

Condrossarcoma do septo nasal - Uma neoplasia rara

Condrosarcoma of the nasal septum - A rare tumour

Márcio Luís Duarte • Daniel Pires Penteadó Ribeiro • José Luiz Masson de Almeida Prado • Luiz Carlos Donoso Scoppetta

RESUMO

Os condrossarcomas são tumores cartilagosos malignos de crescimento lento mais comumente encontrado na pelve, ossos longos e costelas, representando 10 a 20% dos tumores primários malignos. Correspondem a aproximadamente 0,1% de todos os tumores de cabeça e pescoço. 5 a 10% dos condrossarcomas estão localizados na região cervical e craniana e geralmente envolvem a laringe, maxila, mandíbula e os ossos da base do crânio – o septo nasal, apesar de seu envolvimento ser extremamente raro com aproximadamente 50 casos relatados na literatura.

Palavras-chave: Condrossarcoma, septo nasal, tomografia computadorizada

ABSTRACT

Chondrosarcomas are malignant, slow-growing, cartilaginous tumors more commonly found in the pelvis, long bones, and ribs, for 10% to 20% of malignant primary bone tumors. Represent approximately 0.1% of all head and neck tumours. Chondrosarcomas located in the head and neck region account for 5%-10% of all chondrosarcomas and most commonly involve the larynx, maxilla, mandible and the skull base. The involvement of the nasal septum is extremely rare with approximately 50 cases reported in the literature.

Keywords: Chondrosarcoma, nasal septum, CT Scan.

INTRODUÇÃO

Os condrossarcomas são tumores cartilagosos malignos de crescimento lento mais comumente encontrado na pelve, ossos longos e costelas, representando 10 a 20% dos tumores primários malignos¹. Correspondem a aproximadamente 0,1% de todos os tumores de cabeça e pescoço².

5 a 10% dos condrossarcomas estão localizados na região cervical e craniana e geralmente envolvem a laringe, maxila, mandíbula e os ossos da base do crânio² – o septo nasal, apesar de seu envolvimento ser extremamente raro com aproximadamente 50 casos relatados na literatura^{2,4,5} – é o local de origem em aproximadamente 0,05% até 41% dos casos de cabeça e pescoço¹.

A idade média de diagnóstico na cabeça e no pescoço é ao redor da quarta década^{1,3}, ou 10 a 20 anos mais jovem em relação aos outros locais. Os homens são mais afetados – relação homem/mulher indo de 1:1 até 10:1¹. O envolvimento do septo nasal é extremamente raro, sendo relatados cerca de 50 casos na literatura^{2,4,5,6}.

RELATO DO CASO

Mulher de 79 anos referindo dor no pescoço e na cabeça após queda da própria altura há duas horas. Realizada tomografia computadorizada (TC) do crânio que, não demonstrou lesões cerebrais, porém demonstra grande massa na cavidade nasal com matriz hipoatenuante e calcificações em forma de anel no septo nasal (Figuras 1 e 2).

Diante de tais achados, sugeriu-se tumor de origem cartilaginosa maligna – condrossarcoma como principal hipótese diagnóstica, sendo indicada a biópsia, cujos achados concluíram condrossarcoma de baixo grau

Márcio Luís Duarte
WebImagem

Daniel Pires Penteadó Ribeiro
Hospital São Camilo

José Luiz Masson de Almeida Prado
WebImagem

Luiz Carlos Donoso Scoppetta
Hospital São Camilo

Correspondência:
Márcio Luís Duarte
marcioluisduarte@gmail.com

Artigo recebido a 14 de Setembro de 2016. Aceite para publicação a 09 de Abril de 2017.

FIGURA 1

Em A, TC de partes moles no corte axial e em B de partes ósseas, demonstra uma grande massa ocupando a cavidade nasal com uma matriz hipoatenuante e calcificações em forma de anel esparsas pelo septo nasal (seta cinza).

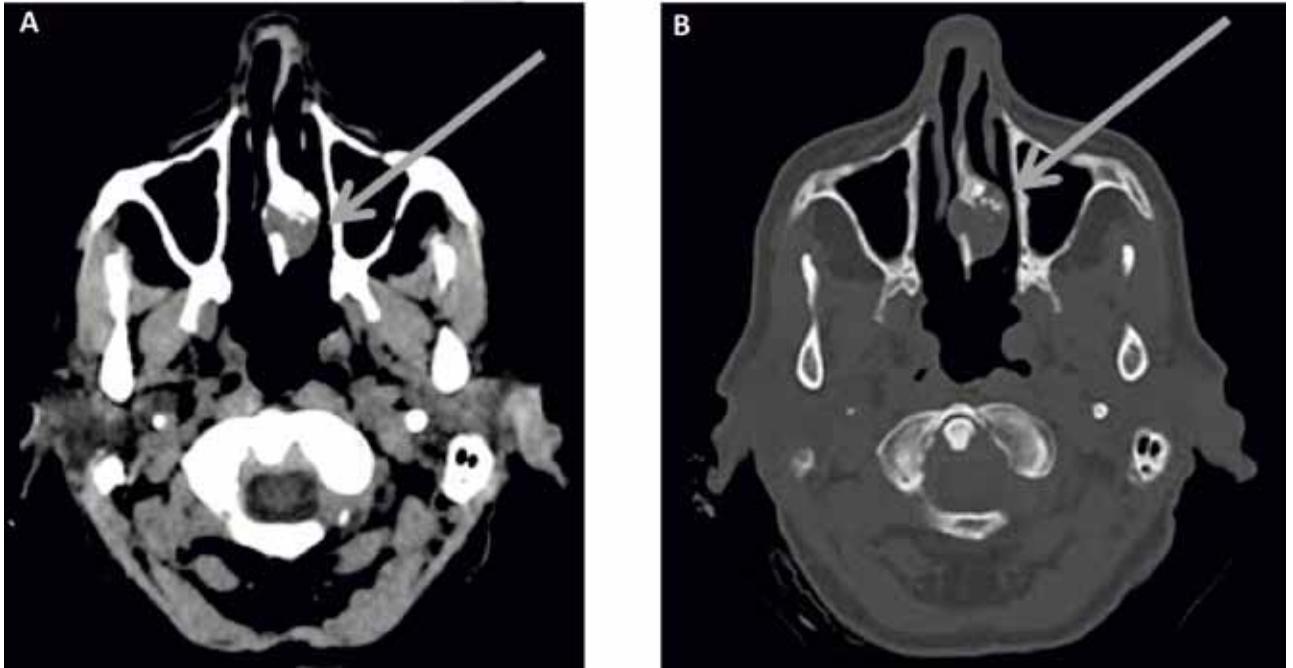
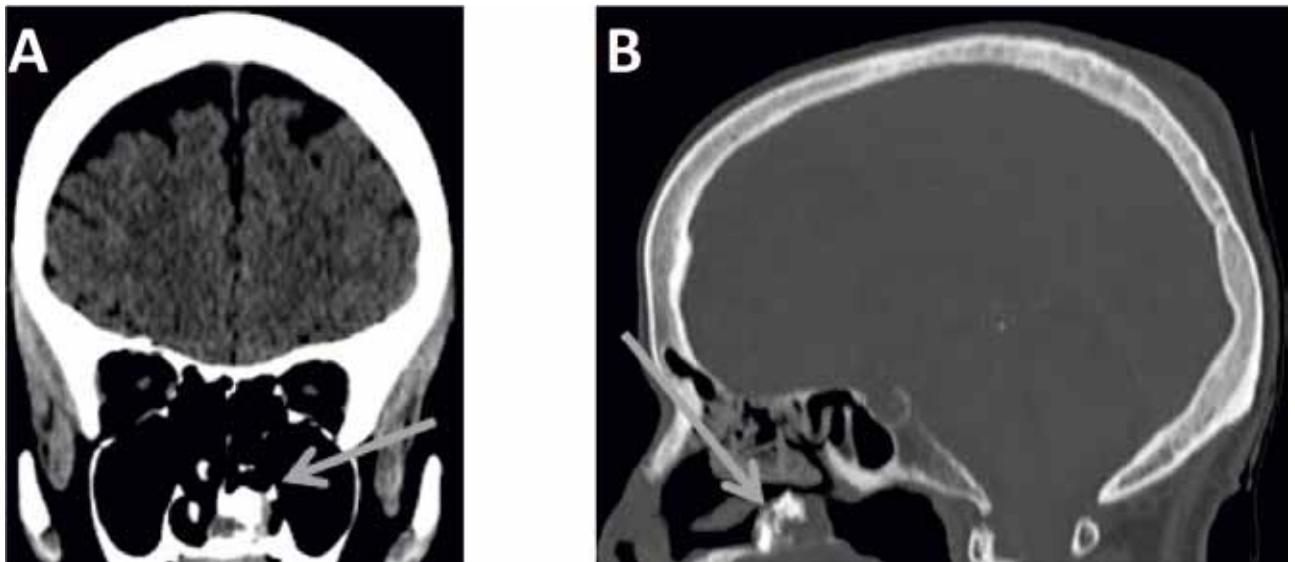


FIGURA 2

Em A, TC de partes moles no corte coronal e em B TC de partes ósseas no corte sagital, demonstra uma grande massa ocupando a cavidade nasal com uma matriz hipoatenuante e calcificações em forma de anel esparsas pelo septo nasal (seta cinza).



histológico, confirmado pela imunohistoquímica (Anticorpo S100 positivo). A paciente apresentou complicações durante o procedimento cirúrgico para retirada da lesão, falecendo posteriormente.

DISCUSSÃO

Os sintomas dos condrossarcomas são relacionados com o local de origem^{1,2} – acometimento da cavidade nasal, septo e seios paranasais usualmente apresentam

obstrução^{1,2}. Outros sintomas de apresentação menos comuns incluem epistaxe, cefaléia, dor, neuropatia craniana, anosmia, baixa acuidade visual ou até mesmo proptose^{1,2,3}.

A etiologia é desconhecida, mas condições associadas incluem a exostose múltipla hereditária, doença de Ollier, síndrome de Maffucci, infusão endovenosa de dióxido de tório, doença de Paget, fibroma condromixóide e irradiação prévia^{1,2,3}.

A endoscopia nasal mostra a mucosa nasal e a lesão, fornecendo informações sobre a extensão para a nasofaringe e obstrução das trompas de Eustáquio⁷. O exame oral é importante para detectar invasão do palato duro enquanto a avaliação da cabeça e do pescoço é uma obrigação para detectar linfonodos acometidos⁷. A avaliação oftalmológica é importante para detectar a extensão para a órbita, que pode se manifestar como diplopia, proptose, movimentos oculares limitados ou, até mesmo, perda de visão⁷. O exame auditivo é necessário para detectar a oclusão da trompa de Eustáquio pela lesão, que pode se manifestar como perda auditiva devido à efusão do ouvido médio⁷. O exame neurológico é importante para detectar extensão intracraniana⁷.

Os exames de imagem são necessários para avaliar suas características e extensão, sendo essenciais no planejamento do tratamento^{5,8}. A radiografia não promove muitas informações, diferentemente da TC e da ressonância magnética (RM)⁶. Na TC, os condrossarcomas do septo nasal demonstram matriz hipodensa com calcificações, podendo apresentar, também, erosão septal e das estruturas ósseas adjacentes^{1,2,3,4,5,6,8}. As calcificações podem variar de calcificações amorfas até grandes calcificações⁵.

A RM produz imagens com baixa intensidade na sequência ponderada em T1. A alta intensidade de sinal na sequência ponderada em T2 demonstra uma grande quantidade de conteúdo líquido e os lóbulos cartilaginosos são circundados por septos de baixo sinal, relacionados à matriz mineralizada e fibrose^{5,6}. O sinal é heterogêneo em T1 após a infusão de gadolínio, demonstrando um padrão periférico e septado característica^{1,2,3,4,8} - este padrão de realce corresponde aos feixes fibrovasculares que cercam os lobos cartilaginosos, sendo o padrão típico do condrossarcoma de baixo grau^{5,6}. A RM permite uma precisa definição da extensão tumoral e do comprometimento intracraniano – essencial no estadiamento^{2,3,4,5}.

Os condrossarcomas podem ser classificados histopatologicamente em três graus^{3,6}:

- **Grau 1:** Abundante matriz condróide, agregados de condrócitos com um núcleo normal ou levemente reduzido e núcleos hiper cromáticos vesiculares aumentados.
- **Grau 2:** Exibe menos matriz condróide e mais condrócitos que no grau 1, com raras mitoses, núcleos hiper cromáticos vesiculares aumentados e multinucleações.
- **Grau 3:** Tumores de alta celularidade, matriz mixóide com condrócitos de forma irregular, pleomorfismo nuclear proeminente e aumento das mitoses em relação aos tumores de baixo grau.

O diagnóstico diferencial inclui^{1,4,5,7}:

- Adenocarcinoma
- Carcinoma adenóide cístico.
- Carcinoma de células escamosas.
- Cordoma condroide.
- Cordoma.
- Hemangioma.
- Melanoma nasossinusal.
- Meningeoma.
- Osteoblastoma.
- Osteocondroma.
- Osteoma.
- Osteossarcoma.
- Papiloma invertido.
- Schwannoma.
- Tumor benigno das glândulas salivares menores.

Em um recente estudo publicado sobre condrossarcomas de cabeça e pescoço, os autores concluíram que a cirurgia, associada ou não a radioterapia, é o tratamento de escolha^{3,5,8}. Os fatores prognósticos incluem o grau de diferenciação tumoral, localização, extensão e adequada excisão cirúrgica^{2,7}, sendo que tumores bem diferenciados implicam em um melhor prognóstico².

Lesões restritas à cavidade nasal, sem evidência de acometimento intracraniano, da base do crânio ou extensão orbital, são adequadas para ressecção endoscópica⁸. A cirurgia endoscópica fornece iluminação, nenhuma cicatriz facial, melhor efeito cosmético e visualização angular, facilitando a ressecção completa do tumor endonasal⁸.

A sobrevida em 05 anos para todos os tumores é de aproximadamente 44-81%³, sendo a doença localmente agressiva a causa mais comum de morte⁴. Contudo, pacientes que apresentam metástases e / ou recorrências locais tem prognóstico significativamente pior³, tanto que devido a recorrências após longos intervalos livres da doença, o acompanhamento com exames de imagem e endoscópico é recomendado⁶. Cerca de 7-20% dos pacientes desenvolvem metástases à distância, principalmente nos pulmões e ossos^{3,5}. Geralmente, a cavidade nasal e nasofaringe posterior são os locais com prognóstico reservado devido à manifestação tardia da doença⁷.

CONCLUSÃO

Relatamos um caso de condrossarcoma de baixo grau do septo nasal, entidade frequentemente insuspeitada na avaliação clínica inicial, mesmo quando existem queixas relacionadas à mesma, algo que não ocorreu neste caso, visto que o motivo da realização da TC foi uma queda da própria altura. Contudo, este achado de exame permitiu já a sua sugestão histológica no laudo do exame, devido a suas características peculiares ao estudo de imagem, orientando a conduta de forma mais ágil, principalmente por se tratar de uma doença maligna.

Protecção de pessoas e animais

Os autores declaram que os procedimentos seguidos estavam de acordo com os regulamentos estabelecidos pelos responsáveis da Comissão de Investigação Clínica e Ética e de acordo com a Declaração de Helsínquia da Associação Médica Mundial.

Confidencialidade dos dados

Os autores declaram ter seguido os protocolos do seu centro de trabalho acerca da publicação dos dados de doentes.

Conflito de interesses

Os autores declaram não ter nenhum conflito de interesses relativamente ao presente artigo.

Fontes de financiamento

Não existiram fontes externas de financiamento para a realização deste artigo.

Referências bibliográficas:

1. Downey TJ, Clark SK, Moore DW. Chondrosarcoma of the nasal septum. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2001; 125: 98-100.
2. Vercruyse JP, Claes J. Chondrosarcoma of the nasal septum: a report of two cases. *B-Ent.* 2006; 2: 27-30.
3. Magnano M, Boffano P, Machetta G, Garibaldi E et al. Chondrosarcoma of the nasal septum. *Eur Arch Otorhinolaryngol.* 2015; 272: 765-72.
4. Yamamoto S, Motoori K, Takano H, Nagata H et al.. Chondrosarcoma of the nasal septum. *Skeletal Radiol.* 2002; 32: 543-6.
5. Dass NA, Peh WCG, Shek TWH, Ho WK. Case 139: Nasal Septum Low-Grade Chondrosarcoma. *Radiology.* 2008; 249: 714–7.
6. Lee DH, Jung SH, Yoon TM, Lee JK et al. Low grade chondrosarcoma of the nasal septum. *World J Clin Cases.* 2013; 16: 64-6.
7. Bahgat M, Bahgat Y, Bahgat A, Elwany Y. Chondrosarcoma of the nasal septum. *BMJ Case Reports* 2012;10.1136/bcr-2012-006266
8. Jenny L, Harvinder S, Gurdeep S. Endoscopic resection of primary nasoseptal chondrosarcoma. *Med J Malaysia.* 2008; 63: 335-6.