

RELATO DE CASO



Osteossarcoma Extraesquelético de Partes Moles: Relato de Caso e Revisão da Literatura

Extraskelatal Soft Tissue Osteosarcoma: Case Report and Literature Review

Ronald Enrique Delgado Bocanegra^{1*}, Luis Fernando Pinto Johnson¹, Vitor Sávio Melo Costa¹, Jamile de Souza Lins Dantas²

¹Cirurgião oncológico e preceptor de Residência de Área Cirúrgica Geral e do Aparelho Digestivo do Hospital Santa Izabel (Santa Casa de Misericórdia da Bahia); ²Residente de cirurgia geral do Hospital Santa Izabel (Santa Casa de Misericórdia da Bahia; Salvador, Bahia, Brasil

Correspondence addresses:

Dr. Ronald E.D.Bocanegra
rdelgado_m@yahoo.es

Received: December 2, 2021

Revised: January 24, 2022

Accepted: February 26, 2022

Published: March 28, 2022

Data Availability Statement:

All relevant data are within the paper and its Supporting Information files.

Funding: This work was the result of authors' initiative. There was no support of research or publication funds.

Competing interests: The authors have declared that no competing interests exist.

Copyright

© 2022 by Santa Casa de Misericórdia da Bahia.
All rights reserved.
ISSN: 2526-5563
e-ISSN: 2764-2089

Introdução: O osteossarcoma extraesquelético (OSE) corresponde a um sarcoma bastante raro de tecidos moles, sendo mais comumente observado em pacientes do sexo masculino e na sexta década de vida. O objetivo do presente estudo é contribuir com a escassa literatura acerca dessa modalidade tumoral, apresentando o caso de uma paciente do sexo feminino, com 35 anos, diagnosticada com OSE e tratada com cirurgia de ressecção completa e terapia adjuvante em uma instituição para tratamento oncológico no Brasil. **Apresentação do caso:** O presente relato de caso envolve uma paciente do sexo feminino, com 35 anos, que apresentava massa palpável e assintomática em coxa direita. Após biópsia, cujo diagnóstico anatomopatológico foi OSE, a mesma foi submetida a ampla ressecção tumoral e terapia adjuvante, tendo evoluído, no entanto, com metástase pulmonar, posteriormente. Foi submetida a novo esquema de quimioterapia e, finalmente, à quimioterapia paliativa, evoluindo a óbito após 25 meses. **Conclusões:** O OSE é um tumor maligno bastante raro, não havendo evidência suficiente para a realização de protocolo de tratamento específico para a doença. Considerando-se que o manejo é realizado com base nos protocolos para osteossarcoma intraósseo, seguiram-se essas recomendações no referido caso, conseguindo uma sobrevida global de 25 meses após a cirurgia.

Palavras-chave: Osteossarcoma Extraesquelético; Osteossarcoma de Partes Moles; Cirurgia Oncológica; Oncologia Clínica; Radioterapia.

Extraskelatal osteosarcoma (ESO) is a rare sarcoma of soft tissues, commonly observed in men over 60. The present study aims to contribute to the scarce literature on this tumor modality, presenting the case of a 35-year-old woman diagnosed with ESO and treated with complete resection surgery and adjuvant therapy in an institution for cancer treatment in Brazil. **Case presentation:** The present case report involves a 35-year-old woman who presented with a palpable and asymptomatic mass in the right thigh. After the biopsy, whose anatomopathological diagnosis was ESO, she was submitted to extensive tumor resection, and adjuvant therapy has evolved, however, with pulmonary metastasis later. She underwent a new chemotherapy regimen and, finally, palliative chemotherapy, progressing to death after 25 months. **Conclusions:** ESO is a rare malignant tumor, and there is not enough evidence to carry out a specific treatment

protocol for the disease. Considering that management is based on the protocols for intraosseous osteosarcoma, these recommendations were followed in that case, achieving an overall survival of 25 months after surgery.

Keywords: Extraskelatal Osteosarcoma; Soft Tissue Osteosarcoma; Oncologic Surgery, Clinical Oncology; Radiotherapy.

Introdução

O osteossarcoma extraesquelético (OSE) é uma neoplasia mesenquimal maligna rara, correspondendo a cerca de apenas 1 a 2% dos sarcomas de partes moles e, ainda, a 4 a 5% de todos os sarcomas de origem óssea.¹⁻³ Além disso, sabe-se que possui mau prognóstico, estando o aumento da sobrevida do paciente relacionada a uma abordagem cuja ressecção da tumefação seja ampla.⁴ Geralmente, acomete membros inferiores, destacando-se a região de coxas, e os locais mais acometidos por metástases são os pulmões, o fígado e os linfonodos regionais.^{1,5,6} Na literatura, são encontrados raros relatos de casos, porém percebe-se que a sua prevalência está relacionada principalmente ao sexo masculino e à sexta década de vida.^{4,6,7} Ademais, são limitados os estudos que abordam a eficácia da terapia adjuvante para este

tipo de tumor. Evidências recentes sugerem que o resultado do tratamento pode ser mais satisfatório se o OSE for abordado de forma semelhante ao osteossarcoma convencional.^{8,9}

Caso Clínico

Paciente do sexo feminino, com 35 anos de idade, apresentava massa palpável, volumosa, assintomática, pouco móvel e de aproximadamente 12 cm em região látero-proximal da coxa direita. Foram realizados exames de imagens para avaliação da massa, assim como para estadiamento, evidenciando uma formação expansiva sólida na topografia das fibras posteriores do músculo vasto lateral, ao nível do terço médio proximal da coxa direita, com extensão aproximada de 10 x 5 x 6 cm, sem evidência de doença à distância (Figura 1). Foi realizada biópsia por agulha grossa,

Figura 1. Formação expansiva sólida na topografia das fibras posteriores do músculo vasto lateral, ao nível do terço médio proximal da coxa direita, com extensão aproximada de 10 x 5 x 6 cm.

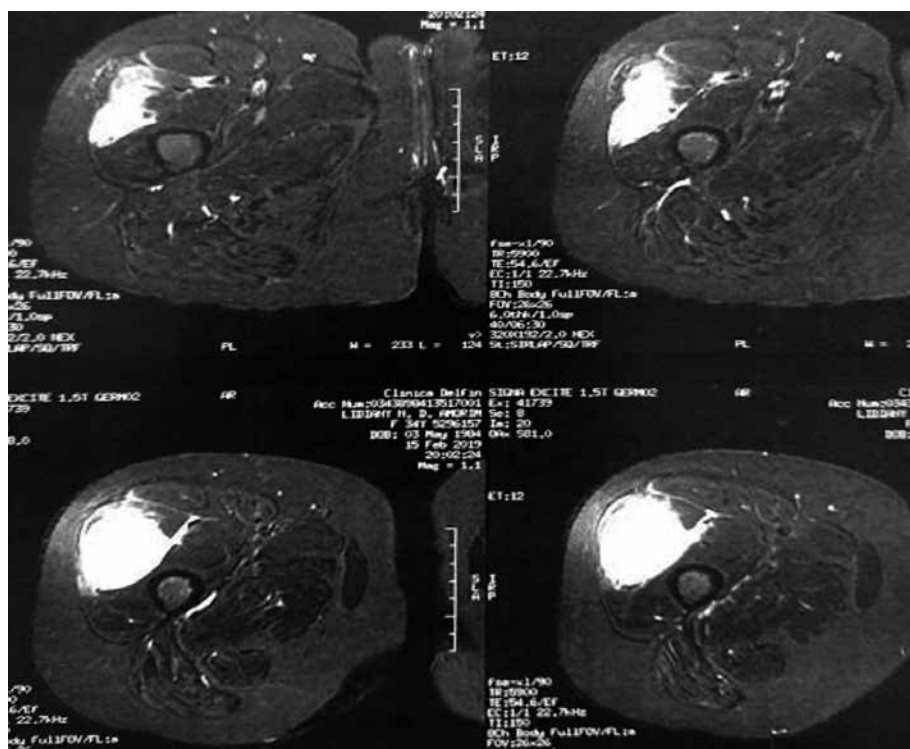
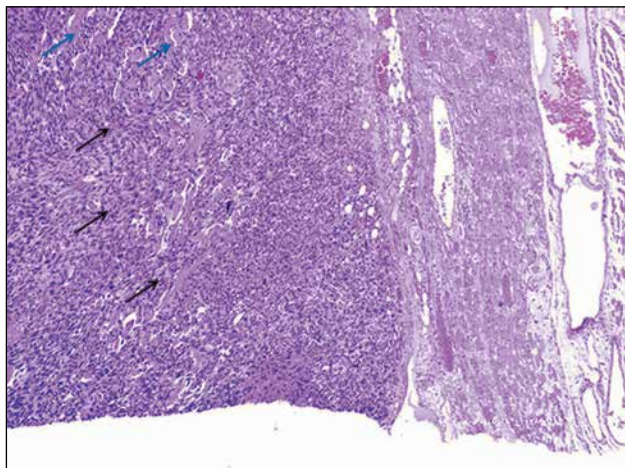


Figura 2. Ressecção cirúrgica do tumor, com incisão longitudinal seguindo o eixo da coxa.



Figure 4. Pequeno aumento evidencia neoplasia com acentuada celularidade, formando feixes (setas pretas), e permeada por áreas tipo osteoide (setas azuis). A periferia da lesão encontra-se em íntimo contato com músculo estriado esquelético – HE, 40x.

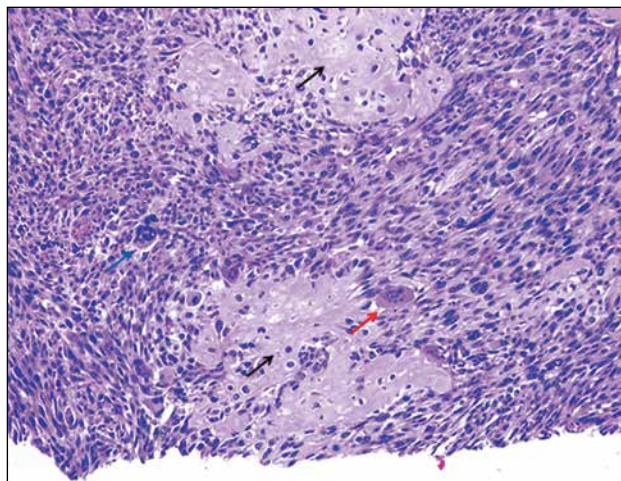


guiada por ultrassom, obtendo-se o diagnóstico histopatológico de OSE. Nesse contexto, foi programada a ressecção cirúrgica do tumor, com incisão longitudinal seguindo o eixo da coxa (Figura 2), cuja abordagem foi realizada em abril de 2019. Fora, então, identificada uma tumoração no vasto externo e definidos os limites com ultrassom intraoperatoriamente (Figura 3). O laudo histopatológico definitivo foi de OSE convencional, condroblástico, sem invasão

Figura 3. Peça cirúrgica.



Figure 5. O maior aumento mostra, em detalhe, as áreas osteoides (áreas rosas amorfas) frequentes na neoplasia (setas pretas), além da presença de células gigantes multinucleadas tipo osteoclastos (setas vermelhas). O componente neoplásico estromal é composto de células fusiformes de citoplasma eosinofílico, formando feixes, exibindo atipias moderadas a intensas, além de pleomorfismo (seta azul) – HE, 100x.



angiolinfática, mitose presente em 23/10 campos de grande aumento, margens livres e pele livre de neoplasia, estadiamento T2N0M0 - ECIIB (Figuras 4-7). A paciente foi encaminhada para a oncologia clínica, sendo indicado o esquema de

Figure 6. Na periferia da lesão, além do material róseo osteoide, condição indispensável para diagnóstico de osteossaroma (primário ósseo e de partes moles), visualiza-se o caráter infiltrativo da lesão, evidenciado pela presença de fibras de músculo estriado esquelético atroficas, isoladas pela neoplasia (setas pretas) – HE, 100x.

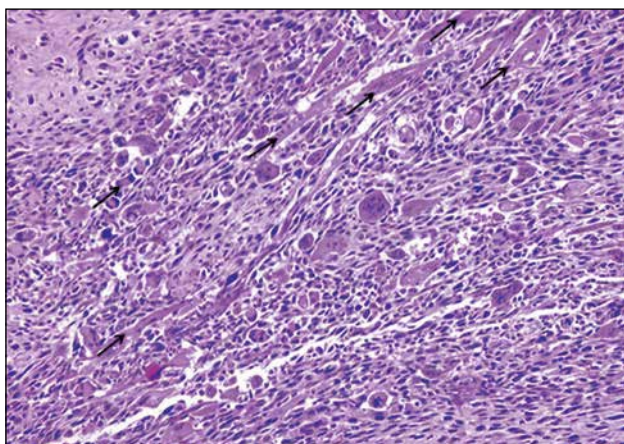
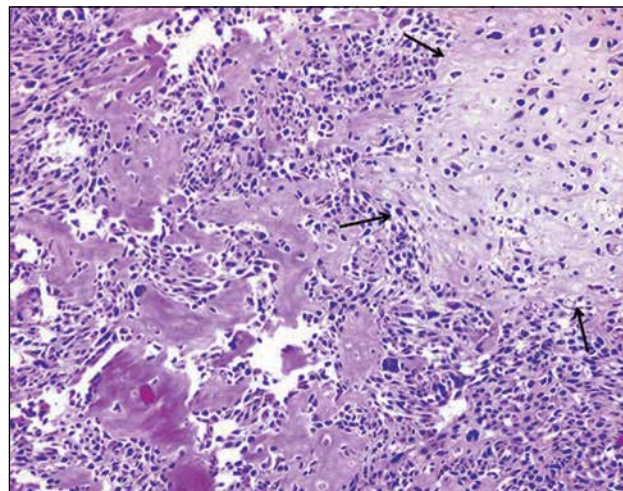


Figure 7. Áreas de diferenciação condroide de aspecto nodular (setas pretas), ao lado das áreas osteoides clássicas (característica presente em alguns osteossarcomas) – HE, 200x.



quimioterapia com cisplatina e doxorubicina, 6 sessões a cada 28 dias. Manteve-se durante oito meses sem evidencia de doença, entretanto, durante a realização de radioterapia em janeiro de 2020, foi realizada tomografia de tórax, evidenciando nódulos pulmonares bilaterais (Figura 8), tendo, então, iniciado novo ciclo

de quimioterapia com gemzar e docetaxel (4 sessões) e mantida em acompanhamento com os serviços de oncologia clínica, oncologia cirúrgica e cuidados paliativos de instituição médica com especialização para tratamento oncológico em Salvador, Bahia. Finalmente, uma terceira linha de tratamento com quimioterapia foi instaurada

Figure 8. Tomografia de tórax evidenciando nódulos pulmonares bilaterais.



com isofosfamida e etoposídeo, com boa resposta, mas com evolução para quadro de acometimento avançado de parênquima pulmonar, ocasionando dependência de suporte de oxigênio. A paciente foi internada e evoluiu a óbito em maio de 2021.

Discussão e Conclusão

O OSE é uma neoplasia maligna mesenquimal que pode manifestar-se na forma osteoide, condroide ou óssea. No referido caso, trata-se de um OSE convencional condroblástico,¹⁰ incomum na idade inferior a trinta anos.¹¹ Apenas quatro pacientes de uma série de cinquenta e três casos descritos por Choi e colaboradores (2014) encontravam-se nessa faixa etária, com baixa prevalência de pacientes do sexo feminino.^{12,13} Além disso, trabalhos publicados por Chung e Enzinger (1987) e Choi e colaboradores (2014) descreveram como local mais frequente a extremidade inferior (77,4%), sendo a coxa o local mais acometido (46%), seguidos da extremidade superior (20%) e do retroperitônio (17%), mas podendo ocorrer em qualquer área do corpo.^{13,14} A maioria dos tumores primários são profundos à fáscia compartimental superficial (79%), o que corrobora o encontrado em nosso caso, cuja paciente apresentava uma tumoração na coxa direita que se encontrava profundo à fáscia.

O prognóstico do OSE é ruim, especialmente quando comparado ao osteossarcoma convencional, e a maioria dos pacientes evolui a óbito dentro de 24 a 36 meses. Aproximadamente 50 a 90% dos pacientes desenvolvem recorrências locais e, mais de 65%, metástases à distância, sendo o pulmão o local mais frequente.^{15,16} O período de tempo entre a remoção cirúrgica da neoplasia primária e a recorrência varia de 2 meses a 10 anos. Tumores com tamanhos iguais ou maiores a 5 cm têm sido associados com pior prognóstico.^{15,17} Em comparação ao evidenciado neste caso, o tumor apresentado pela paciente possuía tamanho superior a 5 cm e a paciente evoluiu com metástase pulmonar oito meses

após a ressecção, vindo a óbito 25 meses após a cirurgia.

O tratamento descrito na literatura consiste em amputação ou ressecção ampliada, sem diferença na sobrevida global entre pacientes tratados com ressecção e aqueles tratados por amputação.^{8,15} Pacientes com doença localizada submetidos à quimioterapia adjuvante seguindo o esquema para osteossarcoma, composto por doxorubicina, ifosfamida, cisplatina e, possivelmente, metotrexato, mostraram resultados promissores com taxa de sobrevida em 5 anos de 66 a 77% em comparação com aqueles que foram submetidos unicamente à cirurgia, inferior a 25-50%.¹⁵ A paciente do caso apresentado fez três linhas de tratamento adjuvante com os seguintes quimioterápicos: doxorubicina, gemzar, docetaxel, isofosfamida e etoposídeo. Além disso, foi submetida à radioterapia adjuvante, apresentando progressão de doença e evoluindo com baixa sobrevida.

Em conclusão, o OSE é uma patologia bastante rara, com tratamento heterogêneo e pior prognóstico quando comparado ao osteossarcoma convencional. Devido à sua raridade, torna-se difícil a definição e padronização de um modelo adequado ao manejo da doença. Os tratamentos destinados a estes casos limitam-se a uma extrapolação daquele aplicado para o osteossarcoma convencional, o que indica uma necessidade emergente de ampliação do conhecimento sobre o comportamento desta doença e, por conseguinte, de um modelo tratamento mais apropriado.

Referências

1. Nystrom LM, Reimer NB, Reith JD et al. The Treatment and Outcomes of Extraskelatal Osteosarcoma: Institutional Experience and Review of The Literature. *Iowa Orthop J.* 2016;36: 98–103.
2. Lima JJG, Manzi FR, da Silva FL. Extraskelatal osteosarcoma in the neck: a case report and review of the literature. *Radiol Bras.* 2002;35: 315–319.
3. Rosenberg AE, Heim S. Extraskelatal Osteosarcoma. In: Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F (eds), WHO

- Classification of Tumors. Pathology and Genetics. Tumors of Soft Tissue and Bone, Lyon: IARC Press 2002;182-183.
4. Mavrogenis AF, Papadogeorgou E, Papagelopoulos PJ. Extraskelletal osteosarcoma: a case report. *Acta Orthop Traumatol Turc.* 2012;46:215-219.
 5. Greenwood SM, Meschter SC. Extraskelletal osteogenic sarcoma of the mediastinum. *Arch Pathol Lab Med.* 1989;113: 430-433.
 6. Bane BL, Evans HL, Ro JY et al. Extraskelletal osteosarcoma. A clinicopathologic review of 26 cases. *Cancer.* 1990;65: 2762-2670.
 7. Sordillo PP, Hajdu SI, Magill GB et al. Extraosseous osteogenic sarcoma. A review of 48 patients. *Cancer.* 1983;51: 727-734.
 8. Goldstein-Jackson SY, Gosheger G, Delling G et al. Extraskelletal osteosarcoma has a favourable prognosis when treated like conventional osteosarcoma. *J Cancer Res Clin Oncol.* 2005;131: 520-526.
 9. Torigoe T, Yazawa Y, Takagi T et al. Extraskelletal osteosarcoma no Japão: estudo multiinstitucional de 20 pacientes do Japanese Musculoskeletal Oncology Group. *J Orthop Sci.* 2007;12: 424-429.
 10. McCarter MD, Lewis JJ, Antonescu CR et al. Extraskelletal osteosarcoma: analysis of outcome of a rare neoplasm. *Sarcoma.* 2000;4: 119-123.
 11. Bane BL, Evans HL, Ro JY et al. Extraskelletal osteosarcoma. A clinicopathologic review of 26 cases. *Cancer,* 1990;65: 2762-2770.
 12. Lee JS, Fetsch JF, Wasdhal DA et al. A review of 40 patients with extraskelletal osteosarcoma. *Cancer.* 1995;76: 2253-2259.
 13. Choi LE, Healey JH, Kuk D et al. Analysis of Outcomes in Extraskelletal Osteosarcoma: A Review of Fifty-three Cases. *J Bone Joint Surg Am.* 2014;96: 1-8.14.
 14. Chung EB, Enzinger FM. Extraskelletal osteosarcoma. *Cancer.* 1987; 60: 1132-1142.
 15. Hoch M, Ali S, Agrawal S et al. Extraskelletal Osteosarcoma: A case report and review of the literature. *Radiology Case.* 2013;7: 15-23.
 16. Thampi S, Matthay K, Boscardin W et al. Clinical features and outcomes differ between skeletal and extraskelletal osteosarcoma. *Sarcoma.* 2014;1-8.
 17. Narayanan ST, Gopalakrishnan MK, Ibrahim SS et al. Extraskelletal Osteosarcoma: A Case Report. *J Clin Diagn Res.* 2016;10: ED03-ED04.