

Cirurgia de salvamento de membro no tratamento de sarcomas ósseos em idade pediátrica

Será uma alternativa segura e eficaz à amputação?

Sara Lima, João Correia, Rui Ribeiro, Nuno Alegrete, Jorge Coutinho, Gilberto Costa

Centro Hospitalar de S. João. Porto. Portugal.

Sara Lima

João Correia

Rui Ribeiro

Internos do Complementar de Ortopedia

Nuno Alegrete

Assistente Hospitalar

Jorge Coutinho

Assistente Hospitalar Graduado

Gilberto Costa

PhD, Chefe de Serviço, Regente da

Cadeira de Ortopedia e Traumatologia da

Faculdade de Medicina da Universidade

do Porto

Serviço de Ortopedia

Centro Hospitalar S. João.

Submetido em: 2 agosto 2012

Revisto em: 30 dezembro 2012

Aceite em: 21 janeiro 2012

Publicação eletrónica em: 28 março 2013

Tipo de Estudo: Terapêutico

Nível de Evidência: IV

Declaração de conflito de interesses:

Nada a declarar.

Correspondência:

Sara Lima

Rua das Magnólias, 59

4825 102 Santo Tirso

Portugal

saralimaraujo@gmail.com

RESUMO

Nos últimos 30 anos tem-se assistido a uma melhoria na taxa de sobrevida e de salvamento dos membros dos doentes com sarcomas das extremidades e, hoje em dia, a cirurgia de salvamento de membro constitui uma opção válida na grande maioria destes doentes. Existem numerosas opções para a reconstrução esquelética após a resseção de tumores ósseos, nomeadamente o transporte ósseo com osteogénese em distração.

Os autores descrevem dois casos de sarcomas ósseos em idade pediátrica, nos quais o controle local da doença foi obtido pela sua resseção alargada seguida de reconstrução do defeito por transporte ósseo usando um fixador externo monoplanar. A ocorrência de complicações teve um papel determinante na evolução pós-operatória, no entanto, o resultado final aos 6 anos é bastante satisfatório, com mobilidades completas dos membros afetados e retorno às atividades normais em ambos os casos.

Atualmente, a cirurgia de salvamento de membro está indicada sempre que exista possibilidade de obter margens de resseção alargadas e sem comprometer a funcionalidade do membro. Estudos comparando a amputação com a resseção alargada do tumor têm obtido resultados sobreponíveis na sobrevida a longo prazo. A osteogénese em distração pode regenerar eficazmente o osso para a reconstrução de defeitos extensos após a excisão de sarcomas em crianças, sem afetar a sobrevida a longo prazo e a qualidade de vida. O ponto crítico é a duração do tratamento e todos os esforços devem ser feitos no sentido de encurtá-la para que este tipo de tratamento se torne mais atraente.

Palavras chave:

Cirurgia de salvamento de membros, transporte ósseo, osteogénese em distração, sarcomas ósseos, idade pediátrica

ABSTRACT

In the last 30 years, there has been an improvement in the survival rate of patients with sarcomas and in the salvage of limbs, and today most patients are offered limb-salvage surgery. There are a number of options for skeletal reconstruction after bone tumor resection, such as bone transport with distraction osteogenesis.

The authors describe two cases in which there was local control of the disease by extensive resection of tumors after a satisfactory response to neoadjuvant chemotherapy, and reconstruction of the defect by bone transport using a monolateral external fixator. The occurrence of complications compromised the evolution. However, the result after 6 years is very encouraging, with complete range of movement of the affected limbs and return to normal activities being achieved in both cases.

Currently limb sparing surgery is indicated in cases where it is possible to have extended resection margins without compromising the functionality of the limb. Studies comparing amputation with wide resection of the tumor have obtained similar results concerning the long-term survival. Distraction osteogenesis can successfully regenerate bone for reconstruction of extensive defects after the excision of sarcomas in children, without affecting long-time survival and quality-of-life. The critical point is the duration of treatment and all efforts should be done to shorten it so that the treatment becomes more appealing.

Key words:

Limb-salvage procedures, bone transport, distraction osteogenesis, pediatric bone sarcomas

INTRODUÇÃO

Até há poucas décadas, o tratamento cirúrgico dos sarcomas passava quase exclusivamente pela amputação do membro afetado. A partir dos anos 70-80, os avanços na quimioterapia, avaliação radiológica, técnica cirúrgica e na tecnologia de materiais e implantes conduziram a uma melhoria dramática na taxa de sobrevivência de doentes com sarcomas, modificando a estratégia cirúrgica no sentido do salvamento do membro^[1, 2]. Atualmente, 80 a 85% dos doentes com tumores ósseos malignos primários dos membros (ex: osteossarcoma, sarcoma de Ewing e condrossarcoma) são tratados eficazmente com ressecção alargada e preservação do membro afetado.

Quando a excisão cirúrgica dos tumores é exequível, a abordagem do defeito ósseo resultante é difícil. Muitos métodos estão descritos na literatura,

nomeadamente, enxertos ósseos vascularizados e não-vascularizados, próteses adaptadas, aloenxertos intercalares e, mais recentemente, osteogénese em distração^[3-6]. As vantagens da osteogénese em distração incluem a formação de osso com as mesmas propriedades biomecânicas do osso preexistente e a possibilidade de encurtar o tempo de consolidação, exceto se a consolidação entre o osso novo e o osso adjacente não ocorrer.

Os autores apresentam dois casos de sarcomas ósseos em idade pediátrica, submetidos ressecção alargada e reconstrução do defeito através de transporte ósseo com osteogénese em distração.

CASOS CLÍNICOS

Dois doentes do sexo masculino, de 6 e 12 anos, procuraram observação médica por dor e massa palpável na face anterior da porção proximal da perna. Após estudo imagiológico e histológico, foi feito o diagnóstico de Sarcoma de Ewing (Caso 1 – Figura 1A) e osteossarcoma (Caso 2 – Figura 2A) da tibia proximal.

Os doentes foram, desde início, orientados e acompanhados por uma equipe multidisciplinar de Oncologia, Ortopedia Infantil e Medicina Física e de Reabilitação. A presença de doença metastática foi excluída.

Em ambos os casos procedeu-se ao controlo local da doença por resseção alargada dos tumores após resposta satisfatória à quimioterapia neoadjuvante, seguido de reconstrução do defeito pela técnica do transporte ósseo (Figura 1B e 2B). Foi realizada uma osteotomia monofocal para permitir o transporte de um segmento ósseo usando um fixador externo monoplanar. O transporte ósseo teve início aos 8 dias de pós-operatório e o índice de consolidação óssea médio foi de 18,5 dias/cm (Figura 1C e 2C). A avaliação da peça operatória revelou um tumor com margens livres amplas e 100% de quimionecrose. Nenhum dos doentes foi submetido a quimioterapia adjuvante.

Na fase final do transporte ósseo, houve a necessidade de colocação de enxerto corticoesponjoso autólogo da crista ilíaca de forma a completar o defeito ósseo na sua porção mais proximal (Figura 1D).

Diversas complicações foram identificadas durante este processo, tais como a não-consolidação do enxerto de ilíaco com o segmento de transporte ósseo em ambos os casos, com necessidade de recorrer a

enxerto de perónio vascularizado (Caso 1 – Figura 1E) ou enxerto intertibioperoneal (Caso 2 – Figura 2D); pseudartrose no local de osteotomia (Caso 2 – Figura 2E) que motivou nova osteotaxia da tibia com sistema híbrido com anel semicircular metafisário proximal combinado com a colocação de enxerto intertibioperoneal autólogo e de Bone Morphogenetic Protein-2. No caso 1 (Figura 1), a ocorrência de uma queda motivou uma fratura do terço médio da tibia, que evoluiu para pseudartrose, com necessidade de osteossíntese com placa e parafusos (Figura 1F). Salienta-se ainda o diagnóstico acidental de doença de Perthes na anca contralateral no caso 1, sem que o doente tenha apresentado qualquer sintomatologia e cuja evolução radiográfica foi favorável.

Ao fim de 6 anos após a cirurgia, os dois casos apresentam consolidação clínica e imagiológica com mobilidades completas do joelho e tornozelo (Figuras 1G e 2F). Em nenhum dos casos se verificou recidiva local do tumor ou metastização. O caso 1, com 12 anos, foi submetido a epifisiodesse do membro contralateral por dismetria de 10 cm que, em apenas dois meses, já permitiu uma correção de 2 cm. Regressou às atividades normais, embora com limitações, maioritariamente devido ao receio do doente. No caso 2 (Figura 2), conseguiu-se uma compensação total de uma dismetria de 5 cm com o uso de palmilha. De momento com 18 anos, o doente apresenta uma recuperação funcional completa e retomou as atividades normais praticamente sem limitações. Neste caso, a aplicação do Musculoskeletal Tumor Society Rating System² para avaliação clínica da extremidade afetada, revelou uma capacidade funcional normal de 93%, comparada com 60% no caso 1.

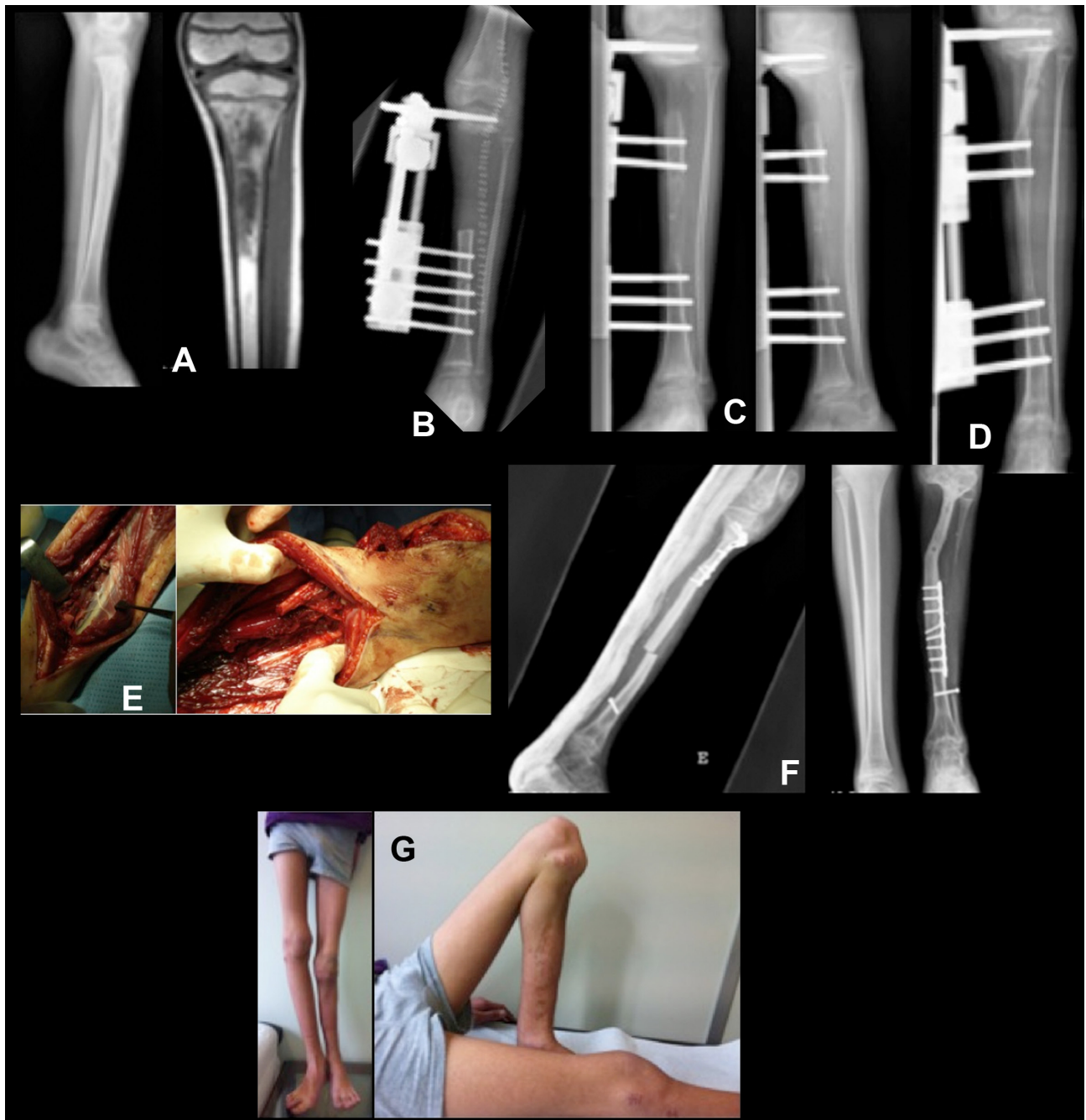


Figura 1. Caso clínico 1. Diagnóstico imagiológico A) Sarcoma de Ewing; B) Resseção alargada do tumor com defeito ósseo de 11cm; C) . Rx aos 5 meses, índice de consolidação óssea: 17dias/cm; D) Colocação de enxerto autólogo de iliaco ao fim de 1 ano – 4cm de defeito; E) Enxerto de perónio vascularizado; F) Fratura intercorrente do terço médio da tíbia e sua consolidação após osteossíntese; G) Avaliação clínica aos 6 anos de pós-operatório.

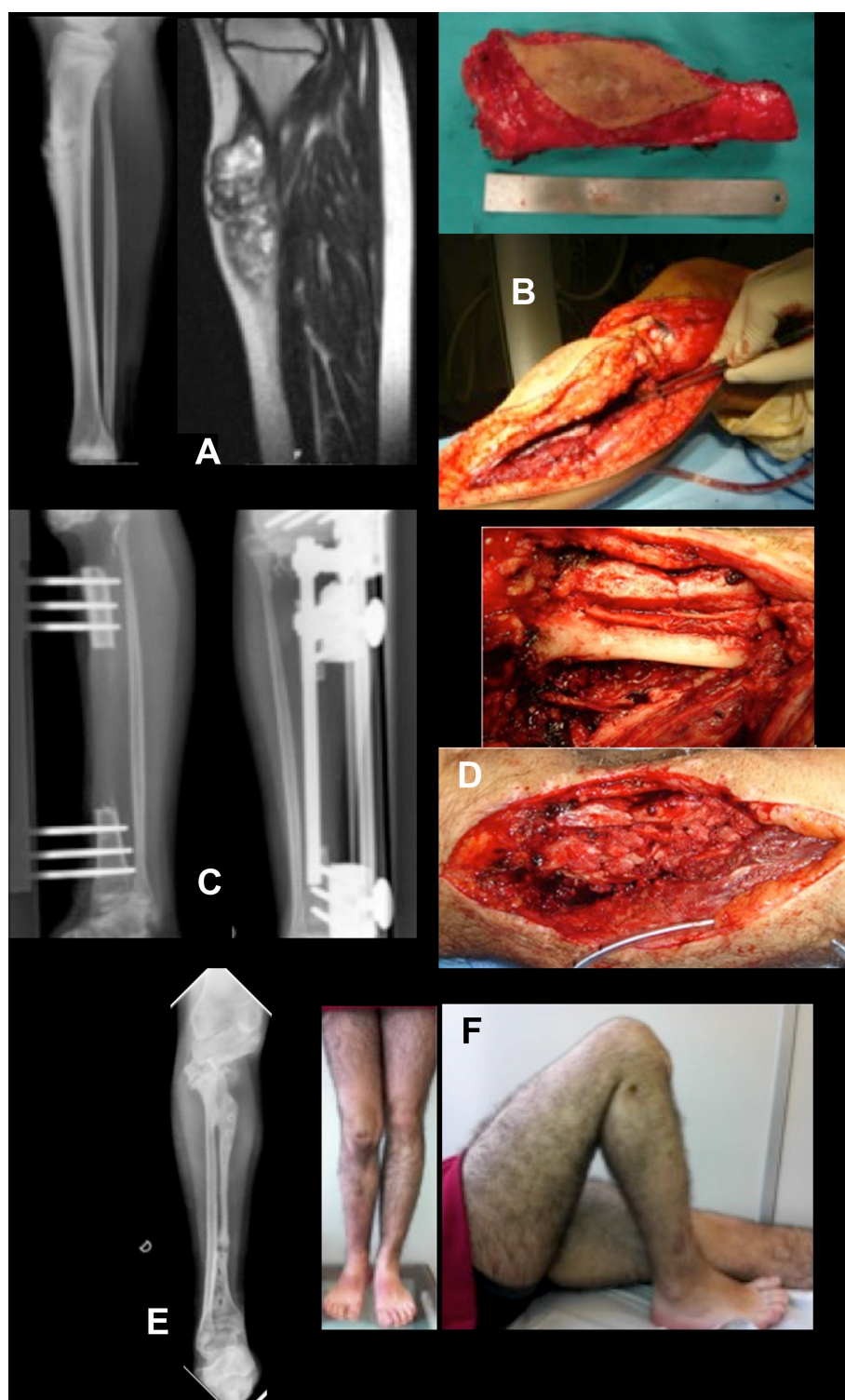


Figura 2. Caso clínico 2. Diagnóstico imagiológico A) Osteossarcoma; B) Resseção alargada do tumor com defeito ósseo de 17cm; C) Rx aos 5 meses, índice de consolidação óssea: 20dias/cm; D) Enxerto intertibioperoneal; E) Pseudartrose do local de osteotomia e sua consolidação radiográfica ao fim de 10 meses; F) Avaliação clínica aos 6 anos de pós-operatório.

DISCUSSÃO

Atualmente, a maioria dos doentes com tumores malignos das extremidades podem ser tratados com cirurgia de salvamento do membro.

Estudos comparando a amputação com procedimentos de salvamento de membro têm chegado a resultados sobreponíveis na sobrevida a longo-prazo^[7-10], desde que o tumor primário possa ser completamente removido, após resposta satisfatória à quimioterapia pré-operatória para diminuir o risco recidiva local. Não parece haver diferenças significativas nos outcomes de qualidade de vida entre os procedimentos de salvamento de membro e a amputação^[10, 11]; no entanto, alguns estudos encontraram melhor outcome funcional nos doentes submetidos ao primeiro tratamento ^[7, 10, 13]. Antes de considerar um procedimento de salvamento, a doença precisa de ser corretamente estadiada e o doente avaliado numa abordagem multidisciplinar, em centros com experiência no tratamento dos sarcomas. Assim sendo, atualmente, a cirurgia de salvamento de membro está indicada em doentes com bom prognóstico a longo-prazo e em que seja possível ter margens de ressecção alargadas sem comprometer a funcionalidade do membro. A reconstrução final deve funcionar tão bem ou melhor que uma prótese adaptada após amputação.

Os defeitos ósseos criados pelos procedimentos de salvamento de membro podem ser reconstruídos por diversos métodos, mas a incidência de complicações como fratura, atraso de consolidação ou pseudartrose, deformidade e infeção, são elevadas^[3-6] e requerem uma reabilitação exaustiva.

Nos casos apresentados, a ocorrência de complicações teve um papel determinante no prolongamento do tratamento e no atraso da recuperação. Em ambos os casos, a proximidade do tumor à fise proximal da tibia motivou uma extensão muito proximal da ressecção, impedindo assim o preenchimento completo do defeito ósseo pelo transporte ósseo. O enxerto de osso ilíaco, usado para completar este defeito residual proximal, não consolidou com o segmento de transporte ósseo, o que motivou a realização de enxerto de perónio vascularizado e intertibioperonial, no caso 1 e 2, respetivamente. No entanto, apesar do tempo e recursos dispendidos no tratamento destas complicações, todas elas foram tratadas com sucesso e o resultado aos 6 anos é bastante animador.

O osso regenerado por osteogénese em distração, nomeadamente pela técnica de transporte ósseo, tem condições para fornecer resistência biomecânica, estabilidade e durabilidade. A reconstrução por este método resulta num membro estável, evitando as complicações associadas com a substituição protésica ou a utilização de aloenxerto, além de fornecer inserção para ligamentos, tendões e músculos, o que conduz a uma performance funcional aceitável na maioria dos casos^[14, 15].

O transporte ósseo é um método seguro e eficaz na correção de defeitos ósseos após ressecção alargada de sarcomas em crianças, possibilitando a preservação do membro envolvido, sem prejudicar o risco de recorrência, a sobrevida a longo prazo e a qualidade de vida. No entanto, a taxa de complicações deste método não é desprezível, pelo que os pais devem ser alertados ab initio da morosidade e complicações associadas a este tipo de procedimento.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Eilber FR, Eckardt J, Morton DL. Advances in the treatment of sarcomas of the extremity: Current status of limb salvage. *Cancer*. 1984;54(11 suppl):2695-2701.
2. Enneking WF, Dunham W, Gebhardt MC, et al. A system for the functional evaluation of reconstructive procedures after surgical treatment of tumours of the musculoskeletal system. *Clin Orthop*. 1993;286:241± 6.
3. Hornicek FJ, Gebhardt MC, Sorger JI, et al. Tumor reconstruction. *Orthop Clin North Am*. 1999;30:673-684.
4. Brien EW, Terek RM, Healey JH, et al. Allograft reconstruction after proximal tibial resection for bone tumours: an analysis of function and outcome comparing allograft and prosthetic reconstructions. *Clin Orthop*. 1994;303:116-27.
5. Clohisy DR, Mankin HJ. Osteoarticular allografts for reconstruction after resection of a musculoskeletal tumor in the proximal end of the tibia. *J Bone Joint Surg [Am]*. 1994;76-A:549-54.
6. Tsuchiya H, Tomita K, Minematsu K, et al. Limb-salvage using distraction osteogenesis. A Classification of the Technique; *J Bone Joint Surg [Br]*. 1997;79-B:403-11.
7. Rougraff BT, Simon MA, Kneisl JS, et al. Limb salvage compared with amputation for osteosarcoma of the distal end of the femur. A long-term oncological, functional, and quality-of-life study. *J Bone Joint Surg Am*. 1994;76:649-56.
8. Tsuchiya H, Tomita K. Prognosis of osteosarcoma treated by limb salvage surgery: the ten-year intergroup study in Japan. *Jpn J Clin Oncol*. 1992;22:347-53
9. Sluga M, Windhager R, Lang S, et al. Local and systemic control after ablative and limb sparing surgery in patients with osteosarcoma. *Clin Orthop*. 1999;358:120-127.
10. Renard AJ, Veth RP, Schreuder HW, et al. Function and complications after ablative and limb-salvage therapy in lower extremity sarcoma of bone. *J Surg Oncol*. 2000;73:198-205.
11. Zahlten-Hinguranage A, Bernd L, Sabo D. Amputation or limb salvage? Assessing quality of life after tumor operations of the lower extremity. *Orthopade*. 2003; 32(11):1020-7.
12. Grimer RJ, Carter SR, Pynsent PB. The cost-effectiveness of limb salvage for bone tumours. *J Bone Joint Surg Br*. 1997;79:558-561.
13. Johansen R, Nielsen OS, Keller J; Functional outcome in sarcomas treated with limb salvage surgery or amputation. *Sarcoma*. 1998; 2(1):19-23.
14. Sabharwal S, Green S, McCarthy J, et al. What's new in limb lengthening and deformity correction. *J Bone Joint Surg Am*. 2011;93:213-221
15. Kitsoulis P, Mantellos G, Xenakis T. Adamantinoma of the tibia: local resection and distraction osteogenesis. *Ata Chir Belg*. 2009; 109:126-9.

Texto em conformidade com as regras do novo Acordo Ortográfico da Língua Portuguesa, convertido pelo programa Lince (© 2010 - ILTEC).

