidade esquelética. Ocasionalmente



Incidência do fibroma não ossificante (% x Idade)_



podem apresentar aumento progressivo ocasionando abaulamento, dores e fraturas patológicas.

Radiograficamente são vistos como lesões líticas, com margens bem definidas e lobuladas, trabéculas residuais e halo de esclerose marginal. Os principais diagnósticos diferenciais são :desmóide periosteal, displasia fibrosa, infarto ósseo medular, lesões osteoblásticas, cistos ósseos e granuloma de células de Langerhans em sua fase inicial.

O tratamento consiste basicamente apenas de observação, uma vez que essas lesões são

autolimitadas. Essas lesões tem menor risco de fratura do que os cistos em geral, e por isso a indicação de fixação profilática é mais reservada . Os grandes fibromas não ossificantes ocasionalmente podem evoluir para fratura, nesses casos pode estar indicada a curetagem intralesional com ou sem enxerto ósseo.

Fibromas não ossificantes múltiplos associados a manchas café com leite, retardo mental, hipogonadismo, anomalias oculares, cardiovasculares e neurofibromatose são em conjunto denominados de Síndrome de Jaffe-Campanacci.

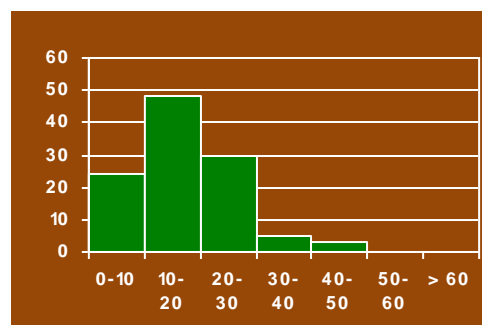


Fibroma não ossificante na metáfise distal do fêmur

Cisto Ósseo Solitário

É uma lesão pseudotumoral , caracterizada por uma cavidade única contendo líquido amarelo transparente ou sanguinolento após trauma ou fratura. Apresenta etiologia

desconhecida, aparentando estar relacionado com uma alteração do crescimento do osso. Parecendo assim tratar-se mais de uma lesão reativa do que de uma neoplasia verdadeira.

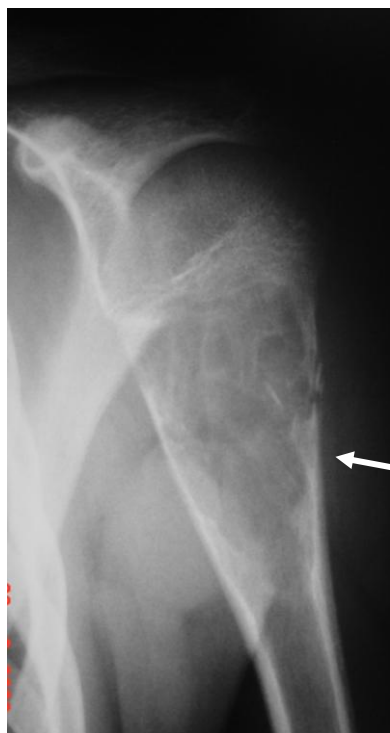


Incidência do Cisto ósseo (% x Idade)_



São lesões que aparecem na infância e adolescência (80% abaixo de 20 anos) sem predileção por sexo. Localizam-se principalmente (80 %dos casos) na metáfise proximal do úmero e do fêmur. Após a adolescência o calcâneo e a pelve são as localizações mais freqüentes. Podem ser assintomáticos e aparecerem como “achado de exame” ou apresentar sintomas como dor, tumefação e rigidez antálgica da articulação mais próxima. Em cerca de 50 % dos casos apresentam-se como fratura patológica .

Os cistos ósseos são considerados *latentes* quando não apresentam sinais de crescimento nas radiografias controle, notando-se que com o passar dos meses e anos a lesão migra em direção da diáfise afastando-se da placa de crescimento.



Cisto ósseo simples úmero proximal

crescimento.

Já os Cistos considerados *ativos* apresentam sinais de crescimento, seja após tratamento expectante ou cirúrgico. A lesão mostra crescimento em relação ao crescimento normal do osso e não se afasta da placa de crescimento.



Sinal da pétala caída

O diagnóstico do cisto nos ossos longos é radiográfico. Na Pelve ou ossos do pé a tomografia pode ser útil. Na radiografia

apresentam-se como lesões radiotransparentes, centrais e de margens bem definidas e escleróticas. Com a evolução o cisto se afasta da placa de crescimento a cortical óssea apresenta adelgaçamento e posterior abaulamento. Pode-se ainda evidenciar um sinal característico de fragmento caído ou sinal da pétala caída que corresponde a fragmento de cortical da fratura atual ou prévia que se desprenderam e estão imersos no líquido da cavidade cística.

Histologicamente o cisto ósseo simples é um diagnóstico de exclusão, sendo que a biópsia frequentemente não revela nenhum tecido característico, com resultado inconclusivo no exame anatomopatológico.

Os principais diagnósticos diferenciais são: cisto ósseo aneurismático, displasia fibrosa, fibroma não ossificante, tumor marrom do hiperparatireoidismo.

Os cistos que se apresentam perto da época da maturidade esquelética apresentam uma parede espessa, com pequeno risco de fratura, não havendo portanto necessidade de tratamento específico. São acompanhados com radiografias anuais até a maturidade completa do esqueleto.

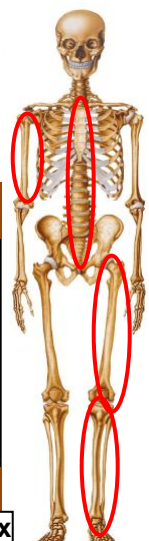
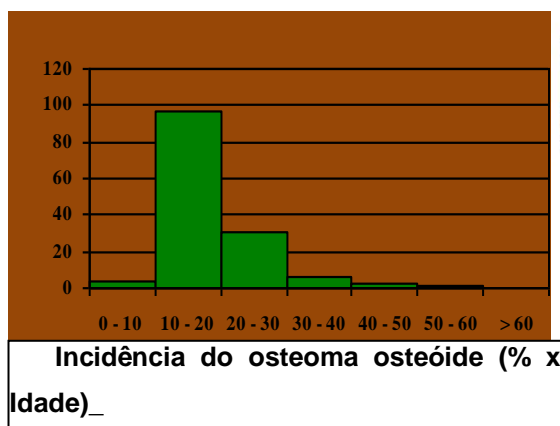
Os cistos que se apresentam nos ossos de carga, como na extremidade proximal do fêmur, tem maior risco de fratura e devem ser tratados mais agressivamente, tendo em vista que uma fratura nessa região pode ocasionar encurtamento do colo, coxa vara ou até necrose da cabeça femoral. Os cistos localizados no membro superior apresentando fraturas desviadas também são idealmente tratados com cirurgia.

Dentre as opções de tratamento destacam-se a aspiração do conteúdo cístico seguida da injeção de acetato de metilprednisolona na cavidade; curetagem e preenchimento com enxerto autólogo com ou sem fixação profilática; ressecção subtotal e diafisectomia; perfurações e introdução de fios de Kirschner ou parafusos canulados e utilização de hastes intramedulares flexíveis.

Osteoma Osteóide

É uma lesão osteoblástica de tamanho pequeno(em geral menos que 1,5cm),com bordos claramente delimitados e a presença frequente de uma zona periférica de neoformação óssea reativa envolvendo um nicho formado por tecido celular muito vascularizado que contém osteóide.

Pode aparecer em qualquer osso, Sendo a maior incidência nos ossos longos (aproximadamente 65% dos casos) principalmente na região da diáfise da tíbia e do fêmur.É também comum a localização nas

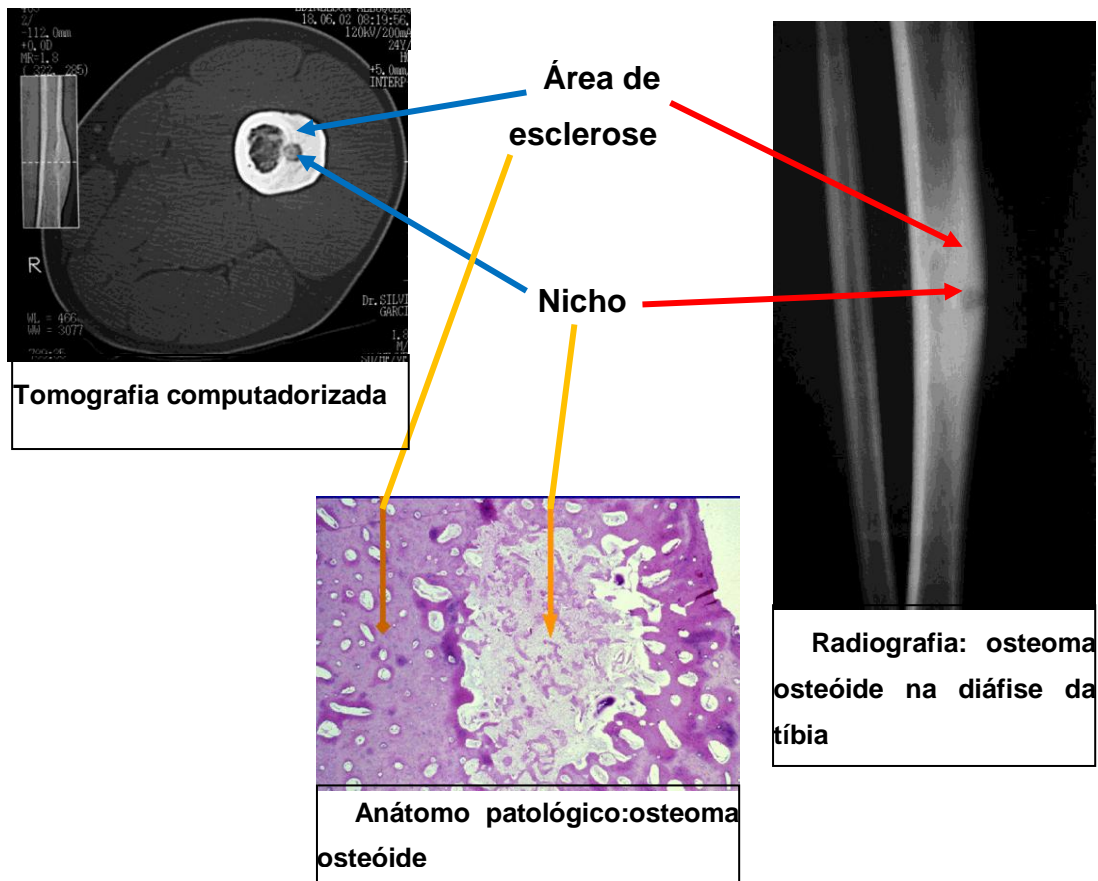


vértebras. Predomina nos adolescentes e adultos jovens.

Clinicamente manifesta-se com dor persistente e vaga que piora à noite e melhora com a utilização de anti-inflamatórios, principalmente com salicilatos. Pode haver hipotrofia da musculatura global ou regional do membro acometido.

Se localizado na diáfise da tíbia em borda subcutânea pode apresentar tumefação, sensibilidade, eritema e endurecimento da lesão. Se localizado junto a articulação pode ser acompanhado de reação articular e produção de líquido sinovial simulando artrite. Na vértebra pode ocasionar escoliose dolorosa.

Radiologicamente o osteoma osteóide clássico que ocorre na diáfise dos ossos longos apresenta-se como um nicho radiotransparente oval ou arredondado, com uma zona reacional de esclerose densa ao redor da lesão.



Quando localizado no canal medular, na região subperiosteal ou no osso esponjoso, não se observa processo reacional de esclerose. A cintilografia óssea mostra aumento de captação localizada.



**Osteoma osteóide vertebral:
radiografia e CT**

A tomografia computadorizada demonstra bem o nicho lítico. A Ressonância magnética não é de grande valia para diagnóstico dessas lesões.

Os diagnósticos diferenciais mais importantes são o osteblastoma, abscesso de Brodie, fratura por estresse e ilhota óssea.

A lesão é autolimitada, com tendência à maturação espontânea em dois a cinco anos. O nicho progressivamente se calcifica e ossifica confundindo-se com osso esclerótico ao redor. O prognóstico é bom podendo haver cura com a evolução natural ou com cirurgia nos casos mais sintomáticos.

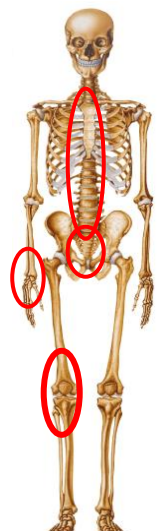
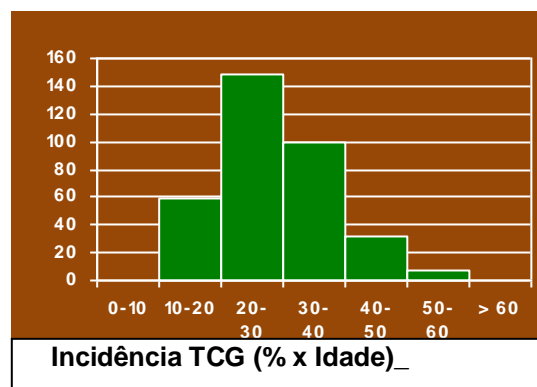
Os métodos de tratamento são a ressecção ampla e completa do nicho com pequena área de esclerose ao redor (não sendo necessário ressecar toda a área de esclerose), curetagem ou abordagem do nicho com trefinas ou fresas;

e mais recentemente fresagem percutânea guiada por tomografia ou radioscopia.

Tumor de Células Gigantes

É um tumor benigno agressivo, caracterizado por um tecido muito vascularizado, constituído por estroma de células fusiformes ou ovóides e pela presença de numerosas células gigantes do tipo osteoclasto, uniformemente distribuídas por todo tecido neoplásico .

A faixa etária do acometimento localiza-se entre os 20 e 40 anos, geralmente em pacientes com placa de crescimento fechadas. Localiza-se principalmente nas epífises dos ossos



longos, sendo principalmente encontrado na epífise distal do fêmur, proximal da tíbia e distal do rádio (50% dos casos ao redor do joelho).

A queixa principal é dor e aumento de volume. Pode haver derrame articular e sinovite. A fratura patológica pode ser o primeiro achado e quando o tumor localiza-se no esqueleto axial frequentemente os distúrbios neurológicos são a primeira manifestação.

Radiograficamente são lesões excêntricas, líticas agressivas que destroem a epífise, podendo apresentar tarbeculações ou pseudotrabeculações internas. Com a evolução o tumor insufla o osso cortical epifisário, invade a região metafisária e provoca fratura da extremidade óssea. Não há geralmente formação de halos de esclerose e reação periosteal. Pode crescer até envolver todo o diâmetro do osso e invadir tecidos moles.



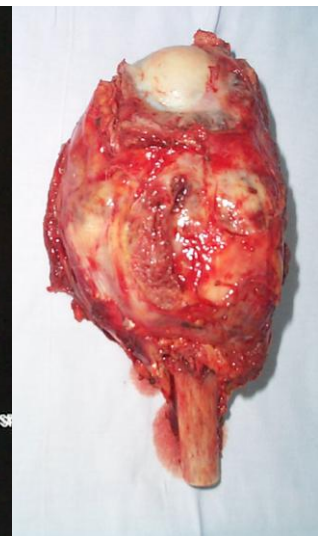
TCG Tíbia proximal



Radiografia



RNM



Macroscopia

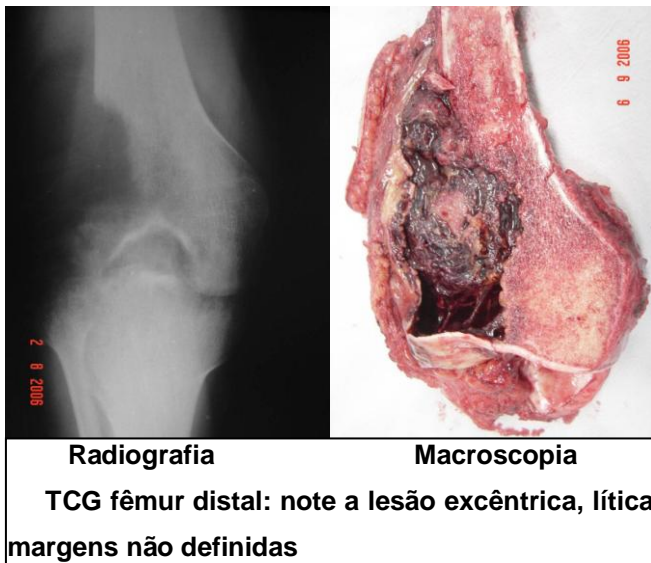
Tumor de células gigante úmero proximal

A CT evidencia as margens da lesão e pode demonstrar níveis líquidos em alguns casos. Na RNM o tumor apresenta baixo sinal ou intermediário em T1 e sinal elevado em T2.

Os principais diagnósticos diferenciais são o cisto ósseo aneurismático, O histiocitoma fibroso benigno, tumor marrom do hiperparatireoidismo, cisto ósseo justarticular e o condrossarcoma.

O objetivo do tratamento é remover todo o tumor e preservar ou restaurar a função da articulação adjacente. As opções são curetagem, ressecção/curetagem ampliada, Ressecção ampla, amputação(múltiplas recorrências ou degeneração maligna) radioterapia, embolização. Apresentam alta taxa de recidiva local quando tratados com curetagem simples.

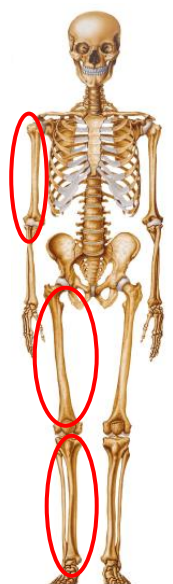
Existe chance de apresentar metástase de cerca de 2 a 3 % sendo o principal sítio o pulmão. Ocorrem principalmente após recidivas locais e invasão de partes moles, sendo assim a qualidade da cirurgia extremamente importante no prognóstico.



Osteossarcoma

O osteossarcoma é o sarcoma primário mais comum do osso, representando aproximadamente 20 % de todos os sarcomas. É definido por neoplasia maligna formadora de osso com presença de estroma francamente sarcomatoso e formação de osteóide neoplásico e de osso pelos osteoblastos malignos.

O osteossarcoma clássico acomete adolescentes e adultos jovens, homens x mulheres relação de 1,25:1, 50 % acomete a região do joelho sendo a extremidade distal do fêmur o

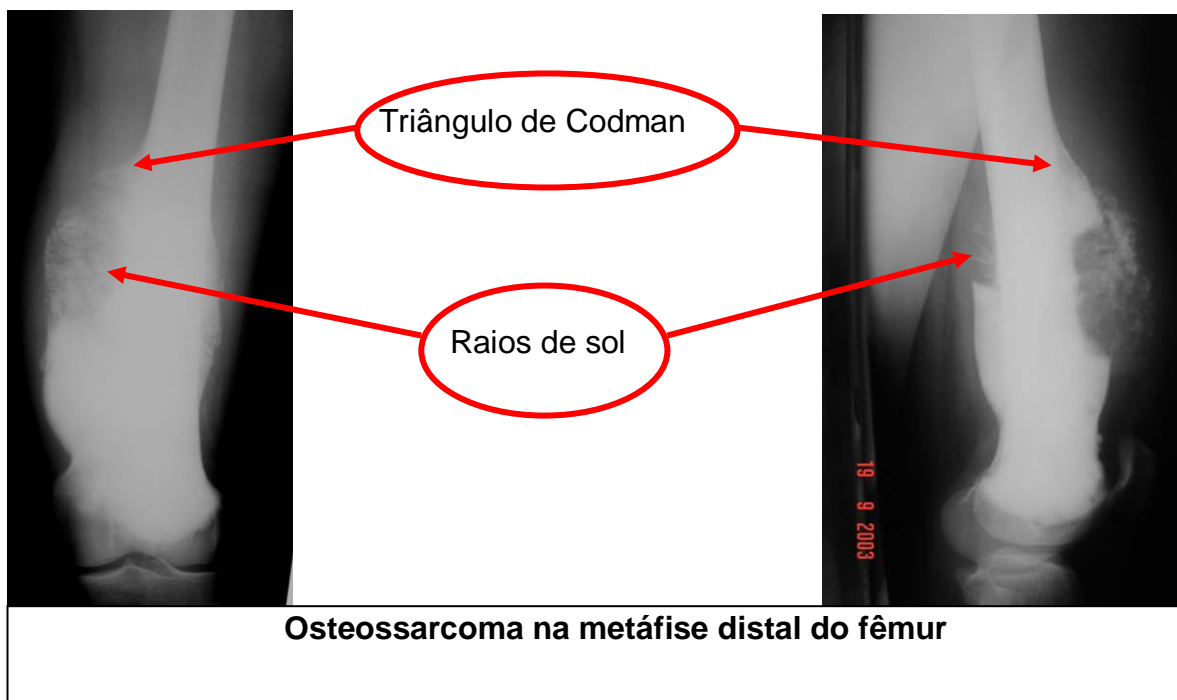


local mais freqüente. Acomete geralmente a região metafisária de ossos longos podendo destruir a fise com crescimento e assim invadir a epífise.

Geralmente o paciente associa um trauma local com o início dos sintomas. Clinicamente apresenta-se com dor e tumoração visível e palpável. Pode haver aumento de temperatura local e a presença de veias do subcutâneo dilatadas pelo crescimento do tumor. Podem ocorrer fratura patológicas (apesar de não serem freqüentes).

O nível sérico de fosfatase alcalina que indica atividade osteoblástica pode estar elevado.

Radiologicamente o Osteossarcoma central apresenta-se como uma lesão destrutiva, de bordos irregulares que destrói a cortical óssea e apresenta invasão extra óssea. Quantidades variadas de calcificação e de osso mineralizado estão frequentemente presentes dentro da lesão. A reação periosteal frequentemente é presente e pode apresentar-se como “raios de sol” e o levantamento do periósteo ocasionado pelo tumor levando a imagem característica do triângulo de Codman.



A tomografia computadorizada tem valor na avaliação da destruição e da produção óssea. A RNM tem valor no diagnóstico de lesões da invasão extra óssea dos tecidos circundantes e na avaliação do comprometimento

intramedular, invasão da placa de crescimento e da epífise do osso, sendo indispensável no estadiamento pré operatório.

A cintilografia do esqueleto é importante para diagnóstico de metástases saltitantes e em outras regiões do esqueleto.

O diagnóstico clínico radiográfico deve ser confirmado pela biópsia antes do tratamento definitivo. Entre os diagnósticos diferenciais destacam-se o calo ósseo, osteomielite subaguda, miosite ossificante ativa, cisto ósseo aneurismático, granuloma eosinofílico, tumor de Ewing, fibrossarcoma e carcinoma metastático.

O tratamento do osteossarcoma segue um plano que se inicia com estadiamento e biópsia, confirmado o diagnóstico inicia-se a quimioterapia neoadjuvante pré operatória, cirurgia quimioterapia pós operatória e tratamento cirúrgico das metástases quando presentes e passíveis de ressecção.

O tratamento cirúrgico divide-se basicamente em cirurgia de preservação do membro (com ressecção do tumor e métodos de reconstrução) ou amputação.

Os critérios para preservação do membro são basicamente o diagnóstico precoce, estruturas neurovasculares (adjacentes ao tumor) livres e tamanho do tumor. A cirurgia de preservação só deve ser realizada quando garantir ao paciente sobrevida maior ou igual a amputação.

A radioterapia não é rotineiramente indicada no osteossarcoma devido a baixa resposta.

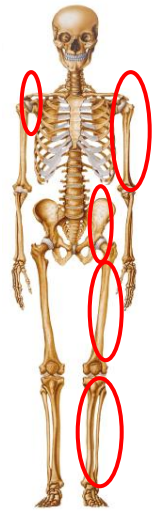
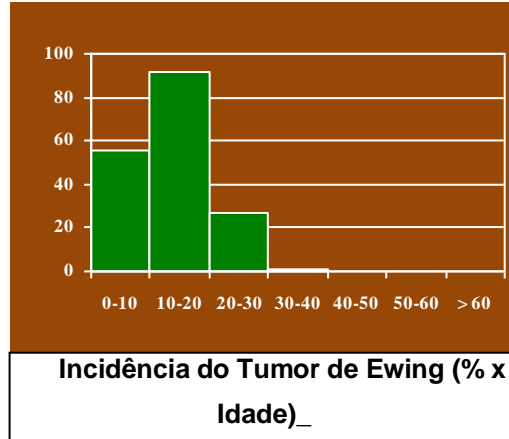
O prognóstico depende fundamentalmente do tamanho do tumor, das margens cirúrgicas, presença de metástases pulmonares e atualmente estão diretamente relacionadas com a resposta do tumor a quimioterapia neoadjuvante. Quando apresentam mais de 90 % de necrose tumoral após tratamento neoadjuvante a sobrevida pode chegar de 65 a 80 % em 10 anos.

Além do tipo intramedular clássico o osteossarcoma pode se apresentar de outras formas como: osteossarcoma justacortical, periosteal, Osteossarcoma de superfície de alto grau, osteossarcoma de pequenas células, Osteossarcoma intra ósseo bem diferenciado, teleangiectásico , osteossarcoma secundário a radiação, secundário à doença de Paget e multicêntrico.

Sarcoma de Ewing

O Tumor de Ewing compreende cerca de 6 a 12% do total de tumores malignos. Acomete indivíduos dos 5 aos 15 anos de idade, sem predileção por sexo e raro na população negra.

As localizações principais são a diáfise do fêmur, seguida da região proximal do fêmur, diáfise da fíbula, ulna e os ossos da pelve. Porém qualquer osso pode ser acometido.



A dor e o aumento de volume da região afetada acompanhados de sinais inflamatórios como febre e edema local são comuns. Febre baixa, fratura



Tumor de ewing, note o aumento de partes moles, o aspecto radiográfico agressivo e a extensão o acometimento de partes moles na RNM

patológica, cansaço, fraqueza são sintomas que podem persistir por meses e retardar o diagnóstico correto.

Frequentemente apresenta leucitose e aumento da velocidade de hemossedimentação (VHS), o que também é comum na osteomielite. A dosagem de LDH (desidrogenase láctica) é importante índice de evolução do tumor.



Reação periosteal em casca de cebola

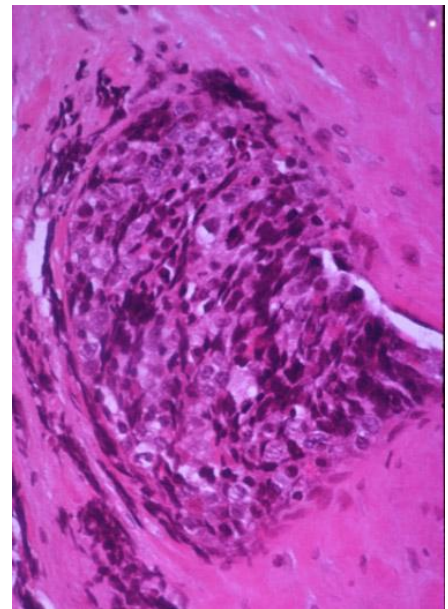
Radiograficamente apresenta lesão de padrão “roido de traça” com características permeativas. Áreas líticas ao redor de áreas blásticas são comuns e podem aparecer múltiplas camadas de osso neoformado reacional dando aparência de “casca de cebola” que são características de lesões extremamente agressivas. É possível ainda a presença das imagens em “raios de sol” que são achados comuns no osteossarcoma.

O diagnóstico diferencial inclui osteossarcoma, osteomielite, granuloma eosinofílico, reticulossarcoma, linfoma ósseo e metástase de neuroblastoma.

Algumas vezes a lesão óssea é imperceptível e o achado detectável é uma massa de partes moles que com a evolução ocasiona destruição cortical óssea.

A tomografia e a ressonância magnética são indispensáveis no diagnóstico do comprometimento de partes moles e na avaliação da extensão intra e extramedular do tumor. A cintilografia auxilia na pesquisa de metástases e na avaliação do comprometimento do osso afetado.

O aspecto histológico é típico, com pouco estroma entre as células que se apresentam de forma monótoma e numerosa. As células são pequenas, com núcleos arredondados e levemente hipercrômicos (células pequenas redondas e azuis)



Coloração HE células pequenas redondas e azuis

O tratamento do tumor de Ewing divide-se em quimioterapia pré operatória, cirurgia e quimioterapia ou radioterapia pós operatória.

O tratamento cirúrgico divide-se principalmente em cirurgias com preservação do membro e amputação assim como o osteossarcoma. A amputação fica reservada principalmente para tumores muito grandes, que não respondem a quimioterapia ou radioterapia, apresentam fratura intratável ou acometimento do feixe vasculonervoso adjacente.

Os tumores de Ewing são radiosensíveis e a radioterapia pode ainda ser utilizada após achado de tumor remanescente após a cirurgia.

O prognóstico revela uma sobrevida de 50 a 70% em 5 anos, que é menor no caso de tumor na bacia os quais normalmente já apresentam metástases ao diagnóstico tendo esses casos uma taxa de sobrevida ao redor de 10 a 20 % em 5 anos.

BASE DO TRATAMENTO DOS TUMORES ÓSSEOS

O Tratamento dos tumores ósseos, como de tumores de outros sistemas, baseia-se inicialmente no diagnóstico preciso. O processo utilizado para esta caracterização do diagnóstico é chamado de “estadiamento”. Uma vez firmado o diagnóstico é possível definir o protocolo de tratamento mais adequado. Estes protocolos são baseados em estudos multicêntricos, com o maior número possível de pacientes, em que foi comprovado um melhor resultado quando comparado a esquemas de tratamento mais antigos.

Diagnóstico

Para fazer o diagnóstico de um tumor ósseo é imprescindível que haja a suspeita. Devido à raridade dos tumores ósseos, 1% das neoplasias em geral, não é raro que se façam diversas tentativas terapêuticas até que se suspeite de neoplasia.

Depois de levantada a suspeita clínica e confirmada com a radiografia devem ser realizados os exames de imagem como tomografia computadorizada e ressonância magnética e depois deles a biopsia. Como o paciente não deve esperar muito tempo para ter confirmada a sua suspeita e é altamente recomendável que o cirurgião escolha o local e a técnica da biopsia é preferível que nesse momento o paciente seja encaminhado para um centro de tratamento de câncer. Demora na realização dos exames e erros na realização da biopsia podem comprometer o resultado final do tratamento.

O **estadiamento** a ser realizado nesses centros tem três objetivos:

Caracterização do tumor → identificação do tipo histológico, agressividade histológica, localização, tamanho e comprometimento de estruturas vizinhas.

Disseminação da doença → por exames de imagem outros órgãos como pulmões, vísceras abdominais (principalmente fígado) e esqueleto são

investigados a procura de metástases. Baseado no tipo de tumor e na disseminação é possível escolher o protocolo que melhores resultados tem para aquela situação.

Determinação do estado geral do paciente → desta forma é possível estabelecer se o paciente suportará o tratamento.

Tipos de Tratamento

Os tumores benignos geralmente são tratados cirurgicamente com ressecções intralesionais (curetagens) ou ressecções marginais conforme a classificação proposta por Enneking que veremos adiante. O que se discute é a real necessidade de tratamento já que muitos deles tendem a desaparecer espontaneamente ou a ficar inalterados. Se o tumor não cresce e não destrói o osso - levando a fratura ou risco de fratura - e se ele é assintomático - não dói espontaneamente nem irrita estruturas vizinhas como tendões e nervos - então ele é um forte candidato ao tratamento expectante. Ou seja, o médico apenas acompanha a evolução da doença sem interferir.

Já os tumores malignos podem ser apenas operados ou apenas tratados sistemicamente. No entanto o mais comum é a associação de quimioterapia e cirurgia.

Os ciclos de Quimioterapia realizados antes da cirurgia, chamados de quimioterapia neoadjuvante, tem dois objetivos O primeiro é de eliminar grupos celulares em circulação que podem se converter em metástases. O segundo é de compartimentalizar o tumor. Com a diminuição do ritmo de crescimento do tumor o osso reacional é capaz de envolver o tumor transformando uma invasão das partes moles adjacentes em osso contíguo. Esta compartimentalização facilita muito a ressecção cirúrgica, pois recupera os planos anatômicos. São realizadas ressecções amplas ou radicais.

Após a cirurgia, geralmente o paciente volta para a quimioterapia, agora chamada de quimioterapia adjuvante.

A radioterapia praticamente não tem utilidade no tratamento dos tumores ósseos primários. As metástases ósseas, ao contrário, frequentemente são tratadas com a associação de radioterapia e cirurgia.

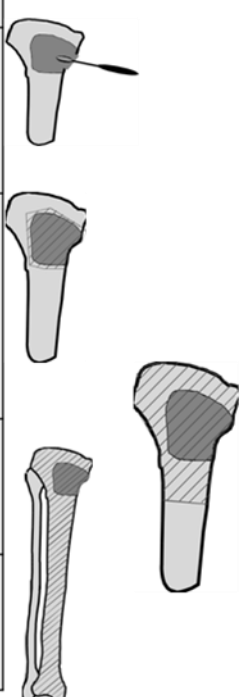
Tratamento Cirúrgico

Enneking, em 1980, classificou as cirurgias em quatro tipos de acordo com o grau de contaminação do leito cirúrgico por células tumorais e da amplitude da ressecção.

O conceito de **margem de segurança** também recebe destaque. Esta margem de segurança é a quantidade de tecido normal que é ressecada além do tumor para diminuir o risco de deixar no leito cirúrgico células tumorais evitando assim a recidiva local.

Enneking, 1980

Tipo	Característica		
Intralesional	Abordagem direta do tumor através de abertura da cápsula ou pseudocápsula. Exemplo: curetagem.	Cirurgia contaminada.	Não adequada para tumores ósseos malignos.
Marginal	Ressecção do tumor considerando como plano de clivagem a cápsula ou pseudocápsula. A zona reacional não é ressecada.	Cirurgia potencialmente contaminada.	Não adequada para tumores ósseos malignos.
Ampliada	Ressecção do tumor e da zona reacional periférica respeitando a margem de segurança.	Não há contaminação do leito cirúrgico.	Adequada para tumores ósseos malignos.
Radical	Ressecção de todo o compartimento.	Não há contaminação do leito cirúrgico.	Adequada para tumores ósseos malignos.



Tanto as amputações como as ressecções podem ser intralesionais, marginais, ampliadas ou radicais dependendo da margem escolhida. Uma amputação intralesional é aquela em que o nível da ressecção corta o tumor que pode ser esvaziado com uma cureta, por exemplo. Já uma ressecção radical é aquela em que todo o fêmur é ressecado e substituído por uma prótese por exemplo mas o membro é preservado.

Ainda hoje as amputações são um recurso importante na Oncologia Ortopédica e as indicações estão na tabela abaixo.

Indicações de Amputação

- Má resposta à quimioterapia,
- Acometimento do feixe neuro-vascular,
- Fratura patológica (indicação relativa),
- Biopsia mal posicionada,
- Infecção,
- Imaturidade esquelética (grande discrepância de membros inferiores ao final do crescimento),
- Perda muscular extensa.

Tratamento Adjuvante

Como tratamento adjuvante entendemos as técnicas utilizadas para ampliar a margem de segurança de ressecções intralesionais ou marginais. São utilizadas em ressecções de tumores benignos agressivos. As técnicas mais utilizadas são:

Fenolização → a aplicação de alcoóis, principalmente o fenol, provoca a necrose dos tecidos adjacentes à lesão aumentando a segurança do procedimento e diminuindo o risco de recidiva local.

Criocauterização → é a aplicação de nitrogênio líquido que tem temperatura por volta de -70°C . Deve-se tomar muito cuidado para evitar lesões de órgãos nobres como vasos e nervos.

Eletrocauterização → é a cauterização (queima) com uso de bisturi elétrico. Este procedimento pode ampliar a margem em aproximadamente 1cm.

Reconstrução de Pequenas Falhas Ósseas

As pequenas falhas ósseas produzidas por curetagens e ressecções marginais podem ser reconstruídas por diversas formas:

Ossos autólogos → introdução de osso do próprio paciente que pode ser esponjoso retirado do osso ilíaco ou cortical por retirada parcial da fíbula ou de uma costela.

Ossos heterólogos → introdução de osso esponjoso de banco de tecidos.

Substitutos ósseos → existe uma miríade de substitutos ósseos de uso comercial que provêm de ossos de diversos animais e que são constituídos somente da porção óssea mineral ou associados à porção biológica inerte (colágeno). O tipo de preparo destes componentes também varia muito.

Cimento ósseo → O uso do metilmetacrilato ou cimento acrílico é uma alternativa interessante pois por ser sintética é ilimitada ao contrário do osso autólogo que tem reserva limitada.

Osteossíntese → Eventualmente, ao invés de preencher a lesão produzida é possível apenas escorar a falha óssea com algum tipo de osteossíntese e aguarda a formação óssea natural. Esta técnica exige a aplicação de princípios diferentes das usadas para osteossíntese de fraturas.

Reconstrução de Grandes Falhas

As reconstruções das grandes falhas ósseas podem ser classificadas em dois grandes grupos. As reconstruções sintéticas são aquelas em que o osso ressecado é substituído por uma prótese (usa-se o termo endoprótese para diferenciar o artefato sintético que é introduzido no paciente daquele que substitui um membro amputado). Estas reconstruções têm a vantagem de permitir uma rápida reabilitação do paciente. No entanto, o risco de soltura ou quebra do material é grande e é esperada uma sobrevida do implante de aproximadamente 10 anos. Após a quebra ou soltura do implante é necessária a troca e este procedimento cirúrgico é complicado pois necessita de ressecção adicional de osso e o risco de falha e menor sobrevida é maior que no procedimento inicial.

As reconstruções biológicas, ao contrário, têm resultado melhor a longo prazo. No entanto, o risco de complicações até que esta reconstrução realmente produza um osso viável é grande e o tempo decorrido é prolongado, podendo chegar a anos.

Há várias alternativas de reconstrução biológica sendo algumas listadas abaixo. Cada qual tem suas vantagens e desvantagem sendo indicadas em situações específicas.

Tipos de Reconstruções de Grandes Falhas Ósseas

1. Sintético:

- Endoprótese

2. Biológico:

- Enxerto autógeno.
- Enxerto homólogo.
- Transporte ósseo.
- Irradiação Extracorpórea e Reimplante

Enxerto autógeno → é o osso que provém do próprio paciente. Pode ser em forma de osso vivo, como nos enxertos vascularizados de fíbula, ou não, como nos enxertos de costela.

Enxerto homólogo → grandes porções de osso como o fêmur distal ou tíbia proximal são preservados refrigerados em bancos de ossos para utilização em pacientes de dimensões semelhantes. É amplamente usado em ressecções segmentares. Os resultados em transplantes epifisários – que incluem a articulação – têm resultados piores.

Transporte ósseo → Com a utilização de fixadores externos é possível criar osso novo a partir da técnica de transporte de um seguimento ósseo de uma extremidade a outra da falha óssea. Este fragmento transportado a uma velocidade específica cria um “rastro de osso” atrás de si que com o tempo e sob solicitação mecânica se transforma em um osso normal.

Irradiação Extracorpórea e Reimplante → A técnica cirúrgica é semelhante à do uso de osso de banco com a diferença que o osso portador de tumor é limpo grosseiramente do tumor, irradiado com dose letal para todo tipo de célula e reimplantado. Este osso reimplantado é absolutamente inerte e por isso se associa a técnica de enxerto ósseo vascularizado na tentativa de revitalizar o fragmento irradiado.

Após a cirurgia o paciente passa pela fase de reabilitação em que se procura recuperar o máximo de função possível. Na maioria das vezes a função do membro é compatível com as atividades da vida diária sendo que a volta às atividades esportivas depende muito do tipo de ressecção, do tipo de reconstrução e do perfil do paciente.

Na década de 1970 a sobrevida dos pacientes com osteossarcoma era por volta de 20 a 30% em 5 anos. Hoje a sobrevida é por volta de 50 a 60%. Com a melhora progressiva da sobrevida dos pacientes a preocupação com a função passou a ser muito maior.



Universidade de São Paulo

Faculdade de Medicina de Ribeirão Preto

Departamento de Biomecânica, Medicina e Reabilitação do Aparelho
Locomotor

Ambulatório de Oncologia Ortopédica

Prof. Dr. Edgard Eduard Engel

Dr. Nelson Fabrício Gava

Março 2012