

# Condrossarcoma extra-ósseo: estudo descritivo de 1983 a 1998 no INCA\*

*Extrasosseous chondrosarcoma: a descriptive study from 1983 to 1998 at the Brazilian National Cancer Institute*

Walter Meohas,<sup>1</sup> Danielle Probstner,<sup>2</sup> Francisco Rezende Neto,<sup>3</sup> Nelson Jabour Fiod<sup>1</sup> e Roberto Torres de Vasconcelos<sup>1</sup>

## Resumo

Este trabalho tem por objetivo um estudo epidemiológico e retrospectivo dos casos de condrossarcoma extra-ósseo no INCA no período de 1983 a 1998. Avalia frequência da doença, idade média dos pacientes, sexo, cor, tratamento e curva de sobrevida. Estes dados foram comparados com os achados da literatura, sem diferença significativa.

**Palavras-chave:** sarcoma; neoplasias de tecidos moles; condrossarcoma extra-ósseo; epidemiologia.

## Abstract

*These tumors are uncommon, but in view of the relatively large number of cases we performed a retrospective review of all our cases at INCA, between 1983 and 1998. We looked at epidemiological factors - prevalence, age, sex and race. We also studied the type of treatment and results - metastasis and disease free survival.*

**Key words:** sarcoma; soft tissue neoplasms; extrasosseous chondrosarcoma; epidemiology.

---

<sup>1</sup>Médico da Seção de Tecido Ósseo e Conectivo, Hospital do Câncer I, Instituto Nacional de Câncer (INCA). *Enviar correspondência para* W.M. Av. Ayrton Sena 1850, sala 241; 22775-000 Rio de Janeiro, RJ - Brasil.

<sup>2</sup>Especializanda da Seção de Tecido Ósseo e Conectivo, Hospital do Câncer I, Instituto Nacional de Câncer (INCA).

<sup>3</sup>Chefe da Seção de Tecido Ósseo e Conectivo, Hospital do Câncer I, Instituto Nacional de Câncer (INCA).

*Recebido em abril de 2002.*

## INTRODUÇÃO

O condrossarcoma extra-ósseo é uma doença rara, descrita inicialmente por Stout e Verner em 1953.<sup>1</sup> Seu comportamento clínico assemelha-se ao de outros tumores de partes moles, acometendo mais frequentemente os membros inferiores de pacientes com faixa etária acima dos 30 anos.<sup>2</sup>

Apresenta-se ao estudo radiológico simples como massa de contornos definidos com ou sem imagens de formação óssea tipo salpicado, pontilhado, arco ou listras.<sup>2,3</sup> Como se trata de doença de partes moles, complementação radiológica com RNM (Ressonância Magnética) e CT (Tomografia Computadorizada) se faz necessária no planejamento do tratamento (Figuras 1-3).

O potencial de malignidade do condrossarcoma extra-ósseo é dado pela diferenciação histopatológica nas variantes mesenquimal e mixóide, também denominada sarcoma cordóide.<sup>4,5</sup> O comprometimento metastático se dá por via hematogênica, principalmente para o pulmão em ambos os tipos.<sup>2</sup>

As duas variantes histológicas têm na indicação cirúrgica com margens oncológicas o principal tratamento, não havendo consenso na literatura sobre a complementação terapêutica com radioterapia e quimioterapia.<sup>1,6</sup> Demonstrou-se porém, que o tipo mesenquimal com predomínio de células redondas mostra alguma resposta à quimioterapia.<sup>2</sup>

Figura 1A. Rx simples de condrossarcoma extra-ósseo mesenquimal de coxa.

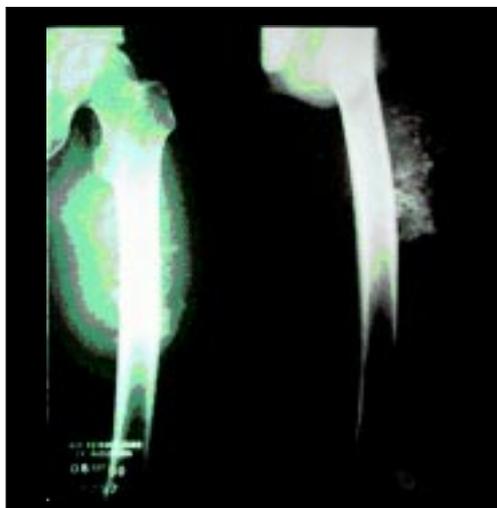


Figura 1B. Rx simples de condrossarcoma extra-ósseo mesenquimal de coxa.

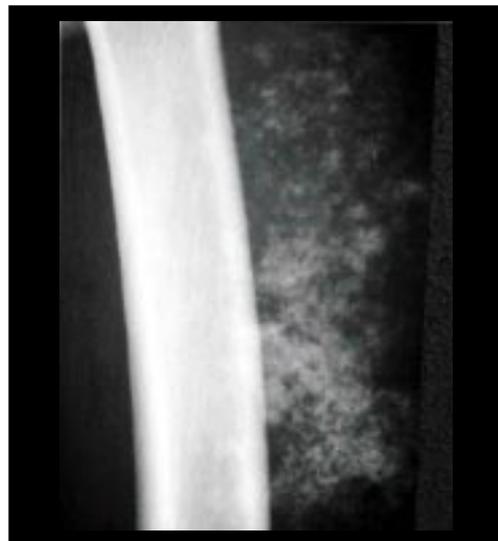


Figura 2. Ressonância magnética num corte coronal de condrossarcoma extra-ósseo de raiz de coxa.

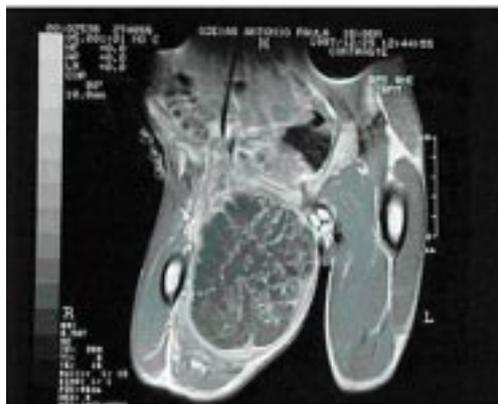
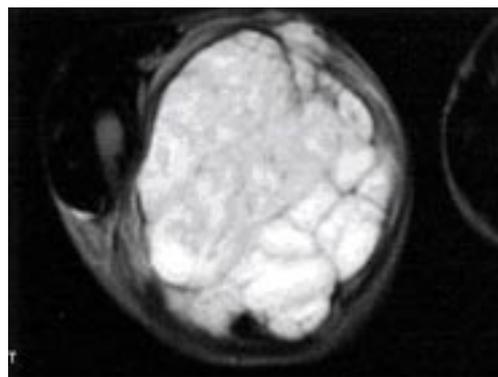


Figura 3. Ressonância magnética corte axial de condrossarcoma extra-ósseo de raiz de coxa.



O condrossarcoma extra-ósseo mixóide, definido por Enzinger e Shiraki em 1972, é o tipo histológico mais frequente.<sup>3</sup> Localiza-se predominantemente nos membros inferiores, com discreta predileção pelo sexo masculino.<sup>5</sup> O comportamento de baixo grau

de agressividade do condrossarcoma mixóide é atualmente questionado por alguns autores, sendo melhor descrito como tumor de grau intermediário de malignidade.<sup>1,4</sup>

Histologicamente o condrossarcoma extra-ósseo mixóide se caracteriza por padrão multilobular com nódulos tumorais circunscritos separados por quantidade variável de material mucóide.<sup>1,4</sup> As células têm características condroblásticas arranjadas em cordões curtos que se anastomosam, assumindo aspecto em "teia de aranha".<sup>1,4</sup> São marcada intensamente na imuno-histoquímica pela vimentina.<sup>1,4</sup> O índice mitótico é tipicamente baixo.<sup>1,4</sup> A análise citogenética vem documentando translocação envolvendo os cromossomas 2 e 13; e cromossomas 9 e 22.<sup>5</sup>

O diagnóstico diferencial é feito mais freqüentemente com o cordoma.<sup>2</sup> A localização e o aspecto celular ajudam na diferenciação entre as duas doenças.<sup>2</sup> O cordoma é encontrado na base do crânio e região lombossacra, mostrando aspecto celular fisaliforo, o que não é observado no condrossarcoma extra-ósseo mixóide.<sup>1,2,4,5</sup> O diagnóstico diferencial também pode ser feito com o lipossarcoma mixóide, com adenoma pleomórfico de glândulas salivares e com o paracordoma.<sup>5</sup>

O tipo histológico mesenquimal, mais raro, localiza-se predominantemente na cabeça e pescoço numa faixa etária mais jovem, de 15 a 35 anos.<sup>5,7</sup> Outro local freqüente de acometimento são os membros inferiores, em pacientes com idade média acima dos 40 anos.<sup>3</sup> Houve discreto predomínio do sexo feminino em algumas séries.<sup>3,5</sup>

Histologicamente apresenta aspecto bifásico caracterizado por células pequenas e redondas com núcleos hipercrômicos e pouco citoplasma, com arranjo perivascular ou em manto, misturada a ilhotas de tecido cartilaginoso bem diferenciado, que comumente apresentam calcificação central e ossificação.<sup>5-7</sup> De uma maneira geral, mostra baixo índice mitótico e pouca necrose intratumoral.<sup>5-7</sup> O padrão de pequenas células, marcado na imuno-histoquímica pela Proteína S-100, vimentina, fator VIII e NSE (Enolase Neurônio Específica), assemelha-se ao tumor de Ewing, deste se diferenciando

pelo pouco glicogênio intracitoplasmático encontrado.<sup>2</sup>

O diagnóstico diferencial do condrossarcoma extra-ósseo mesenquimal se faz com o tumor de Ewing / PNET (Tumor Neuroectodérmico Primitivo) devido ao aspecto morfológico já citado, com o hemangiopericitoma e com o condrossarcoma ósseo convencional, caso a amostragem de biópsia revele predomínio marcado de células cartilaginosas bem diferenciadas.<sup>2</sup>

## MATERIAL E MÉTODOS

De um total de 133.781 doentes matriculados no Hospital do Câncer I do Instituto Nacional de Câncer no período de 1983 a 1998, apenas 121 casos correspondiam a condrossarcoma e destes somente 29 eram extra-ósseos.

A idade média dos pacientes foi de 45 anos variando de 16 a 74 anos, sendo 16 (55,2%) do sexo masculino e 13 (44,8%) do sexo feminino.

Houve predomínio da cor branca com um total de 19 pacientes (65,5%), seguido pela cor parda com 9 pacientes (31%), havendo 1 caso (3,5%) de cor negra.

A localização mais freqüente foi em membros inferiores (Tabela 1). Houve discreto predomínio do condrossarcoma extra-ósseo mesenquimal sobre a variante mixóide (Tabela 2).

Tabela 1. Levantamento da localização do condrossarcoma extra-ósseo no INCA no período de 1983 a 1998.

Localização	Freqüência	%
Membros inferiores	10	34,7
Cabeça e pescoço	7	24,2
Membros superiores	5	17,5
Região lombar	1	3,4
Pelve	1	3,4
Região dorsal	1	3,4
Região paravertebral	1	3,4
Região sacra	1	3,4
Retroperitônio	1	3,4
Tórax anterior	1	3,4
Total	29	100,0

Fonte: Setor de Arquivo - INCA (HC I)

Tabela 2. Levantamento do tipo histológico do condrossarcoma extra-ósseo no INCA no período de 1983 a 1998.

Tipo Histológico	Freqüência	%
Mesenquimal	11	38,0
Sem Especificação	9	31,0
Mixóide	9	31,0
Total	29	100,0

Fonte: Setor de Anatomia Patológica - INCA (HC I)

A forma de tratamento desta doença mostrou grande variação (Tabela 3), com recidiva local em 20,7%. A sobrevida livre de doença em cinco anos foi de 58,6% e metástase a distância foi constatada em 51% dos doentes estudados, mais freqüentemente para os pulmões.

Tabela 3. Levantamento do tipo de tratamento do condrossarcoma extra-ósseo no INCA no período de 1983 a 1998.

Tipo de Tratamento	Freqüência	%
Cirurgia	7	24,14
Cirurgia + RXT	9	31,03
RXT	3	10,34
RXT + QT	2	6,90
Cirurgia + RXT + QT	2	6,90
Cirurgia + QT	2	6,90
QT	1	3,45
Fora de Possibilidade Terapêutica	3	10,34
Total	29	100,00

Fonte: Setor de Arquivo - INCA (HC I)

## CONCLUSÃO

O perfil epidemiológico dos pacientes com condrossarcoma extra-ósseo tratados no INCA (HC I) no período de 1983 a 1998 mostrou-se semelhante aos de outras Instituições pesquisadas.

Em nossa instituição, a extensão da doença determinou o tratamento, que na maioria dos casos foi cirúrgico. As condutas

quimioterápica e radioterápica foram reservadas para complementação terapêutica adjuvante ou método paliativo de abordagem.

Observamos que o tratamento cirúrgico precoce melhora o prognóstico desta doença, dados estes não relatados nos trabalhos pesquisados nesta bibliografia.

Como constatado pela revisão bibliográfica, não houve mudança significativa na abordagem terapêutica desta doença nos últimos anos.

## REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Patel SYR, Burgess MA, Papadopoulos NE, Linke KA, Benjamin RS. Extraskeletal myxoid chondrosarcoma. *Am J Clin Oncol* 1995;18(2):161-3.
2. Lopes A. Sarcomas ósseos em partes moles. In: *Sarcomas de partes moles*. Rio de Janeiro: Medsi; 1999. p. 435-8.
3. Kransdorf MJ. Extraskeletal osseous and cartilaginous tumors. In: *Imaging of soft tissue tumors*. Philadelphia: W.B. Saunders; 1997. p. 339-45.
4. McGrory JE, Rock MG, Nascimento AG, Oliveira AM. Extraskeletal myxoid chondrosarcoma. *Clin Orthop* 2001;(382):185-90.
5. Weiss SW. Cartilaginous soft tissue tumors. In: *Enzinger and Weiss's soft tissue tumors*. St. Louis: Mosby; 2001. p. 1368-85.
6. Nakashima Y, Unni KK, Shives TC, Swer RG, Dahlin DC. Mesenchymal chondrosarcoma of bone and soft tissue: a review of 111 cases. *Cancer* 1984;57(12): 2444-53.
7. Sato N, Minase T, Yoshida Y, Narimatsu E, Muroya K, Asaishi K, Kikuchi K. An ultrastructural study of extraskeletal mesenchymal chondrosarcoma. *Acta Pathol Jpn* 1984;34(6):1355-63.