Condrosarcoma mixoide en el seno maxilar

Paulina Arriaga Jurado,[1] Josué Benjamín Franco Álvarez,[1] Martín Ramiro Castañeda de León[2]

Resumen

Se comunica el caso de un paciente de 21 años de edad con obstrucción nasal progresiva derecha de nueve meses de evolución, cefalea frontal, hiposmia y aumento de volumen en la región maxilar derecha. En la TC se observó isodensidad heterogénea a tejidos blandos, que ocupaba el seno maxilar derecho con extensión a la fosa nasal ipsilateral. La biopsia con marcadores neuroendocrinos (sinaptofisina y cromogranina) indicó condrosarcoma mixoide. Mediante maxilectomía parcial medial se extirpó completamente la lesión. A tres años de la intervención, el seguimiento tomográfico no mostró recurrencia. El condrosarcoma es una neoplasia poco frecuente que representa sólo 0.1% de todos los tumores malignos de cabeza y cuello. El tratamiento de elección es la resección quirúrgica, ya que se ha descrito poca respuesta al tratamiento con quimio y radioterapia. La supervivencia reportada a cinco años es de 40%.

Palabras clave:

condrosarcoma mixoide, seno maxilar.

Abstract

We communicate the case of a 21 year-old man with a nine-month history of progressive right nasal obstruction, frontal headache, hyposmia and swelling in right maxillary region. In the CT scan it was observed a heterogeneous isodensity, occupying the right maxillary sinus with extension into the ipsilateral nostril. Biopsy with neuroendocrine markers (synaptophysin and chromogranin) reported myxoid chondrosarcoma. A partial medial maxillectomy with total resection of the lesion was performed. There is not evidence of recurrence after 3-year follow-up. Chondrosarcoma is a rare neoplasm, representing only 0.1% of all malignant tumors that occur in the head and neck. The treatment of choice is surgical resection because this neoplasm does not response to chemo- and radiotherapy. The 5-year survival is 40%.

Key words:

mixoid chondrosarcoma, maxillar sinus.

Introducción

El condrosarcoma es un sarcoma que representa aproximadamente 0.1% de todos los cánceres de cabeza y cuello. En esta localización, su pico de incidencia se ubica en la tercera a quinta décadas de la vida, con relación hombre:mujer de 10:1.

La clasificación de Evans divide los condrosarcomas en tres grados con base en la celularidad, la mitosis y el tamaño nuclear. Los subtipos histológicos son: mixoide, indiferenciado, de células claras y mesenquimal. Se ha sugerido que provienen de los vestigios de restos embriológicos.

[1] *Médico residente de cuarto año.*
[2] *Médico adscrito.*
Servicio de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello, Hospital Regional Licenciado Adolfo López Mateos, ISSSTE.

***Correspondencia**: Chichihualtitla 2, colonia Cantera Puente de Piedra, CP 14040, México, DF.*
Recibido: noviembre, 2012. Aceptado: enero, 2013.

Este artículo debe citarse como: Arriaga-Jurado P, Franco-Álvarez JB, Castañeda-de León MR. Condrosarcoma mixoide en el seno maxilar. An Orl Mex 2013;58:104-108.

www.nietoeditores.com.mx

Los signos y síntomas son: masa no dolorosa, obstrucción nasal y pérdida dental. La afección visual, trismos o dolor suelen ser signos de enfermedad avanzada.

En el diagnóstico inmunohistoquímico se han utilizado: SOX-9, S100, expresión del Bcl-2, hormona parecida a la paratiroides (PTHIH), survivina, caveolina, vimentina, sinaptofisina y cromogranina.

En los estudios de rayos X se observan defectos osteolíticos con apariencia de "vidrio despulido".

Las metástasis más frecuentes son al pulmón y a los ganglios linfáticos regionales. El condrosarcoma mixoide tiene un alto potencial de metástasis pulmonares.

El tratamiento de elección es la escisión local amplia. La quimioterapia y la radioterapia son efectivas en los casos en los que el tumor se resecó parcialmente o la lesión se encuentra en una región inaccesible a la intervención quirúrgica. Se han reportado recurrencias en cabeza y cuello de 85%.

Los factores pronóstico son la resecabilidad del tumor, seguida del tipo de condrosarcoma y, por último, el grado de diferenciación.

La cavidad nasal posterior, la nasofaringe y el seno esfenoides son las localizaciones con peor pronóstico, ya que suelen invadir la base de cráneo.

Caso clínico

Hombre de 21 años de edad, sin antecedentes de importancia, quien refirió obstrucción nasal derecha progresiva de nueve meses de evolución, con hiposmia y cefalea frontal de tipo opresivo, también progresiva, que se alivió parcialmente con la ingestión de aintiinflamatorios no esteroides. Cinco meses después llegó a un hospital de tercer nivel (Lic. Adolfo López Mateos) con aumento de volumen en la región maxilar derecha, acompañado de parestesias intermitentes. De acuerdo con el protocolo, se le solicitaron estudios de imagen que revelaron una neoplasia en el seno maxilar y la fosa nasal derecha (Figura 1). La biopsia de la lesión, analizada con marcadores neuroendocrinos (sinaptofisina y cromogranina), arrojó como resultado condrosarcoma mixoide (Figura 2).

Por medio de maxilectomía medial derecha, se resecó en su totalidad la lesión y se reconstruyó la pared anterior del seno maxilar con una malla de titanio (Figura 3).

A tres años de seguimiento, el paciente se encuentra sin datos clínicos o de imagen que indiquen recurrencia de la lesión (Figura 4).

Discusión

Los sarcomas de la cavidad nasal y los senos paranasales son poco frecuentes (28%).[1] La mitad de ellos son osteosarcomas y representan 10 a 20% de los tumores malignos primarios óseos.[2,3]

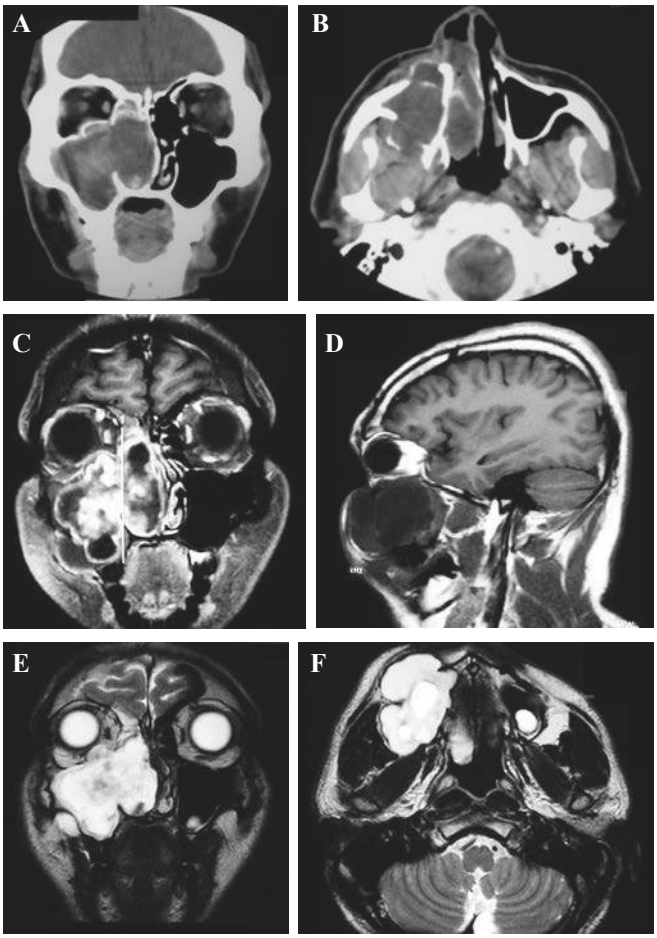

Figura 1. TC y resonancia magnética. **A** y **B**. TC del seno maxilar derecho ocupado por isodensidad a tejidos blandos, heterogénea, con extensión a la fosa nasal ipsilateral, remodelación y erosión ósea. **C** y **D**. T1, hipointensidad heterogénea con gadolinio. **E** y **F**. Hiperintensidad heterogénea en la cavidad nasal y el seno maxilar, que erosiona su pared anterior.

El condrosarcoma es un sarcoma del cartílago que habitualmente afecta los huesos largos y de la pelvis, y constituye aproximadamente 0.1% de todos los cánceres de cabeza y cuello;[3,4] sin embargo, en algunos estudios esta cifra es de 12%.[5] Puede aparecer a cualquier edad, aunque la mayor parte ocurre entre la quinta y la séptima décadas de la vida.[4] El diagnóstico en cabeza y cuello se realiza, en promedio, en la cuarta década, 10 a 20 años antes que en otras partes del cuerpo.[5,6] Se ubica principalmente en la mandíbula, la cavidad nasal, los senos paranasales y la maxila.[3,6,7] Los hombres son los más afectados, la relación hombre:mujer es de, incluso, 10:1.[5,8]

Los condrosarcomas pueden dividirse, de acuerdo con su localización en el hueso, en: condrosarcomas centrales, ubicados en la cavidad medular, y condrosarcomas periféricos, asentados en la superficie del hueso.

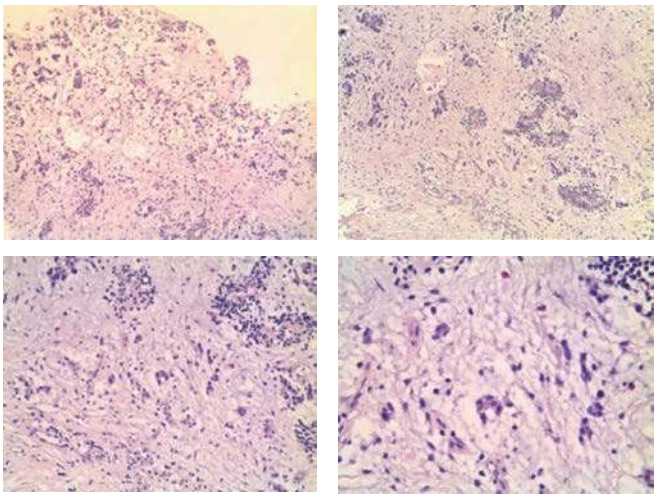

Figura 2. Arquitectura multinodular con matriz mixoide, células ovoides y fusiformes con citoplasma eosinofílico y núcleos hipercromáticos.

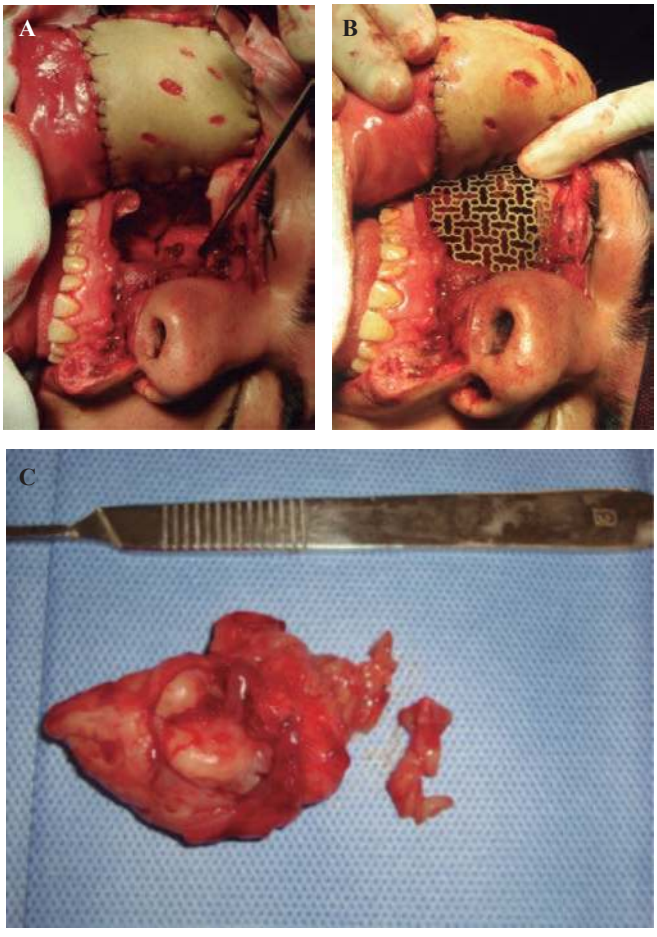

Figura 3. A y **B**. Resección de la lesión por maxilectomía parcial derecha y reparación con malla. **C**. Pieza quirúrgica.

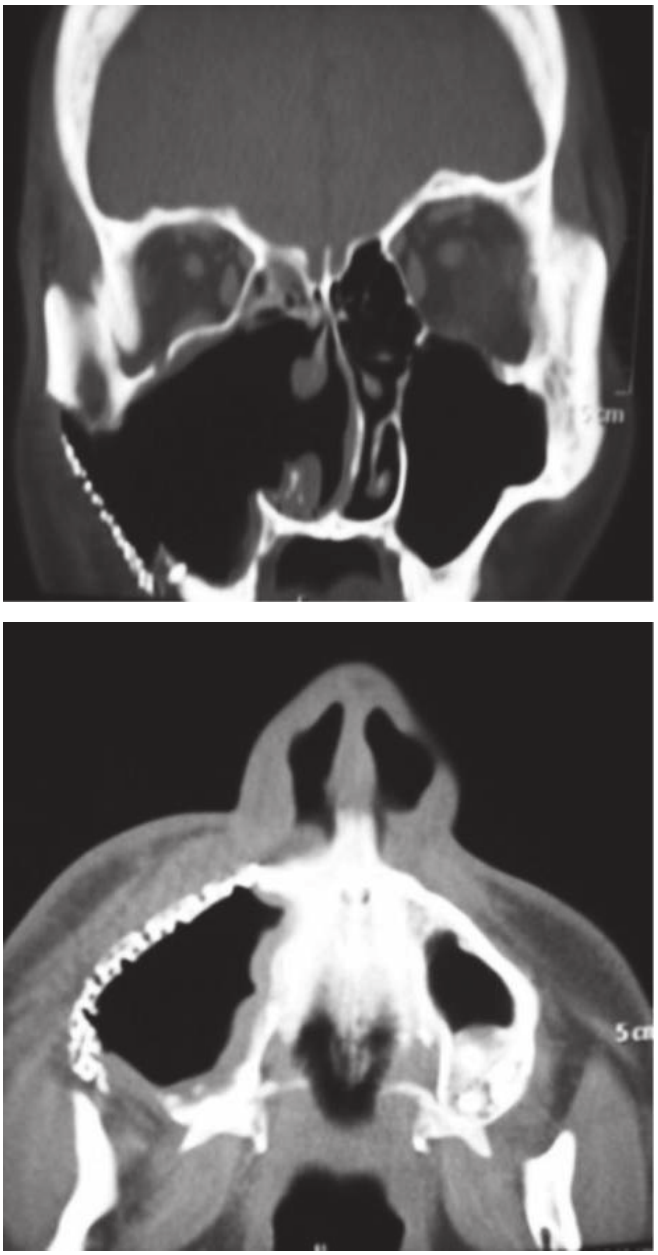

Figura 4. Tomografía posquirúrgica sin evidencia de recurrencia local.

Myers y Thawley, en 1979, clasificaron a los condrosarcomas en tres tipos:[8] *1)* primarios, de células pericondrales indiferenciadas que generalmente afectan a pacientes jóvenes; *2)* secundarios, de células alteradas en un condroma central o exostosis cartilaginosa, que afectan a pacientes ancianos y *3)* mesenquimatosos, de células mesenquimatosas primitivas. Estos tumores son más comunes en la mandíbula y las costillas.

La clasificación incluye una amplia gama de tipos histológicos. Evans divide los condrosarcomas en tres grados con

base en la celularidad, la mitosis y el tamaño nuclear; se ha encontrado que el grado histológico es un factor pronóstico de supervivencia.[5,9,10]

Las causas del condrosarcoma de la región maxilofacial no se han determinado aún. Se sabe que las lesiones malignas cartilaginosas superan en número a las benignas en el esqueleto maxilofacial a razón de 2:1;[11] de esta manera, cualquier lesión cartilaginosa debe ser altamente sospechosa. Se ha sugerido que los tumores maxilares provienen de los vestigios de restos embriológicos del cartílago en la pared anterior de la maxila y del cartílago nasal. Los remanentes del cartílago de Meckel son el posible origen de las lesiones posteriores en la mandíbula.[11] En algunos estudios se ha reportado una asociación con la traslocación t (9;22) entre el gen EWS (22q12) y el gen TEC (9q22).[10]

El condrosarcoma se divide en diferentes subtipos histológicos: mixoide, indiferenciado, de células claras y mesenquimal.[3,12]

El diagnóstico se basa en los hallazgos microscópicos de proliferación de tejido con múltiples células y núcleo agrandado, así como células gigantes con uno o múltiples núcleos alargados o grumos de cromatina.[5,7,10,13]

Los signos y síntomas más comunes son: masa no dolorosa, obstrucción nasal, pérdida dental y sinusitis.[6] La afección visual, trismos o dolor suelen ser signos de enfermedad avanzada.[11]

El examen físico revela una masa firme cubierta por mucosa, aunque las lesiones ulceradas también son comunes.[11]

En el análisis inmunohistoquímico, el factor de transcripción SOX-9 (regulador de condrogénesis) y la inmunorreacción S100 son los más sensibles para el diagnóstico. La expresión de vimentina y sinaptofisina es de 89 y 72%, respectivamente.[10] Hace poco se utilizó la expresión del Bcl-2 y la hormona parecida a la paratiroides (PTHIH) para diferenciar al condrosarcoma de afecciones benignas, como los osteocondromas. La survivina y la caveolina también se expresan en el condrosarcoma.[13]

En los estudios de rayos X, se observan defectos osteolíticos con expansión y resorción ósea local con apariencia de "vidrio despulido".[14]

El papel exacto de la tomografía por emisión de positrones con fluorodesoxiglucosa (FDG-PET) en los huesos y los tumores de tejidos blandos no se ha establecido claramente; sin embargo, Brenner informó que la combinación del índice de captación estándar postratamiento (pSUV) en imágenes de tomografía por emisión de positrones y el grado histopatológico podría ser útil para hacer un pronóstico más exacto. Meis y Kindblom describieron el efecto de la celularidad (leve, moderada y alta) como un factor pronóstico, aunque no encontraron relación.[11] De acuerdo con el índice de captación estándar postratamiento, los condrosarcomas se dividen en dos grupos, de bajo riesgo (pSUV ≤ 4) y de alto riesgo (pSUV > 4).[4]

Las metástasis más frecuentes son a los pulmones y a los ganglios linfáticos regionales.[4,15] Fu y Perezin reportaron que en 8% de los casos hubo metástasis.[11] El condrosarcoma mixoide, en particular, tiene un alto potencial de metástasis pulmonares, independientemente de su grado histológico.[13]

El tratamiento de elección es la escisión local amplia. Kawaguchi informó que ésta es eficaz para controlar localmente el condrosarcoma mixoide. Entre los procedimientos que se utilizan para resecar el tumor de la cavidad nasal y senos paranasales está la maxilectomía total o parcial, con o sin exenteración de la órbita.[4,9]

Las recurrencias locales en cabeza y cuello reportadas son, incluso, de 85%, mientras que en cualquier otra parte del cuerpo son sólo de 15%.[11] La mayor recurrencia se da en la órbita y la fosa craneal anterior.[15]

El condrosarcoma generalmente es insensible a la quimioterapia y la radioterapia;[8,9,15,16] sin embargo, ambos tratamientos pueden administrarse en caso de que un tumor se haya resecado parcialmente o cuando la lesión está en una región inaccesible a la cirugía. Los fármacos que suelen prescribirse en la quimioterapia son: cisplatino, ciclofosfamida, vincristina, doxorrubicina y dacarbazina.[9]

Los factores pronóstico son, en primer lugar, la resecabilidad del tumor, seguida del tipo de condrosarcoma y, por último, el grado de diferenciación.[8,9,16] La supervivencia a cinco años reportada por Kragh es de 40%, por Fu y Perezin de 62% y por Arlen de 40%; y de acuerdo con el grado, independientemente del sitio anatómico, es de 90% para los tumores de grado I, de 81% para los de grado II y de 43% para los del grado III.[9]

La cavidad nasal posterior, la nasofaringe y el seno esfenoides son las localizaciones con peor pronóstico, ya que suelen invadir la base del cráneo.[9]

Conclusiones

El condrosarcoma mixoide es una neoplasia maligna primaria poco frecuente en cabeza y cuello, que afecta principalmente la mandíbula, la cavidad nasal, los senos paranasales y la maxila. Se manifiesta en hombres en la cuarta década de la vida. Los síntomas característicos son obstrucción nasal acompañada de tumor de crecimiento lento. El diagnóstico definitivo se realiza por medio de inmunohistoquímica, en donde la expresión de S100, vimentina, sinaptofisina y cromogranina juega un papel determinante. El tratamiento de elección es la resección quirúrgica completa. La supervivencia a cinco años es de 40%.

Referencias

1. Koka V, Vericel R, Lartigau E, Lusinchi A, Schwaab G. Sarcomas of nasal cavity and paranasal sinuses: chondrosarcoma, osteosarcoma and fibrosarcoma. J Laryngol Otol 1994;108:947-953.
2. Lahat G, Lazar A, Lev D. Sarcoma, epidemiology and etiology: Potential enviromental and genetic factors. Surg Clin North Am 2008;88:451-481.
3. Youn LS, Chang LY, Hyum SM, Yeon SJ, et al. Chondrosarocoma of head and neck. Yonsei Med J 2005;46:228-232.
4. Yeo JK, Soo AI, Gye-Yeon L, Ho JC, et al. Myxoid chondrosarcoma of the sinonasal cavity in a child: a case report. Korean J Radiol 2007;8:425-455.
5. Burkey B, Hoffman, Baker S, Thornton A, McClatchey K. Chondrosarcoma of the head and neck. Laryngoscope 1990;100:1301-1305.
6. Gadwal S, Fanburg-Smith JC, Gannon F, Thompson L. Primary chondrosarcoma of the head and neck in pediatric patients. Cancer 2000;88:2181-2187.
7. Saini R, Abd Razak NH, Rahman A, Samsudin AR. Chondrosarcoma of the mandible: A case report. J Can Dent Assoc 2007;73:175-178.
8. El Gehazali AM. Chondrosarcoma of the paranasal sinuses and nasal septum. J Laryngol Otol 1983;97:543-547.
9. Douglas G, Goepfert HG, Batsakis J. Chondrosarcoma of the head and neck. Laryngoscope 1984;94:1539-1544.
10. Olvera A, Sebo T, McGrory J, Gaffey T, et al. Extraskeletal myxoid chondrosarcoma: A clinicopathologic, inmunohistochemical, and ploidy analysis of 23 cases. Mod Pathol 2000;13:900-908.
11. Meyer C, Hauck KW, González C. Chondrosarcoma of the facial skeleton in a child. Otolaryngol Head Neck Surg 1989;101:591-594.
12. Knott D, Gannon F, Thompson L. Mesenchymal chondrosarcoma of the sinonasal tract: a clinicopathological study of 13 cases with a review of the literature. Laryngoscope 2003;113:783-790.
13. Machado I, Giner F, Mayordomo E, Carda C, et al. Tissue microarrays analysis in chondrosarcomas: light microscopy, immunohistochemistry and xenograft study. Diagn Pathol 2008;3(Suppl I):1-7.
14. Harwood AR, Krajbich JI, Fornasier VL. Radiology of chondrosarcoma of bone. Cancer 1980;45:2769-2777.
15. Gray L. Chondrosarcoma of the nasal septum. J Laryngol Otol 1977;91:427-431.
16. Hornibrook J, Sleeman R. Chondrosarcoma arising in the nasal septum. J Laryngol Otol 1983;97:1163-1168.