

Condrossarcoma

Conceito: Os condrossarcomas são tumores malignos que se diferenciam a partir de uma matriz cartilaginosa. O termo é utilizado para descrever um grupo heterogêneo de lesões com diversas características morfológicas e compartimento biológico distinto.

Epidemiologia:

10 a 20% dos tumores ósseos malignos primários. Perde em frequência para osteossarcoma e tumor de Ewing, no entanto, ocorre em faixa etária diferente destes dois tumores. Pico incidência e 40-60 anos. Osteossarcoma e Ewing é mais comum criança e adolescente. Tendência familiar nos casos secundários. Não há marcadores específicos para esta doença e nem alterações genéticas específicas a não ser os da encondromatose e exostose.

Localização:

Predileção pelo esqueleto axial em especial a pelve. Nos ossos longos os dois ossos mais comumente acometidos são fêmur e úmero.

Classificação:

A classificação é feita a partir da sua histologia, localização, origem e malignidade.

Histologia: - Clássico (90% dos tumores)

- Desdiferenciado (5%): tipo extremamente agressivo

- Mesenquimal (5%): tipo extremamente agressivo

- Condrossarcoma de céls claras: Geralmente ocorre na epífise e tem um caráter muito indolente.

Equivale a um condroblastoma no adulto.

- Localização: - Central: Tumores que se originam a partir da medular óssea
 - Periférico: Surge a partir da cortical óssea. Normalmente a partir de uma malignização de um osteocondroma
 - Esquelético: Agrupado com sarcoma de tecidos moles
- Origem: - Primário (75%): Surge sem que haja uma lesão pré existente
 - Secundário (25%): Surge a partir de uma lesão já existente (ex: displasia fibrosa, doença paget, teratomas adulto, **encondromatose múltipla , exostose múltipla hereditária**)
- Grau de malignidade: Geralmente aplicado ao condrossarcoma clássico
 - baixo grau (mais freqüente): hiper celularidade. Diagnostico diferencial com encondroma
 - grau moderado (menos freqüente): varias cels na mesma lacuna, figuras de mitose, pleomorfismo
 - alto grau (raro): aspectos de cels fusiforme, matriz claramente sarcomatosa

Grau I: recidiva somente local Grau II e III: possibilidade de metastase pulmonar é maior

Radiografia: Presença de calcificações em forma nuvem e forma de pipoca.

#Condrossarcoma clássico:

Condrossarcoma primário:

Quadro clínico: dor de longa duração, com ou sem edema local.

Localiza-se preferencialmente nos ossos da pelve, no fêmur proximal e no úmero proximal (75%)

Radiografia: Fundamental. Aparece geralmente como uma lesão lítica meta ou diafisária, com insuflação fusiforme do segmento ósseo acometido. Pode haver espessamento e até ruptura cortical, mas raramente levantamento periosteal. As calcificações puntiformes ou em forma de anel distribuídas pela lesão são típicas do condrossarcoma primário

TC: ajuda na detecção das calcificações principalmente na pelve e na escapula. RNM: possibilita visualização para extensão de partes moles.

Condrossarcoma secundário:

Os condrossarcomas podem ser secundários a osteocondromas e encondromas

└ Esteocondroma único: chance de malignização abaixo de 2%. Exostose hereditária múltipla 15%

└ Doença de Ollier ou Sind Maffucci: 25%

Quadro clínico: Aumento de volume e dor em lesão preexistente após maturidade esquelética

Tratamento:

Não respondem a nenhum tratamento adjuvante (tanto radioterapia, quanto quimioterapia). Estes tumores o tratamento de eleição é a cirurgia. É importante salientar que cels tumorais podem ser acidentalmente inseridas nas regiões adjacentes e desenvolver a recidiva (característica avascular tecido cartilaginoso). Risco de recidiva elevado. Daí a cirurgia ser feita sempre que possível com margens amplas. Um fator a se considerar é a amputação nos casos de fratura patológica, já que as cels tumorais vão ter ampla disseminação devido ao hematoma fraturario. Na pelve muitas vezes são requeridas hemipelvectomias internas para controle do tumor

Historia natural:

Evolução lenta, as metástases são tardias, as lesões pélvicas são bem grandes e a agressividade destes tumores são extremamente elevadas se tumores de alto grau. Sendo assim o prognóstico é extremamente dependente do subtipo histológico.

Os condrossarcomas secundários a osteocondromas tem excelente prognóstico oncológico. Já o prognóstico dos condrossarcomas secundários a doença de Ollier é similar ao dos condrossarcomas primários, ou seja depende do grau e da localização da lesão.

Resumo:

Grupo heterogenio, geralmente são tumores de adultos, podem ser secundários de tumores ósseos cartilagosos benignos, acometem preferencialmente esqueleto axial e cintura pélvica e escapular, tratamento é cirúrgico não responde a outros tratamentos eo prognóstico é dependente da histologia.

Condrossarcoma desdiferenciado

Corresponde a 10% dos condrossarcomas e trata-se de um tumor caracterizado por área cartilaginosa de baixo grau (Grau I) justaposta a outra área de alto grau não cartilaginosa (geralmente fibrohistiocitoma maligno).

Acomete na maioria dos casos a pelve, o femur, e o umero de adultos entre 50 e 60 anos.

Prognóstico sombrio apesar de tratamento agressivo. Sobrevida de 10% em dois anos.

Condrossarcoma mesenguimal

Tumor maligno muito raro caracterizado por padrão histológico bimorfico composto de cels redondas associadas à cartilagem hialina diferenciada. Acomete esqueleto axial e indivíduos entre a segunda e terceira décadas de vida. O condrossarcoma mesenguimal é altamente maligno e apresenta forte tendência a metástases.

Condrossarcoma de cels claros

Variante de baixo grau, com predileção por regiões epifisárias de ossos longos de homens (3:1) entre 25 e 50anos. Corresponde 2% dos condrossarcomas. Apesar de baixo grau, deve ser realizado ressecção ampla uma vez que a intralesional tem altos índices de recidiva local (85%). Se as margens forem livres provavelmente paciente ficará curado.