Neoplasias musculo-esqueléticas malignas

Malignant musculoskeletal tumors

Olavo Pires de Camargo[1], André Mathias Baptista[2]

Camargo OP, Baptista AM. Neoplasias músculo-esqueléticas malignas. Rev Med (São Paulo). 2007 abr.-jun.;86(2):71-81.

RESUMO: Os sarcomas músculo-esqueléticos são muito raros correspondendo a menos de 2% de todas as neoplasias. O diagnóstico precoce é importante fator prognóstico mas em nosso país há uma demora de 6 meses para o diagnóstico. A Osteomielite aguda é o principal diagnóstico diferencial já que afeta o mesmo grupo etário (15-25 anos) e a mesma localização (joelho).

DESCRITORES: Neoplasias ósseas/diagnóstico. Sarcoma. Prognóstico. Diagnóstico precoce. Estadiamento de neoplasias.

Ossos (primário e metastático) e cartilagens

Diagnóstico

A necessidade de um diagnóstico precoce para as neoplasias ósseas em geral é fator determinante para a sobrevida e cura do paciente. A raridade destes tumores (menos de 3% dos tumores em geral) faz com que o diagnóstico seja feito muitas vezes 4 a 6 meses após o inicio da sintomatologia. Além do ortopedista, também o clínico geral, o pediatra e o reumatologista devem estar atentos à esta eventualidade principalmente em casos de evolução clínica atípica.

Nos últimos 15 anos ocorreu uma mudança radical no tratamento dos sarcomas ósseos de alta malignidade graças à poliquimioterapia adjuvante que levou ao controle local do tumor, com acentuada diminuição de seu volume, além do controle sistêmico, que elevou os índices de sobrevida de 10 a 15% em 5 anos para 60 a 70%. Além disso, em mais de 50% dos casos é possível realizar cirurgias com preservação do membro afetado com novas técnicas de reconstrução com enxertos autólogos ou homólogos e endopróteses[1-4].

Não se deve esperar no começo dos sintomas grandes diferenças entre uma lesão benigna e maligna[5-6]. Embora o comportamento biológico seja

[1] Professor Titular e Chefe de Departamento de Ortopedia e Traumatologia.
[2] Mestre em Ciências, Médico Assistente do Grupo de Oncologia Ortopédica.
Endereço para correspondência: Rua Dr. Ovídio Pires de Camargo, 333. São Paulo, SP. CEP 05403-010.

completamente diferente, nas primeiras semanas a dor é de leve intensidade ou até pode não ser constante mesmo nas neoplasias malignas. A associação com trauma local é freqüente principalmente se considerarmos que a maioria das lesões ósseas primárias atinge a faixa dos 15 aos 25 anos onde existe uma grande atividade física com grande ocorrência de contusões e entorses. Se associarmos a isto o fato do joelho também ser o local mais freqüente tanto de traumatismos esportivos como também dos tumores ósseos (60%) pode-se entender porque existe uma demora de 4 a 6 meses para o diagnóstico de um sarcoma ósseo. São ainda freqüentes casos de crianças inicialmente tratadas com o diagnóstico de contusão, lesão ligamentar, tenosinovites, artrite séptica, osteomielite hematogênica aguda, perdendo-se semanas preciosas em que neoplasia continua evoluindo, o que impossibilita muitas vezes que se faça um tratamento conservador do tumor ou o que é pior comprometendo o prognóstico em termos de controle sistêmico da neoplasia.

Dessa forma, diante de um caso em que haja discrepância entre a intensidade do trauma e a persistência dos sintomas, casos de evolução atípica de uma osteomielite ou artrite devem ser novamente avaliados tentando correlacionar pequenas alterações radiográficas tais como rarefação metafisária, pequena reação periosteal ou uma área de calcificação ou lise óssea que podem corresponder à pontos de hipersensibilidade à palpação ou mesmo de dor espontânea. A repetição da radiografia pode mostrar alterações em intervalos de apenas 10 dias se for uma neoplasia de crescimento rápido. O ideal portanto é que o diagnóstico seja feito antes que fiquem evidentes os sinais e sintomas de um processo neoplásico o que pode ocorrer em poucas semanas. Classicamente se sabe que o tempo de evolução clínica e radiográfica é diferente quando comparamos uma lesão benigna com uma maligna. Nos tumores benignos a evolução é longa, quase sem dor local a não ser que haja envolvimento articular ou que este assuma grandes proporções. A pele e o tecido celular subcutâneo ficam precocemente comprometidos nos tumores malignos, tornando-se a pele brilhante, com alopecia e aderente aos planos profundos. Posteriormente, a rede venosa superficial fica abundante e visível.

A radiografia de um tumor ósseo benigno mostra em geral uma lesão delimitada, com tecido reacional circundando a área afetada, sem reação periosteal e sem romper a cortical e atingir as partes moles adjacentes. Já os sarcomas ósseos apresentam reação periosteal, ruptura da cortical com invasão das partes moles, extensas áreas líticas, destruição óssea permeativa e neoformação óssea reacional de limites indefinidos.

Portanto, saber diferenciar todas essas lesões não é muito fácil principalmente devido à sua raridade e por apresentar um comportamento biológico imprevisível. Em caso de dúvida sobre qual a conduta a ser tomada deve-se optar pela repetição do exame clínico local e da radiografia onde será possível observar se a lesão apresentou alterações neste espaço de tempo ou não, caracterizando assim seu caráter latente ou agressivo. Confiar nos exames laboratoriais ou na ressonância magnética pode atrasar ou mascarar um diagnóstico definitivo.

A indicação de outros métodos de diagnóstico por imagem como a tomografia e a ressonância magnética, a cintilografia ou de exames laboratoriais estão na dependência da suspeita clínica inicial não devendo entretanto serem solicitados rotineiramente nos casos de neoplasia óssea. Esses exames retardam em algumas semanas o diagnóstico e o início do tratamento imprescindíveis para a boa evolução do caso principalmente se for um tumor maligno. É freqüente se pedir a dosagem do cálcio e fósforo plasmáticos, da eletroforese de proteínas e das fosfatases ácida e alcalina que quase nada irão acrescentar ao diagnóstico definitivo por serem inespecíficas. A tomografia e a ressonância magnética são exames que complementam a radiografia mas nunca a substituem. A cintilografia tem importância na suspeita de lesão óssea metastática, ou no sarcoma de Ewing que pode apresentar envolvimento ósseo múltiplo, mas não tem especificidade para diferenciar uma lesão óssea benigna de uma maligna com muitos resultados falso positivos.

A indicação de uma biópsia local deve ser sempre o último procedimento diagnóstico já que esta pode alterar a imagem obtida pela tomografia ou pela ressonância. Sua indicação deve preceder sempre qualquer conduta cirúrgica excisional definitiva e sempre baseada em evidências clínicas que justifiquem tal procedimento. Muitas vezes a biópsia não está indicada bastando um acompanhamento clínico e/ou radiográfico periódico nas lesões latentes. Por outro lado somente em casos excepcionais como em um osteocondroma pode-se fazer a ressecção sem uma biópsia prévia. A execução da biópsia deverá ser feita pelo próprio oncologista ortopédico que fará a cirurgia definitiva. São freqüentes contaminações por células neoplásicas em biópsias realizadas sem critério oncológico o que inviabiliza uma ressecção da neoplasia óssea com preservação do membro. Atualmente as biópsias são percutâneas realizadas com incisões mínimas de 1-2 cm empregando-se trefinas de 2 milímetros de diâmetro. Deste modo, o risco de contaminação é bem menor. O local onde foi realizada a biópsia será totalmente ressecado em todo o seu trajeto juntamente com o tumor por ocasião do procedimento cirúrgico definitivo.

ESTADIAMENTO

O estadiamento proposto por Enneking em 1980 e adotado internacionalmente baseia-se em critérios, radiográficos topográficos e logicamente também na análise anatomopatológica e quanto à presença de metástases.

Atualmente é empregado rotineiramente na avaliação e planejamento cirúrgico das neoplasias ósseas e de partes moles, resultando, com isso, a possibilidade de tratamento com critério oncológico, além de permitir uma comparação de resultados alcançados em diferentes serviços com técnicas diferentes na abordagem do tumor. A sua utilização, resultou no início em uma melhor avaliação dos pacientes, com aumento na indicação de cirurgia radical a princípio, mas com acentuada redução de recidiva local, levando a um aumento de sobrevida nos últimos cinco anos. Os objetivos desse estadiamento são:

1. indicar os fatores de prognóstico e risco de recidiva local a que o paciente está sujeito;

2. estratificar os estágios com relação à abordagem cirúrgica;

3. proporcionar um guia para o tratamento adjuvante.

As alterações progressivas do comportamento biológico das lesões músculo-esqueléticas são: 1. Latente: inativo, benigno; 2. Ativo: benigno; 3. Agressivo: benigno; 4. Indolente: baixo grau de malignidade; 5. Crescimento rápido: alto grau de malignidade; 6. Metástase: regional ou à distância. Cada uma dessas progressões tem características clínicas, radiográficas e histológicas distintas, sendo por essa razão, separados em diferentes estágios de comportamento biológico, constituindo a base para o estadiamento de Enneking[7], como mostra o Quadro 1.

Quadro 1. Estadiamento de Enneking[7].

Benigno	Maligno
1. Latente	I. Baixo grau sem metástase A. Intracompartimental B. Extracompartimental
2. Ativo	II. Alto grau sem metástase A. Intracompartimental B. Extracompartimental
3. Agressivo	III. Baixo/Alto grau com metástase A. Intracompartimental B. Extracompartimental

Este sistema de estadiamento é baseado em três fatores: 1. grau (G); 2. local (T); 3. metástase (M).

O grau (G) corresponde à agressividade biológica da lesão, que é determinada pela associação do padrão histológico, radiográfico e clínico da lesão. Dessa forma temos três padrões evolutivos: 1. G0 (benigno) = com histologia bem diferenciada, radiografia bem delimitada e clínica sem metástase de lesões satélites; 2. G1 (baixo grau, maligno) = histologia com diferenciação moderada, algumas mitoses e matriz distinta, radiografia com invasão indolente e clínica com raras metástases, e crescimento lento; 3. G2 (alto grau, maligno) = pouca diferenciação, freqüentes mitoses e matriz imatura, radiografia destrutiva, invasiva e clínica de crescimento rápido com metástases freqüentes.

O local anatômico (T) tem relação direta com o prognóstico e a escolha do procedimento cirúrgico com três locais distintos: 1. T0 = a lesão está confinada a uma cápsula sem sair do seu compartimento de origem; 2. T1 = a lesão tem extensão extracapsular atingindo a zona reativa, mas ambas estão cercadas pelas barreiras naturais do compartimento em que a lesão está situada; 3. T2 = a lesão se estende além das barreiras compartimentais longitudinais.

Com relação às metástases (M) são subdivididas em: 1. M0 = indicando a ausência de metástase regional ou à distância; 2. M1 = presença de metástases.

Assim esses três fatores combinados formam os progressivos estágios das lesões benignas e malignas como demonstra o Quadro 2.

Quadro 2. Estágios das lesões benignas e malignas.

Lesões benignas				Lesões malignas			
Estágio	**G**	**T**	**M**	**Estágio**	**G**	**T**	**M**
				I A	G1	T1	M0
B 1	G0	T0	M0	I B	G1	T2	M0
				II A	G2	T1	M0
B 2	G0	T0	M0	II B	G2	T2	M0
				III A	G1-2	T1	M1
B 3	G0	T1-2	M0-1	III B	G1-2	T2	M1

TRATAMENTO

MARGEM CIRÚRGICA

A associação deste sistema de estadiamento com o tratamento cirúrgico estabelece quatro margens cirúrgicas oncológicas baseado nos planos de dissecção, como se segue:

1. Intracapsular: plano de dissecção dentro da pseudo-cápsula, dentro do tumor;

2. Marginal: ressecção extracapsular, dentro da zona reativa;

3. Ampla: ressecção em bloco através do compartimento de origem, mais além da zona reativa, através do tecido normal;

4. Radical: ressecção da lesão e de todo o compartimento de origem.

Dessa forma, a margem de ressecção cirúrgica oncológica de acordo com o estadiamento do tumor fica assim estabelecida (Quadro 3).

Quadro 3. Margem cirúrgica conforme o estágio.

Estágio	Margem cirúrgica
B 1	Intracapsular
B 2	Marginal ou Intracapsular com adjuvante local
B 3	Ampla ou marginal com adjuvante local
I A	Ampla
I B	Ampla, podendo até ser amputação
II A	Radical com adjuvante sistêmico
II B	Radical ou desarticulação com adjuvante sistêmico
III A/B	Toracotomia

O principal objetivo deste estadiamento é o de se conseguir uma margem cirúrgica oncológica, mesmo que possa ser considerada rigorosa. Assim para se conseguir uma ressecção radical num osteossarcoma do terço distal do fêmur e que se estenda à região posterior da coxa, é necessário a ressecção do mesmo com as partes moles envolvidas, incluindo neste caso, por exemplo, o nervo ciático. É evidente que neste caso uma ressecção radical seria uma amputação, já que o membro, se fosse preservado, não seria funcionante.

Todos os esforços são direcionados no sentido de se conseguir um controle local do tumor, sem o risco de uma recidiva local que é, sem sombra de dúvidas, o maior desafio do oncologista ortopédico, pois além de comprometer a cirurgia de conservação do membro, coloca em risco a própria vida do paciente já que o prognóstico de sobrevida após recidiva local é sombrio, principalmente nas lesões de alta malignidade.

Tumores ósseos malignos primários

Introdução

As neoplasias ósseas malignas primárias representam menos de 1% de todos os cânceres. Contudo, apesar de raras, são neoplasias que podem ter alta taxa de mortalidade, como o osteossarcoma e o sarcoma de Ewing. Incluem também o condrossarcoma e o fibrohistiocitoma maligno, tumores com características diferentes.

1. Osteossarcoma

Definição da Organização Mundial da Saúde (OMS): o osteossarcoma clássico é um tumor maligno de alto grau intramedular primário no qual as células neoplásicas produzem osteóide, mesmo que em pequenas quantidades.

O tratamento atual do osteossarcoma clássico consiste em quimioterapia neoadjuvante (pré-operatória), cirurgia e quimioterapia adjuvante (pós-operatória). O osteossarcoma é um tumor que tipicamente não responde à radioterapia. Após a ressecção do tumor, o patologista deve fornecer à equipe o grau de necrose que a quimioterapia induziu, classificando-a em graus I a IV, conforme os critérios estabelecidos por Huvos. O autor constatou que os casos com menos de 90% de necrose (graus I e II) apresentavam pior prognóstico de sobrevida, ao passo que os que tinham mais que 90% (graus III e IV) apresentavam melhor sobrevida.

A cirurgia deve ser cuidadosamente planejada, estudando-se as ressonâncias magnéticas pré e pós-quimioterapia. A relação do tumor com o feixe neurovascular é fundamental na escolha do tipo de cirurgia. Além disso, a cobertura de partes moles de boa qualidade é fundamental para um bom resultado, pois ela diminui a incidência de deiscência e de infecção. Se optarmos por preservar o membro do paciente, devemos imaginar a sua função após a ressecção e a reconstrução escolhida. Se for necessária a ressecção, alem do segmento ósseo tumoral, de feixe vascular que requeira reconstrução e de nervo importante, deve-se questionar se não é melhor submeter o paciente a uma amputação. Nas preservações de membro, a osteotomia deve ser realizada com uma margem intramedular de 3cm, medida pela ressonância magnética e no intra-operatório.

Há diversas modalidades de reconstrução para os defeitos segmentares criados após a ressecção dos osteossarcomas. Pode-se utilizar as chamadas endopróteses, os autoenxertos (fíbula, clavícula, ilíaco), os aloenxertos (congelados, liofilizados), transporte ósseo, crio ou radioablação intra-operatória, entre outros. No entanto, a grande maioria dos serviços utiliza as endopróteses quando as neoplasias acometem a epífise. Quando esta se encontra poupada em pacientes com imaturidade esquelética, pode-se realizar a ressecção transepifisária e reconstrução com auto e/ou aloenxerto, fixados geralmente com placa.

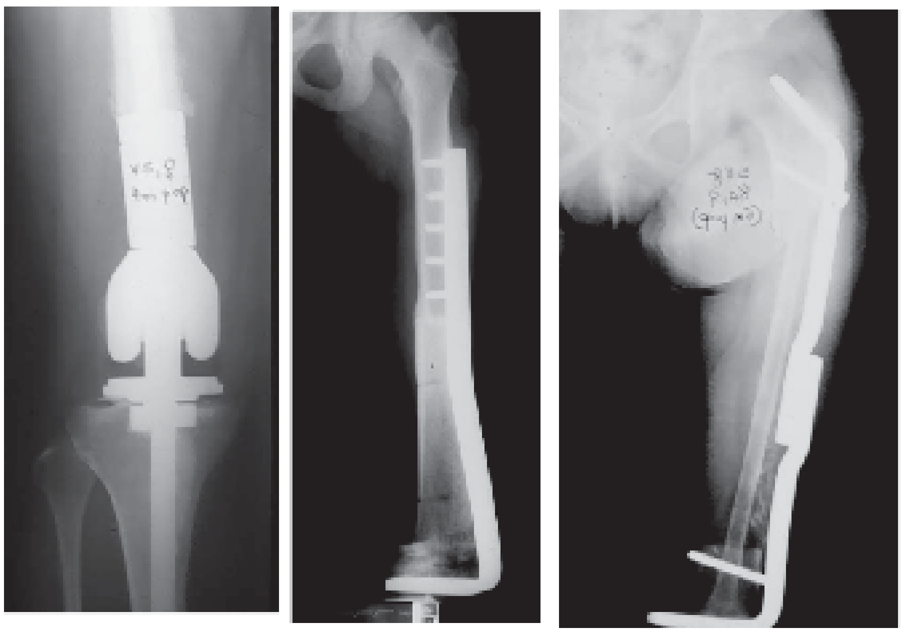

Figura 1. Radiografias de reconstruções do fêmur distal com endoprótese modular de joelho, fíbula livre com enxerto de ilíaco e aloenxerto de banco de tecidos (da esquerda para a direita).

A sobrevida dos pacientes portadores de osteossarcoma clássico oscila ao redor de 60% para os casos não-metastáticos ao diagnóstico, e 20% para os metastáticos ao diagnóstico. No Brasil, cerca de 30% dos casos já chegam com metástases detectáveis. As metástases ocorrem na sua grande maioria nos pulmões. Porém, podem ser raramente ósseas ou até cerebrais. O manejo das metástases, sempre que possível, é de ressecção seguida de quimioterapia. Desta forma, muitos pacientes metastáticos conseguem uma sobrevida apreciável, sem queda de qualidade de vida.

Variantes mais raras do osteossarcoma

Osteossarcoma parosteal: variante de baixo grau, corresponde a 4% dos osteossarcomas. Acomete a região posterior do fêmur distal em 70% dos casos. A radiografia mostra na maioria das vezes uma massa arredondada altamente calcificada adjacente à cortical posterior do fêmur. Não se utiliza quimioterapia por ser um tumor de baixo grau. A cirurgia deve contemplar a ressecção do tumor com margens amplas. A sobrevida é de 90% em cinco anos.

Osteossarcoma periosteal: trata-se de uma variante condroblástica de grau intermediário de malignidade. São menos de 2% dos osteossarcomas e acometem preferencialmente a tíbia e o fêmur. A radiografia mostra lesão adjacente à cortical, geralmente sem comprometimento medular, com imagens em raios de sol e relativamente bem delimitada. O tratamento consiste na ressecção ampla e reconstrução. As metástases ocorrem em 15% dos casos.

Osteossarcomas secundários: correspondem a aproximadamente 5% dos osteossarcomas e ocorrem em locais previamente acometidos por anormalidades ósseas. A grande maioria dos casos está associada à Doença de Paget ou a radioterapia prévia. O prognóstico do osteossarcoma em Doença de Paget é ruim, com sobrevida ao redor de 10% em cinco anos. Já o osteossarcoma pós-radioterapia tem prognóstico semelhante ao osteossarcoma clássico, com 60% de sobrevida em cinco anos para o esqueleto apendicular e 30% para o esqueleto axial. Há também casos descritos de osteossarcomas em pacientes com infarto ósseo, displasia fibrosa e em locais onde foram realizadas cirurgias de osteossíntese ou artroplastias.

2. Condrossarcoma

Definição da OMS: o condrossarcoma é um tumor maligno com diferenciação em cartilagem hialina pura. Podem estar presentes alterações mixóides, calcificações ou ossificações. O termo condrossarcoma é utilizado para descrever um grupo heterogêneo de lesões com diversas características morfológicas e comportamento biológico distinto.

Os condrossarcomas são neoplasias que não respondem à quimioterapia, nem tampouco à radioterapia. Seu tratamento, portanto, é eminentemente cirúrgico. O tratamento do condrossarcoma grau I consiste basicamente na sua ressecção intralesional, seguida de método adjuvante, como eletrocauterização, fenol ou nitrogênio líquido, e preenchimento da cavidade resultante com cimento ortopédico (polimetilmetacrilato) ou enxerto ósseo. Os condrossarcomas graus II e III (alto grau) exigem ressecção ampla e reconstrução, geralmente com endoprótese.

Figura 2. Radiografia após ressecção intralesional de condrossarcoma, eletrocauterização e reconstrução com cimento ortopédico.

A sobrevida em cinco anos dos pacientes portadores de condrossarcoma primário é de 90% para os tumores grau I, ao passo que os graus II e III apresentam apenas 50% de sobrevida em cinco anos. A recidiva local apresenta aumento de grau em 10% dos casos.

Condrossarcoma secundário

Os condrossarcomas podem ser secundários a osteocondromas e encondromas. Se o osteocondroma for único, sua chance de malignização é abaixo de 2%. Contudo, se for um portador de exostose hereditária múltipla, tem 15% de chance de ter um condrossarcoma secundário. Se for portador de Doença de Ollier ou Síndrome de Maffucci, 25%.

O tratamento consiste na ressecção do tumor, com margens amplas se for grau II ou III. Nos casos secundários a osteocondromas, geralmente a ressecção do mesmo com o tumor maligno é suficiente, principalmente nos osteocondromas pediculados. Nos casos secundários a encondromas, faz-se necessária a ressecção segmentar do osso acometido e reconstrução, geralmente com endoprótese. Na pelve, muitas vezes são necessárias hemipelvectomias internas para o controle do tumor.

Os condrossarcomas secundários a osteocondromas têm excelente prognóstico oncológico. Já o prognóstico dos condrossarcomas secundários à Doença de Ollier é similar ao dos condrossarcomas primários, ou seja, depende do grau e da localização da lesão. Os tumores pélvicos têm pior prognóstico, principalmente se forem graus II e III.

Sarcoma de Ewing

Definição da OMS: o sarcoma de Ewing e o PNET são definidos como sarcomas de células redondas que mostram graus variáveis de diferenciação neuroectodérmica. O termo sarcoma de Ewing tem sido utilizado para aqueles tumores que não apresentam evidência de diferenciação neuroectodérmica por microscopia ótica, imunoistoquímica e microscopia eletrônica, ao passo que o termo PNET tem sido empregado para tumores que demonstram características neuroectodérmicas por uma ou mais destas modalidades.

O tratamento atual do sarcoma de Ewing depende se o paciente apresenta ou não metástases ao diagnóstico. Se ele for não-metastático, deve receber quimioterapia neoadjuvante, seguida de cirurgia se a lesão for ressecável, e quimioterapia adjuvante, nos mesmos moldes do tratamento do osteossarcoma, porém utilizando-se outras drogas. Se a margem de ressecção for inadequada, ou se o tumor for irresecável, pode-se também utilizar a radioterapia, visto que o sarcoma de Ewing é radiossensível. Nos casos metastáticos, é realizada quimioterapia, cirurgia apenas em casos selecionados e radioterapia em todos os locais acometidos pela doença.

Figura 3. Radiografia de sarcoma de Ewing do fêmur.

A ressecção ampla é o tratamento de escolha quando se opta pela preservação do membro do paciente. Os métodos de reconstrução seguem os princípios estabelecidos para os casos de osteossarcoma, com endoprótese, autoenxertos e aloenxertos sendo as principais opções.

Figura 4. Radiografias de reconstruções após ressecção de sarcomas de Ewing: (A) endoprótese modular, (B) aloenxerto de banco de tecidos e (C) autoenxerto de fíbula.

O prognóstico dos pacientes portadores de sarcoma de Ewing não-metastático é semelhante ao do osteossarcoma, ou seja, sobrevida de 60% em cinco anos. Contudo, ela continua caindo até os 10 anos, com 40%. Nos casos metastáticos, a sobrevida cai para 20%.

Fibrohistiocitoma maligno ósseo

Definição da OMS: o termo fibrohistiocitoma maligno define uma neoplasia maligna composta de fibroblastos e células pleomórficas com padrão estoriforme pronunciado.

O fibrohistiocitoma maligno foi inicialmente descrito por Feldman e Norman em 1972. Muito mais raro do que o fibrohistiocitoma maligno de partes moles, a sua variante óssea comporta-se do ponto de vista biológico como os osteossarcomas clássicos de alto grau.

O tratamento do fibrohistiocitoma maligno ósseo segue os mesmos princípios do tratamento do osteossarcoma, ou seja, quimioterapia neoadjuvante, cirurgia e quimioterapia adjuvante. Porém, por serem pacientes com maior idade, menos tolerantes aos intensos efeitos colaterais, as doses das drogas quase sempre são menores do que as previstas nos protocolos para osteossarcoma. Desta forma, a resposta à quimioterapia geralmente é menor do que as obtidas nos casos de osteossarcoma.

Lesões ósseas metastáticas

Introdução e epidemiologia

As lesões ósseas metastáticas são as lesões neoplásicas mais freqüentes do esqueleto. Sua incidência vem aumentando progressivamente, paralelamente ao aumento de sobrevida dos cânceres em geral, principalmente os de mama e próstata.

Os sítios primários mais freqüentes das metástases ósseas são as mamas nas mulheres e a próstata nos homens. Outros locais comuns são pulmões, tireóide e rins. Apenas em 15% dos casos não é possível a identificação da neoplasia primária.

A coluna vertebral é a localização anatômica mais freqüente das lesões metastáticas, seguida pelas costelas, ossos da pelve e fêmur proximal. As lesões metastáticas nos ossos distais ao joelho ou ao cotovelo são muito infrequentes. Contudo, quando ocorrem, na maioria das vezes têm o sítio primário no pulmão.

As lesões ósseas metastáticas se apresentam na maioria das vezes de três maneiras. Dor, déficit neurológico ou fratura. A dor é o sintoma mais freqüente. Ela pode ser de caráter mecânico ou constante.

Quando acometem a coluna vertebral, além de dor podem causar compressão medular, de cauda eqüina ou radicular, quadro que deve ser avaliado prontamente, sob pena de se instalar déficit neurológico definitivo.

Figura 5. Ressonância magnética mostrando metástase de carcinoma de pulmão na coluna torácica e radiografia pós-operatória.

No esqueleto apendicular, o paciente pode chegar apenas com dor, geralmente de caráter mecânico, ou seja, com piora à solicitação mecânica. Porém, a fratura patológica é a primeira manifestação do paciente em 15% dos casos.

A biópsia somente é necessária quando a lesão óssea é única, ou quando há dúvida diagnóstica. Nos demais casos, podemos prescindir dela.

Figura 6. Radiografia de bacia de paciente com carcinoma metastático de próstata e fratura patológica do colo do fêmur esquerdo.

Tratamento

O objetivo do tratamento das lesões ósseas metastáticas é manter ou, se possível, aumentar a qualidade de vida do paciente, através principalmente da profilaxia das fraturas patológicas. Além disso, deve-se atentar para a possibilidade de déficit neurológico progressivo causado por lesões vertebrais, podendo levar até à paraplegia se não tratada a tempo.

Várias modalidades de tratamento podem e devem ser empregadas no tratamento das lesões ósseas metastáticas: tratamento da neoplasia de origem com quimioterapia ou hormonioterapia, tratamento cirúrgico, radioterapia, embolização vascular e terapia com radioisótopos como o Samário-153[8]. As indicações clássicas de fixação profilática das lesões ósseas metastáticas dos ossos longos incluem dor intratável e acometimento maior que 50% do diâmetro do osso acometido. No entanto, Mirels[2] propôs em 1989 um escore para se indicar a fixação profilática das lesões metastáticas baseado em quatro parâmetros: localização anatômica, dor, padrão radiográfico e porcentagem de acometimento do diâmetro do osso na radiografia simples.

Tabela 1. Sistema de pontuação de Mirels.

	Pontos		
Variáveis	1	2	3
Localização	Membro superior	Membro inferior	Peritrocantérica
Dor	Leve	Moderada	Funcional
Padrão radiográfico	Blástico	Misto	Lítico
Tamanho (Ø osso)	<1/3	1/3 a 2/3	> 2/3

Em seu trabalho, Mirels[2] acompanhou os 67 pacientes durante 6 meses e observou os seguintes índices de fratura patológica:

Pontuação	Pacientes	Taxa de fratura (%)
3 – 6	11	0
7	19	5
8	12	33
9	7	57
10 – 12	18	100

Passou então a propor cirurgia de fixação profilática nos casos com escore acima de 8 e observar e fazer radioterapia, se for sensível, nos casos com escore abaixo de 8. Quando o escore for exatamente 8, Mirels[2] recomenda analisar caso a caso, analisando a sobrevida estimada do paciente, seu tumor primário e suas condições clínicas. Se forem boas, recomenda a fixação profilática.

O sistema de pontuação de Mirels, porém, é válido apenas para lesões sem fratura em ossos longos. Quando as lesões são muito extensas, ou quando a fratura patológica já ocorreu e apresenta destruição óssea importante, podemos lançar mão de outros recursos, como ressecção intralesional e cimentação da lesão, ou ressecção seguida de reconstrução com endoprótese, nos casos epifisários.

O implante de escolha para as lesões ósseas metastáticas diafisárias é a haste intramedular bloqueada. Deve ser dada atenção especial ao colo do fêmur quando fixamos uma lesão diafisária. Devemos utilizar uma haste intramedular com bloqueio cefálico, mesmo que não haja lesão peritrocantérica, pois se no futuro o paciente desenvolver uma lesão no colo do fêmur e a haste não tiver bloqueio cefálico, estaremos diante de uma problema que teria sido evitado na primeira cirurgia.

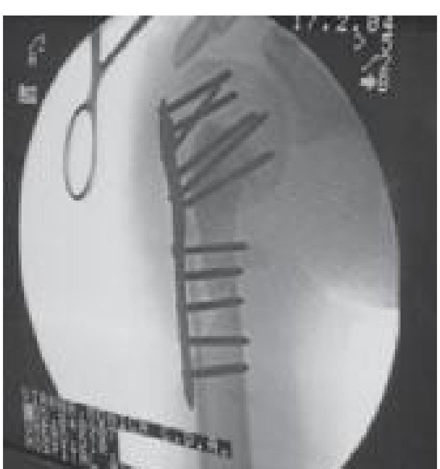

Figura 7. Radiografia pré, fotografia intra e.

Nas lesões metafisárias e epifisárias com pouca destruição óssea, podemos utilizar ressecção intralesional com cimento, associada a placa. Quando há muita destruição óssea e não há a possibilidade de placa ou haste intramedular, somos obrigados a utilizar as endopróteses articulares.

Nos casos diafisários, a ressecção intralesional da lesão associada à fixação interna deve ser realizada sempre que houver muita destruição óssea. Deve-se ter cuidado nos casos de carcinomas de células renais e de tireóide, que por serem extremamente vascularizados, podem resultar em sangramento intra-operatório incoercível e levar até ao óbito do paciente durante a cirurgia. Nestes casos, a embolização arterial seletiva 48 horas antes da cirurgia é o procedimento de escolha.

Nas lesões epifisárias, ou nas metafisárias extensas com fratura, precisamos muitas vezes realizar a ressecção marginal da lesão e a reconstrução com endoprótese. A única situação onde devemos realizar a ressecção ampla da metástase é a lesão metastática única em carcinoma de células renais. Trata-se de um carcinoma no qual a nefrectomia associada à ressecção ampla da lesão pode levar à cura do paciente em 20% dos casos. Contudo, devemos sempre que possível evitar realizar ressecções de metástase desnecessárias, pois o maior porte cirúrgico e o pior resultado funcional acabam por diminuir a qualidade de vida do paciente. Ou seja, sempre que possível, utilize a fixação interna, associada ou não à ressecção intralesional e cimentação.

Figura 8. Radiografias pré e pós-operatórias de metástase única de carcinoma de células renais tratada com ressecção ampla e endoprótese.

Atualmente, não mais se admite a conduta expectante nos pacientes portadores de lesões ósseas metastáticas[8]. O paciente idoso acamado fatalmente acaba desenvolvendo fenômenos tromboembólicos, como trombose venosa profunda e tromboembolismo pulmonar, colocando em risco a vida do paciente. Além disso, problemas respiratórios muito comumente acometem o paciente que fica em decúbito dorsal por muito tempo no leito. As intervenções rápidas e bem planejadas só trazem benefícios, possibilitando a mobilização do leito e a deambulação precoce, e com isso melhorando a qualidade de vida e, inclusive, prolongando a sobrevida do paciente.

Mieloma Múltiplo

Definição da OMS: o mieloma múltiplo é uma proliferação neoplásica monoclonal de plasmócitos oriundos da medula óssea, geralmente multicêntrica, que fatalmente afeta outros órgãos, mas que raramente causa leucemia plasmocítica. Caracteriza-se por lesões osteolíticas, dor óssea, hipercalcemia, gamopatia monoclonal e distúrbios devido à deposição de cadeias de imunoglobulinas anormais (amilóide) em diversos tecidos.

O tratamento medicamentoso padrão do mieloma múltiplo utiliza basicamente melphalan e prednisona[9]. Contudo, diversos protocolos estão sendo utilizados na Europa e nos Estados Unidos, com o objetivo de tentar melhorar a sobrevida dos pacientes.

Os bisfosfonatos também são utilizados na prevenção da reabsorção óssea nos casos de mieloma múltiplo. Eles inibem a diferenciação dos monócitos em osteoclastos e induzem apoptose nestas células, diminuindo a população de osteoclastos. Além disso, promovem a diferenciação dos osteoblastos. Os exemplos mais utilizados são o zolendronato e o pamidronato[10-12].

A radioterapia proporciona controle local de longo prazo em 80% dos casos[13]. A dosagem precisa é controversa, mas oscila entre 4000 e 5500 cGy, dose próxima à utilizada em sarcomas de partes moles.

O papel da cirurgia ortopédica no mieloma múltiplo é a prevenção da instalação de déficit neurológico, a profilaxia e o tratamento das fraturas do esqueleto apendicular. A utilização de hastes intramedulares bloqueadas geralmente é suficiente na profilaxia da fratura dos ossos longos, principalmente no fêmur proximal, região mais acometida do esqueleto apendicular.

Figura 9. Radiografias de fratura patológica do fêmur por mieloma múltiplo tratada com haste intramedular bloqueada. (A) frente, (B) perfil e (C) pós-operatório.

O prognóstico dos pacientes portadores de mieloma múltiplo é sombrio. A sobrevida em 10 anos é de apenas 10%, e a média de sobrevida é de três anos. Sobrevidas ainda menores são observadas nos casos com insuficiência renal, alta infiltração medular, imaturidade e atipia celular e alta expressão de Ki-67 (marcador de proliferação celular). Quando a lesão é única (plasmocitoma) o prognóstico é melhor.

Camargo OP, Baptista AM. Malignant musculoskeletal tumors. Rev Med (São Paulo). 2007 abr.-jun.;86(2):71-81.

ABSTRACT: Bone and soft tissue sarcomas are very rare corresponding to less them 2% of all neoplasies. The early diagnosis is important in terms of prognostic factor but usually there is a delay of 6 month in our country. The acute Osteomyelitis is the main differential diagnosis as affects also the same age group (15-25 years) and localization (around the knee).

KEY WORDS: Bone neoplasms/diagnosis. Sarcoma. Early diagnosis. Prognosis. Neoplasm staging.

REFERENCIAS

1. Camargo FP. Ressecção segmentar em tumores ósseos e reconstrução cirúrgica do esqueleto. Estudo baseado em 81 casos [tese]. São Paulo: Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo; 1967.

2. Camargo FP, Camargo OP. Surgical treatment of cavitary bone lesion, using methylmethacrilate cement and cases. In: Enneking WF, editor. Limb salvage in musculoskeletal oncology. New York: Churchill Livingstone; 1987.
3. Camargo OP. Tratamento cirúrgico dos tumores ósseos. Ressecção e reconstrução com endoprótese de polietileno [Tese]. São Paulo: Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo; 1989.
4. Camargo OP, Croci AT, Campos Filho R, Okane SY, Etchebehere M. O sistema de endoprótese modular na reconstrução após ressecção ampla de neoplasias metastáticas e primárias. Rev Bras Ortop. 1995; 30(11/12):815-8.
5. Camargo OP. Granuloma eosinófilo ósseo: estudo baseado em 19 casos [Dissertação]. São Paulo: Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo; 1987.
6. Camargo OP. Tratamento cirúrgico do tumor de células gigantes através da ressecção marginal e colocação de metilmetacrilato [Livre-docência]. São Paulo: Faculdade de Medicina, Universidade de São Paulo; 1994.
7. Enneking WF, Spanier SS, Goodman MA. A system for the surgical staging of musculoskeletal sarcoma. Clin Orthop Rel Res. 1980;415:4-18.
8. Lipton A. Management of bone metastases in breast cancer. Curr Treat Options Oncol. 2005; 6:161-71.
9. Alexanian R, Haut A, Khan AU, Lane M, McKelvey EM, Migliore PJ, et al. Treatment for multiple myeloma: combination chemotherapy with different melphalan dose regimens. JAMA. 1969;208:1680-5.
10. Berenson JR. New advances in the biology and treatment of myeloma bone disease. Semin Hematol. 2001;38:15-20.
11. Berenson JR, Lichtenstein A, Porter L, Dimopaulos MA, Bordoni R, George S, et al. Efficacy of pamidronate in reducing skeletal events in patients with advanced multiple myeloma. Myeloma Aredia Study Group. N Engl J Med. 1996;334:488-93.
12. Berenson JR, Lichtenstein A, Porter L, Dimopaulos MA, Bordoni R, George S, et al. Long-term pamidronate treatment of advanced multiple myeloma patients reduces skeletal events. Myeloma Aredia Study Group. J Clin Oncol. 1998;16:593-602.
13. Hu K, Yahalom J. Radiotherapy in the management of plasma cell tumors. Oncology. 2000;14:101-8.