AULA : Tumores ósseos

**Introdução**

|  |
| --- |
| Os tumores ósseos podem se apresentar de várias maneiras. As lesões benignas mais comuns são frequentemente assintomáticas e são achados incidentais. Muitos tumores, no entanto, causam dor ou uma massa de crescimento lento. Em algumas circunstâncias, o primeiro indício da presença de um tumor é uma fratura patológica. Estudos radiográficos têm um papel importante no diagnóstico dessas lesões. Além de fornecerem a localização exata e a extensão do tumor, os estudos de imagem podem detectar características que afunilam as possibilidades de diagnóstico. Em última análise, em quase todos os casos, é necessária biópsia para o diagnóstico definitivo. |

**.**

**Objetivos**

|  |
| --- |
| Neste encontro você deve compreender:  Tipos, manifestação clínica, diagnóstico |

**Objetivo 1**

|  |
| --- |
| Quando possível, os tumores ósseos são classificados de acordo com a célula normal que lhes deu origem ou a matriz que eles produzem. As lesões que não têm contrapartida em tecidos normais são agrupadas de acordo com suas características clinicopatológicas. Os tumores benignos ultrapassam enormemente em incidência seus análogos malignos e ocorrem com maior frequência nas 3 primeiras décadas de vida, enquanto em adultos mais velhos, um tumor ósseo será provavelmente maligno. Excluindo‑se as neoplasias originadas de células hematopoiéticas (mieloma múltiplo, linfoma e leucemia), o osteossarcoma é o câncer primário mais comum do osso, seguido pelo condrossarcoma e o sarcoma de Ewing.  **Osteoma**  O osteoma é definido como uma neoplasia benigna latente (B1), formadora de tecido ósseo benigno, maduro, bem diferenciado, com uma estrutura laminar e de crescimento lento.  **Aspectos Clínicos**  É dividido em três tipos:  1. Osteoma clássico convencional (“exostose de mar­fim”). Geralmente assintomático, o osteoma clássico convencional acomete a superfície externa dos ossos de formação intramembranosa, preferencialmente ossos do crânio, seios paranasais e maxilares.  2. Osteoma paraosteal (justacortical). O osteoma paraosteal acomete os ossos longos e chatos e se apresenta como uma lesão ossificada séssil localizada na superfície do osso. Nos ossos longos, deve ser diferenciado do osteossarcoma paraosteal tendo em vista seu aspecto densamente ossificado e lobulado.  3. Osteoma medular (enostose). O osteoma intramedular, também chamado de enostose ou ilhota óssea, consiste em nódulos densos e bem delimitados, geralmente assintomáticos e com menos de 2 cm. Apesar de ser considerado uma lesão hamartomatosa sem significância clínica, pode aumentar de tamanho, e, nesses casos, deve ser diferenciado de outros tumores osteoblásticos.  A incidência estimada, por tratar-se de uma lesão as­sintomática na maioria dos casos, é de 0,03% dos tumores ósseos primários. Apresentam maior prevalência no sexo feminino (2:1) e acometem indivíduos em qualquer faixa etária.  A síndrome de Gardner é uma entidade hereditária autossômica dominante que se caracteriza por múltiplos osteomas, principalmente nos ossos do crânio, mandíbula e ossos longos, associados a pólipos intestinais, fibromatose e cistos cutâneos.  **Diagnóstico por Imagem**  O aspecto radiográfico caracteriza-se por uma lesão densa e opaca, bem delimitada, lobulada e com menos de 2 cm. Os osteomas de localização paraosteal são de tamanho maior, alongados e lobulados.  Os principais diagnósticos diferenciais são osteossarcoma paraosteal, osteocondroma séssil, miosite ossificante, displasia fibrosa calcificada e melorreostose.  **Tratamento**  Os osteomas em geral são lesões latentes e assintomáticas. O tratamento consiste em acompanhamento clínico, sem necessidade de cirurgia.  O tratamento cirúrgico é indicado em pacientes sintomáticos e com lesões maiores, principalmente naquelas de localização nos seios da face. Nos osteomas paraosteais dos ossos longos a cirurgia de ressecção marginal está indicada, incluindo a cortical óssea, devido à dificuldade clinicorradiológica de se diferenciar do osteossarcoma paraosteal, cujo diagnóstico definitivo é feito com o estudo histopatológico da peça ressecada. O prognóstico é bom e raramente há recidiva local.  **Osteoma Osteoide**  O osteoma osteoide é definido como uma neoplasia benigna ativa (B2), produtora de tecido ósseo, que se caracteriza pela presença de um *nidus* central vascularizado, circundado por uma zona de osso esclerótico reativo.  **Aspectos Clínicos**  Acomete crianças, adolescentes e adultos jovens, com prevalência no sexo masculino (3:1).  Localizado na maioria dos casos nos ossos longos, principalmente na diáfise do fêmur e da tíbia, e raramente nos pequenos ossos das mãos e pés. O acometimento da coluna vertebral ocorre em cerca de 10% dos casos, geralmente nos elementos posteriores da vértebra (lâmina, faceta articular e pedículo).  O sintoma clássico é dor de forte intensidade, crescente e pior à noite. Aumento de volume local, sensibilidade e sinais inflamatórios são frequentes em lesões superficiais. Em geral a dor melhora com o uso de analgésicos, principalmente salicilatos. Quando localizados em regiões periarticulares evoluem com sinovite, derrame articular e limitação da amplitude de movimentos, simulando artrite. A atrofia muscular do membro acometido é frequente. Na coluna vertebral, pode ocasionar escoliose dolorosa e espasmo muscular.  **Diagnóstico por Imagem**  O aspecto clássico é a presença do *nidus* na diáfise dos ossos longos, que se caracteriza por uma lesão radiotransparente ovalada de até 1,5 cm de diâmetro, circundada por uma zona de osso esclerótico reativo. Quando em localização subperiosteal ou nas regiões metafisárias ou epifisárias, pode não haver formação do osso reacional.  **Tratamento**  O osteoma osteoide é uma lesão autolimitada com tendência a resolução espontânea no decorrer de anos. Entretanto, o tratamento se faz necessário na grande maioria dos casos devido à intensa sintomatologia e limitação funcional.  O tratamento de escolha é a ressecção marginal completa em bloco do *nidus*. Não é necessária a ressecção do osso esclerótico reacional. Os procedimentos de ressecção intralesional (curetagem) podem evoluir com recidiva local.  **Tumor de Células Gigantes**  O tumor de células gigantes (TCG), ou osteoclastoma, é definido como uma neoplasia benigna agressiva (B3), caracterizada pela presença de células gigantes multinucleadas em um estroma altamente vascularizado, constituída por células fusiformes ou ovoides.  **Aspectos Clínicos**  Corresponde a cerca de 8% dos tumores ósseos primários; nos povos asiáticos, sua incidência chega a 20%.  Acomete adultos jovens na terceira e quarta décadas da vida, com placa epifisária fechada. Apresenta ligeira prevalência no sexo feminino (1.5:1).  A localização clássica é a epífise dos ossos longos, principalmente o fêmur distal, a tíbia proximal, o rádio distal e sacro. Na coluna vertebral, acometem o corpo vertebral. Mais de 50% dos casos ocorrem ao redor do joelho. Existem raros casos de acometimento em crianças com placa epifisária aberta, e, considerando a localização epifisária, devem ser diferenciados do condroblastoma epifisário. Comprometimento multicêntrico é raro, porém traduz uma lesão de comportamento biológico mais agressivo e pior prognóstico.  **Diagnóstico por Imagem**  O TCG caracteriza-se por uma lesão osteolítica epifisária, excêntrica, com trabeculações centrais e mal delimitada, o que traduz sua agressividade local. Com o crescimento, o tumor invade a metáfise, insufla e destrói a cortical, compromete as partes moles e pode evoluir com fratura patológica, quando podemos observar reação periosteal. Na epífise se estende até a cartilagem articular, mas sem invasão articular. Na coluna vertebral, lesões osteolíticas expansivas acometem o corpo vertebral.  **Tratamento**  Considerando a localização epifisária do TGC, o grande desafio do tratamento é uma ressecção oncológica ade-qua­­da do tumor e sua reconstrução, preservando a função articular.  **TUMORES ÓSSEOS MALIGNOS**  **Osteossarcoma**  .  **Definição**  O osteossarcoma é uma neoplasia maligna agressiva, de origem mesenquimal, caracterizada por formação irregular de osso imaturo, produção de matriz osteoide e células fusiformes estromais malignas.  **Epidemiologia**  É o mais comum tumor maligno primário do osso em crianças e adolescentes. É mais comum na fase inicial da vida, podendo acometer qualquer faixa etária. Poucos casos são relatados num segundo pico (bimodal) em pacientes idosos.  Nessa neoplasia existe uma leve predileção pelo gênero masculino.  Cerca de 20% dos pacientes com osteossarcoma possuem alguma evidência, por imagem, de metástase no momento do diagnóstico.  A região anatômica mais afetada por esses tumores, a literatura evidencia o fêmur (metáfise distal) como o sítio mais frequente, seguido pelas metáfises proximais da tíbia e úmero, respectivamente. Contudo, podem ocorrer em qualquer osso do esqueleto humano.  **Diagnóstico Clínico**  Clinicamente, esses tumores manifestam-se, no início, por dor local, em geral inespecífica, com ou sem tumor visível associado, podendo variar de semanas a meses. Com a evolução do processo neoplásico, a tumoração tende a ser progressiva. Tumores de maiores volumes podem apresentar neovascularização local.  Ocasionalmente, o indivíduo pode apresentar a perda de função do segmento acometido, com pouca ou nenhuma sintomatologia prévia. Nesses casos, pode-se observar uma fratura patológica, variando de 7% a 17%, nas séries de osteossarcomas. A dor, frequentemente encontrada, em geral está presente no processo como forma de alerta, exceto nos casos de fratura patológica.  Pode haver uma história de trauma local prévio, contudo não há evidências de que este evento venha a desenca­dear a lesão.  Nenhuma sintomatologia sistêmica tem sido associada à doença.  **Diagnóstico por Imagem**  Radiografias simples são necessárias e úteis para identificar o tumor; contudo, não mostram a extensão do acometimento das partes moles nem o envolvimento intraósseo. A aparência radiográfica usual do tumor é de uma lesão agressiva (com reação periosteal) na metáfise do osso longo. As lesões são usualmente radiopacas, mas podem ser radiotransparentes ou mistas (ambas as primeiras numa mesma região).  A tomografia computadorizada do local pode adicionar informação sobre o tecido mineralizado, mas a extensão do envolvimento pelo tumor é mais bem avaliada pela ressonância magnética.  **Tratamento**  Uma combinação de quimioterapia e cirurgia parece ser a escolha padrão de tratamento do osteossarcoma de alto grau de malignidade  **Condrossarcoma**  Consiste em tumores que apresentam um grande espectro de comportamento biológico: uns têm crescimento lento, baixo grau de malignidade e raramente metastatizam; outros crescem muito rápido, são altamente malignos e associados a metástases. São basicamente lesões de natureza mesenquimal e que assumem aspecto cartilaginoso em diversas fases de maturação.  **Definição**  As células de diferentes tipos de condrossarcoma, uma neoplasia maligna, produzem, predominantemente, uma matriz cartilaginosa atípica (condroide). Por vezes, há outros tecidos que acompanham a lesão: áreas mixoides, de calcificação e ossificação.  **Epidemiologia**  O condrossarcoma é o terceiro tipo mais comum de tumor ósseo maligno primário, responsável por 20% a 27% de todos eles.  A distribuição em homens e mulheres é semelhante, apesar de alguns autores relataram o dobro da prevalência nos homens.  O condrossarcoma é mais frequentemente encontrado nos ossos longos devido à ossificação endocondral. Os locais mais comuns incluem fêmur, úmero e costelas. Contudo, também atingem ossos chatos, como os constituintes da pelve. São extremamente raros nos ossos dos pés.  **Classificação**  A própria literatura é confusa com relação à classificação dos condrossarcomas.  Dividem-se em primário e secundário. Este último decorre de uma lesão cartilaginosa benigna preexistente (p. ex., osteocondroma, condroma etc.).  Com base na localização, o condrossarcoma é classifi­-cado em central (intramedular) e periférico (justacortical).  Quanto às características histológicas, incluem o tipo mixoide, células claras, mesênquima, hialino e desdiferenciado. Aproximadamente 10% de todas os condrossarcomas são do tipo desdiferenciado.  **Diagnóstico Clínico**  Pelo seu amplo espectro de comportamento biológico, o quadro clínico é variável: desde indolor até um intenso processo álgico. A dor é o principal sintoma nesses casos. Ela pode estar ou não acompanhada de tumoração local.  Deve-se alertar que pode não ser observada uma correlação clinicorradiológica, ou seja, tumores de grandes dimensões podem ser oligossintomáticos; e vice-versa.  **Diagnóstico por Imagem**  Geralmente o condrossarcoma central pode apresentar-se como uma lesão osteolítica (com ou sem calcificação no interior), bem delimitada e com um adelgaçamento ou espessamento da cortical. Raramente apresenta-se como uma lesão esclerosante.  Um foco de destruição endosteal ou uma área de formação de finas camadas endosteais habitualmente estão presentes. Pode, também, simplesmente haver um levan­-ta­mento periosteal com uma fina laminação. Se a lesão estiver numa fase de rápido crescimento, as margens bem delimitadas podem desaparecer e, então, surgir uma ampla zona de transição.  Por vezes, nos casos mais agressivos, podemos observar o comprometimento de toda a diáfise do osso e até rotura cortical e invasão de partes moles adjacentes. O surgimento de uma grande massa tumoral com pontos de calcificação no interior é característico de condrossarcomas em fase avançada.  **Tratamento**  Devido à sua matriz extracelular, baixa porcentagem de células em divisão e má vascularização, esses tumores tendem a ser resistentes à quimio e à radioterapia.  A ressecção cirúrgica continua a ser o pilar do tratamento do condrossarcoma. A extensão da retirada ci­­rúrgica e o uso de terapia adjuvante dependem das características clínicas e histológicas das lesões. A exérese com margens cirúrgicas amplas é ideal para condrossarcoma intermediário e alto grau; já no tumor de baixo grau, extensa curetagem intralesional seguido de tratamento local adjuvante (p. ex., fenolização, criocirurgia, eletro­termia) e preenchimento da cavidade com enxerto ósseo ou cimento para osso, mostrou-se promissor a longo prazo, com resultados clínicos e controle local satisfatórios.  O condrossarcoma não responde à radioterapia. Se a margem cirúrgica estiver comprometida, deve-se realizar reintervenção cirúrgica para ampliação de margem. |

Referências

|  |
| --- |
| KUMAR, V; ABBAS, A. K.; ASTER, J. C. Robbins, patologia básica. Rio de Janeiro: Elsevier, 2013.  KUMAR, V. et al. Robbins e Cotran, bases patológicas das doenças. Rio de Janeiro: Elsevier, 2010.  Ortopedia e traumatologia – Geraldo da Rocha Motta filho e Tarcísio Eloy  Trauma Ortopédico - Gerenciando Fraturas de Emergêcia - Timothy O White |