

Condrossarcoma

Antônio Francisco Durighetto JÚNIOR*

Ailton AMADO**

Fabiana Scarparo NAUFEL***

Maristela Candelas****

SINOPSE: É relatado um caso de condrossarcoma bem diferenciado em uma paciente de 75 anos e que assumiu proporções exageradas. São comentadas algumas dificuldades de diagnóstico como aspecto clínico, radiográfico, histopatológico e as possibilidades terapêuticas como tratamento cirúrgico, quimioterápico e radioterápico. Ressalta-se também a dificuldade do clínico na indicação do tratamento adequado levando em consideração a idade da paciente, a dificuldade de se estabelecer limites entre benignidade e malignidade e a extensão da neoplasia.

UNITERMOS: Condrossarcoma, Clínica, Terapêutica

INTRODUÇÃO

Antes de 1930 o condrossarcoma não era reconhecido como entidade distinta e integrava a classificação dos osteossarcomas. Hemister¹²

Foi o primeiro a denominar de condrossarcoma a neoplasia maligna constituída amplamente por cartilagem e Ewing⁷, separou-o das neoplasias osteogênicas. A Organização Mundial de Saúde (OMS) define o condrossarcoma como neoplasia maligna caracterizada pela presença de células que formam cartilagem, havendo ainda possibilidade de se encontrar osso, em meio a cartilagem, sem que esse tenha sido formado diretamente pelas células neoplásicas, ossificação (Schajowicz¹⁵).

A origem do condrossarcoma tem sido explicada de duas formas. A primeira acredita no aprisionamento de restos de cartilagem vestigial (Cohen e cols⁰⁵) importan-

te na região facial pois, na mandíbula o aprisionamento seria a partir de remanescentes de cartilagem de Meckel, das cartilagens secundárias nas regiões de sínfise e dos processos coronóide e condilar (Sherr e cols¹⁷). Na maxila, mesmo tendo origem membranosa poderiam ser aprisionadas pequenas partes do condrocrânio como restos do septo nasal (Buchner e cols⁰³). A segunda explicação estaria na possibilidade de transformação de células mesenquimais indiferenciadas em condroblastos que passariam a formar a cartilagem (Buchner e cols⁰³).

O condrossarcoma mostra maior incidência na região do pêlvic somando praticamente 22% dos casos relatados e a região de cabeça e pescoço com 12%, representa o quinto local de preferência da neoplasia (Burkey e cols⁰⁴). Com relação a estes últimos casos, a maxila é a mais acometida, seguida pelo corpo e pelo ramo ascendente da mandíbula, septo nasal e seios paranasais (Weiss e cols¹⁹). Importante observar a não predileção por sexo e raça (Garrington e Collet⁰⁸, Hackney e cols⁰⁹, Ling e cols¹⁰, Molla e cols¹¹ e Sherr e cols¹⁷), tendo como média a terceira e quinta década, com idade variando de 18 meses a 78 anos (Burkey e cols⁰⁴).

As manifestações clínicas e radiográficas são relativamente pobres não mostrando qualquer característica particular do tumor. Clinicamente apresenta aumento volumétrico de forma nodular, consistência dura, mucosa ou pele sem alterações e sem sintomatologia (Hackney e cols⁰⁹). O exame radiográfico mostra imagem radiolúcida pouco definida com áreas radiopacas irregulares no seu interior (Birman & Borake⁰¹) e quando localizada próximo aos dentes, observa-se espessamento do espaço periodontal apical, em um dente vitalizado.

A histopatologia mostra neoplasia formada por cartilagem hialina com uma variação considerável no tamanho das células e algumas vezes binucleadas. A ausência de figura mitótica tem pouco significado e a anaplasia merece maior consideração, porém em certas áreas não é uma característica proeminente (Shaffer e cols¹⁶). O condrossarcoma pode ainda apresentar células indiferenciadas, redondas ou ovais distribuídas em lençol e entremeadas por pequenas ilhas de cartilagem bem diferenciadas, caracterizando sua forma mesenquimal (Garrington & Collet⁰⁸).

* Professor Titular da Unidade de Diagnóstico Estomatológico - Universidade Federal de Uberlândia-MG. Diretor Técnico do Centro de Diagnóstico Dentário e Radiologia Odontológica.

** Prof. Adjunto - 4 da Unidade Diagnóstico Estomatológico - Universidade Federal de Uberlândia

*** Monitora da Unidade de Diagnóstico Estomatológico - Universidade Federal de Uberlândia

**** C.D., ex-monitora da Unidade de Diagnóstico Estomatológico - Universidade Federal de Uberlândia

O tratamento de eleição dos condrossarcomas é a excisão total com ampla margem de segurança em função do risco de recidivas (Satto e cols¹⁴ e Shaffer e cols¹⁶) que geralmente são mais agressivas que o tumor primário. Essa afirmativa pode sofrer algumas variações levando em consideração local, tamanho e diferenciação do mesmo (Shafer e cols¹⁶).

Parece não haver consenso quanto ao tratamento cirúrgico, pois alguns relatos mostram tumores histologicamente benignos que se comportaram clinicamente como malignos. Por outro lado, alguns casos de condrossarcomas bem diferenciados localizados em áreas importantes foram tratados de forma conservadora, com longo tempo de sobrevida e preservação das estruturas (Burkey e cols⁰⁴).

CASO CLÍNICO

M.A.M., 75 anos, branca, sexo feminino, proveniente de zona rural, apresentava aumento volumétrico no terço médio da face que aparecera há aproximadamente 7 anos. Teve início na região anterior da maxila, mostrando crescimento lento e progressivo. A tumoração não incomodava a paciente nas suas funções normais. Bom estado de saúde, não havendo qualquer dado na história médica que pudesse auxiliar no diagnóstico (consulta inicial: 19/12/85).

Exame extra bucal mostrou assimetria facial em função do aumento volumétrico que envolvia toda a maxila, mais acentuadamente no lado esquerdo, provocando distensão do lábio superior, elevação da asa do nariz, obstrução das narinas e estendendo-se até a região orbitária.

Exame intra-bucal apresentou extenso crescimento tumoral lobulado e consistente na região maxilar anterior estendendo-se para



Fig. 1 - Massa neoplásica comprometendo região maxilar anterior

a região palatina posterior. A mucosa de revestimento mostrava-se rígida, lisa, brilhante, de coloração normal com pequenas áreas de cor cianótica (Fig. 2). Não havia alterações nas funções motoras e sensitivas do lábio superior.

Exame radiográfico mostrou a presença de extensa lesão radiolúcida, sem limites precisos com pequenas áreas radiopacas irregulares, espalhadas desordenadamente, comprometendo a porção anterior da maxila. Mostrava sinais de comprometimento de lâmina palatina, fossas nasais, seio maxilar e provável invasão de assoalho de órbita (Fig. 3).



Fig. 2 - Aspecto Intrabucal

Foi realizada a biópsia incisiva intra bucal e enviada para exame histopatológico, a qual mostrou proliferação neoplásica maligna, relativamente bem diferenciada e formação de cartilagem hialina proporcionando diagnóstico de condrossarcoma bem diferenciado. (Fig. 4)

Em função da extensão do tumor não houve possibilidade de tratamento cirúrgico. A paciente veio a óbito em 1991, sem qualquer relação com a neoplasia.

COMENTÁRIOS

As neoplasias são classificadas de acordo com seu comportamento biológico em benignas e malignas. Esse comportamento leva em consideração alguns parâmetros clínicos de crescimento, presença ou não de metástases, recidivas, hemorragias, ulcerações, caquexia e outros (Shafer e cols¹⁶). Leva também em consideração o padrão histopatológico do tumor que, nos casos dos processos malignos pode ser mais ou menos indiferenciados (Bogliolo⁰²).

Em princípio, essa separação em benignos e malignos parece bastante simples, mas, existem algumas exceções. O ameloblastoma que embora apresente padrões celulares de benignidade, mostra agressividade local sendo comum a presença de recidivas após remoção



Fig. 3 - RX lateral de face com extensas áreas radiolúcidas e pequenos pontos radiopacos comprometendo toda maxila

cirúrgica sem margens adequadas, o que caracteriza os processos malignos (Tomasi¹⁸). Já o condrossarcoma, uma neoplasia maligna, pode apresentar um crescimento lento, sem presença de metástase, ulcerações superficiais ou hemorragias, fatos que caracterizam um processo benigno. Desta forma, fica bastante difícil diagnosticar os processos que não apresentam alterações clínicas e histológicas acentuadas, deixando sempre a preocupação de sua diferenciação com o correspondente benigno.

Na tentativa de melhor orientar o diagnóstico histopatológico, Evans e colsó propuseram a separação dos condrossarcomas em graus de acordo com seu padrão celular. O grau I contém células com núcleos pequenos, densamente corados, matriz de fundo mixóide e/ou condróide com áreas frequentes de mineralização ou ossificação. O grau II apresenta alguns núcleos em mitose, aumento de celularidade, principalmente na periferia e matriz

cartilaginosa mixóide. O grau III deve apresentar um número de mitoses maior, destacando-se a periferia onde a celularidade deve estar aumentada.

O caso apresentado mostrou em todas as suas fases de diagnóstico grande dificuldade de classificação, pois seu crescimento lento, assintomático e sem alterações lo-

cais lembravam provável neoplasia benigna. Apresentava crescimento que comprometia dois terços da maxila, sem ulcerações, sem parestesia ou paralisia labial superior e sem qualquer sinal clínico de metástase. Outro fato importante era seu desenvolvimento lento com aproximadamente 7 anos de evolução.

As características radiográficas não confirmavam os achados clínicos e tão pouco eram compatíveis com a história do tumor. As tomadas radiográficas mostravam grande massa de radiotransparência variada com algumas áreas mais radiopacas, tipo flocular e que comprometia grande parte da maxila. O aspecto mais importante era a destruição das estruturas próximas à neoplasia como os ossos palatinos, paredes dos seios e início de comprometimento do assoalho de órbita. Essas características lembravam muito as neoplasias malignas que destroem e invadem as cavidades anatómicas naturais (Regezi & Sciubba¹³).

O diagnóstico definitivo deveria ser determinado pela histopatologia, que após uma biópsia revelou presença de proliferação neoplásica maligna bem diferencia-

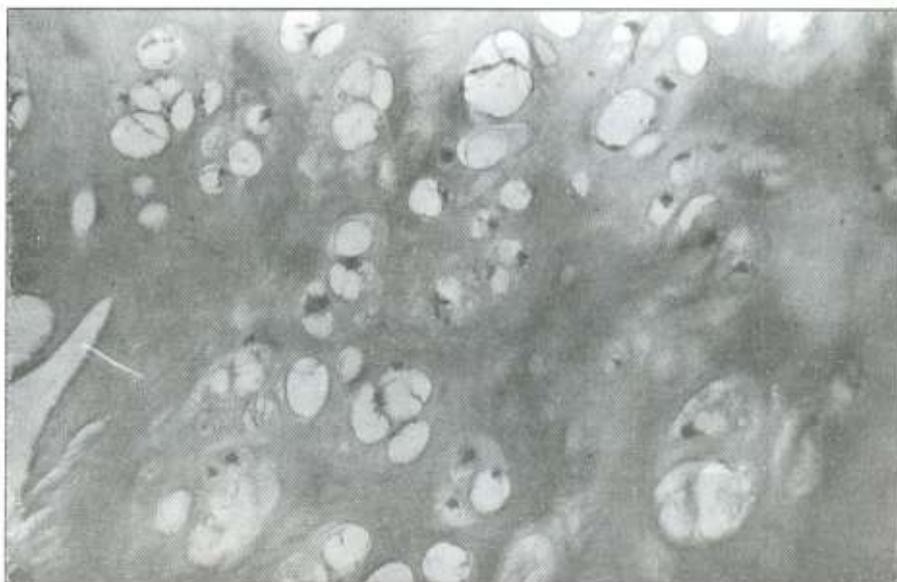


Fig. 4 - Cartilagem hialina relativamente bem diferenciada

A. B. C.

Biblioteca

da com formação de cartilagem hialina, enquadrando-se na Classe I de Evans para condrossarcomas. Apesar do diagnóstico conclusivo da primeira biópsia, foi realizada nova retirada de material e submetido novamente a análise confirmando o anterior.

A indicação de nova biópsia se deve aos fatos de que os tumores extensos de origem condral podem apresentar variações nos seus padrões histopatológicos, induzindo a erros principalmente quando as neoplasias se situam próximas ao limite entre benignidade e malignidade. (Schajowicz¹⁵). Outro fato era o de não estarmos completamente convencidos de que o processo era de fato maligno.

O estadiamento do tumor não revelou possíveis metástases regionais ou a distância. Desta forma o tratamento indicado seria a remoção cirúrgica já que o condrossarcoma não responde adequadamente a quimioterapia e se mostra

radiorresistente (Birman & Borack⁰¹).

Novamente deparamos com outra dúvida, pois a única opção seria o tratamento cirúrgico que se mostrava impossível, pois a mutilação da paciente seria grande e não haveria condições de recuperação da estética. Deveria também piorar algumas funções básicas como deglutição e fonação que, embora com dificuldade, eram realizadas de forma satisfatória. Somavam-se a estes fatos a idade avançada e a resignação da paciente em viver com o tumor, sempre afirmando que não se sentia mal, que continuava a viver normalmente. Desta forma optamos por não tratar a paciente.

Esta decisão questionável podia ainda ter sido tomada quando na literatura descreve-se que o tratamento inadequado ou parcial do condrossarcoma pode piorar seu prognóstico, no caso de recidivas, o tumor torna-se mais indiferenciado ou até mesmo mostra metástases

(Molla e cols¹¹, Sato e cols¹⁴ e Shafer e cols¹⁶). A paciente veio a óbito por morte natural sem qualquer relação com o condrossarcoma.

SUMARY

It is presented a case of chondrossarcoma in a 75 years old women. It is discussed the clinics, radiographics, histopathologic aspects and the therapeutic methods as surgery quimiotherapy and radiotherapy. Also, the clinic's dought to stablish a diagnosis and a therapeutic method to treat this Kind of tumor, e well diferenciated one which extended though the entire maxilar, maxilar sinus, hard palate and the floor of the orbita. Worse, in an old women who has been resigned to live with the tumor.

UNITERMS

Chondrossarcoma, Clinic, Therapeutic.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- 1 - BIRMAN, E. G. & Borack, S. Condrossarcoma dos Maxilares. Revisão e relato de um caso. Rev. Port. Estomatol. Cir. Maxillofac. 23:25-41, 1982
- 2 - BOGLIOLO, L. Patologia. 3ª ed. Rio de Janeiro, Guanabara, Koogan, 1981, p. 192
- 3 - BUCHNER, A. e cols. Chondrossarcoma of the maxilla: report of case. J. Oral Surgery, 37:822-25, november, 1979.
- 4 - BURKEY, B. B. e cols. Chondrossarcoma of the Head and Neck. Laryngoscope, 100: 1301-05, December, 1990.
- 5 - COHEN, M. A e cols. Chondrossarcoma of the maxilla. Int. J. Oral. Surg. 13: 528-531, January, 1984.
- 6 - EVANS, H. L. e cols. Prognostic Fators in Chondrossarcoma of bone. Cancer, 40:818-831, August, 1977.
- 7 - EWING, S. A review of the classification of bone tumors. Surg. Gyn. Obstet, ex. V 68, p. 971; 1939 apud GARRINGTON, G. E. & Collet, W. K. Chondrossarcoma I. A selected literature review. J. Oral Pathology, 17:1-11, January, 1988.
- 8 - GARRINGTON, G. E. & Collet, W. K. Chondrossarcoma. A selected literature review. J. Oral Pathology, 17:1-11, January, 1988.
- 9 - HACNEY, F. L. e cols. Chondrossarcoma of the jaws: Clinical findings, histopathology, and treatment. Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol. 71:139-43; February, 1991.
- 10 - LING, K. C. e cols. Chondroma of the Tongue. J. oral Maxillofac. Surg. 44 (2): 156-8, February, 1986.
- 11 - MOLLA, M. R. e cols. Chondrossarcoma of the jaws: Report of two cases. J. Oral Maxillofac. Surg. 45 (5): 453-457, 1987.
- 12 - PHEMISTER, D. B. Chondrossarcoma of the bone. Surg Gyn Obstet, 50:126, 1930 apud GARRINGTON, G.E. & Collet, W. K. Chondrossarcoma I. A selected literature review. J. Oral Pathology: 17:1-11, January, 1988.
- 13 - REGEZI & SCIUBBA. Patologia Bucal. Correlações Clinicopatológicas. 1ª ed. Rio de Janeiro, Ed. Guanabara, Koogan S.A., 1991 p. 248.
- 14 - SATO, K. e cols. Chondrossarcomas of the jaws and facial skeleton - a review of the Japanese literature. J. Oral Surg. 35: 892-897, November, 1972.
- 15 - SCHAJOWICZ. Tumores y Lesiones pseudotumorales de Huesos y Articulaciones - 1ª ed. Buenos Aires. Ed. Medical Panamericana, 1982 - p - 169.
- 16 - SHAFER e cols. Tratado de patologia bucal. 4ª ed. Rio de Janeiro. Guanabara Koogan, 1987 - p. 80.
- 17 - SHERR, D. L. e cols. Chondrossarcoma Metastatic to the oral Cavity. Oral Surg. Oral Med. Oral Pathol 59(6): 622-626, 1985.
- 18 - TOMASI, A. F. Diagnóstico em Patologia Bucal. 1ª ed. São Paulo, Artes Médicas, 1982 - p. 235-236.
- 19 - WEISS, W. W. e cols. Chondrossarcoma: A rare tumor of the Jaws. J. Oral Maxillofac. Surg. 44: 73-79, January, 1986.