

# MANUAL BÁSICO DE TUMORES ÓSSEOS E SARCOMA DE TECIDOS MOLES



PROF. REYNALDO JESUS-GARCIA

4ª. EDIÇÃO  
2020

# MANUAL BÁSICO DE TUMORES ÓSSEOS E SARCOMAS DE PARTES MOLES

## PROF. DR. REYNALDO JESUS-GARCIA FILHO

- Professor Livre Docente
- Professor Titular do Departamento de Ortopedia da Escola Paulista de Medicina - Universidade Federal de São Paulo
- Professor Titular do Setor de Ortopedia Oncológica do GRAACC – Instituto de Oncologia Pediátrica – IOP-UNIFESP
- Fellowship do M.D. Anderson Cancer Hospital – Houston – USA.
- Ex-Presidente e atual Board Member da ISOLS - International Society of Limb Salvage – The International Musculoskeletal Tumor Society
- Membro da American Musculoskeletal Tumor Society
- Professor Titular do Curso de Pós-Graduação do Instituto Israelita de Ensino e Pesquisa – Hospital Israelita Albert Einstein

### E-mail:

[reynaldo.jesus@unifesp.br](mailto:reynaldo.jesus@unifesp.br)

[reynaldojg@einstein.br](mailto:reynaldojg@einstein.br)

### Instagram

[tumor\\_osseo\\_reynaldojesus](https://www.instagram.com/tumor_osseo_reynaldojesus)

### Homepage

[www.Ortopedia-Oncológica.com.br](http://www.Ortopedia-Oncológica.com.br)

## INTRODUÇÃO

Os tumores ósseos são neoplasias, benignas ou malignas que têm origem na célula mesenquimal primitiva. Basicamente a célula mesenquimal pode dar origem a tumores **fibroblásticos, condroblásticos e osteoblásticos**. Mas há ainda, os tumores que tem origem nas células da **medula óssea**.

## CLASSIFICAÇÃO

A classificação histológica tumores óssea serve para um entendimento didático do assunto. Os principais tumores são listados abaixo:

### TUMORES PRODUTORES DE ÓSSEO

BENIGNOS:

Osteoma

Osteoma Osteoide

MALIGNOS

Osteossarcoma

### TUMORES PRODUTORES DE CARTILAGEM

BENIGNOS:

Condroma

Osteocondroma

MALIGNOS

Condrossarcoma

### TUMORES PRODUTORES DE CÉLULAS GIGANTES

BENIGNO:

Tumor de Células Gigantes

### TUMORES DA MEDULA ÓSSEA

MALIGNOS

Tumor de Ewing

Mieloma

Linfoma

## ASPECTOS CLÍNICOS

As queixas que levam o paciente com um tumor ósseo à procurar um médico são: **a dor, a presença de uma massa ou a fratura patológica**. Algumas vezes, a lesão é descoberta incidentalmente quando o paciente faz uma radiografia por outros motivos.

**A dor** é o sintoma mais frequente. O **tumor benigno** costuma ser indolor, a menos que sua presença cause alguma dificuldade mecânica ou resulte em uma fratura patológica, enquanto que o tumor maligno costuma ser doloroso. A dor é insidiosa e transitória em seu início, mas gradualmente torna-se persistente. Inicialmente, analgésicos simples podem controlar a dor, mas eles se tornam progressivamente ineficazes. As **lesões malignas** de crescimento rápido apresentam a dor como um sintoma precoce, geralmente de maior intensidade à noite. Pode ser extremamente severa, especialmente quando está localizada em áreas onde não há espaço para o crescimento do tumor. Crescimento rápido e hemorragia do tumor, aumentam a intensidade da dor, Quando uma fratura patológica se instala, há aumento abrupto e imediato da intensidade da dor.

A presença de **massa palpável** é um achado importante do exame físico. Deve-se determinar o tamanho, consistência, mobilidade e se o tumor é doloroso à palpação. Um tumor de crescimento rápido é mais provavelmente maligno do que benigno. É sempre interessante a comparação do **tamanho da massa** com o de uma fruta, uma bola de ping-pong, tennis, futebol, etc. É extremamente importante medir e anotar o **tamanho do tumor**, tão precisamente quanto possível para as comparações futuras. Deve-se também determinar a **consistência** da massa, se é firme ou amolecida, cística ou óssea. Em geral as massas com conteúdo líquido são benignas, enquanto que massas grandes e endurecidas costumam ser mais malignas.

É importante também a diferença existente entre a **palpação da massa e dos tecidos ao redor**. O edema maligno frequentemente se estende aos tecidos circundantes. Um aumento na temperatura local é também mais sugestivo de malignidade do que benignidade.

A **mobilidade** da massa é de grande ajuda no estadiamento. Quando a massa é fixa, provavelmente está aderida ao osso ou é intra-óssea. A palpação de um tumor ósseo, não é alterada pela contração muscular. Os tumores intra-musculares são frequentemente móveis quando o músculo está relaxado e tornam-se fixos, quando o músculo está contraído. Tumores que são superficiais e que podem ser movimentados, não invadiram a fáscia profunda e não são indicativos de malignidade.

O **edema** à palpação indica um processo ativo e é devido à resposta inflamatória. Um abscesso ou uma infecção são muito dolorosos e frequentemente acompanhados por outros sinais inflamatórios, entre eles, eritema, edema, linfangite e adenopatia, enquanto que um inchaço moderado pode ser indicativo de um processo neoplásico ativo. A ausência de edema, sugere um processo quiescente. Não se pode esquecer de que um **crescimento rápido e a necrose de um tumor maligno, pode mimetizar a infecção, como por exemplo no diagnóstico diferencial do tumor de Ewing e a osteomielite.**

Quando o crescimento rápido de um tumor é subcutâneo, pode causar a **dilatação venosa**, aumento do calor local e lucidez da pele. Nesses casos, pode-se fazer o diagnóstico diferencial errôneo com tromboflebite ou processo infeccioso.

O **grau de movimentação** da articulação pode estar limitado por causa do espasmo muscular ou devido à interferência mecânica. Pode haver sinovite reacional quando a lesão é adjacente à articulação ou quando a articulação é diretamente envolvida.

**Atrofia muscular e marcha antálgica** podem estar presentes.

Suspeita-se de um **tumor vascular** se a elevação ou a firme compressão causa uma diminuição de seu tamanho ou se o tamanho é aumentado pela utilização de um torniquete, ou ainda quando uma pulsação está presente.

Uma **fratura patológica** pode ocorrer nos tumores primários ou metastáticos, ou ainda aparecer como complicação de um processo benigno, como um cisto ósseo unicameral.

A **invasão do nervo** pode causar sintomas neurológicos e sinais com parestesias, hipoestésias ou fraqueza muscular. O nervo pode estar encapsulado pelo tumor ou comprimido entre o osso e a fáscia rígida. Disfunção neurológica é incomum exceto quando o tumor se encontra em áreas anatómicas onde os nervos são incapazes de se mover livremente, tais como a incisura isquiática ou o forâmen neural na coluna.

## DIAGNÓSTICO POR IMAGEM

A **radiografia** é um exame importante no diagnóstico das lesões ósseas. Primeiro, o local anatómico da lesão; segundo, o efeito local sobre o osso; terceiro, a reação nos tecidos ao redor na zona de transição entre a lesão e o osso hospedeiro.

Nossa primeiro objetivo é distinguir um tumor benigno de um maligno. A radiografia convencional é arma mais importante de que dispomos em oncologia ortopédica.

### LOCALIZAÇÃO ANATÔMICA

É de grande valor diagnóstico. O tumor é localizado no esqueleto axial ou apendicular? É localizado em um osso específico? A lesão é intra-óssea ou rompeu a cortical? A lesão é sub-periosteal ou rompeu a cortical?

### ASPECTO RADIOGRÁFICO INTERNO DA LESÃO

Se o osso esponjoso está destruído indica que a lesão é agressiva. Frequentemente a destruição óssea é acompanhada pela neoformação de osso ou cartilagem. Deve-se distinguir entre ossificação e calcificação. **Ossificação** é a mineralização da matriz óssea. O osteossarcoma é, por exemplo, caracterizado pela formação de osso. **Calcificação** é uma mineralização sem estrutura, que aparece na radiografia de forma desordenada e mais densa do que a ossificação. A calcificação é indicativa de processo cartilaginoso como o visto em encondromas ou condrossarcomas.

### ZONA DE TRANSIÇÃO ENTRE LESÃO E OSSO HOSPEDEIRO

**Benignas:** quando aparece perfeitamente demarcada e estreita com uma área de esclerose ao redor.

Se a zona de transição é larga com um contorno irregular e uma borda não totalmente demarcada, indica um **processo permeativo agressivo**, no qual o hospedeiro não teve tempo de responder à presença da lesão.

Um tumor pode invadir a cortical óssea e provocar neo formação periosteal. O periósteo elevado na margem do tumor é conhecido como "**triângulo de Codman**". É sugestivo de processo agressivo. Reação do periósteo em **casca de cebola** e em aspecto de **raios de sol** também são inespecíficos, mas indicam agressividade da lesão e geralmente estão presentes em tumores malignos.

No tumor de Ewing há um **aspecto moteado** de rarefação da esponjosa e da cortical adjacente significando destruição óssea. Após permear a cortical, atinge a região do periósteo, frequentemente ocasionando reações periosteais.

A **expansão, abaulamento e afilamento da cortical** sem destruição, geralmente são causadas por tumores benignos, como nos encondromas, displasias fibrosas ou cistos ósseos aneurismáticos.

## MAPEAMENTO DO ESQUELETO

O mapeamento do esqueleto com alterações na concentração do tecnécio é um exame extremamente sensível, mas inespecífico no diagnóstico e estadiamento dos tumores ósseos. A cintilografia nos tumores ósseos é de valor na detecção precoce, na delimitação do padrão da doença e na localização da doença. A intensidade da concentração é variável e não é capaz de diferenciar uma lesão benigna de uma lesão maligna.

## TOMOGRAFIA COMPUTADORIZADA

Fornecer uma imagem axial transversa dos membros e do tronco e permite a diferenciação do músculo, gordura, vasos e nervos, pela diferenciação da densidade dessas estruturas.

É extremamente valiosa na pelve, sacro, coluna e região subescapular.

A gordura no tecido entre os diferentes tecidos delimita os vários compartimentos. Os septos fasciais são relativamente densos e demarcados pela radiolucência da gordura.

A TAC indica a extensão intra-óssea do tumor primário do osso, no plano transversal, mas é entretanto, melhor associá-la com a ressonância magnética para melhores detalhes.

A TAC mostra a localização anatômica da lesão e sua relação com as estruturas vaso-nervosas adjacentes e estruturas ósseas.

## RESSONÂNCIA NUCLEAR MAGNÉTICA

É uma técnica não invasiva que produz imagens de grande contraste sem expor o paciente à radiação ionizante. É de grande valia no estadiamento dos tumores ósseos e nos sarcomas de partes moles.

O exame permite imagens tridimensionais: transversal, coronal e longitudinal. É considerada superior à TAC porque delimita as margens da maioria dos tumores de tecidos moles e as margens dos tumores ósseos na gordura e tecidos adjacentes.

## ESTUDO DO TÓRAX

As metástases para o pulmão devem ser também estadiadas. **Radiografias** de frente e perfil ou a **Tomografia Computadorizada** do tórax devem ser realizadas. Na Radiografia evidenciam-se lesões de no mínimo 5 mm e além disso os nódulos podem estar escondidos atrás das costelas. A Tomografia tem uma resolução de 2 mm.

## LABORATÓRIO

São poucos os testes laboratoriais que apresentam valor diagnóstico.

A **velocidade de hemossedimentação** costuma estar elevada no tumor de Ewing, no linfoma ósseo e em alguns tumores metastáticos.

A **fosfatase alcalina** encontra-se elevada no osteossarcoma.

## PADRÕES DE COMPORTAMENTO

Baseado em considerações biológicas e na história natural, todos os tumores ósseos e dos tecidos moles, benignos e malignos, foram classificados em cinco categorias, cada uma das quais apresentando certas características clínicas e padrões radiográficos, com determinados procedimentos cirúrgicos de tratamento. Os estágios são subdivididos por fatores prognósticos:

1. grau histológico (G)
2. a localização anatômica (T)
3. presença ou ausência de metástases (M)

Os **graus** são divididos em

- 1) **benignas (G0)**: lesões histologicamente benignas
- 2) **baixo grau (G1)**: lesões bem diferenciadas, com poucas figuras de mitose, poucas ou nenhuma células atípicas, mínima ou nenhuma necrose, sem invasão vascular; As lesões podem ser tratadas adequadamente com cirurgias conservadoras.
- 3) **alto grau (G2)**: são lesões indiferenciadas, apresentam mitoses frequentes, células atípicas, necrose e com invasão vascular.

A **localização anatômica (T)** de uma lesão pode ser subdividida em compartimentos, por sua relação com as barreiras naturais à extensão da lesão:

- 1) **intracompartimental (T1)**: quando se localiza dentro do osso
- 2) **extra-compartimental (T2)**: quando rompe a cortical e cresce em direção aos tecidos moles

A presença de **metástases**:

- (M0) sem metástases
- (M1) com metástases.

## **METÁSTASES**

Diferentemente dos carcinomas, os sarcomas do osso e dos tecidos moles, disseminam quase que exclusivamente através do sangue. Os sarcomas dos tecidos moles, disseminam-se somente em 5 - 10% das vezes, através do sistema linfático, para os nódulos regionais. A disseminação hematogênica é manifestada pelo envolvimento pulmonar nos estágios precoces e pelo envolvimento ósseo nos estágios tardios.

## **RECORRÊNCIA ou RECIDIVA LOCAL**

A recorrência local é devida à inadequada remoção e subsequente continuação do crescimento da lesão, seja benigna, seja maligna. A perfeita técnica cirúrgica, adequada para cada caso, é o principal determinante do controle local. A agressividade do tumor, determina a escolha do procedimento cirúrgico.

## **PRINCÍPIOS DO TRATAMENTO CIRÚRGICO**

Há dois tipos principais de cirurgias: **conservadora com a preservação do membro e amputação.**

As margens cirúrgicas podem ser divididas em 4 grupos:

**INTRACAPSULAR:** o tumor é removido em fragmentos através de uma curetagem, deixando tumor macroscópico nas margens. Esse tipo de cirurgia não deve ser realizado.

**MARGINAL:** o tumor é removido através de uma curetagem, que retira a maior parte da lesão, mas pode deixar tumor microscópico nas margens.

**AMPLA:** o tumor é removido em bloco, através de ressecção em áreas livres de tumor, com margens microscopicamente livres de tumor.

**RADICAL:** quando todo o osso ou o músculo onde se localiza o tumor é ressecado.



## PRINCIPAIS TUMORES ÓSSEOS

### TUMORES ÓSSEOS BENIGNOS

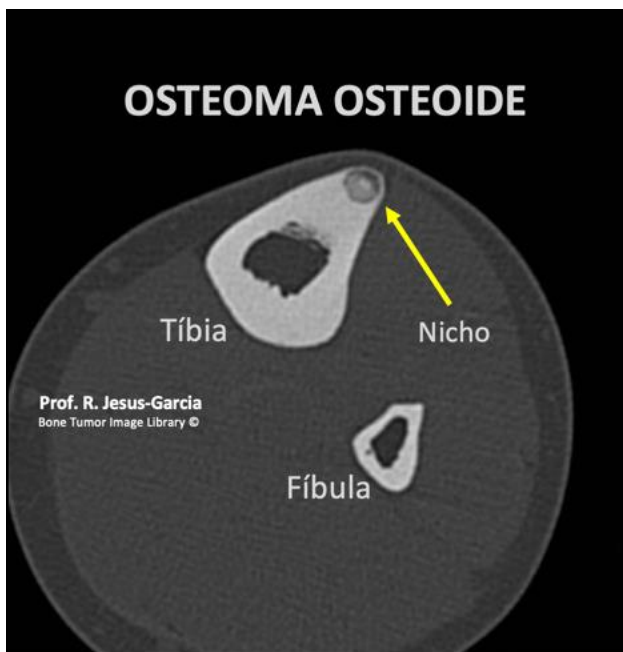
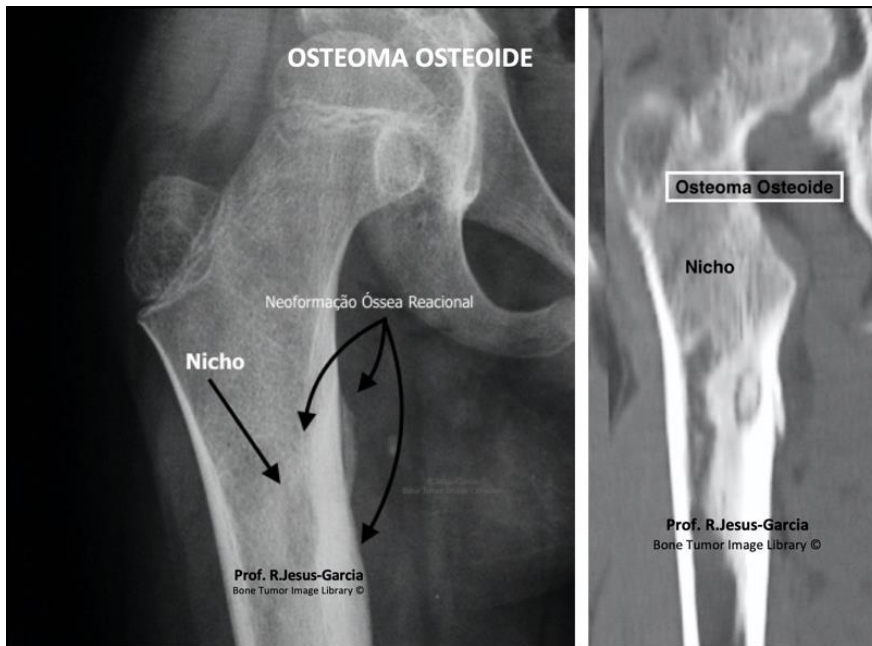
#### 1. OSTEOMA OSTEÓIDE

É uma lesão osteoblástica, frequentemente benigna ativa, caracterizada pelo seu pequeno tamanho (em geral menos do que 1,5 cm), com bordos claramente delimitados e a presença frequente, mas não constante, de uma zona periférica de neoformação óssea reativa. Histologicamente é constituído por um tecido celular muito vascularizado composto por osso imaturo e tecido osteoide.

#### *CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS*

Aparecem sobretudo nas diáfises dos ossos longos, especialmente na tíbia e no fêmur (57%). Predominam nos adolescentes e adultos jovens. A lesão costuma ser dolorosa, provavelmente pela presença de fibras nervosas no tumor e não parece aumentar de volume com a evolução. A queixa clínica típica é uma dor persistente, vaga, que piora à noite e é aliviada pelos salicilatos. No entanto, outros processos neoplásicos e inflamatórios apresentam dor persistente, pioram à noite e são aliviados com a ingestão de anti-inflamatórios ou analgésicos. Quando o osteoma osteoide se localiza em uma diáfise como a da tíbia, especialmente ao longo da borda subcutânea, tumefação, sensibilidade, eritema e endurecimento são achados clínicos frequentes. Reação articular existe quando localizado na região justa-articular e espasmo, torcicolo ou escoliose, quando localizado na coluna. O osteoma osteoide comum que ocorre na diáfise dos ossos longos apresenta-se como um nicho radio transparente oval ou arredondado com uma zona reacional esclerótica densa ao redor da lesão.

As radiografias e a tomografia axial computadorizada podem demonstrar efetivamente o **nicho lítico** osteolítico. O osteoma-osteoide pode se localizar no canal medular ou na região sub-periosteal, locais onde não se observa o processo reacional. A imagem fornecida pela cintilografia do esqueleto mostra um aumento de concentração localizado, mas não é patognomônico do osteoma-osteóide.



### **DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL**

A distinção entre o osteoma osteóide e o osteoblastoma são: o tamanho (o osteoblastoma é maior), grau de esclerose (o osteoma osteóide em geral tem um maior grau de tecido esclerótico circundante) e o curso natural (o osteoblastoma costuma ser mais agressivo).

### ***HISTÓRIA NATURAL***

O osteoma osteóide é uma lesão auto-limitada, com tendência à maturação espontânea em dois a cinco anos. O nicho progressivamente se calcifica e se ossifica, confundindo-se com o osso esclerótico ao redor. Com a maturação da lesão, a dor diminui.

### ***TRATAMENTO***

O tratamento do osteoma osteóide consiste na ressecção "ampla" do nicho com pequena área de esclerose a seu redor. Não há necessidade de ressecção de toda a área de esclerose. Os procedimentos "intracapsulares", que penetram no nicho durante a excisão são passíveis de recorrências. A biópsia antes da cirurgia raramente é necessária.

### ***PROGNÓSTICO***

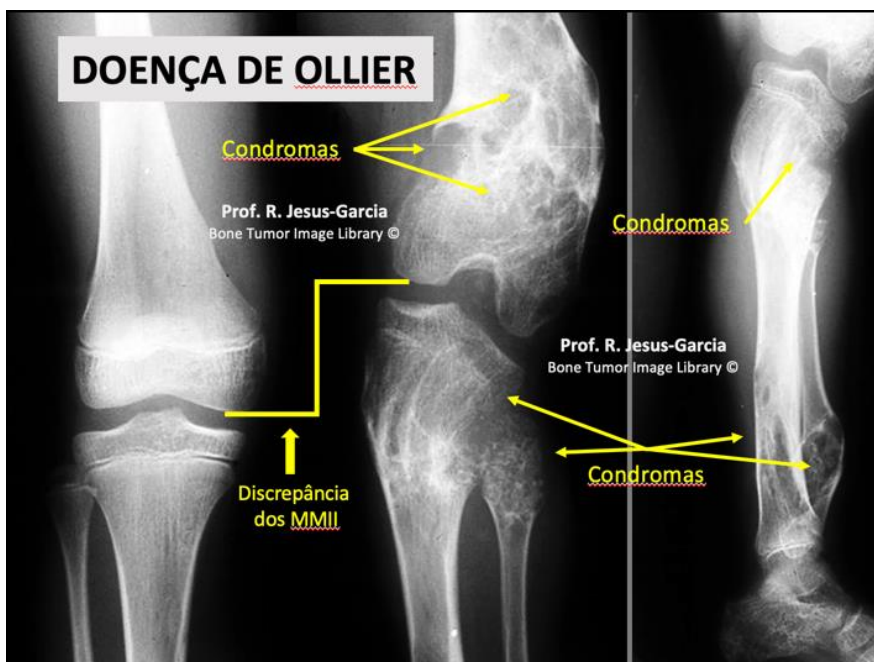
O prognóstico é bom, podendo haver cura com a evolução natural ou com a cirurgia. As recorrências podem acontecer nos pacientes submetidos à cirurgias intracapsulares ou marginais.

## 2. CONDROMA

É um tumor benigno caracterizado pela formação de cartilagem matura, benigna. Os tumores cartilagosos benignos são frequentes. Aparecem como lesões líticas, principalmente nos ossos das mãos e pés, nas costelas e nos ossos longos.

Em geral se desenvolvem na parte central do osso (encondroma). A lesão pode ser solitária (encondroma solitário) ou formar parte de uma encondromatose múltipla, que afeta vários ossos.

Os casos de encondromatose múltipla, com distribuição predominantemente unilateral são designados como "**Enfermidade de Ollier**". Quando os encondromas se acompanham de hemangiomas múltiplos nos tecidos moles, denomina-se a **síndrome de "Maffucci"**.

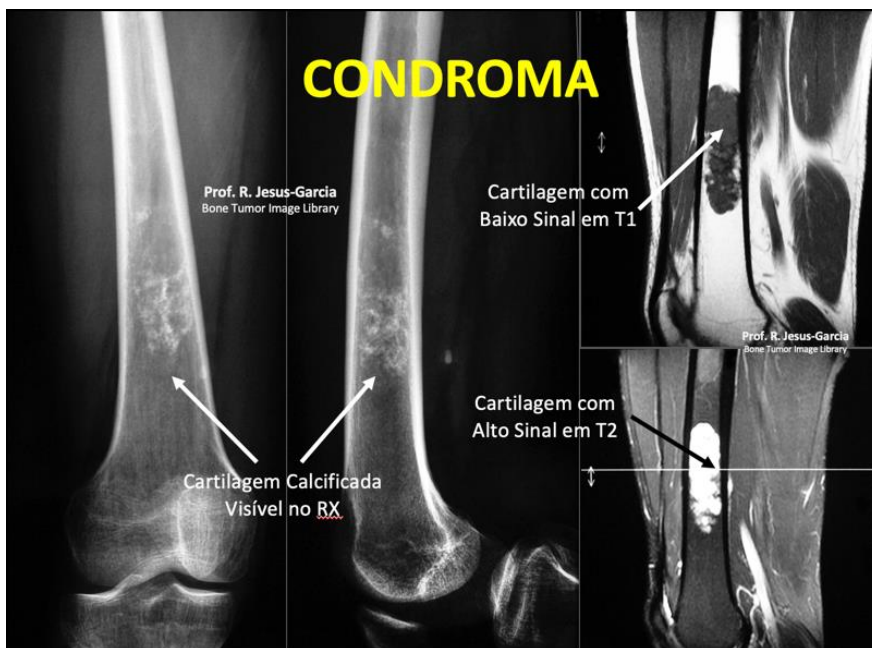


### CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS

Os encondromas, na maior parte dos casos, são achado de exame. São lesões benignas latentes que frequentemente são diagnosticadas devido à radiografias realizadas por outros motivos. Nas falanges dos pés e das mãos, nos metacarpos e nos metatarsos, a presença do encondroma é frequentemente descoberta devido a uma fratura patológica, geralmente após trauma leve.

## DIAGNÓSTICO POR IMAGEM

As radiografias mostram uma área lítica, ovoide de rarefação, que afila e insufla a cortical adjacente. Não costuma haver reação periosteal. Nos ossos chatos e na coluna a tomografia axial computadorizada irá proporcionar a visualização dos detalhes intrínsecos da lesão, entre eles o aspecto algodonososo da matriz do encondroma. A cintilografia do esqueleto com tecnécio revela discreto aumento da concentração, particularmente nas áreas mais periféricas da lesão ativa. Com o crescimento ósseo o encondroma lentamente aumenta de tamanho; após a maturidade do esqueleto os encondromas costumam permanecer estáticos, transformando-se em lesões benignas latentes.



A distinção histológica entre o condroma (tumor benigno) e o condrossarcoma (tumor maligno) é às vezes difícil, mesmo com o estudo da biópsia.

### ***TRATAMENTO***

O tratamento dos encondromas de uma maneira geral é realizado através da curetagem cuidadosa da lesão, seguida da enxertia com osso autógeno ou homólogo de banco de ossos. A cirurgia realizada com margens "M" (marginal), é geralmente suficiente e as recorrências são raras. As fraturas muitas vezes podem levar a um espessamento das corticais e com isso a lesão pode se tornar assintomática, muito embora dificilmente evolua para cura. É rara a transformação maligna do encondroma solitário para condrossarcoma, sobretudo os localizados nas mãos e nos pés; no entanto, nos pacientes com encondromatose múltipla, esta evolução é mais frequente.

### 3. OSTEOCONDROMA

O osteocondroma é uma exostose óssea, coberta por uma capa de cartilagem e classificada como uma lesão benigna latente (B-1) ou ativa (B-2). Pode ser considerado um defeito do desenvolvimento em que há um distúrbio na localização e direção da cartilagem endocondral de crescimento, mais do que uma verdadeira neoplasia. A exostose é produzida por uma ossificação progressiva da capa de cartilagem hialina, que atua como placa de crescimento e vai deixando à jusante osso esponjoso desorganizado, mas histologicamente normal.

#### *ETIOLOGIA*

Parece que a causa mais provável do osteocondroma é a modificação na direção de crescimento da placa fisária, com protrusão lateral de porções dessa placa, causando o desenvolvimento de proeminências ósseas, excêntricas e cobertas de cartilagem.

#### *INCIDÊNCIA e LOCALIZAÇÃO*

O osteocondroma é o tumor benigno mais comum. A exostose costuma ser detectada na infância ou na adolescência. Os osteocondromas ocorrem em ossos que apresentam ossificação endocondral. A localização principal é a região do joelho: metáfise distal do fêmur e proximal da tíbia. Em seguida a região proximal do úmero e do fêmur. As lesões são localizadas na região metafisária do osso e tendem a crescer no sentido da diáfise, afastando-se da epífise.

#### *ANATOMIA PATOLÓGICA*

A lesão pode ser sésil ou pediculada. A exostose é coberta por uma camada fina de pericôndrio que é aderente à cartilagem e contínuo com o periósteo do osso adjacente. A capa de cartilagem costuma variar de 1 a 3 mm em espessura. Quanto mais jovem o paciente, mais espessa é a capa de cartilagem. A estrutura interna da exostose, é constituída por osso esponjoso normal, que é contínuo com o osso da metáfise adjacente. Uma bolsa pode se formar sobre o osteocondroma e geralmente é decorrente do processo inflamatório que ocorre pela irritação dos músculos e tendões adjacentes. A bolsa pode conter líquido e corpos fibrosos, algumas vezes calcificados. O exame microscópico da exostose revela ossificação endocondral normal; focos de cartilagem proliferativa são encontrados nas camadas profundas. Pode haver medula óssea fibrosada, impregnada por detritos de cartilagem calcificada. A medula óssea do interior da exostose é predominantemente gordurosa.



## ***CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS***

A lesão é frequentemente diagnosticada incidentalmente, no exame radiográfico ou durante a palpação de uma massa na região acometida. A dor resulta do trauma direto na exostose ou devido ao processo inflamatório que acomete a bolsa adjacente ao osteocondroma. Pode ocorrer fratura da base e consequente dor localizada.

## ***DIAGNÓSTICO POR IMAGEM***

O osteocondroma é uma exostose, uma projeção óssea composta pela cortical contínua com a do osso subjacente, preenchida por osso esponjoso que também é contínuo com o da metáfise. A capa cartilaginosa da exostose não é visibilizada através de radiografias simples e há necessidade da tomografia axial computadorizada ou uma ressonância magnética para determinar sua real extensão, assim como a presença e tamanho da "bursa". No entanto, massas de cartilagem calcificada podem ser visíveis como manchas algodonosas características no exame radiográfico. A tomografia axial computadorizada é de valia no estudo dos osteocondromas que se localizam nas cinturas escapular e torácica, coluna e na raiz dos membros, mostrando com precisão o verdadeiro tamanho da lesão e sua relação com as estruturas vizinhas.





## TRATAMENTO

A ressecção simples do osteocondroma está indicada quando houver compressão de nervos, artérias, ou quando a exostose estiver interferindo com o crescimento da extremidade, levando a alterações funcionais ou mecânicas, quando há fratura do osteocondroma, ou quando há irritação da "bursa". Durante a cirurgia, a exostose com sua capa cartilaginosa e o pericôndrio devem ser removidos como um bloco, com a finalidade de se evitar a recorrência do processo.



### **MALIGNIZAÇÃO DA EXOSTOSE**

A malignização do osteocondroma deve ser avaliada como hipótese quando o osteocondroma começa a crescer rapidamente e o paciente refere aparecimento de dor. A incidência de malignização em osteocondromas solitários é de 0.1% na E.P.M. Os achados radiográficos precoces são a perda da linha de demarcação na superfície externa da exostose e a perda de continuidade da exostose com a cortical óssea, além do aumento da espessura da capa de cartilagem. O diagnóstico e o tratamento precoce devem ser realizados, ressecando-se a lesão. A transformação costuma ocorrer para condrossarcoma de baixo grau de malignidade e o prognóstico, desde que seja feita uma cirurgia com margens amplas, é satisfatório, com pequena chance de recidiva ou metástases.



#### 4. EXOSTOSE MÚLTIPLA HEREDITÁRIA

A exostose múltipla hereditária ou osteocondromatose múltipla é uma anomalia do desenvolvimento do esqueleto, caracterizada pelo aparecimento na infância ou na adolescência de exostoses ósseas (tumores benignos) cobertas por uma capa de cartilagem hialina, preferencialmente na região metafisária dos ossos longos, de dimensões diversas, com distribuição geralmente simétrica. A transmissão da anomalia é por herança autossômica dominante, com penetrância completa e expressividade variável.

Entre os achados clínicos mais frequentes dos portadores dessa anomalia destacam-se a baixa estatura em relação aos indivíduos normais da família, valgismo ao nível do joelho e tornozelo, assimetria das cinturas pélvica e escapular. Pode haver o encurtamento com desvio do antebraço, acompanhado de hipoplasia da ulna com a extremidade distal afilada, desvio ulnar do punho e o rádio encurvado, com a cabeça luxada póstero-lateralmente a nível do cotovelo (deformidade de Bessel-Hagen). Na perna o encurtamento da fíbula e a sinostose tíbio-fibular distal são também, achados frequentes.





O crescimento das exostoses acompanha o crescimento do indivíduo, cessando com a fusão das epífises. Qualquer crescimento dessas formações, uma vez concluído o período de maturação do esqueleto é indício de atividade da exostose e na maioria das vezes, sinal precoce de transformação maligna. A malignização, assim como na exostose simples, é para condrossarcoma e entre suas características destacam-se o crescimento lento e o aparecimento após a segunda década de vida. No Setor de Tumores Ósseos da EPM, estudamos 133 pacientes portadores de exostose múltipla hereditária e entre eles, 13 desenvolveram transformação maligna, o que representa 9.77 %.

O tratamento consiste na ressecção das exostoses que apresentam sinais de transformação maligna, ou daquelas que apresentam complicações como a compressão de estruturas tendinosas, nervosas ou vasculares. Procuramos também acompanhar os pacientes de uma forma expectante e conservadora, deixando as cirurgias para após o término do crescimento do indivíduo.

## 5 - TUMOR DE CÉLULAS GIGANTES

É um tumor benigno agressivo, caracterizado por um tecido muito vascularizado constituído por um estroma de células fusiformes ou ovóides e pela presença de numerosas células gigantes do tipo osteoclástico, uniformemente distribuídas por todo o tecido neoplásico. Figuras de mitose estão presentes em cada lesão, mas o núcleo das células mononucleares e células gigantes não são hipercromáticos e nem tampouco anaplásicos. Praticamente não há colágeno.

Em nossa opinião o tumor de células gigantes é uma entidade benigna agressiva, mas "não é um tumor maligno" e deve ser tratada como tal, tanto no tratamento inicial como nas recorrências.

### *CARACTERÍSTICA CLÍNICAS*

A faixa etária de acometimento é entre os 20 e 40 anos, geralmente em pacientes com as placas de crescimento fechadas. A idade do paciente ajuda à diferenciar a lesão de um cisto ósseo aneurismático e de um condroblastoma epifisário, ambos mais frequentes em grupos etários mais jovens.

Desenvolvem-se principalmente nas epífises dos ossos longos, sendo especialmente acometidas as epífises distais do fêmur, proximal da tíbia e distal do rádio. Aproximadamente 50% dos TGC são encontrados ao redor do joelho. A fratura patológica pode ser o primeiro sinal da presença da lesão. Aqueles localizados na coluna ou no sacro, frequentemente apresentam-se com distúrbios neurológicos.

### *DIAGNÓSTICO POR IMAGEM*

São tumores de aspecto osteolítico, que destroem toda a epífise, chegando até a cartilagem articular. O aspecto na maioria das vezes é de agressividade radiológica. Na evolução o tumor insufla o osso cortical epifisário, invade a região metafisária e acaba por levar à fratura da extremidade óssea.



Os tumores de células gigantes podem ser bem delimitados ou não. No entanto, anéis ou halos de esclerose são extremamente raros e se presentes, sugerem outros diagnósticos. A neoformação óssea periosteal é extremamente rara na ausência de fratura patológica. Uma lesão grande pode perder sua excentricidade e crescer até envolver todo o osso. Nessa fase pode invadir, insuflar e destruir a cortical, invadindo os tecidos moles. Na coluna vertebral, aparecem como lesões líticas puras, acometendo o corpo vertebral, às vezes insuflando o osso (o osteoblastoma e o cisto ósseo aneurismático são mais frequentes no arco neural).

Essa classificação auxilia na seleção do melhor tratamento: Grau I: são radiograficamente quiescentes e parecem ser relativamente indolentes; são lesões pequenas e inteiramente intra-ósseas; Grau II: parecem ser mais ativas; têm uma aparência radiografia agressiva, sendo mais extensas, mas com periósteo intacto; Grau III: têm um aspecto ainda mais agressivo e estendem-se além do periósteo e nos tecidos adjacentes.

## **TRATAMENTO**

Devido à frequente localização do TCG junto à articulação, o desafio é remover todo o tumor e preservar ou restaurar a função da articulação adjacente.

Nos ossos "dispensáveis", tais como a fíbula, ulna, costelas, ossos da mão e do pé, uma ressecção completa pode ser feita com pequena ou nenhuma seqüela funcional.

Infelizmente, cerca de 50% dos TGC são localizados na região do fêmur distal e da tibia proximal e uma ressecção obriga a uma reconstrução do tipo artrodese ou a substituição por um homo-enxerto ou uma endoprótese.

Podemos dividir o tratamento em duas partes:

1. remoção do tumor e
2. reconstrução do defeito criado.

## **1. TECNICAS PARA A REMOÇÃO DO TUMOR**

### **A. CURETAGEM DA LESÃO**

É a abordagem da lesão através de uma grande janela cortical com remoção cuidadosa, através da curetagem, de todo o tecido neoplásico. A utilização de motores elétricos com brocas de diferentes formas auxilia na melhor remoção dos tecidos.

### **B. RESSECÇÃO/CURETAGEM**

É a remoção em bloco de toda a metáfise e epífise, com margem de segurança, mas preservando a extremidade e a articulação.

### **C. RESSECÇÃO AMPLA**

É a remoção em bloco de toda a extremidade articular, com margem de segurança, incluindo a articulação vizinha, intra ou extra-articularmente.

### **D. AMPUTAÇÃO**

É uma indicação rara, somente para lesões avançadas, nas quais há maciça destruição óssea, perto de grandes articulações, especialmente após múltiplas recorrências, infecção secundária ou degeneração maligna.

### **E. RADIOTERAPIA**

Indicada somente para lesões avançadas, nas quais há maciça destruição óssea, múltiplas recorrências ou infecções secundárias e nas degenerações malignas. Muitas vezes é o único método de que dispomos para o tratamento dos tumores de células gigantes recidivados na coluna vertebral ou no sacro, que acometem vários segmentos vertebrais. Além dessas situações, contra-indicamos veementemente a radioterapia no tratamento dos tumores de células gigantes.

Deve-se lembrar que a maior parte dos tumores de células gigantes que apresentaram transformação maligna, foram tumores que receberam a radioterapia como forma de tratamento.

### **F. EMBOLIZAÇÃO ARTERIAL**

Indicada somente para os tumores inabordáveis cirurgicamente ou após fracasso nas tentativas de ressecção do tumor. Pode-se conseguir a oclusão dos vasos que nutrem o tumor e a própria circulação colateral. Os resultados costumam ser eficazes quanto ao alívio da dor, mas temporários, uma vez que há recanalização dos vasos e consequente revascularização com novo crescimento do tumor. Também é considerado por nós um método de exceção e paliativo.



## **2. TÉCNICAS DE RECONSTRUÇÃO DO DEFEITO CRIADO COM A RETIRADA DO TUMOR**

### **A. AUTO-ENXERTO**

É técnica que utilizamos para a reconstrução de pequenos defeitos criados pelo tratamento dos tumores de células gigantes. Deve-se sempre levar em consideração o risco de implantação de tumor de células gigantes na área doadora e por isso a cirurgia de obtenção do enxerto deve ser feita antes de se iniciar a cirurgia do tumor. NUNCA deve ser realizada concomitante ou posteriormente à abordagem do tumor, mesmo que realizada por equipes diferentes. Devido ao grau avançado que os tumores chegam ao nosso Serviço, raramente podemos utilizar esse método de reconstrução.

### **B. HOMO-ENXERTO**

É a utilização do enxerto de banco, que pode ser empregado isoladamente ou em combinação com auto-enxerto, geralmente para o preenchimento de grandes cavidades. Este método ainda tem suas limitações, pois embora permita a substituição da extremidade óssea, apresenta com o passar dos anos, alterações da cartilagem articular, que tende a evoluir para uma degeneração, com consequente artrose. No entanto, se conseguirmos remover o tumor em um primeiro tempo, podemos tratar a degeneração articular que se instala após alguns anos, com endopróteses convencionais, em cirurgias de muito mais fácil execução.

### **C. ARTRODESE**

É a fusão completa da articulação com o auxílio de auto ou homo-enxerto e síntese metálica. Raramente utilizamos este método na Escola Paulista de Medicina porque acreditamos que outras técnicas devem ser tentadas antes de se sacrificar definitivamente a articulação.

### **D. ENDOPRÓTESES NÃO CONVENCIONAIS**

São as endopróteses desenhadas para a substituição de grandes segmentos ósseos. Raramente indicamos esse método no Tumor de Células Gigantes. Preferimos deixar esse método para as neoplasias malignas. Acreditamos que o TGC, por ser uma lesão benigna, muito embora agressiva, deva ser tratado com métodos biológicos de reconstrução.

### **E. POLI METIL-METACRILATO**

É o cimento ósseo, que pode ser utilizado para preenchimento do defeito criado após a ressecção completa do tumor de células gigantes. Existem várias técnicas que são utilizadas para o tratamento das paredes da lesão após a curetagem, chamadas de métodos adjuvantes locais, entre elas a utilização do fenol, o congelamento da cavidade com nitrogênio líquido, a cauterização com o bisturii-elétrico e outros. Em nosso Serviço, utilizamos a cauterização das paredes, após a curetagem, seguida do preenchimento com o cimento acrílico. Acreditamos que a alta temperatura do cimento (perto de 100 graus Celcius), atua como um elemento cauterizador das paredes curetadas, destruindo as células da periferia da lesão. Há também uma reação química que é tóxica para as células neoplásicas. Além dessas duas vantagens do cimento em relação ao enxerto, conseguimos uma sustentação imediata e no seguimento da lesão, há maior facilidade na detecção e diagnóstico precoce das recidivas, devido à nítida interface que se estabelece entre o osso e o cimento.

### **RECORRÊNCIA E RECIDIVA**

Os TCG recidivam com frequência quando tratados com curetagem simples, não realizadas adequadamente. A recorrência, que ocorreu em 17% de nossos pacientes, manifestou-se em um período de até 2 anos após a cirurgia, com pico de incidência aos 8 meses de pós operatório.

### **METÁSTASES**

A frequência de metástases após as cirurgias dos Tumores de Células Gigantes é de aproximadamente 2-3%. A maioria das metástases é para o pulmão. Metástases para outras regiões incluindo os linfonodos regionais são raras.

### **PROGNÓSTICO**

Está diretamente ligado à qualidade técnica da cirurgia. O índice de recorrência após a primeira curetagem varia nos diferentes Serviços entre 20 e 35%. As recorrências devem ser tratadas de forma mais cuidadosa, com cirurgias mais agressivas.

## **PRINCIPAIS TUMORES ÓSSEOS TUMORES ÓSSEOS MALIGNOS**

### **1. OSTEOSSARCOMA**

O osteossarcoma é o sarcoma primário do osso mais comum, representando aproximadamente 20% de todos os sarcomas. A definição do osteossarcoma é a de um tumor maligno formador de osso com: 1) presença de um estroma francamente sarcomatoso e 2) a formação de osteóide neoplásico e osso pelos osteoblastos malignos.



Existem várias formas de osteossarcoma: 1) **osteossarcoma clássico** ou central: desenvolve-se no interior do osso; 2) **osteossarcoma justacortical**: desenvolve-se junto ao periósteo; 3) **osteossarcoma telangiectásico**: é uma forma maligna de alto grau que mostra pouca ou nenhuma evidência de ossificação, sofrendo necrose, degeneração cística e fraturas patológicas devido a seu rápido crescimento; 4) **osteossarcoma secundário à irradiação**: é uma forma maligna de alto grau que se desenvolve alguns anos depois de uma radioterapia, geralmente nas áreas de "sombra" da aplicação; 6) **osteossarcoma secundário à Doença de Paget**: responsável por um pico de incidência nas faixas etárias mais avançadas, aparece como degeneração maligna do Paget.

### **CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS**

O osteossarcoma clássico ou central costuma ocorrer em adolescentes e adultos jovens. Aproximadamente metade dos osteossarcomas centrais ocorrem na região do joelho, sendo a extremidade distal do fêmur a localização mais frequente.

O osteossarcoma central costuma acometer a região metafisária de um osso longo; quando a fise ainda está presente o tumor permanece restrito à metáfise por um período curto de tempo, sem atravessar a placa de crescimento e sem acometer a epífise. No entanto, com a progressão do tumor, há invasão da placa e acometimento da epífise.

Assim como em outros tumores ósseos, os sintomas não são específicos. A presença de dor e de uma massa dolorosa são frequentes. Pode haver aumento de temperatura e a presença de veias do subcutâneo dilatadas pelo crescimento do tumor. São frequentes as fraturas patológicas em 5% dos pacientes. Os sintomas costumam estar presentes vários meses antes do diagnóstico definitivo. Raramente a criança apresenta comprometimento do estado geral, mesmo nos osteossarcomas de grande tamanho.

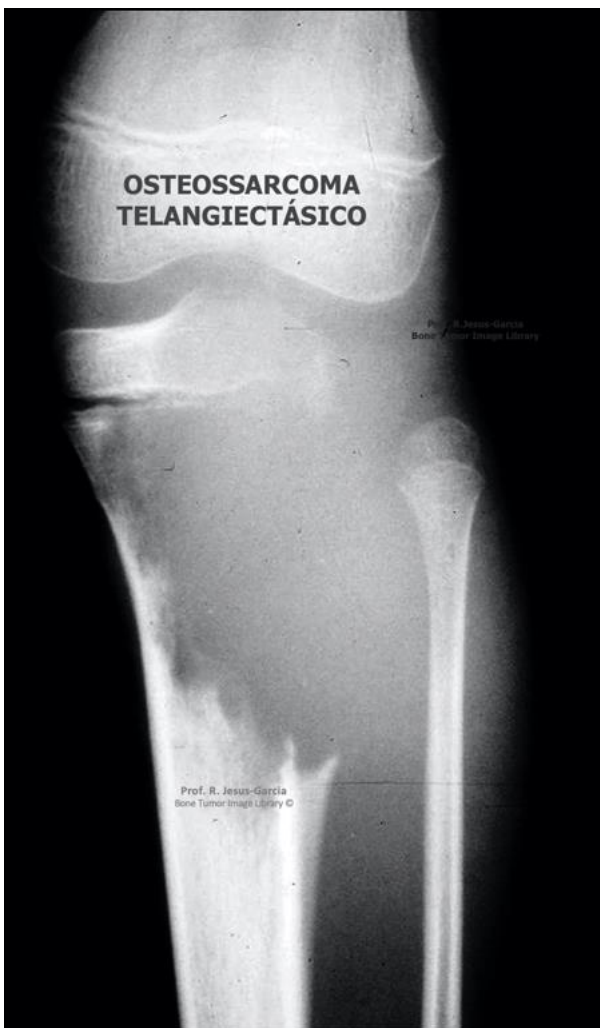
O nível sérico da fosfatase alcalina, que indica a atividade osteoblástica pode estar elevado.

## DIAGNÓSTICO POR IMAGEM

O osteossarcoma central é frequentemente visto como uma lesão destrutiva com bordos indistintos que gradualmente destrói a cortical óssea e apresenta invasão extra-óssea. Quantidades variadas de calcificação e de osso mineralizado estão presentes dentro da lesão. A reação periosteal é frequente e tem uma aparência em "raios de sol". Pode haver também o conhecido "triângulo de Codman" que representa o levantamento do periósteo, ocasionado pelo crescimento do tumor. No triângulo, há nas fases iniciais, osso neoformado normal, que progressivamente vai sendo invadido pelo tumor.



Se o tumor é primariamente telangiectásico, a lesão pode ser predominantemente osteolítica. Nesses casos o diagnóstico pode ser confundido com um cisto ósseo aneurismático ou com um tumor de células gigantes.



A **tomografia computadorizada** é de grande valor na avaliação da destruição e produção óssea. A **ressonância magnética** é de valor no diagnóstico da invasão extra óssea dos tecidos circundantes do tumor e é de extrema valia no estadiamento pré-operatório, mostrando a relação do tumor com o feixe vâsculo nervoso. A **cintilografia do esqueleto** com tecnécio é importante no diagnóstico da extensão do tumor no osso comprometido, além de auxiliar no diagnóstico das metástases salteadas e das metástases em outras regiões do esqueleto.

### **DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL**

O diagnóstico do osteossarcoma deve ser confirmado pela biópsia, se possível percutânea com trefinas e agulhas, antes do tratamento definitivo.

**Calo ósseo, osteomielite sub-aguda, miosite ossificante ativa, cisto ósseo aneurismático e granuloma eosinófilo** são algumas das condições benignas que podem facilmente ser confundidas com o osteossarcoma central. Entre as lesões malignas o **tumor de Ewing** é o principal.

## TRATAMENTO

Até por volta de 1975, o tratamento de escolha para o osteossarcoma central era a cirurgia ablativa. O controle local primário da lesão era obtido na maioria dos casos com a amputação do membro acometido, ou pela desarticulação da extremidade. Mesmo com a amputação, somente 20% dos pacientes estavam vivos após 5 anos.

Após essa época, com a advento de novas drogas quimioterápicas, houve uma mudança no prognóstico e na sobrevida do osteossarcoma. Atualmente, encontramos 60-70% dos pacientes vivos após 5 anos de tratamento. Esses resultados são devidos ao diagnóstico mais precoce, estadiamento preciso e cirurgia ortopédica com alta precisão técnica, com quimioterapia pré e pós operatória.

A taxa de recidiva local após um procedimento cirúrgico conservador nos pacientes com osteossarcoma central, é de aproximadamente 8%.

No momento, os agentes quimioterápicos utilizados em nosso protocolo são a Cisplatina, Doxorrubicina e o Metotrexate em altas doses.

O plano de tratamento para o osteossarcoma central consiste em:

- 1) Estadiamento e biópsia para se ter o diagnóstico definitivo;
- 2) Quimioterapia neo-adjuvante (pré-operatória), em um total de 3 a 4 ciclos, o que leva aproximadamente 2 a 3 meses. Com a quimioterapia ocorre a redução do edema, a diminuição do tamanho do tumor e o efeito sobre as micro-metástases;
- 3) Cirurgia: que pode ser ablativa (amputação ou desarticulação) ou de preservação do membro (ressecções, endopróteses, homo-enxertos), dependendo da resposta do tumor ao tratamento pré-operatório, da localização da lesão, da idade do paciente e da perspectiva de crescimento da extremidade;
- 4) Quimioterapia pós-operatória: por um período de 6 a 12 meses após a cirurgia.

Huvos classificou a resposta histológica do tumor à quimioterapia:

- Grau I aquela na qual houve mínimo ou nenhum efeito da quimioterapia pré-operatória no tumor;
- Grau II a resposta foi parcial com 50 a 90% de resposta;
- Grau III houve mais do que 90% de necrose, mas focos de tumor viável são vistos em algumas lâminas; e
- Grau IV onde não se encontrou nenhuma área de tumor viável.

Os Graus I e II São considerados “má resposta à quimioterapia” e os Graus III e IV como “resposta satisfatória à quimioterapia”.

Apesar do tratamento quimioterápico neo-adjuvante ser realizado em todos os pacientes elegíveis, nem sempre é possível a realização de uma cirurgia de preservação do membro ("Limb salvage"). A técnica só é possível nos pacientes em que o tumor é diagnosticado precocemente, apresenta as estruturas neuro-vasculares adjacentes livres e principalmente não apresenta um grande tamanho.



No membro inferior, a discrepância esperada ao término do crescimento da extremidade, não pode ser maior do que 6 cm e a cirurgia deve dar estabilidade ao membro enquanto que no membro superior, o objetivo é manter a mão presente, uma vez que a sensibilidade e a função da mão e dos dedos são o objetivo do tratamento. O paciente consegue boa função apesar das discrepâncias resultantes de uma cirurgia preservadora.

A presença de metástases pulmonares, embora modifique o prognóstico da doença, não contraindica o tratamento clínico ou cirúrgico.

O osteossarcoma central é por nós considerado um tumor rádio-resistente, não se indicando a radioterapia como modalidade de tratamento nesses tumores.

### TRATAMENTO

- **QUIMIOTERAPIA PRÉ-OPERATÓRIA**
  1. CISPLATINA
  2. DOXORRUBICINA
  3. METHOTREXATE
- **CIRURGIA**
  1. PRESERVAÇÃO DO MEMBRO
    1. RESSEÇÃO DE OSSO DISPENSÁVEL
    2. AUTO ENXERTO DE FÍBULA
    3. ENXERTO DE BANCO
    4. PRÓTESE NÃO CONVENCIONAL
  2. AMPUTAÇÃO DO MEMBRO
- **QUIMIOTERAPIA PÓS-OPERATÓRIA**
  1. CISPLATINA
  2. DOXORRUBICINA
  3. METHOTREXATE

**RADIOTERAPIA = NÃO INDICADA**  
**METÁSTASES PULMONARES = 30%**





## 2. TUMOR DE EWING (PNET)

Em 1921, Ewing descreveu um tumor que foi classificado como endotelioma difuso do osso. Subseqüentemente o tumor foi chamado de Sarcoma de Ewing e hoje em dia se questiona se é realmente um sarcoma sendo a nosso ver a melhor denominação a de "Tumor de Ewing".

### *INCIDÊNCIA*

O tumor de Ewing compreende aproximadamente 6% do total dos tumores ósseos malignos.

### *IDADE E SEXO*

O tumor costuma acometer os indivíduos dos 5 aos 15 anos de idade sem predileção por sexo em nossa casuística. É o tumor ósseo maligno que acomete os indivíduos na menor faixa etária.

### *LOCALIZAÇÃO*

As localizações principais são a diáfise do fêmur, seguida da região proximal fêmur, diáfise da fíbula e ulna e os ossos da pelve. No entanto qualquer osso e qualquer localização do osso podem ser acometidos.

### *SINTOMATOLOGIA*

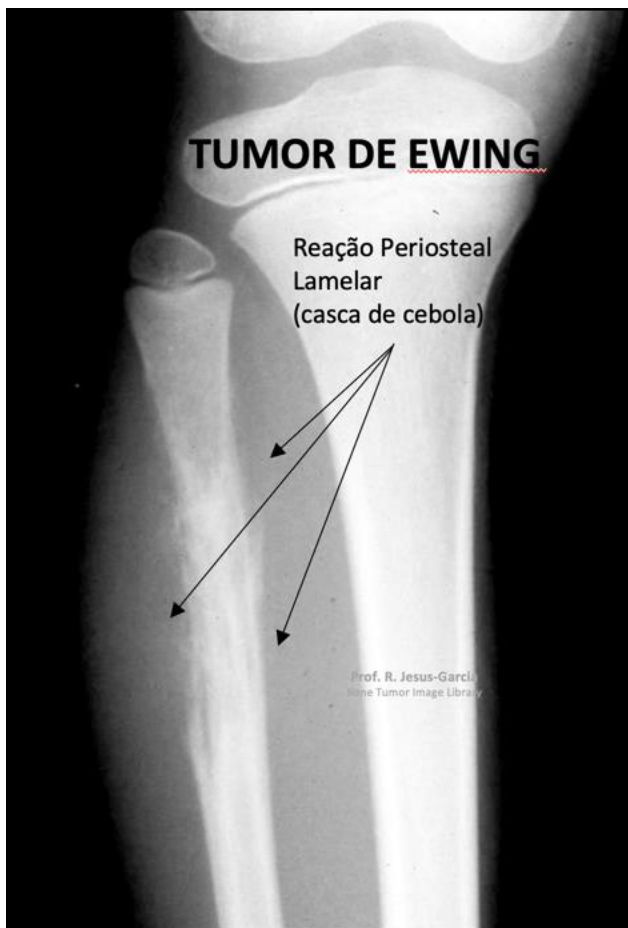
A dor e a presença de tumor visível ou palpável são os sintomas mais comuns. Tanto a dor como o tumor costumam ser progressivos. Algumas vezes os sintomas podem persistir por meses antes de se descobrir a verdadeira natureza do problema. Febre baixa, fratura patológica ou sintomas como gripe, mal-estar, cansaço, fraqueza podem estar presentes e retardar o correto diagnóstico.

### *LABORATÓRIO*

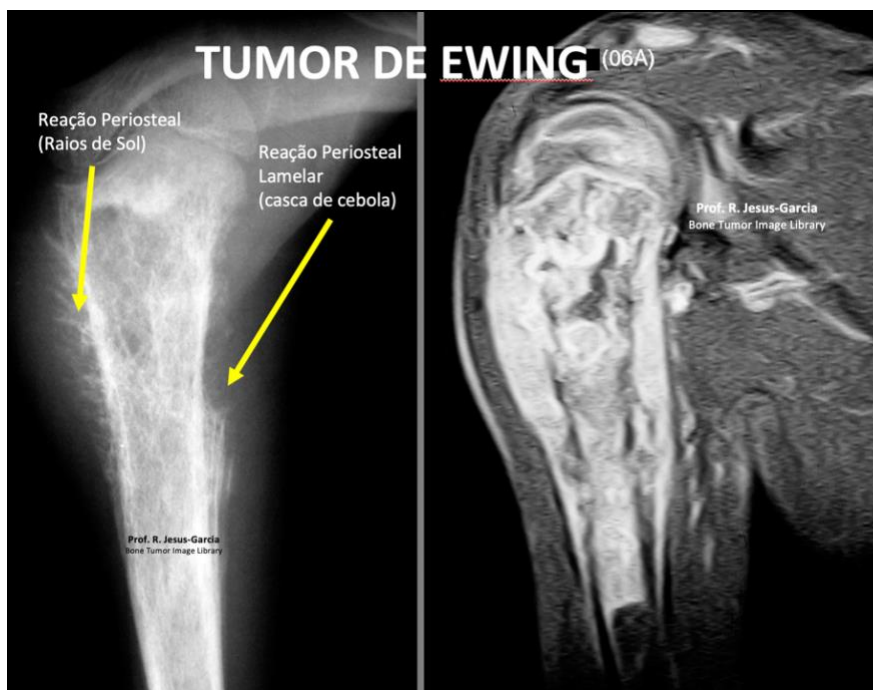
A leucocitose, febre e aumento da velocidade de hemossedimentação são achados frequentes, embora estejam presentes não só em outros tumores, como também na osteomielite.

### *DIAGNÓSTICO POR IMAGEM*

As radiografias mostram uma lesão heterogênea, salpicada ou como roída por traças, com características permeativas no osso. Áreas líticas ao lado de áreas blásticas são comuns. Enquanto a destruição lítica é o achado mais comum, a neoformação óssea reacional produz áreas adensadas.



Pode haver múltiplas camadas de osso neoforado reacional subperiosteal, que dão uma aparência de "casca de cebola", característica de lesões de extrema agressividade, mas não patognomônica de Ewing.



A TAC e a RNM são de valia no diagnóstico do comprometimento de partes moles assim como na avaliação da extensão intramedular do tumor. A cintilografia do esqueleto auxilia no estudo da extensão do comprometimento ósseo e na pesquisa de metástases.



## ANATOMIA PATOLÓGICA

Na maioria dos pacientes o tumor rapidamente se estende além dos limites da cortical, rompendo a barreira do compartimento. O tumor pode ser sólido ou semilíquido ou ter aspecto de pus. As áreas de hemorragia e necrose são comuns. Na histologia encontramos muito pouco estroma entre as células que se apresentam de forma monótona e numerosa. As células são redondas com núcleos redondos. O teste de MacManus que é a coloração do glicogênio das células, associado à pesquisa imunohistoquímica do P30-32 e do CD99 são importantes no diagnóstico do tumor de Ewing.

## TRATAMENTO

O tratamento atual do Tumor de Ewing é dividido em três partes: quimioterapia, cirurgia e radioterapia (em alguns pacientes).

No passado, após 5 anos, encontrávamos no máximo 20% dos pacientes vivos. A partir de 1971 o "Intergroup Ewing's Sarcoma Study", começou a apresentar bons resultados de sobrevida e controle local da doença, com a utilização de esquemas de poliquimioterapia pré-operatória seguido de cirurgia e químico ou radioterapia pós-operatória.

Independente do esquema de quimioterapia utilizado, está estabelecido em nosso Serviço que a quimioterapia deve ser ministrada por aproximadamente 3 meses antes do tratamento cirúrgico local. Esse tratamento, se radical ou preservador do membro, vai depender exclusivamente da resposta que o tumor apresentar à quimioterapia pré-operatória. Particularmente o tumor de Ewing, que acomete crianças de baixa idade, tem como tratamento na maioria das vezes, a amputação, independente da resposta à quimioterapia.

A radioterapia é também utilizada no tratamento do tumor de Ewing, principalmente quando o tratamento cirúrgico é inviável ou nos pacientes em que a cirurgia não conseguiu remover completamente o tumor, deixando margens contaminadas, por exemplo, como costuma acontecer na coluna vertebral.

**TUMOR DE EWING**

Prof. R. Jesus-Garcia  
Bone Tumor Image Library ©

### TRATAMENTO

- **QUIMIOTERAPIA PRÉ-OPERATÓRIA**
  - IFOSFAMIDA
  - CARBOPLATINA
  - ETOPOSIDE

ALTERNADO COM

  - VINCRISTINA
  - ADRIAMICINA
  - CICLOFOSFAMIDA
- **CIRURGIA**
  1. **PRESERVAÇÃO DO MEMBRO**
    1. RESSECCÃO DE OSSO DISPENSÁVEL
    2. AUTO ENERTO DE FIBULA
    3. ENERTO DE BANCÓ
    4. PRÓTESE NÃO CONVENCIONAL
  2. **AMPUTAÇÃO DO MEMBRO**
- **QUIMIOTERAPIA PÓS-OPERATÓRIA**
  - IFOSFAMIDA
  - CARBOPLATINA
  - ETOPOSIDE

ALTERNADO COM

  - VINCRISTINA
  - ADRIAMICINA
  - CICLOFOSFAMIDA
- **RADIOTERAPIA = PARA TUMORES INOPERÁVEIS OU COM MARGENS CONTAMINADAS NA CIRURGIA**
- **METÁSTASES PULMONARES = 30%**

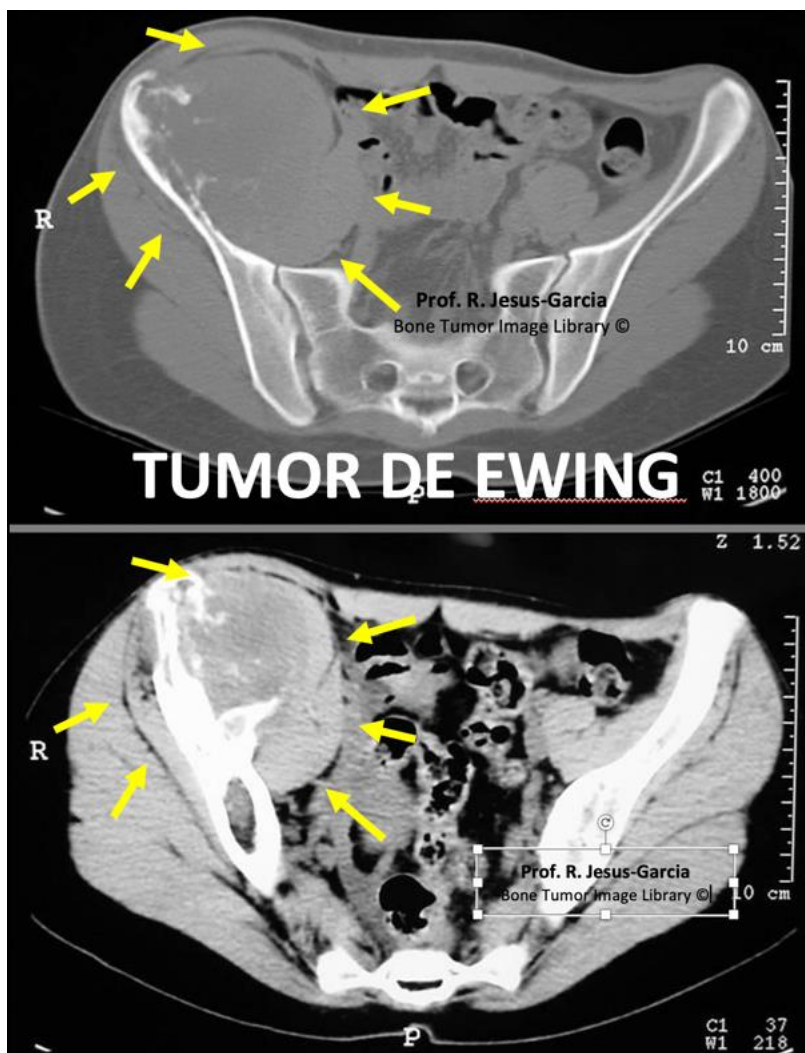
## TRATAMENTO

### CIRURGIA

Algumas localizações, dependendo da idade do paciente, permitem a cirurgia preservadora do membro. As lesões da região proximal da fíbula, costelas, clavícula e esterno são passíveis de ressecção caso o tumor seja pequeno e caso haja uma pequena quantidade de partes moles envolvidas. Da mesma forma, as lesões que acometem um dos ossos do antebraço podem ser passíveis de ressecção e assim se conseguir a reconstrução do antebraço.

Já as lesões que acometem a região proximal do úmero ou do fêmur ou a diáfise desses ossos, apresentam problemas mais complexos. Antes de se decidir o melhor tratamento, deve-se avaliar a idade do paciente, a extensão do envolvimento das partes moles, a integridade do osso e a resposta à quimioterapia adjuvante pré-operatória.

Os tumores da pelve têm como característica um diagnóstico tardio e o fato de se apresentarem já ao diagnóstico com grande volume e com grande comprometimento dos tecidos extra-ósseos. Devido a esses fatores, essas lesões apresentam um pior prognóstico.



Procuramos evitar na E.P.M. as amputações do membro superior, pois nenhuma prótese substitui a sensibilidade da mão e dedos do paciente. Por outro lado, as lesões localizadas na parte distal do membro inferior podem evoluir com bom prognóstico de função, mesmo quando submetidas à amputação. Para os tumores localizados na região do joelho, a amputação deve ser indicada para os pacientes com baixa idade, isso porque a radioterapia provavelmente ocasionará uma desigualdade inaceitável do comprimento das pernas. Outras indicações para a amputação são os tumores gigantes, aqueles que não responderam à quimioterapia ou quando houver uma fratura "intratável".

## **RADIOTERAPIA**

Em nosso protocolo de tratamento, indicamos a radioterapia sempre que houver suspeita, após a cirurgia, de tumor remanescente ou margens comprometidas, mesmo que sejam microscópicas. Tratamos todo o osso envolvido com 5000 cGy, dependendo da idade do paciente. Podemos utilizar na área central do tumor doses de até 7000 cGy. Os tumores de Ewing são rádio-sensíveis e, em geral, respondem bem ao tratamento radioterápico. No entanto, devemos proteger as fises de crescimento pois a irradiação é lesiva, levando a alteração do crescimento das extremidades.

## ***PROGNÓSTICO***

Após 5 anos do término do tratamento, encontramos em um estudo multicêntrico brasileiro, realizado em 2016, 63% dos pacientes vivos e livres da doença.

### 3. CONDIROSSARCOMA

#### DEFINIÇÃO

O condrossarcoma é um tumor maligno no qual as células neoplásicas formam cartilagem atípica. É diferenciado do condroma por sua alta celularidade e pleomorfismo. Há grande número de células vacuolizadas com núcleos grandes ou duplos. Pode haver mitoses atípicas.

Em nossa casuística, excluindo o mieloma múltiplo, é o segundo tumor ósseo maligno primário, atrás do osteossarcoma. Correspondem a aproximadamente 15% entre os tumores malignos do osso. Entre nossos pacientes 54% eram centrais, 38% periféricos e 11% justacorticais.

Os condrossarcomas exibem um grande variedade de padrões clínico-patológicos e comportamento biológico, com algumas variantes.

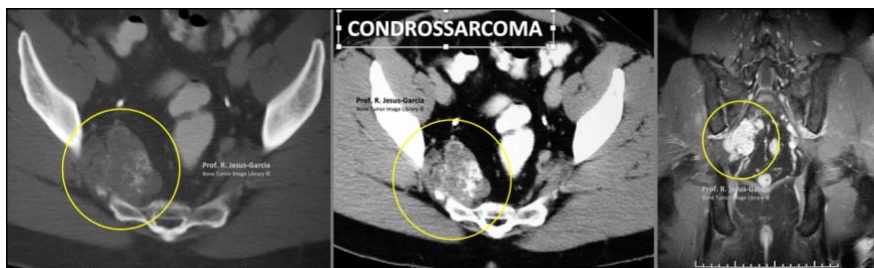
Os condrossarcomas podem ser divididos segundo sua origem em:

- PRIMÁRIO: que são aqueles que se originam em um osso normal ou
- SECUNDÁRIO: que se originam de uma lesão cartilaginosa benigna pré-existente.

#### DIAGNÓSTICO

Embora o condrossarcoma seja encontrado em pacientes desde os 5 até os 90 anos, o pico de incidência para os primários é a 5ª, 6ª e 7ª décadas da vida. Os secundários geralmente ocorrem antes, com um pico de incidência na 3ª e 4ª décadas da vida. Menos do que 2% dos condrossarcomas ocorrem em pacientes abaixo dos 20 anos.

Dor, com ou sem massa é o primeiro sintoma em aproximadamente 75% dos pacientes. De uma maneira geral todos os condrossarcomas centrais apresentam-se com dor, mas o periférico pode apresentar um quadro desde indolor até extremamente doloroso. A fratura patológica é rara. A duração dos sintomas pode variar de algumas semanas até meses. A clínica não se correlaciona com o grau ou tamanho da lesão. Os ossos da pelve são os locais mais comuns de aparecimento dos condrossarcomas. seguido pelo fêmur proximal, úmero proximal, fêmur distal e costelas. O envolvimento dos pequenos ossos das mãos e pés é raro.

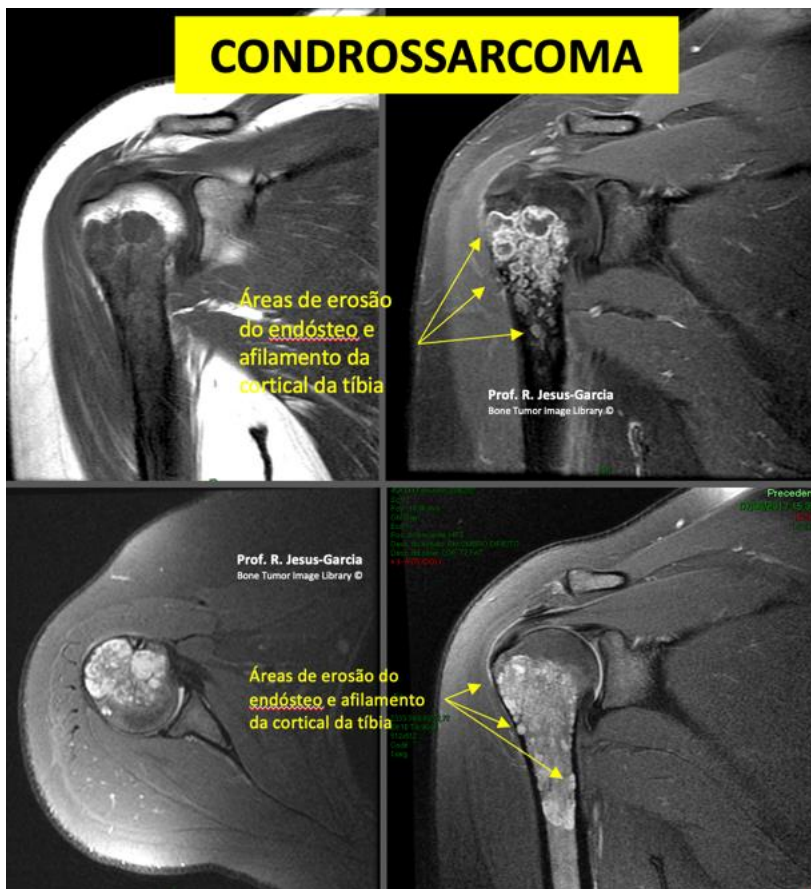


Os condrossarcomas centrais ocorrem mais frequentemente na extremidade com somente 15% envolvendo a pelve. Por outro lado, 30% dos condrossarcomas periféricos se originam na pelve, seguido pelas extremidades, costelas e vértebras.



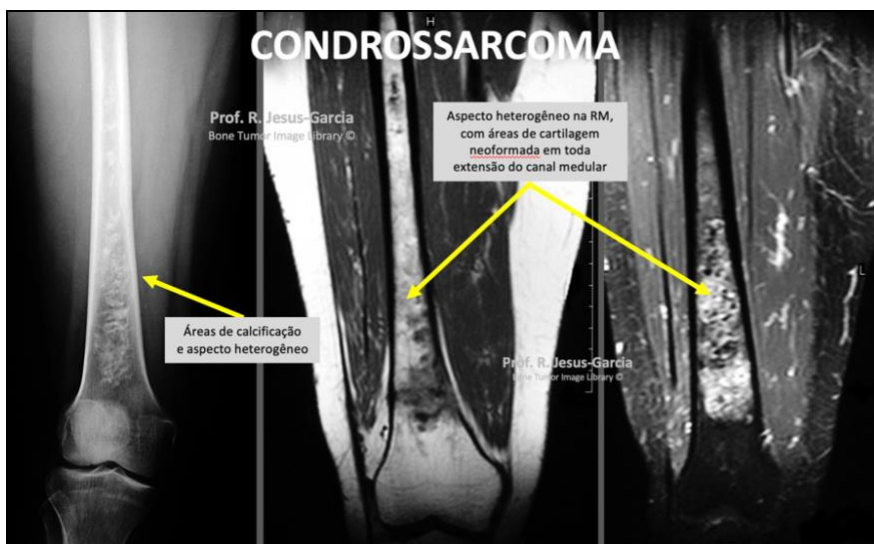
Em geral é um tumor de crescimento lento, mas pode produzir metástases em órgãos distantes, geralmente pulmões.

O condrossarcoma central dos ossos longos acomete primariamente a diáfise ou a metáfise. Raramente aparece de início na epífise ou invade a articulação adjacente. Podem exibir uma disseminação por toda a medula óssea. Frequentemente comprometem metade ou mais do comprimento ósseo. Já os condrossarcomas periféricos formam massas que se salientam da cortical óssea.





As calcificações associadas com a matriz condróide bem diferenciada no condrossarcoma de baixo grau apresenta um característico padrão anelar. Isto provavelmente reflete a ossificação endcondral ao redor dos nódulos de cartilagem hialina bem formada. Os condrossarcomas de baixo grau são uniformemente calcificados e as margens com o osso hospedeiro são relativamente bem definidas. Por outro lado, os condrossarcomas de alto grau, apresentam grandes áreas que não são calcificadas e quando a calcificação acontece, ela é sombreada e é amorfa. As margens com o osso normal são geralmente irregulares e mal definidas. O tumor que apresenta calcificações sugere um condrossarcoma de baixo grau enquanto que um tumor mal definido, sem áreas de calcificação sugere um condrossarcoma de alto grau. Pode haver espessamento da cortical com discreta reação periosteal e principalmente irregularidade e ondulação endosteal. O aparecimento de massas em partes moles devido ao crescimento extra-cortical é frequente.

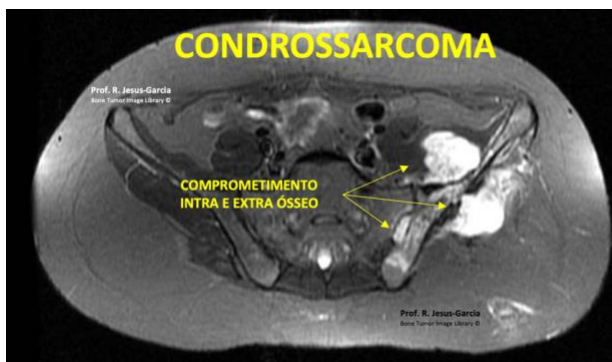


## TRATAMENTO

O tratamento de escolha para os condrossarcomas é o cirúrgico com ressecção do segmento acometido. O objetivo é a erradicação da doença local de modo que não comprometa a sobrevivência do paciente. Embora alguns casos selecionados de condrossarcoma possam ser tratados adequadamente por ressecção marginal, a ressecção ampla é a indicação mais comum. A curetagem está associada com uma alta taxa de recorrência em condrossarcomas de alto grau de malignidade.

A taxa de recorrência em cirurgias marginais é grande e as reoperações são geralmente mais difíceis e com menor chance de erradicação completa do tumor e cura da lesão. A célula cartilaginosa maligna apresenta alto risco de implantação e as recorrências em partes moles são frequentes, devido ao tipo de nutrição da célula cartilaginosa que se faz por embebição. Na região da pelve o condrossarcoma se reveste de grandes problemas. A completa ressecção nem sempre é possível e se tentada, frequentemente é acompanhada de recidiva local. As hemipelvectomias internas, na qual se resseca parte dos ossos pélvicos, sem a amputação do membro inferior, são cirurgias tecnicamente difíceis, mas possíveis e com alta taxa de sucesso. No entanto, muitas vezes a hemipelvectomia externa, com a amputação do membro é a única solução.

O condrossarcoma não responde nem à rádio nem à quimioterapia



### TRATAMENTO DO CONDROSSARCOMA

#### SOMENTE – CIRURGIA

1. **PRESERVAÇÃO DO MEMBRO:**  
RESSECÇÃO COMPLETA DO TUMOR COM MARGENS AMPLAS
2. **AMPUTAÇÃO DO MEMBRO:**  
OU HEMIPELVECTOMIA INTERNA OU EXTERNA

**QUIMIOTERAPIA = NÃO INDICADA**  
**RADIOTERAPIA = NÃO INDICADA**

## DISSEMINAÇÃO E METÁSTASES

O condrossarcoma rapidamente se dissemina para a cavidade intra-medular. A cortical adjacente frequentemente encontra-se intacta, mas as vezes se apresenta erodada, afilada ou expandida. Pode haver erosão da cortical, sua destruição e comprometimento dos tecidos ao redor. Os condrossarcomas pélvicos podem invadir a bexiga, cólon, reto ou os grandes vasos regionais.

A recidiva local após a cirurgia é frequente quando o tipo de margem obtida não é amplo. Salienta-se que, diferente de outros tumores, o grande problema na obtenção das margens no condrossarcoma é nas partes moles e não das extremidades ósseas.

As metástases distantes são para o pulmão, mas raramente podem atingir a pele ou os tecidos moles. Geralmente ocorrem dentro dos primeiros 5 anos. As metástases para linfonodos são extremamente raras.

## RESULTADOS

Tipo histológico	Sobrevida 5 anos
Convencional	
Grau I	85-90%
Grau II	70-80%
Grau III	30-40%

## PROGNÓSTICO

O prognóstico depende basicamente de dois fatores primordiais: o estágio da lesão e o grau histológico. Se conseguirmos realizar a ressecção total, o prognóstico irá depender exclusivamente do grau histológico, uma vez que este aspecto é diretamente relacionado à incidência de metástases.

Cerca de 70% dos condrossarcomas convencionais de grau III apresentam metástases pulmonares. Por outro lado, as metástases são infrequentes nos condrossarcomas grau I.



### XIII - BIBLIOGRAFIA

1. Assoun, J.; Richardi, G.; Bonevialle, P.; Poey, C.: Osteoide osteoma: percutaneous resection with CT guidance. *Radiology* 188(2): 541-7, 1993.
2. Assoun, J.; Richardi, G.; Railhac, J.J.; Baunin, C.; Fazadet, P.: Osteoide osteoma: MR imaging versus CT. *Radiology* 191(1): 217-23, 1994.
3. Ayala, A.G.; Zornosa, J.: Primary bone tumors: Percutaneous needle biopsy. *Radiology* 149:675, 1983.
4. Bacci, G.; Picci, P.; Ferrairi, S.; Sangiorgi, L.; Mercuri, M.: Neoadjuvant chemotherapy for the treatment of osteosarcoma of the extremities: excellent response of the primary tumor to preoperative treatment with methotrexate, cisplatin, adriamycin and ifosfamide. Preliminary results. *Chir.Organi Mov.* 80(1): 1-10, 1995.
5. Benjamin, R.S.: Chemotherapy for osteosarcoma. In Unni, K.K. (ed): *Tumors*. New York, Churchill Livingstone, pp 149, 1988.
6. Bromer, R.S.; John, R.L.: Ollier's disease, unilateral chondrodysplasia. Report of a case with a review of the literature. *A.J.R.* 26:428, 1931.
7. Brostrom, L.; Harris, M.A.; Simon, M.A.: The effect of biopsy on survival of patients with osteosarcoma. *J Bone Joint Surg.* 61B:209, 1979.
8. Burgert, E.O.; Nesbit, M.; Vietti, T.: Ewing's sarcoma of bone - non-metastatic, non-pelvic primary: An Intergroup Ewing's Sarcoma Study II (IESS-II). *Proced. ASCO* 7:264, 1988.
9. Cara del Rosal, J.A.; Canadell, J.: Biopsy technique in the treatment of osteosarcoma. *Int. Orthop.* 18(6):375-8, 1994
10. Cooley, B.L.; Sharp, G.S.; Ellis, E.B.: Diagnosis of bone tumors by aspiration. *Am. J Surg.* 13:215, 1931.
11. Corsat, J.P.; Tomeno, B.; Forest, M.; Vinh, T.S. Benign chondroblastoma. A Review of 30 cases. *Rev. Chir. Orthop.* 75(3):179-89, 1989.
12. Dahlin, D.C.; Coventry, M.B.: Osteosarcoma: A study of 600 cases. *J. Bone Joint Surg.* 49A:101, 1967
13. Dahlin, D.C.; Unni, K.K.: *Bone Tumors*, ed 4a. Charles C. Thomas, Springfield, Illinois, USA, 1986.
14. Dahlin, D.C.; Unni, K.K.: Osteosarcoma of bone and its recognizable varieties. *Am. J. Surg. Pathol.* 1:61, 1977.
15. Davis A.M.; Bell, R.S.; Goodwin, P.J.: Prognostic factors in osteosarcoma: a critical review. *J Clin.Oncol.* 12(2):423-31, 1994.
16. Dias, L.D.S.; Frost, H.M.: Osteoma osteoide and osteoblastoma. *Cancer* 33:1075, 1974.
17. Eilber, F.R.; Mirra, J.J.; Grant, T.T.; Weisenburger, T.; Morton, D.L. - Is amputation necessary for sarcomas? A seven-year experience with limb salvage. *Ann. Surg.* 192: 431-437, 1980.
18. Enneking, W.F.: Staging of Musculoskeletal Neoplasms. In Sundaresan, N.: *Tumors of The Spine*, 1st Ed., Philadelphia, USA, W.B. Saunders Company, 1990
19. Enneking, W.F.; Spanier, S.S.; Goodman, M.A.: A system for the surgical staging of musculoskeletal sarcoma. *Clin. Orthop.* 153:106, 1980.
20. Farr, G.H.; Huvos, A.G.; Marcove, R.C.: Telangiectatic osteogenic sarcoma: a review of twenty eight cases. *Cancer* 34:1150, 1974.
21. Friedman, M.A.; Carter, S.: The therapy of osteogenic sarcoma. Current status and thought for the future. *J. Surg. Oncol.* 4:482, 1972.

22. Gamba, J.L.; Martinez, S.; Apple, J.: Computed tomography of axial skeletal osteoid osteomas. *Am. J Roentgenol* 142:769, 1984.
23. Helms, C.; Cann, C.E.; Brunelle, F.O.: Detection of bone marrow metastasis using quantitative computed tomography. *Radiology* 140:745, 1981.
24. Huvos, A.G.; Bretsky, S.S.: Telangiectatic osteosarcoma: A clinicopathologic study of 124 cases. *Cancer* 49:1679, 1982.
25. Huvos, A.G.; Higinbotham, N.L.; Marcove, R.C.; O'Leary, P.: Aggressive chondroblastoma: Review of the literature in aggressive behavior and metastasis, with a report of one new case. *Clin. Orthop.* 126:266, 1977.
26. Jesus-Garcia, R.; A Importância do Estadiamento no Planejamento Cirúrgico dos Tumores Músculo-Esqueléticos. *Rev. Bras. Cancer.* 33(2):127, 1987.
27. Jesus-Garcia, R.; Biópsia Percutânea do Esqueleto: Estudo de 216 Biópsias Percutâneas. Tese de Doutorado - Escola Paulista de Medicina, São Paulo, S.P. 1988.
28. Jesus-Garcia, R.; Biópsia Percutânea nas Lesões Neoplásicas do Esqueleto. *Rev. Bras. Cancer.* 33(2): 185, 1987.
29. Jesus-Garcia, R.; Estudo das Técnicas de Biópsia Percutânea do Esqueleto. *Folha Medica* 95(4):243, 1987.
30. Jesus-Garcia, R.; Laredo Filho, J.; Pato, J.E.S.; Nery, C.A.S.: Exostose Múltipla Hereditária: Estudo de 13 transformações entre 133 pacientes. *Rev. Bras. Ortop.* 25:213, 1990.
31. Jesus-Garcia, R.; Novos Conceitos em Biópsia Óssea. *Rev. Bras. Ortop. Traumat.* 22(6):168, 1987.
32. Karakousis, C.P. - Internal hemipelvectomy. *Surg. Ginecol. Obstet.* 158: 279-282, 1984.
33. Larsson, S.E.; Lorentzon, R: The incidence of malignant bone tumors in relation to age, sex and site. A study of osteogenic sarcoma, chondrosarcoma, and Ewing's sarcoma diagnosed in Sweden from 1958 to 1968. *J Bone Joint Surg.* 56B:534-540, 1974.
34. Liu, J.; Hudkins, P.G.; Swee, R.G.; Uni, K.K. Bone sarcomas associated with Ollier's disease. *Cancer* 59(7):1367-85, 1987.
35. Lodwick, G.S.; Wilson, A.J.; Farrell, C.: Determining growth rates of focal lesions of bone from radiographs. *Radiology* 134:577, 1980.
36. Lucas, D.; Tupler, R.; Enneking, W.F. Multicentric chondrosarcomas associated with Ollier's disease. Review and case report. *J Fla Med Assoc.* 77(1):24-8, 1990.
37. Mankin, H.J.; Lange, T.A.; Spanier, S.S.: The hazards of biopsy in patients with malignant primary bone and soft tissue tumors. *J Bone Joint Surg.* 64A:1121, 1982.
38. Marcove, R.; Lewis, M.M.: Radical en bloc resection of the shoulder girdle: The Tikhoff-Linberg procedure. *Clin. Orthop.* 124, 219, 1977.
39. McIntyre, J.F.; Smith-Sorensen, B.; Friend, S.H.; Kassel, J.; Borrensens, A.L. et al.: Germline mutations of the p53 tumor suppressor gene in children with osteosarcoma. *J Clin. Oncol.* 12(5):925-30, 1994.
40. Mellon, C.D.; Carter, J.E.; Owen, D.B. Ollier's disease and Maffucci's syndrome: distinct entities or a continuum. *J Neurol* 235(6): 376-8, 1988.
41. Mnaymneh, W.: Massive osteoarticular allografts in the reconstruction of extremities following resection of tumors not requiring chemotherapy and radiation. *Clin Orthop.* 197: 76, 1985.
42. Montagne, A.; Ubilluz, H.: Maffucci's syndrome. *South Med.J.* 76:264, 1983.
43. Musculo, D.L.; Velan, O.; Pineda Acero, G.; Ayerza, M.A.; Calabrese, M.E.; Santini Araujo, E.: Osteoid osteoma of the hip. Percutaneous resection guided by computed tomography. *Clin. Orthop.* (310):170-5, 1995.

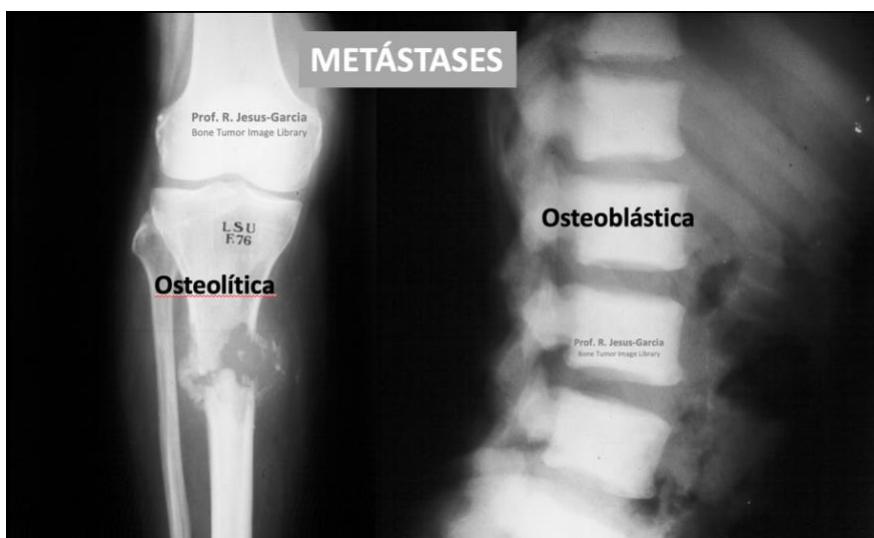
44. Nesbit, M.E.; Perz, C.A.; Teft, M.: Multimodal therapy for the management of primary, non-metastatic Ewing's sarcoma of bone: An Intergroup Study. *Natl. Cancer Inst. Monogr.* 56:255, 1981.
45. Okada, K.; Frassica, F.J.; Sim, F.H.; Beabout, J.W.; Bond, J.R.; Unni, K.K. Paraosteal osteosarcoma. A clinicopathological study. *J Bone Joint Surg.* 76(3):366-78, 1994.
46. Pan, P.; Dahlin, D.C.; Lipscomb, P.R.: Benign giant cell tumor of the radius with pulmonary metastasis. *Mayo Clinic Proc.* 39:344, 1964.
47. Parker Jr., F.; Jackson Jr., H.: Primary reticulum cell sarcoma of bone. *Surg. Gynecol Obstet.* 68:45-53, 1939.
48. Petrilli, A. S.: Osteossarcoma - Quimioterapia Intra-Arterial e fatores prognósticos. Tese de Doutorado. Escola Paulista de Medicina - São Paulo, S.P. 1988.
49. Petrilli, A.S.; Jesus-Garcia, R.; Kechichian, R.; Seixas, M.T. et al.: Protocolo de Osteossarcoma - Estudo IV. Escola Paulista de Medicina - Universidade Federal de São Paulo, p.11-12, 1996.
50. Picci, P.; Sangiorgi, L.; Rougraff, B.T.; Neff, J.R.; Casadei, R.; Campanacci, M.: Relationship of chemotherapy-induced necrosis and surgical margins to local recurrence in osteosarcoma. *J Clin.Oncol.* 12(12):2699-705, 1994.
51. Rao, B.N.; Champion, J.E.; Pratt, C.B.: Limb salvage procedure for children with osteosarcoma. An alternative to amputation. *J. Pediatr. Surg* 18:901, 1983.
52. Raymond, A.K.; Chawla, S.P.; Carrasco, H.C.: Osteosarcoma chemotherapy effect: A prognostic factor. *Semin Diagn Pathol.* 212, 1987.
53. Resnick, D.; Niwayama, G.: *Diagnosis of bone and joint disorders*, ed 2, vol 6. Philadelphia, W.B. Saunders Co, 1988.
54. Robertson, W.W.; Janssen, H.F., Pugh, J.L.: The spread of tumor-cell particles after bone biopsy. *J Bone Joint Surg.* 66A:1243, 1984.
55. Rosen, G.; Caparros, B.; Huvos, A.G.: Preoperative chemotherapy for osteogenic sarcoma: Selection of postoperative adjuvant chemotherapy based on the response of the primary tumor to preoperative chemotherapy. *Cancer* 49:1221, 1982.
56. Rosen, G.; Marcove, R.J.; Huvos, A.G.: Primary osteogenic sarcoma. Eight years of adjuvant chemotherapy. *J Cancer Res. Clin. Oncol.* 106:55, 1983.
57. Rubin, P.: *Clinical Oncology - A Multidisciplinary Approach*. Ed 6, Rochester, NY, USA. American Cancer Society, 1983.
58. Sanerkin, M.G.; Woods, C.G.: Fibrosarcomata and malignant fibrous histiocytomata arising in relation to enchondromata. *J. Bone Joint Surg.* 61B:366, 1979.
59. Schiller, C.; Windhager, R.; Fellingner, E.J.; Salzer-Kuntschik, M.; Kaider, A.; Kotz, R.: Extendable tumor endoprotheses for the leg in children. *J. Bone Joint Surg.* 77(4):608-14, 1995.
60. Schmale, G.A.; Conrad, E.U.; Raskind, W.H. The natural history of Hereditary Multiple Exostoses. *J Bone Joint Surg.* 76A(7):986-992, 1994.
61. Schulman, L.; Dorfman, H.D.: Nerve fibers in osteoide osteoma. *J Bone Joint Surg* 52A: 1351, 1970.
62. Scotlandi, K.; Serra, M.; Manara, C.; Maurici, D.; Benini, S.; Nini, G.; Campanacci, M.; Baldini, N. *Cancer* 75(3):806-14, 1995.
63. Sherman, M.S.; McFarland, G.: Mechanism of pain in osteoide osteoma. *South Med J* 58:163, 1965.
64. Simon, M.A.: Current concepts review: Biopsy of musculoskeletal tumors. *J Bone Joint Surg.* 64A:1253, 1982.
65. Solomon, L.: Hereditary multiple exostosis. *Am. J. Hum. Genet.* 16:351, 1964.

66. Sundaram, M; McGuire, M.H.; Herbold, D.R.: Magnetic resonance imaging in planing limb salvage surgery for primary malignant tumors of bone. *J Bone Joint Surg.* 68A:809, 1986.
67. Ward, W.G.; Mikaelian, K.; Dorey, F.; Mirra, J.M.; Sassoon, A.; Holmes, E.C.; Eilber, F.R.; Eckardt, J.J.: Pulmonary metastases of stage IIB extremity osteosarcoma and subsequent pulmonary metastases. *J.Clin.Oncol.* 12(9):1849-58, 1994.
68. Ward, W.G.; Eckardt, J.J.; Shayestehfar, S.; Mirra, J.; grogan, T.; Oppenheim, W.: Osteoid osteoma diagnosis and management with low morbidity. *Clin.Orthop.* (291):229-35, 1993.
69. Weiner, M.A.; Harris, M.G.; Lewis, M.M.: Neoadjuvant high dose methotrexate, cisplatin, and doxorubicin for management of patients with non-metastatic osteosarcoma. *Cancer Treat. Rep.* 70: 1431, 1986.
70. Rosenthal, D.I.; Schiller, A.L.; Mankin, H.J. - Chondrosarcoma: correlation of radiological and histological grade. *Radiology* 45:582-94, 1984.
71. Schajowicz, F. *Tumors and Tumorlike Lesions of Bone.* 2nd ed. Berlin, Germany: Springer-Verlag, 1994.
72. Dahlin D.C.; Beabout, J.W. - Differentiation of low-grade chondrosarcomas. *Cancer* 28:461-6, 1971.
73. Capanna, R.; Bertoni, F.; Bettella, G. et al. Dedifferentiated chondrosarcoma. *J. Bone Joint Surg.* 70(A):60-9, 1988.
74. Bertoni, F.; Boriani, S.; Laus, M.; Campanacci, M. - Periosteal chondrosarcoma and periosteal osteosarcoma. Two distinct entities. *J. Bone Joint Surg.* 182(B) 64:370-6, 1982.
75. Erikson, A.I.; Schiller, A.; Mankin, H.J. - The management of chondrosarcoma of bone. *Clin. Orthop.* 153:44-66, 1980.
76. Evans, H.L.; Ayala, A.G.; Romsdahl, M.M. - Prognostic factors in chondrosarcoma of bone: a clinicopathologic analysis with emphasis on histologic grading. *Cancer* 40: 818-31, 1977.
77. Marcove, R.C.; Huvos, A.G. - Cartilaginous tumors of the ribs. *Cancer* 27:794-810, 1971.
78. Kreicbergs, A.; Boquist, L.; Borssén, B.; Larsson, S.E. - Prognostic factors in chondrosarcoma: a comparative study of cellular DNA content and clinicopathologic features. *Cancer* 50:577-83, 1982.
79. Fraumeni, J.F.; Glass, A.G. - Rarity of Ewing's sarcoma among U.S. negro children. *Lancet* 1: 366-7, 1970.
80. Hunt, T.R.; Schwappach, J.R.; Anderson, H.C - Healing of a segmental Defect in a Rat Femur with Use of an Extract from a Cultured Human Osteosarcoma Cell-Line (Saos-2). *J. Bone Joint Surg.* 78A(1):41-48, 1996.
81. Lewis, J.J.; Healey, J.H.; Huvos, A.G.; Burt, M. - Benign Giant-Cell Tumor of Bone with Metastasis to Mediastinal Lymph Nodes. *J. Bone Joint Surg.* 78A(1): 106-110, 1996.

## LESÕES METASTÁTICAS DO OSSO

### 1 - METÁSTASES ÓSSEAS DE CARCINOMAS

As metástases ósseas são a forma mais comum de tumores ósseos malignos e eventualmente, todo tumor maligno pode produzir metástases ósseas. As metástases ósseas podem estar associadas com dor, grave incapacidade e dar origem à complicações mais sérias. No entanto, raramente causam a morte. Em geral os pacientes morrem devido ao câncer primário e por complicações a ele relacionadas. Com o aumento da sobrevida e a precocidade na detecção das metástases, observamos uma incidência crescente de metástases e de suas complicações.



### INCIDÊNCIA

Na Escola Paulista de Medicina encontramos como incidência dos tumores primários que apresentaram metástase óssea:

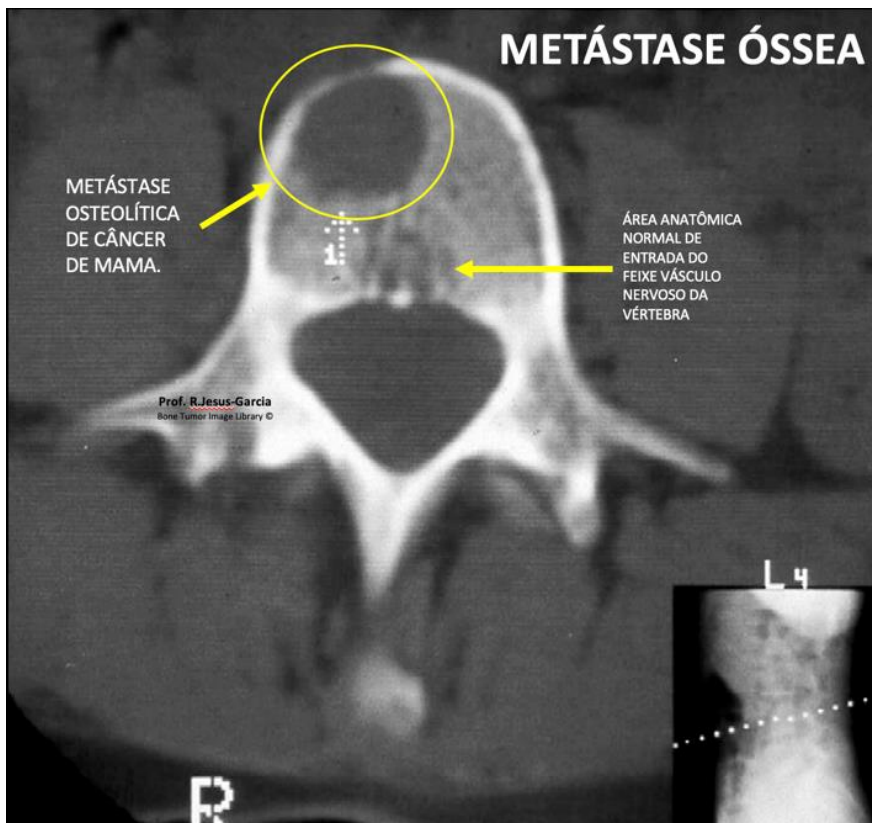
49.6%	mama
10.5%	mieloma
9.6%	rim
9.0%	pulmão
4.9%	próstata
3.7%	tireóide
3.0%	desconhecido
1.5%	linfoma
1.5%	cólon
0.8%	bexiga
0.8%	leucemia
0.6%	útero
0.5%	estômago
0.5%	naso-faringe
0.5%	parótida



Os locais mais comuns de metástases ósseas são:

VÉRTEBRAS	69%
PÉLVIS	41%
FÊMUR	25%
COSTELAS	25%
CRÂNIO	14%
ÚMERO PROXIMAL	9.6%
ESCÁPULA	5.7%
CLAVÍCULA	4.1%

A rota mais frequente de disseminação óssea dos carcinomas é a corrente sanguínea. A presença do plexo venoso, sem válvulas e sua comunicação livre com os canais venosos das vísceras abdominais, torácicas e da parede torácica, explica a ocorrência precoce de metástases para a coluna vertebral e pelve, nos pacientes com carcinoma de próstata, mama e tireóide.



## TRATAMENTO

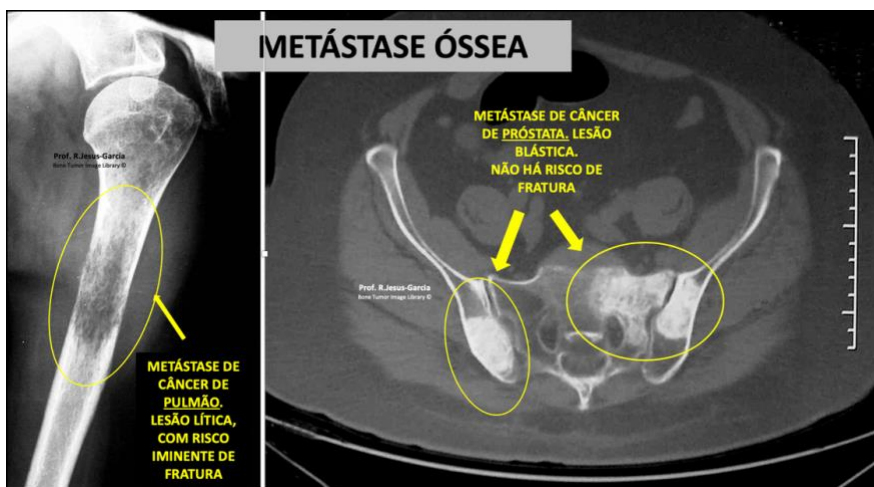
### 1 - CUIDADOS CLÍNICOS

Deve-se prestar atenção ao estado geral do paciente, seu estado nutricional e a ocorrência de problemas metabólicos. Dependendo da localização e extensão da lesão, os sintomas podem ser controlados com medicamentos analgésicos. Algumas modalidades de terapia, entre elas as órteses, podem proteger a área e ser muito úteis.

### 2 - RADIOTERAPIA

A principal modalidade de tratamento das metástases ósseas é a radioterapia, sendo a principal indicação o alívio da dor e a manutenção da função.

A radioterapia é efetiva no controle temporário da dor, assim como na diminuição ou controle local da destruição óssea. A palição efetiva ocorre em aproximadamente 80% dos casos. A duração da resposta é variável, mas geralmente no câncer de próstata ou mama, ela costuma ser de 9 a 12 meses. Somado a isso, o tratamento sistêmico da doença primária pode controlar o processo neoplásico e produzir a cura óssea em alguns casos. Esse tratamento inclui o uso de drogas citotóxicas, agentes hormonais.



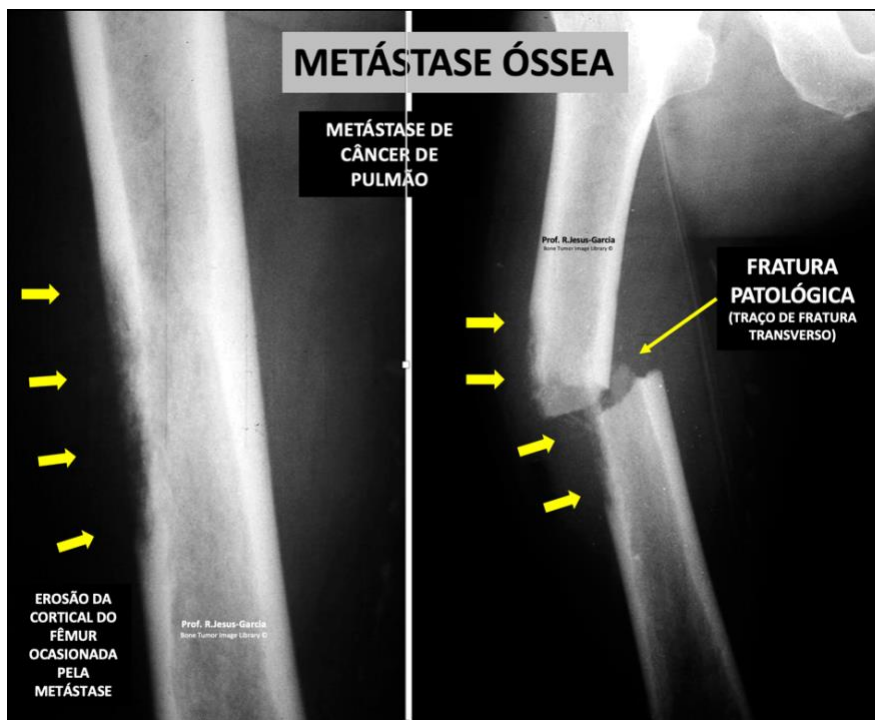
### 3 - TRATAMENTO CIRÚRGICO

Com a extrema melhoria do tratamento oncológico, os pacientes com lesões metastáticas ósseas tem apresentado uma sobrevida não só mais longa, como também com melhor qualidade.

As fraturas patológicas da coluna devido à metástases, têm absoluta indicação de cirurgia. Entretanto, em pacientes com metástases e fraturas por compressão, sem envolvimento neurológico, a dor intratável geralmente responde à radioterapia e ao uso de coletes.

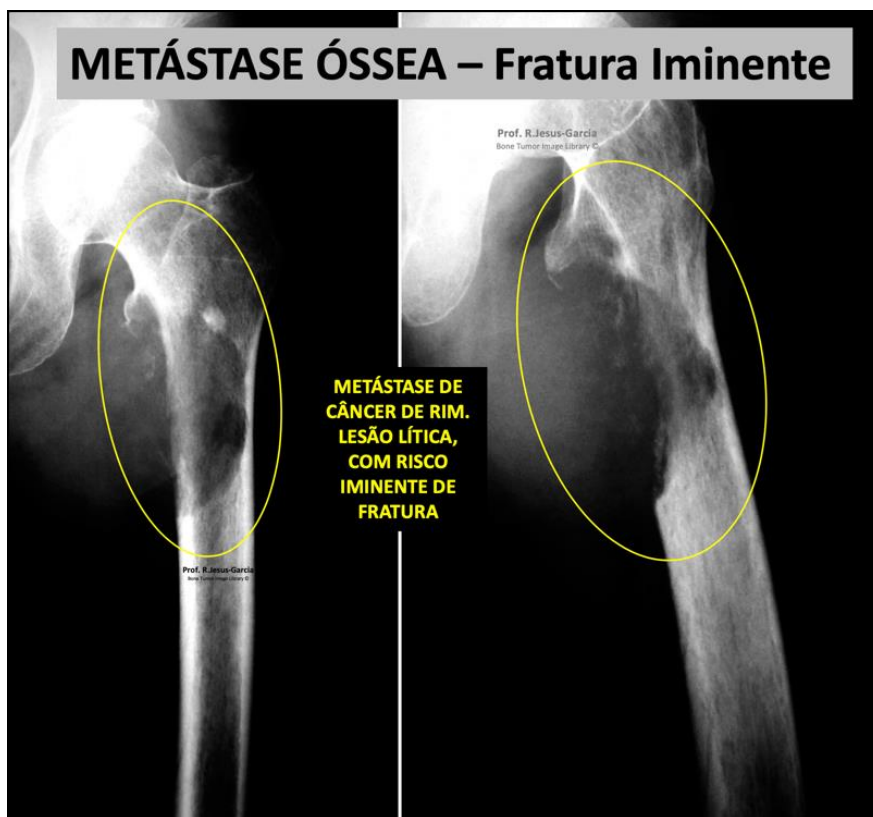
Nas fraturas de coluna associadas ao envolvimento neurológico, indicamos a laminectomia descompressiva, seguidas de osteossítese com parafusos transpediculares, fixados por barras de titânio. Essa abordagem é de valia quando a lesão nervosa ainda não se estabeleceu.

No passado, muitos pacientes foram privados dos benefícios da fixação interna porque a destruição óssea parecia tão extensa, que se acreditava que a fixação interna não seria possível. Entretanto, com o desenvolvimento da cirurgia da coluna, demonstrou-se que a combinação de hastes intramedulares e o cimento de metil-metacrilato, pode proporcionar uma fixação rígida na maioria dos pacientes com lesões avançadas. A maioria das lesões requer radioterapia posterior à cirurgia.



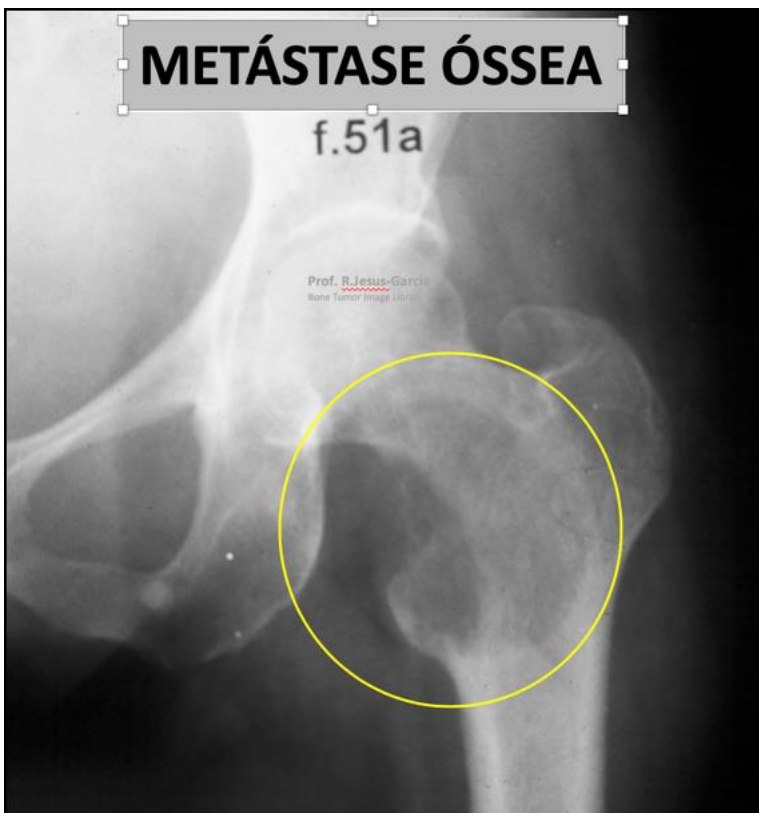
A fixação interna profilática pode ser feita quando uma lesão metastática em ossos longos torna-se dolorosa, devido às microfaturas e enfraquecimento da cortical óssea. A radioterapia como método isolado costuma aliviar a dor mas a fixação profilática deve ser considerada antes que ocorra uma fratura. Esta técnica é indicada quando há lesões líticas bem definidas (aquelas com mais do que 3 cm de diâmetro no qual 50% ou mais de cortical estão destruídas). Também nos pacientes em que a dor persiste no foco de lise, depois do tratamento radioterápico, a fixação interna deve ser uma indicação.

A fixação profilática antes que a fratura patológica ocorra evita o deslocamento dos fragmentos da fratura e elimina a necessidade de cirurgia de urgência. Além disso, o tratamento de uma lesão intracompartimental é sem dúvida mais efetivo do que o tratamento da lesão extracompartimental, onde já houve disseminação local.



### **TÉCNICA CIRÚRGICA**

A técnica cirúrgica irá variar, dependendo da localização da fratura, da extensão da destruição óssea e das condições gerais do paciente. Nos ossos longos, de uma maneira geral as fraturas são tratadas através da ressecção simples, ou da curetagem/ressecção e fixação interna, suplementada com cimento acrílico de meta-metil-metacrilato. Nas extremidades epifisárias ou metafisárias, a substituição por endopróteses não convencionais é indicada.



Dentre os critérios de qualificação para essas cirúrgicas está o alívio da dor do paciente, independente do prognóstico de sobrevivência. Mesmo em pacientes com um prognóstico "fechado", sem chances de quimio ou radioterapia adjuvante, indicamos essas cirurgias, uma vez que o não tratamento restringe o paciente ao leito, com as complicações inerentes, além do difícil controle da dor e da sensação de "mobilidade dos ossos fraturados".

A pobre qualidade do osso proximal e distal à fratura não é, de forma nenhuma, contra-indicação do procedimento.

## CONCLUSÃO

Na doença metastática, cada paciente deve ser considerado individualmente e a decisão do melhor método de tratamento deve ser feita depois de um completo estadiamento. Embora o tratamento seja paliativo, é importante evitar uma atitude de "descrédito e abandono", entregando o paciente à própria sorte. As conseqüências dessa atitude podem ser desastrosas e irreversíveis, levando o paciente e a família à situações desumanas.

O bom senso deve ser utilizado na decisão dos objetivos do tratamento, métodos e abordagens e isto sempre requer uma equipe multidisciplinar. A manutenção de uma atitude ativa e agressiva na abordagem da fratura patológica pode ajudar na melhoria da qualidade de vida por alguns anos. Os resultados da fixação interna nesses casos são paliativos e os objetivos principais são o alívio da dor, melhora da função e a facilitação dos cuidados médicos e de enfermagem.

## SARCOMAS DOS TECIDOS MOLES

### **Prof. Dr. Reynaldo Jesus-Garcia**

Professor Titular, Livre-Docente do Departamento de Ortopedia da Escola Paulista de Medicina – UNIFESP. Chefe do Setor de Ortopedia Oncológica do Hospital São Paulo de do Instituto de Oncologia Pediátrica – IOP-GRAACC. Professor Titular do Curso de Pós-Graduação e Ortopedista Oncologista do Hospital Israelita Albert Einstein. Fellowship no MD Anderson Cancer Center, Houston, USA. Ex-Presidente da Sociedade Internacional de Tumores Ósseos (ISOLS) e Membro da American Musculoskeletal Tumor Society (MSTS).

## INTRODUÇÃO

Os sarcomas dos tecidos moles são tumores malignos, localmente agressivos e com um potencial variado de metástases. As metástases tipicamente se desenvolvem nos pulmões, mas ocasionalmente podem atingir os linfonodos regionais. Há muitos tipos histológicos de sarcomas dos tecidos moles, mas geralmente a escolha e indicação do tratamento cirúrgico dependem primariamente do grau histológico (baixo ou alto grau) e da localização anatômica da lesão.

Os principais sarcomas dos tecidos moles são divididos de acordo com o tipo histológico (1) em:

- Sarcomas Fibroblásticos – Miofibroblásticos
  - Fibrossarcoma do adulto
  - Mixofibrossarcoma
  - Dermatofibrossarcoma *protuberans*

- Sarcomas Fibro-Histiocíticos
  - Sarcoma Pleomófico Indiferenciado (fibrohistiocitoma maligno)
- Sarcomas Lipomatosos
  - Lipossarcoma
- Sarcomas do Músculo Liso
  - Leiomiossarcoma
- Sarcomas do músculo estriado
  - Rabdiossarcoma
- Sarcomas dos vasos linfáticos e sangue
  - Angiossarcoma
- Tumores da bainha de nervos periféricos
  - Tumor maligno da bainha de nervo periférico
- Tumores sem origem determinada
  - Sarcoma sinovial
  - Sarcoma epitelióide

## **FIBROSSARCOMA DO ADULTO**

O fibrossarcoma do adulto é um tumor maligno, composto de fibroblastos, com variável produção de colágeno. Atualmente é considerado um diagnóstico de exceção pelos patologistas.

O fibrossarcoma costuma se originar do tecido fibroso inter ou intra-muscular, da fáscia, tendões ou aponeuroses. Pode apresentar crescimento de poucos meses até vários anos.





Há relatos de aparecimento de fibrossarcomas em áreas previamente irradiadas ou ao redor de implantes metálicos.

### **Tratamento**

O tratamento consiste em ressecção ampla de todo o tumor. Apresenta uma alta taxa de recorrência de aproximadamente quando parcialmente ressecado. O tratamento quimioterápico e radioterápico raramente é indicado nessa histologia de sarcoma.

Em crianças, sempre iniciamos o tratamento com quimioterapia neoadjuvante, visto que frequentemente há diminuição importante do volume da lesão.

Os fatores de mau prognóstico para os fibrossarcomas dos tecidos moles são o alto grau, a alta celularidade em relação à baixa quantidade de fibras colágenas, as altas taxas de mitose (>20/10 campos de grande aumento) e a presença de necrose. As metástases ocorrem no pulmão e no osso, principalmente do esqueleto axial. A sobrevida global em 5 anos gira ao redor de 39-54%.

### **MIXOFIBROSSARCOMA**

Corresponde a um grupo de lesões fibroblásticas malignas com variável estroma mixóide, pleomorfismo e padrão vascular característico. É um dos sarcomas mais comuns nos pacientes idosos principalmente na 6ª a 8ª décadas de vida. São mais comuns nas extremidades, principalmente nos membros inferiores

e menos frequentemente aparecem no tronco. A massa apresenta crescimento lento e indolor.

Seu tratamento é a ressecção completa com margens amplas. A ressecção incompleta é responsável por até 60% de chance de recidiva local. Pode evoluir com metástases pulmonares ou ganglionares em cerca de 20-35% dos casos. Não há evidências de resposta à quimioterapia nessa histologia de sarcoma dos tecidos moles. A sobrevida global em 5 anos é de 60-70% nas várias publicações.

Os fatores de mau prognóstico nesse tumor são a localização profunda e o alto grau de malignidade, enquanto a recorrência local é aparentemente, influenciada apenas pelas margens cirúrgicas não adequadas em sua ressecção.

### **DERMATOFIBROSSARCOMA *PROTUBERANS***

Corresponde a um tumor nodular cutâneo, de malignidade intermediária, agressivo localmente, que cresce de maneira infiltrativa, caracterizado por um comportamento altamente recidivante localmente.

A forma mais característica é a presença de uma massa nodular cutânea em pacientes adultos na 1ª metade da vida. Aparecem preferencialmente no tronco, seguido pela extremidade inferior, superior e cabeça e pescoço. Apresentam um crescimento lento, mas persistente, algumas vezes por anos. A manifestação inicial é o aparecimento de uma massa firme, achatada palpável e visível na pele e subcutâneo. Pode ficar inalterada durante anos e sem

causa aparente, apresentar crescimento. As lesões negligenciadas podem atingir grandes proporções, com múltiplos nódulos satélites. A pele sobre o tumor frequentemente apresenta ulcerações.

A alta taxa de recidiva deste tumor justifica as cirurgias onde as margens devem ter no mínimo, três centímetros de tecidos normais, tridimensionalmente, ao redor do tumor. Essas cirurgias devem ser realizadas obrigatoriamente com o estudo das margens, realizados pelo patologista, com o auxílio da biópsia de congelação intra-operatória. A incidência de recidiva local após cirurgias com margens satisfatórias, com mais do que 3 centímetros é de 10 a 20%, comparadas a 43% quando a cirurgia tem margens menores do que 2 centímetros ou são contaminadas. (2) As recorrências aparecem com até 3 anos do diagnóstico, embora a porcentagem de recidivas até 5 anos ainda seja significativa e justifique o seguimento protocolar do paciente.



A radioterapia está indicada para pacientes com cirurgias em que as margens continuam comprometidas, mesmo após a revisão. Da mesma forma, é indicada para lesões recidivantes. A terapia -

alvo com imatinibe para casos recidivados ou metastáticos tem sido a melhor opção. A taxa de resposta nos estudos tem sido relatada como superior a qualquer tratamento alternativo, principalmente nos tumores que expressam fator de crescimento derivado de plaquetas (PDGFR). Nos casos de doença metastática/recorrente, o tratamento com terapia alvo baseada no imatinibe, embora com pouca evidencia, parece a melhor opção.

(3)

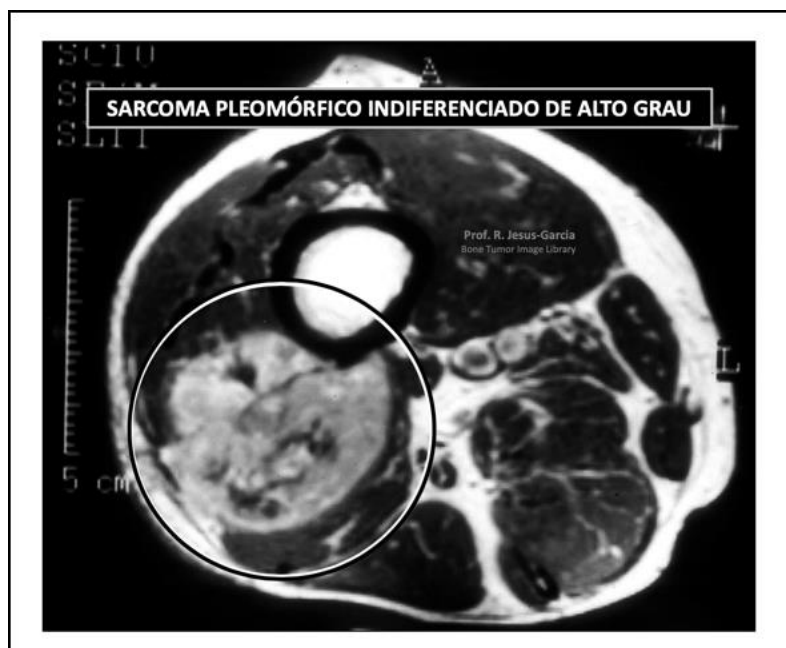
Essas lesões raramente apresentam metástases e nos raros casos descritos de metástases pulmonares, estas ocorreram em 3,4% dos casos, vários anos após a cirurgia inicial. A disseminação ganglionar é relatada na Literatura e deve-se seguir o paciente com PET-CT.

### **SARCOMA PLEOMÓRFICO INDIFERENCIADO DE ALTO GRAU (UPS) – antigo FIBROHISTIOCITOMA MALIGNO**

Correspondem a um grupo de sarcomas indiferenciados e pleomórficos. O termo fibrohistiocitoma pleomórfico maligno pode ser usado como sinônimo do sarcoma pleomórfico indiferenciado de alto grau. Correspondem aos sarcomas de tecidos moles mais comuns nos adultos acima dos 40 anos.

A maior parte dos sarcomas pleomórficos indiferenciados de alto grau ocorrem nos tecidos profundos (subfasciais) das extremidades (especialmente nos membros inferiores) e raramente no tronco. Raramente (menos de 10%) são subcutâneos. Crescem progressivamente no período de meses ou até anos. Em alguns casos, pode haver crescimento muito rápido,

ocasião em que podem ser dolorosos. Cerca de 15% apresentam metástases pulmonares. Há relatos de aparecimento em locais previamente irradiados e em áreas com ulceração crônica ou cicatrizes.



As lesões situadas profundamente apresentam uma taxa de recorrência e de metástases maior do que as lesões situadas na pele e no tecido celular subcutâneo. A chance de comprometimento de gânglios linfáticos gira entre 4 a 17%.

As lesões mixóides crescem mais lentamente e se comportam com menos agressividade, mas apresentam uma alta taxa de recidiva local.

O tratamento cirúrgico deve ser a ressecção com margens amplas seguido do tratamento adjuvante com quimio e radioterapia. O sarcoma pleomórfico de alto grau não admite a cirurgia com margens marginais. As margens marginais, coincidentes ou

contaminadas por tumor devem ser revisadas e ampliadas. A quimioterapia indicada para o sarcoma pleomórfico indiferenciado de alto grau é a mesma utilizada para os osteossarcomas e baseia-se em cisplatina e doxorrubicina.

Os fatores de pior prognóstico nos sarcomas pleomórficos de alto grau são a localização profunda, o tamanho do tumor, o grau e o subtipo histológico e a recidiva local.

São tumores de alto grau, indiferenciados com taxa de recidiva local de 19-31% nas várias publicações e sobrevida de 5 anos ao redor de 65-70% no período de 12 a 24 meses. As metástases são mais frequentes no pulmão (90%) e nos ossos (8%). (4)

## **LIPOSSARCOMA**

É um dos tumores mais comuns do adulto. No mesmo grupo dos lipossarcomas encontram-se uma larga variedade de subtipos, diferentes um dos outros e com comportamento desde os não-metastáticos (ex. neoplasia lipomatosa atípica) até aqueles altamente metastáticos (ex. lipossarcoma pleomórfico). Todos os subtipos do lipossarcoma apresentam determinadas características em comum, como por exemplo, a localização profunda em contraste com os lipomas que são superficiais e raramente ocorrerem em crianças.

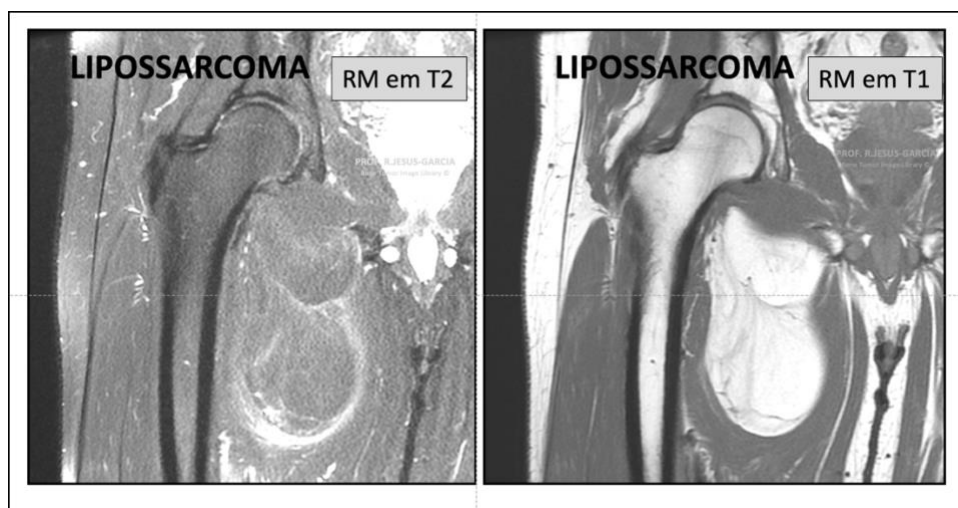
A OMS divide os lipossarcomas em 4 subtipos principais:

- Lipossarcoma bem diferenciado (Neoplasia lipomatosa atípica)

- Lipossarcoma mixóide de células redondas
- Lipossarcoma desdiferenciado
- Lipossarcoma pleomórfico

São tumores derivados dos lipoblastos malignos. Acometem qualquer tecido em que a gordura esteja presente e são geralmente malignos desde seu aparecimento. Apresentam grande variação de comportamento, desde baixo grau, bem diferenciados até os de alto grau, com células redondas e pleomórficas. Raramente se originam de lipomas pré-existentes.

Aparecem em todas as idades, mas o pico de incidência é dos 40 aos 60 anos. As localizações mais comuns de aparecimento são o membro inferior, a cavidade abdominal, o retroperitônio, o tronco, o membro superior, a cabeça e o pescoço em ordem decrescente.



Algumas vezes podem ser multicêntricos, principalmente na cavidade abdominal. São indolores e podem atingir grandes

volumes sem que o paciente perceba sua presença e seu crescimento.

O tratamento dos lipossarcomas consiste na ressecção do tumor com margens amplas. O tratamento adjuvante nos tumores de alto grau de malignidade deve sempre ser discutido com os oncologistas clínicos, avaliando as vantagens e desvantagens do tratamento quimioterápico, principalmente em pacientes mais idosos, ou com várias co-morbidades. Os lipossarcomas encontram-se entre os tumores mais rádio-sensíveis entre os sarcomas. Baseado nessa alta sensibilidade, indicamos em nosso Serviço a radioterapia, mas apenas para os pacientes com lipossarcomas de alto grau.

Em alguns casos o lipossarcoma de alto grau pode ser tratado com a braquiterapia, como alternativa à radioterapia externa. Em pacientes com cirurgias inadequadas com margens contaminadas ou nos casos de recidiva, a braquiterapia pode ser utilizada no momento da cirurgia de revisão e ampliação das margens.

O fator prognóstico mais importante para os lipossarcomas é a localização anatômica. Lesões localizadas em regiões de fácil abordagem cirúrgica apresentam baixa taxa de recorrência (< 2%) após a ressecção completa com margens amplas. No entanto, os tumores que se localizam em regiões de difícil acesso cirúrgico, como o retroperitônio ou o mediastino costumam apresentar altas taxas de recidiva local (>20%), principalmente devido a cirurgias com margens marginais ou contaminadas. Geralmente evoluem com complicações locais ou com a desdiferenciação após várias cirurgias e o aparecimento de metástases.



Nos pacientes metastáticos, o esquema de quimioterapia preferencial persiste sendo baseado em doxorubicina combinado ou não a ifosfamida. Atualmente a trabectedina tem apresentado altas taxas de resposta no lipossarcoma, especialmente no subtipo mixóide.

A sobrevida global do lipossarcoma varia desde 100% de sobrevida nos tumores lipomatosos atípicos até 20% de sobrevida em 10 anos nos lipossarcomas desdiferenciados, localizados no retroperitônio ou no mediastino. Os lipossarcomas apresentam uma predileção por metástases pulmonares.

### **LEIOMIOSSARCOMA (SARCOMA DO MÚSCULO LISO)**

É um tumor maligno formado por células com característica do músculo liso.

Ocorre nas faixas etárias da meia idade e nos idosos. São lesões raras nos adultos jovens e crianças. Compõe uma alta porcentagem dos sarcomas do retroperitônio e da pelve. É o sarcoma mais comum com origem nos grandes vasos sanguíneos, principalmente da veia cava inferior e das grandes veias dos membros inferiores. São raros nas extremidades. Podem raramente se localizar na região intramuscular ou no subcutâneo, provavelmente originado de veias de pequeno ou médio calibre.

Apresentam-se como massas de crescimento lento e muitas vezes não percebidas pelos pacientes. No retroperitônio podem

comprimir estruturas importantes, como a veia cava com os sintomas relativos à compressão. Quando localizados nas raízes dos membros, podem apresentar como primeiro sinal o edema do membro.



O leiomiossarcoma pode evoluir com recidiva local, invasão óssea e metástases, muitas vezes anos após a cirurgia inicial. Os fatores prognósticos mais importantes são o tamanho e a localização do sarcoma. As metástases disseminadas pelo esqueleto são comuns. Os leiomiossarcomas do retroperitônio têm prognóstico reservado na grande maioria dos casos devido a seu grande volume, dificuldade ou impossibilidade de ressecção com margens adequadas e a grande incidência de recorrências locais e metástases. Da mesma forma, têm prognóstico reservado àqueles localizados nos grandes vasos, principalmente no retroperitônio e no mediastino.

Ao contrário, os leiomiossarcomas localizados nas extremidades têm bom prognóstico, com baixa incidência de metástases e de recorrências locais quando adequadamente ressecados. No entanto, podem apresentar comportamento semelhante aos leiomiossarcomas do retroperitônio.

A radioterapia deve ser utilizada sempre que possível. A quimioterapia deve ser realizada nos tumores de grande volume ou naqueles que se apresentam com metástases. Novas drogas estão sendo utilizadas para o tratamento dos leiomiossarcomas, ainda sem resultados de longo prazo. Damos preferência à combinação de gemcitabina com docetaxel como tratamento inicial, mas novas drogas, como a trabectedina, têm apresentado resultados promissores.

## **RABDOMIOSSARCOMA**

O rabdomiossarcoma corresponde a um grupo de tumores derivados da célula do músculo estriado, dividido em 3 subtipos:

Rabdomiossarcoma pleomórfico do adulto (13%)

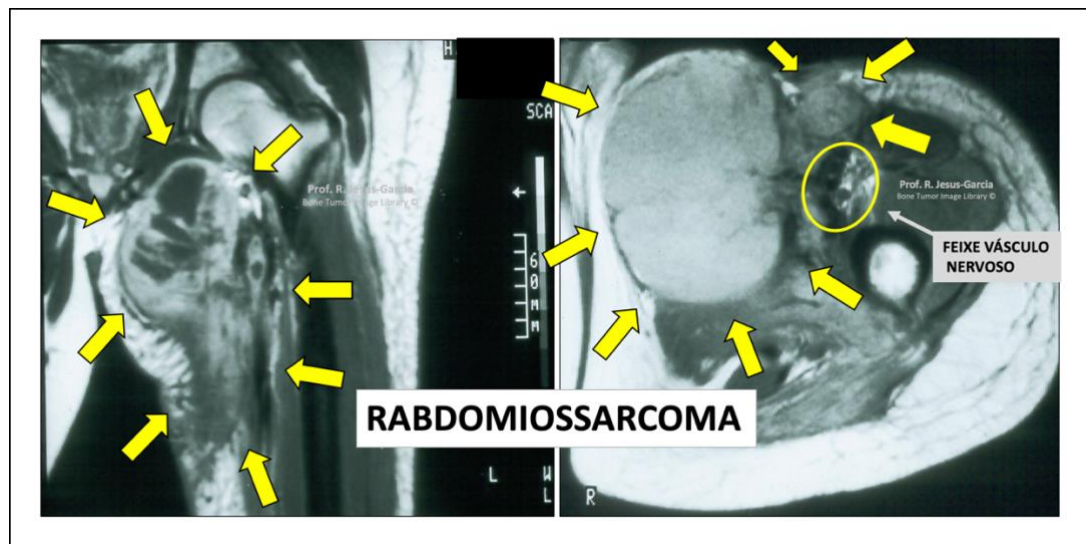
Rabdomiossarcoma embrionário (46%)

Rabdomiossarcoma alveolar (41%)

### **RABDOMIOSSARCOMA PLEOMÓRFICO DO ADULTO**

É o subtipo que aparece mais frequentemente nas extremidades, com especial predileção por certos grupos musculares profundos: quadríceps, adutores, bíceps e braquial. A maior parte dos

pacientes apresentam uma massa de crescimento rápido, com edema e dor.



Ocorrem quase que exclusivamente nos adultos, mais frequentemente na 4ª a 7ª décadas e evoluem com recidiva local e metástases à distância.

A ressecção local com margens amplas é o tratamento de escolha. Atualmente temos utilizado esquemas de quimioterapia neoadjuvante com múltiplas drogas. Os esquemas são baseados nos mesmos protocolos pediátricos e utilizam vincristina, actinomicina-D e ciclofosfamida. Entretanto devido a pior evolução esperada para esse grupo, novos protocolos incorporando irinotecano e doxorrubicina têm sido testados. No pós-operatório, deve-se seguir o tratamento adjuvante com quimioterapia e radioterapia.

O prognóstico para o rabdomyosarcoma pleomórfico é reservado com relatos de taxas de recidiva local ao redor de 40% e sobrevida de no máximo 20% em 2 anos.

## **RABDOMIOSSARCOMA EMBRIONÁRIO**

Consiste em um subtipo de rabdomyossarcoma, no qual o comportamento fenotípico e biológico remonta ao músculo esquelético embrionário. É o tipo mais comum de rabdomyossarcoma. Sua incidência nos EUA é de três por milhão de crianças abaixo dos 15 anos. Cerca de 50% dos rabdomyossarcoma embrionários acometem crianças abaixo dos cinco anos de idade.

Embora o rabdomyossarcoma embrionário contenha células que são histologicamente idênticas àquelas do músculo estriado em desenvolvimento, menos de 10% ocorre no tecido muscular das extremidades. A grande maioria dos casos acomete a cabeça e pescoço (47%) seguido pelo sistema gênito-urinário, incluindo a bexiga, próstata e tecidos moles para-testiculares. Pode ainda ocorrer no abdômen, no retroperitônio ou em vísceras abdominais. Os sintomas estão relacionados às áreas de crescimento do rabdomyossarcoma (proptose, diplopia, sinusite, surdez unilateral, retenção urinária, icterícia, massa em partes moles, etc). O paciente tipicamente reclama de dor severa, intermitente ou persistente na área, algumas vezes meses antes da massa tumoral se tornar aparente.

Avanços importantes foram conseguidos no tratamento do rabdomyossarcoma embrionário. A terapia neo-adjuvante é instituída de início e algumas vezes o tumor regride quase completamente. A cirurgia do tumor residual deve ser realizada com a ressecção total, com margens amplas ou radicais, seguida por tratamento adjuvante que consiste na rádio e quimioterapia.

Quimioterapia com múltiplas drogas (vincristina e actinomicina-D, doxorubicina e ciclofosfamida) é utilizada no pré e no pós-operatório. A radioterapia está efetivamente indicada em pacientes com cirurgias com margens exíguas. No caso de cirurgias com margens livres, em pacientes de baixa idade, pode-se postergar a indicação da radioterapia apenas para os casos onde houver recidiva local.

O subtipo embrionário que é comum nas crianças, diferente do pleomórfico, que é comum nos adultos, é o subtipo de melhor prognóstico entre os rabdmiossarcomas. A taxa de sobrevida com cura, após cinco anos é de aproximadamente 80%, com baixa incidência de recorrência local e de metástases pulmonares. Quando as metástases pulmonares estão presentes, a sobrevida cai para perto de 20%.

### **RABDOMIOSSARCOMA ALVEOLAR**

É um subtipo de rabdmiossarcoma primitivo, altamente maligno, composto por células neoplásicas redondas que lembram o linfoma e que mostram diferenciação para células do músculo esquelético.

Ocorre em todas as idades, sendo mais frequente em crianças na puberdade, nos adolescentes e adultos jovens. Desenvolvem-se nas extremidades, na região para vertebral e perineal e na região dos seios da face. Tipicamente apresentam-se como massas de rápido crescimento. Geralmente já apresentam alto grau de malignidade ao diagnóstico.

O tratamento indicado é a cirurgia deve ser realizada com ressecção total, com margens amplas ou radicais e o tratamento adjuvante consiste na rádio e quimioterapia. O esquema de tratamento é semelhante ao do subtipo embrionário. A quimioterapia com múltiplas drogas (vincristina e actinomicina-D, doxorubicina e ciclofosfamida) é utilizada no pré e no pós-operatório. A radioterapia sempre deve complementar o leito cirúrgico. O prognóstico é reservado ao redor de 20% em 2 anos, com alta taxa de mortalidade, principalmente nos pacientes portadores de metástases pulmonares.

## **ANGIOSSARCOMA**

É um sarcoma maligno de células originárias do tecido endotelial. São tumores raros que se desenvolvem como tumores subcutâneos ou associados com linfedema. Raramente se apresentam como tumores profundos. Acometem pacientes idosos com pico de incidência na 7ª década. A localização principal é a musculatura dos membros inferiores, braços, tronco, cabeça e pescoço.

Desenvolvem-se como massas que rapidamente apresentam crescimento, geralmente associadas à coagulopatia, anemia, hematomas persistentes ou fragilidade vascular.

São tumores altamente agressivos e sua cirurgia deve ser realizada com margens amplas ou radicais. Algumas vezes somente a amputação pode oferecer margens adequadas para esse sarcoma que se localiza frequentemente em áreas onde sua ressecção completa não é possível. A recidiva local ocorre em

cerca de 20% dos pacientes e a taxa de mortalidade é de 50% geralmente devido a metástases pulmonares, linfonodais, ósseas e em tecidos moles. A idade mais avançada, a localização retro peritoneal, os tumores de grande tamanho e os valores elevados de Ki-67 estão correlacionados ao pior prognóstico.

Os angiossarcomas podem ser relativamente quimiossensíveis, particularmente à classe das taxanas, como o paclitaxel e o docetaxel. No entanto, o tratamento adjuvante não é padrão, mas pode ser discutido individualmente. Por outro lado, para os tumores metastáticos ou inoperáveis a quimioterapia deve ser oferecida como primeira opção.

## **TUMOR MALIGNO DE BAINHA DO NERVO PERIFÉRICO**

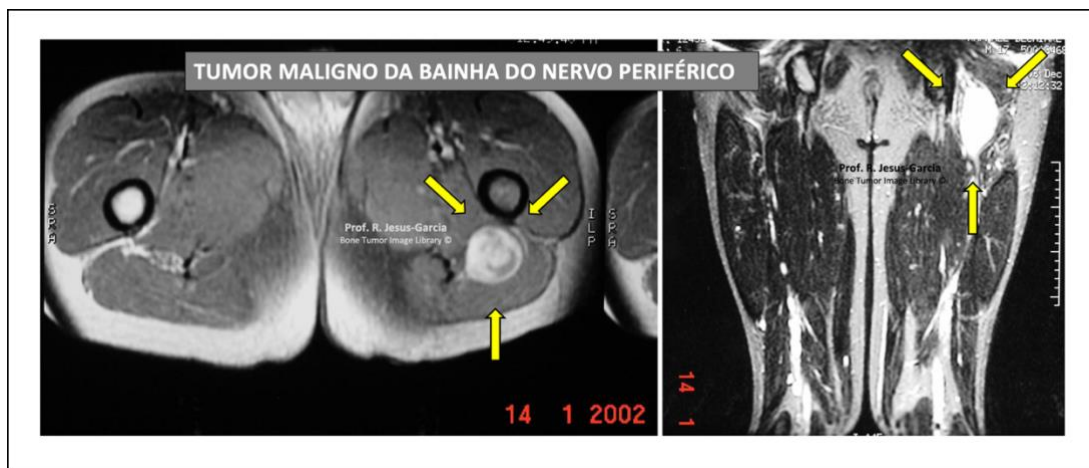
Também conhecido como neurofibrossarcoma ou schwannoma maligno, são sarcomas do nervo que se desenvolvem a partir dos nervos periféricos.

Aparecem com a sintomatologia de tumor palpável, frequentemente maior do que 5 centímetros de diâmetro. O tumor se origina de uma estrutura nervosa profunda, por exemplo do nervo ciático, plexo braquial ou sacral ou mesmo de uma raiz neural junto a medula espinhal. Outras vezes estes sarcomas, mesmo que atinjam grandes volumes, têm origem de pequenos ramos nervosos cutâneos e superficiais. Os pacientes podem ou não apresentar sintomas neurológicos ou déficits sensitivos ou motores. A degeneração de um neurofibroma pode, em pacientes com mais de 40 anos, dar origem a um tumor maligno da bainha do nervo periférico.



O diagnóstico geralmente é feito através da tomografia ou da ressonância magnética ou são descobertos durante o estadiamento de outras doenças como, por exemplo, a neurofibromatose tipo-1 ou a displasia fibrosa. Os pacientes com neurofibromatose tipo-1 que apresentam crescimento ou dor em um neurofibroma pré-existente, devem ser estadiados, devido ao maior risco de malignização. A utilização do PET-CT pode ajudar no diagnóstico da transformação maligna de um entre centenas de neurofibromas plexiformes na NF-1.

As massas podem dilatar o nervo proximal e distalmente ao tumor. Sua aparência macroscópica é similar a de outros sarcomas dos tecidos moles, e nem sempre se evidencia, nem nos exames de imagem e nem na cirurgia, o nervo de onde se originou o tumor.



Apresentam comportamento agressivo, com alta malignidade e devem ser ressecados com margens amplas de segurança, mesmo

que para isso haja necessidade de se sacrificar os nervos que o originaram.

A quimio e a radioterapia não apresentam até o momento, efeito comprovado no controle local desses tumores.

A taxa de recidiva local é alta (40-65%) e as reoperações devem ser radicais, sempre se ampliando a margem em tecidos moles ao redor ou mesmo no nervo. A chance de metástases pulmonares varia de 40-68%.

Entre os fatores de piora do prognóstico encontramos a radioterapia prévia e a cirurgia com margens contaminadas.

A taxa de sobrevida em 5 anos encontra-se ao redor de 52%, mas cai para 15% em tumores ressecados com margens contaminadas. No entanto, os tumores malignos da bainha do nervo periférico que se desenvolveram a partir de neurofibromas, em pacientes com neurofibromatose, apresentam pior prognóstico com sobrevida em 5 anos de aproximadamente 30%.

## **SARCOMA SINOVIAL**

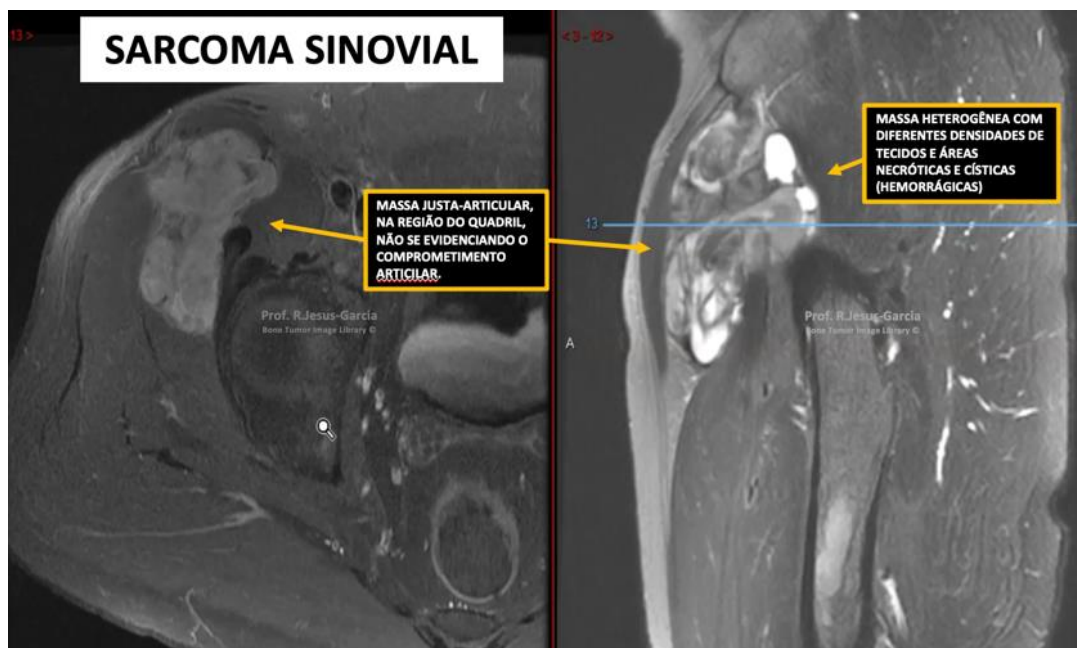
Sarcoma sinovial é uma entidade bem definida, que, a despeito de seu nome, não aparece no interior das articulações, mas sim nos tecidos peri-articulares. Do ponto de vista histológico não há nenhuma evidência de que o tumor cresça do tecido sinovial. Alguns patologistas preferem chama-lo de "carcino-sarcoma" ou

“carcinoma de células fusiformes” que seria um termo mais descritivo e melhor definido.

Sua incidência gira ao redor de 5-10% de todos os sarcomas. Ocorre mais frequentemente nas regiões para-articulares das extremidades, junto à bainha dos tendões, das *bursas* e das cápsulas articulares.

É uma doença de adolescentes e adultos jovens (15-40 anos). Aproximadamente 60% de nossos casos são em pacientes abaixo dos 40 anos de idade. A forma mais comum de apresentação é de uma massa palpável, localizados profundamente. Apresenta uma predileção pelo joelho, com 60% de acometimento nos membros inferiores.

Cresce lentamente e se desenvolve adjacente a uma articulação, com envolvimento da cápsula articular, *bursas* e bainhas tendinosas. Não há relação com o trauma, frequentemente citado pelos pacientes. Nas fases iniciais, não invade o interior da articulação. No entanto com a progressão do tumor, a invasão intra-articular e óssea ocorre nos casos mais avançados. Devido ao lento crescimento, ou a presença, durante vários anos, de uma massa sem crescimento visível, o sarcoma sinovial é frequentemente subestimado em sua agressividade ou malignidade pelo paciente e até pelos médicos.



Nas mãos e nos pés, costumam ser encontrados sarcomas sinoviais pequenos, com até 1 centímetro. Apesar do diagnóstico histológico desfavorável, essas lesões parecem evoluir com bom prognóstico. Um pequeno número (5-10%) de casos pode se originar na cabeça e pescoço.

O tratamento do sarcoma sinovial é basicamente cirúrgico, sendo imperativo a cirurgia com margens amplas ou radicais. O prognóstico é reservado nos casos submetidos à cirurgias com margens inadequadas. Nesses casos a chance de recidiva gira ao redor de 80%.

Nos pacientes operados com margens amplas e com radioterapia adjuvante de altas doses, a taxa de recidiva diminui para 40%, mas ainda assim alta em relação aos demais sarcomas dos tecidos moles. A recorrência ocorre dentro de um período de até 2 anos.

As amputações, incluindo a desarticulação do quadril são frequentemente necessárias. As margens adequadas, com cirurgias R0, são imperiosas nesse sarcoma.

A radioterapia deve ser utilizada sempre que a localização do tumor inviabilize a ressecção com margens adequadas. No entanto, nos pacientes submetidos à cirurgias com margens adequadas, pode ser utilizada para aumentar a chance de controle local.

Em nossa opinião e apoiados pela Literatura, acreditamos que o sarcoma sinovial é quimiosensível.

A utilização de doxorubicina associada sempre a ifosfamida é a primeira escolha nesse subtipo de sarcoma de tecidos moles quimiosensível. Mesmo na falha ao primeiro esquema, a própria ifosfamida em altas doses pode ser oferecida como forma de tratamento de resgate.

As metástases pulmonares ocorrem em cerca de 50% dos pacientes, seguidos pelas metástases ganglionares e para a medula óssea.

Os fatores de melhor prognóstico para o sarcoma sinovial são a idade jovem (menores do que 15 anos), tamanho do tumor menor do que 5 centímetros, localização distal nas extremidades e histologia mostrando baixo grau. A sobrevida em 5 anos para o sarcoma sinovial gira ao redor de 36-76%, caindo para 20-63% em 10 anos devido à metástases tardias. Nos tumores que

apresentam grande calcificação, o que significa tumor de crescimento lento, a sobrevida é relatada como maior (82%).

## **SARCOMA EPITELÓIDE**

O sarcoma epitelióide é um tumor com características morfológicas distintas, mas que frequentemente é confundido com uma variedade de condições benignas e malignas como processos granulomatosos, sarcoma sinovial e carcinoma de células escamosas entre outros.

Acomete adolescentes e adultos jovens, preferencialmente na superfície flexora dos dedos, mão e antebraço, sendo o tumor mais comum de partes moles da mão e do antebraço. Podem ainda comprometer o joelho, perna e tornozelo, região glútea e coxa. Ocorrem tanto superficial como profundamente. Apresentam-se como nódulos firmes, assemelhando-se à calos cutâneos, que podem ser solitários ou múltiplos. Crescem lentamente e sem sintomas. Quando localizados profundamente costumam estar aderidos firmemente à tendões ou suas bainhas, estruturas fasciais.



O tratamento é sua ressecção com margens amplas, sendo necessária na maior parte das vezes a cobertura do local operado com retalhos livre ou pediculados fásquio-cutâneos ou músculo cutâneos. A amputação pode, algumas vezes, ser a melhor indicação para as extremidades. O risco de recorrência local é alto e as cirurgias com margens exíguas, devem ser evitadas. São comuns as múltiplas recorrências locais, principalmente quando a primeira cirurgia é realizada com margens contaminadas, acarretando em reconstruções cada vez mais complexas e mutilantes. Alguns casos evoluem para a necessidade de amputação da extremidade. As metástases e a recidiva local podem aparecer vários anos após o diagnóstico inicial.

Apesar de não haver comprovação da sensibilidade do sarcoma epitelióide à quimioterapia, indicamos em todos pacientes essa modalidade de adjuvância em seguida à cirurgia, principalmente nos tumores grandes e indiferenciados. Quando indicada, a

quimioterapia não foge ao padrão para os sarcomas de partes moles e se baseia em doxorubicina com ou sem ifosfamida.

A radioterapia em altas doses também deve ser utilizada como método adjuvante no sarcoma epitelióide.

A sobrevida em 5 anos varia de 50-85%, decrescendo para 42-55% em 10 anos. Os fatores de pior prognóstico são o sexo masculino, a localização do tumor em áreas diferentes das extremidades, o tamanho do tumor maior do que 5 centímetros, o alto índice mitótico e a localização em planos profundos, histologia com hemorragia, necrose, invasão vascular e a ressecção inicial com margens contaminadas.

## CONCLUSÃO

### SARCOMAS DE PARTES MOLES

- Diagnóstico por imagem
- Biópsia percutânea com "tru-cut" ou Biópsia Aberta
  - Menor do que 5 cm e superficial
    - Ressecção simples e congelação das margens
    - Seguimento
  - Maior do que 5 cm e Profundo
    - Ressecção simples e congelação das margens
    - Avaliação do exame anatomopatológico e imuno-histoquímico:
      - Grau I = observação
      - Grau II = radioterapia (tumores sensíveis)
      - Grau III = radioterapia e quimioterapia (tumores sensíveis)



- Margens contaminadas (revisão cirúrgica sempre)

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Fletcher CD. The evolving classification of soft tissue tumours: an update based on the new WHO classification. *Histopathology*. 2006 Jan;48(1):3-12. PubMed PMID: 16359532.
2. Roses DF, Valensi Q, LaTrenta G, Harris MN. Surgical treatment of dermatofibrosarcoma protuberans. *Surgery, gynecology & obstetrics*. 1986 May;162(5):449-52. PubMed PMID: 3704900.
3. Labropoulos SV, Razis ED. Imatinib in the treatment of dermatofibrosarcoma protuberans. *Biologics : targets & therapy*. 2007 Dec;1(4):347-53. PubMed PMID: 19707305. Pubmed Central PMCID: 2721290.
4. Gibbs JF, Huang PP, Zhang PJ, Kraybill WG, Cheney R. Accuracy of pathologic techniques for the diagnosis of metastatic melanoma in sentinel lymph nodes. *Annals of surgical oncology*. 1999 Oct-Nov;6(7):699-704. PubMed PMID: 10560857.
5. Jesus-Garcia, R. Tumores Ósseos - Diagnóstico e Tratamento. Editora Elsevier, Rio de Janeiro, 2ª.Edição, 2013.

