



CASO CLÍNICO

DISTRAÇÃO FISÁRIA NO TRATAMENTO DE SARCOMA DE EWING DO ÚMERO PROXIMAL EM IDADE PEDIÁTRICA

Vitor Hugo Pinheiro, Inês Balacó, Cristina Alves, Ana Maia, Gabriel Matos

Serviço de Ortopedia Pediátrica do Hospital Pediátrico – CHUC, EPE

Serviço de Oncologia Pediátrica do Instituto Português de Oncologia do Porto

Vitor Hugo Pinheiro

Interno de Formação Específica de Ortopedia

Inês Balacó, Cristina Alves

Assistente Graduada de Ortopedia e Subespecialidade em Ortopedia Infantil

Ana Maia

Assistente Graduada de Pediatria

Gabriel Matos

Diretor do Serviço e Subespecialidade em Ortopedia Infantil

Submetido em 01 novembro 2018

Revisto em 11 janeiro 2019

Aceite em 11 janeiro 2019

Tipo de Estudo: Estudo Terapêutico

Nível de Evidência: V

Declaração de conflito de interesses: Nada a declarar.

Correspondência

Vitor Hugo Pinheiro

Serviço de Ortopedia Pediátrica do Hospital Pediátrico –
CHUC, EPE

Avenida Afonso Romão

3000-600 COIMBRA

Telefone: 91 843 66 94

pinheiro.vhugo@gmail.com

RESUMO

Nas crianças, cerca de 75% dos tumores ósseos malignos estão localizados na região metafísaria dos ossos longos. A ressecção epifisária condiciona uma morbilidade significativa, por dismetria e/ou disfunção das articulações adjacentes. Com a evolução das técnicas cirúrgicas, verificou-se que, em crianças com tumores malignos periarticulares, a distração fisária com preservação da epífise apresenta excelentes resultados funcionais.

O objetivo deste estudo é descrever um caso clínico de uma criança de 7 anos com sarcoma de Ewing do úmero proximal, tratado por distração fisária e reconstrução com aloenxerto.

Palavras chave: *Sarcoma de Ewing; distração fisária; úmero; tumor ósseo*

ABSTRACT

In children, about 75% of malignant bone tumors are located in the metaphyseal region of the long bones. Epiphyseal resection results in significant morbidity due to subsequent limb length discrepancy and / or dysfunction of the adjacent joints. With the evolution of surgical techniques, it was verified that, in children with periarticular malignant tumors, physeal distraction with preservation of the epiphysis presents excellent functional results.

The objective of this study is to describe a clinical case of a 7-year-old child with Ewing's sarcoma of the proximal humerus, treated by physeal distraction and reconstruction with allograft.

Key words: *Ewing Sarcoma; physeal distraction; humerus; bone tumor*

INTRODUÇÃO

Ao longo das últimas décadas, verificou-se uma melhoria significativa na taxa de sobrevivência de doentes com tumores do aparelho locomotor, tendo aumentado também a taxa de preservação do membro. Esta evolução resulta da combinação de vários fatores, entre os quais se destacam o progresso da quimioterapia, o aparecimento de novas técnicas cirúrgicas e os avanços na avaliação imagiológica^{1,2}. Nas crianças, cerca de 75% dos tumores ósseos malignos são localizados na região metafísaria. Em tumores com esta localização, a ressecção epifisária é frequentemente opção, de forma a obter uma excisão completa do tumor, mas condicionando frequentemente uma morbidade significativa, por dismetria e/ou disfunção das articulações adjacentes^{3,4}.

Com a evolução das técnicas cirúrgicas, verificou-se que, em crianças com tumores malignos periarticulares, a distração fisária com preservação da epífise pode ser uma opção em casos seleccionados e apresenta excelentes resultados funcionais⁵. Esta técnica foi descrita pela primeira vez por Cañadel et al. em 1994 e inclui duas fases: num 1º tempo inicial é realizada a separação da epífise da metáfise tumoral, seguindo-se depois, num 2º tempo cirúrgico, a ressecção em bloco do tumor⁶. As casuísticas publicadas demonstram que é possível obter bons resultados com esta técnica,⁶⁻⁹ utilizada mais frequentemente no membro inferior. É nosso objetivo descrever um caso clínico de sarcoma de Ewing do úmero proximal, no tratamento do qual foi utilizada a técnica cirúrgica descrita por Cañadel.

DESCRIÇÃO DO CASO

Doente do sexo feminino de 7 anos de idade referenciada à Consulta de Ortopedia Pediátrica por omalgie esquerda, com 6 semanas de evolução, sem contexto traumático conhecido. Não havia qualquer antecedente patológico, pessoal ou familiar, de relevo.

Ao exame objetivo apresentava dor à palpação do úmero proximal e ombro esquerdo e limitação da abdução ativa a partir dos 30º. A radiografia do ombro revelou uma lesão permeativa da metáfise umeral proximal, com bordos mal definidos e

erosão da cortical medial (Figura 1). Na ressonância



Figura 1 – Radiografia do ombro esquerdo.

magnética (RMN) a lesão apresentava hipossinal em T1 e hipersinal em T2, medindo aproximadamente 6,2cm de maior extensão. Não havia evidência de atingimento da fise de crescimento, embora se observasse pequeno foco de hipersinal na vertente antero-medial da epífise. No terço médio da diáfise umeral existia uma área nodular, com 7mm de maior eixo, com hipossinal em T1 e hipersinal em T2, suspeita de corresponder a skip lesion (Figura 2). A tomografia por emissão de positrões revelou

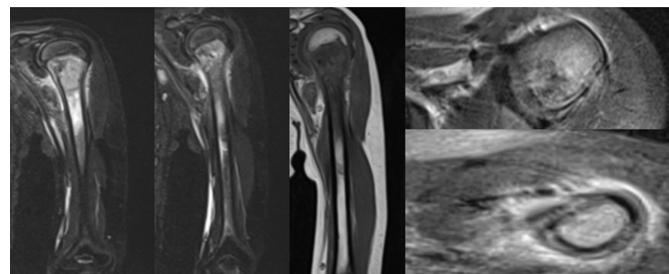


Figura 2 – RMN do ombro esquerdo.

uma hipercaptação anómala de fluorodesoxiglucose a nível do úmero proximal e 3 micronódulos pulmonares bilaterais milimétricos (Figura 3).

Foi realizada biópsia cirúrgica percutânea da lesão com trocart, com envio do material colhido para estudo histopatológico, citogenético e microbiológico. Foram também realizados medulogramas e biópsia dos ilíacos direito e esquerdo.

Tendo sido diagnosticado um Sarcoma de Ewing do úmero proximal, estadio Enneking IIIb, a doente foi submetida a 6 ciclos de VIDE (vincristina, ifosfamida, doxorrubicina, etoposido). Após o 5º ciclo, a doente sofreu um choque séptico, com necessidade de internamento na Unidade de Cuidados Intensivos.

Após completar quimioterapia neo-adjuvante,

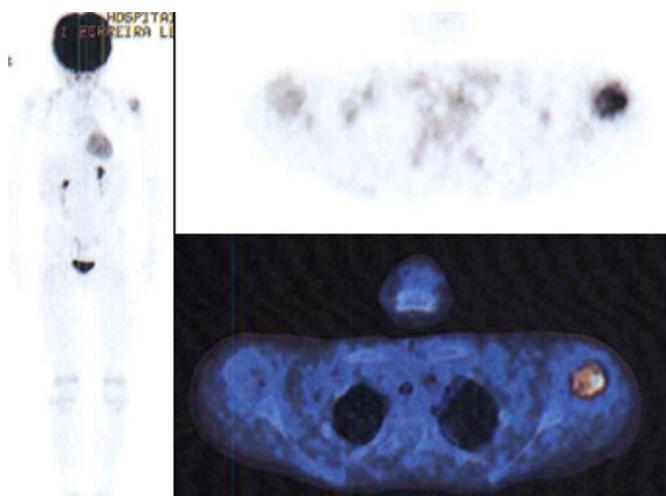


Figura 3 – PET.

a doente foi submetida a uma Tomografia computorizada (TC) pulmonar de controlo que mostrou a manutenção dos micronódulos pulmonares bilaterais milimétricos. A RM de controlo revelou uma diminuição da lesão no seu maior eixo (5,6 cm), com aparente preservação da fise em toda a sua extensão, excepto num único ponto (Figura 4). Verificou-se uma redução evidente

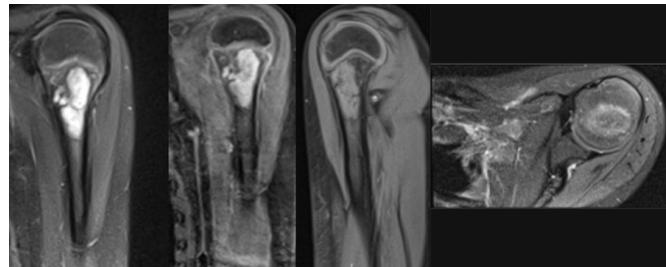


Figura 4 – RMN pós QT.

do edema medular e desaparecimento da skip lesion, concluindo-se que esta corresponderia a uma provável extensão do edema medular prévio, dado que não apresentava hipossinal em ponderação T1. Contudo, a massa de tecidos moles parecia envolver o nervo axilar.

Decorridos 5 meses após o diagnóstico, realizou-se o tratamento cirúrgico, que se desenvolveu em 2 fases distintas. Numa primeira cirurgia, colocou-se um fixador externo com 2 cravos paralelos, revestidos a hidroxiapatite, diâmetro 6mm, a nível da epífise umeral e 2 cravos de diâmetro 4 mm, paralelos, a nível da diáfise, a cerca de 10 cm distalmente à região fisária (Figura 5). O intervalo entre os cravos do mesmo lado foi de 1 cm. De seguida foi aplicado



Figura 5 – Imagens de controlo de intensificador de imagem da aplicação dos cravos no úmero.

dispositivo de distracção, tendo sido realizada intra-operatoriamente uma distração de cerca 6mm (Figura 6). A distração foi continuada por 13



Figura 6 – Montagem do sistema de distração com a calha Orthofix®.

dias, ao ritmo da 1-1.5mm/dia, até à data em que a doente referiu desconforto súbito a nível do ombro esquerdo, correspondente a fratura-epifisiólise da placa de crescimento do úmero proximal. A radiografia realizada ao 18º dia após o início da distração, atestou a disrupção da fise com uma distração de cerca de 4.6 mm na região lateral da fise umeral proximal (Figura 7). A 2ª fase do tratamento

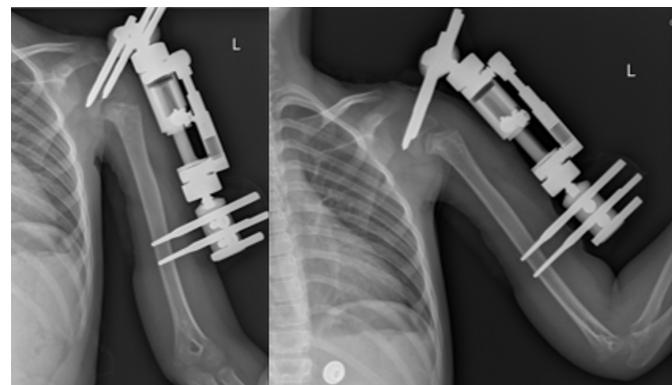


Figura 7 – Disrupção da fise após distração.

cirúrgico realizou-se 19 dias após a cirurgia inicial. Procedeu-se à extração do fixador externo e cravos. Tendo em conta a existência de tecido de granulação e zonas de endurecimento a nível dos cravos, estas áreas, bem como a zona da biópsia foram incluídos na linha de incisão cirúrgica, que seguiu a linha de

planeamento para uma incisão utilitária do membro superior (Figura 8). Fez-se aponevrectomia em



Figura 8 – Abordagem na região deltopectoral, seguindo via utilitária do membro superior.

linha com incisão cutânea, com identificação e preservação da veia cefálica no sulco delto-peitoral, e identificação do tendão grande peitoral, realizando-se desinserção distal do mesmo após referenciação com margem de segurança (Figura 9). De seguida,



Figura 9 – Músculo grande peitoral.

identificou-se a curta porção do bicípite e coracobráquial a nível inserção proximal, procedeu-se à sua desinserção após referenciação. Identificaram-se os nervos musculo-cutâneo, radial e axilar, tendo-se constatado que este último, não se encontrava envolvido na massa de tecidos moles, o que permitiu a sua preservação. Procedeu-se à laqueação selectiva dos vasos nutritivos do tumor. Marcou-se o nível de osteotomia a cerca de 9 cm da extremidade proximal do tumor, seccionando a longa porção do bicípite braquial e parte da inserção deltoide a esse nível. Realizou-se osteotomia na zona marcada (Figura 10),



Figura 10 – Osteotomia diafisária.

com desinserção sequencial do tricípite e restantes músculos posteriores do braço, com margem de segurança. De seguida foi aplicado novo cravo a nível da epífise, constatando-se com manipulação suave que estava completa a epifisiolise proximal na zona medial do úmero proximal (Figura 11). Com apoio de intensificador de imagem identificou-se a zona de distração fisária com palpação com agulha, procedendo à incisão circunferencial da cápsula com bisturi nessa zona de distração fisária (Figura 12).

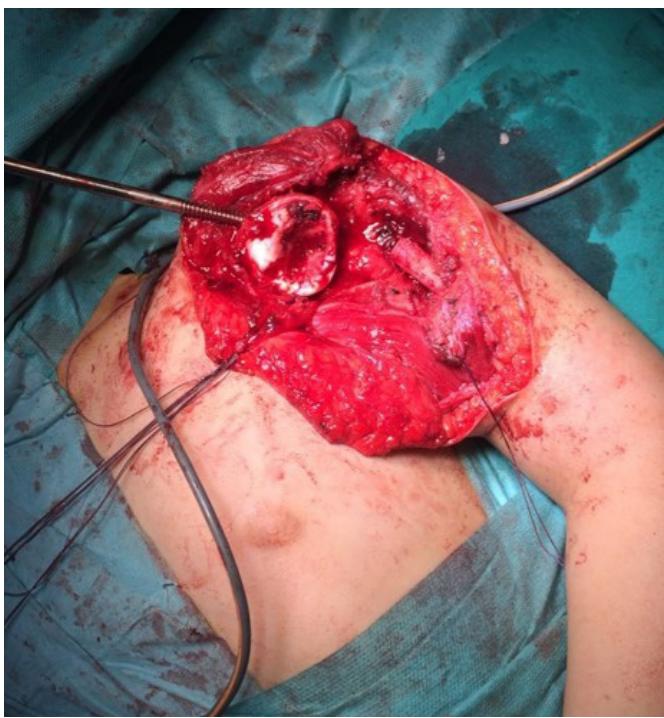


Figura 11 – Conclusão da epifisiólise do úmero proximal.



Figura 12 – Identificação da zona de distração fisária com intensificador de imagem.

Introduziu-se a lâmina de bisturi na fise, de forma a separar a epífise e metáfise umerais proximais, conseguindo-se uma ressecção monobloco, sem visualização macroscópica do tumor (Figura 13). Colheram-se amostras de tecido ósseo do topo distal do úmero e da zona fisária residual na epífise

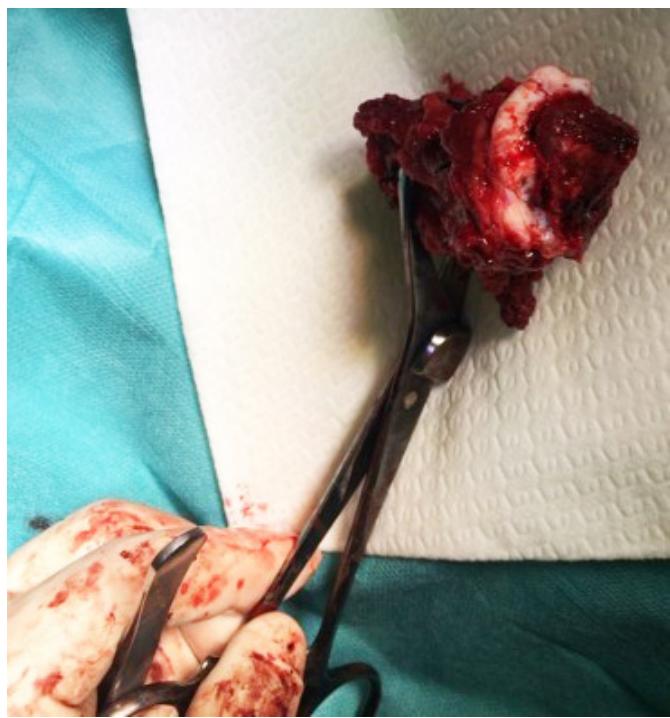


Figura 13 – Ressecção monobloco do tumor.

umeral, tendo-se enviado o material para estudo anatomo-patológico e confirmação das margens de ressecção. De seguida, foi realizada a preparação de enxerto alógeno de úmero - com confecção de corte para encastear no úmero nativo distalmente e para melhor adaptação a nível epífise. Fixou-se com lâmina-placa 90°, mantendo o cravo proximal para orientação da mesma (Figura 14). A fixação foi reforçada com a aplicação de uma placa recta LCP 3,5mm num plano ortogonal relativamente à outra placa (Figura 15). Ambas as placas foram aplicadas em compressão. Não se registaram intercorrências peri-operatórias.

A doente teve alta 2 semanas após a cirurgia, reiniciando o esquema de tratamento que incluiu quimioterapia adjuvante, com 8 ciclos VAI (vincristina, actinomicina D e ifosfamida), e radioterapia pulmonar. O resultado do estudo anátomo-patológico mostrou uma regressão tumoral total (100 % necrose), com margens livres e topos ósseos proximal e distal sem infiltração neoplásica. Aos 2 meses de pós-operatório, a doente apresentava uma boa função do ombro esquerdo, sendo que a radiografia de controlo revelou uma fixação estável (Figura 16). Aos 4 meses de pós-operatório mantinha uma fixação estável, embora com alguma reabsorção na zona proximal do

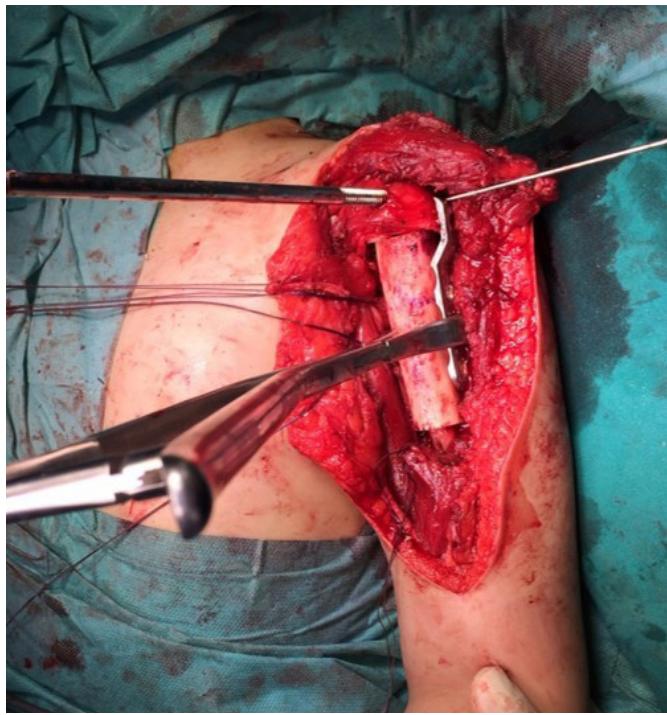


Figura 14 – Fixação com lâmina-placa angulada 90°.

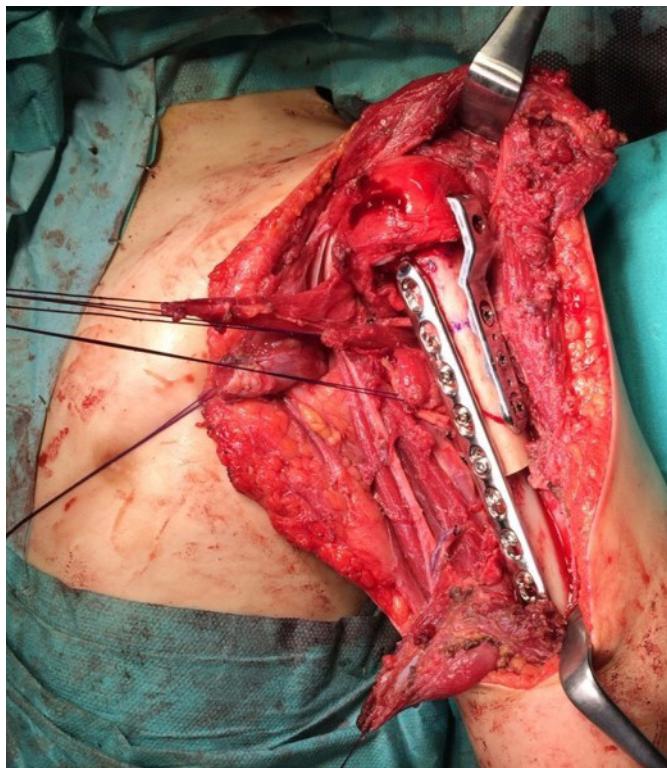


Figura 15 – Reforço da fixação com placa reta.

enxerto alógeno (Figura 17). Aos 2 anos de pós-operatório apresentava uma excelente função, sem limitações no seu quotidiano. O enxerto apresentava sinais de osteo-integração proximal e distal. Não se

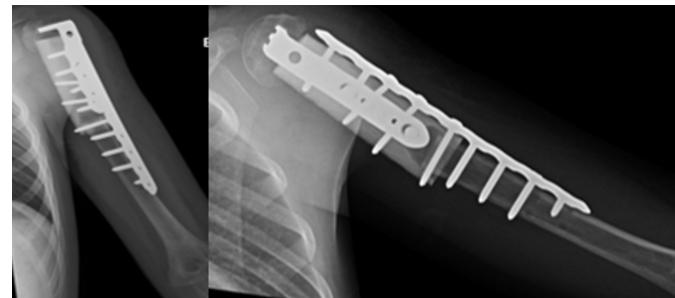


Figura 16 – Controlo radiográfico aos 2 meses de pós-operatório.

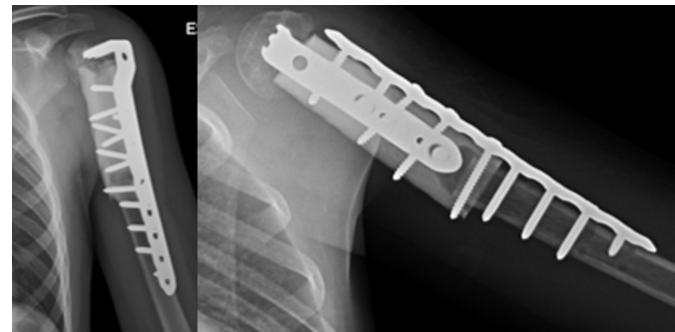


Figura 17 – Controlo radiográfico aos 4 meses de pós-operatório.

observaram sinais de recidiva local ou à distância (Figura 18).



Figura 18 – Controlo clínico e radiográfico aos 2 anos de pós-operatório.

DISCUSSÃO

A ressecção tumoral completa é o objetivo primordial no tratamento cirúrgico de sarcomas ósseos. Na cirurgia tumoral, a distração fisária, possibilita uma margem de ressecção cirúrgica segura, permitindo a preservação da epífise em crianças e adolescentes. Segundo Cañadel as indicações de distração epifisária incluem: tumor localizado na região metafisária, que não transgrida a fise, em doentes com a cartilagem fisária aberta. A não invasão da fise deverá ser confirmada por radiografia, arteriografia, TC e RMN no pré operatório e exame histológico intraoperatoriamente⁶. De acordo com o método de estadiamento de San-Julian¹⁰ a invasão do sarcoma

na metáfise das crianças divide-se em 3 tipos: tipo I, a distância entre a lesão e a fise é mais de 2 cm; tipo II, a distância entre a lesão e a fise é menos de 2cm ou são adjacentes; tipo III, a lesão invade parcialmente a epífise. A margem de ressecção cirúrgica da lesão em relação com a fise é um tema controverso, havendo autores que defendem que deve ser no mínimo de 5 cm⁶, enquanto outros consideram que a epífise pode ser conservada, mesmo com margens inferiores a 1 cm, desde que não haja invasão da epífise¹¹. De forma a garantir uma margem de segurança, San-Julian definiu que as lesões tipo I têm indicação absoluta para distração fisária, as tipo II têm indicação relativa e nas tipo III é contraindicado a realização deste procedimento. Nas lesões tipo II a distração fisária pode ser tentada, no entanto, é possível que as células tumorais já tenham atravessado a fise. Assim, nestes casos, o grupo de Cañadel recomenda biópsia intraoperatória. Se forem encontradas células tumorais na margem fisária o tratamento cirúrgico é completo com ressecção epifisária¹². Seguindo este princípio, a taxa de recidiva local publicada na literatura é nula⁶⁻⁹. No caso apresentado, apesar de haver um único ponto de contacto da lesão com a fise, optou-se pela aplicação da técnica de distração fisária, sendo que até ao momento não se registou recidiva local.

As complicações da distração fisária incluem infecção, desmontagem da fixação, pseudartrose, atraso de consolidação e lesão nervosa⁶. No caso descrito não se registaram complicações. Quando comparada com outras técnicas de preservação epifisária, como a ressecção transepifisária¹³ ou a osteotomia multiplanar¹⁴, a distração epifisária apresenta uma maior segurança. Tendo em conta que a placa de crescimento apresenta faces irregulares, a ressecção transepifisária ou a osteotomia multiplanar, apresentam uma maior dificuldade técnica, podendo resultar numa ressecção incompleta do tumor. Na distração epifisária a osteotomia metafisária é realizada pré-operatoriamente, e a ressecção tumoral completa-se com a osteotomia diafisária e ressecção de tecidos moles envolventes. No caso apresentado, a epífise foi preservada, dado não ter sido invadida por tumor. Aplicando uma técnica de distração fisária com um fixador externo, foi possível manter a integridade parcial da cápsula articular e dos ligamentos, com vantagens para a função articular

do ombro afectado.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Grimer RJ. Surgical options for children with osteosarcoma. *Lancet Oncol.* 2005; 6 (2): 85-92
2. Heare T, Hensley MA, Dell'Orfano S. Bone tumors: osteosarcoma and Ewing's sarcoma. *Curr Opin Pediatr.* 2009; 21 (3): 365-372
3. Watanabe K, Tsuchiya H, Yamamoto N. Over 10-year follow-up of functional outcome in patients with bone tumors reconstructed using distraction osteogenesis. *J Orthop Sci.* 2013; 18 (1): 101-109
4. Yoshida Y, Osaka S, Tokuhashi Y. Analysis of limb function after various reconstruction methods according to tumor location following resection of pediatric malignant bone tumors. *World J Surg Oncol.* 2010; 8: 39
5. Tsuchiya H, Abdel-Wanis ME, Sakurakichi K, Yamashiro T, Tomita K. Osteosarcoma around the knee. Intraepiphyseal excision and biological reconstruction with distraction osteogenesis. *J Bone Joint Surg Br.* 2002; 84 (8): 1162-1166
6. Cañadell J, Forriol F, Cara JA. Removal of metaphyseal bone tumours with preservation of the epiphysis. Physeal distraction before excision. *J Bone Joint Surg Br.* 1994; 76 (1): 127-132
7. Betz M, Dumont CE, Fuchs B, Exner GU. Physeal distraction for joint preservation in malignant metaphyseal bone tumors in children. *Clin Orthop Relat Res.* 2012; 470 (6): 1749-1754
8. Gao S, Zheng Y, Cai Q, Yao W, Wang J. Preliminary clinical research on epiphyseal distraction in osteosarcoma in children. *World J Surg Oncol.* 2014; 12: 251
9. Weitao Y, Qiqing C, Songtao G, Jiaqiang W. Epiphysis preserving operations for the treatment of lower limb malignant bone tumors. *Eur J Surg Oncol.* 2012; 38 (12): 1165-1170
10. San-Julian M, Dölz R, Garcia-Barrecheguren E, Noain E, Sierrasesumaga L, Cañadell J. Limb salvage in bone sarcomas in patients younger than age 10: a 20-year experience. *J Pediatr Orthop.* 2003; 23 (6): 753-762
11. Jesus-Garcia R, Seixas MT, Costa SR, Petrilli AS, Laredo Filho J. Epiphyseal plate involvement in osteosarcoma. *Clin Orthop Relat Res.* 2000; 373: 32-38
12. San-Julian M, Aquerreta JD, Benito A, Cañadell J. Indications for epiphyseal preservation in metaphyseal malignant bone tumors of children: relationship between image methods and histological findings. *J Pediatr Orthop.* 1999; 19 (4): 543-548
13. Muscolo DL, Ayerza MA, Aponte-Tinao LA, Ranalletta M. Partial epiphyseal preservation and intercalary allograft reconstruction in high-grade metaphyseal osteosarcoma of the knee. *J Bone Joint Surg Am.* 2004; 86 (12): 2686-2693
14. Avedian RS, Haydon RC, Peabody TD. Multiplanar osteotomy with limited wide margins: a tissue preserving surgical technique for high-grade bone sarcomas. *Clin Orthop Relat Res.* 2010; 468 (10): 2754-2764