

Relato de Caso

Osteossarcoma extra-esquelético primário da região frontal

M.A. LIMA, L.G. RIVAS, M.A.S. GRECCO, J.M.N. DRUMOND

Disciplina de Patologia Especial da Faculdade de Medicina do Triângulo Mineiro, Uberaba; Hospital Ortopédico, Belo Horizonte, MG.

RESUMO - OBJETIVO. Osteossarcoma extra-esquelético (OSEE) primário de partes moles da cabeça é raro e não há, ao que nos parece, relato dele originando na região frontal.

MÉTODOS. Homem de 78 anos, italiano, com história de tumoração em partes moles de região frontal há um mês. Tomografia computadorizada mostrou massa de densidade irregular ocupando tecido celular subcutâneo e fáscia. Nenhum tumor ósseo foi encontrado. A tumoração foi completamente ressecada, medindo 0,8x0,6x0,5cm, e a superfície de corte era sólida. Diagnosticou-se osteossarcoma osteoblástico extra-esquelético. A neoplasia

recorreu quatro meses após o diagnóstico e foi novamente ressecado. O paciente foi submetido também a radioterapia de baixa penetração, e nove meses depois da primeira biópsia tinha sintomas em decorrência da infiltração neoplásica na base do crânio. O óbito ocorreu dez meses após a primeira biópsia.

CONCLUSÃO. Os autores descrevem o primeiro caso de OSEE da região frontal sem uma condição preexistente ou história de irradiação.

UNITERMOS: Osteossarcoma extra-esquelético. Região frontal. Partes moles. Cabeça.

INTRODUÇÃO

Osteossarcoma extra-esquelético (OSEE) é uma neoplasia mesenquimal maligna rara¹ de partes moles que não tem conexão com a estrutura esquelética². Essa neoplasia foi primeiro descrita por Wilson³, em 1941, e é caracterizada pela produção de osteóide ou osso, algumas vezes acompanhada por cartilagem. As partes moles da extremidade inferior é a localização anatômica mais comum¹ e, ao que parece, OSEE originado na cabeça tem sido raramente relatado^{1,4,7} e nenhum ocorrendo na região frontal.

Em vista de sua raridade e ocorrendo em localização anteriormente não relatada, estamos descrevendo um caso de OSEE em um homem de 78 anos, envolvendo fáscia e tecido celular subcutâneo de região frontal, sem condições preexistentes.

RELATO DE CASO

Homem de 78 anos, italiano, com história de um mês com uma massa em partes moles de região frontal, fixa, dura, indolor medindo 1cm de diâmetro. A pele suprajacente não mostrava alterações. A impressão clínica foi de um tumor de anexo cutâneo calcificado. Uma biópsia incisional demonstrou, à microscopia óptica de rotina, neoplasia maligna sugestiva de osteossarcoma. A radiografia da lesão revelou uma massa densa envolvendo fáscia e tecido celular subcutâneo sem relação com osso. Tomografia computadorizada mostrou

claramente uma massa de densidade irregular ocupando tecidos moles de subcutâneo e fáscia. A cintilografia óssea de todo o corpo feita com metil-difosfonato e marcada com tecnécio revelou-se negativa. Nenhum tumor ósseo primário foi encontrado. Radiografia e tomografia de tórax não mostraram metástases pulmonares. O tumor foi totalmente ressecado.

Ao exame macroscópico, a biópsia excisional incluía pele, tecido celular subcutâneo e fáscia medindo 1,2x0,8x0,6cm. A superfície epidérmica estava intacta e a superfície de corte mostrou tumor branco, firme e sólido medindo 0,8x0,6x0,5cm, com aspecto lobulado envolvendo fáscia e tecido celular subcutâneo.

Ao exame microscópico, o tumor comprometia fáscia e subcutâneo (fig. 1), era bem definido, com bordas irregulares. A neoplasia encontrava-se próxima às margens de ressecção, porém sem comprometê-las e era composta por osteóide maligno depositado ao acaso e circundado por osteoblastos, células pleomórficas (fig. 2) e células gigantes multinucleadas malignas. Células gigantes tumorais tipo osteoclasto também estavam presentes (fig. 3). As áreas celulares eram fibrossarcomatosas e compostas por células fusiformes dispostas em feixes. As figuras de mitose, inclusive formas atípicas, eram abundantes. Não foram encontrados componentes epitelial ou glandular e as células neoplásicas mostraram-se negativas para citoqueratina (DAKO, diluição 1:1.000).

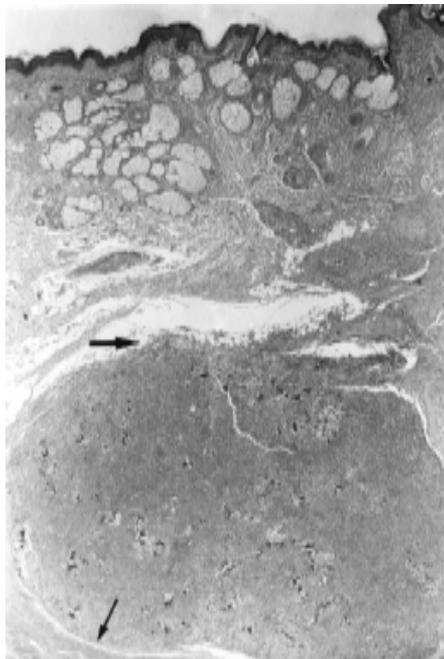


Fig. 1 — Sarcoma osteogênico comprometendo tecido celular subcutâneo e fâscia [seta grande: tumor na transição da pele com o tecido subcutâneo (espaço claro é uma separação artefactual); seta pequena: interface fâscia e tumor] (HE 25x).

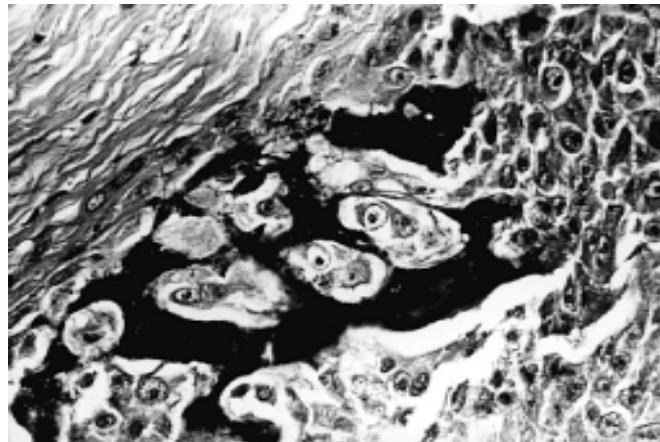


Fig. 2 — Sarcoma osteogênico apresentando células neoplásicas pleomórficas entre depósitos de osteóide maligno (HE 400x).

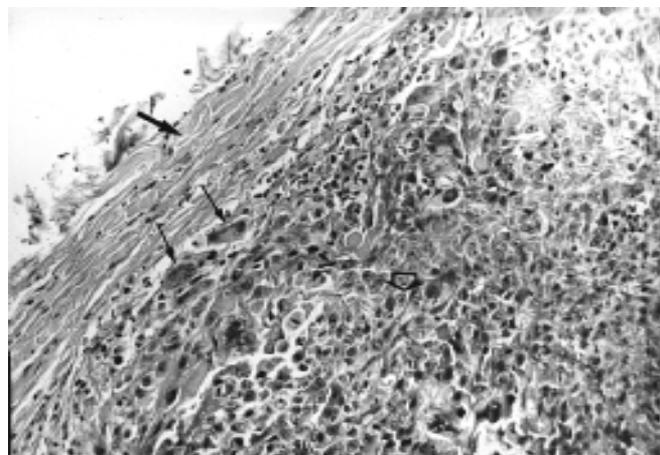


Fig. 3 — Periferia do sarcoma osteogênico circundada por fâscia (seta grande) e infiltração de células gigantes tipo osteoclasto (setas pequenas). Há também osteoblastos neoplásicos (setas abertas) (HE 200x).

Foi diagnosticado osteossarcoma osteoblástico extra-esquelético. O tumor recorreu no seu sítio original quatro meses após a biópsia, associado a aumento e endurecimento dos linfonodos submandibulares. A neoplasia foi novamente ressecada, com amplas margens, seguindo-se de enxerto cutâneo. O paciente foi submetido, também, a esvaziamento de linfonodos cervicais bilaterais. O exame anatomopatológico revelou sarcoma osteogênico recorrente, com metástases para linfonodos submandibulares. O paciente foi, ainda, submetido a radioterapia de baixa penetração na região frontal (29 ciclos, 5.220 rads), seguida de telecobaltoterapia cervical bilateral. Dois meses depois, radiografia de crânio não evidenciou lesões ósseas ou de partes moles. Nove meses após a primeira biópsia, o paciente apresentava perda de peso, edema facial, dor ocular intensa e cegueira bilateral devido a infiltração para a base do crânio e compressão do quiasma óptico, como evidenciadas pela tomografia computadorizada. O óbito ocorreu dez meses após a primeira biópsia.

DISCUSSÃO

Este caso representa um exemplo raro de OSEE acometendo fâscia e subcutâneo de região frontal sem uma condição preexistente ou história de irradiação. A possibilidade de origem esquelética foi excluída pelos achados de tomografia computadorizada e observações durante a cirurgia.

OSEE tem sido descrito em vários órgãos⁸, mas a grande maioria ocorre nas extremidades inferior

res^{5,9} e raramente origina-se na cabeça. Em três séries^{1,5,7} de OSEE, de um total de 162 casos, somente três (1,8%) foram originados na cabeça, sendo dois na região mentoniana e um na região mandibular direita, mas nenhum na região frontal.

O diagnóstico histopatológico de osteossarcoma, neste caso, não foi difícil, porque o tumor produzia osteóide maligno. A presença de células gigantes tipo osteoclasto favorece o diagnóstico. A negatividade das células neoplásicas para citoqueratina e a ausência de componentes epiteliais no tumor desfavorecem a hipótese de neoplasia de glândula sudorípara com componente ósseo maligno ou carcinoma sarcomatóide. A possibilidade de um osteossarcoma metastático para a fâscia e tecido celular subcutâneo foi também excluída pela ausência de qualquer tumor ósseo primário.

Outros tumores com ossificação considerados

no diagnóstico diferencial incluíram miosite ossificante e sarcomas com metaplasia óssea, tais como fibro-histiocitoma maligno, sarcoma sinovial, sarcoma epitelióide e lipossarcoma. O “efeito de zona reversa”¹⁰ observado no presente tumor, com formação de osteóide central e proliferação periférica de células neoplásicas fusiformes, diferencia-o de miosite ossificante. A metaplasia óssea observada em vários sarcomas não é, geralmente, o componente predominante e não exhibe achados celulares malignos¹¹. A imuno-histoquímica oferece pouca ajuda no diagnóstico diferencial, exceto pela expressão de citoqueratina em sarcomas sinoviais e epitelióides^{12,13}. A histogênese de um osteossarcoma na fáscia e subcutâneo não é conhecida. Supõe-se que se origine de uma célula mesenquimal pluripotencial¹¹. Trauma mecânico tem sido considerado como possível agente causador, mas, como outras neoplasias, seu significado etiológico é difícil de ser avaliado⁵. Ao que nos parece, não houve condição preexistente ou história de irradiação no presente caso. Semelhante a seu correspondente intra-ósseo, OSEE é um tumor maligno muito agressivo, com elevada incidência de recidiva após excisão local^{5,14,15}, e a maioria dos pacientes com este tumor vai a óbito por metástases dentro de um período de 2 a 3 anos após o diagnóstico inicial⁵.

Nosso paciente faleceu dez meses após o diagnóstico, com disseminação local da neoplasia.

O tratamento de OSEE deve ser agressivo, por meios de procedimentos diversificados^{1,5,7}. OSEE comporta-se mais como fibro-histiocitoma maligno de partes moles do que como osteossarcoma ósseo^{1,5}. O principal fator prognóstico é o tamanho do tumor ao diagnóstico, com prognóstico melhor para tumores menores que 5cm e prognóstico pior para tumores iguais ou maiores que 5cm¹. Terapêutica combinada deve incluir cirurgia radical, com preservação de membro ou amputação, quimioterapia (neoadjuvante ou adjuvante) e radioterapia^{1,5,7}. As taxas de sobrevivência em três séries publicadas na literatura são: 24,4% do *Memorial Sloan-Kettering Cancer Center*, Nova York⁷; 30,8% do *Armed Forces Institute of Pathology*, Washington, DC⁵, e 38,4% do *MD Anderson Cancer Center*, Houston¹. O prognóstico é ruim mesmo para pacientes que receberam terapêutica adequada^{1,5,7}.

Não houve relato de terapêutica específica para os três casos de OSEE primário da cabeça em três séries^{1,5,7}. No caso de OSEE primário de língua⁴, realizou-se glossectomia total e o assoalho da boca foi reconstruído. O paciente estava vivo nove meses após a cirurgia e sem sinais de recorrência local ou disseminação metastática.

SUMMARY

Extraskelatal primary osteosarcoma of the frontal region

BACKGROUND. *Extraskelatal osteosarcoma (ESOS) in the head as a primary site has seldom been reported and none in the frontal region.*

METHODS. *A 78-year-old Italian man presented with one month history of a frontal soft tissue mass. A CT scan showed a mass of uneven density occupying the subcutaneous soft tissue and involving fascial planes. No primary bone tumor was found. The entire mass was excised. The mass was solid measuring 0.8 x 0.6 x 0.5cm. Extraskelatal osteoblastic osteosarcoma was diagnosed by light microscopy. The tumor recurred four months after the diagnosis. The tumor was again resected. The patient was also submitted to low penetration radiation therapy. Nine months after the first biopsy the patient had symptoms due to infiltration to the base of the cranium. He died 10 months after the first biopsy.*

CONCLUSIONS. *The first case with ESOS of the frontal region without a pre-existing condition or a history of irradiation is described. [Rev Ass Med Brasil 1998; 44(1): 43-6.]*

KEY WORDS: Extraskelatal osteosarcoma. Frontal region. Soft tissue. Head.

REFERÊNCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Bane BL, Evans HL, Ro JY *et al.* Extraskelatal osteosarcoma. A clinicopathology review of 26 cases. *Cancer* 1990; 66: 2.762-70.
2. Eu KW, Mohan C, Tan SK, Lim-Tan SK. Extraskelatal osteogenic sarcoma. A case report. *Ann Acad Med Singapore* 1991; 20: 798-800.
3. Wilson H. Extraskelatal ossifying tumours. *Ann Surg* 1941; 133: 95-112.
4. Bem CC, Sharpe DT. Extraskelatal osteogenic sarcoma occurring in the tongue. *Br J Oral Maxillofac Surg* 1988; 26: 248-9.
5. Chung EB, Enzinger FM. Extraskelatal osteosarcoma. *Cancer* 1987; 60: 1.132-42.
6. Logue JP, Cairnduff F. Radiation induced extraskelatal osteosarcoma. *Br J Radiol* 1991; 64: 171-2.
7. Sordillo PP, Hajdu SI, Magill GB, Golbey RB. Extraskelatal osteogenic sarcoma. A review of 48 patients. *Cancer* 1983; 51: 727-34.
8. Enzinger FM, Weiss SW. Osseous tumors and tumorlike lesions of soft tissue. In Enzinger FM, Weiss SV (eds): *Soft tissue tumors*. 2nd ed. St. Louis, CV Mosby, 1988; 892-905.
9. Watanabe D, Inoue H, Akiyoshi T. Extraskelatal osteosarcoma in the axilla associated with breast carcinoma. *Eur J Surg Oncol* 1991; 17: 319-22.
10. Yi ES, Shmookler BM, Malawer MM, Sweet DE. Well-differentiated extraskelatal osteosarcoma. A soft-tissue homologue of parosteal osteosarcoma. *Arch Pathol Lab Med* 1991; 115: 906-9.

11. Kuo TT. Primary osteosarcoma of the skin. *J Cutan Pathol* 1992; 19: 151-5.
12. Abenzo P, Manivel JC, Swanson PE, Wick MR. Synovial sarcoma: ultrastructural study and immunohistochemical analysis by a combined peroxidase-antiperoxidase/avidin-biotin-peroxidase complex procedure. *Hum Pathol* 1986; 17: 1107-15.
13. Chase DR, Enzinger FM, Weiss SW, Langloss JM. Keratin in epithelioid sarcoma. An immunohistochemical study. *Am J Surg Pathol* 1984; 8: 435-41.
14. Allan CJ, Soule EH. Osteogenic sarcoma of the somatic soft tissue. Clinicopathological study of 26 cases and review of literature. *Cancer* 1971; 27: 1.121-33.
15. Rao U, Cheng A, Didolkan MS. Extrasosseous osteogenic sarcoma. Clinicopathological study of eight cases and review of literature. *Cancer* 1978; 41: 1.488-96.