

TUMOR DE CÉLULAS GIGANTES DA EXTREMIDADE DISTAL DO FÊMUR: UM DESAFIO DE TRATAMENTO

GIANT CELL TUMOR OF FEMORAL DISTAL END: A CHALLENGE IN TREATMENT

SURAJ BAJRACHARYA, GURU PRASAD KHANAL, PRAVIN NEPAL, BIKRAM PRASAD SHRESTHA, MAHIPAL SINGH

RESUMO

Apresentamos aqui um caso de tumor de células gigantes na extremidade distal do fêmur direito tratado com ressecção da massa tumoral em bloco com remoção aguda da extremidade proximal e distal e fixado com hastes longas em K atravessando o joelho, do fêmur à tibia. Após a consolidação / união completa das extremidades, foi feita a remoção da haste em K, seguida pela corticotomia juntamente com a osteogênese da distração com o auxílio do anel fixador de Ilizarov. O comprimento foi alcançado com este processo. O resultado final foi muito bom neste caso. Revisamos as opções de tratamento para tumor maligno de células gigantes na extremidade distal do fêmur e as dificuldades de tratá-lo.

Descritores: Células gigantes. Técnica de Ilizarov. Osteogênese por distração.

Citação: Bajracharya S, Khanal GP, Nepal P, Shrestha BP, Singh M. Tumor de células gigantes da extremidade distal do fêmur: um desafio de tratamento. *Acta Ortop Bras.* [periódico na Internet]. 2009;17(2):58-61. Disponível em URL: <http://www.scielo.br/aob>.

ABSTRACT

We present a case of malignant giant cell tumor of distal end of right femur treated with resection of the tumor mass en block with acute docking of proximal and distal end and fixed with long K-nail across knee from femur to tibia. After complete consolidation/ union of the ends, removal of K nail was done followed by corticotomy along with distraction osteogenesis with the help of Ilizarov ring fixator. The length was achieved with this process. The end result was very good in this case. We reviewed the treatment options for malignant giant cell tumor of femoral distal end and the challenges in its treatment.

Keywords: Giant cell, Ilizarov's technique, distraction osteogenesis.

Citation: Bajracharya S, Khanal GP, Nepal P, Shrestha BP, Singh M. Giant cell tumor of femoral distal end: a challenge in treatment. *Acta Ortop Bras.* [serial on the Internet]. 2009;17(2):58-61. Available from URL: <http://www.scielo.br/aob>.

INTRODUÇÃO

O tumor ósseo de células gigantes é um tumor relativamente incomum. É caracterizado pela presença de células gigantes multinucleadas. Geralmente, este tumor é considerado como benigno. Na maioria dos pacientes, tumores de células gigantes apresentam um curso indolente, mas voltam localmente em até 50% dos casos, podendo levar à metástase nos pulmões.

Cooper relatou tumores de células gigantes pela primeira vez no século XVIII. Em 1940, Jaffe e Lichtenstein apresentaram uma definição mais rígida deste tumor, diferenciando-o de outros tipos de tumores. O tumor de células gigantes geralmente ocorre isoladamente, mas também pode ocorrer em consequência de uma rara complicação óssea da doença de Paget.

O tumor ósseo de células gigantes representa de 4 a 5% dos tumores ósseos primários e 18,2% dos tumores ósseos benignos. Sua incidência é maior entre pacientes portadores de doença óssea de Paget, nos quais o tumor de células gigantes é uma complicação neoplásica rara. O tumor de células gigantes é uma complicação rara comparado ao sarcoma de Paget, que apresenta uma incidência de alteração sarcomatosa de <5%.

Observa-se uma ligeira predominância de mulheres; aproximadamente 50 a 57% dos casos envolvem pacientes do sexo feminino. Normalmente, os tumores de células gigantes ocorrem em pacientes esqueleticamente maduros, na faixa etária dos 20 aos 40 anos. O pico de incidência ocorre entre pacientes de 20 a 30 anos de idade. Os tumores de células gigantes são muito menos comuns em crianças; o índice é de 5,7% em pacientes esqueleticamente imaturos. Tumores vertebrais tendem a ocorrer em pacientes mais

jovens; 29% desses tumores ocorrem em indivíduos na faixa etária de 0 a 20 anos. Tumores multicêntricos de células gigantes também ocorrem em grupos mais jovens, com pico de incidência na casa dos 10 aos 20 anos. Tumores multicêntricos envolvem menos de 1% dos pacientes.

Apresentação do caso

Um jovem de 25 anos foi atendido no Departamento de Ortopedia Ambulatorial com a principal queixa de inchaço progressivo da articulação do joelho direito nos últimos oito meses sem histórico anterior de trauma na articulação do joelho. Não relatou histórico de febre, dores no peito, ou inchaços em outras articulações. O paciente não havia sido submetido a nenhum tipo de tratamento antes de se apresentar em nosso serviço. Ao exame, havia um inchaço difuso da articulação do joelho mais acentuadamente na região ao redor do côndilo femoral. A fossa poplítea foi obliterada. Havia oscilação de movimento na articulação do joelho direito. O *status* neurovascular distal estava intacto.

Nas radiografias simples (Figura 1), havia lesão lítica radioluciente expansível difusa com ruptura cortical na porção lateral medial bem como no aspecto posterior dos côndilos lateral e medial do fêmur. O exame histopatológico confirmou o diagnóstico de tumor de células gigantes. Através da via da linha média de acesso à articulação do joelho, foi realizada ressecção do fêmur distal cerca de 5 cm da margem do tumor e ressecção da extremidade superior da tibia. Foi feita uma remoção aguda com fixação através de hastes longas em K atravessando o fêmur e a tibia com enxerto ósseo reticulado. (Figura 2a) Após 9 meses de acompanhamento,

Todos os autores declaram não haver nenhum potencial conflito de interesses referente a este artigo.

foi verificada consolidação sólida, portanto a haste longa em K foi removida. A corticotomia foi realizada na extremidade superior da tibia com fixação através de anel de Ilizarov atravessando o local da corticotomia. (Figura 2b) Realizou-se osteogênese de distração para aumentar o comprimento do membro inferior direito. Verificou-se um aumento de 7,8 cm no comprimento do membro ao final do décimo quarto mês de acompanhamento. O fixador foi removido no décimo oitavo mês após sua aplicação e mantido com muletas sem suporte de peso por mais 3 meses. O paciente conseguiu andar sem auxílio no vigésimo primeiro mês de acompanhamento. (Figura 2c)



Figura 1 - A Demonstração de tumor maligno de células gigantes na extremidade distal do fêmur



Figura 2 - B Demonstração de (a) Artrodese consolidada da articulação do joelho direito após a ressecção do tumor na extremidade distal do fêmur (b) Alongamento do membro após a remoção da haste em K com osteogênese de distração através da técnica de Ilizarov (c) Alongamento do membro inferior direito – resultado final

Revisão da Literatura e Discussão

Muscolo et al.¹ revisaram os resultados da reconstrução ossoalóenxerto após ressecção de tumor de células gigantes próximo do joelho em cinquenta e dois pacientes (cinquenta e cinco aloenxertos), que foram acompanhados por um período médio de sete anos (variando de dois a vinte e quatro anos). Um tumor de células

gigantes foi classificado como de estágio 1; vinte, como estágio 2; e trinta e um como estágio 3. Três reconstruções foram repetidas transplantes que foram realizados após falha de transplante anterior. Dez reconstruções com aloenxerto foram intercaladas e combinadas com artrodese do joelho, 44 delas sendo osteoarticulares. Complicações mais graves incluíram infecção (após três reconstruções), reabsorção do enxerto (seis), colapso da superfície articular (dois), fratura (duas), e reincidência (uma). De acordo com os critérios descritos por Mankin et al. para análise funcional, 42 (76%) das extremidades apresentaram um resultado considerado como excelente ou bom. A avaliação radiográfica de acordo com o sistema da Sociedade de Tumores Musculosqueléticos demonstrou uma pontuação média de 72% para reconstruções osteoarticulares, e de 86% para reconstruções intercaladas.¹

Foukas et al.² apresentaram o uso de aloenxerto morselizado impactado controlado para revisar uma troca de endoprótese femoral distal cimentada massiva e assepticamente solta em uma mulher branca de 27 anos de idade. A prótese fora inserida 4 anos antes, após quimioterapia neoadjuvante e ressecção de um osteossarcoma do fêmur distal de alta classificação. Enxertia de compressão foi utilizada para restaurar o estoque ósseo e manter o comprimento do fêmur. A paciente permanece curada da doença com excelente função um ano após a revisão sem nenhuma evidência de soltura e com manutenção do estoque ósseo. Eles acreditam ter sido esta a primeira vez em que esta técnica foi utilizada em uma revisão de substituição de endoprótese do fêmur distal.

A endoprótese femoral foi utilizada pela primeira vez para a substituição de lesões patológicas do fêmur ou úmero proximal e distal. Desde o desenvolvimento de próteses de defeitos segmentais e endopróteses modulares de tumor é possível substituir lesões neoplásticas de ossos longos por partes diafisárias. Uma revisão da experiência clínica de Lembcke et al.³ envolvendo 46 casos de substituição de prótese e apenas um caso com um segundo procedimento demonstrou que este é um conceito mais viável do que a redução aberta e fixação interna com complementação de metilmetacrilato.

Excisões locais extensivas de tumores esqueléticos na região do joelho criam problemas de reconstrução com diversas soluções alternativas. Endopróteses customizadas agora competem com enxertos homólogos de articulações e fusão com enxertos ósseos autógenos. Fusão artificial utilizando uma haste Kuntscher extra longa e cimento acrílico como espaçador é uma quarta possibilidade, com as vantagens de deambulação imediata e aplicação de carga, apresentadas em dois casos de Persson e Rydholm.⁴ As desvantagens previstas de soltura em sobreviventes por muito tempo podem ser os cuidados que devem ser tomados ao usar uma das alternativas mencionadas acima. Esta revisão pode ser feita mediante a conclusão de quimioterapia adjuvante ou mais tarde, quando necessária em decorrência de dor ou instabilidade.

Aloenxertos osteoarticulares têm sido extensivamente utilizados na reconstrução do joelho, mas, devido à natureza de sua composição e à dificuldade técnica do procedimento, os índices de complicações e falhas ainda são muito altos. Há poucos registros de resultados em longo prazo na literatura. No trabalho de Vicas et al.⁵, um jovem de 19 anos de idade com um tumor extenso e agressivo de células gigantes no fêmur distal esquerdo foi tratado em 1976 com ressecção em bloco, aloenxertia femoral massiva e reconstrução ligamentar. Após 18 anos de acompanhamento, o paciente não apresentava recidiva do tumor, com excelente incorporação do enxerto e boa função do joelho, permitindo que o paciente trabalhasse 9 horas por dia em pé sem sentir dor.

Atualmente, a última palavra em substituição protética de articulação permite que segmentos consideráveis do esqueleto apendicular sejam resseccionados e substituídos por componentes protéticos que são fixados com cimento de metilmetacrilato. Ocasionalmente, é necessário resseccionar uma área bastante considerável de osso patológico e proporcionar alguma forma de fixação temporária até que um componente protético específico seja fabricado e disponibilizado. Sob tais circunstâncias, é necessário manter o

comprimento da extremidade envolvida e proporcionar estabilidade esquelética à área de ressecção. Embora a fixação externa ofereça uma opção razoável, Volz et al.⁶ defendem o emprego de um tipo de fixação interna na forma de malha de titânio reforçada com cimento de metilmetacrilato, o que parece ser mais desejável. Com esta técnica, o possível problema de infecção por tração de pinos é evitado enquanto o espaço adequado para as dimensões do implante protético pode ser preservado.

Robert et al.⁷ descreveram uma operação para o tratamento cirúrgico conservador de tumores benignos de células gigantes na extremidade distal do fêmur quando as cartilagens articulares do joelho estão intactas. O método descrito permite a remoção do tumor, porém mantendo a mobilidade da articulação do joelho e a função total de suporte de carga da perna. O procedimento consiste da obliteração da cavidade encaixando os fragmentos ósseos após a remoção do tumor através de curetagem, e cauterização química. Até o momento, os pacientes (todos do sexo feminino) aceitaram o encurtamento resultante, tendo se recusado a equalizar o comprimento através do encurtamento operatório do membro normal.

Kapukaya et al.⁸ aplicaram o método da distração do calo em nove pacientes encaminhados devido a tumores ósseos. Todos os tumores estavam localizados no fêmur, com o diagnóstico histológico indicando dois condrossarcomas, um sarcoma de Ewing, três osteossarcomas, um tumor ósseo de células gigantes, e histiocitoma fibroso benigno nos demais. O comprimento médio do defeito após a ressecção do tumor era de 11,5 cm (variação de 8 a 20 cm). Foi aplicada quimioterapia pré e pós-operatória em pacientes com osteossarcoma e com sarcoma de Ewing. Os pacientes foram acompanhados por 22 meses (variação: 15 a 30 meses) em média. O período médio de uso do fixador externo foi de 12,5 meses (variação: 8 a 18 meses). Um paciente sofreu reincidência do tumor e veio a óbito 20 meses depois. Entre as complicações, incluíram-se uma infecção profunda, uma invaginação cutânea, e uma consolidação prematura e ponte óssea na área defeituosa. Todas as complicações foram tratadas com sucesso. A avaliação funcional apresentou excelentes resultados em quatro pacientes, bons em três e regulares em dois. Eles defendem que este método pode ser utilizado sem nenhuma necessidade de enxertos ósseos autógenos massivos para a reparação de defeitos de qualquer comprimento e diâmetro produzidos após a excisão da lesão e, portanto, pode ser considerado como uma alternativa a outras técnicas.

Dificuldades no controle local de TCG de ossos bem como o alto índice de reincidência local após a cirurgia inicial levaram os investigadores a utilizar diferentes modalidades cirúrgicas para o tratamento do TCG de acordo com o estágio da doença visando reduzir o índice de reincidência local com bons resultados funcionais e cosméticos.⁹ O uso de adjuvantes físicos como criocirurgia e fenol combinados à curetagem juntamente com o uso de cimento e enxertos ósseos para preservar o formato e a força do osso ajuda a alcançar bons resultados e milita as indicações de ressecção e amputação. O cimento ósseo comparado ao enxerto ósseo proporciona apoio imediato e permite uma curetagem intensiva, mesmo em tumores de maiores dimensões.¹⁰

A criocirurgia prolonga a margem da curetagem simples, fazendo com que ela seja biologicamente equivalente à ressecção ampla intercompartimental. A criocirurgia envolve o uso de uma excisão ampla in situ mas sem a morbidade da ressecção em bloco e a necessidade de sacrificar a articulação, com baixos índices de reincidência local.¹¹ Enxertos cortico-reticulados são necessários para fortalecer o osso subcortical, enquanto que suportes fibulares reconstituem os defeitos corticais.¹²

Em nosso estudo, diferentes modalidades de tratamento foram utilizadas, incluindo curetagem, curetagem com terapia adjuvante,

e ressecção e amputação. O índice mais alto de recidiva local foi observado em casos tratados com curetagem isoladamente onde dois de quatro casos (50%) apresentaram recidiva local em um prazo de um ano de tratamento. Este resultado está de acordo com o de Persson et al.¹² que também relataram um índice de recidiva de TCG de 40% tratado somente com curetagem. Em relação à curetagem e cimento ósseo, o índice relatado de recidiva local por O'Donnell et al.¹³ utilizando curetagem e cimento ósseo foi de 33,3%, caindo para 16,6% quando se usou broca mecânica, portanto, eles recomendam o uso de broca ao final de todos os procedimentos.

Além disso, quando a lesão alcançou o osso subcondral em áreas de suporte de peso, eles colocaram uma camada de cimento ósseo primeiramente sob a placa subcondral para sustentação e depois preencheram o restante da cavidade com cimento ou enxerto ósseo. O uso de cimento impregnado com bário permite a detecção rápida de recidiva por causa de seu contraste com o osso.¹⁴ Em nosso estudo, utilizamos curetagem e cimento ósseo em 7 pacientes. Não utilizamos broca mecânica em nenhum de nossos casos, e também não utilizamos cimento impregnado com bário em nenhum caso. Houve recidiva local em 3 casos (40%). Curetagem e criocirurgia com cimento ou enxerto ósseo foram realizadas em 22 pacientes, sendo que a menor taxa de recidiva local ocorreu em 4 casos (18%). Este resultado está de acordo com os resultados de outros autores que verificaram índices de recidiva menores que 15% em casos de TCG tratados com curetagem e criocirurgia.^{7,12}

A ressecção óssea geralmente não é recomendada devido à sua morbidade significativa. Somente é indicada em ossos como o rádio e fíbula proximal e ulna distal, ossos tubulares das mãos e dos pés, cóccix, sacro e pelve, ou em situações onde sua reconstrução não é possível, como em alguns padrões de fraturas patológicas e envolvimento massivo com uma cápsula incompleta de córtex insuficiente para conter o cimento.^{15,16}

O acompanhamento de três anos revelou que dois pacientes com TCG do fêmur distal e da tíbia proximal apresentaram recidiva dentre dezesseis pacientes com locais deferentes de envolvimento ósseo. Amputação foi reservada para recidiva massiva e transformação para malignidade, tendo sido realizada em 3 pacientes de nosso estudo no fêmur distal, tíbia proximal e rádio proximal.

A terapia com radiação como tratamento adjuvante não é rotineiramente utilizada devido a questões relativas à eficácia da terapia, além de relatos que mencionaram alteração sarcomatosa após a radioterapia.¹⁷ A radioterapia pode ser utilizada como alternativa à cirurgia em casos que não podem ser tratados com cirurgia ou que ficaram bastante desfigurados após a cirurgia.^{9,18} Em nosso estudo, não usamos radioterapia no tratamento de nossos pacientes.

CONCLUSÃO

O principal tratamento primário de TCG é a cirurgia, sendo que o tipo da mesma depende da avaliação pré-operatória que inclui avaliação clínica envolvendo o local e o tamanho do tumor em relação às estruturas adjacentes, juntamente com radiografias simples, imagens de TC e/ou RM conforme indicado, e biópsia do tecido para definição da classe do tumor. Curetagem isoladamente resulta em um alto índice de recidiva local. Por outro lado, curetagem e criocirurgia adjuvante utilizando cimento ou enxertos ósseos proporcionam um baixo índice de recidiva local. Ressecção é recomendada para os estágios IB e IIB, em lesões extremamente amplas, e em casos onde a ressecção resulta em nenhuma morbidade significativa como na fíbula proximal e ossos planos. Amputação é reservada para recidivas massivas e transformação em malignidade.

REFERÊNCIAS

1. Muscolo DL, Ayerza MA, Calabrese ME, Gruenberg M. The use of a bone allograft for reconstruction after resection of giant-cell tumor close to the knee. *J Bone Joint Surg Am.* 1993;75:1656-62.
2. Foukas AF, Jane MJ, Journeaux SF, Mangos EG. Revision of distal femoral endoprosthesis arthroplasty with impacted morsellized allograft. *J Arthroplasty.* 2004;19:504-7.
3. Lembcke O, Brutscher R, Ruter A. Alloplastic bone replacement in resection defects of the long bones. *Z Orthop Ihre Grenzgeb.* 1996;134:441-4.
4. Persson BM, Rydholm A. Artificial fusion of the knee joint with intramedullary nail and acrylic cementation following radical excision for tumor. *Arch Orthop Trauma Surg.* 1984;102:260-3.
5. Vicas E, Beauregard G, McKay Y. Malignant giant cell tumour of the distal femur treated by excision, allografting and ligamentous reconstruction: an 18-year follow-up. *Can J Surg.* 1997;40:459-63.
6. Volz RG, Kloss J, Peltier LF. The use of methylmethacrylate as a temporary spacer following en bloc resection of the distal femur. *Clin Orthop Relat Res.* 1980;147:185-7.
7. Johnson RW Jr, Lyford J 3rd ed. Treatment of benign giant-cell tumor in the lower third of the femur by curettage and "telescoping" the fragments of bone. *J Bone Joint Surg Am.* 1945;27:557-61.
8. Kapukaya A, Subasi M, Kandiya E, Ozates M, Yilmaz F. Limb reconstruction with the callus distraction method after bone tumor resection. *Arch Orthop Trauma Surg.* 2000;120:215-8.
9. Bennett CJ, Marcus RB, Million RR, Enneking W. Radiation therapy for giant cell tumor of bone. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 1993;26:299-304.
10. Tunn PU, Schlag PM. Giant cell tumor of bone. An evaluation of 87 patients. *Z Orthop Ihre Grenzgeb.* 2003;141:690-8.
11. Malawar MM, Bickels J, Meller I, Buch RG, Henshaw RM, Kollender Y. Cryosurgery in the treatment of giant cell tumor. *Clin Orthop Relat Res.* 1999; 359:176-88.
12. Persson BM, Ekelund L, Lovdahl R, Gunterberg B. Favorable results of acrylic cementation for giant cell tumors. *Acta Orthop Scand.* 1984;55:209-14.
13. O'Donnell RJ, Springfield DS, Motwani HK, Ready JE, Gebhardt MC, Mankin HJ. Recurrence of giant cell tumors of the long bones after curettage and packing with cement. *J Bone Joint Surg Am.* 1994;76:1827-33.
14. Pettersson H, Rydholm A, Persson B. Early radiologic detection of local recurrence after curettage and acrylic cementation of giant cell tumors. *Eur J Radiol.* 1986;6:1-4.
15. Doita M, Harada T, Iguchi T, Sumi M, Sha H, Yoshiya S et al. Total sacrectomy and reconstruction for sacral tumors. *Spine.* 2003;28:296-301.
16. Malawar MM, Link MP, Donaldson SS. Sarcomas of bone. *Can Pract Oncol.* 2001;323:1926.
17. Bell RS, Harwood AR, Goodman SB, Fornasiever VL. Supervoltage radiotherapy in the treatment of difficult giant cell tumors of bone. *Clin Orthop Relat Res.* 1983;174:208-16.
18. Schwartz LH, Okunieff PG, Rosenberg A, Suit HD. Radiation therapy in the treatment of giant cell tumors. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 1989;17:1085-8.