

Reconstrução de couro cabeludo após ressecção de condrossarcoma mesenquimal local

Scalp reconstruction after local mesenchymal chondrosarcoma resection

Jefferson Braga-Silva¹, Eliseu Paglioli Neto², Vinícius Duval da Silva³, Evandro José Siqueira⁴, Gustavo Steffen Alvarez⁴, Lourenço Frigeri Teixeira⁴

RESUMO

O condrossarcoma mesenquimal é uma variante rara de condrossarcoma, que raramente atinge os tecidos extraósseos. Este tipo de tumor normalmente ocorre em adultos jovens, sendo altamente agressivo, e tende a apresentar recorrência tardia e metástases a distância. No exame histológico, caracteriza-se por apresentar abundantes células mesenquimais indiferenciadas entre ilhas de células cartilaginosas bem diferenciadas. O tratamento cirúrgico com ressecção completa do tumor é o tratamento padrão para o condrossarcoma mesenquimal. Apresentamos aqui o caso de uma paciente de 56 anos que apresentava um condrossarcoma mesenquimal de grandes proporções na região do couro cabeludo. O diagnóstico da lesão foi tardio e, após o estadiamento da mesma, a paciente foi submetida a ressecção total da neoplasia e reconstrução com retalho de rotação extenso de couro cabeludo e enxertia de pele parcial. No presente estudo, pode-se concluir que ainda não há um tratamento realmente efetivo para o condrossarcoma mesenquimal avançado.

UNITERMOS: Condrossarcoma, Mesenquimal, Retalho.

ABSTRACT

Mesenchymal chondrosarcoma is a rare variant of chondrosarcoma, which rarely reaches the extra-osseous tissues. This type of tumor usually occurs in young adults and is highly aggressive, tending to present late recurrence and distant metastases. On histological examination it is characterized by abundant undifferentiated mesenchymal cells between islands of well differentiated cartilage cells. Surgical treatment with complete surgical resection is the standard treatment for mesenchymal chondrosarcoma. Here we present the case of a 56-year-old female patient who had a mesenchymal chondrosarcoma of great proportions in the region of the scalp. The diagnosis was late and after the staging of it, the patient underwent total resection of the tumor and reconstruction with extensive rotation flap of scalp and partial skin graft. In this study we can conclude that as yet there is no really effective treatment for advanced mesenchymal chondrosarcoma.

KEYWORDS: *Chondrosarcoma, Mesenchymal, Flap.*

¹ Livre-docente, PhD. Professor Livre-docente em Cirurgia da Mão (UNIFESP), professor do Departamento de Cirurgia Faculdade de Medicina da PUCRS.

² Médico neurocirurgião. Doutor em Medicina pela UFRGS. Membro Efetivo da Sociedade Brasileira de Neurocirurgia.

³ Coordenador do Departamento de Patologia e Radiações do Hospital São Lucas da PUCRS. Chefe do Serviço de Anatomia Patológica e Citopatologia do HSL-PUCRS.

⁴ Médico. Residente do Serviço de Cirurgia Plástica da PUCRS.

INTRODUÇÃO

O condrossarcoma mesenquimal é uma neoplasia rara, de alto grau de malignidade, descrita primeiramente por Lichtenstein e Bernstein em 1959 (1, 2, 3). Constitui menos de 0,2% de todos os sarcomas existentes e apenas 20,2% de todos os tumores ósseos primários. Raramente ocorre em tecidos extraósseos, sendo um tumor altamente agressivo nestes locais (1, 2). Por esse motivo, apresentaremos neste estudo um caso de condrossarcoma mesenquimal desenvolvido no couro cabeludo.

RELATO DE CASO

É apresentado o caso de uma paciente de 56 anos, feminina, branca, encaminhada da equipe da Neurocirurgia do Hospital São Lucas da PUCRS, apresentando tumoração recidivada de grande dimensão em região parietal direita.

A paciente referia ter observado o crescimento rápido e progressivo – há cerca de um ano e meio – de um nódulo no couro cabeludo, em região parietal direita, presente há vinte anos e até então assintomático. Havia sido realizada excisão cirúrgica da lesão em outro serviço há sete meses com diagnóstico anatomopatológico de fibroma com múltiplos focos de ossificação metaplásica.

Após 6 meses da ressecção inicial houve recidiva local rapidamente progressiva da lesão, apresentando-se como tumoração pétreo, indolor, medindo 10 x 10 cm (Figura 1). Para estadiamento foram realizados cintilografia óssea e tomografia de tórax e abdômen sem evidências de metástases a distância. Na CT de crânio

evidenciava-se presença de lesão expansiva de aproximadamente 8 x 7 cm de diâmetro em tábua óssea externa da região parietal direita, radiologicamente compatível com diagnóstico de osteoma local (Figura 2).



FIGURA 2 – Tomografia Computadorizada.



FIGURA 1 – Tumoração de consistência pétreo na região parietal direita.

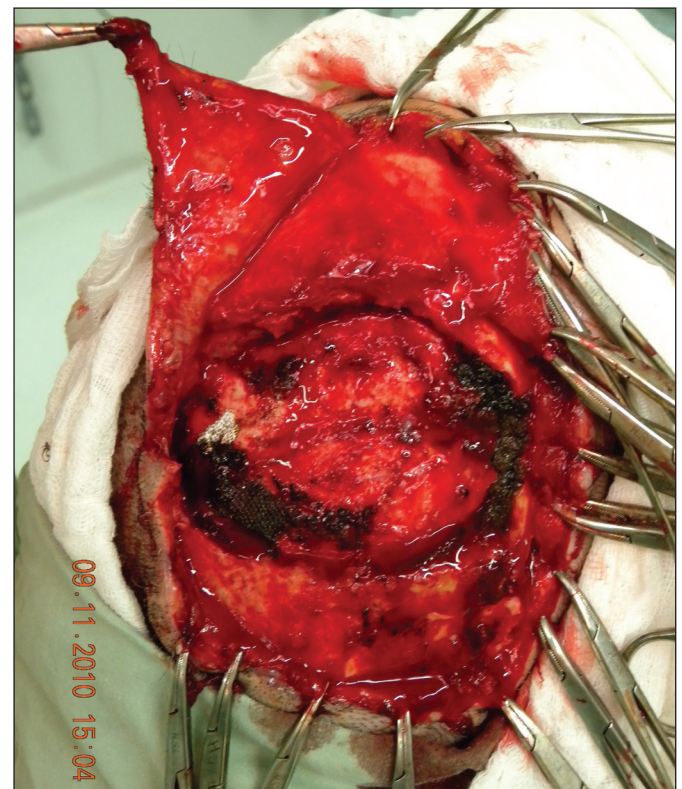


FIGURA 3 – Craniotomia e ressecção de parte da calota craniana acometida pelo tumor.



FIGURA 4 – Reconstrução através de retalho de rotação extenso de couro cabeludo e enxertia de pele parcial em área doadora do retalho.

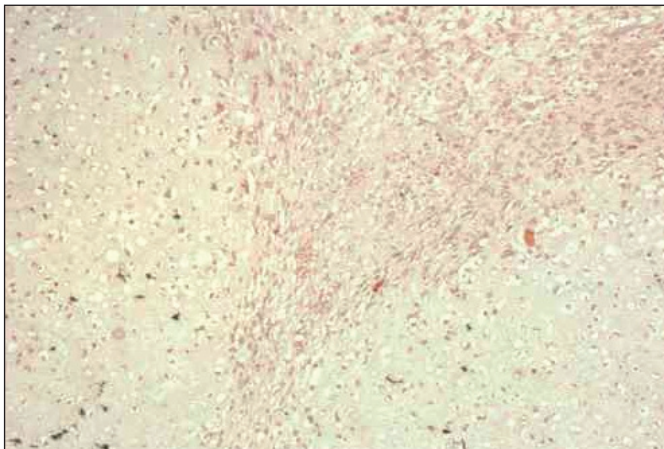


FIGURA 5 – Condrócitos neoplásicos entre células indiferenciadas, caracterizando o condrossarcoma mesenquimal grau III.

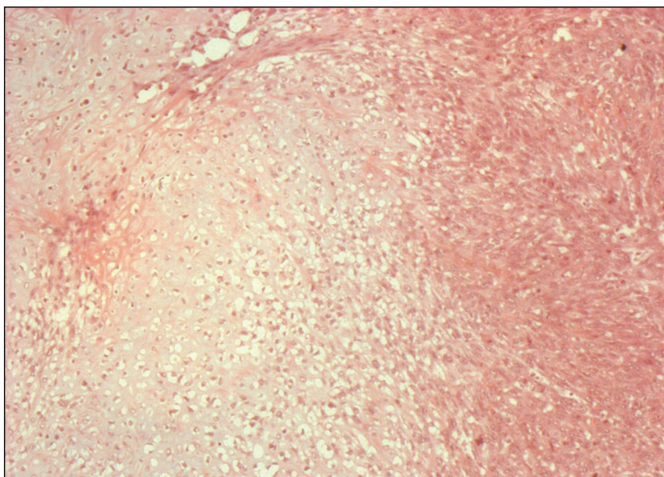


FIGURA 6 – Condrossarcoma mesenquimal grau III.



FIGURA 7 – Aspecto pós-operatório após 2 semanas da reconstrução.



FIGURA 8 – Aspecto pós-operatório após 2 semanas da reconstrução.



FIGURA 9 – Após 2 meses da ressecção e reconstrução, com recidiva local da lesão, demonstrando a agressividade do tumor em questão.

Foi realizada ressecção da lesão pela equipe da neurocirurgia. O exame macroscópico da peça cirúrgica evidenciava porção irregular de tecido firme que media 4,8 x 4,0 x 3,0 cm, sendo, aos cortes, uma massa pardo-clara, com áreas de aspecto mixoide, atingindo 6,8 cm de espessura. Ao exame histológico, tratava-se de um condrossarcoma mesenquimal grau III com margem profunda comprometida. A paciente foi então submetida a ampliação das margens cirúrgicas, resultando num defeito local de aproximadamente 10 cm em seu maior diâmetro e exposição da dura-máter nesta região (Figura 3). A reconstrução do defeito resultante foi feita através de um retalho rotacional simples de couro cabeludo, nutrido por ramos das artérias occipitais, para cobertura do tecido nobre exposto à direita (Figura 4). A área doadora do retalho foi coberta através de enxerto de pele parcial do membro inferior esquerdo. O exame anatomopatológico da peça cirúrgica neste segundo procedimento confirmou novamente o diagnóstico de condrossarcoma mesenquimal grau III, com invasão extradural e aparentemente com margens livres de tumor (Figuras 5 e 6). A paciente não apresentou intercorrências, tendo boa evolução pós-operatória (Figuras 7 e 8). Após dois meses de seguimento, notou-se a presença de nova lesão compatível com recidiva local da doença (Figura 9), sendo encaminhada para avaliação e acompanhamento com o serviço de oncologia.

DISCUSSÃO

O tumor denominado condrossarcoma mesenquimal representa um raro tipo dentro o grupo dos condrossarcomas. Segundo Dantonello et al., existem menos de 500 casos descritos na literatura desde o primeiro

relato, em 1959. Tyagi et al. referem que ele representa apenas 20,2% de todos tumores ósseos primários (1). Normalmente, os ossos são os locais mais acometidos, sendo a maxila e a mandíbula os sítios de maior ocorrência (4). Já os tecidos moles extraósseos são locais raros de origem deste tipo de tumor, respondendo por cerca de 30% dos casos de condrossarcoma mesenquimal. O cérebro e as meninges representam os tecidos extraósseos mais acometidos por esta neoplasia (4). Nas poucas séries relatadas na literatura, parece haver um equilíbrio quanto ao gênero nos casos descritos. Esta neoplasia predomina entre adultos jovens nas 2^a e 3^a décadas de vida, mas há relatos de casos em pacientes de 5 e 74 anos de idade. O tamanho do tumor é variável, normalmente apresentando poucos centímetros, mas pode atingir até 30 cm de diâmetro. Ainda há pacientes que podem desenvolver esta neoplasia em múltiplos sítios (1, 2, 3, 5). No caso clínico relatado, a paciente apresentava-se em uma faixa etária em que o condrossarcoma mesenquimal ocorre com uma frequência menor, além de atingir grandes proporções e estar em localização extremamente rara. A falta de um sistema de saúde público organizado e eficiente parece ser uma das causas do atraso no tratamento desta paciente.

A origem do tumor ainda é obscura. Acredita-se que ele provém do mesênquima cartilaginoso. Ao exame patológico, este tumor normalmente possui margens bem definidas, é firme à palpação, multilobulado, de cor avermelhada a acinzentada e é frequentemente invasivo. Na sua superfície há vascularização proeminente e calcificações focais. No exame histológico, caracteriza-se por apresentar abundantes células mesenquimais indiferenciadas entre ilhas de células cartilaginosas bem diferenciadas. Além disso, Tyagi et al. referem que há dois tipos morfológicos de condrossarcoma mesenquimal descritos: a variante hemangiopericitomatoide e o do tipo pequenas células menos diferenciadas (1). Histologicamente, o condrossarcoma mesenquimal tem como diagnósticos diferenciais as metástases, o hemangiopericitoma, sarcoma de Ewing, sarcoma de tecidos moles e condroma de tecidos moles (4, 6). Chen et al., em estudo prévio, sugerem que o condrossarcoma mesenquimal não está bem definido citogeneticamente, existindo uma relação histogenética entre o mesmo, o Sarcoma de Ewing e o tumor neuroectodermal primitivo (6).

Os sintomas, geralmente, não diferem daqueles descritos para qualquer outro tumor maligno. Edema e dor são os sinais e sintomas predominantes neste tipo de condrossarcoma. Em alguns casos, os condrossarcomas mesenquimais são achados radiográficos ocasionais. Normalmente, este tipo de tumor demonstra, ao raio X simples, um processo osteolítico destrutivo. Hashimoto et al. referem que, na maioria dos casos, o condrossarcoma mesenquimal extraósseo forma uma zona de calcificação granular bem definida, sendo um

padrão característico para o diagnóstico deste tipo de tumor (3). Ao exame de ressonância magnética, este tumor não apresenta sinais específicos para o diagnóstico, tendo como diagnósticos diferenciais o mixocondrossarcoma e o hemangiopericitoma.

O tratamento cirúrgico com ressecção completa do tumor é o tratamento padrão para o condrossarcoma mesenquimal (1). A radioterapia e/ou quimioterapia neoadjuvante ainda é um tratamento controverso. O tratamento radioterápico é descrito como uma opção de tratamento adjuvante local para diminuir o risco de recidivas e metástases (4). Tyagi et al. referem que a quimioterapia é o tratamento de escolha no caso de recidiva do condrossarcoma mesenquimal e no subtipo pequenas células (1). A paciente relatada anteriormente submeteu-se ao tratamento cirúrgico com ressecção de toda a lesão, sendo então encaminhada à equipe da oncologia clínica. Após avaliação criteriosa desta equipe, optou-se por complementar o tratamento com radioterapia local. Chen et al. referem que o benefício da radioterapia e da quimioterapia no tratamento do condrossarcoma mesenquimal ainda não está claro, devido à raridade deste tipo de tumor (6).

O prognóstico dos pacientes acometidos pelo condrossarcoma mesenquimal demonstra-se pobre a longo prazo (7, 8, 9, 10). Esse tumor em sítios extraósseos tende a ser muito agressivo localmente, sendo considerado o subtipo de condrossarcoma de maior malignidade. As taxas de sobrevida em 5 e 10 anos não ultrapassam 68% e 32% dos casos, respectivamente. Ele tende a apresentar não só destruição de tecidos locais, mas também metástases a distância, principalmente ósseas. Além disso, foram descritas na literatura metástases em órgãos intra-abdominais e disseminação pelas meninges (6). No caso descrito neste estudo, a paciente não apresentava metástases a distância de acordo com exames de estadiamento tumoral, mas existia intensa destruição tecidual local. Embora o período de *follow-up* seja curto, a recidiva local do tumor em cerca de dois meses após a ressecção demonstra a alta agressividade do mesmo, corroborando dados relatados na literatura.

COMENTÁRIOS FINAIS

O condrossarcoma mesenquimal é um tumor extremamente raro, mas que deve ter seu diagnóstico sempre aventado em frente à lesões ósseas de crescimento rápido e progressivo. O diagnóstico e a instituição do tratamento cirúrgico precoce e agressivo ainda são as condutas mais adequadas frente a uma neoplasia de prognóstico reservado. Casos com o diagnóstico tardio, como o apresentado, ainda carecem de tratamento consensual e efetivo.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Tyagi S, Maheshwari V, Tyagi N. Mesenchymal chondrosarcoma-a case report. *J Postgrad Med* 1992;38(1):34-35.
2. Dantonello TM, Int-Veen C, Leuschner I, Schuck A, Furtwaengler R, Claviez A, et al. Mesenchymal Chondrosarcoma of Soft Tissues and Bone in Children, Adolescents, and Young Adults. *Cancer* 2008;112(11):2424-2431.
3. Hashimoto N, Ueda T, Joyama S, Araki N, Beppu Y, Tatezaki S, et al. Extraskeletal mesenchymal chondrosarcoma: an imaging review of ten new patients. *Skeletal Radiol* 2005;(34):785-792.
4. Zibis AH, Shrader MW. Mesenchymal Chondrosarcoma of the Lumbar Spine in a Child. *Clin Orthop Relat Res* 2010;468(8):2288-2294.
5. Bingaman KD, Alleyne CH Jr, Olson JJ. Intracranial Extraskeletal Mesenchymal Chondrosarcoma: Case Report. *Neurosurgery* 2000;46(1):207-211.
6. Chen JY, Hsu S, Ho JT. Extraskeletal Intracranial Mesenchymal Chondrosarcoma: Case Report and Literature Review. *Kaohsiung J Med Sci* 2004;20(5):240-245.
7. Razak ARA, Gurney L, Kirkham N. Mesenchymal chondrosarcoma of the orbit: an unusual site for a rare tumour. *European Journal of Cancer Care* 2010;19:551-553.
8. Jaetli V, Gupta S. Mesenchymal Chondrosarcoma of maxilla: A rare case report. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal*. 2010. Aug 15. [Epub ahead of print]
9. Vij M, Krishnani N, Agrawal V, Jaiswal S, Kumari N, Jaiswal AK, et al. Cytomorphology of Intraparenchymal Mesenchymal Chondrosarcoma in Frontal Lobe: Report of a Case. *Diagnostic Cytopathology*. 2010 Oct 26. [Epub ahead of print]
10. Liu M, Qin W, Yin Z. An unusual case of primary mesenchymal chondrosarcoma in orbit with intracranial extension. *Clinical Imaging* 2010;34:379-381.

✉ Endereço para correspondência

Jefferson Braga-Silva

Av. Ipiranga, 6690/216

90.610-000 - Porto Alegre, RS - Brasil

☎ (51) 3320-5040

✉ jeffmao@terra.com.br

Recebido: 7/4/2011 - Aprovado: 18/5/2011