



## CONDROSSARCOMA MIXOIDE EXTRA-ÓSSEO DE PERÍNEO: RELATO DE CASO

### EXTRAOSSEOUS MYXOID CHONDROSARCOMA OF THE PERINEUM: CASE REPORT

## Autores

Bruno Fernando dos Santos Damásio<sup>1</sup>  
 Clarissa Bernardes de Oliveira Silva<sup>1</sup>  
 Iuri Oliveira Mateus<sup>1</sup>  
 Luana Nascimento Rios<sup>1</sup>  
 Maria Eduarda Peracini Soares<sup>1</sup>  
 Victor Mateus Achcar<sup>1</sup>  
 Guilherme Freire Angotti Carrara<sup>2,5</sup>  
 Luiz Carlos F. de Almeida Júnior<sup>1,5</sup>  
 Douglas Reis Abdalla<sup>1,3</sup>  
 Raul Almeida Dutra<sup>4</sup>

## Resumo

O condrossarcoma mixóide extra-ósseo é uma neoplasia rara que representa menos de 3% de todos os sarcomas de tecido mole. Sua incidência prevalece em adultos a partir da terceira década de vida e chega a ser duas vezes maior no sexo masculino. O tumor se desenvolve geralmente em membros inferiores, tem caráter recidivante e metastático. As manifestações clínicas são inespecíficas e progressivas, caracterizadas principalmente por dor e edema local. Diante da relevância desta doença e do difícil diagnóstico, o objetivo deste estudo é relatar o caso de uma paciente acometida por condrossarcoma mixóide extra-ósseo perineal, a qual fora submetida a uma abordagem terapêutica cirúrgica de caráter curativo. Apesar de ainda não haver um consenso sobre radioterapia e quimioterapia, optou-se pela radioterapia adjuvante, obtendo-se resultados satisfatórios. Tendo em vista as altas taxas de recorrência do condrossarcoma mixóide extra-ósseo, é necessário que haja um seguimento a longo prazo dos pacientes diagnosticados e dos já tratados. Esse acompanhamento prolongado visa detectar e intervir de maneira precoce no surgimento de recidivas, a fim de evitar a evolução do tumor e impedir que surjam focos metastáticos.

**PALAVRAS CHAVE:** condrossarcoma mixóide extra-ósseo, neoplasia, seguimento, períneo.

## Filiação

1 Curso de Medicina, Universidade de Uberaba  
 2 Curso de Medicina, Universidade Federal do Triângulo Mineiro  
 3 Cursos de Saúde, Faculdade de Talentos Humanos  
 4 Oncologia Clínica, Hospital Doutor Hélio Angotti  
 5 Cirurgia Oncológica, Hospital Doutor Hélio Angotti

## Autor Correspondente

Raul de Almeida Dutra  
 Hospital Doutor Hélio Angotti  
 Rua Antonio Carlos, 81-Jardim Alexandre  
 Campos, Uberaba -MG  
 Email: raul.dutra@me.com

## Abstract

Extraskeletal myxoid chondrosarcoma is a rare neoplasm that represents less than 3% of all soft tissue sarcomas. Its incidence prevails on adults from the third decade of life and is twice as high on males. The tumor usually develops on the lower limbs, has a recurrent and metastatic character. Clinical manifestations are nonspecific and progressive, characterized mainly by pain and local edema. As this is a very relevant disease and difficult to diagnose, the aim of this study is to report the case of a patient affected by perineal extraskeletal myxoid chondrosarcoma, which had been submitted to a curative surgical therapeutic approach. Although there is no consensus yet on radiotherapy and chemotherapy, adjuvant radiotherapy was chosen, obtaining satisfactory results. Because of the high recurrence rates of extraskeletal myxoid chondrosarcoma, it is necessary to have a long-term follow-up of diagnosed and already treated patients. This long follow-up aims to detect and intervene early in the appearance of recurrences, in order to prevent the tumor from developing and prevent metastatic foci from appearing.

**KEY WORDS:** Extraskeletal myxoid chondrosarcoma, neoplasm, follow-up, perineum.

**INTRODUÇÃO**

O condrossarcoma mixóide extra-ósseo (CEM) é um tumor maligno raro, que foi descrito pela primeira vez em 1953 por Stout e Verner. Ele é responsável por menos de 3% dos sarcomas de tecido mole (SASBOU et al, 2015). Trata-se uma neoplasia maligna, de origem mesenquimal de diferenciação incerta caracterizada por rearranjos do gene NR4A3. A maioria das CEMs surge nos tecidos profundos das extremidades proximais e nas cintas dos membros, sendo a região da coxa o local mais comum. Os locais menos comuns incluem o tronco, cabeça e pescoço, abdômen, pelve, tecidos moles paraespinhais e pés; locais raros incluem crânio, retroperitônio, pleura e osso (PAOLUZZI; GHESANI, 2018).

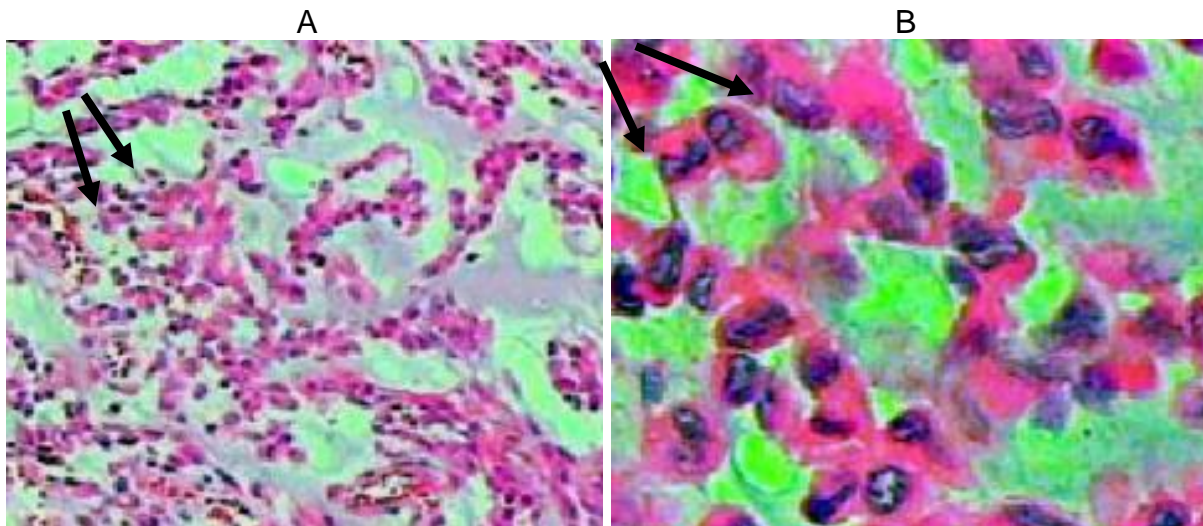
A neoplasia em questão, tem predomínio no sexo masculino, na proporção de 2:1. Sua incidência é maior em adultos a partir da terceira década de vida, com idade média de acometimento de 52 anos. Apresenta uma morfologia variável, atingindo tamanho médio de 7 cm. As metástases tendem a ocorrer principalmente nos pulmões (SASBOU et al, 2015).

O quadro clínico é inespecífico, frequentemente apresentado por dor e edema, com curso lento e indolente. A base do tratamento é a ressecção cirúrgica, que pode ser curativa em alguns casos. O uso de quimioterapia tem sido utilizado mas tem mostrado pouca ou nenhuma efetividade (PAOLUZZI; GHESANI, 2018).

Por se tratar de um tumor raro, pouco foi publicado a seu respeito. Esse estudo tem como objetivo relatar o caso de um condrossarcoma mixóide extra-ósseo em região de períneo em uma paciente que foi submetida a ressecção cirurgia de caráter curativo e a radioterapia adjuvante.

**APRESENTAÇÃO DO CASO**

Paciente gênero feminino, 65 anos, com queixa de dor em região perineal ao se sentar. Ao exame físico, apresentava abaulamento de parede lateral esquerda da vagina, aproximadamente 10 cm ao toque. À Tomografia Computadorizada, imagem de massa ovalada com centro hipotenuante e periferia hiperdensa, contorno lobulado sem realce pós contraste endovenoso, medindo 4,5x5,0x3,0 cm, paramediana esquerda de região perineal com borramento de gordura local, sem sinal de envolvimento ósseo local. PAAF (Punção Aspirativa por Agulha Fina) revelou neoplasia epitelial maligna sugestiva de carcinoma. Submetida a cirurgia com ressecção total, R0 (ressecção da lesão com margens oncológicas). Anátomo patológico sugestivo de hemangioendotelioma epitelíóide; com margens negativas. Imuno-histoquímica com intensa expressão pela vimentina e baixa expressão Ki-67 (marcador de taxa de proliferação celular), definindo o diagnóstico de condrossarcoma mixoide extra-ósseo. Submetida a radioterapia adjuvante.



**Figura 1.** Marcação positiva para a vimentina nas células (setas) do hemangioendotelioma epitelíóide (A). Marcação imuno-histoquímica para a vimentina visualizada em célula (seta) do hemangioendotelioma epitelíóide com aumento (B).

**DISCUSSÃO**

O condrossarcoma extra-ósseo é um tipo de tumor maligno raro que acomete partes moles, preferencialmente regiões profundas e intramusculares de membros inferiores (CUNHA et al, 2008). Apresenta-se aos estudos de imagem como uma massa de contornos bem definidos, com ou sem formações ósseas associadas (MEOHAS et al, 2002).

O potencial de malignidade desse tumor é dado de acordo com o grau de diferenciação histopatológica expressada dos seus subtipos mesenquimal ou mixoide (sendo este segundo o subtipo mais comum). A principal via de metástase de ambos os tumores é a hematogênica e seus focos têm como principal sítio de instalação os pulmões, podendo acometer também, com menor frequência, tecidos moles, ossos, cérebro e linfonodos, como relata MEOHAS et al (2002) e HAN et al (2009).

O condrossarcoma mixoide extra-ósseo é descrito como um tumor de intermediário grau de malignidade por Meohas et al (2002). Acomete geralmente indivíduos com mais de 50 anos, com discreta predileção pelo sexo masculino e corresponde a 3% dos sarcomas de tecido mole. Como os demais condrossarcomas extra-ósseos, acomete preferencialmente membros inferiores (80% dos casos). Outros locais menos comuns são dedos, região intracraniana, retroperitônio e pleuras (SASBOU et al, 2015).

Os portadores podem apresentar sinais e sintomas clínicos inespecíficos, como dor, inchaço e ulceração da pele adjacente do tumor. A sua evolução é lenta e progressiva, fazendo com que os pacientes portadores do condrossarcoma mixoide extra-ósseo apresentem sobrevida prolongada (SASBOU et al, 2015). Apesar disso, apresenta altas taxas de recorrência (37 - 48% dos casos) e de metástases (50% dos casos) a longo prazo. Por esse motivo o prognóstico é marcado e definido pelas recorrências locais e pela presença de metástases ou não. A sobrevida média dos portadores

do tumor é de 82 a 90% em 5 anos, de 65 a 70% em 10 anos e de 58 a 60% em 15 anos (PAOLUZZI; GHESANI, 2018).

Histologicamente as células se apresentam como condroblastos dispostos em cordões que se anastomosam e adquirem aspecto em "teia de aranha". Essas células são intensamente marcadas na imuno-histoquímica pela vimentina e apresentam índice mitótico baixo (MEOHAS, 2002). À análise citogenética percebe-se que a maioria desses tumores apresentam alterações cromossômicas envolvendo o gene NR4A3 no cromossomo 9 (PAOLUZZI; GHESANI, 2018), que promove translocações entre os cromossomos 9 e 22; 9 e 17; 9 e 15 (YI et al, 2004).

O principal diagnóstico diferencial do condrossarcoma mixoide extra-ósseo é o cordoma, um tumor maligno formado por células remanescentes da notocorda. A diferenciação entre os dois é feita por análise citológica e por local de acometimento (MEOHAS et al, 2002).

PAOLUZZI e GHESANI (2018), SASBOU et al (2015), HAN et al (2009) e YI et al (2008) concordam que o tratamento dos condrossarcomas extra-ósseos em geral é feito por excisão cirúrgica, não havendo consensos sobre a realização de quimioterapia ou radioterapia (relatados como métodos de baixa efetividade nesse tipo de neoplasia). Segundo MEOHAS et al (2002), por ser um tumor de partes moles, a realização de Tomografia Computadorizada e/ou de Ressonância Nuclear Magnética é utilizada no planejamento do tratamento. Esses pacientes devem ser acompanhados a longo prazo com o objetivo de detectar e tratar precocemente as recidivas, evitar a progressão do tumor e o desenvolvimento de focos metastáticos.

## CONSIDERAÇÕES FINAIS

O condrossarcoma mixoide extra-ósseo é um tumor de difícil diagnóstico e muitas vezes atrasado, apesar de geralmente ter uma sobrevida prolongada e agressividade local, é considerado um tumor de malignidade intermediária. Os pacientes apresentam sinais clínicos inespecíficos, como dor ou inchaço que podem ulcerar a pele. A excisão local ampla é o único tratamento que se mostrou potencialmente curativo. A quimioterapia ou radioterapia geralmente demonstraram pouca ou nenhuma atividade. Como se trata de um tumor com considerável taxa recidivante é necessário acompanhamento a longo prazo.

## REFERÊNCIAS

CHAHDI, H.; CHAFRY, B.; ALLAOUI, M. Chondrosarcome myxoïde extrasquelettique à localisation pelvienne: à propos d'une observation. *La Tunisie Medicale*, v. 96, n. 1, p. 84-86, 2018. Disponível em: <<https://www.latunisiemedicale.com/article-medicale-tunisie.php?article=3343>>. Acesso em: 09 nov. 2020.

CUNHA, C. R. et al. Condrossarcoma mixóide de átrio direito. *Revista Brasileira de Cirurgia Cardiovascular*, São José do Rio Preto, v. 23, n. 1, p. 132-134, 2008. Disponível em: <[http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S0102-76382008000100023&lng=en&nrm=iso](http://www.scielo.br/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0102-76382008000100023&lng=en&nrm=iso)>. Acesso em: 04 maio 2020.

FARHANE, F. Z. et al. Paravertebral extraskeletal myxoid chondrosarcoma: a case report and review of the literature. *Pan African Medical Journal*, v. 37, n. 213, 2015. Disponível em: <<https://www.panafrican-med-journal.com/content/article/21/213/full/>>. Acesso em: 09 nov. 2020.

HAN, K. et. al. Extraskeletal myxoid chondrosarcoma: a case report of complete remission by chemotherapy and review of the literature. *BMJ Case Reports*, v. 2010, 2009. Disponível em: <<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3029822/>>. Acesso em: 05 maio 2020.

KOBAYASHI, H. et al. Diagnosis of extraskeletal myxoid chondrosarcoma in the thigh using EWSR1 – NR4A3 gene fusion: a case report. *Journal of Medical Case Reports*, v. 10, n. 321, 2016. Disponível em: <<https://jmedicalcasereports.biomedcentral.com/articles/10.1186/s13256-016-1113-2>>. Acesso em: 09 nov. 2020.

MEOHAS, W. et al. Condrossarcoma extra-ósseo: estudo descritivo de 1983 a 1998 no INCA. *Revista Brasileira de Cancerologia*, Rio de Janeiro, v. 48, n. 3, p. 401-404, 2002. Disponível em: <[https://rbc.inca.gov.br/site/arquivos/n\\_48/v03/pdf/breve\\_comunicado.pdf](https://rbc.inca.gov.br/site/arquivos/n_48/v03/pdf/breve_comunicado.pdf)>. Acesso em: 04 maio 2020.

PAOLUZZI, L.; GHESANI, M. Extraskeletal myxoid chondrosarcoma with massive pulmonary metastases. *Clinical Sarcoma Research*, 2018, 8 (1). Disponível em: <[https://www.researchgate.net/publication/329342139\\_Extraskeletal\\_myxoid\\_chondrosarcoma\\_with\\_massive\\_pulmonary\\_metastases](https://www.researchgate.net/publication/329342139_Extraskeletal_myxoid_chondrosarcoma_with_massive_pulmonary_metastases)>. Acesso em: 09 maio 2020.

SASBOU, Y., RHANIM, A., MHAMMDI, Y., NKAOU, M., BARDOUNI, A. E., BERRADA, M. S., YACPUBI, M. Chondrosarcome myxoïde extra-ósseux: à propos d'un cas et revue de la littérature. *Pan African Medical Journal*, 2015. Disponível em: <<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4495793/>>. Acesso em: 09 maio 2020.

YI, W. J. et al. Bulbous urethra involved in perineal extraskeletal myxoid chondrosarcoma in a child. *International Journal of Urology*, v. 11, p. 436-439, 2004. Disponível em: <<https://onlinelibrary.wiley.com/doi/full/10.1111/j.1442-2042.2004.00811.x?sid=nlm%3Apubmed>>. Acesso em: 05 maio 2020.

YOSHIDA, A. et al. INSM1 expression and its diagnostic significance in extraskeletal myxoid chondrosarcoma. *Modern Pathology*, v. 31, p. 744-752, 2018. Disponível em: <<https://www.nature.com/articles/modpathol2017189>>. Acesso em 09 nov. 2020.