

168P

wf_a 10

UNIVERSIDADE FEDERAL DE SANTA CATARINA

OSTEÓ^SSARCOMA

ANASTÁCIO KOTZIAS NETO
MÁRIO CESAR DE ARAUJO
RIDS DA SILVA

Medicina

Pediatria

Florianópolis, Abril de 1977

INTRODUÇÃO

O termo Osteosarcoma se tem interpretado de diversas maneiras, algumas como "tumor de origem óssea", outras / como "um sarcoma de tecido conjuntivo especializado que forma tecido tumoral osteóide e ósseo durante sua evolução".

Em geral, o osteosarcoma pode ser definido como um sarcoma de tecido especializado que forma osteóide neoplásico e tecido ósseo, no curso de sua evolução. O osteóide e o tecido ósseo provém diretamente do tecido conjuntivo sarcomatoso, porém em áreas tumorais de crescimento rápido também podem ser formados por meio de um estadio intermediário condróide ou cartilaginoso. Há considerável variação na ossificação dos osteosarcomas; alguns deles mostram relativamente pouca e outros / grande quantidade de osteogênese.

Um osteosarcoma pode originar-se:

- 1) No interior do osso afetado.
- 2) Na superfície óssea em relação com o periosteio e o tecido conjuntivo para-ósseo vizinho.

Quando se denomina de osteosarcoma, geralmente / é a primeira forma a que se tem em mente, e é a forma mais comum dele apresentar-se.

O osteosarcoma que inicia seu desenvolvimento / na superfície do osso é denominado "Osteosarcoma Justa-cortical", que é uma forma muito pouco frequente, tem um prognóstico / muito melhor que o "Osteosarcoma Central", e suficientes características distintas em outros aspectos, para ser discutido como uma entidade clinico-patológica separada.

2. CONSIDERAÇÕES CLÍNICAS

- 2.1. Sinonímia: Sarcoma Osteogênico.
- 2.2. Frequência: O osteosarcoma é o mais comum dos tumores / malignos primários do osso, se bem que o Mieloma Múltiplo parece havê-lo sobrepujado atualmente?
- 2.3. Sexo: Os homens parecem ser mais afetados que as mulheres na proporção aproximada de dois para um.
- 2.4. Idade: Aproximadamente 75% dos pacientes se encontram / entre 10 e 25 anos; alguns abaixo de 10 anos e raros abaixo de 5 anos; a maioria dos restantes entre 26 e 40 anos. Ocasionalmente entre 50 e 60 anos. É conveniente salientar que a forma esclerosante do osteosarcoma limita-se a faixa etária compreendida entre 10 e 25 anos, enquanto a forma osteolítica avança até a idade adulta e madura.
- 2.5. Localização: Os ossos longos das extremidades são os sítios mais comuns de osteosarcoma; em 80% / dos casos se distribui nas metáfises do joelho (inferior de fêmur e superior de tibia) e metáfise superior do úmero. Nas primeiras, a metáfise inferior do fêmur atinge 50% das cifras totais. A forma esclerosante limita-se a estes sítios, enquanto a forma osteolítica pode localizar-se também em outras regiões, ainda que mais raramente. São portanto tumores originados nas metáfises e raramente um osteosarcoma de osso longo está situado na diáfise.
- 2.6. Etiologia: É muito discutido o papel do traumatismo na etiologia do osteosarcoma. Jaffe observou / que em 70% dos seus casos, não havia antecedentes de trauma relacionado com o início dos sintomas locais. Nos outros casos foi encontrado antecedente traumático, porém raramente este agente foi tão intenso ao ponto de produzir lesão das partes moles. Alguns pacientes notaram inicialmente a dor enquanto levantavam um peso ou golpeando a região enferma durante o trabalho. Outros

sentiram enquanto jogavam basketebol ou futebol, patinando ou conduzindo bicicletas ou no curso de uma queda produzida pelas citadas atividades.

Portanto, para comprovar a importância do traumatismo nesta minoria de casos, deveríamos ter uma radiografia da parte afetada que demonstrasse não haver tumor nesta época. Este é um requisito quase impossível de obter. Normalmente, o tumor só é diagnosticado semanas ou meses após o trauma ao exame radiológico da região dolorosa. Cita o autor que em vários de seus casos, este estudo radiológico foi realizado uma semana / ou duas depois do traumatismo, mostrando um tumor já bastante desenvolvido. É citado também o caso de uma menina com história de trauma no joelho, sendo solicitada uma radiografia poucas horas após, mostrando a existência de um osteossarcoma na parte inferior do fêmur. Portanto, o traumatismo indicou uma lesão que já estava presente na ocorrência deste. Resumindo, o autor revela não haver em todos os seus casos de osteossarcoma / primário, um que demonstre uma relação causal definida / entre o traumatismo sem fratura e o aparecimento do tumor. É óbvio que se o trauma fosse um fator importante / na gênese do osteossarcoma, este deveria ser comum na / presença de fraturas. O autor revela nunca haver presenciado caso semelhante.

Quando o osteossarcoma acomete a idade madura (compreendida entre 26 e 40 anos ou 50 e 60 anos), deve-se excluir a possibilidade que se tenha originado em um sítio onde anteriormente existia uma enfermidade óssea, em particular, a enfermidade de Paget, ou uma região óssea lesada por um agente nocivo como por exemplo, uma substância radioativa ingerida anos antes.

2.7. Sintomatologia: Geralmente assim se sucede: dor, tumor, disfunção, fratura patológica.

O sintoma cardinal e quase sempre inicial, é a dor local. O paciente geralmente informa que a dor a princípio é discreta e intermitente, agravada pelo movimento da parte afetada. A dor é progressiva com um pró-dromo variável de uns 8 meses a 1 ano até a consulta , quando passa a ser mais intensa e persistente e comumen

te associada a edema local. É frequente a exacerbação / noturna. Se o tumor se estende a cápsula articular pode limitar o movimento da articulação e promover o acúmulo de líquido intra-articular dando portanto um derrame reacional que algumas v^êzes pode dominar a sintomatologia. Além da dor e do edema local os tumores de outros sítios, que não sejam os ossos longos das extremidades, dão lugar a sintomas referidos ao seu local de origem, como por exemplo dor ciática se o tumor afeta o ilíaco.

A massa tumoral local, visível ou palpável, não é muito grande. Sua consistência varia de acôrdo / com a intensidade da ossificação.

A disfunção se faz notar por uma claudicação na marcha.

Com pouca frequência um paciente com osteosarcoma mostra uma fratura patológica ao ser admitido no hospital. Esta ocorrência não se apresenta nas formas / esclerosantes e sim nas formas osteolíticas.

O estado geral do paciente é bom ao ser admitido para tratamento. As v^êzes refere uma considerável / perda de peso e em tais casos, são frequentes as metástases pulmonares *micro metástases clinicamente não evidenciadas.*

2.8. Metástases: A propagação do osteosarcoma de seu sítio / original aos ganglios linfáticos regionais é rara, embora exista algum caso descrito. As metástases / a distância ocorrem principalmente, senão de forma exclusiva, por via hematogênica e comumente as pulmonares são as únicas que se encontram; ocasionalmente uma ou mais metástases esqueléticas podem ser observadas em conjunto com as pulmonares. Esta disseminação ao esqueleto se faz em coluna vertebral, crâneo e/ou ossos pélvicos.

As metástases em pulmão se calcificam e ossificam; pequenas hemoptises são premonitórias de sua existência. Algumas v^êzes podem ser eliminadas pela tosse esquímulas ósseas, que dependendo de seu tamanho poderão "matar por asfixia". Estas metástases podem chegar a ser enormes e últimamente se tem notado que tendem a se localizar em um só pulmão, abrindo uma possibilidade à cirurgia torácica.

2.9. Exame Físico: A inspecção vemos aumento de volume local com circulação venosa superficial evidente.

A palpação é bastante dolorosa e o tumor / apresenta uma consistência semi-flutuante. A pele suprajacente apresenta aumento de temperatura local. Os situados próximos ao joelho poderão mostrar derrame articular reacional, com conseqüente limitação de movimentos à solicitação passiva ou ativa da articulação.

Poderemos encontrar um sopro à ausculta local devido ao espessamento venoso, principalmente na forma osteolítica.

Impotência funcional total do membro acometido poderá ser encontrada na vigência de uma fratura patológica.

2.10. Exames Complementares:

2.10.1. Fosfatase Alcalina Sérica: O único achado anormal na química sanguínea é um aumento na cifra de fosfatase alcalina. Os osteoblastos ao formarem osso, liberam fosfatase alcalina que alcança uma cifra não muito alta, geralmente não mais que o dobro do normal. Tal aumento pode ou não estar presente na época / em que o paciente é admitido pela primeira vez para / seu tratamento. Nos casos em que os valores iniciais / da fosfatase sérica são significativamente altos, caem bruscamente após a amputação, ainda que não retornem / sempre ao nível normal para a idade do paciente. Quando se administra radioterapia em dose adequada, se observa redução do valor da fosfatase. Se aparecem metástases, tende a elevar-se novamente, pelo menos a níveis acima dos encontrados quando na admissão do paciente.

Nos casos em que o valor da fosfatase é muito alto na admissão do doente, o curso clínico tende a ser rapidamente fatal.

Atividades da Fosfatase no Tecido Tumoral:

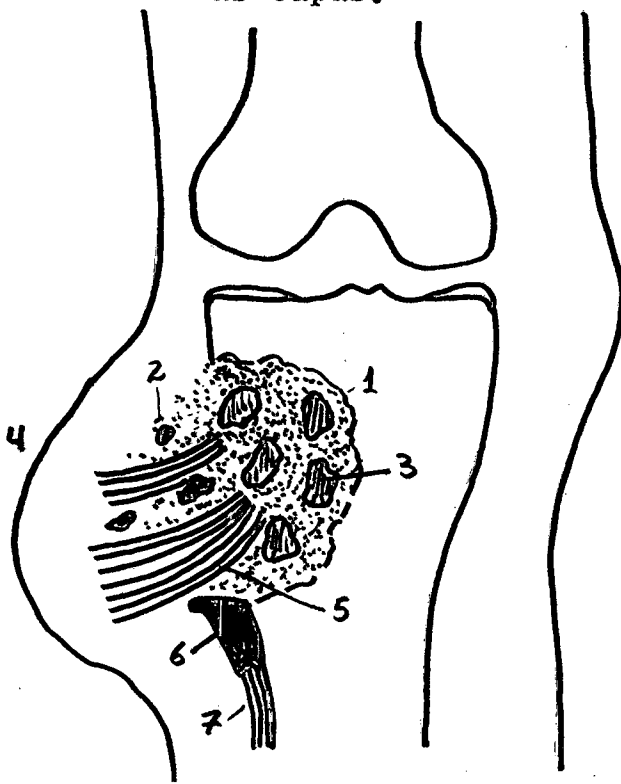
Geralmente encontramos concentrações altas / de fosfatase alcalina no tecido sarcomatoso. Esta atividade é maior na periferia, ou seja, nas partes de

crescimento mais rápido do tumor; está mais concentrada ao redor dos vasos sanguíneos. Nas áreas estáticas, representadas por porções muito esclerosadas ou necrosadas do tumor, a atividade da fosfatase alcalina, ainda que todavia considerável, é muito menos pronunciada. A penetração da fosfatase do tecido tumoral à corrente / sanguínea, se reflete na elevação do valor da fosfatase alcalina sérica.

No que se refere a atividade da fosfatase ácida, se observou que não existe no tecido do osteosarcoma.

2.10.2. Radiologia: Com frequência os dados radiológicos da lesão permitem fazer, de forma praticamente inequívoca, o diagnóstico pré-operatório de osteosarcoma. Em tais casos, geralmente há calcificação extensa e pronunciada e ossificação do tecido tumoral. No osteosarcoma esclerosante observamos:

- 1) Destruição ativa (erosão de trabéculas e cortical óssea por invasão maciça) sem sinais inflamatórios.
- 2) Massa tumoral com ossificação.
- 3) Osso desorganizado com ossificação.
- 4) Tumor de partes moles arredondado.
- 5) Trabeculação radiante excêntrica (coroa radiada ou imagem de sol nascente).
- 6) Manguito reacional (esporão ^{ou triângulo} de Codman).
- 7) Calcificações sub-periósticas de uma ou duas capas.



As duas últimas são resultantes da reação do organismo frente ao invasor. São calcificações sub-peri^uósticas, que na periferia do tumor são destruídas ficando o triângulo no limite, que cada vez se localiza mais abaixo.

Nestes pacientes, as imagens produzidas pela área óssea afetada e por qualquer tecido tumoral que ultrapasse os limites próprios do osso, são densamente/radio-opacas, pelo menos na sua maior parte. Ocasionalmente, a área de radio-opacidade não atravessa a cortical, ainda que a imagem desta possa superpor-se em alguns sítios, como a imagem do tumor no interior do osso. Comumente, contudo, na radiografia, observamos que a cortical é ultrapassada. Sobre este limite, a imagem/dada pelo tecido tumoral calcificante e ossificante que se estendeu por baixo e através do peri^uosteio, se sobre-^upõe ao limite cortical normal. Nestes casos, a imagem / que ultrapassa os limites da cortical óssea na zona af^utada, varia amplamente quanto ao tamanho, extensão e densidade. Em geral, quanto maior é o tumor intra-ósseo e maior é a extensão da lesão fora da cortical, a ima-^ugem extra-cortical é mais visível. Esta imagem ocasio-^unalmente pode mostrar estrias transversais ou radiadas/ (imagem em sol nascente). No exame histológico, estas / estrias representam trabéculas ósseas que correm trans-^uversalmente através do tecido tumoral extra-cortical me-^unos calcificado e ossificado.

No que se refere a atividade peri^uóstica, observa-se neoformação óssea por depósito sobre a corti-^ucal, imediatamente acima (com menor frequência abaixo) dos limites radiológicos da massa tumoral principal. O depósito ósseo toma a forma de uma cortex delgada, com estrias, que seguem o eixo longitudinal do osso, e cujo exame histológico pode não revelar tumor entre as estri-^uas.

Em contraposição a este osso reacional está o osso "tumoral", representado pela imagem em sol nascente, por ossículos e massas ósseas. Os ossículos são arredondados e selam o diagnóstico na maioria dos casos . As massas ósseas são mais irregulares. O conjunto destes ossículos dentro do tumor e fora do osso dão lugar

a imagem característica em "explosão de granada". O tamanho dos ossículos é de 2 a 10 mm de diâmetro, não sendo sempre regulares ou de contorno nítido.

Existem outros casos, em que não se encontram todos os dados radiológicos, presentes em maior ^{OU MENOR} grau, no quadro típico do osteosarcoma esclerosante.

Aproximadamente uma quarta parte de todos os casos é representada pelo osteosarcoma moderadamente esclerosante, cuja imagem apesar de não ser tão típica, mostra zonas de ossificação tumoral nítida.

Uma outra quarta parte é representada por aqueles tipos tumorais em que o quadro radiológico da lesão é ambíguo, de tal maneira que o diagnóstico definitivo de osteosarcoma será da do pelo estudo anátomo--
- patológico. Nestes casos, não é o tamanho da lesão / nem sua posição em relação ao osso, nem as imagens radio-opacas, que criam a dificuldade diagnóstica, e sim a soma total das variações do quadro radiológico, quando se compara com a imagem típica do osteosarcoma esclerosante.

No osteosarcoma esteolítico, o diagnóstico é menos evidente radiologicamente e um dado é bastante valorizado ao Rx: o esporão de Codman.

Em resumo, o osteosarcoma, na maior parte dos casos, é relativamente fácil de diagnosticar com bases radiológicas. A dificuldade reside naqueles casos em que a ossificação é discreta e o quadro radiológico ambíguo. Quando a radio-opacidade é moderada, pode fazer-se o diagnóstico de osteosarcoma com razoável segurança, a partir do quadro radiológico. Se o paciente é criança ou adulto jovem, se a lesão é solitária e se encontra no extremo de um osso longo, e a imagem radiológica é visivelmente radio-opaca, o exame anátomo-patológico deverá, quase sempre, estabelecer o diagnóstico de osteosarcoma. Por outro lado, se o paciente é um adulto ou ancião, tem que explorar a possibilidade de que se trate de algum tumor (por exemplo, uma metástase de um carcinoma osteoblástico), mesmo que a lesão se encontre no extremo de um osso longo e dê uma imagem radiológica opaca.

2.10.3. Biópsia: Esta poderá ser realizada de duas maneiras: por punção com trocáter ou por uma incisão cirúrgica a céu aberto, fornecendo material para o exame anátomo-patológico que dará o diagnóstico de certeza. O melhor local tumoral para a biópsia, são as zonas menos compactas em contra-posição as de osso neoformado, já que neste as células que ficam encarceradas tendem a normalizar-se, portanto, a serem atípicas. O material deve ser colhido de vários sítios. As zonas/vascularizadas podem dar sangue puro à punção.

2.10.3.1. Anatomia Patológica Macroscópica: Como já foi salientado, o osteosarcoma inicia seu desenvolvimento no interior do osso afetado, Tal Sarcoma pode mostrar relativamente pouca, moderada ou intensa ossificação.

Uma quarta parte das lesões são discretamente ossificadas; outra quarta parte moderadamente ossificadas, e a metade restante intensamente ossificadas. Em relação a intensidade da ossificação, usam-se termos / qualificativos para nomenclatura tumoral. Especificamente, os intensamente ossificados são chamados de "Osteosarcomas Esclerosantes"; em sequência, teremos os " moderadamente esclerosantes" e os "osteolíticos". A esclerose não guarda relação com o tamanho nem com o tempo / de evolução.

Quanto menos esclerose, mais o tumor mostrará zonas de necrose, cistos e telangiectasias com hemorragias. Contudo, os tumores muito ossificados ocasionalmente mostram grandes telangiectasias, particularmente/ em suas porções mais periféricas.

O aspecto macroscópico de um osteosarcoma central se descreve melhor quando este se apresenta no osso longo de uma extremidade. Ele nasce na metáfise, podendo entretanto abranger de 10 a 20 cm no sentido longitudinal do osso; no extremo dirigido para a parte média da diáfise, geralmente termina em forma de um tampão na cavidade medular que tem mais ou menos a forma de uma cúpula. Este tampão, em geral, é o limite do avanço longitudinal do tumor, tanto internamente como ao redor do osso. No extremo oposto, isto é, em direção à

articulação, a delimitação do tumor é muito menos precisa. Alguns casos parecem respeitar a cartilagem de crescimento, porém na maioria a atravessam e tendem a se estender dentro do extremo do osso, especialmente ao longo da linha de inserção da cápsula articular, penetra-la e invadir a sinovial ou o espaço articular, embora isto ocorra mais tardiamente.

Como esquema, pensa-se que nasce em um triângulo metafisário, no limite entre a cartilagem de crescimento e a cortical, porque em casos muito precoces (que se vê muito pouco na prática) há uma reação perióstica a esse nível como primeiro sinal.

Se o tecido tumoral penetra a cortical somente em uma área limitada, e está confinado ali pelo perióstio, o contorno da região afetada mostrará somente / uma ligeira modificação. Se houver penetração extensa / da cortical e do perióstio, de modo que o osso está amplamente recoberto por tecido tumoral em forma de manguito, a circunferência da área afetada está bastante / alargada.

O tecido básico é firme, elástico e brando / com aspecto de carne de peixe; as áreas amareladas arenosas são de calcificação; existem cistos, necrose e concavidades sanguíneas.

2.10.3.2. Anatomia Patológica Microscópica: O aspecto / histológico que apresenta um osteosarcoma pode variar consideravelmente em seus detalhes, em diferentes lesões, ou áreas dentro da mesma lesão.

A gama completa de aspectos histológicos que apresenta o estroma conjuntivo sarcomatoso, pode observar-se da melhor maneira nos tumores "osteolíticos" ou nas partes pouco ossificadas dos tumores "esclerosantes".

Dentro de uma área tumoral não ossificada, as células do estroma são predominantemente fusiformes ou apresentam uma morfologia anaplásica variada, e/ou são redondas e estão em lacunas, assemelhando-se a células / cartilaginosas. Nas áreas anaplásicas, as células contêm dois ou mais núcleos grandes, e às vezes heterogêneos, hipercromáticos, e as grandes células, em particu

lar, podem estar cheias de tais núcleos, dando o aspecto de um verdadeiro sarcoma de células gigantes. Nas áreas/condróides existem formas de transição que indicam que / a cartilagem tumoral foi criada diretamente por diferenciação das células sarcomatosas fusiformes.

Aonde o estroma sarcomatoso começa a ossificar-se, nota-se o aparecimento de material fibrilar colágeno intercelular, que se inicia primeiramente entre os pequenos agrupamentos de células do estroma. A medida que avança para ossificação, há aumento de substância intercelular em forma de faixas que tendem a dissociar os acúmulos celulares, de modo que as células individuais se separam amplamente. Muitas das ilhotas celulares do estroma sarcomatoso ficam incluídas na substância fundamental, e então se vêem capas e trabéculas de tumor osteóide. Em evolução, as trabéculas e as capas de osteóide / mostram depósitos de cálcio na matriz intercelular, o que já dá o aspecto de tumor ósseo verdadeiro. Quanto mais / ossificadas se fazem as trabéculas ósseas, as células tumorais contidas nelas são *MENORES* e mais escassas, e se parecem mais aos osteócitos de osso não tumoral, ou seja, este processo de encarceramento tem uma influência "normalizadora" sobre o aspecto das células tumorais que se convertem nos osteóides de tumor ósseo.

Quando tratar-se de uma lesão em cujo estroma/sarcomatoso não se encontra tumor osteóide e ósseo, o tecido original está sujeito desde o início a reabsorção e dissolução. Especificamente, conforme o tecido tumoral / preenche os espaços medulares e rodeia as trabéculas esponjosas originais, estas se observam regularmente corroídas e rotas, e muitas são reabsorvidas totalmente, ao mesmo tempo que a cortical. Por outro lado, se na lesão/há depósito considerável de tecido ósseo neoplástico, os espaços medulares inter-trabeculares chegam a conter / tumor ósseo e as trabéculas esponjosas originais são englobadas por ele, transformando-se lentamente em tumor / por um processo de substituição gradual. Em tal caso, a erosão e destruição da cortical original, são mais lentas do que quando a potencialidade osteogênica do sarcoma é relativamente rápida.

Em um caso individual, antes que o tecido tumoral tenha se estendido a cortical, a lesão pode mostrar / osso novo sob o periósteo. Tal depósito, que representa / somente uma reação a irritação perióstica, varia em espessura. Consiste em trabéculas ósseas dispostas em forma / radiada, mescladas com tecido conjuntivo moderadamente / vascularizado e com poucas células tumorais. Quando o tecido sarcomatoso do estroma se estendeu além dos limites / da cortical, o osso que se encontra sob o periósteo é principalmente tumoral ósseo. Em alguns casos se encontra uma grande quantidade de tecido tumoral sob o periósteo, distendendo-o algumas vezes, de maneira exagerada, e penetrando-o em muitos lugares. Quando as trabéculas deste tecido correm em ângulo reto ao eixo longitudinal do osso a imagem radiológica apresenta o aspecto de "raios de sol" / já mencionado.

A maioria dos Sarcomas Osteogênicos são muito / vascularizados. Em algumas partes, em particular, podem / ser encontrados canais vasculares engurgitados e apertados, rodeados por células tumorais viáveis, algumas destas mescladas com sangue. Tais áreas telangiectásicas estão cercando ou são independentes de regiões nas quais o tecido tumoral apresenta anemia ou necrose hemorrágica.

2.11. Variante do Tumor: Osteosarcoma Primário Multicêntrico:

São aqueles tipos de Sarcoma Osteogênico nos quais, se desenvolvem focos em muitos lugares do esqueleto, mais ou menos simultaneamente, e aparentemente, de novo.

Portanto, nos pacientes em que os focos multicêntricos de osteosarcoma se enxertam sobre os ossos afetados com enfermidade de Paget (o que é frequente), não pertencem aos casos de osteosarcoma primário multicêntrico. Também são excluídos desta categoria aqueles nos / quais os focos esqueléticos múltiplos de Sarcoma Osteogênico representam metástases de um dos tumores em indivíduo al.

Estão descritos vários exemplos de osteosarcoma primário multicêntrico que ocorrem em crianças pequenas. A distribuição das lesões no esqueleto, segundo se observou radiologicamente, foi a mesma em todos estes ca-

sos. As radiografias revelaram múltiplas áreas radio-opacas, distribuídas sobre o esqueleto, de forma mais ou menos bilateral e simétrica. Nos ossos longos e curtos, foi observado especialmente na metáfise dos ossos, ainda que também em algumas epífises. Em vários casos havia focos tumorais radio-opacos nas costelas, clavículas, ossos / ilíacos, vértebras, crânio e até em alguns dos ossos curtos do carpo e do tarso. Em várias das regiões afetadas, o tumor estava confinado aos limites do osso; em outras, contudo, havia se estendido as partes moles adjacentes. No caso comunicado por Moseley e Bass, não haviam sinais radiológicos de metástase pulmonar, apesar da grande extensão do ataque ao esqueleto. O curso clínico em vários destes pacientes, conduziu a um rápido êxito letal.

Price e Truscott descobriram um caso de osteosarcoma primário multicêntrico em um adulto que não / tinha enfermidade de Paget. O exame radiológico revelou / focos densamente radio-opacos correspondentes a tumores, amplamente distribuídos por todo o esqueleto. Na maioria dos casos, o tumor estava tão intensamente ossificado e tinha tão poucas células, que era difícil assegurar que na realidade era um Sarcoma Osteogênico.

É interessante salientar que nestes casos, não se encontraram metástases pulmonares à autópsia.

2.12. Diagnóstico Diferencial:

2.12.1. Sarcoma Osteogênico Justa-Cortical: É importante o diagnóstico diferencial entre este tipo tumoral e o Sarcoma Osteogênico convencional (central). O justa-cortical se desenvolve em relação com o perióstio / e/ou o tecido conjuntivo para-ósseo imediato, invadindo / lentamente e atingindo grandes proporções.

Tem muito melhor prognóstico, sendo portanto / de menor malignidade, podendo-se, quando diagnosticado / em fases iniciais, fazer somente a ressecção tumoral, impondo-se a amputação se estiver muito evoluído, qdo. não ficarem partes moles viáveis.

Nos estadios prematuros do Sarcoma Osteogênico Justa-cortical observa-se ao R^A X como uma imagem levemente radio-opaca nos tecidos moles que recobrem a corti

cal do osso vizinho; indica portanto, uma massa óssea / condensada junto ao osso (osteoma): porém é maligno. A massa para óssea varia em forma e tamanho de um caso a outro, e na opacidade, que pode ser uniforme ou em faixas. Com o decorrer do tempo, o crescimento da lesão (sem intervenção), ou a recidiva conseqüente ao intento de extirpação, se refletem radiologicamente como uma grande massa tumoral irregular, que pode, finalmente, circundar o osso que está em sua vizinhança. Esta massa tumoral pode ser intensamente radio-opaca. Neste último estadio há sinais de erosão da cortical em algumas áreas, ou de invasão da cavidade medular por tecido tumoral. Portanto, se a lesão é observada pela primeira vez quando se encontra neste estadio final, as vezes é impossível dizer com certeza se a lesão iniciou com um crescimento justacortical e invadiu o osso secundariamente.

2.12.2. Entre Osteosarcoma Osteolítico e Fibrosarcoma de Osso: Este último, é um sarcoma de tecido conjuntivo não formador de osso, sendo esta característica o fator básico para a diferenciação, já que ambos são basicamente sarcomas de tecido conjuntivo, podendo ser ocasionalmente confundidos.

Deve ser realizado biópsia para o diagnóstico / diferencial, já que o diagnóstico errôneo de Fibrosarcoma que é de baixa malignidade, pode levar-nos a somente/ ressecar a massa tumoral ao invés de amputar, que é a / conduta de eleição no Osteosarcoma. Esta biópsia deve / ser de várias áreas tumorais a fim de fornecer material/ anátomo-patológico suficiente para um (~~diagnóstico suficiente para um~~) diagnóstico seguro, já que não deverá ser encontrado em nenhuma das áreas examinadas da peça, a presença de tecido osteóide e ósseo.

Portanto, o Fibrosarcoma é um tumor maligno de tecido conjuntivo, que ocorre no osso e não dá sinais de osteogênese, seja em seu sítio original ou em alguma de suas metástases.

2.12.3. Condrosarcoma: É um tumor cartilaginoso maligno/ que se caracteriza não só porque se deriva diretamente de células cartilaginosas, mas também por sua natureza durante toda a evolução (condrosarcoma primário)

Por definição, o Condrosarcoma é um tumor diferente do Sarcoma Osteogênico, já que qualquer cartilagem presente neste último tumor é formada a partir do tecido sarcomatoso conjuntivo básico.

Qualquer confusão que possa surgir entre um Condrosarcoma e um Sarcoma Osteogênico é com o "Condrosarcoma Central", isto é, um Condrosarcoma cujo desenvolvimento inicia no interior do osso. Contudo, quanto a detalhes anatômicos, clínicos e radiológicos, um "Condrosarcoma Central" apresenta diferenças notáveis com o Sarcoma Osteogênico. A idade de uma paciente acometido pelo primeiro, está entre 25 e 50 anos. Radiologicamente, um Condrosarcoma Central de um osso longo que evolui a partir de um encondroma solitário pré-existente, se observa como uma área de radio-opacidade moteada, irregular, no interior do osso, associada a abaulamento local do contorno ósseo, com engrossamento, comprometimento e/ou perfuração da cortical. Por outro lado, um Condrosarcoma Central que tenha surgido de novo, não mostra tal radio-opacidade ainda que sempre haverá certa distensão do contorno ósseo, e a cortical estará delgada em alguns sítios e engrossada em outros.

Se abandonado a seu curso natural, irromperá a cortical e se fará visível radiologicamente como uma massa que ultrapassa os limites da cortical alterada.

Num corte longitudinal, o tecido patológico no interior do osso, ou qualquer outro que está por fora / dos limites da cortical, estão compostos de ilhotas cartilaginosas de maior ou menor tamanho.

Se forem observadas radio-opacidades na lesão, estas são produzidas por zonas de calcificação ou ossificação dentro do tumor.

2.12.4. Sarcoma de Ewing: É essencialmente osteolítico, mais alongado, diafisário propagado a metáfise e menos frequentemente acomete a epífise óssea; não forma osso e se houver condensação esta é somente reacional; apresenta mais frequentemente as "catáfilas periósticas" (imagem em "casca de cebola") radiologicamente; acomete/ mais a região pélvica (50% dos casos).

O exame histológico dá o diagnóstico de certeza.

2.12.5. Reticulôsarcoma: Ocasionalmente pode apresentar/ uma imagem radiológica sugestiva de Sarcoma Osteogênico. Este é mais frequente se o tumor está localizado no extremo de um osso longo e tenha provocado uma reação considerável, de maneira que se observe imagens / radio-opacas na lesão.

A idade mais frequente de acometimento é entre 20 e 50 anos.

O exame histológico é típico.

2.12.6. Metástase Esclerosante: Ocasionalmente, um foco de metástase de carcinoma osteoblástico dá uma imagem radiológica que poderia confundir com um Sarcoma/ Osteogênico.

Entretanto, a faixa etária de acometimento destas é mais avançada.

Geralmente provém da próstata, e menos frequentemente um câncer broncogênico clinicamente silencioso / pode dar metástases a um osso longo; o mesmo para um câncer da mama.

A biópsia dará a natureza da lesão.

2.12.7. Osteôsarcoma Primitivo Multicêntrico: Neste, aparecem múltiplos focos em diferentes ossos simultaneamente, esclerosantes e bastante simétricos, em crianças.

2.12.8. Osteomielite Aguda: Em raros casos em que uma osteomielite aguda tenha-se desenvolvido na diáfise de um osso longo de um adulto, a imagem radiológica pode assemelhar-se a de um osteôsarcoma osteolítico. O quadro clínico desta praticamente faz o diagnóstico diferencial.

2.12.9. Osteomielite Crônica: São descritas imagens radiológicas muito semelhantes, o que dá especial valor ao tríptico diagnóstico: clínica, radiologia e histopatologia.

2.12.10. Displasia Fibrosa: Um foco solitário de displasia fibrosa pode suscitar confusão com um Sarcoma Osteogênico.

As lesões da displasia fibrosa não perfuram a cortical, embora possam torná-la delgada e expandir o contorno do osso.

O estroma fibroso não mostra atípias ou aumento de volume das células, que indicariam que o estroma é sarcomatoso.

2.12.11. Osteoma-Osteóide: O diagnóstico diferencial deve ser feito em alguns casos em que este tumor apresenta a lesão orientada para a cortical, dando uma grande reação com engrossamento desta.

A faixa etária é a mesma.

Dá uma dor intensa que somente cessa com aspirina.

2.13. Tratamento:

A cirurgia é o procedimento terapêutico aceito para o tratamento de um Sarcoma Osteogênico em um sítio/ acessível. A amputação deve ser realizada tão logo o diagnóstico se tenha estabelecido, por meio do exame histológico do tecido obtido por punção com trocáter ou por incisão. No que se refere ao nível ótimo para a amputação, considera-se que pode ser efetuada 10 ou 15 cm acima do limite superior da lesão, estabelecida radiologicamente. Contudo, é mais seguro executá-la ainda mais acima. Isto porque, são descritos vários casos de Sarcoma Osteogênico da extremidade inferior do fêmur nos quais se realizou uma desarticulação coxo-femural, havendo uma recidiva local no coto. Isto se demonstrou porque ao exame de extremidade amputada revelou um foco de tecido tumoral / na parte superior do fêmur desarticulado, separado do tecido tumoral do extremo inferior por uma grande área óssea aparentemente não afetada. Para um Sarcoma Osteogênico da extremidade superior do fêmur, o procedimento praticado é, comumente, mais radical que uma desarticulação do quadril, com hemi-pelvectomia (amputação inter-íleo - abdominal). Quando a lesão está situada na parte superi-

or do úmero, se pratica uma amputação inter-escápulo-torácica. Quando a lesão primária está em um sítio que não permite amputação, a terapêutica paliativa com radio e quimioterapia converte-se na única possibilidade.

Não é um tumor radio nem quimico-sensível.

Ceballos, Estevez, Chacón e G. González, tratam o Sarcoma Osteogênico diagnosticado precocemente mediante a aplicação de radioterapia em doses necrotizantes e realizando a amputação aos 10 dias; quimioterapia/associada.

Ferguson e Cade aconselham que se efetue a amputação ou desarticulação, somente algum tempo após ter sido tratado com radiações. Estes autores defendem este método terapêutico, justificando que eleva apreciavelmente o período de sobrevivência acima de 5 ou quase 10% do esperado quando se emprega somente o tratamento cirúrgico. Cade, aconselha o tratamento de lesão por meio de um aparelho de raios X de super-voltagem, dando aproximadamente 8.500 r, num período de 8 a 10 semanas. Se não aparecerem metástases pulmonares 6 meses após o término do tratamento com raios X, precoce ou tardiamente se amputa ou desarticula a extremidade afetada, de acordo com o sítio do tumor. Se a experiência posterior com esta rotina terapêutica confirma a elevação da taxa de sobrevida, representa o melhor procedimento conhecido até agora, para o tratamento do Sarcoma Osteogênico.

Como normalmente as metástases pulmonares são únicas e em um pulmão, está se ensaiando a lobectomia / precoce, *Na Inglaterra se efetua a lobectomia precoce e*

E. U. A. Em estudos encontra-se a imunologia, retirando células tumorais de pacientes.

2.14. Prognóstico:

O osteosarcoma é um tumor que tem uma taxa de mortalidade extremamente alta, mesmo que o diagnóstico / seja precoce seguido de amputação imediata.

Na experiência de diversos autores, a sobrevida de 5 anos não está muito acima de 5% no melhor dos casos, nos enfermos tratados cirúrgicamente. Entretanto, a literatura cita que pelo menos 20% dos pacientes sobre

vive ao período crucial de 5 anos após a amputação ou desarticulação, sendo que alguns ainda a aumentam para / 30%. Deve-se suspeitar que quando se dão cifras de sobrevida de 20 e 30% ou mais, a estatística tenha incluído / outras lesões diferentes do Sarcoma Osteogênico convencional (central). Em particular, tais informes indubitavelmente, incluem alguns casos de Sarcoma Osteogênico / justa-cortical, Condro-sarcoma, Fibro-sarcoma de osso pouco maligno, e casos de displasia fibrosa monostósica.

Tem-se associado o grau de esclerose do tumor / ao prognóstico, sendo mais malignos os esclerosantes, porém as estatísticas dos casos amputados não o confirmam.

Uma grande porcentagem dos pacientes morrem / dentro do primeiro ano de início dos sintomas clínicos, e a maior parte dos restantes depois de 2 anos. Raramente sobrevivem até o quarto ou quinto ano do início dos sintomas.

Da rapidez do curso clínico deduz-se que uma grande proporção de pacientes já tem metástases pulmonares, ainda que não sejam visíveis radiologicamente ao fazer-se o diagnóstico e a amputação. *Metástases clínicas. (muitas metástases)*

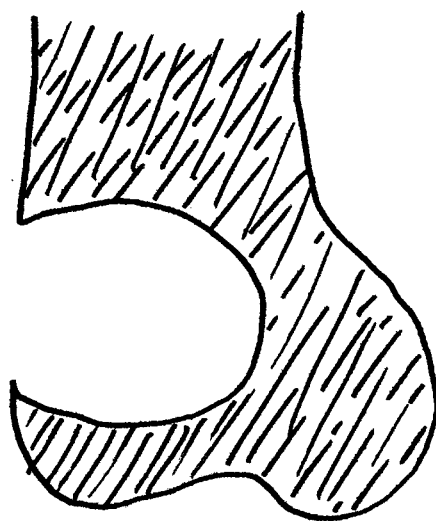
A localização tem certa importância para o prognóstico, já que quanto mais proximal for o tumor, mais / grave. Um Sarcoma Osteogênico que aparece de novo na parte superior do fêmur ou úmero é quase inevitavelmente fatal. Se estiver localizado em um osso do pé ou na extremidade inferior da tíbia, o prognóstico não é tão ruim.

O prognóstico sombrio nos casos de Sarcoma Osteogênico tratados por amputação ou desarticulação, justifica a consideração cuidados de outros métodos terapêuticos, como o preconizado por Ferguson e Cade.

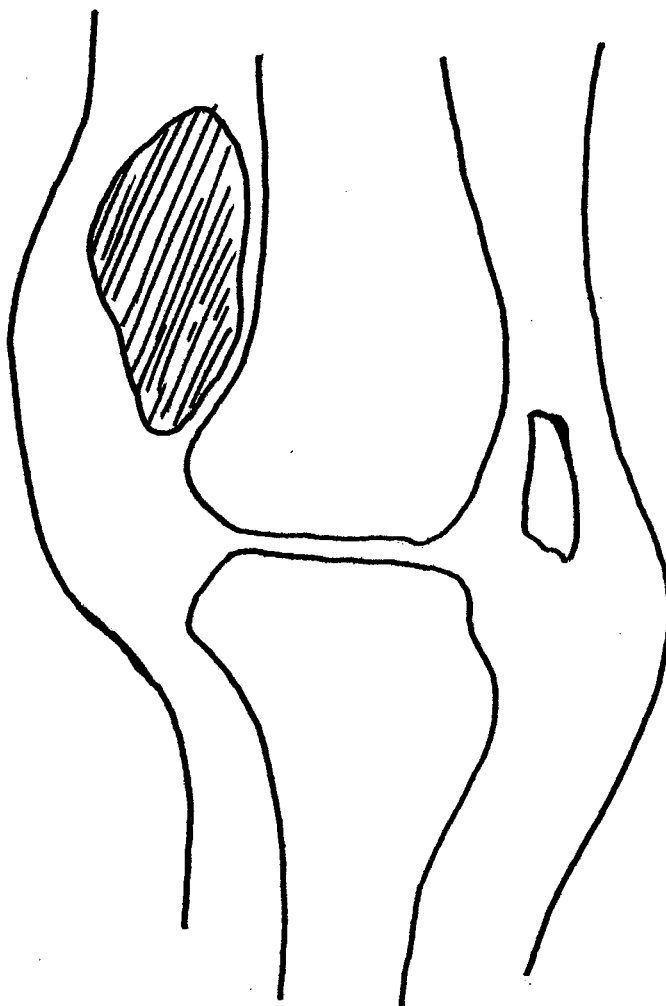
O prognóstico piora quando o valor da fosfatase alcalina está muito aumentado, como já foi referido / anteriormente.

Como já foi citado, as metástases pulmonares / são, com frequência, as únicas que se encontram à autópsia, e em alguns casos, limitadas a um só pulmão. Isto tem alentado os cirurgiões torácicos a efetuar a ressecção pulmonar em casos adequados, com a esperança de salvar o paciente. Há grande experiência em relação aos enfermos em que se amputou uma extremidade por osteo-sarco-

ma, e aos que apareceram posteriormente e foram extirpa-
dos um foco solitário de metástase pulmonar, ou um foco/
solitário e alguns pequenos focos ao redor. Em alguns de
les, a ressecção em cunha ou a lobectomia radical foi
seguida por um período de sobrevida de 5 anos ou mais. A
explicação razoável para a aparente cura em tais casos, é
que o foco de metástase pulmonar extirpado era o único /
presente, e foi eliminado antes que se houvesse produzi-
do uma posterior metástase pulmonar, a partir dele.



OSTEOSSARCOMA
OSTEOLITICO



OSTEOSSARCOMA
DIAPHYSEAL

3. ESTUDO DE UM CASO:

Após consulta dos arquivos médicos dos Hospitais Infantil e de Caridade, encontramos apenas um caso de OSTEOSARCOMA em paciente ^{FORA} da faixa etária comum à este tumor.

ANAMNESE

IDENTIFICAÇÃO: - R.M. 8 anos, Masculino, Branco. Natural de Lages.

Admissão: - Paciente chegou encaminhado de Lages e foi internado no dia 15.02.76.

QUEIXA PRINCIPAL:

- Dor, impotência funcional do membro inferior/esquerdo, emagrecimento de 12 kg e aumento de volume da coxa esquerda.

HISTÓRIA DA DOENÇA ATUAL:

- Refere que há três meses enquanto brincava sofreu uma queda e apresentou dor, deformidade e impotência funcional do membro inferior esquerdo. Foi atendido em Lages onde foi radiografado e tratado de uma fratura do 1/3 superior do fêmur esquerdo com aparelho gessado / do tipo pelve-podálico (Sic). Mandado para casa para retornar após 60 dias. Passado este / tempo retornou, retirou o aparelho gessado, e os familiares reclamaram que o paciente apresentava-se com astenia e anorexia e que havia perdido 12 kg. As dores da coxa esquerda não cessaram durante este período.

Foi medicado com analgésicos e vitaminas e marcado retorno para a próxima semana. Passado esta semana o paciente voltou e foi encaminhado para Florianópolis.

Aqui chegando apresentava a mesma sintomatologia e na ectoscopia notava-se um grande aumento da coxa esquerda, que segundo os pais apareceu em 10 dias (o tempo decorrido desde a última consulta em Lages até chegar em Florianópolis foi de 15 dias).

ANTECEDENTES INDIVIDUAIS:

- Gestação - parto normal sem pré-natal.
- PNN - chorou logo, nega icterícia e cianose.
- DNPN - s.p.
- Imunizações - BCG e Meningite.
- Epidemiologia Local - prejudicado.
- Patologia Local - prejudicado.
- Patologias anteriores - Sarampo

ANTECEDENTES FAMILIARES:

- Pai -saudável
- Mãe -saudável
- Irmão - 1 - saudável

EXAME FÍSICO

- Impressão Geral: - Regular.
- Estado de Hidratação: - Bom.
- Estado de Nutrição : - Ruim.
- Psiquismo: - Lúcido, calmo.
- Atitude : - Indiferente.
- Mucosas : - Úmidas e descoradas.
- Fácies : - Sofrimento.
- Pele : - Sêca, quente, áspera e pálida.
- Sub-cutâneo: - diminuído.
- Tônus :- normal.
- Gânglios: - palpáveis na região inguinal de características inflamatórias.
- Unhas : - s.p.
- Cabelos : - s.p.
- Esqueleto: - Aumento do volume do 1/3 superior do fêmur esquerdo

Exame Segmentar:

- Cabeça : crânio - s.p.
face - s.p.
- Pescoço : gânglios inflamatórios palpáveis.
- Tórax : ectoscopia - s.p.
pulmões - s.p.
coração - s.p.

- Abdome - s.p.

- Períneo - s.p.

- Membros Inferiores: Direito : Discreta dor na articulação coxo-
-femoral.

Esquerdo : Impotencia funcional, dor e aumen
to de volume.

Suspeitamos de um tumor ósseo maligno e solicitamos radiografias de bacia panorâmica (fig. 1) e articulação coxo-femoral esquerda no perfil (fig. 2). Além disso Hemograma, Parcial de Urina, Fosfatase alcalina e Fosfatase ácida.



FIG N° 1.

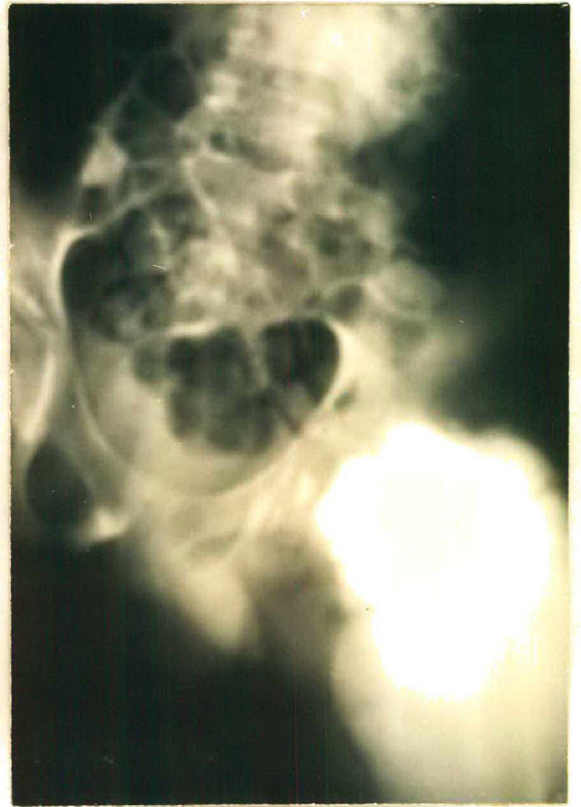


FIG. N° 2

Na radiografia de bacia e perfil da articulação coxo-femoral esquerdo observamos grande tumoração de densidade calcica na raiz da coxa de contornos relativamente nítidos. Observou-se também ligeira elevação perióstica diafisária. Imagem linear no terço superior diafisário compatível com fratura (patológica).

Notou-se além disso áreas de condensação no púbis direito, no acetábulo direito (com aspecto espiculado) e na projeção da asa sacra direita. Estas imagens radiológicas nos levou a pensar em focos múltiplos, metástases, de osteosarcoma.

Diante disto solicitamos radiografias de crânio (F+P) (fig. 3), tórax (PA) (fig. 4) e coluna tóraco-lombar (PA) (fig. 5) e articulação coxo-femoral direita (F+P) (fig. 6).



FIG N° 3 FRENTE



FIG N° 3 PERFIL



FIG N° 4



FIG N° 5

O crânio e o tórax apresentavam-se normais radiologicamente, ao passo que a coluna tóraco-lombar apresentou osteocondensação do corpo de L 1; imagens de densidade cálcica à esquerda de L 3 e de L 4 provavelmente relacionada a massa tumoral / calcificada. A articulação coxo-femoral direita apresentava também imagens tumorais (já descritas anteriormente).

ESTUDO DOS EXAMES LABORATORIAIS

- Exames solicitados - 15/02/76
- Fosfatase Alcalina - 2.800 mU/ml (N= 20 a 48 mU/ml)
- Fosfatase Ácida - 0,2 U B.

HEMOGRAMA

- Hematócrito : - 33%
- Hematimetria : - 3.350.000 p/mm³
- Hemoglobina : - 9 gr/dl
- Leucometria : - 4.800/mm³

Contagem Específica:

	<u>Relativos</u>	<u>Absolutos</u>
- Mielócitos	0 %	-
- Metamielócitos	0 %	-
- Bastões	0%	-
- Segmentados	77 %	3.696
- Total de Neutrófilos	77 %	3.696
- Eosinófilos	2 %	96
- Basófilos	0 %	-
- Monócitos	3 %	144
- Linfócitos	18 %	864
TOTAL	100 %	4.800

Parcial de Urina

- D : - 1021
- pH : - 5,5
- Proteínas: - Vestígios.
- Substâncias redutoras: - Negativo.

Presença de poucas células epiteliais, raros leucócitos, poucas hemácias, muito muco, poucos cilindros hialinos e poucos cristais de oxalato de cálcio.

Hematócrito : - 37% (solicitado dia 16/02/76 após infundir sangue total 500 ml no paciente).

Foi realizado biópsia a ceu aberto e enviado o material colhido para a anatomia patológica que diagnosticou como sendo uma "neoplasia maligna" representada por tecido sarcomatoso, com acentuada diferenciação osteoblástica dando origem a abundante osteóide com ou sem calcificação. Portanto em osteosarcoma, (Sarcoma Osteogênico) do fêmur esquerdo; e as lesões na coluna tóraco-lombar e coxo-femoral direita eram metástases.

Como nada se podia fazer (tumor inoperável) e por ser um tumor ósseo insensível à radioterapia, foi encaminhado à quimioterapia.

Foram solicitados novo Hemograma e Contagem de Plaquetas.

HEMOGRAMA (26/02/77)

- Hematócrito 30 %
- Hematimetria 3.540.000/mm³
- Hemoglobina 10 gr/dl.
- Leucometria 2.800/mm³

Contagem Específica

	<u>Relativos</u>	<u>Absolutos</u>
- Mielócitos	0 %	-
- Metamielócitos	0 %	-
- Bastões	4 %	112
- Segmentados	88 %	2.464
Total dos Neutrófilos	92 %	2.576
- Eosinófilos	0 %	-
- Basófilos	0 %	-
- Monócitos	3 %	84
- Linfócitos	5 %	140

Contagem de Plaquetas: - 310.000/mm³

Nos 20 dias de internação a temperatura apresentou-se muito irregular: - Mínima: - 36° C (29/02)

- Máxima: - 38° C (23/03)

Nos últimos dias de internação apresentava-se / com dispnéia discreta, cianose de lábios e na ausculta cardíaca so pro sistólico de ejeção.

Recebeu alta dia 04/04/76 sendo considerado / INALTERADO.



FIG N°6



FIG N°7

RX FEMUR E (F+P)

4. CONCLUSÃO

Trata-se de um tumor de alta malignidade, radio-resistente, sem caráter hereditário nem familiar.

O diagnóstico precoce é básico para uma melhor prognóstico, mas nem sempre este é feito, como ocorreu no caso / apresentado.

Da suspeita radiológica altamente sugestiva , parte-se para a biópsia que dará o diagnóstico de certeza.

A fosfatase alcalina é meio complementar coadjuvante no diagnóstico, embora isoladamente não tenha tanta importância. Influi mais como prognóstico, como no caso apresentado / seu valor bem mais alto que o dobro do valor normal, traduz em mau prognóstico.

Um dado também de mau prognóstico, obviamente, é o aparecimento de metástases, que podem ser facilmente detectadas ao exame radiológico do esqueleto. Mas, este é um dado "fantasma" com o qual o cirurgião se depara ao indicar a amputação : as metástases sub-clínicas, para as quais não existe meio diagnóstico.

Sem sombra de dúvida, a amputação é a única / conduta que se dispõe atualmente para o tratamento da neoplasia / óssea sarcomatosa, estando muito bem indicada nos casos diagnosticados precocemente e mesmo naqueles em estádios mais avançados em que não são observadas metástases.

Estudos atuais nos mostram uma nova conduta terapêutica através da aplicação de radiações em doses necrotizantes emitidas por um aparelho de RX de super-voltagem, seguido da amputação. Uma vez comprovada a eficiência deste método talvez seja o melhor tratamento desta enfermidade.

No caso apresentado, a massa tumoral era inoperável devido ao seu avançado estadio com metástases múltiplas.

Naturalmente estes doentes devem ser cercados / de um amparo psicológico tanto pré como pós-operatório, estando / situado neste último um meio compensador à sua perda física: uma prótese mecânica, que tende a compensar estética e funcionalmente o paciente.

5. RESUMO

Os autores descreveram sumariamente sôbre osteo sarcoma e estudaram um paciente que sofre desta enfermidade.

6 ABSTRACT

These authors briefly describe osteosarcon and study one patient that suffered from this disease.

7 BIBLIOGRAFIA ?

1. CRENSHAW, A. H. Cirurgia ortopédica de Campbell. 5. ed. Buenos Aires, Intermédica, 1975. V. 2. p. 1526-27.
2. EDEIKEN & HODES. Diagnóstico radiológico de las enfermedades / de los huesos. 2. ed. Buenos Aires, Medica Panamericana , 1975. p. 930-51.
3. RAMOS VERTIZ, J. R. Elementos de traumatologia y ortopedia. 3. ed. Buenos Aires, E.C.T.A., 1974. p. 563-65.
4. SCHAJOWICZ, F. Tipos histológicos de tumores ósseos. Genebra , Roto-Sadag, 1972. p. 33.
5. JAFFE, H. L. Tumores y estados tumorales osseos y articulares. México, Medica Mexicana, 1966. p. 257-80

TCC
UFSC
PE
0168

Ex.1

N.Cham. TCC UFSC PE 0168

Autor: Kotzias Neto, Anas

Título: Osteossarcoma..



972806869

Ac. 253809

Ex.1 UFSC BSCCSM