



Revista Chilena de Neuropsiquiatría

ISSN: 0034-7388

directorio@sonepsyn.cl

Sociedad de Neurología, Psiquiatría y

Neurocirugía de Chile

Chile

Cruz G., Orlando; López R., Fanny; Fernández P., Pablo; Nápoles M., Misleidy; Hernández D.,
Zenaida; Caballero G., Joel; Salazar R., Sirced

Tratamiento multimodal del condrosarcoma mesenquimal del hueso temporal. Reporte de un caso

Revista Chilena de Neuropsiquiatría, vol. 51, núm. 3, julio-septiembre, 2013, pp. 184-190

Sociedad de Neurología, Psiquiatría y Neurocirugía de Chile
Santiago, Chile

Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=331528811004>

- ▶ Cómo citar el artículo
- ▶ Número completo
- ▶ Más información del artículo
- ▶ Página de la revista en redalyc.org

redalyc.org

Sistema de Información Científica

Red de Revistas Científicas de América Latina, el Caribe, España y Portugal
Proyecto académico sin fines de lucro, desarrollado bajo la iniciativa de acceso abierto

Tratamiento multimodal del condrosarcoma mesenquimal del hueso temporal. Reporte de un caso

Multimodal handling of mesenchymal chondrosarcoma in temporal bone. Case report

Orlando Cruz G.¹, Fanny López R.², Pablo Fernández P.³, Misleidy Nápoles M.⁴, Zenaida Hernández D.⁵, Joel Caballero G.⁶ y Sirced Salazar R.⁷

A 15 year-old patient is present with the diagnostic of a mesenchymal chondrosarcoma of the temporal bone with infiltration of the temporal muscle and with to scroll up of the temporal lobe on January 2010. She had got a temporal craniotomy a radical insensitive modulate radiotherapy and chemotherapy as adjuvant treatment.

Key words: Mesenchymal chondrosarcoma, skull base, radiotherapy.
Rev Chil Neuro-Psiquiat 2013; 51 (3): 184-190

Introducción

El condrosarcoma mesenquimal (CM) representa entre del 3 al 10% de todos los condrosarcomas primarios. Constituye un tumor cartilaginoso maligno de alto grado, con una supervivencia global a 10 años del 28%^{1,2}. Muestra predilección por huesos planos, por lo que no es raro encontrarlo en los huesos del cráneo. Son frecuentes las recidivas y metástasis a distancia^{3,4}.

La conducta a seguir es controvertida, aunque

la mayoría de los autores plantea que la mejor respuesta está relacionada con el manejo multidisciplinario, siendo la opción más aceptada la combinación de cirugía y radio-quimioterapia coadyuvante⁵. Se presenta una paciente pediátrica con un CM localizado a nivel del hueso temporal derecho, con extensión a la fosa media, en la cual se realizó una remoción total por un acceso combinado supra-infratemporal y tratamiento coadyuvante con radioterapia de intensidad modulada (IMRT) y quimioterapia.

Recibido: 22/05/2013

Aceptado: 22/08/2013

Los autores no presentan ningún tipo de conflicto de interés.

Instituto Nacional de Oncología y Radiobiología, Cuba, Calle 29, esquina F, Vedado, La Habana CP 10400:

¹ Especialista 2^{do} grado Neurocirugía. Dr. Ciencias Médicas. Prof. Titular. Instituto Nacional de Oncología y Radiobiología.

² Especialista 1^{er} grado Oncología. Instituto Nacional de Oncología y Radiobiología.

³ Especialista 1^{er} grado en Otorrinolaringología. Hospital "Manuel Fajardo".

⁴ Especialista 2^{do} grado Oncología. Profesora Asistente. Instituto Nacional de Oncología y Radiobiología.

⁵ Especialista 2^{do} grado Radiología. Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía.

⁶ Residente de Tercer Año de Neurocirugía. Instituto Nacional de Oncología y Radiobiología.

⁷ Especialista 1^{er} grado en Anatomía Patológica. Máster EM. Prof. Auxiliar. Instituto Nacional de Oncología y Radiobiología.

Reporte del caso

Paciente femenina de 15 años de edad que en octubre del 2009 comenzó a notar ella y sus familiares aumento de volumen en la región temporal derecha sin otro síntoma asociado. Al examen físico, se constató aumento de volumen de 6 x 6 cm, en región temporo basal derecha, de consistencia pétreas, fijo, no doloroso a la palpación y sin cambios locales a nivel de la piel.

Se le indicaron estudios como: Tomografía Computarizada (TC) (equipo M64 SIEMENS), simple, con reconstrucción en 3d y navegación (Figura 1), donde se observó una lesión tumoral hiperostótica, a nivel del hueso temporal derecho, de 6 x 6 x 5 cm, aumento de los diámetros del músculo temporal y extensión hacia la fosa temporal limitando con el orificio espinoso. En la Resonancia Magnética por Imágenes (RMI) se observó en las secuencias y T1-T2 una lesión tumoral heterogénea, que aumentaba los diámetros del hueso temporal derecho, con infiltración del músculo temporal y de la duramadre de la fosa media con desplazamiento del lóbulo temporal sin infiltración de parénquima cerebral (Figura 2).

La paciente fue evaluada por un equipo multidisciplinario conformado por neurocirujanos, cirujanos plásticos, cirujanos de cabeza y cuello y pediatras, se decidió realizar biopsia de la lesión que resultó en un condrosarcoma mesenquimal poco diferenciado (grado III). Posteriormente se planificó la exéresis de la lesión de forma completa a través de un acceso supra-infratemporal, con resección del músculo temporal en su totalidad, craneotomía del hueso temporal, incluyendo arco cigomático y rama ascendente de la mandíbula, base del hueso temporal, con límite a nivel del agujero espinoso (Figura 3). La duramadre del lóbulo temporal necesitó ser retirada por infiltración tumoral. Se realizó duroplastía con fascia lata del cuádriceps, craneoplastia con metilmetacrilato y sutura de rama superior del nervio facial fue seccionado durante el acceso (Figura 4). Los márgenes a nivel de la fosa media estuvieron situados medial a la fosa condilea y agujero espinoso.

La localización, volumen y extensión del tumor,

impidieron en este caso la resección con margen oncológico tridimensional por lo que cirugía finalmente se consideró marginal a los límites visibles del tumor.

En el postoperatorio mediato la paciente evolucionó con una fistula de líquido cefalorraquídeo que se trató con punciones lumbares seriadas y tratamiento médico, quedando como secuela una parálisis facial periférica House Brackman III. En las imágenes postoperatorias de Resonancia Magnética y Tomografía Computarizada se evidenció una extirpación total de la lesión y la presencia de un hematoma epidural que fue tratado conservadoramente, siendo dada de alta a las dos semanas de la cirugía. A los 6 meses la paciente se encontraba asintomática y la parálisis facial mejoró a un House Brackman II.

El estudio histopatológico informó la presencia de un condro sarcoma mesenquimal poco diferenciado (grado III) con infiltración de la duramadre y del lóbulo temporal derecho del cerebro. Microscópicamente se describió una gran proliferación de células pequeñas redondas altamente indiferenciadas sobre matriz de cartílago hialino bien diferenciado.

El grupo médico de radioterapia discutió a la paciente con los hallazgos quirúrgicos y decidió irradiar con Radioterapia de Intensidad Modulada como modalidad terapéutica, utilizando como energía fotones de 6 MV y campos conformados equidistantes con la correspondiente protección de los órganos de alto riesgo como los ojos, el quiasma y nervio óptico, el tallo cerebral y la médula espinal, entregándose una dosis de 60 Gy en el volumen tumoral, con dosis convencionales de 2 Gy diarios en el acelerador lineal previa inmovilización con máscara termo deformable. El tratamiento fue tolerado sin complicaciones por la paciente. Unido a la radioterapia, recibió cuatro ciclos de Adriamicina y Cisplatino, por cardiotoxicidad a las antraciclinas fue necesario cambiar el esquema a Cisplatino y VP16 del cual recibió cuatro ciclos más. Dos meses después de concluido el tratamiento de quimioterapia, se constató mediante imágenes de Resonancia Magnética y Tomografía Computarizada recidiva tumoral en región maxilar

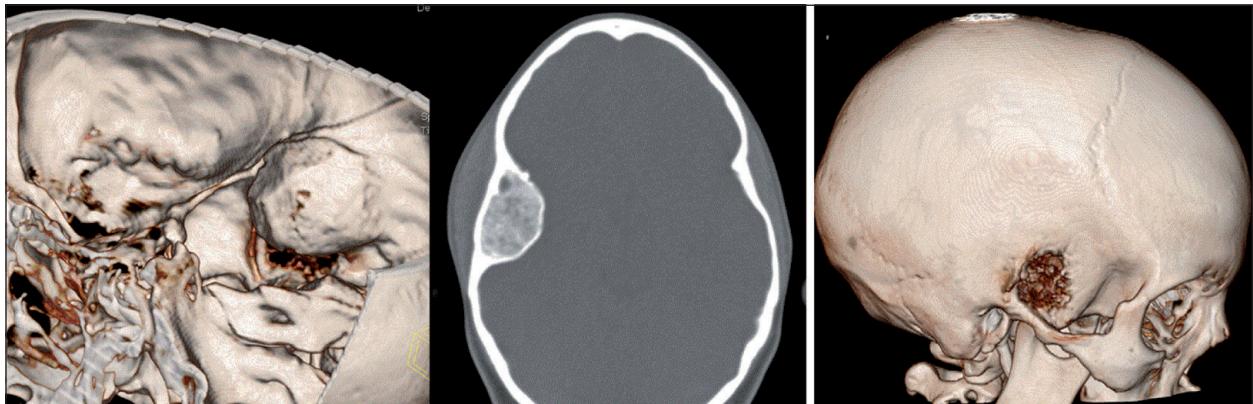


Figura 1. TC, con reconstrucción en 3d, donde se observa una lesión compleja, mixta, con áreas de crecimiento tumoral ósea y áreas de destrucción ósea situada en región temporal inferior que se extiende hasta el agujero espinoso.

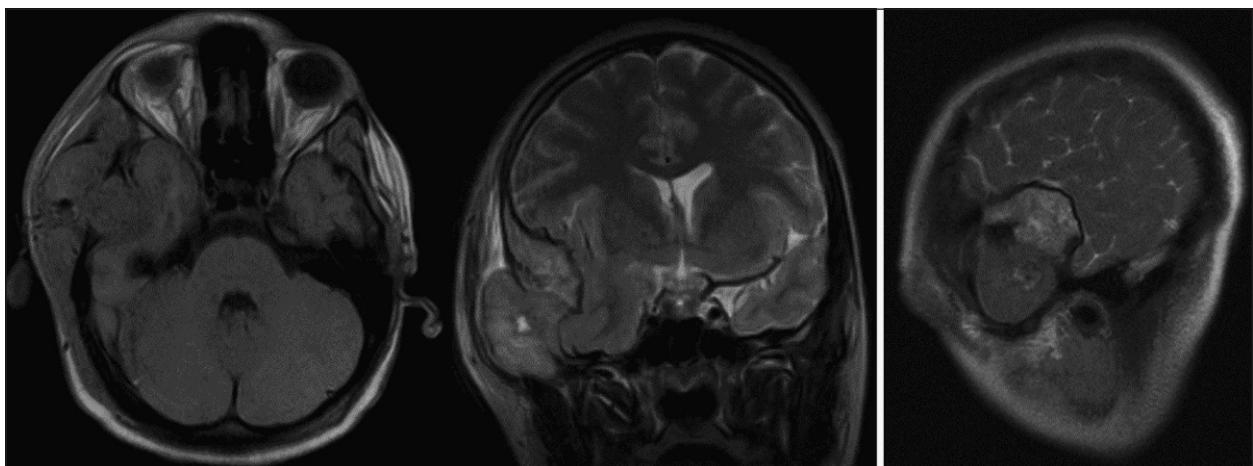


Figura 2. Imágenes de MRI en cortes axiales, coronales y sagitales donde se observa lesión a nivel de hueso temporal que se extiende e infiltra el músculo temporal, fosa media y región infratemporal, con desplazamiento del lóbulo temporal y ligero edema cerebral asociado. No se evidencia infiltración del parénquima cerebral.



Figura 3. Imagen en 3d de TC, donde mediante navegación se retiró el arco cigomático y rama ascendente de la mandíbula, en línea negra está representada el área ósea que debía ser removida.

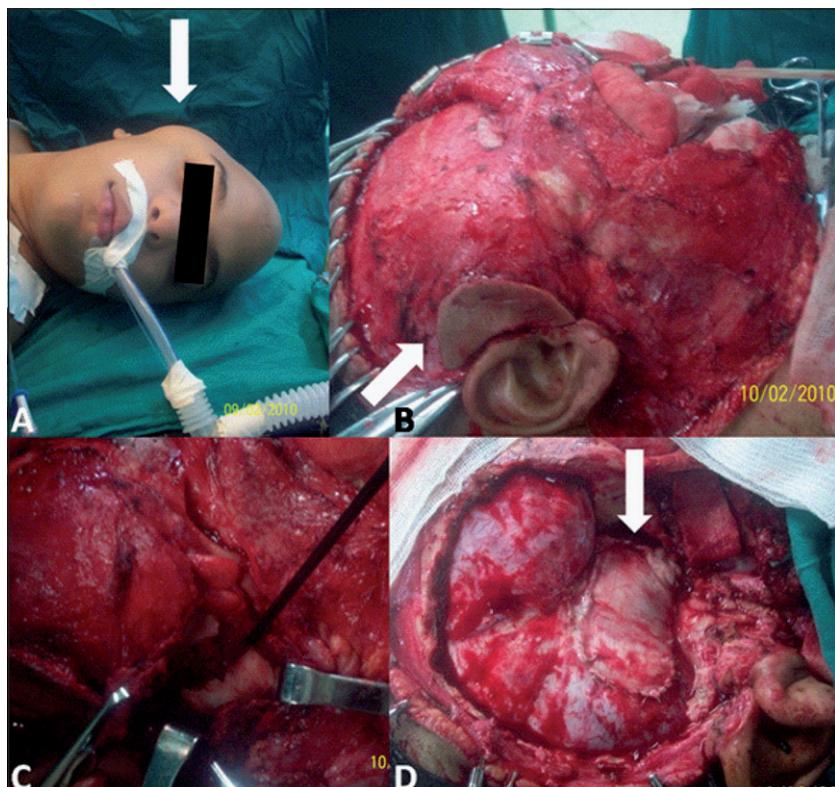


Figura 4. Imágenes fotográficas transoperatorias: A: Flecha blanca señalando lesión tumoral. B: Exposición craneal e infratemporal, se observa la lesión tumoral que protruye y abomba el músculo temporal, fragmento de piel correspondiente a la biopsia incisional que fue incluida en la remoción circunferencial. C: Disector de color negro que señala el área de remoción de la rama ascendente de la mandíbula y corredor infratemporal. D: Área de duramadre expuesta posterior a concluir la remoción total de la lesión, flecha blanca que señala la reconstrucción de duramadre con injerto libre de fascia lata del músculo cuádriceps.

derecha. Se intervino quirúrgicamente (remoción total de la lesión) con resultados histopatológicos que confirmaron el condrosarcoma mesenquimal y se realizó segunda línea de quimioterapia con esquema de dos bloques, Bloque A (Carboplatino, Vincristina, Etopoxido) y Bloque B (Ciclofosfamida, ACT-D) por seis ciclos alternando Bloque A y Bloque B. La paciente falleció veinte meses después de culminar el tratamiento con quimioterapia por progresión de la enfermedad a distancia. Presentó 2 metástasis en bóveda craneal (una frontal y otra temporal contralaterales a la cirugía) y metástasis pulmonar que constituyó la causa de defunción por distress respiratorio. No se volvió a considerar la cirugía teniendo en cuenta la presencia de 3 metástasis a distancia.

Discusión

Entre el 6 y el 12% de los condrosarcomas se localizan en la cabeza y cuello. La base del cráneo

constituye una localización frecuente en el área de cabeza y cuello, concretamente la fosa media y la sutura petroclival⁶.

El condrosarcoma es definido como un tumor maligno con diferenciación de cartílago hialino puro que puede presentar cambios mixoides, calcificación y osificación. Se reconocen una serie de variantes histopatológicas de condrosarcoma que constituyen entidades clínico patológicas definidas. Cada una de ellas presenta una evolución y pronóstico diferentes. El CM es considerado hasta el momento una variante de condrosarcoma caracterizada por un patrón bimórfico con un componente de células pequeñas redondas altamente indiferenciadas y otro componente de islotes de cartílago hialino bien diferenciado. Los novedosos estudios de inmuno histoquímica han puesto en duda el origen de este agresivo tumor debido a que muestra positividad para marcadores como proteína S-100 y enolasa neuroespecífica, ambos específicos para tumores de origen neural, lo que

hace pensar que pudiera pertenecer a la familia Ewing/tumores neuroectodérmicos primitivos⁷.

Es considerado un sarcoma de alto grado tanto por la *French Federation of Cancer Centers Sarcoma Group (FNCLCC)* como por el *National Cancer Institute (NCI)*⁷.

Difiere del condrosarcoma convencional en su incidencia, tratándose de un tumor extremadamente raro, la edad de presentación es menor que el condrosarcoma convencional lo cual concuerda con la paciente que se presenta (15 años) y muestra un comportamiento más agresivo y una mayor tendencia a afectación de huesos planos y tejidos extra óseos. La posibilidad de recidiva local es del 80% frente a un 17% en el condrosarcoma convencional y la supervivencia global es menor de 60% a los 5 años, a diferencia del convencional que muestra cifras superiores a 85% para igual período^{3,6,7}. La paciente presentó una supervivencia de 18 meses coincidiendo con las características de esta enfermedad.

En el Rx simple y la TC se demuestra la presencia de una lesión osteolítica, con extensión a las partes blandas vecinas y grado variable de reacción perióstica. La RMI además de evidenciar cambios en el periostio, bordes y diámetro del tumor así como estado de los tejidos adyacentes, permite definir grado de mineralización, hipercelularidad y necrosis tumoral por lo que es concluyente para el diagnóstico de condrosarcoma en el 76% de los casos. Estos hallazgos se presentaron en la paciente. No obstante la quimioterapia parecía ser una ayuda. Se plantea que la Tomografía con Emisión de Positrones permite diferenciar lesiones cartilaginosas benignas y malignas con una sensibilidad del 90% y una especificidad del 100%⁸.

En cuanto a la conducta terapéutica la cirugía ha sido y es actualmente la principal herramienta para el CM, siendo controvertida la radicalidad o marginalidad de la misma, dependiendo de la localización y extensión del tumor primario. Siempre que sea posible se prefiere la cirugía radical, la cual implica la extirpación amplia del tumor con margen de tejido sano tridimensionalmente. En este sentido la planificación preoperatoria

mediante los estudios de imagen de última generación adquiere gran valor para establecer dichos márgenes, sobre todo en localizaciones específicas como la base del cráneo, donde la presencia de estructuras críticas dificulta la realización de una cirugía radical⁹. El estudio de elección en la planificación preoperatoria es la RMI con la que se obtiene una mejor definición anatómica con mayor resolución que la TC, aunque el volumen tumoral es mejor definido por esta última². Es por eso que ambos estudios se complementan y son necesarios en la planificación del tratamiento quirúrgico. Se utilizaron ambos estudios en la planificación preoperatoria de la paciente lo que contribuyó a los resultados quirúrgicos. Se realizó una resección amplia, sin embargo, teniendo en cuenta la localización y extensión de la lesión no se pudo efectuar la resección completa del tumor.

A pesar de ser la cirugía la principal herramienta terapéutica para el CM, ella por sí sola no logra control local de la enfermedad, sobre todo en localizaciones en las que la cirugía radical no es posible por la presencia de estructuras críticas por lo que la mayoría de los autores está de acuerdo con el uso de radioterapia complementaria¹⁰. La paciente recibió tratamiento con Radioterapia de Intensidad Modulada. El tratamiento radiante combinado de fotones y protones ha demostrado un control local a tres años del 90% y solo con protones del 92%⁸. En otras series publicadas en las que se ha estudiado la efectividad de las partículas pesadas se plantea un control local a 5 años combinando helio y neón de 78% con dosis de 65 Gy GE y en otras más recientes utilizando iones de carbón con dosis de 60 CGE se ha logrado control local de la enfermedad a 4 años del 90%¹¹.

Actualmente no está definido el papel de la quimioterapia en el condrosarcoma, aunque datos recientes apuntan hacia un posible impacto positivo en la supervivencia libre de enfermedad en el caso específico del CM, siendo esta del 76% a 10 años en aquellos que tras la cirugía radical recibieron quimioterapia adicional frente a un 17% para igual período en los que no la recibieron, especialmente cuando se usan esquemas que

incluyan antraciclinas^{8,12}. A la paciente se le administró tratamiento con Andriamicina, Cisplato y VP16 en un primer esquema y luego de la recidiva un segundo esquema con Carboplatino, Vincristina, Etopoxido, Ciclofosfamida y ACT-D, sin encontrar un impacto en la supervivencia global en comparación con lo planteado en algunos estudios^{8,12}. Estos resultados pueden deberse a que la paciente presentó cardiotoxicidad a las Antraciclinas y no pudo realizarse el tratamiento con éstas, agente que es considerado de primera línea en estos casos.

En cuanto al pronóstico, la tasa de supervivencia de los pacientes con condrosarcoma depende de la modalidad terapéutica recibida (siendo mayor con la combinación de remoción total con margen oncológico, radioterapia y quimioterapia) y el subtipo histológico (la variedad mesenquimal y los poco diferenciados se asocian a mayor tasa de recurrencia y peor pronóstico)^{4,13,14}. Se ha planteado una supervivencia media de 24 meses lo cual se approximó a la mostrada por el presente caso.

Conclusiones

1. El CM constituye una enfermedad poco frecuente y por ende es difícil obtener experiencia en su tratamiento en forma aislada.
2. Cuando el CM compromete estructuras alejadas del habitual quehacer neuroquirúrgico se ha de tratar en conjunto con otros especialistas.
3. No siempre es posible la resección completa del tumor, aunque se ha de planificar para que ello sea posible.
4. La radioterapia y la quimioterapia son complementos necesarios especialmente si hubo remanente tumoral.
5. Se requiere más experiencia en el uso de la quimioterapia.
6. Los tratamientos para el CM, hasta ahora conocidos, buscan prolongar la vida y no son curativos.
7. El Neurocirujano debe tener conocimiento de esta enfermedad tanto como saber que no debe trabajar en forma aislada, sino apoyarse en otros especialistas.

Resumen

Se presenta una paciente de 15 años de edad con el diagnóstico de condrosarcoma mesenquimal de hueso temporal derecho con infiltración del músculo temporal y de la duramadre de la fosa media, desplazamiento del lóbulo temporal sin infiltración de parénquima cerebral, diagnosticada en enero del 2010, la cual recibió tratamiento quirúrgico con resección total de la lesión mediante craneotomía temporal, radioterapia de intensidad modulada y quimioterapia como tratamiento coadyuvante.

Palabras clave: Condrosarcoma mesenquimal, base de cráneo, radioterapia.

Referencias bibliográficas

1. Dantonello TM, Leuschner I, Schuck A, Furtwaengler R, Claviez A, Schneider DT, et al. Mesenchymal Chondrosarcoma of Soft Tissues and Bone in Children, Adolescents, and Young Adults. Cancer 2008; 112: 2424-31.
2. De Vita VT, Lawrence TS, Rosenberg SA. Devita, Hellman & Rosenberg's Cancer: Principles & Practice of Oncology, Philadelphia 2008; 45: 1825-29.
3. Camilo SM, Niño ME. Condrosarcoma mesenquimal extraóseo: reporte de caso. Rev colomb ortop traumat 2009; 23 (2): 129-32.
4. Bloch OG, Jian BJ, Yang I, Han SJ, Aranda D, Ahn BJ, et al. Cranial Chondrosarcoma and Recurrence. Skull Base 2010; 20 (3): 149-56.

5. Young Hyun C, Jeong Hoon K, Shin Kwang K, Jung-Kyo L, Chang Jin K. Chordomas and chondrosarcomas of the skull base: comparative analysis of clinical results in 30 patients. Neurosurg Rev 2008; 31: 35-43.
6. Obeso S, Llorente JL, Sánchez Fernández R, Rodrigo JP, Suárez C. Tratamiento quirúrgico de los condrosarcomas de cabeza y cuello. Acta Otorrino laringol Esp 2010. doi:10.1016/j.otorri.2009.12.002.
7. Martínez Tello FJ, Manjón Luengo P, Montes Moreno S. Condrosarcoma. Variantes de condrosarcoma. Revista Española de Patología 2006; 39 (2): 69-79.
8. Riedel RF, Larrier N, Dodd L, Kirsch D, Martínez S, Brigman BE. The Clinical Management of Chondrosarcoma. Current treatment Options in Oncology 2009; 10: 94-106.
9. Samii A, Gerganov V, Herold C, Gharabaghi A, Hayashi N, Samii M. Surgical treatment of skull base chondrosarcomas. Neurosurg Rev 2009; 32: 67-75.
10. Rutz HP, Weber DC, Gotten G, Ares C, Bolsi A, Lomax AJ, et al. Postoperative Spot-Scanning Proton Radiation Therapy for Chordoma and Chondrosarcoma in childrens and adolescents. Inicial Experience at Paul Scherrer Institute. Int J Radiation Oncology Biol Phys 2008; 71 (1): 220-225.
11. Ares C, Hug EB, Lomax AJ, Bolsi A, Timmermann B, Rutz HP. Effectiveness and safety of spot scanning proton radiation therapy for chordomas and chondrosarcomas of the skull base: First Long-term report. J Radiation Oncology Biol Phys 2009; 75 (4): 1111-8.
12. Cesari M, Bertoni F, Bacchini P, et al. Mesenchymal chondrosarcoma. An analysis of patients treated at a single institution. Tumori 2007; 93 (5): 423-7.
13. Bloch OG, Jian BJ, Yang I, Han SJ, Aranda D, Ahn BJ, et al. A systematic review of intracranial chondrosarcoma and survival. J Clin Neurosci 2009; 16 (12): 1547-51.
14. Giuffrida AY, Burgueno JE, Koniaris LG, Gutiérrez JC, Duncan R, Scully SP. Chondrosarcoma in the United States (1973 to 2003): an analysis of 2890 cases from the SEER database. J Bone Joint Surg Am 2009; 91 (5): 1063-72.

Correspondencia:

Joel Caballero García.

Calle 23 esquina L edificio 301 apartamento C-12,
Vedado. La Habana. Cuba.

Teléfono: 8329629.

E-mail: joelcg@infomed.sld.cu.