

Condrosarcoma gigante de la pared torácica: presentación de un caso

Giant chondrosarcoma of the thoracic wall: a case presentation

Dr. Ángel Pastor García Alvero; Dr. Francisco Pacheco Téllez; Dr. Yosvany Sánchez Pérez; Dra. Melba Piñero González

Hospital Militar Dr. Octavio de la Concepción y de la Pedraja. Camagüey, Cuba.

RESUMEN

Introducción: el condrosarcoma es un tumor maligno de células productoras de cartílago y se divide en dos tipos: primario y secundario, aunque se puede clasificar también atendiendo a la localización y el grado histológico.

Objetivo: presentar un caso infrecuente de condrosarcoma gigante de la pared torácica con infiltración de la parrilla costal izquierda.

Caso clínico: se presenta un paciente de 74 años con antecedentes de hipertensión arterial y acude al Servicio de Cirugía por presentar desde hacía 13 años aumento de volumen en la región pectoral izquierda, que desde hace seis meses aceleró su crecimiento. Se destacó al examen físico tumoración de 15 cm en la región precordial izquierda, adherida a planos profundos, no desplazable, no dolorosa a la palpación, multilobulada, caliente, con circulación venosa superficial visible.

Conclusiones: el diagnóstico histológico se correspondió con condrosarcoma primario. La conducta a seguir en este paciente fue la cirugía con resección en bloque de la masa tumoral y toracoplastia, pero después presentó complicaciones en la Unidad de Terapia Intensiva y falleció por un tromboembolismo pulmonar en silla de montar.

DeCS: CONDROSARCOMA/diagnóstico; EXAMEN FÍSICO; TORACOPLASTIA ANCIANO; ESTUDIOS DE CASOS.

ABSTRACT

Background: chondrosarcoma is a malignant tumor of the cartilage-producing cells and it is divided into two groups: primary and secondary, but it can be also classified according to the location and the histological degree.

Objective: to present an infrequent case of giant chondrosarcoma of the thoracic wall with infiltration in the left ribs.

Clinical case: a seventy-four-year-old patient with hypertension antecedents came to the Surgery Department because, for 13 years, he showed volume increase in his left pectoral region; the growth had accelerated in the last six months. In the physical examination a fifteen-centimeter tumor was detected in the left precordial region, adhered to deep planes; it was non-displaced, non-painful, multilobate, hot, and with visible superficial venous circulation.

Conclusions: the histological diagnosis was primary chondrosarcoma. The patient underwent a surgery with block removal of the tumorous mass and thoracoplasty; but soon afterward he showed complications while staying in the Intensive Care Unit and died of pulmonary thromboembolism in sella.

DeCS: CHONDROSARCOMA/diagnosi; PHYSICAL EXAMINATION; THORACOPLASTY AGED; CASE STUDIES.

INTRODUCCIÓN

El condrosarcoma es el tumor maligno de células productoras de cartílago ¹ y se divide en dos tipos: primario y secundario, ²⁻⁵ aunque se pueden clasificar también atendiendo a la localización ⁶⁻⁹ y el grado histológico. De acuerdo con el lugar donde se originan pueden ser primarios central o convencional, yuxtacortical, mesenquimal, diferenciado, condrosarcoma de células claras; o secundarios: encondroma central, encondromatosis múltiple, enfermedad de Ollier, síndrome de Maffucci, osteocondroma periférico, osteocondromatosis múltiple. ¹⁰⁻¹³

Según la localización se clasifican en central, medular y periférico, y en relación con el grado histológico se dividen en: bajo (1er. grado), intermedio (2do.grado) y alto (3er. grado).¹⁴

El condrosarcoma es la segunda neoplasia ósea más frecuente entre los tumores óseos primarios malignos. Representa la cuarta parte de todos los tipos de sarcomas primarios, lo que constituye un aproximado de 9,2 % de todos los tumores malignos, donde el 86 % de ellos corresponden al tipo primario y no presentan diferencias en cuanto al sexo o color de la piel del paciente.¹⁵

El comportamiento de esta oncoproliferación es variable, desde una forma de crecimiento lenta con pocas posibilidades de metástasis, a una forma agresiva sarcomatosa con gran posibilidad de hacer metástasis. Más del 90 % son condrosarcomas convencionales (CC) y el 85 % son de grado histológico bajo o intermedio, con un comportamiento clínico indolente y un bajo potencial de metástasis. Solo del 5 al 10 % de los CC son grado tres, los cuales sí tienen una alta incidencia de metástasis.¹⁴

Además de ser la localización torácica de estos tumores bastante infrecuente, en la literatura científica latinoamericana no se ha reportado ningún caso de un condrosarcoma de dimensiones tan impresionantes, por lo que es relevante realizar esta presentación de caso a la comunidad científica.

CASO CLÍNICO

Se trata de un paciente de 74 años con antecedentes de hipertensión arterial desde hacía 10 años, para lo cual llevaba tratamiento con hidroclorotiazida y que acudió al servicio de cirugía, por presentar desde hacía 13 años, aumento de volumen en la región pectoral izquierda, que en 6 meses aceleró su crecimiento; presentó además cefalea, anorexia, fiebre de 38-39 ° Celsius y en ocasiones agitación psicomotora que le provocaba falta de aire. En el examen físico se constató una tumoración de 15 cm en la región precordial izquierda, adherida a planos profundos, no desplazable, no dolorosa a la palpación, multilobulada, caliente, con circulación venosa superficial visible, el resto normal. (Figuras 1 y 2)

Figura 1. Tumorción pectoral izquierda



Figura 2. Vista horizontal de la tumoración

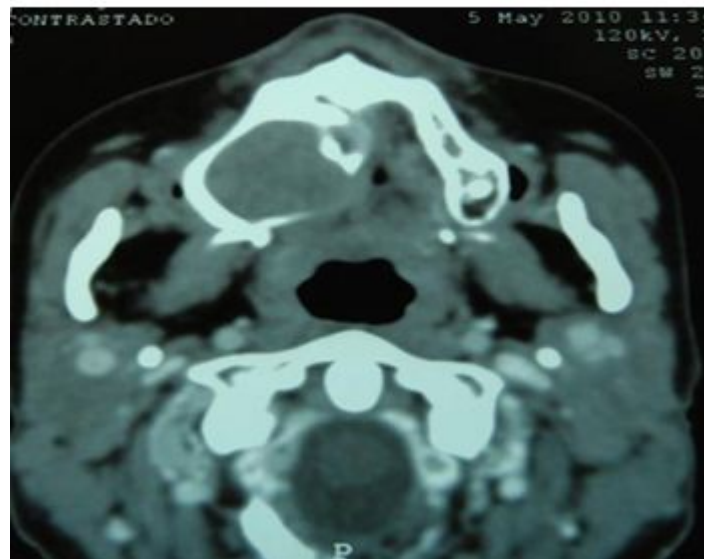


En la analítica se destacaba: hematocrito 036 vol. %, hemoglobina 106 g/l, eritrosedimentación 55 mm/1hora la primera vez, las pruebas de eritrosedimentación evolutivas fueron de 92 y 120 mm/1hora; fosfatasa alcalina 176 UI la primera vez; en la evolutiva 578 UI; leucocitos $10.8 \times 10^9/l$ con 68 polimorfos y 32 linfocitos. Electrocardiograma: patrón de fibrilación auricular con respuesta ventricular normal.

Exámenes de imagenología

La radiografía de tórax mostró aorta elongada, signos de enfisema pulmonar, reforzamiento de la trama broncovascular; el ultrasonido abdominal reveló quiste parapélvico de 30 mm y otro de 11 mm en la cara anterior del riñón derecho, en el riñón izquierdo quiste de 34 mm y 18 mm en polo superior, aorta abdominal aneurismática (21 mm de extensión); la tomografía axial computarizada (TAC) mostró imagen heterogénea en la región izquierda del tórax con calcificaciones, que mide 17.1x 14.9 x 9.4cm y produce osteolisis de los 5to y 6to arcos costales anteriores con compresión de la pleura parietal, pero sin infiltrar estructuras pulmonares ni adenopatías mediastinales. (Figura 3)

Figura 3. Evidencia tomográfica del adenoma pleomórfico en el lado derecho del paladar



Diagnóstico y Evolución

El diagnóstico definitivo fue Condrosarcoma Costal Primario con infiltración a partes blandas. El paciente fue sometido a cirugía con exéresis en bloque del tumor y 5ta y 6ta costillas (rodeadas de un margen de seguridad oncológica de tejido normal de 5 cm) con toracoplastia y se utilizó la musculatura propia del paciente. El tumor tuvo un peso de 5 libras y 14 onzas. Finalizada la operación de forma exitosa, fue trasladado a la Unidad de Terapia Intensiva donde comenzó a presentar sangramiento digestivo alto, para lo que se instituyó terapéutica basada en bloqueadores H2 (cimetidina, 300 mg EV c/6 horas),

antiácidos como el hidróxido de aluminio (gel), 30 ml VO c/6 horas y sonda nasogástrica. Al noveno día el paciente presentó un cuadro de disnea aguda y agitación psicomotora que evolucionó al paro cardiorrespiratorio y no respondió a las maniobras de reanimación. La causa directa de la muerte fue un tromboembolismo pulmonar en silla de montar, según el resultado de la necropsia; se informaron además dos metástasis pulmonares. El diagnóstico anatomopatológico de la pieza quirúrgica extirpada fue de condrosarcoma costal primario con infiltración a partes blandas y metástasis al pulmón derecho, informado en la Biopsia 08-B400.

DISCUSIÓN

Según Springfield, Gebhart y McGuire,¹ la mayoría de los pacientes portadores de condrosarcomas pertenecen al sexo masculino (60 %) y su edad es superior a los 40 años, lo que coincide con este caso. Sin embargo, cuando se trata de condrosarcomas secundarios, la edad disminuye y afecta mayoritariamente a pacientes menores de 40 años.²

En general las lesiones del esqueleto apendicular tienen mejor pronóstico que la del esqueleto axial. El pronóstico depende de varios factores como: tamaño, localización, grado histológico, entre otros. Según Anderson,¹⁵ la supervivencia hasta los cinco años por grados es la siguiente: grado uno (90 %), grado dos (81 %) y grado tres (29 %).

En un estudio realizado por este mismo autor,¹⁵ el período preoperatorio desde el inicio de los síntomas hasta el momento de la cirugía fue un promedio de 8,7 años para los hombres y 7,3 para las mujeres, en ambos casos muy por debajo con respecto a nuestro paciente quien presentaba más de diez años de evolución, lo que justifica el tamaño de este al asistir a consulta.

Por otro lado, los tumores primitivos óseos como el condrosarcoma de alto grado, pueden hacer metástasis intraóseas en salto (las llamadas *skip metastases*), a varios centímetros de distancia de la masa tumoral principal.

Según el criterio de Die Trill y Die Goyanes,¹⁶ así como Carvallo y otros,¹⁷ quienes reportaron en las revistas de cirugía un caso con dos metástasis pulmonares, esta situación

tiene un pronóstico incierto aunque se resequen dichas metástasis. La evolución de su paciente con recidiva local masiva y metástasis pulmonares justificó el criterio de los autores.

Por último, la neoformación debe ser resecada de manera tal que el cirujano nunca vea el tumor a través de los tejidos óseos blandos vecinos y de esta manera se evita la diseminación de las células malignas,¹⁸⁻²¹ tal y como se procedió en nuestro caso aunque la evolución de este fuese fatal.

Como conclusiones se puede decir que el diagnóstico histológico se correspondió con condrosarcoma costal primario y que la conducta a seguir en este paciente fue la cirugía con resección en bloque de la masa tumoral y toracoplastia y fue exitosa, lo que coincide con otros autores;²²⁻²⁴ aunque después presentó complicaciones en la Unidad de terapia intensiva y falleció por un tromboembolismo pulmonar en silla de montar.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Springfield DS, Gebhardt MC, McGuire MH. Chondrosarcoma: a review. *J Bone Joint Surg* 1996; 78-A(1):141-9.
2. Merchan ECR, Sánchez-Herrera S, González JM. Secondary chondrosarcoma: four cases and review of the literature. *Acta Orthop Belg* 1993; 59(1):76-80.
3. Dai X, Ma W, He X, Jha RK. Review of therapeutic strategies for osteosarcoma, chondrosarcoma, and Ewing's sarcoma. *Med Sci Monit.* 2011; 17(8):RA177-190.
4. Alvarez Cambras R. Les tumeurs cartilagineuses du bassin [mémoire pour le titre d'Assistant Etranger]. París: Faculté de Médecine, 1968:52.
5. Xu B, Shi H, Wang S, Wang P, Yu Q. Secondary chondrosarcoma in the mandibular condyle. *Dentomaxillofac Radiol.* 2011; 40(5):320-3.
6. Dantonello T, Int-Vean C., Leuschener I, Shuck A. Mesenchymal chondrosarcoma of soft tissues and bone in children, adolescents and young adults: experience of the CWS and COSS Study Group. *Cancer* 2008; 112: 2424-31.
7. Prado FD, Nishimoto IN. Head and neck chondrosarcoma: analysis of 16 cases. *Br J Oral Maxillofac Surg.* 2009; 47:555-7.

8. Decomas A, Lurie D, Meyer M. Chondrosarcoma of the foot. *Am J Orthop.* 2011; 40(1):37-9.
9. Sisu AM, Tatu FR, Stana LG, Petrescu CI, Tatu C. Chondrosarcoma of the upper end of the femur. *Rom J Morphol Embryol.* 2011; 52(2):709-13.
10. Li YF, Yu CP, Wu ST, Dai MS, Lee HS. Malignant mesenchymal tumor with leiomyosarcoma, rhabdomyosarcoma, chondrosarcoma, and osteosarcoma differentiation: case report and literature review. *Diagn Pathol.* 2011; 6:35.
11. Soldatos T, McCarthy EF, Attar S, Carrino JA, Fayad LM. Imaging features of chondrosarcoma. *J Comput Assist Tomogr.* 2011; 35(4):504-11.
12. Amary MF, Bacsi K, Maggiani F, Damato S, Halai D. IDH1 and IDH2 mutations are frequent events in central chondrosarcoma and central and periosteal chondromas but not in other mesenchymal tumours. *J Pathol.* 2011 I; 224(3):334-4.
13. Grifone TJ, Haupt HM. Immunohistochemical expression of estrogen receptors in chondrosarcomas and enchondrosarcomas. *Int J Surg Pathol.* 2008; 16: 31-7.
14. Enneking WF, Wolf RE. The Staging and Surgery of the Musculoskeletal Neoplasm *Clin Orthop.* 1996; 27(3):433-81.
15. Anderson JLG. Extraskkeletal mesenchymal chondrosarcoma of the forearm: a case report. *J Hand Surg* 2007; 32:389-92.
16. Die Trill J, Die Goyanes A. Amputar o no amputar, ésa es la cuestión. *Rev Cirug. Española.* 2007; 73(5):314-317.
17. Carvallo Pozos A, Palomo González E, Colietea Mena A. Condrosarcoma de alto grado de malignidad: extirpación y reconstrucción con prótesis total de fémur. Primer caso realizado en Venezuela. *Rev. Venezolana Cir.Ortop.Traumatol.* 2003; 35(2): 103-107.
18. Ansari TZ, Masood N, Parekh A, Jafri RZ, Niamatullah SN. Four year experience of sarcoma of soft tissues and bones in a tertiary care hospital and review of literature. *World J Surg Oncol.* 2011; 9:51.
19. Montoya Sánchez C y Niño Rubio ME: Condrosarcoma mesenquimal extraóseo: Reporte de un caso. *Rev. Colombiana Ort. y Traumat.* 2009; 23(2).
20. Gelderblom H, Hongendorm P, Dijkstra S. The clinical approach towards chondrosarcoma. *The Oncologist* 2008; 13:320-9.
21. Gil ZO, Patel SG, Singh BA. International Collaborative Study Group. Analysis of prognostic factors in 146 patients with anterior skull base sarcoma: an international collaborative study. *Cáncer.* 2007; 110:1033-41.

22. Fayda MA, Aksu GO. The role of surgery and radiotherapy in treatment of soft tissues sarcomas of the head and neck región: review of 30 cases. J Cranimaxillofac Surg. 2009; 37:42-8.
23. Minami S, Kounami S, Sakata R, Miyazaki N, Anuki A. Chondrosarcoma of sacrum presenting with a deep vein thrombosis. WatJ Orthop Sci. 2011; 16(4):4826.
24. Subbiah V, Kurzrock R. Phase 1 clinical trials for sarcomas: the cutting edge: Curr Opin Oncol. 2011; 23(4):352-60.

Recibido: 19 de septiembre de 2012

Aprobado: 18 de junio de 2013

Dr. Ángel Pastor García Alvero. Especialista de I Grado en Cirugía General. Máster en Urgencias Médicas. Profesor Instructor. Hospital Militar Dr. Octavio de la Concepción y de la Pedraja. Camagüey, Cuba.