

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,¹ Danielle Probstner,² Francisco Rezende Neto,³ Nelson Jabour Fiod¹ e Roberto Torres de Vasconcellos¹

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.

¹Médico 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.

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

³Chefe 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 1953.¹ 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.²

Apresenta-se ao estudo radiológico simples como massa de contornos definidos com ou sem imagens de formação óssea tipo salpicado, pontilhado, arco ou listras.^{2,3} Como se trata de doença de partes moles, complementação radiológica com RNN (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.^{4,5} O comprometimento metastático se dá por via hematogênica, principalmente para o pulmão em ambos os tipos.²

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.^{1,6} Demonstrou-se porém, que o tipo mesenquimal com predomínio de células redondas mostra alguma resposta à quimioterapia.²

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

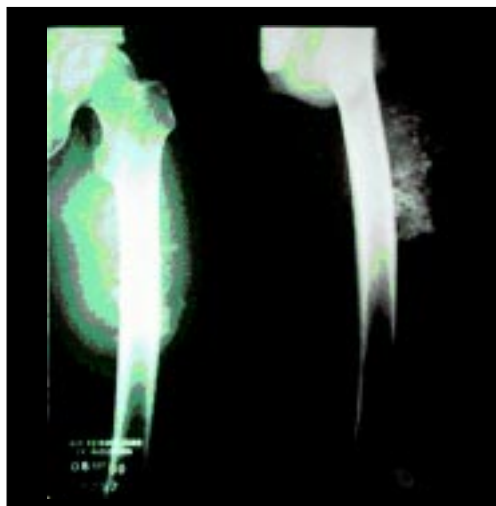


Figura 1B. Rx simples de condrossarcoma extra-ósseo mesenquimal de coxa.



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

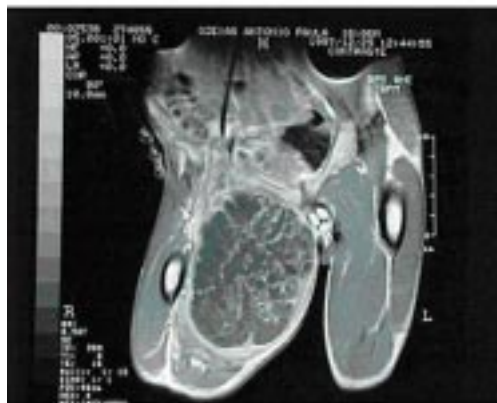
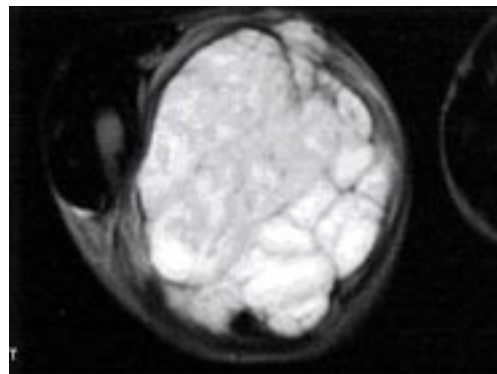


Figura 3. Ressonância magnética corte axial de condrossarcoma extra-ósseo de raiz de coxa.



O condrossarcoma extra-ósseo mixóide, definido por Enzinger e Shiraki em 1972, é o tipo histológico mais frequente.³ Localiza-se predominantemente nos membros inferiores, com discreta predileção pelo sexo masculino.⁵ 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.^{1,4}

Histologicamente o condrossarcoma extra-ósseo mixóide se caracteriza por padrão multilobular com nódulos tumorais circunscritos separados por quantidade variável de material mucóide.^{1,4} As células têm características condroblásticas arranjadas em cordões curtos que se anastomosam, assumindo aspecto em "teia de aranha".^{1,4} São marcada intensamente na imuno-histoquímica pela vimentina.^{1,4} O índice mitótico é tipicamente baixo.^{1,4} A análise citogenética vem documentando translocação envolvendo os cromossomas 2 e 13; e cromossomas 9 e 22.⁵

O diagnóstico diferencial é feito mais freqüentemente com o cordoma.² A localização e o aspecto celular ajudam na diferenciação entre as duas doenças.² 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.^{1,2,4,5} O diagnóstico diferencial também pode ser feito com o lipossarcoma mixóide, com adenoma pleomórfico de glândulas salivares e com o paracordoma.⁵

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

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.⁵⁻⁷ De uma maneira geral, mostra baixo índice mitótico e pouca necrose intratumoral.⁵⁻⁷ 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.²

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.²

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.