

Condrosarcoma mixoide de bajo grado en senos paranasales

Low grade myxoid chondrosarcoma of paranasal sinus

Carolina Sepúlveda Rojas, MD* ; Inmaculada Anguita Sánchez, MD*; Inmaculada Isorna Retami, MD*;
Francisco José Sánchez Gonzáles, MD* *; María Martínez Sempere, MD* **

RESUMEN

El condrosarcoma es un tumor maligno que raramente compromete los senos paranasales. Su crecimiento es lento pero muy agresivo localmente. El tratamiento de elección es la resección amplia en bloque para evitar la recidiva.

Se reporta un caso de un condrosarcoma mixoide que compromete las cavidades paranasales en un niño quien fue tratado quirúrgicamente con un seguimiento de 5 años.

Palabras clave: *condrosarcoma mixoide, senos paranasales.*

* Residente Otorrinolaringología, Hospital de Mérida.

** Médico adjunto, servicio Otorrinolaringología, Hospital de Mérida.

*** Jefe de sección de Otorrinolaringología, Hospital de Mérida.

Correspondencia:

Carolina Sepúlveda Rojas, MD
csepulvedarojas@hotmail.com

Recibido: 18/III/2010

Aprobado: 25/VI/2010

ABSTRACT

The chondrosarcoma is a malignant tumor that rarely involve the paranasal sinus. They have a slow growth but with relentless local progression. The therapy of choice is a wide en bloc resection to avoid recurrences.

We report a case of myxoid chondrosarcoma involving the sinonasal cavity in a child treated surgically with a follow up of 5 years.

Key words: *Myxoid chondrosarcoma, paranasal sinus.*

INTRODUCCIÓN

El condrosarcoma es un tumor maligno infrecuente, formado por células condroides exclusivamente. Usualmente se desarrolla a partir de huesos largos y pelvis, y en menos del 10% de los casos se origina a nivel de estructuras craneofaciales (1). Representa aproximadamente 0,1% de todos los tumores de cabeza y cuello (2). En los adultos se presenta con mayor frecuencia entre la cuarta y séptima década de la vida y en la población pediátrica es más frecuente encontrarlo alrededor de los 11 años de edad. Tiene una ligera predilección por el sexo masculino (3).

CASO CLÍNICO

Paciente de 6 años de edad con epifora bilateral tratado con sondaje lagrimal, que es remitida a nuestra consulta por presentar obstrucción nasal y rinorrea de años de evolución que no mejoraba con sucesivos tratamientos médicos.

En la exploración física se evidenció por rinoscopia anterior y nasofibrolaringoscopia, rinorrea mucopurulenta por fosa nasal izquierda e hipertrofia muy importante de cornete medio izquierdo. Resto de la exploración ORL dentro de la normalidad.

Se instauró tratamiento médico, y ante la persistencia de la sintomatología se realizó TC de senos paranasales informado como gran masa calcificada expansiva en fosa nasal izquierda que invade senos etmoidales y esfenoidal, con destrucción del proceso alveolar y parte del paladar duro. El seno maxilar izquierdo parece comprimido pero no claramente invadido. (Figura 1).

Bajo anestesia general se le practica endoscopia nasal y toma de biopsia que se remite a estudio anatomopatológico, ésta es informada como tumor mixoide (condrosarcoma grado I/II de Evans, moderadamente diferenciado). (Figura 2).

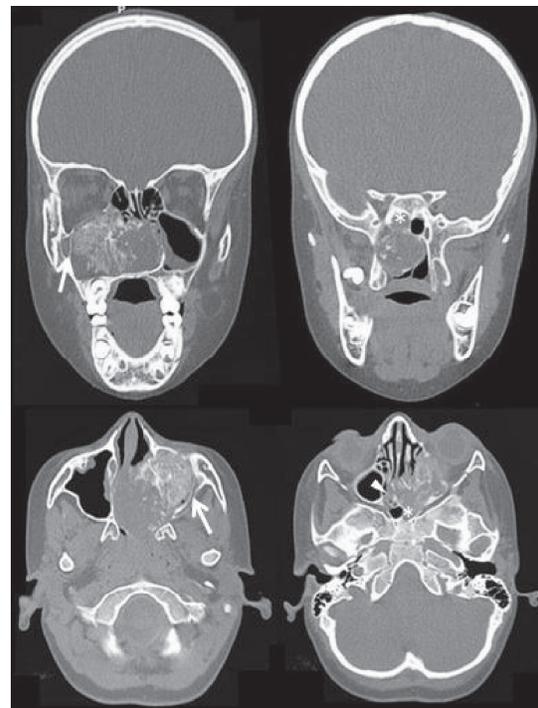


Figura 1. TC (tomografía computarizada): gran masa calcificada expansiva en fosa nasal izquierda que invade senos etmoidales y esfenoidal (asterisco), con destrucción del proceso alveolar y parte del paladar duro. El seno maxilar izquierdo parece comprimido pero no claramente invadido (flecha).

Se remite a su centro de referencia al servicio de neurocirugía y cirugía maxilofacial donde deciden realizar una exeresis del tumor por abordaje intraoral hacia el seno maxilar y fosa nasal a través de incisión de degloving. Extirpación de tumor de seno maxilar y fosa nasal izquierda con extirpación de mucosa septal. Extirpación de zona del receso infraorbitario, senos etmoidales y zona media del suelo de órbita. Incisión bicoronal, craniectomía frontal y osteotomía de barra supraorbitaria incluyendo huesos nasales. Abordaje a base de cráneo anterior y seno esfenoidal, respetando nervios olfatorios. Reposicionamiento de la osteotomía supraorbitaria y craniectomía.

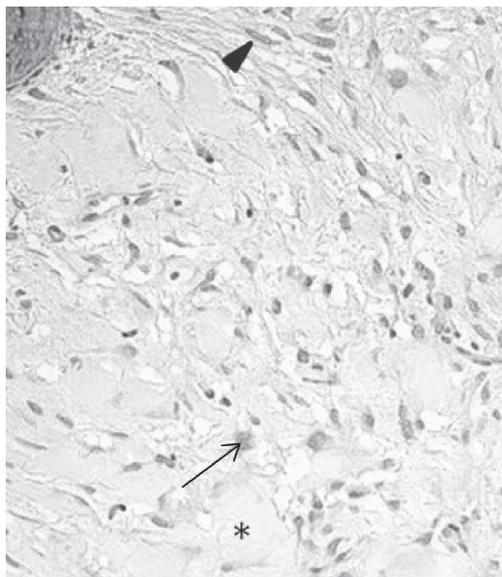


Figura 2. Tumor mixoide: células mixoides (punta de flecha), con áreas de atipias nucleares (flecha) y matiz mixoide (asterisco).

La anatomía patológica fue informada como condrosarcoma bien/moderadamente diferenciado de carácter mixoide grado I-II de Evans.

La paciente presentó una buena evolución, con trismus posoperatorio que se recupera con fisioterapia, consiguiendo buena movilización articular. Leve aplanamiento del dorso nasal, laterodesviación hacia lado derecho en la apertura.

Después de 5 años de seguimiento posoperatorio la paciente no presenta recidiva tumoral local ni metastásica. (Figura 3).

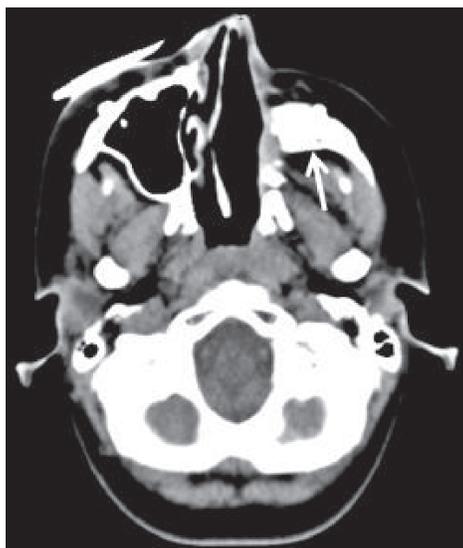


Figura 3. TC: colapso de huesos maxilares (flecha) y desviación de estructuras óseas de hemicara derecha hacia lado contralateral. No se observan masas de partes blandas sospechosas de recidiva tumoral.

DISCUSIÓN

El condrosarcoma es un tumor maligno de crecimiento lento con una relativa alta tasa de recurrencia. Representa 10-20% de todos los tumores malignos de hueso y de éstos el 1-12% originados en la cabeza y cuello (2).

Este tumor se origina principalmente en tejido óseo pero puede hacerlo en tejido cartilaginoso o tejidos blandos (4). A nivel craneofacial se genera principalmente en el seno maxilar (30%), seguido por el seno esfenoidal, cavidad nasal, órbita, nasofaringe y mandíbula.

Los condrosarcomas originados del cartílago o tejidos blandos son más frecuentes en hombres y en pacientes mayores de 50 años y los originados en el hueso tienen una mayor incidencia en mujeres y en pacientes menores de 50 años (2). Al diagnóstico este tumor se encuentra confinado localmente en un 87% de los casos, extendido a nivel de linfáticos regionales en un 5,6% de los casos y con metástasis a distancia en un 6,7% de los casos (2), las cuales son principalmente a pulmón (1).

Los condrosarcomas pueden clasificarse de múltiples formas. Un sistema de clasificación general es en primarios y secundarios; los primarios son aquellos que se originan tanto de hueso como de cartílago y los secundarios son aquellos que se originan de neoplasias cartilaginosas benignas preexistentes (5).

Otro sistema de clasificación es el basado en los subtipos histológicos. El más frecuente es el convencional. Otros son el mesenquimal o variante agresiva, el mixoide, el de células claras o también llamado condroblastoma maligno, y la variante desdiferenciada (4).

Los subtipos mixoide y mesenquimal se presentan en mayor proporción a nivel de cabeza y cuello. La variante mixoide es originada en cartilaginosa más que en tejido óseo, es caracterizada por abundante matriz condroide y células condroblásticas malignas imitando un cordoma (1, 2). La variante mesenquimal es extremadamente rara, representa el 2% de todos los condrosarcomas (4). Se presenta en 2/3 de los casos antes de los 30 años y es de predominio femenino. Es muy agresivo y al momento del diagnóstico suelen encontrarse en avanzados estados evolutivos (2, 3).

Según Evans el condrosarcoma se clasifica en 3 grados según la densidad celular, el grado de diferenciación nuclear y el tamaño de los núcleos (5). El de bajo grado o bien diferenciado tiene consistencia de cartílago hialino y es difícil diferenciarlo del encondroma benigno, osteocondroma

y la condromatosis sinovial. El de grado medio o "borderline" es aquel tumor que tiene características indeterminadas entre encondroma benigno y el condrosarcoma maligno. Y por último el de alto grado o dediferenciado, es el más agresivo; a nivel histológico sólo puede ser identificado si está asociado a componentes de bajo grado con características cartilaginosas. Es difícil diferenciarlo de otras neoplasias de origen mesenquimal como el fibrosarcoma, el histiocitoma fibroso maligno o el condrosarcoma condroblástico.

El condrosarcoma se manifiesta inicialmente como una tumoración de tejido blando, seguida por obstrucción o congestión nasal, epistaxis y cambios olfatorios o visuales, con una duración de los síntomas de 9 meses aproximadamente, antes del diagnóstico (3, 4).

En las imágenes de TC el tumor tiende a expandir y remodelar la cavidad sinonasal. Puede presentar calcificaciones intratumorales con mayor frecuencia en los tumores bien diferenciados (4). En la RMN la matriz condroide presenta baja densidad en T1 y alta densidad en T2, con realce al aplicar contraste.

El tratamiento más efectivo es la excisión quirúrgica en bloque de la tumoración con adecuados márgenes de seguridad para evitar las recurrencias (5). La disección cervical no es rutinaria debido a la baja incidencia de metástasis linfáticas. La radioterapia podría ser usada como tratamiento paliativo en tumores irresecables, como terapia adyuvante en casos de enfermedad residual o como tratamiento inicial (2, 5). La quimioterapia puede ser usada como tratamiento

adyuvante en condrosarcomas de tipo mesenquimal de alto grado, en casos de recurrencia local rápida con desarrollo agresivo o en casos con metástasis potenciales (2).

Las tasas de supervivencia a cinco años en adultos van desde un 44 a 87% y son mucho mayores en la población pediátrica llegando al 100% en algunos estudios (3). El factor pronóstico más importante es la reseccabilidad completa del tumor (4). Esto es debido a que la causa más común de muerte en el condrosarcoma es la recurrencia local y no la metástasis. En algunos estudios se ha visto que en caso de recurrencia, el condrosarcoma crece progresivamente durante más de dos años desde la recurrencia hasta la muerte (2).

BIBLIOGRAFÍA

1. Kim Y, Im S, Lim G, *et al.* Myxoid Chondrosarcoma of the sinonasal cavity in a child: a case report. *Korean J Radiol.* 2007; 8: 452-455.
2. Young Lee S, Chang Lim Y, Hyun Song M, *et al.* Chondrosarcoma of the Head and Neck. *Yonsei Medical Journal.* 2005; 46 (2): 228-232.
3. Gadwal S, Fanburg-Smith J, Gannon F, Thompson L. Primary Chondrosarcoma of the Head and Neck in Pediatric Patients. *Cancer.* 2000; 88 (9): 2181-2188.
4. Knott D, Gannon F, Thompson L. Mesenchymal Chondrosarcoma of the sinonasal Trac: A Clinicopathological Study of 13 Cases with a Review of the Literature. *The Laryngoscope.* 2003; 113: 783-790.
5. Carrau R, Aydogan B, Hunt J. Chondrosarcoma of the Sphenoid Sinus Resected by an Endoscopic Approach. *The American Journal of Otolaryngology.* 2004; 24 (4): 274-277.