



FACULDADE DE MEDICINA DA UNIVERSIDADE DE COIMBRA

**TRABALHO FINAL DO 6º ANO MÉDICO COM VISTA À ATRIBUIÇÃO DO
GRAU DE MESTRE NO ÂMBITO DO CICLO DE ESTUDOS DE MESTRADO
INTEGRADO EM MEDICINA**

MARTA GOMES GUERRA

***TUMORES MUSCULO-ESQUELÉTICOS
PRIMÁRIOS DO PÉ E TORNOZELO***

ARTIGO CIENTÍFICO

ÁREA CIENTÍFICA DE ORTOPEDIA

**TRABALHO REALIZADO SOB A ORIENTAÇÃO DE:
PROFESSOR DOUTOR JOSÉ CASANOVA
DR.ª CRISTINA PISSARRO**

FEVEREIRO/2011

ÍNDICE

TUMORES MUSCULO-ESQUELÉTICOS PRIMÁRIOS DO PÉ E TORNOZELO

RESUMO.....	2
PALAVRAS-CHAVE.....	3
ABSTRACT	4
INTRODUÇÃO.....	5
MATERIAL E MÉTODOS.....	5
<i>Análise Estatística</i>	6
RESULTADOS	6
Tumores Benignos	7
Tumores Malignos	8
Tumores Tecidos Moles.....	12
Tumores Ósseos	14
DISCUSSÃO.....	15
<i>Limitações</i>	18
CONCLUSÃO.....	18
AGRADECIMENTOS	19
REFERÊNCIAS	20

TUMORES MUSCULO-ESQUELÉTICOS PRIMÁRIOS DO PÉ E TORNOZELO

¹ Marta G. Guerra, ² Cristina P. Azevedo, ³ José M. Casanova, ³ António L. Santos, ³ Paulo F.

Tavares

¹ Faculdade de Medicina da Universidade de Coimbra, Portugal.

² Serviço de Oncologia Médica, Instituto Português de Oncologia de Coimbra FG EPE, Portugal.

³ Unidade de Tumores do Aparelho Locomotor, Hospitais da Universidade de Coimbra EPE, Portugal.

E-mail: martuxabeluga@hotmail.com

(Cristina Pissarro Correia de Azevedo – Azevedo C.P.C.)

RESUMO

Introdução: Os tumores do pé e tornozelo são raros, tornando-se difícil caracterizar particularidades clínicas, anatomopatológicas, intervenção terapêutica e evolução. **Material e**

métodos: No período decorrido entre Agosto de 2000 e Agosto de 2010, 72 pacientes com o diagnóstico de tumores musculoesqueléticos primários do pé e tornozelo, benignos e malignos, confirmados histologicamente, foram tratados numa única instituição. Este estudo retrospectivo apresenta a evolução clínica destes pacientes portadores desta rara neoplasia.

Resultados: Dos 72 pacientes estudados, 56% eram do sexo feminino. A idade mediana de diagnóstico dos pacientes foi 52 anos. Sessenta e dois tumores estavam localizados no pé e 10 localizavam-se no tornozelo. Quanto ao tipo de tumor, 63 eram tumores dos tecidos moles, enquanto 9 eram tumores ósseos. Na generalidade, 56 (78%) eram tumores benignos e 16 (22%) eram tumores malignos. O tipo histológico mais frequente, tanto dos tumores dos tecidos moles como dos tumores ósseos, foi o tumor de células gigantes. O período de *follow-*

up variou de 4 a 119 meses, com um valor mediano de 49 meses. **Conclusão:** A grande maioria dos tumores localizava-se no pé. Verificou-se um predomínio de tumores benignos, que representavam mais do triplo dos tumores malignos. A diversidade dos tipos histológicos dos tumores benignos foi evidente, sendo os mais frequentes: o tumor de células gigantes, o angiomioma e o lipoma. Quanto aos tumores malignos, houve uma prevalência superior no sexo masculino, a idade mediana de diagnóstico foi de 45 anos e o tipo histológico mais frequente foi o sinoviossarcoma. A taxa de Sobrevida Global e a taxa de Sobrevida Livre de Doença aos 9 anos foram de 65% e 40%, respectivamente. São necessários mais estudos com um maior número de pacientes com tumores do pé e tornozelo para perceber este raro subgrupo de neoplasias.

PALAVRAS-CHAVE

Tumores; Pé; Tornozelo; Tumores Ósseos; Tumores de Tecidos Moles; Tumor de células gigantes; Sinoviossarcoma.

ABSTRACT

Background: Tumors of the foot and ankle are rare. Due to the rarity of these tumors, the particular clinicopathologic features, therapeutic approach and outcome in this setting are not well established. **Material and Methods:** Between 2000 and 2010, 72 patients with histologically confirmed primary musculoskeletal tumors of the foot and ankle, benign and malignant, were treated at a single institution. This study presents the clinical outcomes of this series of rare neoplasias. **Results:** Of the 72 patients, 56% were female. The median age of the patients was 52 years. Sixty-two tumors were located to the foot and 10 were located to the ankle. There were 63 soft tissue tumors and 9 bone tumors. Overall, 56 (78%) were benign tumors and 16 (22%) were malignant tumors. The most frequent soft tissue and bone diagnosis was giant cell tumor. The follow-up period ranged from 4 to 119 months, with a median value of 49 months. **Conclusions:** The vast majority of the tumors were located to the foot. Benign tumors were dominant, outnumbering malignant tumors by more than three to one. The diversity of histologic benign types was evident, with giant cell tumor, angiomyoma and lipoma being the most frequent. As to malignant tumors, there was a clear male predominance, the median age was 45 years and the most frequent tumor was synoviosarcoma. The 9-year overall and disease-free survival rates were 65% and 40%, respectively. Larger scale studies of patients with tumors of foot and ankle are needed in order to understand this rare subgroup of neoplasias.

INTRODUÇÃO

Os tumores localizados no pé e tornozelo são relativamente raros.⁽¹⁻⁸⁾ Menos de 2% de todos os sarcomas e um valor inferior a 10% dos sarcoma de tecidos moles surgem nesta localização.⁽⁹⁾ Devido à raridade destes tumores, as particularidades das suas características clínicas e anatomopatológicas, a intervenção terapêutica e a sua evolução clínica, ainda não estão bem esclarecidas. Frequentemente, também o diagnóstico inadequado e o atraso do mesmo em lesões que surgem no pé e tornozelo, pode contribuir para taxas de recorrência elevadas. Outro aspecto importante é o tipo de cirurgia realizado, uma vez que a ressecção completa de lesões malignas localizadas no pé e tornozelo é particularmente difícil devido à complexidade anatómica desta unidade funcional.

O objectivo deste estudo é apresentar a evolução clínica de um conjunto de 72 pacientes com tumores primários localizados no pé e tornozelo e tratados num centro de referência de oncologia musculo-esquelética, durante um período de 10 anos.

MATERIAL E MÉTODOS

O presente estudo consiste numa revisão clínica retrospectiva dos tumores musculo-esqueléticos primários do pé e tornozelo, benignos e malignos, confirmados histologicamente e tratados num centro de referência de tumores musculo-esqueléticos - Unidade de Tumores do Aparelho Locomotor do Hospital da Universidade de Coimbra - no período decorrido entre Agosto de 2000 e Agosto de 2010. Os casos clínicos foram identificados através de pesquisa na base de dados informatizada do Departamento de Anatomia Patológica dos Hospitais da Universidade de Coimbra. O estudo não incluiu doentes com lesões pseudotumorais, tumores tratados por ablação térmica ou lesões metastásicas localizadas no pé e tornozelo. Excluíram-se os casos em que os processos clínicos foram considerados incompletos.

Foi assim incluído um total de 72 casos, sendo as variáveis estudadas: a idade, o sexo, a localização anatómica do tumor, o diagnóstico histológico, o estadiamento, a modalidade de tratamento, o tipo de cirurgia, as margens cirúrgicas, o esquema de quimioterapia, a dose de radioterapia, a recidiva local e o tratamento na altura da recidiva, as complicações do tratamento, a resposta ao tratamento, o tempo até à morte ou tempo de *follow up*. Os tumores ósseos foram estadiados de acordo com o Sistema de Estadiamento de Enneking/MSTS e os tumores de tecidos moles de acordo com Sistema de Estadiamento AJCC.^(10,11) O impacto funcional não foi avaliado neste estudo. A Sobrevivência Global foi definida como o tempo (meses) decorrido entre a data de diagnóstico e a data do último *follow-up* ou de falecimento. A Sobrevivência Livre de Doença foi definida como o intervalo (meses) sem evidência de doença, após tratamento curativo da doença neoplásica inicial.

Análise Estatística

As curvas de Sobrevivência Global e de Sobrevivência Livre de Doença foram obtidas de acordo com o método de Kaplan-Meier e comparadas utilizando o teste de Log-Rank. A significância estatística foi considerada quando o valor de p foi inferior a 0,05. O suporte informático utilizado para a análise estatística foi o programa SPSS versão 19.0.

RESULTADOS

Setenta e dois pacientes com tumores musculo-esqueléticos primários do pé e tornozelo, benignos e malignos, foram diagnosticados e tratados na Unidade de Tumores do Aparelho Locomotor do Hospital da Universidade de Coimbra, durante os últimos dez anos. Quarenta doentes (56%) eram do sexo feminino e 32 (44%) do sexo masculino. A idade mediana à data do diagnóstico foi 52 anos, sendo a idade mínima 15 e a idade máxima 76. O estudo incluiu 56 (78%) tumores benignos e 16 (22%) tumores malignos. Foram incluídos no estudo 63 (88%) tumores dos tecidos moles e 9 (12%) tumores ósseos. Sessenta e dois (86%) estavam

localizados no pé e 10 (14%) no tornozelo. O período de *follow up* variou de 4 a 119 meses, com um valor mediano de 49 meses.

Tumores Benignos

A população de 56 doentes com tumores benignos incluiu 34 (61%) do sexo feminino e 22 (39%) do sexo masculino. A idade mediana à data do diagnóstico foi 54 anos, sendo a idade mínima de 17 e a idade máxima de 76 anos. O período de *follow up* variou de 9 a 119 meses, com um valor mediano de 56 meses. Quarenta e oito (86%) estavam localizados no pé e 8 (14%) no tornozelo. De acordo com a divisão anatómica do pé, 23 tumores estavam localizados no antepé e 25 no médiopé, não havendo tumores localizados no retropé. Quarenta e nove casos (88%) correspondiam a tumores dos tecidos moles e 7 (12%) a tumores ósseos. Os diagnósticos histológicos mais frequentes foram: tumor de células gigantes – 11 (19,8%); angiomioma – 7 (12,5%); lipoma – 7 (12,5%) e schwannoma – 5 (8,9%). Todos os pacientes foram submetidos a cirurgia. O tipo de cirurgia realizada foi a ressecção da lesão tumoral em 53 dos doentes (95%) e a amputação em 3 (5%). Observaram-se 2 casos de tumores dos tecidos moles do pé, inicialmente submetidos a ressecção da lesão tumoral noutra instituição, que recidivaram localmente. O diagnóstico histológico destes tumores era: tumor desmóide e angioliipoma. O intervalo livre de doença médio foi de 52 meses. Ambos os casos de recidiva local foram tratados com nova ressecção, sendo que, no caso do tumor desmóide, o doente foi submetido a radioterapia pós-operatória. Quatro meses após o tratamento da recidiva, observou-se nova recidiva do tumor desmóide, tendo o doente sido submetido a amputação. Actualmente, nenhum dos pacientes apresenta evidência de doença. As características, tratamento e evolução da população com tumores benignos estão sumarizadas na Tabela 1.

Tabela 1 – Características, tratamento e evolução dos tumores benignos do pé e tornozelo (n=54 doentes)

Parâmetro	Valor absoluto (%)
Age	
Mediana (anos)	54
Range (anos)	17-76
Sexo	
Male	22 (39%)
Female	34 (61%)
Localização	
Pé	48 (86%)
Antepé	23
Médiopé	25
Retropé	0
Tornozelo	8 (14%)
Histologia	
Tumores dos Tecidos Moles	49 (88%)
Tumores Ósseos	7 (12%)
Tumor de Células Gigantes	11 (19,8%)
Angiomioma	7 (12,5%)
Lipoma	7 (12,5%)
Schwanoma	5 (8,9%)
Dermatofibroma	4 (7,1%)
Angioleiomioma	4 (7,1%)
Osteocondroma	3 (5,3%)
Fibroma	3 (5,3%)
Fibrocondroma	2 (3,6%)
Tumor Desmóide	2 (3,6%)
Angioma	2 (3,6%)
Outros	4 (7,1%)
Tratamento	
Cirurgia	56 (100%)
Ressecção	53 (95%)
Amputação	3 (5%)
Evolução	
Ausência de recorrência de doença	54 (96%)
Recidiva local	2 (4%)
Média do Intervalo Livre de Doença (meses)	52

Tumores Malignos

A população de 16 doentes com tumores malignos incluiu 10 (62%) do sexo masculino e 6 (38%) do sexo feminino. A idade mediana à data do diagnóstico foi 45 anos, sendo a idade mínima 15 e a idade máxima 75. O período de *follow up* variou de 3 a 110 meses, com um valor mediano de 27 meses. Catorze (88%) estavam localizados no pé e 2 (12%) no tornozelo. De acordo com a divisão anatómica do pé, 5 tumores estavam localizados no antepé, 8 no médiopé e um tumor localizado no retropé. Catorze (88%) correspondiam a tumores dos

tecidos moles e 2 (12%) a tumores ósseos. O diagnóstico histológico mais frequente foi o sinoviossarcoma – 5 casos (31%). Dois pacientes apresentavam metástases à data de diagnóstico. As características dos tumores malignos estão sumarizadas na Tabela 2.

Tabela 2 – Características dos tumores malignos do pé e tornozelo (n=16 doentes)

	Parâmetro	Valor absoluto (%)
Age	Mediana (anos)	45
	Range (anos)	15-75
Sexo	Male	10 (62%)
	Female	6 (38%)
Localização	Pé	14 (88%)
	Antepé	5
	Médiopé	8
	Retropé	1
	Tornozelo	2 (12%)
Histologia	Tumores dos Tecidos Moles	14 (88%)
	Sinoviossarcoma	5
	Histiocitoma Fibroso Maligno	2
	Lipossarcoma	2
	Fibrossarcoma	2
	Sarcoma de células claras	1
	Leiomiossarcoma	1
	Condrossarcoma	1
	Tumores Ósseos	2 (12%)
	Osteossarcoma	1
	Sarcoma fusocelular	1
Estadiamento	Tumores dos Tecidos Moles	
	IA	2
	IB	3
	IIA	3
	IIB	1
	III	4
	IV	1
	Tumores Ósseos	
	IIA	1
	III	1

Tratamento

Todos os pacientes foram submetidos a cirurgia. Houve um número significativo de amputações (44%). As margens cirúrgicas foram alargadas ou radicais em 56% dos casos. A quimioterapia foi realizada em 62% dos pacientes. A quimioterapia usada no tratamento neoadjuvante, adjuvante ou paliativo, consistia em esquemas terapêuticos que englobavam

vários fármacos, sendo os mais frequentemente usados: cisplatina, doxorubicina, metotrexato, etoposido, paclitaxel e gencitabina. 26% dos pacientes foram submetidos a radioterapia para o controlo loco-regional da doença. Não se verificou mortalidade cirúrgica ou morbidade significativa relacionada com o tratamento. Todos os efeitos adversos da quimioterapia e da radioterapia foram controláveis.

O tratamento dos doentes com tumores malignos do pé e tornozelo está sumarizado na Tabela 3.

Tabela 3- Tratamento dos tumores malignos do pé e tornozelo.

Parâmetro	Valor absoluto (%)
Tratamento	
Cirurgia	16 (100%)
Quimioterapia	10 (62%)
Radioterapia	4 (26%)
Tipo de Cirurgia (tumor primário)	
Ressecção	9 (56%)
Amputação	7 (44%)
Margens Cirúrgicas	
Marginal	7 (44%)
Alargada/Radical	9 (56%)

Evolução

A mediana do período de *follow-up* dos pacientes com tumores malignos do pé e tornozelo foi de 27 meses, variando de 3 a 110 meses. O intervalo livre de doença teve um valor mediano de 8 meses, com um valor mínimo de 0 e máximo de 107 meses. Actualmente, a maioria dos pacientes não apresenta evidências clínicas ou radiológicas de recorrência da doença. Quatro pacientes desenvolveram metástases após tratamento inicial e faleceram da doença. A taxa de Sobrevivência Global e a taxa de Sobrevivência Livre de Doença aos 9 anos foram de 65% e 40%, respectivamente. A evolução dos pacientes com tumores malignos está sumarizada na Tabela 4 e Figuras 1 e 2.

Tabela 4- Evolução dos pacientes com tumores malignos do pé e tornozelo.

Follow-up (meses)	Mediana (Min - Max) 27 (3 - 110)
Sobrevivência livre de doença (meses)	Mediana (Min - Max) 8 (0 - 107)
Status do paciente	Valor absoluto (%)
CDF	8 (50%)
NED	3 (19%)
AWD	1 (6%)
DOD	4 (25%)

CDF - ausência de recorrência de doença; NED – sem evidência de doença; AWD – vivo com doença; DOD - morto pela doença.

Sobrevivência geral

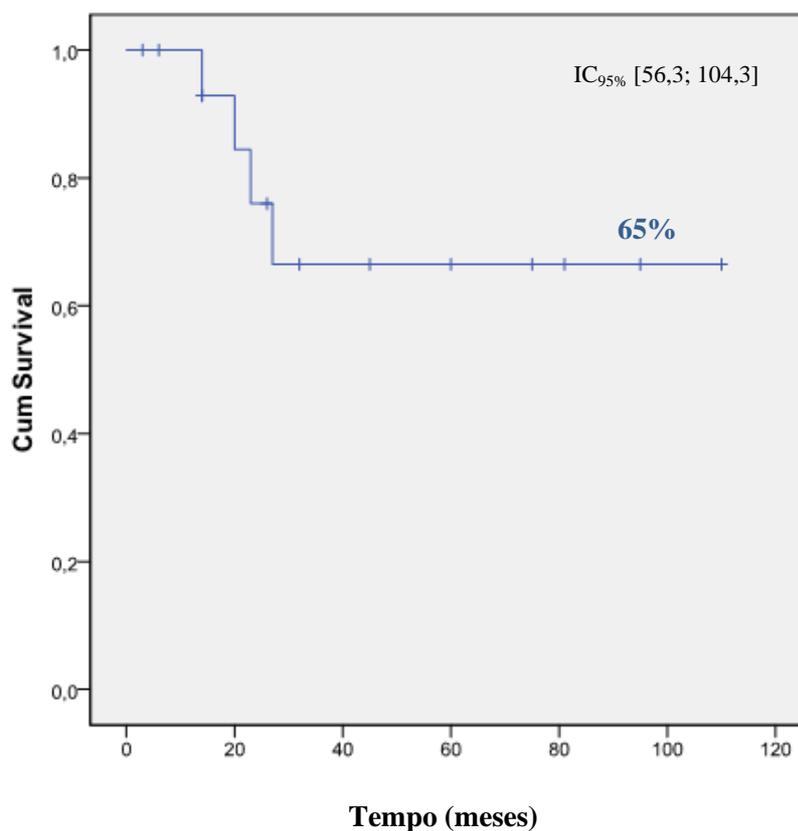


Figure 1- Sobrevivência Global dos tumores malignos do pé e tornozelo.

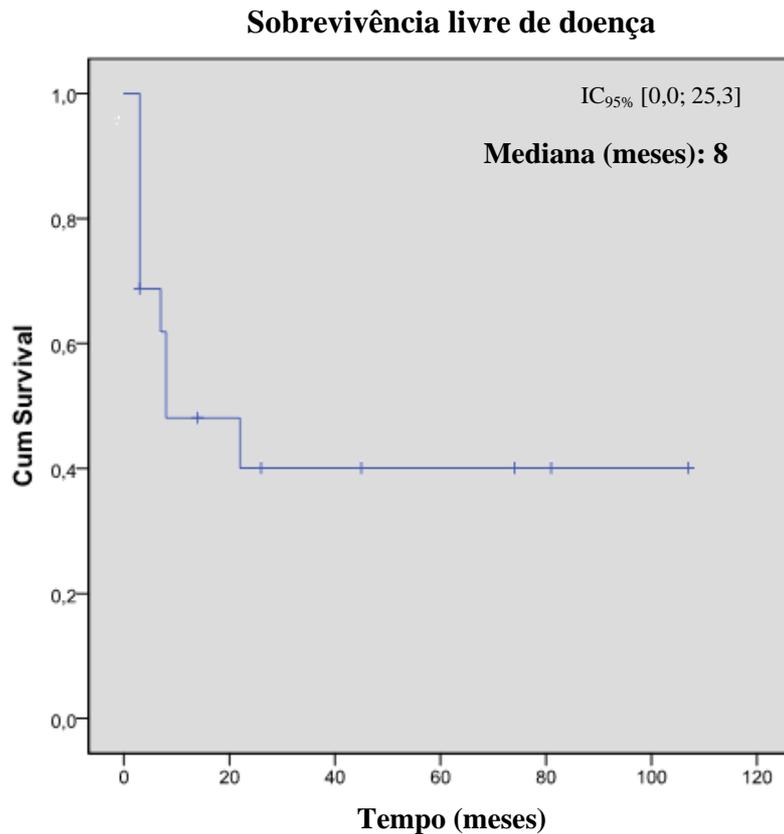


Figure 2 – Sobrevivência livre de doença dos tumores malignos do pé e tornozelo.

Tumores Tecidos Moles

A população de 63 doentes com tumores dos tecidos moles incluiu 37 (59%) do sexo feminino e 26 (41%) do sexo masculino. A idade mediana à data do diagnóstico foi 53 anos, sendo a idade mínima 16 e a idade máxima 76. O período de *follow up* variou de 6 a 119 meses, com um valor mediano de 53 meses. Quarenta e oito (76%) casos correspondiam a tumores benignos e 15 (24%) a tumores malignos. Cinquenta e sete (90%) estavam localizados no pé e 6 (10%) no tornozelo. De acordo com a divisão anatómica do pé, 24 tumores estavam localizados no antepé, 32 no médiopé e um tumor estava localizado no retropé. Os diagnósticos histológicos mais frequentes foram: tumor de células gigantes – 8 (13%); angiomioma – 7 (11%); lipoma – 7 (11%); schwanoma – 5 (8%) e sinoviossarcoma –

5 (8%). As características da população com tumores dos tecidos moles estão sumarizadas na Tabela 5 e Figura 3.

Tabela 5 – Características dos tumores de tecidos moles do pé e tornozelo (n=63 doentes).

	Parâmetro	Valor absoluto (%)
Age	Mediana (anos)	54
	Range (anos)	16-76
Sexo	Male	26 (41%)
	Female	37 (59%)
Localização	Pé	57 (90%)
	Antepé	24
	Médio pé	32
	Retropé	1
	Tornozelo	6 (10%)

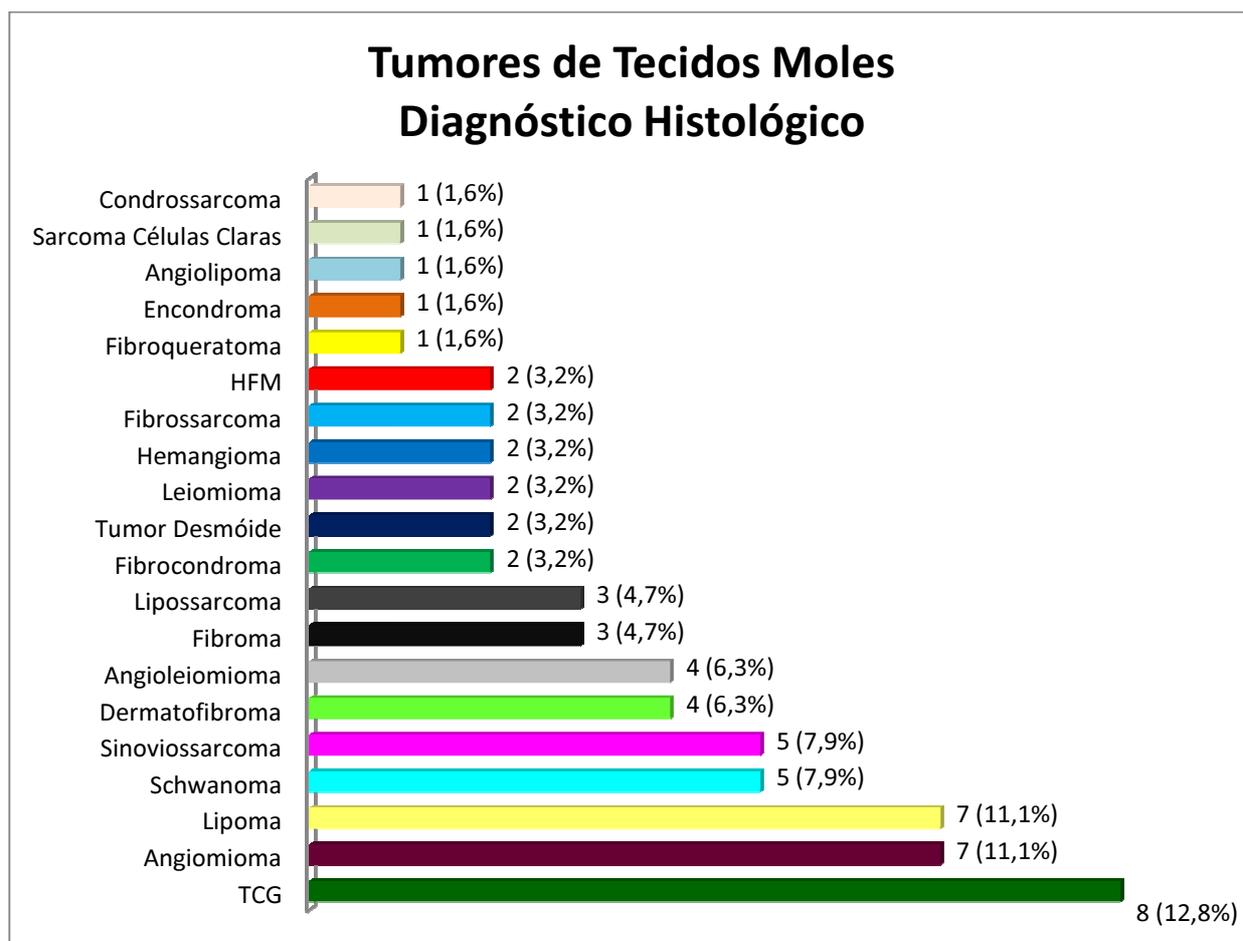


Figura 3 – Diagnóstico histológico dos tumores de tecidos moles do pé e tornozelo. TCG – Tumor de células gigantes. HFM – Histiocitoma fibroso maligno.

Tumores Ósseos

A população de 9 doentes com tumores ósseos incluiu 3 do sexo feminino e 6 do sexo masculino. A idade mediana à data do diagnóstico foi 42 anos, sendo a idade mínima de 15 anos e a idade máxima de 75 anos. O período de *follow up* variou de 3 a 109 meses, com um valor mediano de 29 meses. Sete casos correspondiam a tumores benignos e 2 a tumores malignos. Os diagnósticos histológicos mais frequentes foram o osteocondroma e o tumor de células gigantes. As características dos doentes com tumores ósseos estão sumarizadas na Tabela 6. A localização anatómica dos tumores encontra-se esquematizada na Figura 4.

Tabela 6 – Características dos tumores ósseos do pé e tornozelo (n=9 doentes).

Parâmetro		Valor absoluto (%)
Age	Mediana (anos)	42
	Range (anos)	15-75
Sexo	Male	6
	Female	3
Histologia	Tumores Benignos	
	Tumor de Células Gigantes	3
	Osteocondroma	3
	Encondroma	1
	Tumores Malignos	
	Osteossarcoma	1
	Sarcoma Fusocelular	1

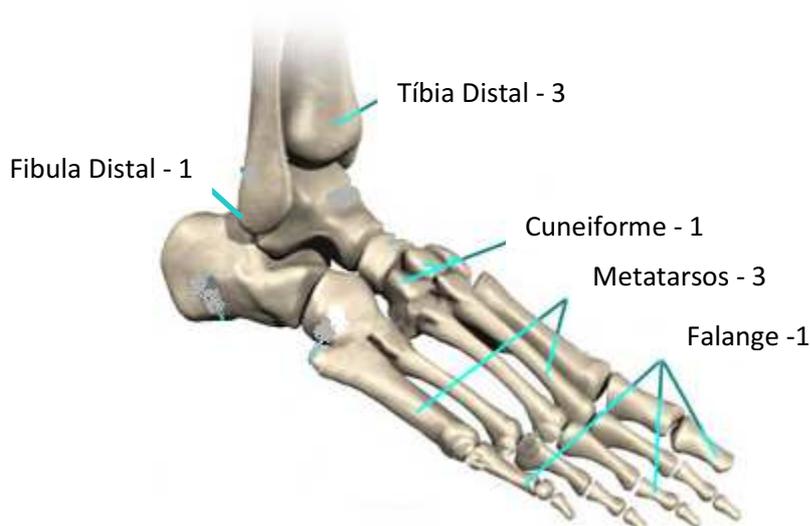


Figura 4 – Localização anatómica dos tumores ósseos do pé e tornozelo.

DISCUSSÃO

Devido à raridade dos tumores do pé e tornozelo, as particularidades clínicas e anatomopatológicas, a intervenção terapêutica e a evolução neste campo, ainda não estão totalmente esclarecidas. O objectivo deste estudo é apresentar a evolução clínica de um conjunto de 72 pacientes com tumores primários localizados no pé e tornozelo e tratados num centro de referência de oncologia musculoesquelética, durante um período de 10 anos.

Chou et al⁽¹²⁾, num estudo retrospectivo de 20 anos que abrangia 153 casos de tumores do pé e tornozelo, verificou que as lesões benignas e os tumores dos tecidos moles eram predominantes, assim como verificámos no nosso estudo. Ambos os estudos revelaram um predomínio ligeiro do sexo feminino. Contudo, a idade mediana no caso do estudo de Chou et al foi de 30 anos, enquanto no nosso foi significativamente superior (52 anos), talvez devido ao facto do nosso centro de referência não incluir pacientes em idade pediátrica. Relativamente à localização anatómica, as nossas séries revelaram 86% de tumores localizados no pé, valor este superior aos resultados de Chou et al (66%). Em ambos os estudos, o tumor de células gigantes foi o diagnóstico histológico mais frequente, tanto dos tumores benignos como dos subgrupos dos tumores de tecidos moles e ósseos, assim como o sinoviossarcoma foi o tumor maligno mais frequente. O período de *follow-up* foi superior no nosso estudo, facto que poderia ser explicado pela maior percentagem de tumores benignos evidente na nossa série. Murari et al⁽⁶⁾, publicou um estudo retrospectivo de 255 pacientes com tumores do pé, no qual 84% eram benignos. O tumor benigno mais frequente que identificou foi também o tumor de células gigantes, assim como o tumor maligno mais frequente foi o sinoviossarcoma.

Özger et al⁽¹³⁾, descreveu 16 casos de tumores malignos do pé e tornozelo diagnosticados entre 1989 e 1998. No seu estudo, verificou um predomínio do sexo masculino, uma idade mediana de 33 anos, uma localização frequente no pé (75%) e uma percentagem de 81% de

tumores de tecidos moles. Comparando este estudo com o subgrupo de tumores malignos analisados no nosso estudo, verificámos que os resultados são muito semelhantes, com excepção da mediana da idade de diagnóstico, sendo a nossa ligeiramente mais elevada. Em ambos os estudos o tipo histológico mais frequente foi o sinoviossarcoma. Relativamente ao tratamento multimodal, Özger et al verificou que 88% dos pacientes realizaram cirurgia com preservação do membro, a maioria com margens alargadas; 81% dos pacientes foram submetidos a quimioterapia e 69% realizaram radioterapia. Nas nossas séries houve mais pacientes a serem submetidos a amputação (44%), as margens alargadas foram conseguidas na maioria dos pacientes e um número inferior de pacientes foi submetido a quimioterapia (62%) e a radioterapia (26%). Relativamente à evolução, o nosso estudo revelou taxas de sobrevivência superiores, apesar dum intervalo livre de doença inferior. Esta diferença pode ser justificada pelo facto do nosso centro de referência receber pacientes de outros hospitais, alguns dos quais, já submetidos a ressecções cirúrgicas com margens marginais, o que pode aumentar a susceptibilidade para a recorrência local num curto espaço de tempo. Contudo, a nossa intervenção terapêutica multimodal agressiva aquando a recorrência local, pode justificar as melhores taxas de sobrevivência dos nossos doentes.

O tipo histológico mais frequente dos tumores benignos, dos subgrupos dos tumores de tecidos moles e dos tumores ósseos foi o Tumor de Células Gigantes (TCG). Este tipo de tumor de tecidos moles foi primeiramente descrito por Salm and Sissons em 1972 e consiste numa neoplasia rara, localizada tanto nos tecidos moles superficiais como profundos⁽¹⁴⁾. Este tipo de tumor envolve frequentemente o membro superior e inferior. O diagnóstico diferencial deve incluir: o dermatofibroma, o fibroxantoma atípico, o tumor fibrohistiocítico plexiforme, o histiocitoma fibroso maligno de células gigantes, o leiomiossarcoma rico em células gigantes do tipo osteoclasto, o osteosarcoma extraesquelético⁽¹⁵⁾, a fasceíte nodular de células gigantes e o sarcoma epitelióide. A maioria dos TCG dos tecidos moles tem uma evolução

clínica benigna, mas podem ser localmente agressivos e recorrer localmente. Apesar das metástases serem pouco frequentes, já foram descritos casos de metástases pulmonares^(16,17) e para as glândulas parótidas⁽¹⁸⁾. O nosso estudo inclui 8 casos de TCG dos tecidos moles, todos localizados no pé. O tipo de cirurgia realizado na maioria destes pacientes foi a ressecção da lesão tumoral, não se registrando recorrência local ou desenvolvimento de metástases. O TCG do osso foi descrito pela primeira vez em 1818⁽¹⁹⁾, mas só em 1940 é que foi formalmente diferenciado de outros tumores ósseos, tais como: quisto ósseo aneurismático, condroblastoma e fibroma não-ossificante⁽²⁰⁾. É um tumor relativamente raro, benigno, mas pode representar uma neoplasia esquelética osteolítica, localmente agressiva, em jovens adultos. O TCG do osso representa aproximadamente 3 a 5% de todos os tumores ósseos primários e 15 a 20% de todos os tumores ósseos benignos^(21,22). Geralmente são lesões solitárias; são multicêntricos em menos de 1% do número total de casos descritos⁽²³⁾. O local mais frequentemente atingido é a epífise dos ossos longos. A metastização à distância ocorre em cerca de 2 a 3% dos casos, sendo a pulmonar a mais comum, mas a sua evolução é favorável. Esporadicamente, o TCG ósseo pode malignizar⁽²⁴⁾. No nosso estudo, tal como descrito na literatura, os 3 casos de TCG ósseos eram lesões solitárias localizadas na tíbia e fíbula distais, sem recorrência local ou doença metastásica.

O sinoviossarcoma é o tumor maligno primário dos tecidos moles do pé e tornozelo mais frequente.⁽²⁵⁾ Pode ser histopatologicamente subdividido em: bifásico, fibroso monofásico, epitelial monofásico e subtipos de sinoviossarcoma pouco diferenciados. No subtipo bifásico estão presentes tanto células epiteliais como células fusiformes, tornando relativamente fácil o seu diagnóstico histopatológico. Pelo contrário, no subtipo monofásico, caracterizado por um padrão homogêneo de células fusiformes, o recurso a estudos imuno-histoquímicos é necessário para o diagnóstico diferencial com outros tipos de tumores com o mesmo padrão, tais como: fibrossarcoma, hemangiopericitoma e o carcinoma de células fusiformes. O

sinoviossarcoma surge frequentemente nos tecidos moles profundos, na vizinhança de articulações das extremidades, apresentando um pico de incidência entre a faixa etária dos 20 aos 50 anos de idade.⁽²⁵⁾ O nosso estudo reflectiu a literatura revista, demonstrando que o sinoviossarcoma também foi o tipo histológico mais frequente dos tumores malignos. Os cinco casos estudados estavam localizados no pé. A idade média dos pacientes foi de 37 anos de idade. Relativamente à evolução, só se identificou um doente que morreu da doença, apresentando-se os restantes sem recorrência de doença após resposta completa ao tratamento inicial, ou actualmente vivos sem evidência de doença, apesar destes últimos terem tido recidivas locais e metástases, anteriormente.

Limitações

A própria natureza retrospectiva do estudo é uma limitação importante atendendo à variabilidade dos dados registados nos processos clínicos. Verificou-se ainda a necessidade de excluir os processos que se encontravam incompletos. Como a selecção dos casos clínicos estudados foi efectuada através da base de dados informatizada do Departamento de Anatomia Patológica, os tumores submetidos a ablação térmica, como por exemplo o osteoma osteóide, não puderam ser incluídos neste estudo.

CONCLUSÃO

Os tumores do pé e tornozelo são entidades raras que estão associadas a particularidades na apresentação clínica, características anatomopatológicas, intervenção terapêutica e evolução clínica neste campo, as quais não estão, ainda, bem esclarecidas. O diagnóstico e tratamento adequados destes tumores têm impacto relevante na evolução funcional do doente. No nosso estudo, dos 72 doentes analisados, a grande maioria dos tumores localizava-se no pé. Verificou-se um predomínio dos tumores benignos, que representavam, mais do triplo dos tumores malignos. A diversidade de diagnósticos histopatológicos dos tumores benignos foi

evidente, sendo os 3 mais frequentes: o tumor de células gigantes, o angiomioma e o lipoma. Relativamente aos tumores malignos, é de salientar a preferência pelo sexo masculino, uma idade mediana de diagnóstico de 45 anos e o sinoviossarcoma como diagnóstico histológico mais frequente. A complexidade anatómica dos compartimentos do pé e tornozelo são propícias ao crescimento rápido de neoplasias nestas localizações. Deste modo, é imperiosa uma intervenção cirúrgica precoce frequentemente. O tratamento multimodal é, geralmente, necessário. A taxa de Sobrevivência Global e a taxa de Sobrevivência Livre de Doença aos 9 anos foram de 65% e 40%, respectivamente. Estudos com uma maior escala de pacientes com tumores do pé e tornozelo analisados são necessários para perceber este raro subgrupo de neoplasias.

AGRADECIMENTOS

Agradeço ao Professor Doutor José Casanova, à Dr.^a Cristina Pissarro, ao Dr. Paulo Tavares e ao Serviço de Anatomia Patológica dos Hospitais da Universidade de Coimbra na pessoa de Dr.^a Fernanda Xavier da Cunha.

REFERÊNCIAS

1. Biscaglia R, Gasbarrini A, Bohling T. Osteosarcoma of the bones of the foot – an easily misdiagnosed malignant tumor. *Mayo Clin Proc.* 1998. 73:842-7.
2. Chou LB, Malawer MM. Analysis of surgical treatment of 33 foot and ankle tumors. *Foot Ankle Int* 1994. 15:175-81.
3. Gray RJ, Pockaj BA, Vega ML. Diagnosis and treatment of malignant melanoma of the foot. *Foot and ankle Int* 2006. 27:696-705.
4. Hatstrup SJ, Amadio PC, Sim FH, Lombardi RM. Metastatic tumors of the foot and ankle. *Foot Ankle* 1988. 8:243-7.
5. Kirby EJ, Shereff MJ, Lewis MM. Soft-tissue tumors and tumor-like lesions of the foot – an analysis of eighty-three cases. *J Bone Joint Surg* 1989. 71-A:621-6.
6. Murari TM, Callaghan JJ, Berrey Jr BH, Sweet DE. Primary benign and malignant osseous neoplasms of the foot. *Foot Ankle* 1989. 10:68-80.
7. Seale KS, Lange TA, Monson D, Hackbarth DA. Soft tissue tumors of the foot and ankle. *Foot and ankle* 1988, 9:19-27.
8. Sundberg SB, Carlson WO, Johnson KA. Metastatic lesions of the foot and ankle. *Foot and ankle* 1982. 3:167-
9. Dahlin DC, Unni KK. Bone tumors. 4th ed. Springfield (Illinois); 1986. P. 149-73,218-26,307-15.
10. Enneking WF. A system of staging musculoskeletal neoplasms. *Clin Orthop Relat Res* 1986; p. 9.
11. Edge SB, Byrd DR, Compton CC, et al (Eds). *AJCC (American Joint Committee on Cancer) cancer staging manual*. 7th ed. Springer (New York); 2010. p. 291.
12. Chou LB, Ho YY, Malawer MM. Tumors of the foot and ankle: Experience with 153 cases. *Foot Ankle Int.* 2009 Sep;30(9):836-41.
13. Ozger H, Eralp L, Türker M, Basarn M. Surgical treatment of malignant tumors of the foot and ankle. *Int J Clin Oncol.* 2005 April;10(2):127-32.
14. Salm R, Sissons HA. Giant-cell tumors of soft tissues. *J Pathol.* 1972;107:27-39.
15. Hoang MP, Rogers BB, Albores-Saavedra J. Giant cell tumor of the skin: a morphologic and immunohistochemical study of five cases. *Ann Diagn Pathol.* 2002;6(5):288-93.
16. Guo H, Garcia RA, Perle MA, Amodio J, Greco MA. Giant cell tumor of soft tissue with pulmonary metastases: pathologic and cytogenetic study. *Pediatric Dev Pathol.* 2005;8:718-24.
17. Oliveira AM, Dei Tos AP, Fletcher CD, Nascimento AG. Primary giant cell tumor of soft tissues: A study of 22 cases. *Am J Surg Pathol.* 2000;24:248-56.
18. Grabellus F, von Winterfeld F, Sheu SY, Metz KA, Jahnke K, Schmid KW. Unusual aggressive course of a giant cell tumor of soft tissue during immunosuppressive therapy. *Virchows Arch.* 2006;448(6):847-51.
19. Cooper AS, Travers B. *Surgical Essays*. London: Cox, Longman & Co; 1818.
20. Jaffe HL, Portis RB. Giant cell tumor of bone - its pathologic appearance, grading, supposed variants and treatment. *Arch Pathology* 1940:30-993.

21. Larsson SE, Lorentzon R, Boquist L. Giant-cell tumor of bone - a demographic, clinical and histopathological study of all cases recorded in the Swedish Cancer Registry for the years 1958 through 1968. *J Bone Joint Surg Am* 1975;57,167.
22. Baena-Ocampo C, Ramirez-Perez E, Linares-Gonzalez LM, Delgado-Chavez R. Epidemiology of bone tumors in Mexico City: retrospective clinicopathologic study of 566 patients at a referral institution. *Ann Diagn Pathol* 2009:13-16.
23. Hoch B, Inwards C, Sundaram M, Rosenberg AE. Multicentric giant cell tumor of bone - clinicopathologic analysis of thirty cases. *J Bone Joint Surg Am* 2006:p88-1998.
24. Osaka S, Toriyama, M Taira K. Analysis of giant cell tumor of bone with pulmonary metastases. *Clin Orthop Relat Res* 1997:253.
25. Scully SP, Temple HT, Harrelson JM. Synovial sarcoma of the foot and ankle. *Clin Orthop* 1999;364:220-226.
26. Hosono T, Hironaka M, Kobayashi A. Primary pulmonary synovial sarcoma confirmed by molecular detection of SYT-SSX1 fusion gene transcripts: a case report and review of the literature. *Jpn J Clin Oncol* 2005;35:274-279.