

Capítulo 1

CONDROSSARCOMA DE ÚMERO PROXIMAL EM HOSPITAL FILANTRÓPICO ESTADUAL



CONDROSSARCOMA DE ÚMERO PROXIMAL EM HOSPITAL FILAN- TRÓPICO ESTADUAL

CHONDROSARCOMA OF THE PROXIMAL HUMERUS IN A STATE PHI- LANTHROPIC HOSPITAL

Victor Henrique Campoy Guedes¹

Iracema Filgueira Leite²

José Carlos de Lacerda Leite³

Kátia Suely Queiroz Silva Ribeiro⁴

Rayssa Sobreira Camurça⁵

Viviane Vasconcelos Vieira Siqueira⁶

Verónica Alexandra Naranjo Espinoza⁷

André Luís Lopes Gomes de Siqueira⁸

Resumo: Objetivo: Analisar o perfil clínico e epidemiológico de portadores de condrossarcoma no úmero proximal atendidos em Hospital Filantrópico no período de 5 anos. Métodos: Estudo documental, exploratório, descritivo, conduzido por 04 prontuários de pacientes admitidos no serviço de

1 Centro Universitário de João Pessoa- Unipê, João Pessoa- Paraíba

2 Universidade Federal da Paraíba

3 Universidade Federal da Paraíba

4 Universidade Federal da Paraíba

5 Faculdade de Medicina Nova Esperança, João Pessoa

6 Centro Universitário de João Pessoa- Unipê, João Pessoa- Paraíba

7 Pontificia Universidad Católica del Ecuador, Quito-Ecuador, Equador

8 Universidade Federal da Paraíba



Oncologia Ortopédica, com diagnóstico de condrossarcoma localizado no úmero proximal no período 2014 a 2018. Foram investigados quanto sexo, idade, estadiamento, radiologia e cirurgia realizada. Os dados obtidos foram analisados por estatística descritiva com auxílio do software RStudio. O estudo foi aprovado por Comitê de Ética em Pesquisa. Resultados: Todas pacientes eram do sexo feminino e a idade variou dos 37 aos 50 anos. O sintoma mais frequente foi dor de leve intensidade local, não houve evidência de perda de função no momento do diagnóstico. Radiologia apresentou lesão expansiva, lobulada com calcificação de permeio. Histologia, dois casos de condrossarcoma grau I, um caso grau II e um grau III. O estadiamento Enneking I 50% e Enneking II em 2 dos casos. Cirurgia variou desde curetagem local até ressecção em bloco. A recidiva foi nula no tempo de seguimento. Conclusão: Trata-se de doença rara com escasso número de casos, mas inicia uma análise para novos estudos em sua epidemiologia e tratamento.

Palavras-chave: Neoplasias ósseas, condrossarcoma, epidemiologia

Abstract: Objective: To analyze the clinical and epidemiological profile of patients with chondrosarcoma of the proximal humerus treated at a Philanthropic Hospital over a period of 5 years. Methods: Documentary, exploratory, descriptive study, conducted by 04 medical records of patients admitted to the Orthopedic Oncology service, with a diagnosis of chondrosarcoma located in the proximal humerus in the period 2014 to 2018. The sex, age, staging, radiology, and surgery performed were investigated. The data obtained were analyzed by descriptive statistics with the aid of the RStudio software. The study was approved by the Research Ethics Committee. Results: All patients were female, and the age ranged from 37 to 50 years. The most frequent symptom was mild local pain,



there was no evidence of loss of function at the time of diagnosis. Radiology showed an expansive, lobulated lesion with intermingled calcification. Histology, two cases of grade I chondrosarcoma, one case grade II and one grade III. Enneking I staging 50% and Enneking II in 2 cases. Surgery ranged from local curettage to en bloc resection. Recurrence was null at follow-up time. Conclusion: It is a rare disease with a small number of cases, but it initiates an analysis for further studies in its epidemiology and treatment.

Keywords: Bone neoplasms, chondrosarcoma, epidemiology

INTRODUÇÃO

Os condrossarcomas representam um tumor raro, com incidência anual de 3 a 8 para 1.000.000 habitantes. Trata-se de um tumor ósseo produtor de cartilagem sendo a segunda causa mais comum de tumor ósseo após os osteossarcomas, observa-se que as neoplasias malignas ósseas representam menos de 1% de todos os cânceres (CHOW, 2018; PRAAG, 2018).

Os sinais e sintomas se apresentam como a presença de dor que persiste a noite e interfere no sono, porém, a ausência de dor não descarta o diagnóstico e esses tumores podem ser um achado incidental. Algumas vezes o aparecimento de fraturas patológicas precede o diagnóstico (LEDDY, 2014).

Quanto ao diagnóstico radiológico, lança-se mão de técnicas como tomografia computadorizada, radiografias simples, que permitem visualização de aumento ou diminuição da espessura cortical óssea ou de sua expansão, e da evidência de mineralização cartilaginosa. A ressonância magnética é capaz de esclarecer aquelas lesões que deixam dúvida à radiografia simples, além de avaliar melhor

o acometimento de partes moles. Já a cintilografia óssea tem utilidade devido seu alto valor preditivo negativo (HOGENDOORN, 2013; LITTRELL, 2004; MURPHEY, 2003).

O estadiamento não segue o padrão TNM como a maioria dos tumores apesar de sua existência, mas tem como base o sistema desenvolvido por Enneking no qual evidencia-se: Grau I: tumor de baixo grau não metastático; Grau II: tumor de alto grau não metastático; Grau III quando há presença de metástases a distância (ENNEKING, 1986; WOLF, 1996).

Dentro do estudo dos condrossarcomas, vê-se amplo leque de pesquisas que evidenciam a fisiopatologia, histologia, genética, imunologia, mas carecem de apresentar quem é o portador dessa enfermidade. Nesse sentido surge a necessidade de apresentar o perfil desses pacientes para que, como base em estudos futuros, permita-se expandir a pesquisa em tumores ortopédicos.

MÉTODOS

Foram revistos os prontuários de quatro pacientes portadores de condrossarcoma em úmero proximal, atendidos em hospital de referência na Paraíba no período de 2014 a 2018. Estudo documental, exploratório, descritivo.

O estudo foi realizado no município de João Pessoa, tendo como ambiente de pesquisa, centro de referência para tratamento oncológico no estado. A amostra é composta pelos prontuários dos pacientes atendidos no Hospital Napoleão Laureano durante anos de 2014 a abril de 2019 portadores de condrossarcoma de úmero proximal sendo, portanto, contabilizado uma amostra de 4 pacientes, sendo essa amostra censitária.

Foram estudadas características como sexo, idade, naturalidade, residência e procedência,

cor, escolaridade, antecedentes patológicos, sinais e sintomas presentes, gradação histológica, estadiamento, presença de metástases, tratamento realizado, sintomatologia atual e recorrência. A partir disso criou-se um instrumento de coleta adequado.

A presente pesquisa respeita todos os aspectos éticos preconizados pela Resolução CNS 466/2012 e o Código de Ética Médica e dados individuais dos sujeitos alocados no estudo jamais serão divulgados, sob quaisquer circunstâncias. O presente estudo demanda baixo custo operacional para sua realização e os possíveis benefícios agregados a manter a base de dados com o perfil clínico-epidemiológico de um câncer com poucos dados divulgados

RESULTADOS E DISCUSSÃO

Caso1 (2014): Sexo feminino, 50 anos, parda, solteira, ensino fundamental completo, agricultora, natural, residente e procedente de Mari-PB. Negava alergias e não apresentava comorbidades, nem uso de medicamentos de uso contínuo. História familiar de hipertensão arterial sistêmica. Ao diagnóstico apresentava queixa de dor leve em ombro esquerdo há aproximadamente 11 meses. Realizou tomografia de tórax sem alterações e tomografia de ombro esquerdo demonstrando lesão multilocular, septada com calcificações diversas em seu centro, localizada na região meta epifisária do úmero proximal.

Foi submetida a biópsia em úmero proximal sem intercorrências e anátomo patológico evidenciando condrossarcoma grau II. Posteriormente submetida a curetagem, eletrocauterização e preenchimento com cimento ortopédico com estudo anatomopatológico confirmando diagnóstico de condrossarcoma grau II. Enneking II (Imagem 1). Encontra-se assintomática e sem recidiva ou me-

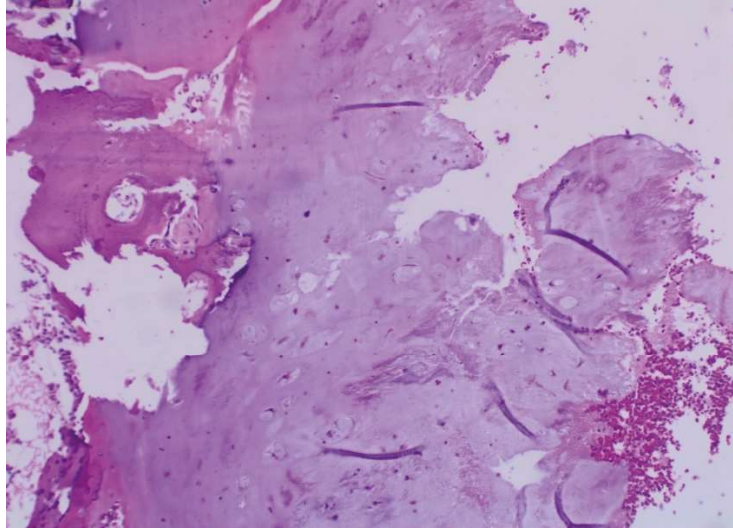


tástases até o momento.

Caso 2 (2018): Sexo feminino, 38 anos, parda, casada, ensino superior completo, enfermeira, natural, residente e procedente de João Pessoa-PB. Negava alergias e não apresentava comorbidades, nem uso de medicamentos de uso contínuo. História familiar de hipertensão arterial sistêmica e diabetes mellitus tipo II. Ao diagnóstico apresentava queixa de dor de leve intensidade em ombro esquerdo e em região escapular esquerda há aproximadamente 12 meses.

Realizou tomografia de tórax sem alterações, tomografia computadorizada da escápula esquerda demonstrando lesão expansiva de contornos irregulares, com densidade de partes moles e pequenos focos de calcificação em seu interior sem realce pelo meio de contraste, insuflando e destruindo a cortical glenóide e do processo coracóide, medindo cerca de 5,2 x 4,1 x 4,1cm. A ressonância magnética do ombro esquerdo evidenciava lesão expansiva lobulada com alto sinal em T2 e realce pós-contraste predominantemente periférico centrada no colo da escápula, medindo 6,0 x 5,5 x 5,0cm. superiormente, a lesão insinua-se ao espaço subacromial e à fossa supraespinhal, infiltrando o ventre muscular e a junção miotendínea do supraespinhal. anteriormente e medialmente, invade os ventres musculares e as junções miotendíneas do subescapular e dos peitorais maior e menor e promove erosão do processo coracóide. Lateralmente e inferiormente, erode a glenoide, o tubérculo supra-glenoidal (inclusive a origem do tendão do cabo longo do bíceps braquial) e estende-se à articulação glenoumeral. a lesão mantém íntimo contato com o feixe neurovascular supraescapular (sem plano de clivagem definido) e mantém proximidade com o feixe neurovascular axilar.

Imagem 1 – Lâmina histológica CS grau II. 2014. Paraíba:



Fonte: Arquivos do Hospital Napoleão Laureano

Caso 2 (2018): Sexo feminino, 38 anos, parda, casada, ensino superior completo, enfermeira, natural, residente e procedente de João Pessoa-PB. Negava alergias e não apresentava comorbidades, nem uso de medicamentos de uso contínuo. História familiar de hipertensão arterial sistêmica e diabetes mellitus tipo II. Ao diagnóstico apresentava queixa de dor de leve intensidade em ombro esquerdo e em região escapular esquerda há aproximadamente 12 meses.

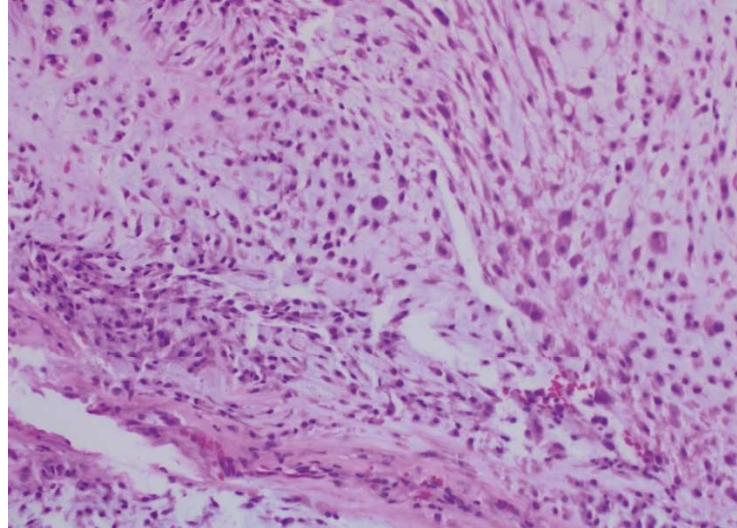
Realizou tomografia de tórax sem alterações, tomografia computadorizada da escápula esquerda demonstrando lesão expansiva de contornos irregulares, com densidade de partes moles e pequenos focos de calcificação em seu interior sem realce pelo meio de contraste, insuflando e destruindo a cortical glenóide e do processo coracóide, medindo cerca de 5,2 x 4,1 x 4,1cm. A ressonância magnética do ombro esquerdo evidenciava lesão expansiva lobulada com alto sinal em T2 e realce pós-contraste predominantemente periférico centrada no colo da escápula, medindo 6,0 x 5,5 x 5,0cm. superiormente, a lesão insinua-se ao espaço subacromial e à fossa supraespinhal, infiltrando o ventre muscular e a junção miotendínea do supraespinhal. anteriormente e medialmente, invade os

ventres musculares e as junções miotendíneas do subescapular e dos peitorais maior e menor e promove erosão do processo coracóide. Lateralmente e inferiormente, erode a glenoide, o tubérculo supra-glenoidal (inclusive a origem do tendão do cabo longo do bíceps braquial) e estende-se à articulação glenoumeral. a lesão mantém íntimo contato com o feixe neurovascular supraescapular (sem plano de clivagem definido) e mantém proximidade com o feixe neurovascular axilar.

Foi submetida a biópsia em ombro esquerdo com anatomopatológico sugerindo condrossarcoma grau II/III em múltiplos fragmentos. A posteriori fora realizada desarticulação escapulo-umeral com necessidade de sacrifício do nervo axilar. Estudo anatomopatológico de peça cirúrgica consta de tumoração de ombro esquerdo, constituída por escápula, segmentos de clavícula e de úmero, ressecados em monobloco, medindo em conjunto 20,0 x 11,0 x 9,0cm, parcialmente recoberta por retalho cutâneo. Pele com fibrose cicatricial dérmica, livre de comprometimento neoplásico. Margem cirúrgica de partes moles sem evidências de comprometimento neoplásico. Margens cirúrgicas umeral e clavicular livres de comprometimento neoplásico. Diagnóstico: condrossarcoma com focos mixoides grau III (Imagem 2). Enneking II. Encontra-se com membro superior esquerdo balante, com boa preservação de movimento em cotovelo, antebraço, punho e mão, sem recidiva e sem evidência de metástases até o momento.

Caso 3 (2018): Sexo feminino, 37 anos, parda, casada, ensino médio completo, recepcionista, natural, residente e procedente de Sousa-PB. Alérgica a dipirona, mercúrio, codeína e não apresentava comorbidades, nem uso de medicamentos de uso contínuo. História familiar de doença coronariana. Ao diagnóstico apresentava queixa de dor leve em ombro direito há aproximadamente 12 meses

Imagem 2 – Lâmina histológica CS grau III. 2018. Paraíba:



Fonte: Arquivos do pesquisador

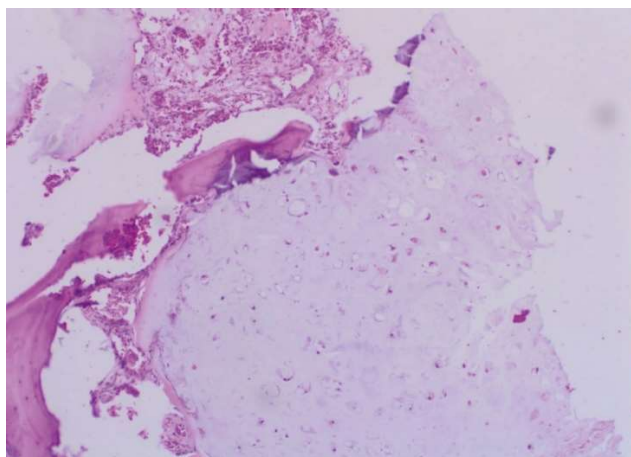
Foi submetida a biópsia em ombro esquerdo com anatomopatológico sugerindo condrossarcoma grau II/III em múltiplos fragmentos. A posteriori fora realizada desarticulação escapulo-umeral com necessidade de sacrifício do nervo axilar. Estudo anatomopatológico de peça cirúrgica consta de tumoração de ombro esquerdo, constituída por escápula, segmentos de clavícula e de úmero, ressecados em monobloco, medindo em conjunto 20,0 x 11,0 x 9,0cm, parcialmente recoberta por retalho cutâneo. Pele com fibrose cicatricial dérmica, livre de comprometimento neoplásico. Margem cirúrgica de partes moles sem evidências de comprometimento neoplásico. Margens cirúrgicas umeral e clavicular livres de comprometimento neoplásico. Diagnóstico: condrossarcoma com focos mixoides grau III (Imagem 2). Enneking II. Encontra-se com membro superior esquerdo balante, com boa preservação de movimento em cotovelo, antebraço, punho e mão, sem recidiva e sem evidência de metástases até o momento.

Caso 3 (2018): Sexo feminino, 37 anos, parda, casada, ensino médio completo, recepcionista, natural, residente e procedente de Sousa-PB. Alérgica a dipirona, mercúrio, codeína e não apresentava

comorbidades, nem uso de medicamentos de uso contínuo. História familiar de doença coronariana. Ao diagnóstico apresentava queixa de dor leve em ombro direito há aproximadamente 12 meses.

Realizou radiografia de tórax sem alterações. Tomografia de ombro direito demonstrava lesão expansiva, intramedular, na região metaepifisária proximal do úmero direito, contornos lobulados, com calcificações amorfas de permeio. Na ressonância magnética de ombro direito era possível verificar formação expansiva ovalada, centralmente localizada na região intramedular da metáfise umeral proximal, de limites definidos e contornos lobulados. Caracterizada por apresentar alto sinal nas sequências em T2 e intensidade de sinal intermediário em T1, com associadas imagens puntiformes e alongadas de baixo sinal internamente, com realce homogêneo pelo material de contraste. Mede aproximadamente 2,8 x 2,2x 2,1cm e não compromete a cortical óssea em adjacência, assim como não se observa edema do trabeculado ósseo ao seu redor. A paciente também fora submetida a cintilografia óssea na qual era visto área focal de hiperfixação discreta do traçador na região meta-epifisária proximal do úmero direito com aumento da atividade osteogênica restrito a essa lesão.

Imagem 3 – Lâmina histológica CS grau I. 2018. Paraíba:



Fonte: Arquivo do pesquisador

Realizou radiografia de tórax sem alterações. Tomografia de ombro direito demonstrava le-

são expansiva, intramedular, na região metaepifisária proximal do úmero direito, contornos lobulados, com calcificações amorfas de permeio. Na ressonância magnética de ombro direito era possível verificar formação expansiva ovalada, centralmente localizada na região intramedular da metáfise umeral proximal, de limites definidos e contornos lobulados. Caracterizada por apresentar alto sinal nas sequências em T2 e intensidade de sinal intermediário em T1, com associadas imagens puntiformes e alongadas de baixo sinal internamente, com realce homogêneo pelo material de contraste. Mede aproximadamente 2,8 x 2,2 x 2,1cm e não compromete a cortical óssea em adjacência, assim como não se observa edema do trabeculado ósseo ao seu redor. A paciente também fora submetida a cintilografia óssea na qual era visto área focal de hiperfixação discreta do traçador na região meta-epifisária proximal do úmero direito com aumento da atividade osteogênica restrito a essa lesão.

Biópsia do úmero proximal direito com avaliação histológica demonstrando tecido ósseo permeado por fragmentos cartilagosos com atipias citológicas discretas, com aspectos morfológicos podendo corresponder a encondroma ou condrossarcoma grau I. Posteriormente submetida a curetagem, eletrocauterização e preenchimento com cimento ortopédico. Material analisado pela patologia com diagnóstico de condrossarcoma grau I (Imagem 3). Enneking I. Encontra-se assintomática sem recidiva e sem evidência de metástases até o momento.

Caso 4 (2017): Sexo feminino, 40 anos, parda, em união estável, ensino médio completo, inspetora de produção, natural, residente e procedente de Santa Rita-PB. Negava alergias e não apresentava comorbidades, nem uso de medicamentos de uso contínuo. História familiar de hipertensão arterial sistêmica. Ao diagnóstico apresentava queixa de dor de leve intensidade em região proximal do braço direito há aproximadamente 10 meses.

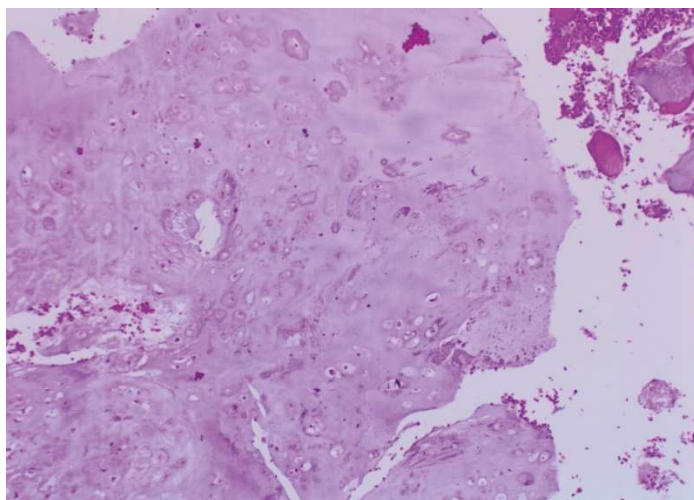
Realizou tomografia do tórax sem alterações, ressonância magnética do ombro direito com



extensa lesão de contornos anfractuados e com fino halo de esclerose, localizada no aspecto central da medular óssea da porção proximal do úmero, apresentando sinal predominantemente hipointenso em T1 e hiperintenso em T2, com trabeculado e septações internas, exibindo impregnação periférica pelo meio de contraste. Não se observando edema ósseo perilesional, recorte endosteal ou rotura de cortical óssea adjacente. medidas estimadas 4,9 x 2,7 x 2,3cm. Cintilografia óssea com área focal de hiperfixação do traçador restrita ao terço proximal do úmero direito.

Foi submetida a biópsia em úmero proximal direito que constava de 3 fragmentos teciduais irregulares, ora elásticos, ora friáveis, e pardo-acastanhados, medindo entre 1,3 e 0,3cm com diagnóstico de lesão cartilaginosa em úmero proximal com material fibrino-hemático permeado por fragmentos ósseos sem particularidades, ausência de representação histológica de tecido cartilaginoso na presente amostra e ausência de sinais de malignidade. Foi então submetida a curetagem, eletrocauterização e preenchimento com cimento ortopédico e colocação de placa anatômica (Imagem 5). Material analisado pela patologia com diagnóstico de condrossarcoma grau I (Imagem 4). Enneking I. Encontra-se assintomática e sem recidiva até o momento.

Imagem 4 – Lâmina histológica CS grau I. 2017. Paraíba:



Fonte: Arquivo do autor

Imagem 5 – Úmero proximal direito evidenciando placa anatômica e área curetada com presença de cimento ósseo. 2017. Paraíba:



Fonte: Arquivo do autor

Os dados mais relevantes foram dispostos de maneira a facilitar a compreensão do leitor

(Quadro 1)

Quadro 1 – Resumo com as características clínicas e epidemiológicas encontradas nos 4 casos de Condrossarcoma de úmero proximal do Hospital Napoleão Laureano, em João Pessoa.

	1	2	3	4
Sexo	Feminino	Feminino	Feminino	Feminino
Idade	50 anos	38 anos	37 anos	40 anos
Procedência	Mari-PB	João Pessoa-PB	Sousa-PB	Santa Rita-PB
Manifestações clínicas	Dor leve	Dor leve	Dor leve	Dor leve
Exames de imagem	TC de tórax; TC de ombro esquerdo	TC de tórax; TC da escápula e do ombro esquerdo;	Radiografia de tórax; TC e RNM de ombro direito; Cintilografia óssea	Tomografia de tórax; RNM do ombro direito; Cintilografia óssea

	RNM de ombro esquerdo			
Biópsia	CS grau II	CS grau II/III	Encondroma ou CS grau I	Lesão cartilaginosa
Abordagem cirúrgica	Curetagem, eletrocauterização e preenchimento com cimento ortopédico	Desarticulação escápulo umeral	Curetagem, eletrocauterização e preenchimento com cimento ortopédico	Curetagem, eletrocauterização, preenchimento com cimento ortopédico e colocação de placa anatômica
Peça cirúrgica	CS grau II	CS grau III	CS grau I	CS grau I
Estadiamento	Enneking II	Enneking II	Enneking I	Enneking I
Metástase	Não	Não	Não	Não
Recidiva locorregional	Não	Não	Não	Não

Fonte: Elaborado pelo próprio autor a partir de dados dos prontuários

Os condrossarcomas representam um tumor raro, com incidência anual de 3 a 8 para 1.000.000 habitantes. Trata-se de um tumor ósseo produtor de cartilagem sendo a segunda causa mais comum de tumor ósseo após os osteossarcomas, sendo que as neoplasias malignas ósseas representam menos de 1% de todos os cânceres (CHOW, 2018; PRAAG, 2018).

Observa-se resistência tumoral a rádio e quimioterapia e isso se correlaciona ao fenótipo de vascularização pobre, divisão celular de ritmo lento e pela barreira celular formada pela matriz cartilaginosa hialina. Logo a excisão do tumor mediante abordagem cirúrgica é a única terapêutica efetiva atualmente como fora observado nos casos expostos (HOGENDOORN, 2013).



Já a gradação histológica nos CS classifica-os em graus de I a III. Histologicamente vê-se que mais de 90% dos CS são convencionais e desses aproximadamente 90% são de baixo a intermediário grau histológico (graus I-II), os quais apresentam metástases raras e comportamento indolente. Os outros 5-10% correspondem aos tumores grau 3, ou seja, apenas uma minoria tem grande potencial metastático. No presente estudo verificamos a presença de dois casos de condrossarcoma grau I, um caso de CS grau II e um CS grau III, nenhum deles apresentou metástase (CHOW, 2018).

Sua apresentação histológica independe da origem e do local. Vê-se matriz cartilaginosa abundante, com lóbulos irregulares e frequentemente separados por bandas fibrosas, que pode permeiar as trabéculas ósseas. Lesões de alto grau podem apresentar necrose ou mitose (CHOW, 2018; LEDDY, 2014).

Os condrossarcomas grau I apresentam risco de metástases em 1% dos pacientes, além disso, viu-se que a sobrevida em dez anos dentre pacientes portadores de tumor metastático foi de 83 a 95%. Já os CS grau II apresentam potencial metastático de 10 a 15% e a sobrevida em 10 anos gira em torno de 64 a 86%. Quanto ao condrossarcoma grau III, há potencial metastático de 32 a 70% que se associa a um prognóstico ruim, refletindo numa sobrevida em 10 anos de aproximadamente 29 a 55% (ANGELINI, 2012; BJORNSSON, 1998; EVANS, 1977).

Em casos de recorrência o grau histológico tende a ser igual ao da lesão primária, apesar de que até 13% das recorrências são de grau histológico maior, o que aponta para uma possível progressão biológica envolvendo condrossarcomas. No presente estudo não foi verificada recorrência em nenhum caso até o seguimento atual (BJORNSSON, 1998; EVANS, 1977; GRIMER, 2007).

O risco de transformação maligna, ou seja, de formação de CS secundário é estimado em 1% a 5% quando provenientes de osteocondromas e esses apresentam um tempo de progressão, a partir

do diagnóstico inicial até sua transformação maligna, de 9.8 anos. Por outro lado, os encondromas apresentam transformação maligna menor que 1% (ALTAY, 2007; BOVEE, 2008).

Clinicamente observa-se uma gama de sinais e sintomas, como a presença de dor que persiste a noite e interfere no sono, porém, a ausência de dor não descarta o diagnóstico e esses tumores podem ser um achado incidental. A única queixa verificada dentre os casos estudados foi dor de leve intensidade na topografia da lesão (Quadro 1). Algumas vezes o aparecimento de fraturas patológicas precede o diagnóstico. De acordo com LEDDY (2014), algumas características apontam para malignidade, são elas: tamanho do tumor; lesões centrais na medula; localização proximal; idade maior que 50 anos. Evidencia-se o comportamento mais agressivo e maior presença de metástase a partir de alguns locais de acometimento, como: pelve, fêmur proximal; escápula; úmero proximal. Por outro lado, CS da mão, independente do grau histológico, é raramente metastático (LEDDY, 2014).

Quanto ao diagnóstico radiológico, lança-se mão de técnicas como tomografia computadorizada, radiografias simples, que permitem visualização de aumento ou diminuição da espessura cortical óssea ou de sua expansão, e da evidência de mineralização cartilaginosa. As diferenças entre as lesões de pequeno e de alto grau é que nesses há maior tamanho do tumor, há presença de destruição óssea e presença de massa tumoral em partes moles (HOGENDOORN, 2013).

Já a ressonância magnética é capaz de esclarecer aquelas lesões que deixam dúvida à radiografia simples, além de avaliar melhor o acometimento de partes moles. O condrossarcoma aparece como imagem de hiper sinal em T2 e hipo sinal em T1. Já a tomografia computadorizada permite boa avaliação da superfície endosteal, da integridade cortical e da visualização de alterações líticas. Outro método presente na investigação é a cintilografia com tecnécio, que possui baixo valor preditivo positivo, porém tem sua utilidade associada a seu alto valor preditivo negativo, na forma que lesões

frias à cintilografia dificilmente serão malignas. Foi verificado que 3 casos foram investigados com tomografia computadorizada e ressonância magnética da lesão, e em 2 casos lançou-se mão de cintilografia óssea (LITTRELL, 2004; MURPHEY, 2003).

Para lesões suspeitas, pode-se proceder a biópsia para estabelecimento do diagnóstico e planejamento cirúrgico. É importante atentar que a biópsia pode não refletir o grau histológico da lesão de maneira acurada devido a heterogeneidade lesional e da possibilidade de amostras insuficientes. Houve amostra insuficiente em um dos casos o que postergou o diagnóstico anatomopatológico para após a cirurgia definitiva e em outro caso evidenciou-se presença de condrossarcoma grau II e III em múltiplos fragmentos. A amostra deve ser retirada do local que apresenta maiores características agressivas de acordo com os exames de imagem (NORMAND, 2007)

O estadiamento tem como base o sistema desenvolvido por Enneking no qual evidencia-se: Grau I: tumor de baixo grau não metastático; Grau II: tumor de alto grau não metastático; Grau III quando há presença de metástases a distância (ENNEKING, 1986; WOLF, 1996).

No tocante ao estadiamento, deve-se lembrar que os pulmões são os principais órgãos sítio de metástase dos CS. Aponta-se para a não necessidade de investigação pulmonar em tumor cartilaginoso grau I, porém esses podem ser investigados tanto por meio de radiografias de tórax quanto por tomografia computadorizada. Por outro lado, os graus II e III, por possuírem maior taxa de metástase, demandam avaliação pulmonar através de tomografia computadorizada de tórax (EVANS, 1977; MURPHEY, 2003).

O tratamento dos CS não metastáticos independe do grau histológico necessitando de abordagem cirúrgica para potencial curativo já que os CS são relativamente resistentes radioterapia e a quimioterapia é considerada inefetiva. O tratamento tem por base o estágio, grau e localização do

tumor. Tumores graus II ou III em sua maioria exigem excisão em bloco e por se tratar de uma excisão ampla, a depender da localização, pode-se necessitar de reconstrução ou resultar em grande morbidade (FIORENZA, 2002; LE, 2003).

Uma das pacientes fora submetida ao procedimento de Tikhoff-Linberg modificado consistindo, no caso, na escapulectomia associada a retirada de úmero proximal e terço lateral da clavícula, classificado como cirurgia da cintura escapular tipo IV de Malawer. Tal procedimento evita a amputação inter-escápulo-torácica permitindo boa preservação de movimentos em cotovelo, antebraço, punho e mão. (CAPANNA, 1990; MALAWER, 2001).

Já o tratamento nos tumores grau I tem por objetivo minimizar a perda funcional através de cirurgias de menor extensão, restringindo-as ao tumor confinado ao osso. Em alguns casos, pode-se lançar mão de curetagem intralesional extensa associada a tratamento químico adjuvante local ou crioterapia. cimentação óssea ou através de enxertos ósseos. (DECKERS, 2016; DONATI, 2008; HICKEY, 2011; LEERAPUN, 2007).

Por fim, deve-se ter atenção aos pacientes após o tratamento. Tem-se recomendado reavaliação com hemograma, imagens de tórax se indicadas e imagens do local do CS trimestralmente durante dois anos, a cada 4 meses durante três anos e semestralmente por quatro a cinco anos e depois anualmente. De forma rotineira, recomenda-se vigilância desses pacientes por 10 anos pela possibilidade de recorrências tardias (GIUFFRIDA, 2009).

CONCLUSÃO

Estudo apresentou quatro casos de condrossarcoma de úmero proximal, tumor raro com nú-



mero pequeno de pacientes. Os dados da clínica, imagem, estadiamento e cirurgias revelam o caráter desafiador da doença, justificada pelo desafio de diagnóstico precoce e menor número de sequelas. Estudo serve de base para análise de novas amostras regionais e nacionais.

REFERÊNCIAS

ALTAY, M.; BAYRAKCI, K.; YILDIZ, Y.; EREKUL, S.; SAGLIK, Y. Secondary chondrosarcoma in cartilage bone tumors: report of 32 patients. *J Orthop Sci*, v. 5, n. 12, p. 415-423, 2007.

ANGELINI, A.; GUERRA, G. MAVROGENIS, A.F.; PALA, E.; PICCI, P.; RUGGIERI, P. Clinical outcome of central conventional chondrosarcoma. *J Surg Oncol*, v. 8, n. 106, p. 929-937, 2012.

BJORNSSON, J.; MCLEOD, R.A.; UNNI, K.K.; ILSTRUP, D.M.; PRITCHARD, D.J. Primary chondrosarcoma of long bones and limb girdles. *Cancer*, v. 10, n. 83, p. 2105-2019, 1998.

BOVEE, J.V. Multiple osteochondromas. *Orphanet J Rare Dis*, v. 3, n. 3, 2008.

CAPANNA, R.; VAN HORN, R.; BIAGINI, R.; RUGGIERI, P.; FERRUZI, A.; CAMPANACCI, M. The Tikhoff-Linberg procedure for bone tumors of the proximal humerus: the classical “extensive” technique versus a modified “transglenoid” resection. *Archives of Orthopaedic and Trauma Surgery*, n. 2, v. 109, p. 63-67, 1990.

CHOW, W.A. Chondrosarcoma: biology, genetics, and epigenetics. *F100Research*, v. 7, 2018.

DECKERS, C.; SCHREUDER, B.H.W.; HANNINK, G.; DE ROOY, J.W.J.; VAN DER GEEST, I.C.M. Radiologic follow-up of untreated enchondroma and atypical cartilaginous tumors in the long bones. *J Surg Oncol*, v. 8, n. 114, p. 987-991, 2016.

DONATI, D.; YIN, J.Q.; COLANGELI, M.; COLANGELI, S.; BELLA, C.D.; BACCHINI, P.; BERTONI, F. Clear cell chondrosarcoma of bone: long time follow-up of 18 cases. *Arch Orthop Trauma Surg*, v. 2, n, 128, p. 137-42, 2008.

ENNEKING, W.F. A system of staging musculoskeletal neoplasms. *Clin Orthop Relat Res*, v. 204, p. 9-24, 1986.

EVANS, H.L.; AYALA, A.G.; ROMSDAHL, M.M. Prognostic factors in chondrosarcoma of bone. A clinicopathologic analysis with emphasis on histologic grading. *Cancer*, v. 40, n. 2, p. 818-831, 1977.

FIORENZA, F.; ABUDU, A.; GRIMER, R.J.; CARTER, S.R.; TILLMAN, R.M.; AYOUB, K.; MANGHAM, D.C.; DAVIES, A.M. Risk factors for survival and local control in chondrosarcoma of bone. *J Bone Joint Surg Br*, v. 1, n. 84, p. 93-99, 2002.

GIUFFRIDA, A.Y.; BURGUENO, J.E.; KONIARIS, L.G.; GUTIERREZ, J.C.; DUNCAN, R.; SCULLY, S.P. Chondrosarcoma in the United States (1973 to 2003): an analysis of 2890 cases from



the SEER database. *J Bone Joint Surg Am*, v. 5, n. 91, p. 1063-1072, 2009.

GRIMER, R.J.; GOSHEGER, G.; TAMINIAU, A.; BIAU, D.; MATEJOVSKY, Z.; KOLLENDER, Y.; SAN-JULIAN, M.; GJERLINZONI, F.; FERRARI, C. Dedifferentiated chondrosarcoma: prognostic factors and outcome from a European group. *Eur J Cancer*, v. 4, n. 43, p. 2060-2065, 2007.

GUEDES, A. Cômite de oncologia ortopédica. Sociedade Brasileira de ortopedia e traumatologia, São Paulo, 20 de fev. de 2019.

HICKEY, M.; FARROKHYAR, F.; DEHESHI, B.; TURCOTTE, R.; GHERT, M. A systematic review and meta-analysis of intralesional versus wide resection for intramedullary grade I chondrosarcoma of the extremities. *Ann Surg Oncol*, v. 6, n. 18, p. 1705-1709, 2011.

HOGENDOORN, P.C.W.; BOVEE, J.M.; NIELSEN, G.P. Chondrosarcoma (grades I-III), including primary and secondary variants and periosteal chondrosarcoma. In: World Health Organization classification of tumours of soft tissue and bone, 4. ed., Lyon: IARC, v. 5, 2013.

LE, A.; BALL, D.; PITMAN, A.; FOX, R.; KING, K. Chondrosarcoma of bone complicating Ollier's disease: report of a favourable response to radiotherapy. *Australas Radiol*, v. 3, n. 47, p. 322-324, 2003.

LEDDY, L.R.; HOLMES, R.E. Chondrosarcoma of Bone. *Cancer Treatment and Research*, v. 162, p. 117-130, 2014.



LEERAPUN, T.; HUGATE, R.R.; INWARDS, C.Y.; SCULLY, S.P.; SIM, F.H. Surgical management of conventional grade I chondrosarcoma of long bones. *Clin Orthop Relat Res*, v. 463, p. 166-172, 2007.

LITTRELL, L.A.; WENGER, D.E.; WOLD, L.E.; BERTONI, F.; UNNI, K.K.; WHITE, L.M.; KANDEL, R.; SUNDARAM, M. Radiographic, CT, and MR imaging features of dedifferentiated chondrosarcomas: a retrospective review of 174 new cases. *Radiographics*, v. 5, n. 24, p. 1397-1409, 2004.

MALAWER, M.; WITTIG, J. C. Overview of Resections around the Shoulder Girdle: Anatomy, Surgical Considerations and Classification. *Musculoskeletal Cancer Surgery*, v. 9, p. 179-202, 2001.

MURPHEY, M.D.; WALKER, E.A.; WILSON, A.J.; KRANSDORF, M.J.; TEMPLE, H.T.; GANNON, F.H. From the archives of the AFIP: imaging of primary chondrosarcoma: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*, v. 5, n. 23, p. 1245-1278, 2003.

NORMAND, A.; CANNON, C.; LEWIS, V.; LIN, P.; YASKO, A. Curettage of biopsy-diagnosed grade 1 periacetabular chondrosarcoma. *Clin Orthop*, v. 5, n. 459, p. 146-149, 2007.

PRAAG, V.; RUETEN, A.; HO, V.; DIJKSTRA, P. Incidence, outcomes and prognostic factors during 25 years of treatment of chondrosarcomas. *Surgical oncology*, v. 27, n. 3, p. 402-408, 2018.



WOLF, R.E.; ENNEKING, W.F. The staging and surgery of musculoskeletal neoplasms. *Orthop Clin North Am*, v. 3, n. 27, p. 473-481, 1996.