

A Importância do Estadiamento do Planejamento Cirúrgico dos Tumores Músculo-esqueléticos

REYNALDO JESUS GARCIA FILHO

Escola Paulista de Medicina — São Paulo — SP

Resumo

O autor propõe uma classificação e estadiamento baseados na classificação internacional, para o estadiamento dos tumores do sistema músculo-esquelético. Com base em critérios clínicos, radiológicos e histológicos (G); localização (T) e presença ou ausência de metástases (M), descreve os estágios progressivos, o que auxilia na definição do melhor tratamento cirúrgico e no prognóstico. O sistema é viável em nosso meio e serve como um guia útil na seleção do melhor tratamento cirúrgico. Sua utilização permite estudos comparativos dos resultados no que diz respeito aos métodos cirúrgicos e não-cirúrgicos de tratamento.

Unitermos: tumores músculo-esqueléticos: estadiamento cirúrgico

Introdução

Um sistema para estadiar lesões músculo-esqueléticas benignas é apresentado. Esse sistema, planejado na Universidade da Flórida em 1977, foi baseado em dados reunidos de 1968 até 1976. O sistema foi utilizado pela "Musculoskeletal Tumor Society" e adotado pela "Union Against Cancer (IUCC)" para uso internacional. Baseado no grau histológico, comportamento clínico e radiológico, localização anômica (T), e a presença ou ausência de metástases (M), ele descreve os estágios progressivos em relação à histogênese, o que permite avaliar o grau progressivo de risco ao qual o paciente está sujeito. Sua principal importância é servir como um guia indispensável na seleção do procedimento cirúrgico definitivo.

Cada vez mais, estes tumores, relativamente raros, são distribuídos entre uma variedade de protocolos de tratamento para os quais os parâmetros médicos diferem. A necessidade de uma padronização interinstitucional é visível. Tal padronização requer uma uniformidade de linguagem que faça inteligível a comparação entre as dificuldades do tratamento.

O principal problema é a falta de uma definição consistente da cirurgia realizada e um sistema de estadiamento agrupando os tumores do osso e tecidos moles.

Indicar um procedimento cirúrgico em um paciente portador de uma lesão músculo-esquelética, sem o prévio estadiamento, põe em risco o sucesso do tratamento e a vida do paciente. Além disso é passível de críticas e erros, podendo acarretar surpresas durante a cirurgia.

Estadiamento

1 — Grau cirúrgico

O grau cirúrgico reflete o comportamento biológico da lesão. Indica o risco progressivo de extensão extracapsular, formação satélite, metástases regionais e metástases à distância.

O grau cirúrgico é ainda determinado pelo padrão histológico, aspecto radiológico e curso clínico e ajudado em certos casos pela análise bioquímica ou pela microscopia quantitativa.

Estes dados são combinados do ponto de vista de planejamento cirúrgico para se conseguir dividir as neoplasias de qualquer histogênese em 3 graus: 1) benigno ou G0; 2) baixo grau de malignidade ou G1; 3) alto grau de malignidade ou G2.

Do ponto de vista histológico e radiológico as lesões benignas são bem diferenciadas, têm poucas atipias,

ausência de figuras de mitose, contêm uma cápsula bem definida e provocam nenhuma ou discreta reação a seu redor. As lesões benignas são limitadas pela inibição dos tecidos ao redor e têm apenas uma pequena capacidade de destruir as barreiras naturais ao crescimento do tumor. Embora as lesões mais agressivas possam penetrar a cápsula e infiltrar os tecidos extracapsulares normais, não têm a capacidade de formar satélites extracapsulares, metástases regionais ou à distância. O curso clínico de lesões benignas varia desde regressão espontânea até persistência estática e crescimento ativo com destruição local.

As lesões com baixo grau de malignidade (Tabela 1), histologicamente são bem diferenciadas, têm um baixo índice célula/matriz, poucas mitoses e somente moderada atipia celular. São incompletamente contidas por uma pseudocápsula e rodeadas por uma modesta zona de tecido reativo. A zona reativa é predominantemente mesenquimal em natureza, com pequeno componente neovascular e inflamatório. Dentro da zona reativa, nódulos satélites livres da lesão penetram a pseudocápsula. Crescem progressivamente e não são limitados ou bloqueados pelos tecidos vizinhos que podem eventualmente destruir as barreiras ao crescimento do tumor. Embora não produzam "skip" metástases locais, elas podem, após longos intervalos de tempo, formar metástases distantes. O curso clínico é de crescimento lento mas contínuo, causando às vezes incapacidade severa ou mesmo morte devido à extensão local e complicações, com somente uma modesta incidência de metástases à distância em cinco anos.

Tabela 1 — Grau cirúrgico dos tumores

Baixo grau (G1)	Alto grau (G2)
Osteossarcoma paraosteal	Osteossarcoma clássico
Osteossarcoma endosteal	Osteossarcoma pós-irradiação
	Osteossarcoma secundário ao Paget
Condrossarcoma secundário	Condrossarcoma secundário
Fibrossarcoma	Fibrossarcoma
Fibro-histiocitoma maligno atípico	Fibro-histiocitoma maligno
Tumor gigante-celular	Sarcoma indiferenciado
Hemangioendotelioma	Sarcoma de células gigantes
Hemangiopericitoma	Angiossarcoma
Lipossarcoma mixóide	Hemangiopericitoma
	Lipossarcoma pleomórfico
	Neurofibroma
	Rabdomiossarcoma
	Sinovioma
Cordoma	
Adamantinoma	
Sarcoma de células alveolares	Sarcoma de células alveolares
Outros e indiferentes	Outros e indiferentes

As lesões com alto grau de malignidade são microscopicamente caracterizadas pela pobre diferenciação, um alto índice célula/matriz, uma alta taxa de mitose, freqüentes necroses e uma invasão microvascular. São pobremente contidas por uma pseudocápsula delicada que é rodeada por uma zona reativa espessa com um componente neovascular e inflamatório. Estas lesões uniformemente produzem satélites na zona reativa e freqüentemente "skips" em tecidos normais distantes dentro do compartimento de origem. Elas têm maior propensão para a micro-extensão através das barreiras naturais do que as lesões de baixo grau e um risco significativamente maior de metástases.

Nos sarcomas, há geralmente uma boa correlação entre os critérios clínico, radiológico e histológico, que são considerados ao se estabelecer o grau cirúrgico; no entanto, não é um grau puramente histológico. Ele pode, como nos outros tumores cartilagosos, ser mais influenciado pelos fatores clínicos, idade, taxa de crescimento, sintomas e aspecto radiográfico, do que pelos detalhes histológicos. Os vários tipos histogênicos de sarcomas podem ter uma predominância de lesões em um grau particular mas cada lesão deve ser abordada nas bases de seu aspecto clínico e patológico; por exemplo, nem todos os osteossarcomas justacorticais são de baixo grau e nem todos os osteossarcomas clássicos são de alto grau.

2 — Anatomia da lesão (comprometimento local)

Da mesma forma que o grau cirúrgico é uma medida do comportamento biológico de uma lesão e auxilia na escolha da melhor margem cirúrgica, o local da lesão e sua extensão indicam "como" as margens cirúrgicas podem ser abordadas e que riscos encontraremos em cada procedimento.

Os fatores significantes na classificação anatômica são: se a lesão permanece ou não confinada a sua cápsula, se houve extensão além da cápsula na zona reativa, ou se o tumor invadiu a cápsula, a zona reativa e penetrou através das barreiras naturais estendendo-se até outro compartimento. Estes fatores são utilizados para dividir o comprometimento local em três grupos: 1) T0 — intracapsular; 2) T1 — extracapsular intracompartimental e 3) T2 — extracapsular extracompartimental.

As lesões benignas e a maioria das agressivas benignas mantêm-se intracapsulares. O fato de um sarcoma permanecer ou não confinado a um compartimento anatômico, margeado pelas barreiras naturais, ou ser extracompartimental, por sua origem ou extensão, é um importante fator na determinação do prognóstico, assim como o grau histológico ou o tipo histogênico.

As barreiras de tecido conectivo naturais ao crescimento do tumor são o osso cortical, a cartilagem arti-

cular, a cápsula articular, a bainha dos tendões, os septos fasciais e as origens e inserções ligamentares. Em contraste, os espaços fasciais e planos extracompartimentais são debilmente limitados pelo tecido areolar frouxo, que praticamente não impede o crescimento do tumor, uma vez que todos os troncos vículo-nervosos encontram-se nesses planos e espaços extracompartimentais. Uma lesão envolvendo estas estruturas provavelmente apresentará uma extensão rápida, oculta e incontida. O tamanho da lesão e o envolvimento de estruturas vitais não são por si só determinantes no prognóstico, mas são nitidamente relacionados à compartimentalização.

As lesões maiores são mais capazes de se estenderem extracompartimentalmente, mas as lesões grandes extracompartimentais são incomuns. Da mesma forma vasos ou nervos deslocados freqüentemente indicam uma extensão extracompartimental, mas, se separados da zona reativa por uma barreira natural, o deslocamento por si só, não influencia o prognóstico. Uma lesão de baixo grau pode estar separada somente poucos milímetros de um nervo ou vaso, mas estar contida por um septo fascial que proporciona um plano adequado de dissecação sem o sacrifício das extremidades adjacentes. Por outro lado, a zona reativa em uma lesão de alto grau de malignidade pode envolver estruturas vitais vários centímetros além da pseudocápsula e assim requerer sua ressecção. O fato de uma lesão e sua reação estar ou não contida pelas barreiras naturais, dentro de um compartimento anatomicamente bem definido, é muito mais importante e preciso em indicar o risco de um procedimento cirúrgico, do que o tamanho da lesão ou sua proximidade com estruturas vitais.

Os locais cirúrgicos que determinaram o "T" no estadiamento são mostrados na Tabela 2, são intracompartimentais o espaço intra-ósseo, intra-articular, subcutâneo paraósseo e infrafascial. Lesões superficiais na pele e TCSC são designadas intracompartimentais, porque a fásia profunda é uma barreira à extensão profunda. O espaço paraósseo é um compartimento margeado de um lado pelo perióstio e de outro pela fásia que envolve o músculo ao seu redor. A lesão no espaço paraósseo que não invade o osso subjacente ou o músculo suprajacente é intracompartimental.

Uma lesão é extracompartimental se ela cresce nos tecidos extracompartimentais ou secundariamente estende-se para eles, de um local intracompartimental. Desta forma, um sarcoma sinovial que cresce no espaço poplíteo, um osteossarcoma do fêmur, que se estenda no quadríceps ou um fibrossarcoma da panturrilha, invadindo a tibia, são extracompartimentais.

Depois de uma ressecção incompleta de uma lesão, todos os tecidos remanescentes expostos pela dissecação estão em risco pela recorrência subsequente. A maior parte das lesões intracompartimentais são con-

Tabela 2 — Localização cirúrgica dos tumores

Intracompartimental (T ₁)	Extracompartimental (T ₂)
Intra-ósseo	Extensão para partes moles
Intra-articular	Extensão para partes moles
Superficial à fásia profunda	Profundo à fásia
Paraósseo	Extrafascial
Compartimentos infrafasciais	Planos ou espaços extrafasciais
Raio da mão ou pé	Médio ou retropé
Posterior da panturrilha	Fossa poplíteia
Anterolateral da perna	Região inguinal
Anterior da coxa	Intrapélvico
Medial da coxa	Palmar da mão
Posterior da coxa	Fossa antecubital
Nádega	Axila
Volar do antebraço	Periclavicular
Dorsal do antebraço	Paraespinhal
Anterior do braço	Cabeça e pescoço
Posterior do braço	
Periescapular	

vertidas a uma situação extracompartimental pela manipulação cirúrgica que falha na tentativa de ressecar a lesão.

Estudos correlativos detalhados de espécimens têm demonstrado que combinações apropriadas de estadiamento pré-biópsia (tomografia, cintilografia, angiografia, etc.) podem determinar com precisão se a lesão é intra ou extracompartimental.

3 — Metástases

A presença ou ausência de metástases (M) é o terceiro fator relacionado ao prognóstico e planejamento cirúrgico. Nos sarcomas a principal rota de metástases é para o pulmão, mas as infreqüentes metástases regionais para os linfonodos têm o mesmo significado prognóstico. Ambos indicam a falta de controle e a pequena chance de sobrevida.

Discussão

Com base nessas considerações, foi idealizado um estadiamento cirúrgico que divide em benignos e malignos, os tumores do osso e os sarcomas dos tecidos moles, de acordo com o grau, localização e presença ou ausência de metástases (Tabela 3).

As lesões benignas são divididas em: 1) latentes; 2) ativas e 3) agressivas. As lesões latentes (estádio 1) são lesões G0 (benignas), T0 (intracapsulares) e M0 (sem

Tabela 3 — Estágios das lesões músculo-esqueléticas

Benignos

- 1 — Latente
- 2 — Ativo
- 3 — Agressivo

Malignos

- I Baixo grau sem metástases
 - a) Intracompartimental
 - b) Extracompartimental
- II Alto grau sem metástases
 - a) Intracompartimental
 - b) Extracompartimental
- III Baixo/alto grau com metástases
 - a) Intracompartimental
 - b) Extracompartimental

metástases); seu curso clínico é estático ou vão à cura espontânea. As lesões ativas (estádio 2) são também G₀, T₀ e M₀ e seu curso clínico é ativo, mas de crescimento limitado sem penetração extracapsular. As lesões agressivas (estádio 3) são G₀, T₁, M₀, com crescimento destrutivo, ilimitado e penetração extracapsular.

As lesões malignas são estratificadas como: estágio I — baixo grau; estágio II — alto grau e estágio III — lesões com metástases. Os estádios I e II são divididos em A- intracompartimental e B- extracompartimental. Assim, estágio IA descreve uma lesão intracompartimental de baixo grau sem metástases (G₁, T₁, M₀); o estágio IB, uma lesão extracompartimental, sem metástases (G₁, T₂, M₀); o estágio IIA, uma lesão intracompartimental de alto grau, sem metástases (G₂, T₂, M₀); o estágio IIB, uma lesão extracompartimental de alto grau, sem metástases (G₂, T₂, M₀); e o estágio III, uma lesão de qualquer grau ou localização com metástases (G₁₋₂, T₁₋₂, M₁).

O que este estadiamento de fato faz é incorporar importantes fatores prognósticos que descrevem progressivos graus de risco para os quais o paciente está sujeito. Diferenças significantes no prognóstico foram demonstradas para cada estágio. O fato de o sistema funcionar igualmente para lesões que crescem em osso e tecidos moles foi demonstrado pelo fato de não haver diferenças no prognóstico, dentro de vários estádios, entre lesões do osso ou tecidos moles.

Com a finalidade de se articular o estadiamento com o planejamento cirúrgico, deve haver uma cuidadosa definição dos procedimentos cirúrgicos baseada na interrelação entre a lesão e suas margens. Quatro significantes e diferentes tipos de margens cirúrgicas foram definidos (Tabela 4):

Tabela 4 — Margens cirúrgicas

Tipo	Plano de dissecação	Resultados
Intracapsular	Curetagem	Deixa lesão macroscópica
Marginal	Em bloco através da pseudocápsula ou zona reativa	Pode deixar satélites ou "skips"
Ampla	Intracompartimental em bloco, através de tecido normal	Pode deixar "skips"
Radical	Extracompartimental em bloco, todo o compartimento	Não deixa resíduos de lesão

1) *Intracapsular*: que é acompanhada por dissecação intracapsular. Tumor macroscópico ou microscópico é deixado nas margens cirúrgicas e há contaminação de todos os planos cirúrgicos expostos. É comum que as biópsias incisionais, realizadas como processos diagnósticos, sejam intracapsulares. A curetagem de uma lesão presumivelmente benigna é um procedimento intralesional.

2) *Marginal* é a conseguida em um procedimento no qual a lesão é removida em bloco através de uma dissecação extracapsular dentro da (pseudo) cápsula ou tecido reativo da lesão. Quando realizada para lesões malignas, deixa satélites residuais microscópicos de ambas as lesões G₁ e G₂, nas margens cirúrgicas, em uma alta proporção de casos.

3) *Ampla* é a cirurgia na qual a lesão, sua (pseudo) cápsula, zona reativa e o tecido normal circundante são ressecados como um único bloco. O plano de dissecação é inteiramente realizado através de tecidos normais dentro do compartimento. No entanto, não se remove toda a extensão do músculo da origem à inserção ou o osso de articulação à articulação. Uma excisão intracompartimental ampla não deixa satélites mas pode potencialmente deixar as "skips" de uma lesão "G₂" nos tecidos remanescentes. Uma amputação intracompartimental ampla é feita em um nível que remova a lesão em bloco, com uma zona de tecido normal proximal a ele, mas não remove nem o osso inteiro, nem os músculos envolvidos. Uma amputação no terço médio da coxa é entendida como uma ressecção intracompartimental ampla para uma lesão localizada no fêmur distal.

4) *Radical*: é conseguida quando a lesão (pseudo) cápsula, zona reativa e o(s) músculo(s), osso(s) ou articulação(ões) envolvidas são totalmente removidos em bloco, por uma dissecação extracompartimental. Um

procedimento radical remove a lesão primária, seus satélites na zona reativa e as "skips" nos tecidos normais intracompartimentais e teoricamente não deixa lesão residual. Uma miectomia total para uma lesão em tecidos moles pode ser uma excisão ampla intracompartimental ou uma ressecção radical extracompartimental, dependendo do músculo envolvido. Se o músculo constitui um compartimento, como o deltóide, então a miectomia é revestida de um caráter de ressecção extracompartimental radical. No caso de um dos vários músculos separados apenas por tecido areolar frouxo, dentro de um único compartimento, exemplo o reto femoral, então, a miectomia é radical no sentido longitudinal, mas apenas ampla no sentido transversal e, por definição, o procedimento é uma excisão intracompartimental ampla. Uma amputação radical é feita através de um nível proximal à articulação de um osso envolvido ou da inserção de um músculo. Uma amputação no terço médio da coxa consegue uma margem extracompartimental radical para uma lesão na tíbia proximal, mas uma desarticulação do quadril deve ser realizada, para se conseguir uma margem extracompartimental em uma lesão no fêmur distal.

Este estadiamento cirúrgico tem, em nossa experiência, encontrado satisfatoriamente o objetivo de ajudar substancialmente o planejamento cirúrgico.

As lesões benignas latentes tendem à cura espontânea. Essas lesões têm uma taxa de recorrência desprezível após uma curetagem intracapsular ou excisão.

As lesões benignas ativas continuam progressivamente a aumentar e podem se alterar sem penetrar as barreiras naturais à sua extensão. Têm uma recorrência significativa após uma curetagem intracapsular e uma recorrência desprezível após excisão extracapsular marginal.

As lesões benignas agressivas têm curso clínico de expansão agressiva e a capacidade de penetrar as barreiras ao crescimento do tumor. Têm uma recorrência quase total após procedimentos intracapsulares, uma taxa de recorrência substancial após procedimentos extracapsulares marginais e uma taxa de recorrência desprezível, depois de procedimentos intracompartimentais amplos.

As lesões malignas de baixo grau, intracompartimentais, são caracterizadas por uma quase total recorrência após cirurgias intracompartimentais amplas. Margens amplas podem ser obtidas por excisão na maioria das lesões intracompartimentais do estágio IA.

As lesões extracompartimentais de baixo grau têm inaceitáveis taxas de recorrência após cirurgias intracapsulares marginais e uma taxa de recorrência desprezível depois de procedimentos amplos. Entretanto, as tentativas de excisões locais amplas são mais frequentemente frustradas pelas microextensões ocultas nas lesões extracompartimentais do que nas intracompartimentais.

As lesões intracompartimentais de alto grau têm uma recorrência total após procedimentos intracompartimentais, mesmo os amplos, mas têm desprezível taxa de recorrência depois de procedimentos radicais extracompartimentais.

As lesões extracompartimentais de alto grau têm taxa de recorrência total após cirurgias intracapsulares ou marginais e após cirurgias amplas, mas somente poucas recorrências após cirurgias extracompartimentais radicais.

O propósito do estadiamento não é prescrever o que constitui um procedimento apropriado em determinado paciente ou para um tipo particular de tumor, mas melhor do que isso, indicar os riscos relativos dos vários procedimentos em uma determinada situação. A idade, sexo, expectativa e estilo de vida do paciente, ao lado dos objetivos do procedimento, da habilidade do cirurgião ortopedista e da possibilidade da terapia adjuvante, são pesados na escolha final do procedimento que melhor se encaixa em cada situação.

A incidência de recorrência é dependente unicamente da margem conseguida e isto não é significativamente afetado se é conseguido com o procedimento local, cirurgia conservadora ("Limb salvage"), ou uma amputação. Certos locais anatômicos são muito mais favoráveis do que outros para se conseguir as margens cirúrgicas desejadas com um procedimento conservador local, isto é, a incidência de recorrência local é duas vezes mais alta na face posterior da coxa, do que na anterior, e duas vezes mais alta na face volar do antebraço do que no compartimento extensor. A incidência de recorrência após procedimentos cirúrgicos de risco pode ser significativamente reduzida pelo uso dos tratamentos adjuvantes. Os adjuvantes físicos tais como a criocirurgia com nitrogênio líquido ou preenchimento com cimento acrílico de metacrilato, que produzem necrose local, estendem as margens cirúrgicas de uma lesão vários milímetros e podem converter uma cirurgia intracapsular em marginal. A rádio e quimioterapia podem oferecer redução substancial na incidência esperada de recorrência após cirurgias marginais e amplas para lesões malignas.

O objetivo final deste estadiamento que é o desenvolvimento de normas para o tratamento adjuvante deve ainda ser realizado. A efetividade das terapias adjuvantes continua a ser julgada pelos índices de sobrevivência dos vários tipos de sarcoma. A influência do estadiamento, margens cirúrgicas ou adequação do procedimento cirúrgico nas taxas de sobrevivência são ainda ignoradas. Este fato lamentável é verificado pelo fato de que, uma década depois de se ter adotado largamente a quimioterapia pré-operatória, sérias dúvidas continuam a respeito das taxas de sobrevivência.

Não sabemos se o aumento de sobrevivência é devido aos resultados da quimioterapia adjuvante ou à melhora das técnicas de estadiamento, com o conseqüente con-

trole cirúrgico do tumor primário. Assim, parece óbvio que os dados do estadiamento cirúrgico devem ser reunidos com a finalidade de estabelecer variáveis significantes, na abordagem da atual proliferação de protocolos, para o tratamento adjuvante das lesões músculo-esqueléticas.

Summary

A system for staging benign and malignant musculoskeletal lesions is presented. Based upon histologic grade (G), anatomic site (T), and presence or absence of metastases (M), it describes the progressive stages, irrespective of histogenesis, that assesses the progressive degree of risk to which the patient is subject. This system articulates well with current radiologic techniques of staging and serves as a useful guide in the

selection of an appropriate definitive surgical procedure. Its usage permits comparative end result studies on the effect of surgical and nonsurgical methods of management.

Uniterms: *musculoskeletal tumors; surgical staging*

Referências Bibliográficas

1. Enneking WF — A system of staging musculoskeletal neoplasma. Clin Orthop, 1986; 204:9-24.
2. Enneking WF, Kagan A — "Skip" metastases in osteosarcoma. Cancer, 1975; 36:2192.
3. Enneking WF, Spanier SS, Goodman MA — A system for the surgical staging of musculoskeletal sarcoma. Clin Orthop, 1980; 153:106-20.
4. Kreicbergs A, Boquist L, Larsson SE — Prognostic factors in chondrosarcoma. Cancer, 1982; 50:577.
5. Lodwick GS, Wilson AJ, Farrell C, Virtamma P, Dittich F. Determining growth rates of focal lesions of bone from radiographs. Radiology, 1980; 134:577.