

REVISTA DE
PATOLOGIA
DO TOCANTINS

CONDROSSARCOMA NA REGIÃO POSTERIOR DE MAXILA: RELATO DE CASO

CHONDROSARCOMA IN THE POSTERIOR MAXILLARY REGION: CASE REPORT

Editor: Anderson Barbosa Baptista

Publicado: Agosto/Dezembro de 2024.

Direitos Autorais: 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 declaram que não existem conflitos de interesses.

Como citar este artigo:

de Magalhães, N., Lima de Oliveira, C. V., de Andrade Santana, D., Caló de Aquino Xavier, F., Carneiro Júnior, B., & Nunes dos Santos, J. (2024). Condrossarcoma na Região Posterior de Maxila: Relato de Caso. *Revista De Patologia Do Tocantins*,

Natália de Magalhães*

Cecília Vitória Lima de Oliveira

Universidade Federal da Bahia (UFBA), Salvador - BA, Brasil | ORCID: | [Orcid.org/0009-0009-5530-1699](https://orcid.org/0009-0009-5530-1699).

Dandara de Andrade Santana

Universidade Federal da Bahia (UFBA), Salvador - BA, Brasil | ORCID: [Orcid.org/0000-0002-9060-2907](https://orcid.org/0000-0002-9060-2907).

Flávia Caló de Aquino Xavier

Universidade Federal da Bahia (UFBA), Salvador - BA, Brasil | ORCID: | [Orcid.org/00000002-0199-6503](https://orcid.org/00000002-0199-6503).

Bráulio Carneiro Júnior

Universidade Estadual do Sudoeste da Bahia (UESB), Jequié - BA, Brasil | ORCID: | [Orcid.org/0000-0003-2793-1174](https://orcid.org/0000-0003-2793-1174).

Jean Nunes dos Santos

Universidade Federal da Bahia. Salvador - BA, Brasil | ORCID: [Orcid.org/00000001-7225-5879](https://orcid.org/00000001-7225-5879).

*Autor correspondente: Discente do curso de Odontologia. Universidade Federal da Bahia (UFBA), Salvador, Brasil. Email: E-mail:nt.magalhaes@hotmail.com | ORCID:| <http://Orcid.org/0009-0000-6895-129X>.

RESUMO

Introdução: O condrossarcoma é um tumor maligno, raro, osteodestrutivo, com alta propensão a recorrência, formado por matriz cartilaginosa, representado cerca de 0,1% dos tumores na região de cabeça e pescoço, ocorrendo principalmente na região de maxila anterior. **Relato de Caso:** Relatamos o caso de um homem de 37 anos, sem história médica prévia, que chegou ao ambulatório com aumento de volume de consistência firme à palpação, localizado em região de posterior de maxila direita, com evolução de onze meses e ausência de sintomatologia dolorosa. Aos exames radiológicos e histopatológicos, o tumor revelou-se um condrossarcoma de grau histopatológico I com áreas de grau II. O paciente foi tratado com excisão cirúrgica do tumor e encontra-se sem sinais de recidiva. **Considerações Finais:** O Condrossarcoma tem ocorrência rara na região de cabeça e pescoço, sendo mais frequente na maxila, o diagnóstico inicial é importante devido ao alto risco de recidiva. Os tumores grau histológico I e II, apresentam bons prognósticos.

Palavras-chave: Condrossarcoma; cabeça e pescoço; Maxila, tumor cartilaginoso

ABSTRACT

Introduction: Chondrosarcoma is a malignant tumor, rare, osteodestructive, with high propensity to recur, formed by cartilaginous matrix, representing about 0.1% of tumors in the head and neck, occurring mainly in the anterior maxilla region. **Case Report:** We report the case of a 37-year-old man, with no previous medical history, who came to the clinic with a volume increase of firm consistency on palpation, located in the posterior region of the right maxilla, with an evolution of eleven months and absence of painful symptoms. Radiological and histopathological examination revealed a chondrosarcoma of histopathological grade I with areas of grade II. The patient was treated with surgical excision of the tumor and is now without signs of recurrence. **Concluding Remarks:** Chondrosarcoma is rare in the head and neck region, and is more frequent in the maxilla; the initial diagnosis is important due to the high risk of recurrence. The histological grade I and II tumors have a good prognosis.

Keywords: Chondrosarcoma, head and neck, Maxilla, cartilaginous tumor

INTRODUÇÃO

O condrossarcoma é um tumor maligno raro e agressivo, caracterizado pela formação de matriz cartilaginosa, descrito pela primeira vez por Lichtenstein e Bernstein em 1959 ^{1,2}. Histologicamente, são caracterizados pelo aumento da celularidade, multinucleações, mitoses e pleomorfismo ^{3,4,5}. Embora mais comumente observados em ossos longos, região da pélvis, extremidades e costelas ^{1,6}, ocasionalmente também podem surgir em tecidos moles em várias partes do corpo ⁷. Além disso, podem se desenvolver em outras regiões onde tecidos cartilagosos estão presentes, como septo e seios nasais, laringe, articulação temporomandibular (ATM) e mandíbula. Na maxila, o condrossarcoma ocorre principalmente na região anterior, onde a cartilagem nasal pré-existente está presente ^{8,9}. Constitui aproximadamente 10% a 20% de todos os tumores ósseos malignos primários ⁶. Na região da cabeça e pescoço, sua incidência varia de 1% a 12% dos casos ^{7,9}. Devido à sua raridade, há escassez de estudos publicados sobre o comportamento biológico desse tumor ⁹. Assim o objetivo deste relato de caso é descrever os aspectos clínicos, radiográficos e histopatológicos de uma neoplasia maligna rara na maxila, e comparar esses achados com informações obtidas em uma revisão de literatura.

METODOLOGIA

Após a aprovação do Comitê de Ética e Pesquisa sob o número CAAE 70060323.3.0000.5024, foi realizada a análise de um prontuário, com a coleta dos aspectos clínicos, radiográficos e histopatológicos de uma neoplasia maligna rara na maxila, seguida por uma revisão da literatura relevante.

RELATO DE CASO

Paciente do sexo masculino, 37 anos de idade, esteve no ambulatório com aumento de volume de consistência firme à palpação, localizado em região de posterior de maxila direita, com evolução de onze meses e ausência de sintomatologia dolorosa. Com base nas características clínicas observadas, foram levantadas as hipóteses diagnósticas de lesões fibro-ósseas. A radiográfica panorâmica (Fig.1) demonstrou a presença de uma massa radiopaca com limites mal definidos, envolvendo os dentes molares. Foi realizada uma biópsia incisional, contendo pequenos fragmentos irregulares de tecido pardo e acinzentado medindo em conjunto 2,0 x 2,0 cm, a qual revelou a presença de uma neoplasia em forma de lóbulos contendo matriz cartilaginosa

hematoxilílica e condrócitos pleomórficos atípicos de tamanhos variados, uni ou binucleados e por vezes hipercromáticos, mitoses atípicas, discreta invasão em áreas de osso alveolar e ausência de necrose (Fig.2). O estudo anatomopatológico das amostras mostrou achados histológicos consistentes com condrossarcoma de grau histopatológico I com áreas de grau II. O tratamento indicado foi à ressecção cirúrgica e o mesmo encontra-se sem sinais de recidiva.

Figura 1. Radiografia panorâmica, demarcando a lesão radiopaca em região de molares superiores direitos (A); recorte da radiografia panorâmica, em maior aumento, na área da lesão (B).

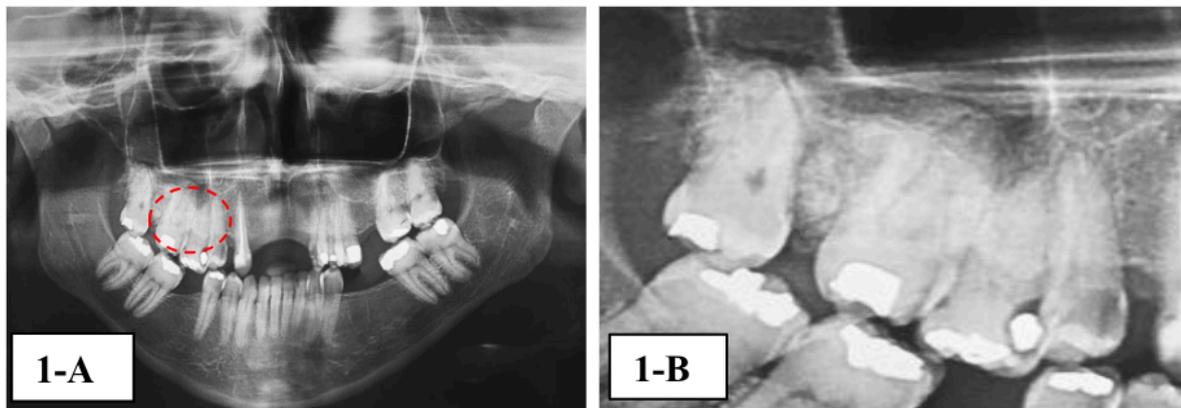
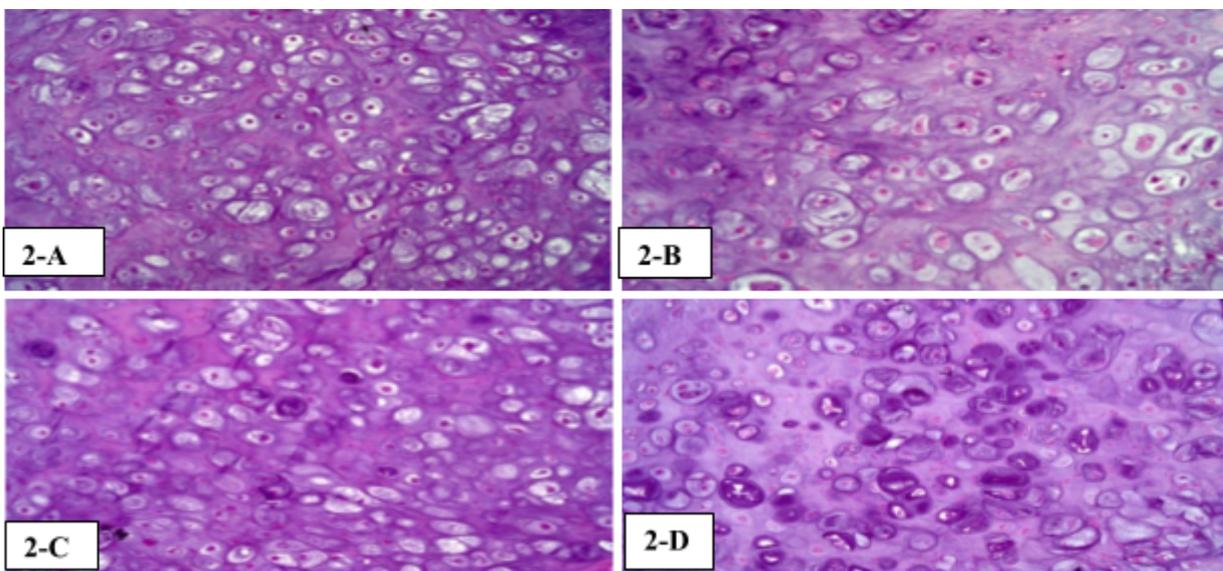


Figura 2. Fotomicrografias do exame anatomopatológico (200X). Área de grau histopatológico I de condrossarcoma (A). Área de grau histopatológico misto - I e II (B-C). Áreas de condrossarcoma grau II com a presença de inúmeros condrócitos atípicos (D)



DISCUSSÃO

Este estudo relata um caso de tumor ósseo primário na região posterior da maxila em um homem de 37 anos. A frequência dos condrossarcomas maxilofaciais varia de 0,1%-12%^{10, 11, 12, 13}. No entanto, apesar de incomuns, são classificados como a terceira malignidade primária óssea mais prevalente, superando apenas o mieloma e o osteossarcoma⁴. Com maior frequência de desenvolvimento entre a terceira e a quarta décadas de vida, o condrossarcoma tem uma discreta preferência pelo sexo masculino¹⁴ com uma razão de 2:1¹⁵.

A etiologia do condrossarcoma parece estar relacionada com a proliferação descontrolada das células Merkel⁴, no entanto, outras hipóteses sugerem que restos de cartilagem de falhas da ossificação do condrocrânio podem persistir na base do crânio e dar origem ao condrossarcoma, ou que a presença de ilhas de cartilagem hialina na área do ducto nasopalatino em adultos também podem ser responsáveis por condrossarcomas na maxila anterior¹. Outra hipótese seria que os condrossarcomas surgem de condrócitos, restos embrionários ou células mesenquimais e sofrem diferenciação multidirecional, semelhante às células tumorais do tecido conjuntivo, formando assim, elementos cartilaginosos ou ósseos³.

As principais manifestações clínicas do condrossarcomas de cabeça e pescoço incluem inchaço indolor ou, ocasionalmente, como uma massa persistente acompanhada por dor, parestesia, trismo, movimentos mandibulares limitados, má oclusão, separação ou perda dos dentes^{16, 17}. Neste caso, o tumor foi descoberto devido a um aumento de volume com consistência firme à palpação, evoluindo ao longo de onze meses, sem apresentar sintomas.

O exame radiográfico comumente revela uma imagem radiolúcida com margens mal definidas, acompanhada de focos radiopacos dispersos, indicando calcificação ou ossificação da matriz cartilaginosa. Além disso, observa-se um alargamento do espaço do ligamento periodontal e a reabsorção radicular^{18, 19}. Entretanto, Cuevas-González et al.²⁰ destaca que as características radiográficas podem muitas vezes ser inespecíficas, podendo também se apresentar como uma massa radiopaca e bem definida. Esses achados são observados no presente caso, com a particularidade de que a lesão em questão é mal definida. Existe também a possibilidade de invasão do tumor com destruição de estruturas ósseas adjacentes^{15, 21}.

O método diagnóstico padrão de referência é a biópsia incisional seguida de exame histopatológico, recomendado especialmente quando a lesão é acessível ¹. Os critérios para o diagnóstico de lesões malignas incluem aumento do número de células, aumento do tamanho dos núcleos, presença de células binucleadas e formação de tumores de células gigantes ⁸. No caso relatado, foi realizada uma biópsia incisional e posterior análise histológica, que revelou a presença de uma neoplasia maligna.

Os condrossarcomas são classificados com base em seus padrões histopatológicos, com a presença de condrócitos neoplásicos típicos ¹⁷. No que concerne aos padrões, o condrossarcoma convencional é o mais comum, representando cerca de 90% de todos os casos ⁶. Este tipo de tumor é classificado em três graus de acordo com a diferenciação histológica: I, II ou III. No caso relatado, o diagnóstico final foi de condrossarcoma de grau histopatológico I, com áreas de grau II. Nesta situação, foram verificadas atipias celulares discretas com raras mitoses, o que caracteriza o condrossarcoma de grau I, bem como áreas específicas apresentando uma maior quantidade de núcleos, com uma maior celularidade com matriz cartilaginosa mixóide e baixa taxa mitótica, confirmando áreas de grau II. Por outro lado, tumores de grau histológico III são altamente celularizados, apresentam atipia nuclear e podem ter alta taxa de mitose ^{22, 15}.

O subtipo grau I também conhecido como baixo grau ou bem diferenciado, é o mais frequente, estando associado a um melhor prognóstico ⁶, isso corrobora com o que foi relatado no presente caso, onde o paciente apresentou um bom prognóstico após a ressecção cirúrgica. O estudo realizado por Ellis et al. ⁷ também confirma o que foi visto no relato de caso onde os condrossarcomas de cabeça e pescoço apresentam um grau e estágio mais baixos no momento do diagnóstico, bem como um prognóstico significativamente melhorado quando comparado com o condrossarcoma encontrado em outros locais.

O tratamento de escolha para o condrossarcoma é variável, mas inclui ressecção cirúrgica com amplas margens ^{10, 6, 7} ou uso de radioterapia e quimioterapia em lesões de alto grau que não podem sofrer excisão ^{13,19}. No entanto, Mireştean et al. ¹⁰ e Obeso et al. ²³ mostram que, mesmo após tratamento cirúrgico radical, os condrossarcomas podem ter uma taxa de recorrência de até 80%, especialmente nos casos de grau histológico II ou III. Neste relato de caso, o paciente apresentou resolução do quadro após a ressecção cirúrgica e nenhum sinal de recorrência foi percebido até o momento, o que indica um bom prognóstico. Apesar disso, o acompanhamento deste paciente deve ser realizado em

longo prazo pois, os tumores podem dar origem à recorrência local ou até mesmo vir a surgir metástases muitos anos após o diagnóstico inicial. Casos de recidiva local representam a principal causa de morte ¹.

CONCLUSÃO

Os Condrossarcomas são tumores malignos de ocorrência rara na região de cabeça e pescoço, sendo mais frequente na maxila. Frequentemente se manifestam como lesões indolores, sendo muitas vezes descobertos devido ao aumento de volume detectado durante a palpação, sem sintomas aparentes. O diagnóstico padrão de referência é baseado no exame histopatológico do material coletado em biopsia incisional, uma vez que as características imaginológicas da lesão não são suficientemente específicas para um diagnóstico definitivo. A cirurgia com ressecção total do material é tratamento mais eficaz, necessitando algumas vezes do auxílio de quimioterapia ou radioterapia. Os Condrossarcomas de grau histológico I e II, apresentam bons prognósticos como foi observado em nosso relato de caso.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Coca-Pelaz A, Rodrigo JP, Triantafyllou A, Hunt JL, Strojan P, Lund VJ, et al. Chondrosarcomas of the head and neck. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2013;270(9):2367-76.
2. Lyoubi M, Madani A, Chbani L, Ennaji W, Mazouz S, El Alami MN, et al. Aggressive Mesenchymal chondrosarcoma of the maxilla: Case report. *Int J Surg Case Rep*. 2022;91:106796.
3. Khan MN, Kano S, Ng R, Anand VK, Schwartz TH, Tabaei A. Management of sinonasal chondrosarcoma: a systematic review of 161 patients. *Int Forum Allergy Rhinol*. 2013;3(8):705-11.
4. Souza LL, Pontes FS, Fonseca FP, Rezende DS, Vasconcelos VC, Ponte HA. Chondrosarcoma of the jaw bones: a review of 224 cases reported to date and an analysis of prognostic factors. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2018;47(1):1-7.
5. Ismail A, Boujguenna I, Hattab K, Mansouri N, El Ganouni NC, Idrissi MO, Hazmiri FE, Rais H. A cartilage-forming tumor of the mandibular angle: a case report. *J Med Case Rep*. 2022 Apr 28;16(1):176. doi: 10.1186/s13256-022-03359-x. PMID: 35484609; PMCID: PMC9047383.
6. Faro TF, Ramos MB, Costa FW, Souza AM, Santos Tde S. Chondrosarcoma of the Temporomandibular Joint: Systematic Review and Survival Analysis of Cases Reported to Date. *Head Neck Pathol*. 2021;15(3):923-34.
7. Ellis MA, Gerry DR, Byrd JK. Head and neck chondrosarcomas: Analysis of the Surveillance, Epidemiology, and End Results database. *Head Neck*. 2016;38(1):1-6. doi: 10.1002/hed.23900.
8. Gallego L, Junquera L, Fresno MF, Villarreal P. Chondrosarcoma of the temporomandibular joint. A case report and review of the literature. *Med Oral Patol Oral Cir Bucal*. 2009;14(1)
9. Pontes HAR, Pontes FS, Silva LE, Fonseca FP, de Abreu JG, Graner E. Clinicopathological analysis of head and neck chondrosarcoma: three case reports and literature review. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2012;41(2):203-10.
10. Mireștean CC, Simionescu CE, Iancu RI, Stan MC, Iancu DPT, Bădulescu F. Head and Neck Low Grade Chondrosarcoma-A Rare Entity. *Diagnostics (Basel)*. 2023;13(19):3026. doi: 10.3390/diagnostics13193026. PMID: 37835769; PMCID: PMC10572587.
11. Koch BB, Karnell LH, Hoffman HT, Apostolakis LW, Robinson RA, Zhen W, et al. National cancer database report on chondrosarcoma of the head and neck. *Head Neck*. 2000;22(4):408-25. doi: 10.1002/1097-0347(200007)22:4<408::aid-hed15>3.0.co;2-h.
12. Oh HJ, Choi JW, Kim YH, Kim HJ. Surgical management and final outcomes of chondrosarcoma of the temporomandibular joint: case series and comprehensive literature review. *World J Surg Oncol*. 2023;21(1):253. doi: 10.1186/s12957-023-03143-1.
13. Lee SY, Lim YC, Song MH, Seok JY, Lee WS, Choi EC. Chondrosarcoma of the head and neck. *Yonsei Med J*. 2005;46(2):228-32.
14. Prado FO, Nishimoto IN, Perez DE, Kowalski LP, Lopes MA. Head and neck chondrosarcoma: Analysis of 16 cases. *Br J Oral Maxillofac Surg*. 2009;47(7):555-7.
15. Karadwal A, Chatterjee S. Chondrosarcoma of maxilla. *J Oral Maxillofac Pathol*. 2018;22(Suppl 1)

16. Ram H, Mohammad S, Singh G, Singh SV. Chondrosarcoma of body of the Mandible. *Natl J Maxillofac Surg.* 2013;4(2):260-3.
17. Fidai SS, Ginat DT, Langerman AJ, Cipriani NA. Dedifferentiated Chondrosarcoma of the Larynx. *Head Neck Pathol.* 2016;10(3):345-8.
18. Liu H, Chen X, Wan T, Li R. Chondrosarcoma in the mental foramen region of the mandible: A case report. *Oncol Lett.* 2016;12(3):2081-3.
19. Sammartino G, Rinaldi E, Trosino O, di Lauro AE, Mignogna MD, Mortellaro C. Chondrosarcoma of the Jaw: A Closer Look at its Management. *J Oral Maxillofac Surg.* 2008;66(11):2349-55.
20. Cuevas-González JC, Rodríguez-Velasco A, Sánchez-González F, Cuevas-González JC. Primary maxillary chondrosarcoma: A case report. *World J Clin Cases.* 2020;8(1):126-32. doi: 10.12998/wjcc.v8.i1.126.
21. Wangaryattawanich P, Agarwal M, Rath T. Imaging features of cartilaginous tumors of the head and neck. *J Clin Imaging Sci.* 2021;11:66. doi: 10.25259/JCIS_186_2021. PMID: 34992942; PMCID: PMC8720426.
22. Macintosh RB, Khan F, Waligora BM. Chondrosarcoma of the Temporomandibular Disc: Behavior Over a 28-Year Observation Period. *J Oral Maxillofac Surg.* 2015;73(3):465-74.
23. Obeso S, Llorente JL, Rodrigo JP, Suárez C. Tratamiento quirúrgico de los condrosarcomas de cabeza y cuello. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2010;61(4):262-71. doi: 10.1016/j.otorri.2009.12.002.