

CONDROSSARCOMA DE OSSOS DA ORBITA

RELATO DE UM CASO

ELZA DIAS TOSTA DA SILVA *

MIGUEL FARAGE FILHO **

MARIA LEONOR DE SOUZA KUHN ***

GERALDO ENER DE ANDRADE ****

O condrossarcoma é um tumor relativamente raro, representando 13% dos tumores malignos de osso e menos de 10% dos tumores ósseos primitivos⁴. Situa-se mais frequentemente na pelvis, costelas, esterno e fêmur⁵, sendo excepcional sua ocorrência em localizações tais como: nasofaringe, cavidade nasal e seios paranasais (10 casos relatados por Yao Shi Fu e col.⁸), órbita (6 casos registrados na literatura segundo Sevel¹²), crânio (3 casos citados por Wu e Lapi¹⁷ e um por Waga e col.¹⁶) e um caso na junção crânio-vertebral (Djindjian e col.⁴).

A literatura nacional registra apenas dois casos de condrossarcoma, na tíbia e fíbula³ e no esterno¹, sendo este, portanto, o primeiro registro de condrossarcoma em ossos da órbita, com expansão intracraniana. A raridade desta localização e a importância de seu diagnóstico precoce, que muito vai influir no prognóstico, justificam este registro.

OBSERVAÇÃO

T.P.X., sexo feminino, parda, 45 anos, registro hospitalar nº 2.247.324/01, procurou o Hospital dos Servidores da União em 07-7-75 com queixas de aumento do globo ocular e déficit visual progressivo à esquerda, iniciados há duas semanas, acompanhados de cefaléia generalizada e anosmia. *Exame oftalmológico* — Exoftalmia à esquerda, bloqueio de todos os movimentos do olho esquerdo, acentuado déficit da acuidade visual; o fundo de olho mostrava hemorragia temporal esquerda. *Exames complementares* — Radiografias simples de crânio mostraram lesões líticas comprometendo o teto da órbita esquerda; grande massa com densidade de partes moles crescendo em direção ao lobo frontal, para dentro dos seios etmoidal e esfenoidal e para a fossa nasal esquerda; destruição dos septos intercelulares do seio etmoidal, de sua lâmina papirácea e da parede anterior esquerda do seio esfenoidal. Foram feitas duas tentativas de biópsias por via nasal e antro maxilar esquerdo, sem atingir o tumor. O caso foi considerado inoperável e a paciente recebeu alta hospitalar.

Quatro meses após foi reinternada com sinais de hipertensão intracraniana, acentuação dos sinais oculares e amaurose à esquerda. Havia acometimento do trigêmeo à esquerda. *Exames complementares* — Novas radiografias de crânio mostraram aumento

Trabalho realizado no Hospital dos Servidores da União — IPASE, Brasília, D.F.:
* Neurologista; ** Neurocirurgião; *** Residente de Neurologia; **** Patologista.

da lesão óssea, destruindo o etmóide, invadindo o esfenóide à esquerda e apresentando expansão intracraniana calcificada, arredondada, na linha média da fossa anterior, além de hiperostose frontal interna, sendo aventada a hipótese de meningioma calcificado. Uma angiografia carotídea esquerda mostrou que a lesão expansiva rechaçava a carótida cavernosa para fora, a cerebral anterior para cima, para trás e para a direita e a oftálmica para baixo, demonstrando ocupar a fossa anterior, o esfenóide e a órbita esquerda, além do etmóide. Observou-se que a lesão era extracraniana e mal vascularizada. A cintilografia cerebral mostrou a presença de importante área hipercaptante anormal situada na região fronto-temporal esquerda, com aproximadamente 8x5 cm (vertical e transversal).

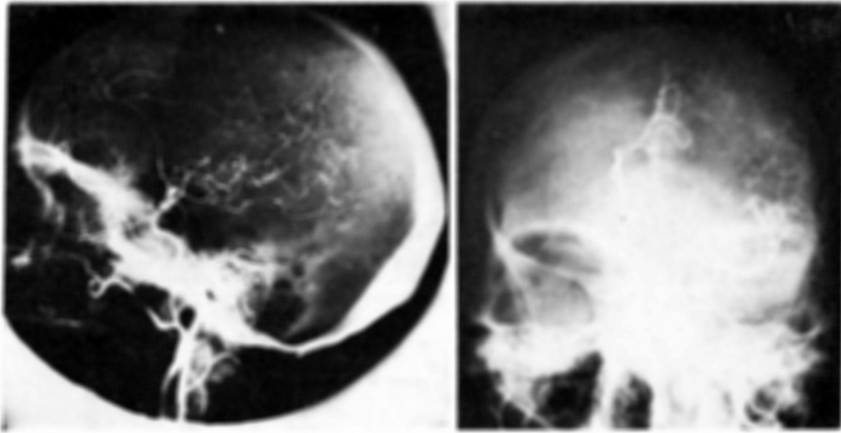


Fig. 1 — Caso T.P.X. Angiografia carotídea esquerda: à esquerda, mostrando massa calcificada na fossa anterior e desvio da cerebral anterior para cima, para trás e da artéria oftálmica para baixo; à direita, observa-se que a massa calcificada ocupa a fossa anterior, o esfenóide e a órbita esquerda, além do etmóide. A artéria cerebral anterior está bastante desviada para a direita, e a carótida cavernosa está rechaçada para fora.

Cirurgia e evolução — Em 15-12-75 foi feita craniotomia bifrontal e retirado material do tumor para exame histopatológico. Com o diagnóstico de tumor cartilaginoso, a paciente foi reoperada em 7-1-76. Levantado o lobo frontal esquerdo, trepanado o teto da órbita, havia espessamento do osso de quase 3 centímetros. O seio etmoidal e a face lateral do teto da órbita estavam invadidos por massa tumoral. Foi excisada a projeção do tumor para o cérebro. A evolução foi boa no pós-operatório imediato, com regressão dos sinais e sintomas de hipertensão intracraniana. Nessa ocasião surgiram mudanças no comportamento da paciente com indiferença em relação à sua doença. Após um mês começou a piorar gradativamente; em fins de fevereiro de 1976 apresentou amaurose bilateral. A assimetria facial por crescimento tumoral foi se acentuando, aparecendo também paresia total da musculatura extrínseca do olho direito, hipoestesia completa na face esquerda, hipoacusia à esquerda. Novo exame radiográfico mostrou progressão acentuada da lesão, que agora invadia a face. O tumor progrediu rapidamente, atingindo o oro e nasofaringe. A paciente faleceu em 28-6-76, não sendo possível a autópsia.

Histopatologia — Cortes revelando tecido de linhagem cartilaginosa cujos condrócitos apresentam irregularidade de distribuição havendo áreas hipercelulares onde se observa graus variáveis de atipias nucleares tais como variação de forma, volume e multinucleação. O estroma condróide ora se apresenta de aspecto mixomatoso, ora revela calcificações irregulares. Diagnóstico: Condrossarcoma (grau III).

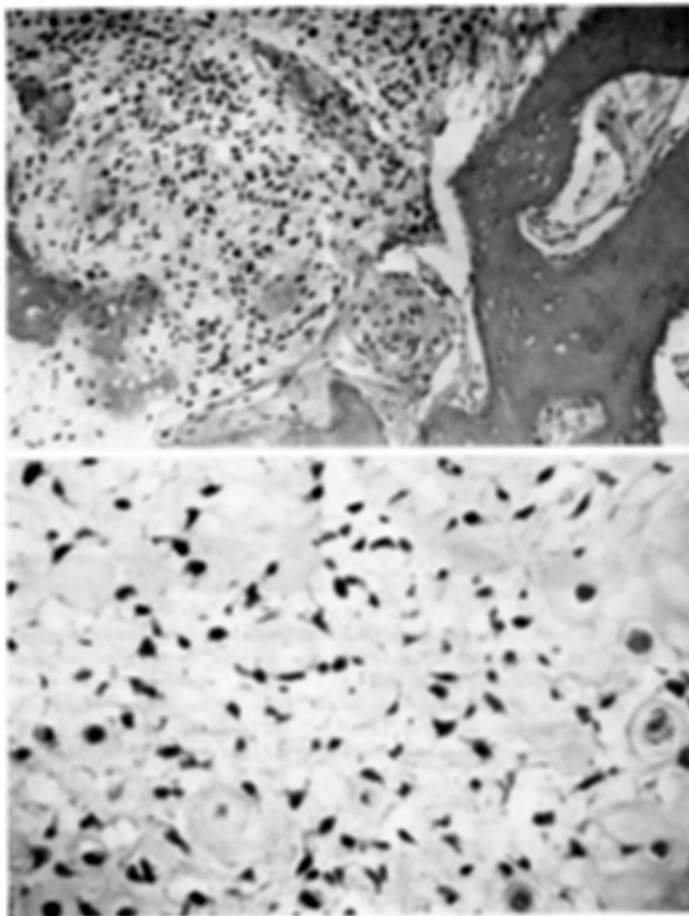


Fig. 2 — Caso T.P.X. Na parte superior, espículas ósseas no interior do tecido tumoral cujas células mostram-se pleomórficas e na sua maioria fusiformes (H.E. médio aumento); na parte inferior, fotomicrografia em grande aumento para ilustrar o pleomorfismo celular, vendo-se à direita células atípicas de linhagem cartilaginosa.

DISCUSSÃO

Devido à sua raridade, tem-se encontrado dificuldade em estabelecer o diagnóstico desta condição patológica. Inicialmente, com as radiografias simples de crânio revelando extensa destruição óssea, foi aventada a hipótese de carci-

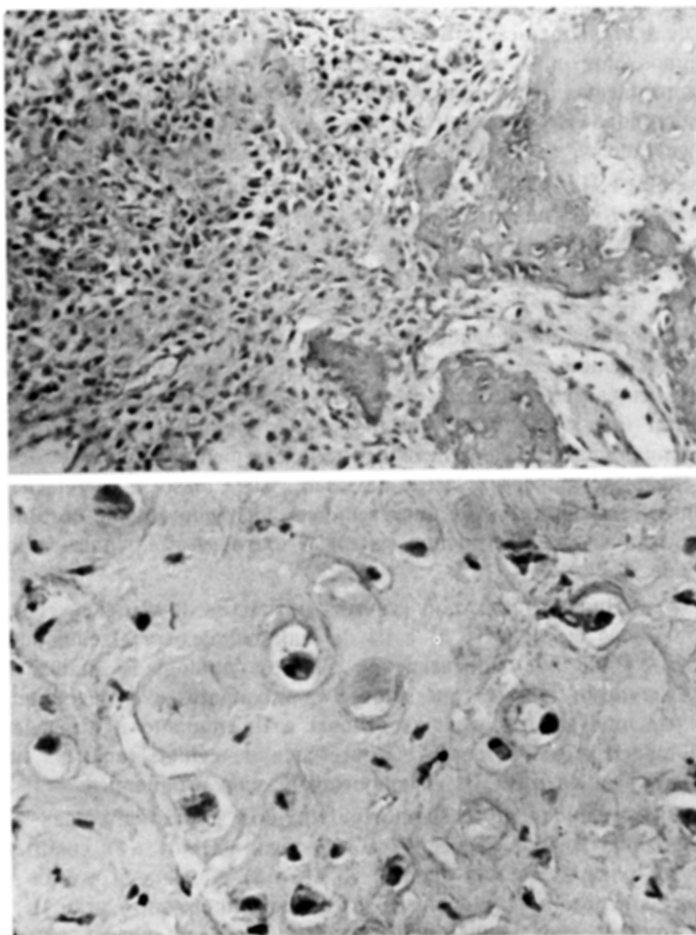


Fig. 3 — Caso T.P.X. Na parte superior, vista em médio aumento mostrando tecido tumoral com células acentuadamente pleomórficas com núcleos volumosos, hiper cromáticos e mitoses atípicas; na parte inferior, fotomicrografia em grande aumento mostrando células tumorais em lacunas.

noma que é um dos tumores mais frequentes nesta região. Porém a evolução veio mostrar calcificação da massa tumoral, impondo-se então o diagnóstico de meningioma calcificado (paciente de média idade, sexo feminino, com tumor calcificado da fossa anterior, além da hiperostose frontal interna). No entanto, devido à grande destruição óssea e, ulteriormente, observando-se na arteriografia a sua pouca vascularização, foi considerada a hipótese de tumor cartilaginoso. Analisando do ponto de vista da evolução, que foi bastante rápida, não se podia deixar de pensar em sarcoma osteogênico.

Do ponto de vista histopatológico os condrossarcomas são os tumores ósseos malignos que trazem maiores dificuldades diagnósticas, excetuando aqueles altamente malignos, nos quais a anaplasia franca, com numerosas mitoses atípicas não oferece problemas. Entretanto os critérios que separam um condrossarcoma de baixa malignidade de um condroma são sutis e requerem um estudo anatomo-patológico cuidadoso, mesmo dos mais experimentados patologistas.

Lichtenstein e Jaffre¹¹ propõem os seguintes dados como sugestivos de potencial maligno: 1) numerosas células com estumescimento nuclear; 2) mais do que ocasionais células com dois de tais núcleos; 3) células cartilaginosas gigantes com um ou múltiplos núcleos volumosos, cuja cromatina é de aspecto grumoso.

O diagnóstico correto depende de acurada interpretação destas características qualitativas. Os condrossarcomas, entretanto, podem apresentar apenas pequenos focos com estas características e estes podem estar mascarados por zonas de necrose, de tal forma que, para um diagnóstico definitivo, o material enviado para exame anatomopatológico, deve ser suficientemente abundante de modo a permitir o exame de numerosas áreas da lesão. Além disso, a correlação com os achados clínicos e radiográficos é imprescindível, incluindo volume do tumor, localização, dor, rapidez de crescimento, extensão extraóssea e sinais radiográficos de malignidade.

Erlanson e Huvos⁷, utilizando critérios de microscopia óptica, classificaram os condrossarcomas em graus I, II e III de malignidade, correlacionando-os com o prognóstico. Para isso utilizaram os aspectos citológicos citados anteriormente¹¹. Observaram também que alterações mixomatosas e degenerações císticas se correlacionavam bem com os graus I e II, enquanto a ausência microscópica de lobulações cartilaginosas e a presença de células tumorais fusiformes eram características do grau III e comportavam pior prognóstico.

Taniguchi¹⁵, estudando a submorfologia dos condrossarcomas humanos, observou três tipos básicos de células e classificou-os em: 1) condroblásticos, que podem ser observados nos graus I a III; 2) fibroblásticos, nos quais as células tumorais lembram fibroblastos e se correlacionam com o grau III; 3) mesenquimais, compostos de pequenas células redondas com núcleos extremamente pleomórficos. Este último tipo, provavelmente, representa outra forma de condrossarcoma anaplástico.

Os condrossarcomas, quando diagnosticados precocemente e sendo de localização facilmente abordável pela cirurgia, tem um prognóstico bom, com sobrevida relatada de até 10 anos, em caso de condrossarcoma mesenquimal de órbita¹².

Autores como Sevel¹² recomendam o uso de radioterapia (3500 a 5500 rads), associada ou não a citostáticos (Actinomicina D, 2700 mg), relatando diminuição do tumor, tornando a cirurgia mais fácil e melhorando o prognóstico. Outros recomendam a radioterapia após a cirurgia, sobretudo quando em localização de difícil acesso para o cirurgião^{2, 6, 9}. No entanto o tratamento radioterápico nem sempre dá resultados satisfatórios^{13, 14}.

No presente caso a localização intraorbitária, a expansão intracraniana e para os seios da face tornaram o prognóstico reservado, pela impossibilidade de ressecção total do tumor.

As metástases sistêmicas foram descritas para pulmões, coração, fígado, pâncreas, rins e adrenais¹⁰ e para ossos como pelvis e femur⁶. Leedham e Swash¹⁰ descreveram invasão direta do espaço epidural e disseminação pelo líquido cefalorraqueano, com comprometimento radicular difuso.

RESUMO

Os autores registram um caso de condrossarcoma primitivo de órbita que se apresentou inicialmente com sintomas de dificuldade visual, dor e exoftalmia, registrando a raridade desta localização, que constitui o primeiro caso da literatura nacional. São discutidas as possibilidades de diagnóstico diferencial mediante exame radiológico com carcinoma, meningioma e sarcoma osteogênico. Na histopatologia procura-se mostrar não tanto a dificuldade diagnóstica, mas principalmente a determinação do tipo do tumor, com seu grau de diferenciação. O prognóstico será tanto melhor quanto mais precoce for o diagnóstico, quanto mais ressecável for a lesão.

SUMMARY

Chondrosarcoma of the orbit: a case report.

A case of chondrosarcoma of the orbit is reported. The patient complained of marked deterioration of her vision, pain and presented exophthalmus of the left eye. Chondrosarcomas of the orbit are rare and this is the first case reported in the Brazilian literature. Diagnostic and prognostic are discussed.

REFERENCIAS

1. BARTOLOMUCCI, A. C. — Ressecção de condrossarcoma do esterno com reconstituição da parede torácica. R. Assoc. Med. Bras. (São Paulo) 21:273, 1975.
2. CARDENAS-RAMIREZ, L.; ALBORES-SAAVEDRA, J. & de BUEN, S. — Mesenchymal chondrosarcoma of the orbit: report of the first case in orbital location. Arch.Ophthalmol. 86:410, 1971.
3. CHAVES, E. — Condrossarcoma mesenquimal. O Hospital (Rio de Janeiro) 67:1217, 1965.
4. DJINDJIAN, R.; LAMOUR, Y. & THÉRON, J. — Chondrosarcome de la jonction cranio-occipitale. Nouv. Presse-Méd. 2:1423, 1973.
5. LUTHIE, R. B. & FERGUSON JR., A. B. — Orthopaedic Surgery. Edward Arnold, Great Britain, 1973, pag. 623.
6. EL-GINDI, S.; HAFEEZ, M. A. & SALAMA, M. — Extracranial skeletal metastases from an intracranial meningeal chondrosarcoma: a case report. J. Neurosurg. 40:651, 1974.
7. ERLANDSON, R. A. & HUVOS, A. G. — Chondrosarcoma: a light and electron microscopic study. Cancer 34:1642, 1974.
8. FU, Y. S. & PERZIN, K. H. — Non epithelial tumors of the nasal cavity, paranasal sinuses, and nasopharynx: a clinicopathologic study. Cartilaginous tumors (chondroma, chondrosarcoma). Cancer 34:453, 1974.

9. HOUSEPIAN, E. M. & TROKEL, S. — Tumors of the Orbit in Neurological Surgery. W. B. Saunders Company, Philadelphia, 1973.
10. LEEDHAM, P. W. & SWASH, M. — Chondrosarcoma with subarachnoid dissemination. J. Path. 107:59, 1972.
11. LICHTENSTEIN, L. & JAFFE, H. L. — Chondrosarcoma of bone. Am. Jr. Pathol. 19:553, 1943.
12. SEVEL, D. — Mesenchymal chondrosarcoma of the orbit. Brit. J. Ophtalmol. 58:882, 1974.
13. SINGH, D. & SETH, H. N. — Chondrosarcoma of the nasopharynx: report of a case with a follow-up of ten years. Ann. Otol. Rhinol. Laryngol. 81:230, 1972.
14. SUTOW, W. W. & MARTIN, R. E. — Bone and Cartilaginous Tumors in Cancer Medicine. Lea & Febiger, Philadelphia, 1973, pag. 1871.
15. TANIGUCHI, S. — Electron microscopic study of chondrosarcoma. China Med. J. 43: 768, 1968 (Japanese).
16. WAGA, S.; MATSUSHIMA, M. & ANDO, K. — Intracranial chondrosarcoma with extracranial metastases: case report. J. Neurosurg. 36:790, 1972.
17. WU, W. Q. & LAPI, A. — Primary non skeletal intracranial cartilaginous neoplasms: report of a chondroma and mesenchymal chondrosarcoma. J. Neurology Neurosurg. Psychiat. 33:469, 1970.

Hospital dos Servidores da União — IPASE — Avenida L-2 Norte, Quadra 605 — 70000 Brasília D.F. — Brasil.