

9/11/83

419 d.c. ③

UNIVERSIDADE FEDERAL DE SANTA CATARINA
CENTRO DE CIÊNCIAS DA SAÚDE
DEPARTAMENTO DE CLÍNICA CIRÚRGICA

* TUMOR DE CÉLULAS GIGANTES DA COLUNA VERTEBRAL. -
Relato de 1 caso

** Gisele Faraco Miranda

** Sildja Corrêa de Carvalho

* Trabalho realizado no internato Hospitalar
(12ª fase) do curso de graduação em Medicina
* * Doutorandos do Curso de Graduação em Medicina da Universidade Federal de Santa Catarina.

Tubarão, junho de 1983

Agradecemos a orientação do Dr. Irineu May Brodbeck, e
Dr. Marcos Ghizoni

ÍNDICE

INTRODUÇÃO	03
1. TUMOR DE CÉLULAS GIGANTES	05
1.1- Aspectos Históricos	05
1.2- Aspectos Clínicos	07
1.3- Aspectos Radiográficos	09
1.4- Aspectos Macroscópicos	12
1.5- Anatomia Microscópica	13
1.6- Graduação dos Tumores de Células Gigantes.	15
1.7- Diagnóstico Diferencial	18
1.8- Terapêutica	20
1.9- Diagnóstico Diferencial do Tumor de Célu- las Gigantes do Osso	24
2. RELATO DE CASO	26
3. DISCUSSÃO	29
CONCLUSÃO	33
SUMÁRIO	34
SUMARY	35
BIBLIOGRAFIA	45

I N T R O D U Ç Ã O

Os verdadeiros tumores de células gigantes são considerados, incomuns, principalmente depois de bem estabelecida sua diferenciação com a variedade de outros tumores ósseos de menor gravidade, anteriormente associados ao tumor de célula gigante, com a denominação de "variantes".

Desenvolvem-se com maior frequência em ossos longos, sendo rara a localização vertebral.

Do ponto de vista clínico é útil, no diagnóstico diferencial, levar em conta que é pouco provável que ocorram em pacientes menores de 15 anos, assim como em idades avançada.

O aspecto radiológico do tumor de células gigantes embora , frequentemente descrito como característico (osteólise multilocular ou imagem de "bolha de sabão"), na verdade não é distinto. A lesão usualmente aparece como uma área de rarefação óssea sem nenhum outro aspecto diferenciável, principalmente quando o comprometimento é vertebral.

Não se deve ter dúvidas sobre a necessidade de se estabelecer um diagnóstico anátomo-patológico adequado antes de se instituir o tratamento, independente de sua natureza.

Até o presente, a melhor opção para o tratamento, é a ressecção total do tumor, sempre que possível, a curetagem, amputação e baixas doses de radioterapia no pós-operatório (são observados maiores riscos de degeneração maligna quando utilizadas altas doses).

Esse trabalho pretende apresentar o relato de um caso de tumor de células gigantes na coluna vertebral, por se constituir de

rara localização.

Visa ainda, demonstrar que não existe um consenso geral quanto ao tratamento a ser empregado.

1. TUMOR DE CELULAS GIGANTES

Tumor de células gigantes dos ossos é uma lesão agressiva caracterizada por tecido bem vascularizado, composto por células longas, grandes ou ovóides entremeadas em numerosas células gigantes multinucleadas uniformemente dispersas no tecido tumoral. Esta lesão representa 5% de todos tumores ósseos primários.

1.1 Aspectos Históricos

O tumor de células gigantes do osso, é um tema que tem causado confusão durante longo tempo não precisamente, porque os casos típicos são de difícil reconhecimento, mas porque o diagnóstico do tumor de células gigantes, se aplica indiscriminadamente, e com frequência, a outras lesões em que aparecem grupos de células multinucleadas.

Houve certo progresso, desde a época quando não se havia ainda estabelecido uma distinção entre o tumor marrom do hiperparatireoidismo avançado e os tumores típicos de células gigantes; quando uma ampla variedade de lesões esqueléticas não relacionadas, e em geral menos graves, se associaram arbitrariamente como tumor de células gigantes na forma "variante", e quando não existia uma apreciação geral acerca da gravidade dos muitos tumores

de células gigantes.

Persiste todavia, certo número de problemas clínicos, relacionados não com o diagnóstico, mas com o valor da estimulação citológica, através da graduação da escolha terapêutica apropriada principalmente para os tumores recidivantes. Não existem análises enzimáticas e ultramicroscopia que permitam resolver estes problemas. Em termos de anatomopatológico, constatamos que quanto mais observamos o material do osteoclastoma, menos o compreendemos, pois surgem constantemente questões sutis para as quais não existem respostas fáceis.

Assim, o tumor de células gigantes dos ossos deve ser interpretado como uma neoplasia característica, originada aparentemente do tecido conjuntivo de sustentação da medula óssea não formadora de osso, o qual pode se indentificar facilmente por seus detalhes citológicos: é composto de uma rede vascularizada de células fusiformes ou ovóides do estroma, misturadas com células multinucleadas (aparentemente células cintilantes do estroma).

O tumor de células gigantes deve ser completamente separado de suas "variantes", com as quais se havia confundido e cuja confusão persiste todavia atualmente.

Em 1818, Asthèy Cooper ^(?) parece ter sido o primeiro a descrever o osteoclastoma, enfatizando sua natureza essencialmente benigna. Outros, durante o século XIX, referiram a este tipo de tumor como sarcoma mielóide, compreendendo que estas lesões não eram tão letais como outros sarcomas primários do osso.

Em 1853, Paget ^(?) descreveu esta entidade, chamando-a tumormielóide ou marrom.

Nélaton ^(?) (cirurgião francês) descreveu os fatores histológicos e as variedades de apresentação clínica, dizendo que este tumor é apenas de localização agressiva. Ele nomeou esta entidade de "Myeloplaxes".

Virchow insistiu que estes tumores podem não apenas recidivar, mas também eventualmente tornar-se completamente malignizante.

Samuel Gross⁽¹⁾ [?] (da Filadélfia) depois de estudar vários casos, manteve que este tumor é essencialmente benigno, ressalvando porém, que havia problemas na separação de um variante aneurismática do sarcoma medular. A maioria destes tumores eram tratados por cirurgias radicais; entretanto, critérios clínicos mais precisos empregados através de estudo radiográfico, permitiram um reconhecimento mais apurado e tratamento menos radical proposto por Bloodgood e Coley.^(?)

Em 1910, Bloodgood⁽²⁾ propôs trocar a designação original de sarcoma de célula gigante para tumor benigno de célula gigante.

Stewart, em 1922,⁽¹⁾ introduziu o termo osteoclastoma.

Recentemente, em 1975, Aegerter e Kirkpatrick,^(?) depois de ignorar este tumor por muitos anos, relutantemente enquadraram-no sob o título de osteoclastoma, embora ainda duvidando da autenticidade.

1.2 Aspectos Clínicos

O tumor de células gigantes se desenvolve insidiosamente e alcança em geral um tamanho apreciável antes de se diagnosticar a sua presença.

São mais comumente encontrados em adultos jovens entre as idades de 20 a 40 anos, 10 a 20 anos após a fusão das epífises no sítio afetado.

É raro ser encontrado após os 40 anos e quase nunca toma a área de uma epífise fechada.

Embora seja incomum ver um osteoclastoma ser diagnosticado antes do fechamento do respectivo centro de crescimento, quase

não existe dúvida de que se inicia na zona de interdigitação. Como esta zona desaparece por fusão, é interessante conjecturar, se o tumor começou a se formar perto da época de fechamento, crescendo tão lentamente que só se manifesta vários anos após.

A maioria destes tumores aparecem envolvendo metáfise e epífise de ossos longos.

Em ordem de frequência temos: extremidade inferior do fêmur, extremidade superior da tíbia e extremidade superior do rádio. É descrito que aproximadamente 60% de todos os osteoclastomas desenvolvem-se nos ossos longos dos membros.

Assim mesmo, se tem observado alguns tumores de células gigantes nos maxilares, extremidade superior do úmero, porção superior do fêmur, extremidade superior da fíbula, extremidade inferior da tíbia, patela, cabeças dos metacarpianos e inclusive falanges.

Ocasionalmente, esta lesão lítica pode ser encontrada destruindo uma vértebra do corpo, causando colapso significativo e pode ser associado com deficit neurológico. Estes tumores da coluna vertebral e do sacro apresentam difícil problema de tratamento clínico e seu prognóstico é desfavorável apesar da irradiação.

Antes de aceitar o diagnóstico destas lesões em localizações raras como tumor de células gigantes, é conveniente uma meticulosa verificação anatomopatológica.

O osteoclastoma manifesta-se clinicamente por dores ósseas intermitentes, edema local, limitação dos movimentos e sensibilidade à palpação. São estes os sintomas que com maior probabilidade, dirigem a atenção para esta lesão e indicam a necessidade de uma exploração radiológica.

Ocasionalmente, a ruptura do osso cortical distendido e adelgado que recobre o tumor, pode provocar a exacerbação dos sintomas.

A expansão acentuada e uma sensação de crepitação da cobertura cortical que rodeia a lesão são manifestações de um tumor inadvertido e relativamente avançado.

Em alguns tumores de células gigantes, pode se verificar uma sensação pulsátil que reflete uma intensa vascularização; porém este é um achado raro.

I.3 Aspécto Radiográfico

Antigamente se admitia que o tumor de células gigantes do osso apresentava um aspecto cístico multilocular semelhante a um aglomerado de bolhas de sabão.

Na realidade este aspecto é bem mais raro nos tumores de células gigantes não tratados. "Bolhas de Sabão" como resultado de uma expansão cortical, pode ser o resultado de um cisto ósseo aneurismático secundário a um osteoclastoma.

Muito mais importante do ponto de vista diagnóstico, são a localização da zona de rarefação na extremidade do osso e o adelgaçamento e expansão cortical, principalmente em um dos rebordos.

Outro aspecto significativo é a ausência prática de neoformação óssea perióstica sobre a cortical adelgada e distendida, inclusive bastante frequente quando esta última sofreu uma fratura patológica. Estes dados, não são infalíveis como guia radiológico para o diagnóstico correto.

Assim, um condrossarcoma ou um fibrossarcoma, que têm seu início na extremidade epifisária de um osso longo, podem produzir em algumas ocasiões, um quadro radiológico que simule estritamente o de um tumor de células gigantes.

O reconhecimento de um tumor de células gigantes em localizações distintas a de um osso tubular longo apresenta dificuldade de diferenciação.

Não existe um conjunto de aspectos radiográficos que podem, ser relacionados, com toda segurança, como típicos do tumor de células gigantes do osso.

Portanto, é evidente a necessidade de aguardar o diagnóstico até ter estudado a peça da biópsia.

A tendência à prática de instituir uma terapêutica de irradiação baseando-se somente na evidência do diagnóstico radiológico, sem a comprovação biópsica, constitui um aspecto sujeito à crítica.

A presença ou ausência de trabeculações está relacionado com o rápido crescimento do tumor. O centro da lesão é mais brilhante, com aumento gradual da densidade na periferia.

Algumas controvérsias existem se todos os tumores de células gigantes aparecem na metáfise ou epífise. A maior parte dos especialistas são favoráveis a uma origem exclusiva na epífise, mas é difícil resolver esta interrogação com grande certeza, porque às vezes na qual este tumor é descoberto antes do fechamento da placa epifisária são bastante infrequentes.

Algumas vezes pode aparecer ao RX. lesões amplamente expandidas na cortex, com contorno esclerótico. Quando a erosão cortical está presente, áreas radiotransparentes de tamanhos variáveis são vistas, representando interrupções da cortex. A extensão extra-óssea do tumor é caracterizada pela opacificação limitada de tecidos moles na área de infiltração.

Baseado na aparência radiográfica, foi proposto por Erens (um sistema de graduação com grande valor no prognóstico.

Lesões com bordos externos intactos e margens internas tem um melhor prognóstico.

Aquelas com margens internas indistintas ou cortical externa interrompida ou uma combinação das duas, comportan-se de maneira mais agressiva.

Muitos tumores no exame, após a retirada em bloco, revelam uma aparência totalmente sólida apesar da aparência pseudocística na radiografia .

Nos ossos pequenos, as lesões estão frequentemente situadas centralmente e não são excêntricas, especialmente quando elas tem estado presente por muito tempo .

O aspecto radiológico subsequente à terapêutica é bem variável. A terapia de irradiação resulta em ossificação gradual e progressiva, ou seja, esclerose da área lesionada.

Estas modificações são mais acentuadas durante os primeiros anos, tornando-se após estacionária.

Após a irradiação, uma reação paradoxal e rara, pode ser observado um rápido aumento da lesão estável num período de poucas semanas até 6 meses.

A presença de crescimento, rarefação, área lítica após a curetagem é sugestivo de recorrência, especialmente se irregularmente e pobremente marginada.

Área de erosão cortical também sugerem a presença de um processo patológico ativo.

Clinicamente, a presença de lesões precocemente recidivante são indistinguíveis de tumor secundário de células gigantes, embora tais ocorrências num estágio avançado possa ser nitidamente diagnosticada. "Bolhas de sabão", como resultado de uma expansão cortical, pode ser o resultado de um cisto ósseo secundário a um tumor de células gigantes.

Infelizmente, os sinais radiográficos do tumor de células gigantes frequentemente são de nenhum auxílio na diferença entre a forma benigna e maligna.

Uma apresentação inócua pode culminar num crescimento agressivo com metástases precoces, e o aparecimento de um tumor malignante pode nunca ocorrer.

Um tumor malignizante de células gigantes pode simular um fibrossarcoma medular, um sarcoma osteolítico osteogênico ou até um histiocitoma fibroso malignizante.

A contribuição angiográfica no tumor de células gigantes serve para evidenciar um tumor vascularizado com formação de fístula arteriovenosa. Esta técnica oferece auxílio adicional na evolução do tamanho e extensão da lesão, e na presença de um tumor de envolvimento parcial do tecido. Angiografia como método diferencial entre o tumor puro de células gigantes e o cisto ósseo aneurismático é de pouca validade.

1.4. Aspectos Macroscópicos

Considerando-se que muitos tumores de células gigantes são tratados, pelo menos inicialmente, por curetagem ou irradiação, só ocasionalmente se tem oportunidade de poder estudar a peça de um tumor intacto, não modificada pelo tratamento.

Como já foi descrito, esses tumores localizam-se na extremidade de ossos longos acometendo ocasionalmente a metáfise. Na zona afetada o rebordo ósseo apresenta-se em geral distendido, constituído por uma capa óssea delgada, sobre a qual o periostéo encontra-se engrossado. A reação óssea de neoformação consegue, habitualmente, manter uma camada externa que envolve a tumoração.

A neoplasia é firme, friável e de cor cinza pontilhada de amarelo. Quase que invariavelmente, surgem alguns focos de hemorragia, necrose e amolecimento cístico. Finas espículas calcificadas são encontradas com certa frequência, espalhados pelo tecido mole. A descrição exposta representa o aspecto da lesão que não chegou a ultrapassar seus limites.

Se não interrompido seu curso evolutivo natural, depois de repetidas fraturas patológicas pode observar-se que o tumor ul-

trapassa a cobertura perióstica, podendo alcançar tecidos moles adjacentes e progredir até ossos vizinhos por penetração no interior do espaço articular ou por extensão através da membrana interóssea.

1.5. Anatomia Microscópica

O verdadeiro tumor ósseo de células gigantes é uma das neoplasias de mais fácil identificação, segundo L. Lichtenstein et col. (1) Os aspectos citológicos podem mudar consideravelmente de uma peça a outra, e inclusive dentro de um mesmo tumor. Porém, uma descrição representativa servirá para orientação histológica geral e como ponto de partida para a discussão da questão de gradação. Os aspectos que caracterizam a anatomia microscópica do tumor se destacam melhor nas zonas em que não houve ou foram escassas as alterações secundárias. Nestas zonas, o tumor consta de uma rede moderadamente vascularizada de células do estroma e de células gigantes multinucleadas entremeadas com fibras colágenas.

As células do estroma são mononucleares e, em geral, se assemelham a células jovens de tecido conjuntivo. São fusiformes ou ovóides em proporções variadas. O núcleo ocupa grande parte do citoplasma, contendo quantidade moderada de cromatina e um nucléolo mais ou menos central. Observa-se quase que regularmente que as células possuem prolongações citoplasmáticas, apesar de seus limites não serem bem delimitados. Algumas podem se apresentar em divisão mitótica. Aceita-se que as células do estroma são formadas através da proliferação do tecido conjuntivo de sustentação não-osteogênico da medula.

Se acham células gigantes multinucleadas distribuídas irregularmente entre as células do estroma. Geralmente o número de seus núcleos aumenta com o diâmetro, e tendem a geralmente aglo-

merar-se na parte média da célula. O citoplasma é abundante e, com frequência, de aspecto granuloso e vacuolado. As figuras mitóticas quase sempre são raras. Estas células apresentam prolongações citoplasmáticas e alguns autores tem demonstrado que essas prolongações se anastomosam com os das células do estroma.

O material intercelular colágeno é mais abundante nas regiões em que as células do estroma são mais fusiformes e estão dispostos de maneira anárquica. No tecido tumoral relativamente não modificado, observam-se vasos sanguíneos em forma de pequenos condutos de parede delgada, e geralmente, em íntima relação, com algumas células gigantes. Quando já ocorreram hemorragias no interior do tumor, podem ser observados grandes seios vasculares, cujas paredes são compostas por células do estroma, e células gigantes. Ao redor destas zonas podem depositar-se delicadas trabéculas de esteóide. Estas também são encontradas, juntamente com osso neoformado, no interior e ao redor dos campos de necrose em fase de organização.

I.6. Gradação dos Tumores de Células Gigantes

Nos últimos anos tem-se demonstrado que os tumores de células gigantes são tumores agressivos ou potencialmente agressivos.

Um número apreciável tem apresentado recidiva local depois da ressecção cirúrgica, tanto na própria ferida operatória, quanto no campo operatório após a ressecção. Nestas circunstâncias é difícil descartar que o tumor de células gigantes não represente uma verdadeira neoplasia senão uma reação ao traumatismo, hemorragia ou irritação crônica.

Além disso, tem-se tornado progressivamente evidente que ainda que os TCG não sejam necessariamente "sarcomas", tampouco são

(?)
 tão benignos como sustenta Bloodgood. Com respeito a gravidade potencial, podem seguir toda a gama evolutiva de um extremo a outro. Parece existir num acordo substancial, pelo menos entre os patologistas, de que ainda que muitos tumores de células gigantes sejam tratados satisfatoriamente por irradiação ou curetagem cuidadosa, muitos são indubitavelmente agressivos e propensos a recidivar, e, em certas ocasiões, se conduzem como sarcomas francos mesmo quando observados inicialmente ou, com maior frequência, depois de uma ou várias recidivas locais ou após terapêutica inadequada.

Como parâmetro para a terapêutica, e um prognóstico dentro de certos limites, foi sugerido desde 1940, a divisão do TCG em tres graus designados por I, II e III, correspondendo, respectivamente, num atipismo insignificante, moderado e pronunciado das células de seu estroma. Neste esquema, os tumores de grau III são francamente malignos. A validade desta valorização citológica tem sido objeto, de controvérsias, mesmo levando-se em conta suas limitações. Fatores considerados como modificadores, tais como irradiação prévia, infecção, dificultam a graduação citológica pelas alterações que provocam, tendo por isso que serem descartados.

Esta graduação histológica reflete uma tentativa, em prever o comportamento biológico das lesões individualmente, apesar de suas correlações terem sido desapontadoras.

Existem casos de lesões com histologia maligna e comportamento biológico maligno. Em contrapartida, existem tumores de células gigantes com histologia benigna, podendo também recorrer e dar metástases.

Os tumores que pertencem a este grau I, os quais parecem constituir aproximadamente a metade de qualquer estatística de TCG do osso, são aqueles nos quais os aspectos citológicos indicam o menor grau de agressividade e prognóstico relativamente favorável..

Para pertencer a este grau, a lesão não deve mostrar atipismo

considerável de suas células do estroma. Ainda que sejam abundantes, estas células não se apresentam de forma densamente compacta. Na maioria das vezes são fusiformes, sendo que nos restantes são predominantemente poligonais e ovóides. Seja qual for o seu tipo, são de tamanho mais ou menos uniformes. É importante também, que a maioria dos tumores apresentam somente algumas células do estroma com núcleo hiper Cromático ou anormalmente volumoso, ou ainda dois núcleos. Algumas das células do estroma podem ter seus núcleos em processo de mitose, porém em nenhum caso são anormais as imagens mitóticas. Pelo menos em muitos campos, as células gigantes são numerosas. Seus núcleos variam em número e podem apresentar uma íntima semelhança com os núcleos das células do estroma.

Com relação ao prognóstico dos tumores do grau I, deve-se salientar que pode ocorrer recidiva em alguns casos, ainda que não seja a maioria dos casos. Além disso, em sua fase de recidiva, sobretudo se esta se repete mais de uma vez, os tumores do grau I podem por fim chegar a mostrar características que realmente pertencem ao grau seguinte.

Os tumores de grau II constituem um grupo bastante variado, oscilando desde os tumores nos quais as células do estroma mostram um discreto atipismo (ainda que definido), até aquelas que são distintamente atípicas, porém não em um grau suficiente que justifique sua inclusão na categoria dos francamente malignos.

As células do estroma são abundantes e encontram-se em íntima relação entre si, podendo mostrar uma disposição irregular. Em alguns casos seus núcleos são grandes e desproporcionais, mostrando um certo atipismo. Quanto a isso, os núcleos podem variar consideravelmente de tamanho; muitos podem ser hiper Cromáticos e múltiplos. Nos casos em que a lesão pode ser considerada potencialmente maligna, se observam com maior frequência figuras mitóticas sendo que algumas delas podem aparecer anormais.

É provável que as células gigantes sejam abundantes em algumas zonas, e escassas noutras. Seus núcleos podem revelar atipismo celular, da mesma forma que os núcleos das células do estroma, seguindo uma evolução mais ou menos paralela a eles. O estroma compacto pode ser mais pobre nos condutos vasculares que nos casos do grau I.

Quanto ao prognóstico, os tumores do grau II tendem, notoriamente, a recidivar, e alguns deles podem sofrer eventual transformação maligna, ainda que, em geral, só depois de um intervalo de vários anos.

Os tumores do grau III constituem em grupo pequeno dos TCG do osso que são frácos e evidentemente malignos, possuindo um estroma sarcomatoso e capacidade para metástases. As células do estroma são abundantes, estão intimamente ligadas e tendem a apresentar uma disposição irregular. Seus núcleos apresentam atipismo quase que de maneira regular, sendo grandes e irregulares. As células gigantes tendem a ser de menor tamanho e contém escassos núcleos, que se mostram atípicos.

Em certas ocasiões pode observar-se TCG já francamente sarcomatoso quando se procede a primeira biópsia. Com maior frequência, entretanto, o TCG maligno é aquele que originariamente pertenceu aos graus I ou II e que, no transcurso dos anos, adquiriu uma maior agressividade em consequência a curetagens, infecções ou irradiações repetidas. Nestes casos, é possível que a tendência maligna do tumor já fosse inerente ao mesmo desde o começo.

Os tumores do grau III cedo ou tarde produzem metástases, sobretudo nos pulmões. Estas, não se conduzem como o sarcoma osteogênico se não tiver existido irradiação prévia. Em alguns casos podem reconhecer-se as metástases como próprias do tumor de células gigantes, ainda que estas células sejam escassas e de pequeno tamanho. Em outros casos, podem considerar-se como um fibrossarcoma

indiferenciado.

1.7. Diagnóstico Diferencial

O diagnóstico diferencial inclui lesões ósseas tanto benignas como malignas.

1) Condriblastoma- ocorre caracteristicamente em crianças e adolescentes, que tem a epífise aberta ao contrário do tumor de células gigantes o qual ocorre em indivíduos cujo esqueleto ósseo esteja fechado.

2) Fibroma não Ossificante- também ocorre em pacientes com epífises abertas. Tem localização excêntrica dentro do osso, são bem delineadas e com bordos escleróticos.

A localização da esclerose na margem e na diáfise auxiliam para distinguir as duas lesões em questão.

3) Fibroma Condromixóide pode ser confundido com tumor de células gigantes.

As pseudotrabeculações tão típicas de fibroma condromixóide, tem densidade e espessuras maiores daquelas ocasionalmente vista nos osteoclastomas.

A localização metafiseal é comum no fibroma condromixóide e raro nos tumores de células gigantes.

4) Tumor Marrom do Hiperparatireoidismo- nesta localização, com forma destrutiva, ausência de sinais de desmineralização do esqueleto, isto é, perda da lâmina dura e reabsorção do osso subperióstico é praticamente indistinguível de um verdadeiro tumor de células gigantes. Esta dificuldade aumenta quando a lesão se localiza no final da metafise dos ossos longos em adulto jovem. A determinação do cálcio sérico é apenas um método auxiliar.

5) Fibrossarcoma Medular de Crescimento Lento- pode se manifestar por expansão proeminente na cortical.

A localização diafisal e destruição extensa da cortical a uma distância considerável da massa tumoral oferece algum auxílio na manutenção desta lesão à distância.

6) Sarcoma Osteogênico Osteolítico- pode ocasionalmente simular um osteoclastoma, desde que eles preferencialmente envolvam o mesmo local ósseo e mesma faixa etária. Uma destruição agressiva dos ossos com rápida progressão, ausência de lesão delineada, distintamente favorece um tumor malignizante.

7) Quisto Ósseo Aneurismático (QOA)- é uma protusão que se sobressai da superfície cortical de um osso, rodeando uma massa de condutos vasculares contornados carregados de sangue proveniente da circulação normal. Como esta lesão produz destruição óssea e uma massa tumoral, se classifica como neoplasia, apesar de sua microscopia e conduta não concordarem com qualquer tipo de formação neoplásica. Ocorre em qualquer idade, mas preferencialmente na segunda e terceira década da vida. Pode localizar-se em ossos planos e cilindros, sendo descrito com grande frequência o comprometimento das lâminas ou pedículos vertebrais. O único sintoma constante do QOA é a dor.

Geralmente é difícil estabelecer o diagnóstico diferencial somente pelos cortes microscópicos.

O QOA nunca deve ser diagnosticado sem a presença óbvia de condutos de paredes fibrosas. Muitas vezes a reação gigantocelular é esporádica em toda a lesão. Tende a haver mais pigmento de hemossiderina e produção de osteóide, porém, a característica decisiva da lesão é a estrutura das células do seu estroma. As células do estroma do osteoclastoma correspondem a uma verdadeira neoplasia, com graus de pleomorfismo, hiper cromatismo e mitoses que nunca são vistas nas células do estroma do Q.O.A..

8) Sinovite Velosnodular (SVN)- De vez em quando a SVN parece comprometer o tecido ósseo esponjoso subarticular, assim como

a sinovia articular e as bainhas tendinosas.

Sinovite Velosnodular é uma lesão constituída por uma matriz de células fusiformes formadoras de colágeno, juntamente com células gigantes, aparentando uma dificuldade no diagnóstico diferencial microscópico com o osteoclastoma. Sem dúvida, certas diferenças aparecem nos cortes. As células gigantes da SVN, por exemplo, são morfológicamente idênticas a dos osteoclastomas, mas elas se originam em células que normalmente elaboram revestimento sinovial e não vascular. Portanto, os espaços onde se encontram estas células jamais devem conter elementos celulares do sangue, exceto como artifícios. Em muitos casos de SVN, as células de revestimento tendem a ser mais redondas com maior semelhança às células de revestimento sinovial que às células vasculares do osteoclastoma. Estabelecer a diferenciação por radiografias é de valor diferencial. A lesão intraóssea pode acompanhar-se de manifestações de SVN intra-articular e às vezes estão comprometidos os dois ossos em ambos lados da articulação.

1.8. Terapêutica

Aproximadamente a metade dos tumores de células gigantes comprovados nas grandes estatísticas possui um prognóstico favorável. Cerca de um terço apresenta um comportamento agressivo recidivante após ressecção ou curetagem, sendo que uma proporção considerável, destes deverá ser, finalmente, submetida à amputação. Os casos restantes sofrem a invasão de um tumor fracamente agressivo, maligno e com metástases. Levando-se em conta estas considerações, torna-se evidente que a metade dos tumores de células gigantes é biologicamente maligna, justificando-se assim as controvérsias quanto a sua terapêutica. (2,4)

Como tem sido referido, convém recorrer à biópsia antes de se instituir o tratamento, independentemente do método, que se preten

da utilizar.

Ainda que muitos tumores de células gigantes sejam benignos, existem sinais evidentes indicando que alguns são malignos inclusive em seu começo, ou, que eventualmente se convertem em malignos, particularmente após uma terapêutica inadequada. Não é possível distinguir radiologicamente as denominadas formas malignas daquelas consideradas relativamente benignas. Isto constitui outro fator que indica a necessidade da investigação biópsica antes de se decidir a terapêutica.

O tratamento ideal para o osteoclastoma é a ressecção total do tumor, se possível. Entretanto, uma vez que o que define o tratamento é a localização, extensão, e comprometimento de estruturas adjacentes e presença de metástases, a terapêutica opcional consiste de curetagem, amputação, radioterapia, criocirurgia, ou associação de métodos (1,2,3,4,5,6,7,8,9).

O desafio naturalmente, é a ressecção de todo o tumor e a preservação ou restaurar a função da articulação.

A possibilidade de cirurgia radical tem sido demonstrada em raros casos nos quais o corpo vertebral estava envolvido. Porém, na opinião de Di Lorenzo e Cols. (?) é um procedimento difícil, envolvendo riscos de instabilidade vertebral.

A inaceitável alta taxa de recorrência depois da curetagem, e o considerável risco de degeneração do tumor tratado por irradiação, motivou Marcove e Cols. (?) a procurar um método de tratamento mais eficaz. Esta técnica, desenvolvida no Memorial Hospital, defende uma incisão ampla, curetagem completa e exposição repetida da área curetada a uma temperatura de -20°C , com instilação de nitrogênio líquido. O uso da criocirurgia como recurso complementar da curetagem adequada seguramente reduz a incidência de recorrência local (6,7).

Devido à dificuldade no diagnóstico precoce dos tumores no

sacro ou corpo vertebral, torna-se difícil a remoção total, necessitando radioterapia e agravando o prognóstico. Mesmo sendo pequenas e histologicamente benignas quando detectadas, estas lesões constituem desafio terapêutico (2).

A ressecção completa do tumor, como primeiro procedimento, torna-se impraticável quando existe comprometimento severo da medula espinhal com acentuado déficit neurológico que necessite descompressão imediata.

A ressecção cirúrgica da lesão descomprime a medula e raízes nervosas e a radioterapia estimula o processo regenerativo dos ossos sãos, também dando alguma proteção contra possíveis recorrências (8).

Segundo alguns autores, a cirurgia deve ser complementada com radioterapia em tumores ressecado incompletamente, recorrentes, ou irressecáveis (2,3,5,8).

Quanto as lesões potencialmente malignos, a cirurgia radical pode se constituir método curativo, mas, em geral, o prognóstico é pior em consequência da presença de metástase pulmonar ou disseminada.

Nestes casos, alguns autores preconizam que a quimioterapia como método complementar, pode ser de valor (6).

A quimioterapia consiste de vincristina 2mg, doxorubicin 90mg, ciclofosfamida 900mg e actinomicida D 0,5mg por um dia. A actinomicida D 0,5mg é repetida por mais 2 dias. A administração é endovenosa numa fusão salina, e, uma nova administração é dada após 3 ou 4 semanas, dependendo do grau de supressão medular. A quimioterapia pode ser substituída por alta dose de methotrexate, vincristina com fator citrovarum diminuído para evitar cardiotoxicidade.

Os autores concluem ^(?) que uma combinação quimioterápica pode ser de valor em metástase de tumor ósseo de células gigantes.

É possível que uma fratura patológica possa produzir a cura

do processo. Murphy (1935)⁽¹⁾ descreveu um caso de tumor de células gigantes de uma vértebra lombar, no qual a cirurgia foi considerada irrealizável e o paciente recusou à radioterapia. Ocorreu a cura após uma fratura patológica que, presumivelmente, conduziu ao desaparecimento do processo (9).

1.9. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL DO TUMOR DE CÉLULAS GIGANTES DO OSSO

	*Grupo Etário mais Comum	*Localização do Osso	*Aspecto Radiográfico	Aspecto Microscópico	
				*Cél. Gigantes	*Cél. do Estroma
-Tumor de células gigantes.	-2ª a 4ª década.	-Epífise e/ou metáfase.	-Expansão excêntrica, radiotransparente.	-Número abundante -Uniformemente distribuída.	-Células do estroma -Células ovóides com citoplasma abundante.
-Fibroma não ossificante.	-1ª década	-Metáfise	-Aspecto excêntrico	-Distribuição focal -Número com pequeno, com núcleo pequeno.	-Células fusiformes com pouco citoplasma.
-Cisto ósseo aneurismático.	-1ª e 2ª década.	-Coluna vertebral ou metáfise de ossos longos.	-Aparência de bolhas de sabão. -Apagamento da excêntrica.	-Focalizadas ao redor do da vascularização.	-Grandes canais vasculares, células com granulações de he mossiderina.
-Tumor marron do hiperparatireoidismo.	-Qualquer idade.	-Qualquer lugar do osso.	-Ausência de lâminas duras.	-Focalizadas ao redor do pigmento de he mossiderina.	-Estroma fibroso, células pequenas.
-Condrcblastoma.	-2ª década	-Epífise	-Radiotransparência com opacificação irregular.	-Número: Pequeno e focal.	-Células largas, ovóides e redondas com calcificações pericelulares

	*Grupo Etário mais Comum	*Localização do Osso	*Aspecto Radiográfico	Aspecto Microscópico	
				*Cél. Gigantes	*Cél. do Estroma
-Fibrodisplasia	1ª e 2ª década	-Metáfise (proximal do femur)	-Aparência de fundo de vidro.	-Número: Pequeno e Focal.	-Tecido fibroso óseo entremeado.
-Granuloma reparativo de células gigantes.	-2ª e 3ª década.	-Maxila e mandíbula.	-Foco Radiotransparente.	-Número Abundante ao redor do pigmento de hemopiderina.	-Células ovóides
-Fibroma ossificante	-2ª e 3ª década.	-Maxila e mandíbula	-Radiopaco.	-Número: Pequeno e Focal.	-Trabeculações ósseas lamelares e tecido fibroso.
-Sarcoma Osteogênico	-2ª e 3ª década.	-Metáfise	-Radio transparente	-Distribuição focal	-Células fusiformes maligna com formação osteóide
-Fibroma Condromixóide.	-2ª e 3ª década.	-Metáfise	-Excêntrico com espessamento cortical	-Distribuição focal	-Componentes Condróide e Mixóide
-Osteoblastoma.	-2ª e 3ª décadas.	-Coluna Vertebral.	-Radio transparente ou denso.	-Distribuição focal.	-Osteoblastos abundantes entre trabéculas ósseas.

2. RELATO DE CASO

FFS, 35 anos, branca, casada, costureira, natural de Indaial, residente em Laguna, sem internações anteriores.

A paciente procurou o Serviço de Emergências do Hospital Nossa Senhora da Conceição, em Tubarão, no dia 10 de junho de 1981, apresentando lombalgia intensa, parestesia em membros inferiores e impossibilidade para deambular.

Refere que a dor iniciou 5 meses antes de procurar a Emergência, de maneira insidiosa e progressiva, e 1 mês antes agregou quadro de déficit motor dos membros inferiores com transtorno da marcha.

Ao exame físico de ingresso encontrou-se paraplegia completa em etapa flácida, Babinsky bilateral, retenção urinária, anestesia com nível de T₁₂ - L₁ e dor à compressão das apófises espinhosas de T₁₂ - L₁.

Solicitado radiografia de coluna lombo-sacra em PA e perfil, que revelou alterações degenerativas marginais anteriores em L₃ - L₄, achatamento e destruição do corpo vertebral de D₁₂ a esclarecer. (Fig. 1 à 5)

No mesmo dia, foi submetida à laminectomia descompressiva de urgência, por tratar-se de uma paraplegia completa com menos de 24 horas de evolução. Durante o ato operatório realizou-se lami -

nectomia completa de D_{11} e D_{12} , parcial de L_1 e encontrou-se o pedículo esquerdo de D_{12} eroso, dura mater infiltrada até D_{11} e a nível de D_{12} , comprimida por uma massa de localização lateral esquerda e anterior.

Foi colhido material para biópsia óssea e da massa extradural, cujo resultado anato-patológico revelou neoplasia constituída por células fusiformes, histiocitárias e multinucleadas, tendo como diagnóstico tumor de células gigantes.

No pós-operatório imediato apresentava sensibilidade grosseira nos membros inferiores com reflexos osteotendinosos presentes. Houve melhora na evolução, sendo capaz de realizar movimentos de extensão da perna sobre a coxa.

Em 21 de julho de 1981, foi submetido à exérese, por via anterior, do corpo vertebral de D_{12} , e substituição do mesmo por prótese acrílica (fig. 6 - 7), após realização de aortografia trans-lombar a fim de visualizar a relação com o tronco celíaco. Após a cirurgia o quadro permaneceu inalterado, persistindo paraparesia severa que progrediu para paraplegia, e cifose dorso lombar, sendo estudada a possibilidade de fixação posterolateral com fíbula ou haste de Harrington.

Decidido pelo uso de enxerto ósseo, foi realizada no dia 16 de outubro de 1981, artrodese posterolateral, e novamente retirado material para biópsia do tecido tumoral, sendo mais uma vez confirmado o diagnóstico de osteoclastoma. (Fig. 8)

Do ponto de vista neurológico não houve regressão dos sintomas. Houve novas internações para reavaliação e controle radiológico.

A paciente foi encaminhada ao Serviço de Oncologia do Hospital Celso Ramos em Florianópolis, para avaliar a necessidade de radioterapia. No início de fevereiro foram realizadas radiografia de coluna lombosacra e mapeamento ósseo. A imagem radiológica evidenciou alteração de pedículo esquerdo de D_{11} , sendo questionada se

de origem cirúrgica; no mapeamento ósseo não se evidenciou áreas de concentração anormal do radiofármaco.

Não foi realizado radioterapia imediata, pelos resultados, terem sido interpretados como ausência de lesão ativa. Como conduta, foi sugerido reavaliação de D₁₁, após 1 mês. A paciente não compareceu para nova avaliação.

Foi realizado, 1 ano após a cirurgia definitiva, tomografia computadorizada, que demonstrou extenso processo neoplásico altamente invasivo, estendendo-se de D₁₀ até L₁, com comprometimento de todos elementos vertebrais, do canal espinhal e dos tecidos moles perivertebrais. (Fig 9 a 15)

A paciente atualmente, permanece paraplégica.

3. DISCUSSÃO

O tumor de células gigantes dos ossos é uma neoplasia bem característica do ponto de vista anátomo-patológico, que se origina, aparentemente, do tecido conjuntivo de sustentação não-formador de osso da medula óssea. Apresenta-se citologicamente como uma rede vascularizada de células fusiformes ou ovóides do estroma, entremeadas com células multinucleadas.

Esta lesão representa 5% de todos os tumores ósseos primários (1), sendo que destes, 60% acometem ossos longos dos membros (2,9).

É considerado de maneira geral, que a localização vertebral é uma raridade (1,2,3,5,7,8,9). Sua incidência varia de 1,2 a 3,8% de todos os tumores vertebrais. De acordo com a literatura americana, o sacro parece o local mais frequentemente envolvido, embora Lorrison e cols. (1) descrevam que 9,3% encontra-se na parte móvel da coluna e 1,9% no sacro (8).

Esses tumores são mais comuns de serem encontrados na faixa etária de 20 a 40 anos, tendo sido descritos na literatura casos abaixo de 15 anos e acima de 80 anos (1,2,3).

Quanto ao sexo, a observação não é estatisticamente significativa.

O osteoclastoma caracteriza-se por um quadro clínico que se desenvolve lentamente de maneira insidiosa tendo, em razão disso,

um tamanho considerável na época do diagnóstico (2).

Clinicamente, o primeiro sintoma que se manifesta é a dor óssea de caráter intermitente (1,3).

Em relação ao que já foi comentado, o caso em discussão não diverge do que é descrito na literatura. A paciente pertence ao grupo etário mais acometido e teve como primeira manifestação dor óssea de localização lombar, com cinco meses de evolução. Esse tumor, dependendo de sua localização, pode ser simulado por outras patologias de ocorrência mais comum, cujas clínicas se superpõem.

Em vista disto, a paciente vinha sendo medicada com analgésicos por sua história ter sido interpretada como lombalgia de provável etiologia reumatológica. O comprometimento neurológico só se manifestou 30 dias antes da paciente ser internada, por paraparesia progressiva que permitia a marcha até o dia da internação, quando instalou paraplegia completa.

Ao exame, a paciente apresentava dor lombar intensa, paraplegia completa em etapa flácida com nível sensitivo em T₁₁; Babinsky bilateral.

Pode fazer parte do quadro clínico, edema, dor local, limitação dos movimentos, sensibilidade à palpação e nos casos de comprometimento da coluna vertebral, deficit neurológico (1,2,3).

A exploração radiológica torna-se ponto de partida no sentido de diagnóstico etiológico dos sintomas. Como o aspecto radiológico sugere principalmente lesão lítica de processo inespecífico, a biópsia torna-se necessária para estabelecer a natureza da lesão (1,2,3,8,9).

A conduta no caso apresentado teve a mesma sequência. O exame radiológico evidenciou alterações degenerativas em L₃ e L₄, achatamento de D₁₂.

Por ter apresentado como um quadro de compressão medular, que constitui uma urgência da neurocirurgia, foi submetida à ci-

rurgia descompressiva de urgência, sem mielografia prévia. Como diagnóstico pré-operatório pensou-se em metástase vertebral, tendo a biópsia revelado um tumor de células gigantes. Em razão da raridade desta localização, em se tratando de TCG, foi realizada nova biópsia que teve a confirmação do laudo.

Ressalta-se a importância do diagnóstico precoce do processo expansivo intra-raquídeo que permite que o tratamento seja feito numa etapa ainda reversível do deficit neurológico.

As divergências quanto ao tratamento são muitas. Existem escolas que preconizam a cirurgia radical como método único (2, 5, 3), algumas consideram somente radioterapia (2,9), outros advogam uma associação radioterápica ao tratamento cirúrgico (1,2,7, 8,9), outros que se colocam contra à radioterapia devido a possibilidade de transformação maligna do tumor (2,3,5,8,9) e há ainda os que associam quimioterapia quando existe metástase (6).

O tratamento definitivo instituído no nosso caso foi a cirurgia radical com exérese de T₁₂, substituído por prótese acrílica e artrodese.

Não foi submetida à radioterapia porque, após avaliação, o Serviço de Oncologia de Florianópolis, não considerou necessário por não ter evidenciado presença de lesão ativa.

Decorrido 5 meses, realizou-se Tomografia computadorizada e que demonstrou extenso processo tumoral de D₁₀ até L₁, caracterizando uma neoplasia recidivante altamente maligna.

Fica a dúvida sobre qual a melhor conduta, uma vez que a validade da radioterapia constitui-se num ponto ainda questionável (1,2,3,5,6,7), e o comportamento biológico do tumor desconhecido (3).

O caso poderia ter evoluído de maneira diferente, com cura total e congelamento do processo tumoral, se tivesse realizado na época adequada radioterapia. Entretanto, poderia ter ocorrido u-

ma recidiva mais precoce, e com maior potencial de degeneração sarcomatosa.

C O N C L U S ã O

Após esta revisão bibliográfica conclue-se tratar de uma lesão de localização rara, cujo diagnóstico foi feito em época tardia, quando já havia sinais de compressão medular e dano neurológico irreversível.

Ficou também comprovada a necessidade da anatomia patológica para se estabelecer este diagnóstico.

O tumor apresentou um comportamento francamente maligno, recidivando um ano após o tratamento cirúrgico considerado radical, definindo com isso, o péssimo prognóstico.

Comprovadamente, não existe uma conduta que seja considerada como ideal, devendo-se levar em conta a particularidade de cada caso e ausência de grandes e homogêneas casuísticas devido a raridade desses casos.

S U M A R I O

Os autores apresentam o relato de um (01), caso de Tumor de células gigantes da coluna vertebral, ocorrido em 10 de junho de 1981, no Hospital Nossa Senhora da Conceição, em Tubarão.

Os tumores de células gigantes são frequentemente encontrados em adultos jovens, envolvendo a metáfise ou epífise dos ossos longos.

Ocasionalmente, esta lesão lítica pode ser encontrada destruindo o corpo vertebral causando colapso significativo e podendo estar associada com deficit neurológico.

Ressaltam a importância do diagnóstico precoce, da raridade da localização, da biópsia como parâmetro na definição do diagnóstico e na avaliação do prognóstico.

Observam ainda, que o tratamento do osteoclastoma é uma questão em discussão.

S U M A R Y

The authors present a relate of a case of giant cell tumor of the spine, occurred in 1981, june, in the Hospital Nossa Senhora da Conceição, in Tubarão.

Giant cell tumors are frequently found in young adults, involve the metaphysis or epiphysis of long bones.

Occasionally this lytic lesion may be found destroying a vertebral body, causing significant collapse, and can be associated with neurologic deficits.

They emphasize the importance of precocious diagnosis, variety of localization, biopsy as parameter in the definition of the diagnosis and avaluation of the prognosis.

They observe that the treatment of the giant cell tumors is a question in discussion.



-fig. 01-

Radiografia simples de coluna lombo-sacro:
osteoartrose em L₃ - L₄
colapso parcial do corpo T₁₁ .



Osteólise com achata-
mento do corpo.
Redução dos espaços
determinando gibosi-
dade.

-fig. 02-



-fig. 03-



Obliteração[?] do canal
medular.

-fig. 04-



-fig. 05-



Radiografia pós operatória: presença de prótese acrílica com pinos metálicos de sustentação.

Persiste gibosidade, e contraste pós mielografia.

-fig.06-



-fig.07-



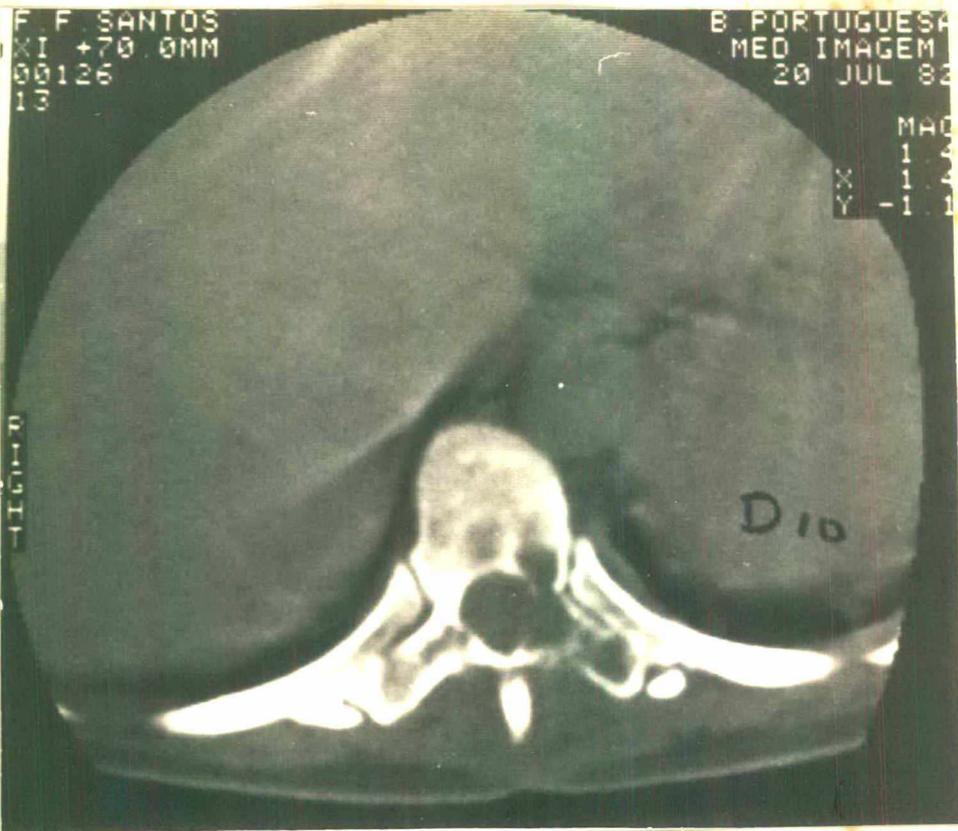
- fig. 08 -

Numerosas células gigantes multinucleadas e células fusi-
formes de núcleos pleomórficos. Diagnóstico: osteoclastoma.



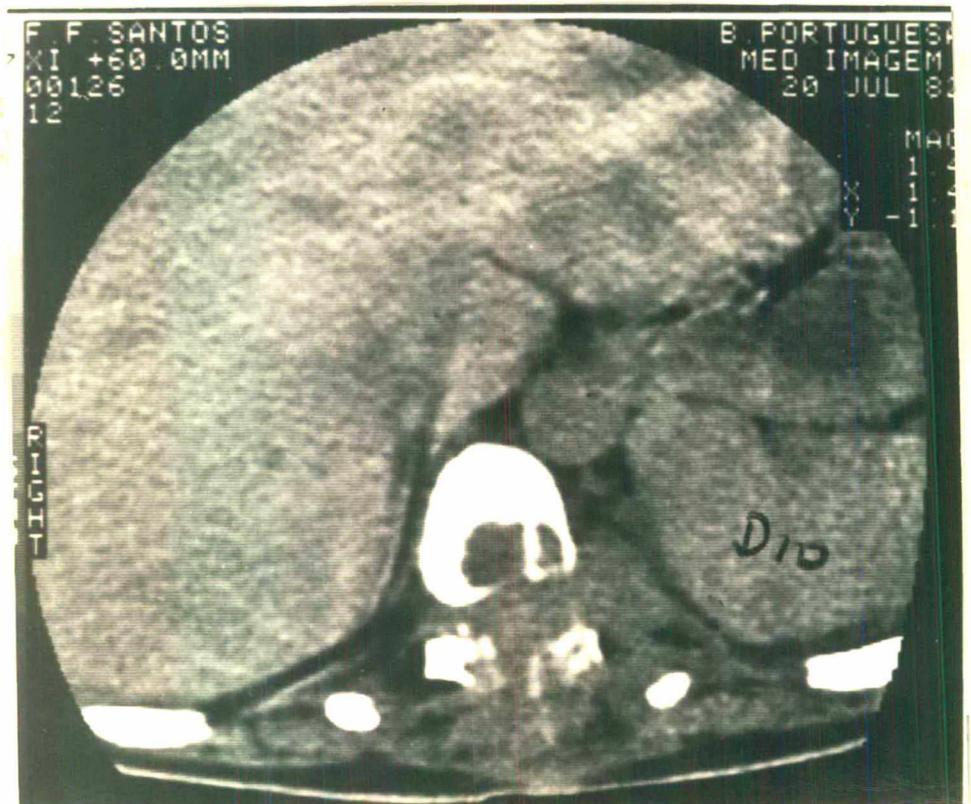
- fig. 09 -

Cortes tomográficos computadorizados da 9ª vértebra torácica até a 2ª vértebra lombar.



Ocupação pela massa de dois terços esquerdos do canal espinal.

- fig. 10 -

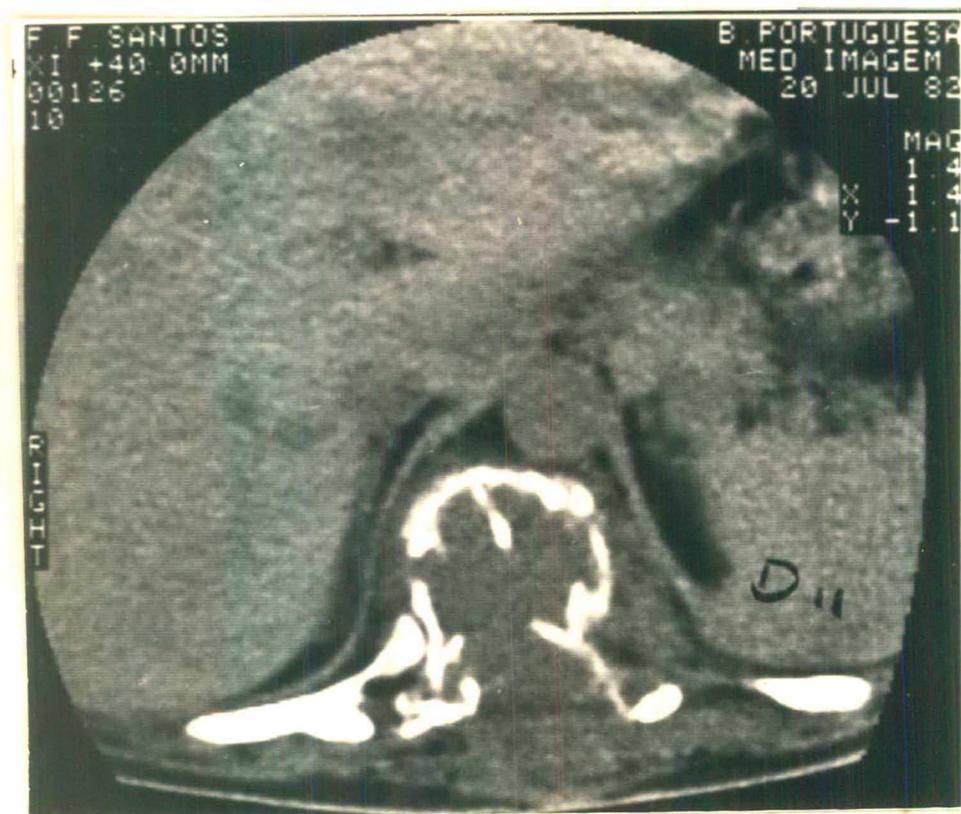


- fig. 11 -



Invasão em praticamente toda a extensão de D₁₁.

- fig.12 -



- fig.13 -



Destruição quase total de D₁₂.
Invasão na porção mais alta de L₁.

-fig.14-



-fig.15-

BIBLIOGRAFIA

- 1- HUVOS, Andrew G.. Bone Tumors. W.B. Saunder Company. Pág. 265 - 287. 1979.
- 2- LICHTENSTEIN, Louis. Tumores Óseos. Editorial Jims. Pág. 142 - 173. 1975.
- 3- AEGERTER, Ernest & PATRICK, John Kirk. Enfermedades Ortopédicas. Editorial Médico Panamericana. Pág. 586 - 599. 1978.
- 4- ROBBINS, Stanley. Patologia Estructural Funcional. Pág. 1316 - 1318. 1975.
- 5- ROTHMAN, Richard & SIMEONE, Frederick. The Spine. Second Edition. W.B. Saunders Company . Pág. 1028 - 1030. 1982.
- 6- COLS, Olavo Mella e. Tumor of Bone. Pág. 207 - 211. 1982
- 7- SCHWIMER, Stanford R.. Giant Cell Tumor of the Cervico Thoracic Spine. AJR 136: 63 - 67. January 1981.
- 8- LORENZO, Nicola Di & COLS. Giant Cell Tumors of the Spine . Neurosurgery. Vol. 6 nº1 Pág. 29 - 33. 1980.
- 9- EPSTEIN, Bernard S. . Afecciones de La Coluna Vertebral y de La Medula Espinal. Estudio Radiológico y Clínico. Editorial Jims. Second Edicion. Pág. 448 - 449. 1973.

TCC
UFSC
CC
0049

N.Cham. TCC UFSC CC 0049
Autor: Miranda, Gisele Fa
Título: Tumor de células gigantes da col



972813276

Ac. 252885

Ex.1

Ex.1 UFSC BSCCSM