

CONDROSSARCOMA INTRACRANIANO

RELATO DE UM CASO

WALTER OLESCHKO ARRUDA *

MOEMA DE ARAÚJO CARDOSO **

ARI ANTÔNIO PEDROSO ***

VANDA FÁTIMA REBUFFI ****

AFFONSO COELHO *****

O condrossarcoma intracraniano primário é tumor bastante raro. Cushing em uma série de 2023 tumores intracranianos relata três casos desta neoplasia⁵. Existem até o momento um total aproximado de 50 casos relatados⁶ e, na literatura nacional, contamos com o relato de um caso com localização cefálica¹⁷ e dois outros extracranianos^{2,3}. Neste registro relatamos um caso de condrossarcoma intracraniano primário, dando ênfase aos aspectos radiológicos que podem levar à suspeita diagnóstica desta neoplasia não freqüente.

OBSERVAÇÃO

I.A.S., 52 anos, branca, registro 603976 do Hospital de Clínicas da Universidade Federal do Paraná, foi admitida com história relatada pelos acompanhantes de dor em hemiface esquerda, progressivamente pior, de início há dois anos. Há dois meses houve piora acentuada dessa dor e a paciente passou a apresentar confusão mental, astenia e anorexia. Vômitos, trauma e convulsões foram negados. Exame físico — **Facies de sofrimento crônico**; pressão arterial 140/90 mmHg, freqüência cardíaca 80 b.p.m., afebril; cabeça, pulmões, precórdio, abdome e extremidades sem anormalidades dignas de nota. **Exame neurológico** — Desorientação tèmpero-espacial severa, disartria, não respondendo a perguntas e ordens simples, consciente; marcha hemiparética à direita. Edema de papila bilateral, sem hemorragias; paralisia completa dos nervos cranianos III e VI à esquerda, com pupila esquerda midriática em relação à direita e com reflexo fotomotor lento; paralisia facial central esquerda. Hemiparesia proporcionada grau 3 a direita, e hipertonia e hiperreflexia dos membros deste dimídio, sem clônus; sinal de Babinski suscitado bilateralmente; reflexos nasolabial e palmomentoneanos bilaterais eram obtidos. Avaliação de coordenação e sensibilidade prejudicadas pela não cooperação da paciente. **Exames complementares** — Hemograma, velocidade de hemossedimentação, uréia creati-

Especialidade de Neurologia, Departamento de Clínica Médica, Universidade Federal do Paraná; * Residente de Neurologia; ** Médica; *** Residente de Neurocirurgia; **** Professora Assistente de Patologia; ***** Professor Titular de Patologia. *Agradecimento* — Os autores agradecem a Paulina Buleck pelo auxílio no preparo deste trabalho.

nina, glicose, sódio, potássio, cálcio, magnésio, fósforo e fosfatase alcalina séricos foram normais. Eletrocardiograma e radiografias de tórax não revelaram anormalidades. Radiografias simples de crânio demonstraram discreta erosão da asa menor esquerda do esfenóide (Fig. 1). Eletrencefalograma realizado em vigília e sono espontâneo revelou sinais de sofrimento cerebral difuso no hemisfério cerebral esquerdo, predominando em região temporal média esquerda, em que também se observaram descargas do tipo epileptiforme. Angiografia carotídea esquerda mostrou a presença de processo expansivo avascular no lobo temporal esquerdo, com deslocamento da artéria cerebral média esquerda para frente e para cima (Fig. 1). Tomografia computadorizada de crânio mostrou extensa

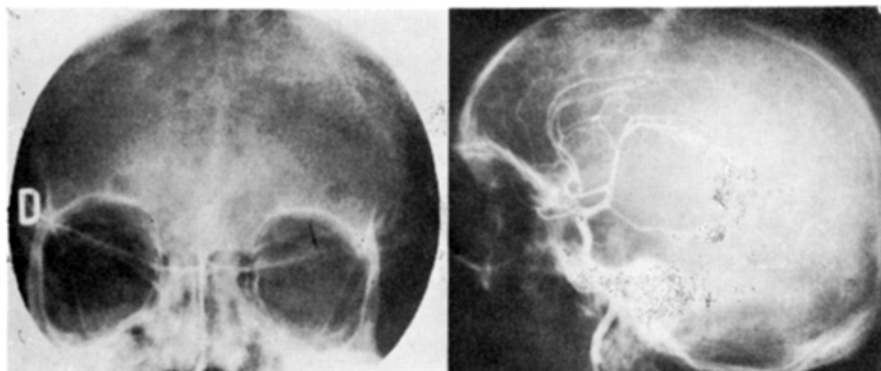


Fig. 1 — Caso I.A.S.: À esquerda, radiografia simples do crânio demonstrando lesão osteolítica em asa menor do osso esfenóide (seta). À direita, angiografia carotídea esquerda mostrando desvio da artéria cerebral média para cima e para frente por processo expansivo em região temporal esquerda.

lesão isodensa ocupando espaço na região temporal esquerda, estendendo-se do assoalho da fossa média esquerda até a região parietal do mesmo lado, com algumas calcificações na periferia (Fig. 2); após infusão endovenosa de contraste havia acúmulo homogêneo deste na lesão (Fig. 2). Cirurgia e evolução — Foi realizada craniotomia osteoplástica fronto-parieto-temporal esquerda, observando-se massa tumoral aflorando em região temporal esquerda, mal vascularizada, de consistência variável e capsulada. A cápsula era aderida à asa menor esquerda do esfenóide. Excisão completa do tumor foi procedida. A evolução foi boa no período pós-operatório imediato, com regressão parcial da paralisia dos nervos III, VI e VII do lado esquerdo e com melhora da hemiparesia direita. A paciente retornou ao seu estado mental normal, sem seqüelas e, 12 dias após a craniotomia, teve alta hospitalar. Exame anátomo-patológico — O espécimen recebido consistia de múltiplos fragmentos esbranquiçados, firmes ou friáveis, o maior com 2,5 cm de diâmetro máximo. A microscopia evidenciou-se neoplasia de aspecto lobulado onde predominavam áreas mixóides com células de forma estrelar (star shaped) imersas em abundante matriz francamente basofílica (Fig. 3). Em outras áreas havia cartilagem hialina constituída de matriz homogênea, basofílica com lacunas irregularmente dispostas, as quais continham um ou mais condrócitos de citoplasma amplo, claro, núcleos ovóides, pleomórficos, com cromatina grumosa, predominantemente disposta junto à membrana nuclear, com macronúcleo acidófilo (Fig. 3).

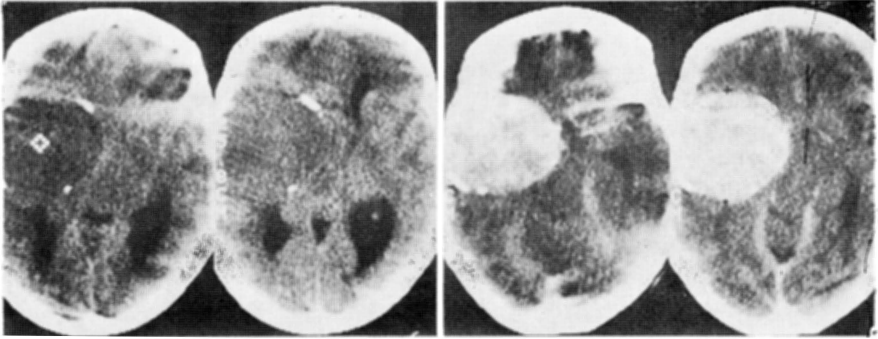


Fig. 2 — Caso I.A.S.: À esquerda, tomografia computadorizada, antes de injeção endovenosa de contraste, revelando processo tumoral isodenso em hemisfério esquerdo na periferia. À direita, tomografia computadorizada após injeção endovenosa de contraste, observando-se acúmulo homogêneo de contraste pela massa tumoral.

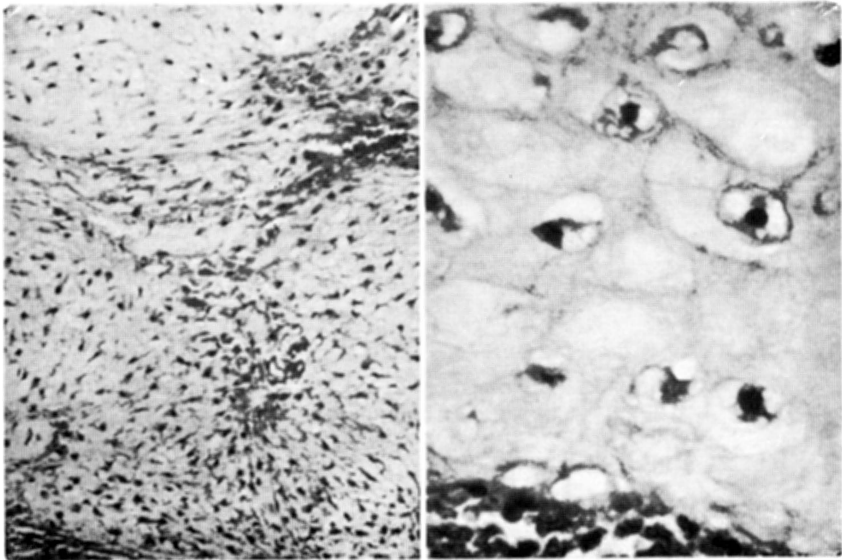


Fig. 3 — Caso I.A.S.: À esquerda, áreas de aspecto mixóide da neoplasia (H.E.; obj. 10 X). À direita, detalhe das áreas condróides onde observa-se condrócitos com núcleos atípicos contidos em lacunas irregularmente dispostas (H.E.; obj. 100 X).

COMENTÁRIOS

Os condrossarcomas são neoplasias malignas cartilaginosas originárias de osso, cartilagem e tecido mole mesenquimal. Os condrossarcomas intracranianos clássicos formam subgrupo de tumores cartilaginosos, cujo sítio mais freqüente é a região parasselar, seguindo-se o ângulo pontocerebelar e a região petrosa ^{6,9}. O achado de microscopia óptica mais característico nesses tumores é a formação de condrócitos com núcleo volumoso, pleomorfismo nuclear e células gigantes multinucleadas. Alterações mixomatosas e císticas indicam baixo grau de diferenciação ⁸. O diagnóstico diferencial com os condromas, fibromas condromixóides e osteossarcomas condroblásticos pode ser bastante difícil e a avaliação conjunta histológica e citológica pode auxiliar e melhor definir esses casos ¹⁵. Existe uma rara variante do condrossarcoma clássico descrita em 1959 por Lichtenstein e Berstein ¹³: o condrossarcoma mesenquimal. Este ocorre freqüentemente na segunda e terceira décadas de vida, enquanto o condrossarcoma clássico predomina na quinta e sexta décadas ¹². O condrossarcoma mesenquimal possui aspecto histológico bastante distinto ^{11,16}: tende amiúde à recorrência local e a metástases ^{11,12,16} e são tumores por vezes bastante vascularizados, podendo simular angiograficamente malformação arteriovenosa ¹¹. Este aspecto radiológico distingue o condrossarcoma clássico do mesenquimal e também do meningioma, pois naquele observa-se somente deslocamento de vasos cerebrais, sem vascularização anômala ^{1,9}, como observamos em nosso caso.

O diagnóstico diferencial do condrossarcoma inclui metástase de carcinoma nasofaríngeo, neuroma, schwanoma, meningioma, cordoma, tumor de glômus jugular, aneurisma e mucocele ^{1,9}. Os tumores de mais difícil distinção são o meningioma e o cordoma. Os três podem apresentar calcificações vistas em radiografias simples ou pela tomografia computadorizada. As calcificações do condrossarcoma são inespecíficas ¹ e ocorrem em cerca de 60% dos casos ⁹. Lesões osteolíticas ocorrem nos condrossarcomas e cordomas enquanto meningiomas podem apresentar hiperostose ⁴ e raramente osteólise. O acúmulo de contraste na tomografia geralmente é homogêneo e importante nos meningiomas ¹ e discreto a moderado nos condrossarcomas e cordomas ⁹. Infelizmente exceções podem ocorrer na apresentação tomográfica dos meningiomas ¹⁴, com lesões isodensas, hipodensas, císticas ou acumulando pouco contraste. A apresentação clínica dos condrossarcomas não é diagnóstica e compreende paralisias de nervos cranianos, hemiparesia, síndrome de hipertensão intracraniana, cefaléia por vários anos e convulsões. A ocorrência de metástases é incomum ^{7,18}. A excisão cirúrgica total do tumor é o tratamento de escolha, oferecendo bons resultados ^{6,10}.

RESUMO

Registro de um caso de condrossarcoma intracraniano primário, sendo discutidos aspectos clínicos, histológicos, radiológicos e terapêuticos e dando-se ênfase a aspectos neurorradiológicos que permitem o diagnóstico diferencial com outros tumores intracranianos, em particular, os cordomas e meningiomas.

SUMMARY

Intracranial chondrosarcoma: a case report.

A case of intracranial chondrosarcoma is reported. Its diagnosis can be suspected through the findings of a paraselar avascular tumor, sometimes with inespecific calcifications, visualized as a isodense and contrast-enhancing mass by computed tomography, as observed in the case. Differential diagnosis may be difficult with chondromas and meningiomas. Surgical resection is the treatment of choice, with good results.

REFERÊNCIAS

1. BAHR, A.L. & GAYLER, B.W. — Cranial chondrosarcomas. Report. of four cases and review of the literature. *Radiology* 124:151, 1977.
2. BARTOLOMUCCI, A.C. — Ressecção de condrossarcoma do esterno com reconstrução da parede torácica. *Rev. Assoc. méd. bras.* 21:273, 1975.
3. CHAVES, E. — Condrossarcoma mesenquimal. *O Hospital (Rio de Janeiro)* 67:1217, 1965.
4. CLAVERIA, L.E.; SUTTON, D. & TRESS, B.M. — The radiological diagnosis of meningiomas: the impact of EMI scanning. *Brit. J. Radiol.* 50:15, 1977.
5. CUSHING, H. — *Intracranial Tumors.* Charles C. Thomas, Springfield, 1932.
6. CYBULSKI, G.R.; RUSSEL, E.J.; D'ANGELO, C.M. & BAILEY, O.T. — Falcine chondrosarcoma: case report and literature review. *Neurosurgery* 16:412, 1985.
7. EL-GINDI, S.; ABD-EL-HAFEEZ, M. & SALAMA, M. — Extracranial skeletal metastases from an intracranial meningeal chondrosarcoma. *J. Neurosurg.* 40:651, 1974.
8. ERLANDSON, R.A. & HUVOS, A.C. — Chondrosarcoma: a light and electron microscopic study. *Cancer* 34:1642, 1974.
9. GROSSMAN, R.I. & DAVIS, K.R. — Cranial computed tomographic appearance of chondrosarcoma of the base of the skull. *Radiology* 141:403, 1981.
10. HARDY JR., R.W.; BENJAMIN, S.P. & GARNER, W.J. — Prolonged survival following excision of dural chondroma. *J. Neurosurg.* 48:125, 1978.
11. HEROS, R.C.; MARTINEZ, A.J. & AHN, H.S. — Intracranial mesenchymal chondrosarcoma. *Surg. Neurol.* 14:311, 1980.
12. KUBOTA, T.; HAYASHI, M. & YAMAMOTO, S. — Primary intracranial mesenchymal chondrosarcoma: case report with review of the literature. *Neurosurgery* 10:105, 1982.
13. LICHTENSTEIN, L. & BERNSTEIN, D. — Unusual benign and malignant chondroid tumors of the bone: a survey of some mesenchymal cartilage tumors and a malignant chondroblastic tumor including a few multicentric ones, as well as many atypical benign chondroblastomas and chondromyxoid fibromas. *Cancer* 12:1142, 1959.
14. RUSSEL, E.J.; GEORGE, A.E.; KRICHEFF, I.I. & BUDZICOVICH, G. — Atypical computed tomographic features of intracranial meningioma. *Radiology* 135:673, 1980.
15. SANERKIN, N.G. — The diagnosis and grading of chondrosarcoma of bone. *Cancer* 45:582, 1980.
16. SCHEITHAUER, B.W. & RUBINSTEIN, L.J. — Intracranial mesenchymal chondrosarcoma. *Surg. Neurol.* 14:311, 1980.
17. SILVA, E.D.T.; FARAGE FILHO, M.; KUHN, M.L.S. & ANDRADE, G.E. — Condrossarcoma de ossos da órbita. *Relato de um caso.* *Arq. Neuro-Psiquiat.* (São Paulo) 35:156, 1977.
18. WAGA, S.; MATSUSHIMA, M.; ANDO, K. & MORII, S. — Intracranial chondrosarcoma with extracranial metastases: case report. *J. Neurosurg.* 36:790, 1972.