

Cirugía Plástica Ibero-Latinoamericana

Cirugía Plástica Ibero-Latinoamericana

ISSN: 0376-7892

ciplaslatin@gmail.com

Sociedad Española de Cirugía Plástica,

Reparadora y Estética

España

De la Cruz-Reyes, S.; Palafox-Hernández, A.; Flores-Alvarez, E.; Obregón-Mimbela, J.

Condrosarcoma de maxila en paciente pediátrico

Cirugía Plástica Ibero-Latinoamericana, vol. 40, núm. 1, marzo, 2014, pp. 93-98

Sociedad Española de Cirugía Plástica, Reparadora y Estética

Madrid, España

Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=365533793013>

- ▶ 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

Condrosarcoma de maxila en paciente pediátrico

Chondrosarcoma of the maxilla in pediatric patient



De la Cruz-Reyes, S.

De la Cruz-Reyes, S.*, Palafox-Hernández, A.**,
Flores-Alvarez, E.***, Obregón-Mimbela, J.****

Resumen

El condrosarcoma es un tumor maligno de origen cartilaginoso y etiología desconocida, que se caracteriza histológicamente por un completo desarrollo de estructuras cartilaginosas maduras con nulo crecimiento de componente óseo. Supone aproximadamente el 10% de todas las neoplasias óseas. Se presenta generalmente en huesos largos, pelvis y costillas, siendo raro en localizaciones craneofaciales (menos del 5%), donde se considera de mayor agresividad debido a su rápido crecimiento y a la mayor capacidad de producir metástasis. Cuando se presenta en esta localización los sitios más afectados en orden de frecuencia son: maxila, mandíbula, tabique nasal y senos paranasales. Los rangos de edad recogidos abarcan desde los 8 meses hasta los 75 años, con una incidencia máxima entre la quinta y séptima décadas de la vida.

Presentamos el caso de una niña de 7 años de edad con condrosarcoma de maxila, voluminoso y recurrente. La presentación clínica inicial fue como lesión nodular gingival derecha, asintomática, con crecimiento lento y progresivo durante 8 meses. Realizamos tomografía computarizada que mostró lesión gingival derecha de 3 x 3 cm y efectuamos resección marginal de la lesión que fue informada como condrosarcoma de II grado. La paciente presentó recurrencia tumoral aproximadamente al año, con reingreso hospitalario y recibió 9 ciclos de quimioterapia, para posteriormente efectuar maxilectomía bilateral subtotal con palatectomía y reconstrucción inicial con miniplacas de titanio y prótesis aloplástica. Presentamos imágenes de la valoración inicial, estudios complementarios, análisis histopatológico, procedimiento quirúrgico y estado postoperatorio.

Abstract

Chondrosarcoma is a malignant tumor of cartilaginous origin and unknown etiology, histologically characterized by a complete development of cartilaginous structures with no growth of bone. It represents approximately 10% of all bone neoplasms. It's usually presented in long bones, pelvis and ribs and it's extremely rare in craniofacial locations (less than 5%), where are considered more aggressive because of its rapid growth and a larger proportion of metastasis. When present in these locations, most affected sites in order of frequency are: maxilla, jaw, nasal septum and paranasal sinuses. The reported age ranges are 8 months to 75 years, with its peak incidence between the fifth and seventh decades of life.

We present a female 7 year old patient, who presented a chondrosarcoma in the maxilla, bulky and recurrent. Her initial clinical presentation was a nodular right gingival asymptomatic lesion, with slow growth and ongoing for 8 months.

Computed tomography showed a 3 x 3 cm tumor in the right maxilla that underwent limited resection; the specimen was reported as a grade II chondrosarcoma that developed recurrence in a year. She received 9 chemotherapy cycles and later, bilateral subtotal maxillectomy and pallatectomy and initial reconstruction with titanium miniplates and alloplastic prostheses. We present photographs of initial assessment, additional imaging studies, histopathology, surgical procedure and postoperative state.

Palabras clave Condrosarcoma,
Tumores de cabeza y cuello,
Tumores en edad pediátrica.

Nivel de evidencia científica V

Key words Chondrosarcoma,
Head and neck tumors,
Tumors at pediatric age.

Level of evidence V

* Cirujano Plástico y Reconstructivo, Jefatura de Cirugía Plástica y Reconstructiva.

** Médico Residente de Cirugía General.

*** Cirujano Oncólogo, Jefatura de Oncología, Profesor Titular de la Especialidad en Cirugía General.

**** Otorrinolaringólogo y Cirujano de Cabeza y Cuello, Jefatura de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello.

Introducción

Los condrosarcomas son tumores malignos que suponen aproximadamente el 10% de todas las neoplasias óseas (1, 2). Se originan de las células cartilaginosas, con el característico desarrollo de estas estructuras y ausencia de producción de tejido óseo (3). Se localizan principalmente en los huesos largos, pelvis y costillas. La ubicación craneofacial aparece solo en el 1 al 2% de los casos (1), encontrándose en orden decreciente de frecuencia en maxila, mandíbula, tabique nasal y senos paranasales (1-3).

La etiología es desconocida (1, 3). La mayoría de las series publicadas no recogen predilección por sexo, aunque algunos autores consideran que puede presentar una relación de afectación masculino-femenino de 1.2:1 (2).

Generalmente se presentan entre la tercera y sexta décadas de la vida, con casos recogidos desde los 8 meses hasta los 75 años de edad (2) y con una incidencia máxima entre la quinta y séptima décadas de la vida.

Cuando se localizan en huesos largos, presentan un comportamiento menos agresivo y cuentan con un mejor pronóstico. Las localizaciones craneofaciales tienden a presentarse como tumefacciones indoloras, con crecimiento acelerado y mayor incidencia de metástasis.

Hasta el momento existen aproximadamente 450 casos recogidos en la literatura sobre condrosarcomas de localización craneofacial (4), con muy pocos casos en localización maxilar y solo unos casos en edad pediátrica.

El propósito del presente trabajo es la presentación del caso de una paciente de 7 años de edad, con condrosarcoma de maxila, voluminoso y recurrente. Describimos su presentación clínica inicial, su manejo y seguimiento hasta la resección completa de la neoplasia, ilustrando con fotografías del estado inicial de la paciente, de los estudios de imagen realizados, el análisis histopatológico de la pieza de resección, el procedimiento quirúrgico empleado y los resultados del tratamiento establecido.

Caso clínico

Se trata de una niña de 7 años de edad, sin antecedentes patológicos o neonatales de relevancia, que se presenta a consulta con un cuadro clínico de 8 meses de evolución consistente en una lesión nodular gingival superior derecha de aproximadamente 3 x 3 cm de diámetro, y que refiere un crecimiento lento durante 8 meses que se aceleró en los 2 meses anteriores a la consulta.

Se solicitó tomografía computarizada (TC) que mostró una tumoración maxilar derecha con infiltración hacia antro y cavidad nasal de 3 x 3 cm de diámetro. Ante este diagnóstico, el Servicio de Cirugía Pediátrica indica resección marginal de la tumoración maxilar mediante abordaje sublabial y el informó histopatológico de la pieza de resección informa de condrosarcoma maxilar de 3 cm con diferenciación grado II.

La paciente fue enviada posteriormente a tratamiento complementario con radioterapia adyuvante, a la cual no acudió.

Un año después reingresa en el hospital presentando recurrencia del tumor de 2 meses de evolución (Fig. 1). El tumor muestra en este momento un crecimiento acelerado llegando a medir 9 x 6 cm de diámetro en la TAC y ocupa toda la maxila derecha y parcialmente la maxila izquierda (Fig. 2 y 3). Se indicó en ese momento tratamiento quimioterápico para citorreducción tumoral y la paciente recibió 9 ciclos con Doxorrubicina 30 mg por m^2 de superficie corporal; Vincristina 1,5 mg por m^2 ; Mesna 300 mg por m^2 y Ciclofosfamida 300 mg por m^2 , durante 5 meses, sin lograr el efecto deseado. Ante esto, fue solicitada valoración por los Servicios de Cirugía Plástica, Cirugía Oncológica y Cirugía de Cabeza y Cuello, que deciden someter a la paciente a una nueva intervención quirúrgica en la que previa traqueostomía, efectuamos maxilectomía bilateral subtotal con palatectomía, incluyendo el tumor en su totalidad y preservando el paladar blando (Fig. 4 y 5). La pieza de resección fue de 10 x 8 cm, grisácea, firme, con mucosa rojiza, hemorrágica.



Fig. 1. Condrosarcoma de maxila en el momento del reingreso hospitalario, un año después de la cirugía inicial. Vista frontal, lateral izquierda y oblicua derecha.

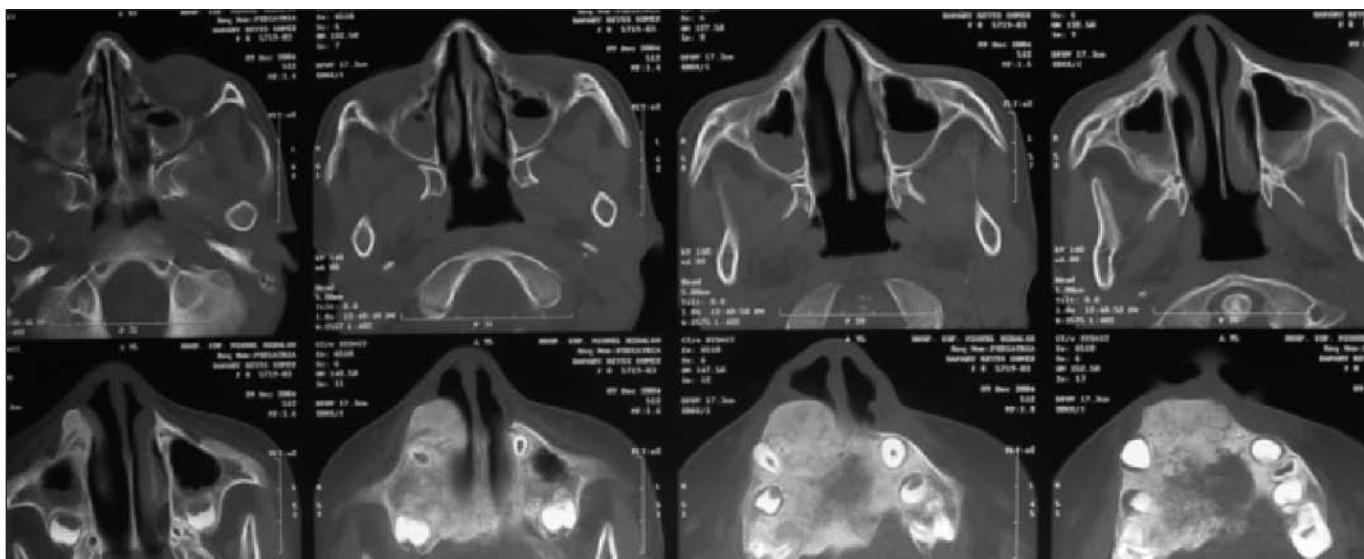


Fig. 2. TAC. Tumoración maxila derecha, antro y maxila izquierda.

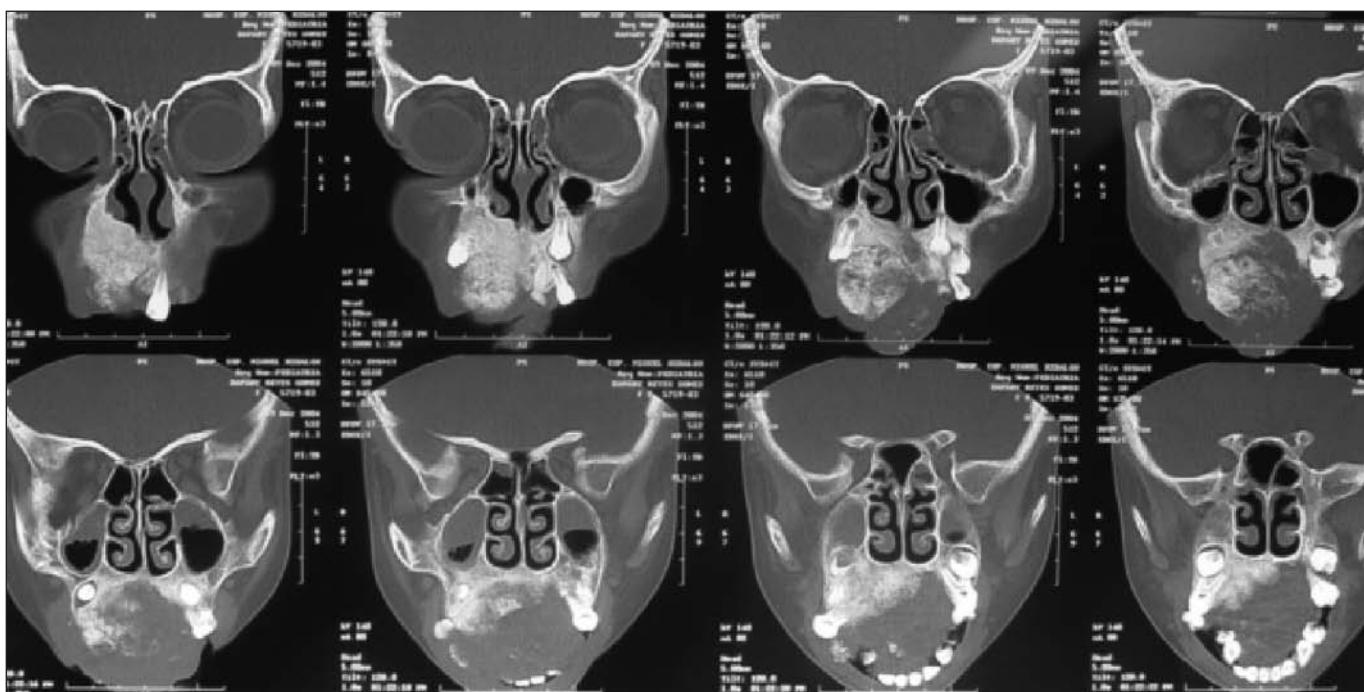


Fig. 3. TAC. Tumoración de 9 x 7 cm predominante en maxila derecha, paladar duro y piso nasal derecho.

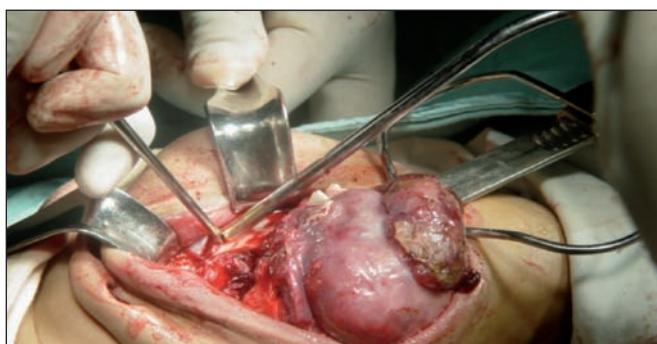


Fig. 4. Intraoperatorio: abordaje vestibular.

gica y con zonas de necrosis del 30% (Fig. 6). El estudio histopatológico realizado con microfotografía de luz y con tinción de hematoxilina/eosina, confirmó el diagnóstico de condrosarcoma de II grado, pleomorfismo celular con 2 figuras mitóticas por campo y con bordes quirúrgicos libres de tumor y sin permeación vascular (Fig. 7).

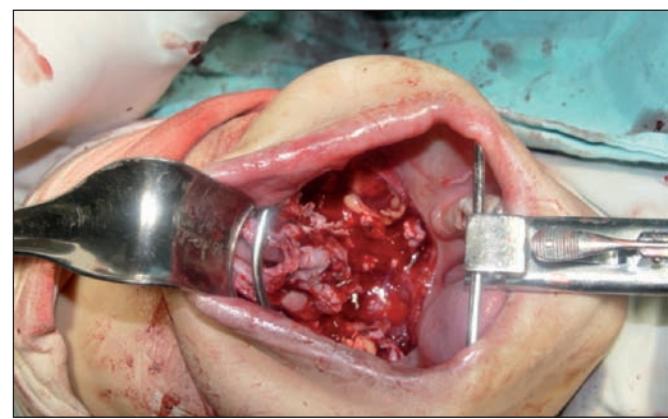


Fig. 5. Maxilectomía bilateral subtotal preservando paladar blando.

En el mismo procedimiento quirúrgico llevamos a cabo reconstrucción maxilar parcial y de forma temporal con miniplacas de titanio y prótesis aloplástica (Fig. 8-10).

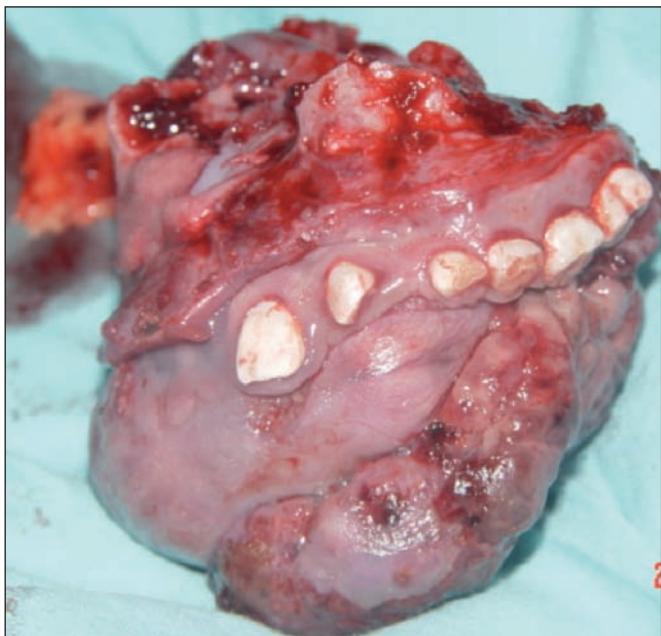


Fig. 6. Pieza quirúrgica de resección.



Fig. 9. Prótesis aloplástica temporal.

Tras 8 meses de seguimiento después de la cirugía radical, la paciente presenta buen estado general, con un proceso cicatricial adecuado, sin evidencia de actividad tumoral local o a distancia evidenciada tanto por la clínica como por TAC.

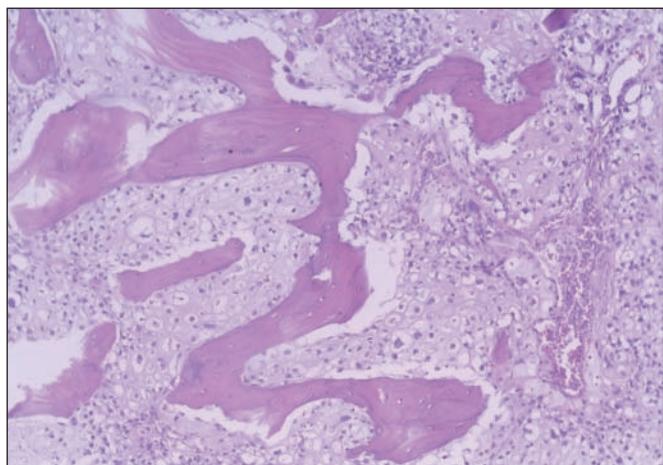


Fig. 7. Imagen anatomopatológica de la pieza de resección (microfotografía de luz con tinción de hematoxilina/eosina): pleomorfismo celular con dos figuras mitóticas por campo.

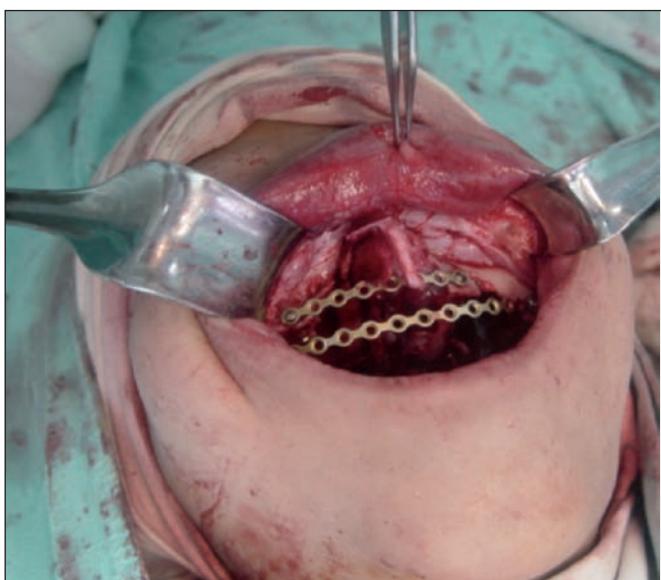


Fig. 8. Colocación de miniplacas de titanio.

Discusión

En su localización craneofacial, el condrosarcoma es una entidad de rara aparición (8-11). En estos casos, y dado su curso indolente, es fácil que se retrase por parte del paciente que lo padece la búsqueda de atención médica, por lo que en la literatura encontramos un retraso promedio de 8 meses entre la presentación de los primeros signos clínicos y el diagnóstico final, tiempo que se dio también en la paciente del caso que presentamos. Por lo tanto, la sospecha diagnóstica debe incluirse como diagnóstico diferencial en cualquier paciente con tumoración asintomática gingival y/o síntomas obstructivos nasales progresivos.

En relación al crecimiento acelerado y extenso volumen que llegan a alcanzar estos tumores cuando se ubican en el cráneo (6), existe una alta incidencia de recidivas locales, regionales y metástasis a pulmón y huesos principalmente, que pueden presentarse hasta 20 años después del diagnóstico y tratamiento iniciales (3). Dicha evolución condiciona un pronóstico pobre para los pacientes, con una tasa de supervivencia a los 5 años del 54% y a los 10 años de tan solo el 28%.

El patrón radiológico de estas neoplasias es muy variable. Aparecen como tumoraciones mal definidas, con sombras radiolúcidas, de bordes irregulares, únicas o múltiples, pudiendo presentar imagen de vidrio esmerilado con nula o limitada formación de hueso perióstico. En todos los casos sospechosos se debe indicar una TC para diagnóstico, así como para delimitar lo más posible la lesión y planear el tratamiento quirúrgico (1-5), procedimiento que seguimos en nuestro caso.

El diagnóstico final solo puede establecerse por medio del examen histopatológico. Microscópicamente, la tumoración se muestra como una proliferación de cartílago



Fig. 10. Postoperatorio a los 4 días. Vista frontal y lateral izquierda.



hialino, en un estroma sarcomatoso, con células de diferentes grados de pleomorfismo, lo que junto con la celularidad, tamaño de los núcleos, número de figuras mitóticas, mutinucleación, presencia de células fusiformes y mineralización, determinan el grado histológico en tres etapas (2, 3). Nuestro caso fue etiquetado como de lesión grado II.

El tratamiento de este tipo de tumoración es esencialmente quirúrgico, mediante cirugía radical con márgenes amplios de tejido sano, lo que supone la única posibilidad de curación (11). Suelen ser tumores radiorresistentes, por lo que la radioterapia no se considera como terapia útil en ninguna de sus fases (1, 3, 12). La quimioterapia adyuvante se ha utilizado con pobres resultados, tal como se observó en el caso que presentamos, y su uso se limita a fines paliativos.

En una extensa revisión de la literatura científica al respecto a través de medios electrónicos, encontramos escasos casos recogidos de condrosarcoma de localización maxilar, existiendo tan solo 1 caso en un paciente pediátrico (13), cuyo cuadro clínico y evolución corresponden a la evolución característica de esta neoplasia.

Aunque en nuestro caso, el seguimiento es todavía corto, 8 meses, consideramos de importancia la presentación y descripción del mismo y de su seguimiento terapéutico dada la escasa existencia de casos similares en la publicación científica especializada. La paciente está en vigilancia, manteniendo las placas de titanio y la prótesis colocadas para evitar la retracción de partes blandas y de los segmentos óseos. No está planeado realizar el procedimiento reconstructivo definitivo hasta después de 2 años de seguimiento sin evidencia de actividad tu-

moral (tal y como recomienda la literatura al respecto) y teniendo como opción quirúrgica el efectuar un colgajo libre de peroné (ósteo-mio-cutáneo), descrito como alternativa reconstructiva para la maxilectomía tipo II (baja o subtotal). No nos planteamos el colgajo libre de cresta ilíaca debido a su mayor morbilidad.

Conclusiones

En el condrosarcoma maxilar de aparición infantil, dada su escasa incidencia y tiempo de evolución hasta diagnóstico, es muy importante la sospecha y la filiación diagnóstica mediante TAC para proceder a la resección quirúrgica completa.

El uso de tratamientos complementarios con quimioterapia y radioterapia es controvertido; sin embargo en ocasiones se emplean para disminuir la recurrencia local de la enfermedad, y se administran en caso de márgenes positivos después de cirugía y en las recidivas como terapia adyuvante.

Dirección del autor

Dr. Sergio De la Cruz Reyes
Jefatura Cirugía Plástica y Reconstructiva
Centenario Hospital Miguel Hidalgo
Galeana Sur No. 465, Col. Obraje
C.P. 20230, Aguascalientes, Ags., México
e-mail: delacruz_sergio@terra.com.mx

Bibliografía

1. **Anil S, Beena V, Lal P.** Chondrosarcoma of the maxilla, case report. *Australian Dental Journal* 1998; 43 : (3):172-174.
2. **Chowdhary A, Kalsotra P, Bhagat D, et al.** Chondrosarcoma of the maxilla-recurrent. *JK Science, Pathology Government Medical College India.* 2008, 10 (2): 96-98.
3. **Mohammadinezhad C.** Chondrosarcoma of the jaw. *The J. of Craniof. Surg.* 2009, 20 (6): 2097-2100.
4. **Angotti-Neto H, Cunha L, Oliveira A, Monteiro M.** Mesenchymal chondrosarcoma of the orbit. *Opht. Plast. and Recons. Surg.,* 2006, 22 (5): 378-382.
5. **Sonkhya N, Sharma N, Bhuie HS, Chhangani DL.** Chondrosarcoma of the nasal septum. *Ind J Otolaryngol Head Neck Surg* 1991; 43: 150-151.
6. **Lone Shafkat A, Mir S, Mohd L.** Chondrosarcoma of the paranasal sinuses. *JK Science* 2003; 5 : 124-125.
7. **Takahashi K, Sato K, Kanaawa H, Wang T, Kimura T.** Mesenchymal chondrosarcoma of the jaw. Report of a case and review of 41 cases in the literature. *Head Neck* 1993;15:459-464.
8. **Pellitteri PK, Ferlito A, Fagan JJ, et al.** Mesenchymal chondrosarcoma of the head and neck. *Oral Oncol* 2007;43:970-975.
9. **Brackmann D, Borne K.** Chondrosarcoma of the skull base. *Otology and Neurotology.* 2006; 27:981-991.
10. **Selz P, Konrad H, Woolbright E.** Chondrosarcoma of the maxilla: A case report and review. *Otolaryngology – Head and Neck Surgery.* 1997; 116: 399-401.
11. **Crockard HA, Cheeseman A, Steel T, et al.** A multidisciplinary team approach to skull base chondrosarcomas. *J Neurosurg* 2001; 95:184-149.
12. **Noel G, Habrand JL, Jauffret E, et al.** Radiation therapy for chordoma and chondrosarcoma of the skull base and the cervical spine. Prognostic factors and patterns of failure. *Strahlenther Onkol* 2003;179:241-248.
13. **Jorg S, August C, Stoll W, Aliberty J.** Myxoid chondrosarcoma of the maxilla in a pediatric patient. *Eur Arch Otorhinolaryngol* 2006; 263: 195-198.