

RELATO DE CASO

CONDROSSARCOMA MIXÓIDE EXTRAESQUELÉTICO: FRATURA PATOLÓGICA SECUNDÁRIA À NEOPLASIA?**Extraskeletal myxoid chondrosarcoma: a case of pathologic fracture secondary to neoplasm?**Noé Carnio¹, Hewerthon Medrado Ribeiro¹, Wilks Marques Guimarães¹, Plínio Medeiros Filho².

ACESSO LIVRE

Citação: Carnio N, Ribeiro HM, Guimarães WM, Filho PM (2023) CONDROSSARCOMA MIXÓIDE EXTRAESQUELÉTICO: FRATURA PATOLÓGICA SECUNDÁRIA À NEOPLASIA?. Revista de Patologia do Tocantins, 10(1):.

Instituição:

¹Acadêmico de Medicina na Universidade Federal do Tocantins, Palmas, Tocantins.

²Médico Anatomopatologista

Autor correspondente: Noé Carnio; noe.carnio@gmail.com

Editor: Carvalho A. A. B. Medicina, Universidade Federal do Tocantins, Brasil.

Publicado: 17 de Maio de 2023.

Direitos Autorais: © 2023 Carnio et al. Este é um artigo de acesso aberto que permite o uso, a distribuição e a reprodução sem restrições em qualquer meio, desde que o autor original e a fonte sejam creditados.

Conflito de interesses: os autores declararam que não existem conflitos de interesses.

RESUMO

Introdução: Condrossarcoma mixóide extraesquelético é uma neoplasia maligna rara que acomete principalmente extremidades, com predileção para membros inferiores, possui curso clínico variável com prognóstico reservado apesar de sua classificação de tumor de baixo grau. Atualmente o tratamento com melhor prognóstico se dá por amputação do membro afetado e quimioterapia em casos de metástase. Esse relato demonstra um caso clínico de localização usual mas de volume e rapidez de evolução especiais, com a suspeita de uma fratura patológica catalisada por um acidente de baixa energia. **Relato de caso:** Paciente do sexo masculino, pardo, 61 anos, lavrador, solteiro, nega histórico de neoplasias na família e nega consumo de álcool e tabaco. Sofre queda de cavalo em junho de 2020, fraturando o fêmur proximal esquerdo e dá entrada no Hospital de referência em 12 de junho de 2020. Fevereiro de 2021 realizado última RM para rastreamento. 15 de Abril de 2021 foi feito Hemipelvectomia esquerda. 05 de Maio de 2021 realizou-se imunoistoquímica com presença AE1/AE3, CK7 e CK8 Positiva. CK1, 5, 10, 11, 14 e CK20 Positiva. Desmina Positiva. S-100 Positiva no componente condróide. Actina de músculo liso positiva. CD34 Negativa. P16 Positivo no componente epitelial. **Conclusão:** O caso estudado deixa dúvidas quanto à influência da neoplasia no desencadeamento de fraturas patológicas, sendo necessário uma maior coorte para determinar casuística.

Palavras chaves: Condrossarcoma; Fraturas Espontâneas; Neoplasias; Estadiamento de Neoplasias

ABSTRACT

Introduction: Extra-skeletal myxoid chondrosarcoma is a rare malignant neoplasm that affects mainly the extremities, with a predilection for the lower limbs. Currently, the best prognostic treatment is amputation of the affected limb, and chemotherapy in cases of metastasis. This report demonstrates a clinical case of usual localization but of special volume and rapidity of evolution, with the suspicion of a pathological fracture catalyzed by a low energy accident. **Case Report:** A 61-year-old male patient, brown, farmer, single, with no family history of neoplasms and no alcohol or tobacco use. He suffered a fall from a horse in June 2020, fracturing his left proximal femur and was admitted to the referral hospital on June 12, 2020. February 2021 last MRI was performed for screening. April 15, 2021 left Hemipelvectomy was done. May 05, 2021 performed immunohistochemistry with presence AE1/AE3, CK7 and CK8 Positive. CK1, 5, 10, 11, 14 and CK20 Positive. Desmin Positive. S-100 Positive in the chondroid component. Positive smooth muscle actin. CD34 Negative. P16 Positive in the epithelial component. **Conclusion:** The case studied leaves doubts as to the influence of neoplasia in triggering pathological fractures, requiring a larger cohort to determine casuistry..

Key-words: Chondrosarcoma; Fractures, Spontaneous; Neoplasms; Neoplasm Staging;

INTRODUÇÃO

Condrossarcoma mixóide extra-esquelético (CME) é uma neoplasia maligna rara de partes moles caracterizada por matriz mixóide abundante e células semelhantes a condroblastos imaturos. Apesar do nome, não há evidência de neoformação cartilaginosa, sendo classificado como tumor de diferenciação incerta⁽¹⁾. Representa menos de 1% de todos os sarcomas de tecidos moles e tem predileção pelo sexo masculino em relação de 2:1, sua faixa etária encontra-se na quinta década de vida em média, casos infantis são raros⁽²⁾. Relatado pela primeira vez em 1953 como condrossarcoma extra-esquelético, com o termo mixóide vindo apenas em 1972 após um estudo de caso^(3,4).

Atinge extremidades proximais e cinturas escapulares/pélvicas em 80% dos casos, com todos os tumores à nível de subcutâneo ou tecidos moles mais profundos, o tamanho do tumor pode variar amplamente (1,1cm-25cm), tendo em média 7cm⁽²⁾.

No presente estudo relatamos um caso de um paciente que desenvolveu CME em coxa esquerda com rápido crescimento levando a escolha de uma hemipelvectomy esquerda.

RELATO DE CASO

Paciente do sexo masculino, pardo, 61 anos, lavrador, solteiro, nega histórico de neoplasias na família e nega consumo de álcool e tabaco. Sofre queda de cavalo em junho de 2020, fraturando o fêmur proximal esquerdo e dá entrada no Hospital de referência em 12 de junho de 2020. Em 23 de Junho faz uma ressonância magnética evidenciando extensa lesão lítica no fêmur esquerdo associado a fratura, infiltração da cavidade medular no sentido caudal e com extensão aos tecidos moles adjacentes com água e provável necrose. No dia 28 do mesmo mês, realizou osteossíntese de fratura trocântica esquerda com colocação de parafuso dinâmico de quadril.

Em 26 de Novembro de 2020 foi realizado uma biópsia com vários fragmentos irregulares de aspectos amolecidos medindo no conjunto 4,0 x 4,0 x 0,8 cm, após análise achou-se histopatologia compatível com Condrossarcoma grau II, com anaplasia,

células atípicas e típicas e áreas focais de necrose(FIGURAS 1,2 e 3).

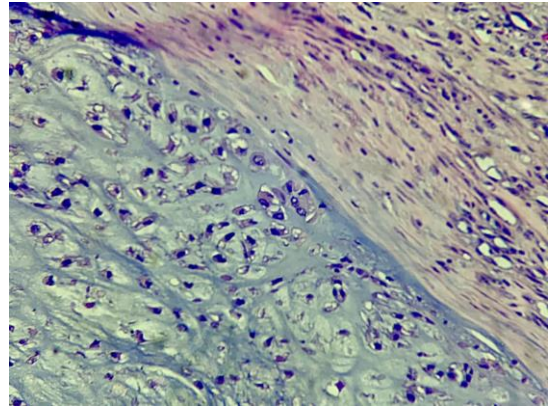


FIGURA 1 - Tecido cartilaginoso atípico com cápsula fibrosa focal vascularizada

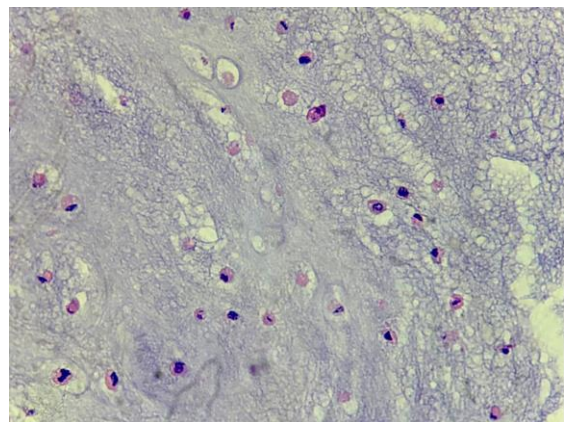


FIGURA 2 - Parênquima tumoral com aspecto mixóide predominante na neoplasia o que remete ao diagnóstico de condrossarcoma mixóide. Notar a presença de mitoses e atipias, com núcleos pequenos e condensados.

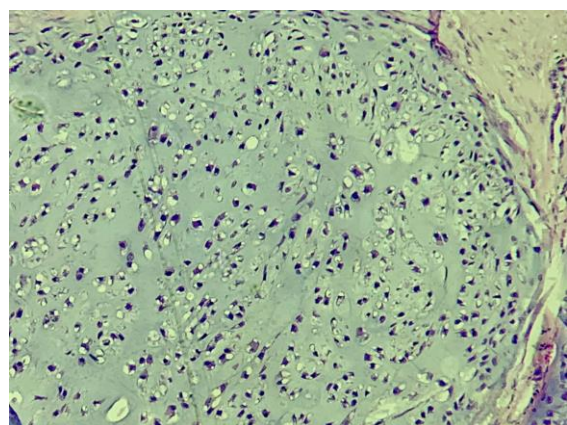


FIGURA 3 - Aspecto lobulado do tumor. Não se identificam áreas anaplásicas, elevado índice mitótico e padrão fusiforme predominante, o que se enquadraria em um grau 3. Diante deste achados histológicos classifica-se em grau 2.

Fevereiro de 2021 realizado última RM para rastreamento. 15 de Abril de 2021 foi feito Hemipelvectomy esquerda. 05 de Maio de 2021 realizou-se imunoistoquímica com presença AE1/AE3, CK7 e CK8 Positiva. CK1, 5, 10, 11, 14 e CK20 Positiva. Desmina Positiva. S-100 Positiva no componente condróide. Actina de músculo liso positiva. CD34 Negativa. P16 Positivo no componente epitelial.

DISCUSSÃO

Esse relato coincide com achados epidemiológicos predominante para EMC, como localização primária nos membros inferiores, que surge entre a quinta e a sexta décadas de vida e mais presente no sexo masculino (2, 4, 5). Outro achado importante é o tamanho do tumor no momento da retirada cirúrgica (FIGURA 4), na evolução houve ainda a presença de múltiplos nódulos pulmonares compatíveis metástase e lesão osteolítica 11° vértebra torácica, sendo a disseminação metastática relacionada à menor sobrevida global (6).

As lesões líticas encontradas na primeira RM relatada possivelmente é uma manifestação da neoplasia já em andamento que cursou com fratura patológica. A lesão lítica pode cursar com fratura patológica e já foi relatada em outros casos de CM (7, 8). Acreditamos que a fratura por trauma mecânico de baixa energia possa ter ofuscado a patologia de base e postergou o diagnóstico de CME.



FIGURA 4 - Corte transversal do sítio da lesão, apresentando sinais típicos de EMC: septos fibrosos semelhantes a cartilagem

hialina preenchidos por mucopolissacarídeos ácidos.

Sua composição é de pequenas células acidófilas tipicamente encontradas em condroblastos que formam arranjos suspensos em grande quantidade de matriz mucóide rica em mucopolissacarídeos sulfatados, embora seu nome sugira, não há comprovação de que o tumor possa gerar tecido cartilaginoso (1). É um tumor de diferenciação incerta segundo diretrizes da OMS 2020 para classificação de tumores de partes moles (9), já o estadiamento da Federação Francesa de Centros de Câncer classifica o EMC como grau 2/3.

Imunohistoquímica, as reações imunohistoquímicas mais recorrentes são com vimentina e proteína S-100 com taxas de reação de 67% e 38% respectivamente (2), ambas positivas no caso estudado. Apesar do uso de reagentes ser amplamente utilizado para estudos histopatológicos, têm pouco valor no prognóstico de EMC, as características como tamanho do tumor na excisão, idade do paciente e localização na extremidade são mais relevantes (2,5).

O paciente realizou a cirurgia radical R0, essa que tem taxas de recidiva e metástase menores quando comparadas a R1 com infiltração de margem microscópica (9).

CONCLUSÃO

Condrossarcoma mixóide por ser uma neoplasia rara ainda carece de estudos e guidelines específicos para seu tratamento e estadiamento. Além disso, falta consenso para sua graduação histológica, dificultando o manejo. O caso estudado deixa dúvidas quanto à influência da neoplasia no desencadeamento de fraturas patológicas, sendo necessário uma maior coorte para determinar casuística.

REFERÊNCIAS

1. World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone. Fletcher C.D.M., Unni K.K., Mertens F. (Editores.) Lyon; 2002.

2. Meis-Kindblom JM, Bergh P, Gunterberg B, et al. Extraskeletal myxoid chondrosarcoma: a reappraisal of its morphologic spectrum and prognostic factors based on 117 cases. *Am J Surg Pathol.* 1999 Jun;23(6):636-50. <https://doi.org/10.1002/cncr.23978>. Pmid: 18951519
3. Stout AP, Verner EW. Chondrosarcoma of the extraskeletal soft tissues. *Cancer. American Cancer Society* 1953 May;6(3):581-90. [https://doi.org/10.1002/1097-0142\(195305\)6:3<581::AID-CNCR2820060315>3.0.CO;2-T](https://doi.org/10.1002/1097-0142(195305)6:3<581::AID-CNCR2820060315>3.0.CO;2-T). Pmid: 13042781.
4. Enzinger FM, Shiraki M. Extraskeletal myxoid chondrosarcoma. An analysis of 34 cases. *Hum Pathol.* 1972 Sep;3(3):421-35. [https://doi.org/10.1016/S0046-8177\(72\)80042-X](https://doi.org/10.1016/S0046-8177(72)80042-X). Pmid: 4261659.
5. Chiusole B, Le Cesne A, Rastrelli M et al. Extraskeletal Myxoid Chondrosarcoma: Clinical and Molecular Characteristics and Outcomes of Patients Treated at Two Institutions. *Front Oncol.* 2020 Jun 16;10:828. <https://doi.org/10.3389/fonc.2020.00828> Pmid: 32612944.
6. Brown JM, Rakoczy K, Pretell-Mazzini J. Extraskeletal myxoid chondrosarcoma: Clinical features and overall survival. *Cancer Treat Res Commun.* 2022;31:100530. <https://doi.org/10.1016/j.ctarc.2022.100530>. Pmid: 35144048.
7. Susin, Felipe Odeh; Serafini et al. Lesões líticas de alto risco e fraturas patológicas. *Acta méd. (Porto Alegre)* ; 39(2): 502-514, 2018.
8. 10. Finos L, Righi A, Frisoni T et al. Primary extraskeletal myxoid chondrosarcoma of bone: Report of three cases and review of the literature. *Pathol Res Pract.* 2017 May;213(5):461-466. <https://doi.org/10.1016/j.prp.2017.02.008> . Pmid: 28249774.
9. WHO Classification of Tumours Soft Tissue and Bone Tumours. The WHO Classification of Tumours Editorial Board. Lyon; 2020.
10. Gomes, ACN, Silveira CRS, Paiva PGS et al. Condrossarcoma em paciente com osteocondromatose múltipla: relato de caso e revisão da literatura. *Radiol. bras* ; 39(6): 449-451. <https://doi.org/10.1590/S0100-39842006000600015>.

