

---

## CASO III

# Osteossarcoma Telangiectásico

---

*Caso contribuído pelo Dr. J.C. Prates Campos (\*)*

Trata-se de um homem de 27 anos, admitido em julho de 1967 com a seguinte história: dor no 1/3 inferior da coxa há três meses, sem sintomatologia geral e sem perda de peso. Ao exame físico não se verificava tumor visível, mas havia dor à palpação e aumento de temperatura local.

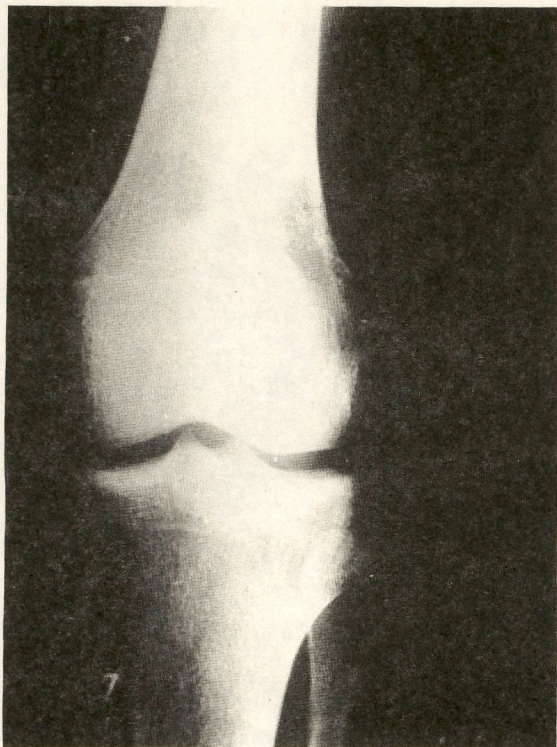


Fig. III-1 - Rx inicial.

**Dr. Fausto** — A radiografia em AP mostra uma imagem excêntrica de lise, mal delimitada, no 1/3 inferior do fêmur. A cortical é mal visualizada ao nível da união da metáfise com a epífise e se vêem pontos arredondados de maior transparência ao nível da lesão. Não são vistas as partes moles nesta radiografia. O perfil mostra que a lesão se situa posteriormente e a cortical de um dos lados parece normal. Não posso dizer se há um componente de partes moles e portanto não é possível dizer se a lesão é primitivamente óssea ou de partes moles invadindo o osso. (Fig. III-1)

**Dr. Fernandes** — Observa-se que a cortical está destruída em um ponto, o que nos levaria a pensar em malignidade. Porém ela me parece benigna e, como é metafisária, o primeiro diagnóstico que eu aventaria seria Fibroma Condromixóide.

**Prof. Schajowicz** — Um fibroma condromixóide teria um limite muito característico, escavado e ligeiramente escleroso. Esta lesão não tem limites nítidos. Não creio que, do ponto de vista radiológico, seja um fibroma

---

(\*) Rua Bernardino de Campos, 1426. Hospital São Lucas. Ribeirão Preto — SP.

Material recebido do Depto. de Ortop. e Traumat. do Hosp. das Clínicas da Fac. de Medicina de Ribeirão Preto.

(Prof. J. P. Marcondes de Souza)

condromixóide. Esta lesão rompeu a cortical, é lítica, de limites imprecisos. Eu pensaria em primeiro lugar num Fibrossarcoma, que é a lesão mais comum com esse aspecto nessa zona.

**Dr. Prates** — Foi feita então uma biópsia e, diante do resultado, foi feita uma desarticulação.

**Prof. Schajowicz** — Na foto da peça vê-se uma zona meta-epifisária, mais metafisária, hemorrágica, que destruiu a cortical e compromete as partes moles. É muito difícil dizer se o tumor é de partes moles com invasão óssea ou ósseo com invasão de partes moles e isto é fundamental. Radiologicamente parecia primitivamente ósseo. Na fotografia da peça é mais difícil dizer (Fig. III-2).

**Dr. Nany** — Pela radiografia eu diria que é primitivo do osso. Gostaria de perguntar sobre aquelas pequenas áreas osteolíticas, o senhor lhes dá algum valor?

**Prof. Schajowicz** — À primeira vista não creio que tenham valor. Porém, se avaliarmos do ponto de vista de um tumor vascular, eles têm um significado, pois espaços vasculares dão esse aspecto.

**Dr. Kalil** — Em vista da radiografia e do tempo que se passou entre esta e a cirurgia, não seria mais lógico considerar que a lesão estava de fato contida no osso a princípio, como mostra a radiografia e que, com esse período que se interpôs, a lesão tenha invadido as partes moles, dando margem a confusão na macroscopia?

**Prof. Schajowicz** — É muito pouco tempo, 28 dias apenas.

**Dr. Prates** — Passemos à histologia que era igual na biópsia e na peça. O coágulo que se vê na peça é consequência da biópsia.

**Prof. Schajowicz** — Mas pode também ser devido ao próprio tumor, pois a histologia mostra grande número de capilares dilatados com o endotélio formado por células atípicas e, além disso, o estroma entre os vasos também é muito atípico, com atipias nucleares, mitoses, etc. Nós classificamos isso como um clássico Angiossarcoma, que é o tumor mais maligno entre os vasculares (Fig. III-3). Na classificação da O.M.S. nós separamos dois tipos de tumores malignos. Um tipo intermediário, o Hemangioendotelioma, quando prolifera o endotélio, que corresponde ao Hemangioendotelioma maligno, grau I, de Dahlin, ou quando prolifera o peritúlio, os pericitos, o Hemangiopericitoma. Porém, quando proliferam os dois tipos celulares nós classificamos como Angiossarcoma, que corresponde ao grau



Fig. III-2 - Peça da desarticulação (detalhe).

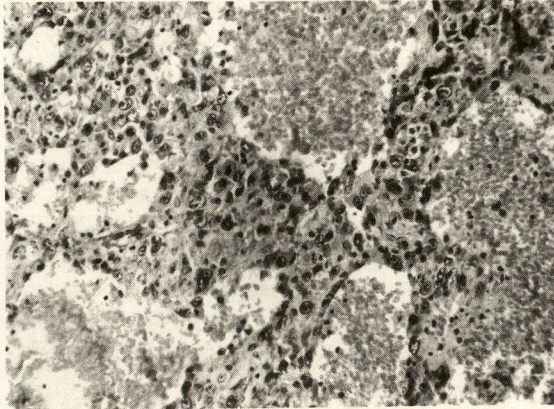


Fig. III-3 - 1ª Biópsia - 19-7-67.

III de Dahlin. Este tem um prognóstico muito desfavorável e metastatiza rapidamente por disseminação vascular. Muito importante na diferenciação de Hemangioendothelioma, Hemangiopericitoma e outros é a reticulina. Neste caso vemos que houve proliferação do endotélio e também por fora. Por isso, nos tumores vasculares temos que fazer uma reticulina, para ver se a proliferação é do endotélio, do peritério ou de ambos.

**Dr. Brenner** — Quero chamar a atenção que geralmente se faz uma radiografia para osso e se esquecem as partes moles. Há sempre a necessidade nesses casos de se fazer uma radiografia adequada para partes moles.

**Prof. Schajowicz** — Pergunto ao Dr. Prates se se palpava tumor nas partes moles.

**Dr. Prates** — Não havia tumor palpável nem visível. O paciente acusava apenas dor à palpação.

**Prof. Schajowicz** — Então é muito mais provável que seja um tumor intra-ósseo, o que é bastante raro.

**Dr. Consentino** — Sobre a evolução desses tumores: nós tivemos dois Hemangioen-

doteliomas que evoluíram com metástases ósseas e depois pulmonares.

**Prof. Schajowicz** — Vamos comentar isto que é muito importante porque todos os tumores vasculares, mesmo benignos como os Hemangiomas, podem ser multicêntricos. Os malignos dão metástases e podem também ser multicêntricos. Eu vi vários casos, especialmente Hemangioendotheliomas — deixemos de lado os Hemangiopericitomas, que são muito raros — que apresentaram focos múltiplos. É muito comum a ocorrência de focos multicêntricos na série vascular.

**Dr. Nany** — E quanto ao efeito da radioterapia nos Hemangioendotheliomas?

**Prof. Schajowicz** — Nós temos pouca experiência nesse sentido. Sempre que possível fazemos cirurgia.

**Dr. Nany** — O termo Hemangioendothelioma é aplicado nas formas mais variadas na patologia geral pelos mais diversos patologistas. A confusão é enorme. O senhor considera maligno esse tumor?

**Prof. Schajowicz** — Nós o classificamos no grupo intermediário ou indeterminado, um pouco mais para maligno. Não consideramos, em se tratando de osso, um Hemangioendothelioma Benigno como existe nas partes moles. Não chamamos de benigno ou maligno, apenas os classificamos no grupo indeterminado porque não podemos prever a evolução. De qualquer modo, de baixa malignidade. Stout também é da mesma opinião. Chama-os do mesmo modo que nós. Já vi metástases em casos de Hemangioendotheliomas considerados benignos. De maneira que é melhor deixar de lado os termos benigno e maligno e apenas chamar de Angiossarcoma aos francamente malignos.

**Dr. Rossi** — Quero perguntar se é indiferente uma amputação ou uma desarticulação neste caso em particular.

**Prof. Rücker** — Nós temos quase sistematicamente, nos tumores malignos dessa localização, onde se indica cirurgia radical, feito amputação intertrocântica, porque julgamos que não altera o prognóstico e facilita a adaptação da prótese.

**Prof. Rossi** — É exatamente esse comentário que eu queria fazer, porque o paciente, depois que se desarticula, vai se tornar um "sentador" e a conservação do trocânter facilita muito os cuidados de higiene, etc.

**Prof. Schajowicz** — Este é um tumor vascular e não temos experiência quanto ao tipo de propagação desses tumores pelo canal medular, se tem importância ou não. Enneking acredita que o Osteossarcoma dá comumente "skip metastasis" pela medular, isto é, metástases muito acima do local da lesão e por isto recomenda a desarticulação. Nós achamos que se deve amputar alto. Em Angiossarcoma, porém, não temos experiência e não sabemos de ninguém com experiência que afirme que o Angiossarcoma se propague pelo canal medular. Entretanto, pode existir um foco mais acima não visível na radiografia mas não se pode afirmar nada. Neste caso, vendo nada mais que esta lesão, está indicada uma amputação alta e não uma desarticulação.

**Dr. Prates** — O paciente sobreviveu cinco anos voltando então ao hospital com uma metástase no lobo superior do pulmão direito (Fig. III-4). Dois anos mais tarde, ele voltou com outra metástase no lobo inferior do pulmão esquerdo (Fig. III-5). Quanto à primeira metástase, foi irradiada e feita lobectomia superior direita. A histologia deste material mostrou grandes áreas de necrose e algumas áreas evidentes de calcificação ou talvez de ossificação (Fig. III-6). Foi também feita lobectomia inferior esquerda sete anos após a lesão inicial do fêmur e a histologia mostrou aspecto de osteossarcoma. Como ficamos agora?

**Prof. Schajowicz** — Isto começa a ficar muito interessante. Eu gostaria de saber se o tumor primitivo foi estudado em toda sua extensão.

**Dr. Prates** — Fiz inúmeros cortes, encontrando muita hemorragia e processo de reparação porque a cirurgia foi feita 28 dias após a biópsia. Examinei fora dessas áreas e em nenhum lugar consegui demonstrar, no tumor primitivo, células com potencialidade osteoformadora, como foi visto na metástase.

**Prof. Schajowicz** — Isto é interessante pela seguinte razão: existe, como todos sabem, uma forma telangiectásica do Osteossarcoma, muito rica em vasos e de prognóstico

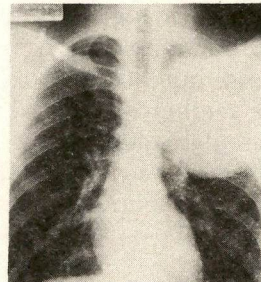


Fig. III-4 - 1ª metástase - 15-9-72.

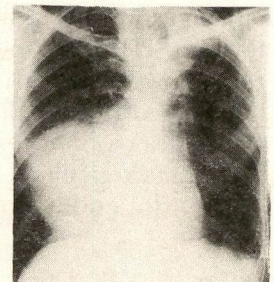


Fig. III-5 - 2ª metástase - 19-8-74.



Fig. III-6 - 2ª metástase (aspecto de osteossarcoma).

muito mais desfavorável. Temos mais dados sobre a evolução?

**Dr. Prates** — O paciente desenvolveu mais metástases bilaterais e já morreu.

**Prof. Schajowicz** — A metástase é evidentemente de Osteossarcoma. De modo que temos duas possibilidades: a de um tumor vascular que parece um Angiossarcoma mas que tem alguma zona osteoformadora que não foi vista nos preparados histológicos, tratando-se então de um Osteossarcoma tipo telangiectásico que deu metástases pulmonares muito tardias, o que é raro nesse tipo de tumor; ou então trata-se de um Angiossarcoma que se transformou em um Osteossarcoma e isto eu nunca vi descrito nem mencionado. Acredito mais na primeira hipótese, a de um Osteossarcoma Telangiectásico com metástases pulmonares tardias. Em todo caso, é realmente fora do comum.

**Dr. Prates** — Essa foi a interpretação que nós demos. Antes das metástases aparecerem eu apresentei o caso em várias reuniões de patologistas, de radiologistas e de ortopedistas com o diagnóstico de Hemangioendotelioma e este foi sempre aceito. Como eu tive que retificar o meu diagnóstico, em vista da evolução, estou rerepresentando o caso para mostrar que realmente a evolução veio evidenciar que provavelmente se tratava de um Osteossarcoma Telangiectásico desde o início e que eu não tive a sorte de encontrar um pequeno foco, que provavelmente deveria existir, de tecido osteoformador na lesão primária.

**Dr. Nany** — Se não me engano, foi falado que o nódulo pulmonar direito tinha sofrido radioterapia prévia.

**Dr. Prates** — A primeira vez, sim.

**Dr. Nany** — Não poderia então ser a alteração causada pela radioterapia prévia?

**Prof. Schajowicz** — Tem razão a doutora em levantar essa hipótese mas a histologia da lesão do lado esquerdo, que não sofreu radioterapia, também tem aspecto de Osteossarcoma.

**Dr. Prates** — E para ser um Osteossarcoma secundário à radioterapia, o tempo é muito curto: a radioterapia foi feita apenas dois anos antes.

**Prof. Schajowicz** — Não creio. A ossificação pode aparecer rapidamente. A transformação de um tumor benigno em maligno, esta sim, demora anos.

**Dr. Prates** — Eu me refiro à transformação tumoral porque, para mim, é tipicamente um Osteossarcoma.

**Dr. Torloni** — Não valeria a pena discutir a possibilidade de potencialidades da célula que mostrou, na localização primária, tendência para diferenciação vascular e, na metástase mostrou a outra potencialidade que é, no caso, a formação óssea?

**Prof. Schajowicz** — Não é má idéia. É uma teoria de Trueta, que osteoblasto é originário de células endoteliais indiferenciadas. Não se pode negar a possibilidade, mas até agora nada se publicou sobre isto em se tratando de tumores. Podem-se fazer várias hipóteses, mas um Angiossarcoma, que na metástase apresentou uma metaplasia ou neoformação óssea tumoral, para nós é desconhecido. Mas, de qualquer modo, este é realmente um caso fora do comum.

**Dr. Campos da Paz** — Para alimentar a sua polêmica, Dr. Torloni, eu queria lembrar que o Prof. Trueta, com quem eu também ti-

ve o privilégio de trabalhar, baseou os seus estudos, de transição de célula endotelial indiferenciada em osteoblasto, em microscopia eletrônica e, no seu último livro, ele reproduz sua idéia original. O senhor, porém, Professor, considera isso uma questão ainda em aberto?

**Prof. Schajowicz** — Não creio que uma célula tão bem diferenciada como o é a célula endotelial possa se desdiferenciar e, daí, originar osteoblasto.

**Dr. Bitar** — Eu perguntaria ao Dr. Brenner se, em face da microscopia, ele faria uma interpretação da radiografia encaminhando o diagnóstico.

**Dr. Brenner** — O aspecto radiográfico da lesão não favorecia o diagnóstico de Osteossarcoma porque não existia formação de osso. Havia ruptura da cortical, era um tumor evidentemente maligno, mas intei-

teiramente lítico que poderia ser um Fibrosarcoma como bem falou o Prof. Schajowicz, ou poderia ser um outro tumor de partes moles. Um tumor como Osteossarcoma tipo fibrogênico também entraria em consideração, mas me parece que a lesão não era tão agressiva como são esses tumores.

**Prof. Schajowicz** — Mas o tipo telangiectásico é puramente osteolítico, não fazendo falta, isto é, pode não se encontrar nenhuma neoformação óssea nesse tumor, predominando a grande vascularização. De modo que esta radiografia é perfeitamente compatível com Osteossarcoma Telangiectásico.

Gostaria de saber do Prates como terminou este caso.

**Dr. Prates** — Depois da última lobectomia, sete anos depois da cirurgia inicial, o paciente desenvolveu metástases pulmonares generalizadas e morreu antes de completar oito anos de sobrevida. Não foi feita necropsia.