

Condrosarcoma en fosa craneal media, ápex orbitario, seno maxilar, fosa infratemporal y espacio parafaríngeo

Moisés Elí Guerra Delgado¹
Laura Leticia Pacheco Ruiz²
Manuel Alejandro Duarte Ronces³

¹ Cirujano maxilofacial.

² Profesor titular cirugía maxilofacial.

³ Profesor adjunto cirugía maxilofacial.
Centro Médico Nacional 20 de Noviembre.

RESUMEN

El condrosarcoma es un tumor maligno que tiene su origen en tejido cartilaginoso; se puede clasificar en 3 estadios dependiendo de su grado de malignidad. Se reporta un paciente masculino de 19 años de edad con diagnóstico de condrosarcoma grados I y II que involucra fosa craneal media, ápex orbitario, seno maxilar, fosa infratemporal y espacio parafaríngeo izquierdos. Debido a la malignidad y las estructuras anatómicas invadidas por el tumor se decide proveer tratamiento con radioterapia paliativa a dosis máxima en cabeza y cuello (70 Gy) y terapia farmacológica con dextropropoxifeno y fentanilo transdérmico, posteriormente se realizó bloqueo de las ramas maxilar y mandibular del trigémino del lado izquierdo. En el control clínico a 3 años se observó una disminución del tamaño del tumor dejando un adecuado espacio en las vías aéreas superiores, específicamente en la orofaringe, así como un desarrollo tumoral invasivo que cruza la línea media de la base del cráneo afectando el seno cavernoso contralateral.

Palabras clave: condrosarcoma, espacio parafaríngeo, tumores en base de cráneo, tumores en fosa infratemporal.

Chondrosarcoma in middle cranial fossa, orbital apex, maxillary sinus, infratemporal fossa and left parapharyngeal space

ABSTRACT

A chondrosarcoma is a malignant tumor originated from cartilage tissue, it can be classified in 3 stages depending on the degree of malignancy that it demonstrates. We present a male patient aged 19 with a diagnosis of chondrosarcoma grade I and II, which involves middle cranial fossa, orbital apex, maxillary sinus, infratemporal fossa and left parapharyngeal space. Because of malignancy and the anatomical structures invaded by the tumor, palliative treatment was chosen, it consisted of the maximum palliative dose of radiotherapy in head and neck, 70 Gy, alongside drug therapy based on transdermal Fentanyl, oral Dextropropoxyphene. Subsequent blockage of maxillary and mandibular branches of the left trigeminal nerve was performed. In 3- year clinical control we observed a decrease in tumor size leaving a suitable space in the upper airways, specifically in the oropharynx, nonetheless we observed midline invasion, with involvement of the contralateral cavernous sinus.

Keywords: Chondrosarcoma, parapharyngeal space tumors, skull base tumors, infratemporal fossa tumors.

Recibido: enero 2014

Aceptado: mayo 2014

Correspondencia

Dr. Moisés Elí Guerra Delgado
Av. San Fernando No 547
Col. Toriello Guerra
CP. 14050 MÉXICO, D.F.
Tel. 56061605
moyeli_84@hotmail.com

Este artículo debe citarse como

Guerra Delgado ME, Pacheco Ruiz LL, Duarte Ronces MA. Condrosarcoma en fosa craneal media, ápex orbitario, seno maxilar, fosa infratemporal y espacio parafaríngeo. Rev Esp Med Quir 2014;19:176-180.

INTRODUCCIÓN

El condrosarcoma es una formación de cartílago maligno, sin depósitos osteoides en un estroma sarcomatoso en el cual encontramos, histopatológicamente, condrocitos con núcleos grandes, bi- o multinucleados con dos o más células en cada laguna; así mismo se encuentra pleomorfismo e hiper cromatismo celular.

Su estadificación es de suma importancia para establecer el pronóstico, en el cual los tumores grado I tienen patrones lobulares con 2 o más células por laguna, con osificación endocondral con áreas mixoides y quísticas. Son los más predominantes. En los tumores grado II se observa un incremento de la celularidad con lóbulos y osificación. En los tumores grado III se encuentra una proliferación de células espinadas perdiendo el patrón lobular.

Los tumores encontrados en cabeza y cuello tienen origen en remanentes cartilaginosos del septum nasal, así como del cartílago de Meckel. Representan el 25% de los sarcomas óseos, tienen predilección por la cuarta década de la vida sin predilección por sexo.

En las lesiones que se presentan en cara, base del cráneo y cuello el diagnóstico diferencial es con ameloblastoma, mixoma odontogénico, tumor odontogénico epitelial calcificante, fibroma osificante, osteoblastoma inmaduro y suelen confundirse con condromas o restos cartilaginosos.

El tratamiento primario publicado más efectivo es el de abordar agresivamente con márgenes histológicamente libres.¹⁻⁴ El tratamiento de elección en los tumores grados I y II es la resección con 1.5 cm de margen de seguridad, mientras que en los tumores grado III es una resección con 3 cm de margen en hueso y 2 cm de margen en tejidos blandos, en los cuales se deberá realizar

disección de cuello debido a las metástasis a nódulos linfáticos. Éstos solo representarían 5% de los condrosarcomas^{5,6} y tienen un pronóstico pobre.⁷

A continuación se reporta un caso de condrosarcoma que ocupaba fosa craneal media, ápex orbitario, seno maxilar, fosa infratemporal y espacio parafaríngeo izquierdo en un paciente masculino de 19 años de edad. El paciente fue tratado por el servicio de Cirugía Maxilofacial del Centro Médico Nacional 20 de Noviembre del ISSSTE.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 19 años de edad referido por el servicio de neurocirugía al servicio de cirugía maxilofacial para tratamiento interdisciplinario, mediante un abordaje transfacial, para lograr la resección tumoral y la reconstrucción facial en el mismo tiempo quirúrgico. Al momento de su presentación en la interconsulta presentaba una cicatriz en la región frontotemporal izquierda, ptosis palpebral, así como proptosis ocular ipsilateral; el globo ocular con opacidad corneal, midriasis, oftalmoplejia y esclerótica eritematosa, desviación poco acentuada de la punta nasal hacia el lado izquierdo, intraoralmente con un aumento de volumen indurado a la palpación en paladar blando de lado izquierdo desplazando la úvula contralateralmente, involucrando los pilares ipsolaterales del istmo de las fauces con una mucosa eritematosa en comparación de la contralateral.

Los estudios tomográficos mostraron una lesión de tipo lobular que ocupaba la fosa craneal media, ápex orbitario, seno maxilar, pared lateral de fosa nasal, fosa infratemporal y espacio parafaríngeo izquierdo; bien delimitada, de características mixtas (hipodensidades e hiperdensidades) provocando una aparente lisis del piso medio de la base del cráneo, en el ala mayor

izquierda del esfenoides y parte del cuerpo del mismo, así como en la región posterior de piso de orbita y en la pared posterior del seno maxilar, también provocaba una deformación en las alas interna y externa de las apófisis pterigoides izquierdas. (Figura 1)

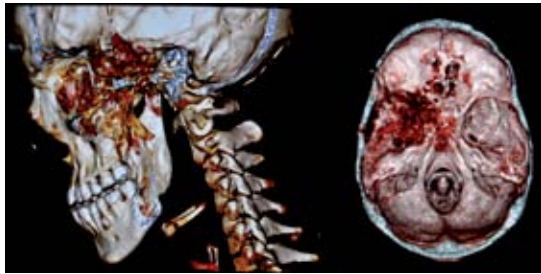


Figura 1. Reconstrucción 3D de cráneo, cara y cuello. Cortes parasagital izquierdo y axial a nivel de las paredes del cráneo para mostrar la base del mismo: muestra los cambios de densidad ósea a nivel de la fosa craneal media izquierda que provoca lisis del piso. Se aprecia afección del cuerpo de esfenoides, ápex orbitario, seno maxilar y apófisis pterigoides izquierdos.

En la resonancia magnética, en secuencia T1 utilizando gadolinio como medio de contraste, hubo realce en la periferia de la lesión mostrando así un importante aporte vascular involucrando al seno cavernoso y también a la carótida interna en su recorrido intracavernoso, todo lo cual provocaba compresiones visibles del lóbulo temporal izquierdo y del tercer ventrículo. (Figura 2)

En los estudios de laboratorio (biometría hemática, química sanguínea, electrolitos séricos, tiempos de coagulación) no se encontraron alteraciones, solo un aumento en los niveles de la fosfatasa alcalina.

Se decidió efectuar una biopsia incisional del aumento de volumen intraoral que arrojó un reporte de condrosarcoma de grados I y II; histológicamente tenía una matriz condriode de

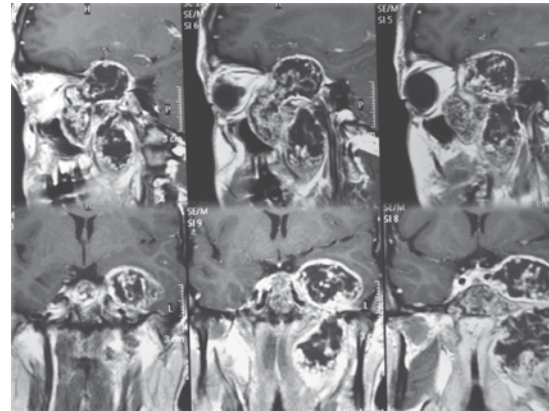


Figura 2. Resonancia magnética nuclear contrastada con gadolinio en fase T1. Cortes sagitales y coronales en los que se aprecia la extensión tumoral hacia fosa craneal media, ápex orbitario, fosa infratemporal, seno maxilar y espacio parafaríngeo izquierdos. El tumor afecta al seno cavernoso ipsilateral, así como a la carótida interna en su recorrido intracavernoso; también se aprecia cómo desplaza la vía aérea y produce compresión del lóbulo temporal izquierdo y del tercer ventrículo.

cartílago hialino, con condrocitos binucleados por laguna, con algunas mitosis atípicas, también se encontró pleomorfismo e hiperchromatismo celular. (Figura 3)

Se solicitó al servicio de medicina nuclear una gammagrafía ósea para rastreo de actividad tumoral utilizando, como isótopo trazador, tecnecio 99; reportaron una hipercaptación en la región del esqueleto facial izquierdo, predominantemente en el tercio medio facial, descartando probables metástasis tumorales.

Debido a la extensión tumoral irreseccable se decidió utilizar terapia paliativa, al inicio, con infiltraciones de bupivacaína para bloqueo de los ramos dentario inferior y preauricular, ambos izquierdos. Posteriormente se instauró tratamiento con dextropropoxifeno seguido de fentanilo

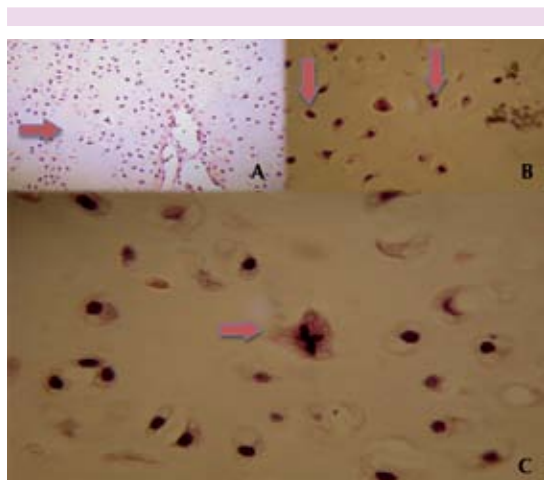


Figura 3. Imagen histopatológica de la biopsia incisional. Realizada a nivel de aumento de volumen en región palatina izquierda se aprecia una proliferación de condrocitos en un estroma sarcomatoso (panel A); núcleos hiper cromáticos y bilobulados (panel B), así como mitosis atípicas (panel C) por lo que el diagnóstico histopatológico es condrosarcoma grados I y II.

transdérmico, este último instaurado por el servicio de clínica del dolor del Centro Médico Nacional 20 de Noviembre. Al incrementarse los síntomas dolorosos en la hemicara izquierda se decidió el bloqueo permanente de las ramas mandibular y, posteriormente, maxilar izquierda infiltrando glicerol.^{8,9} (Figura 4) También se instauró tratamiento de radioterapia paliativa con un total de 70 Gy fraccionados en 35 sesiones de 2 Gy cada una.

Se han reportado únicamente 6 casos de condrosarcoma parafaríngeo en la literatura médica inglesa, uno localizado en el cóndilo mandibular,¹⁰ otro nasofaríngeo,¹¹ el tercero en la base del cráneo¹² y 3 más en el espacio parafaríngeo, los cuales eran de alto grado.^{13,14} Se encontró que la mayoría de los tumores parafaríngeos se originan de glándulas salivales y elementos neurales.^{10,15,16}

Los tumores grado I tienen 90% de supervivencia a 5 años mientras que los grado II 81%; los

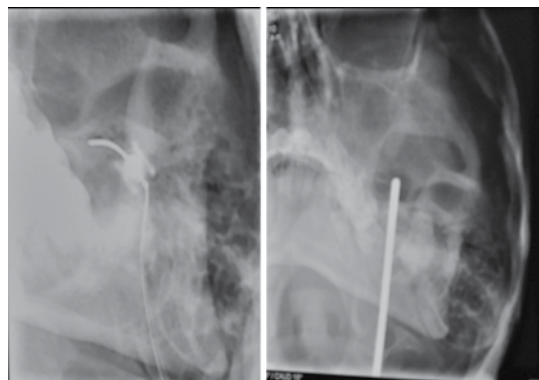


Figura 4. Fluoroscopia durante el bloqueo trigeminal: referencia radioopaca para la localización de forámenes oval y redondo mayor a nivel del ala mayor del esfenoides para, posteriormente, realizar el bloqueo de los ramos maxilar y mandibular del V par craneal.

grado III sólo 29%.⁵ Estos tumores presentarán recurrencia entre 5 y 10 años después de su resección, tiempo en el que será necesario realizar una cirugía de salvamento. Los tumores de grado alto (III) pueden llegar a presentar metástasis a pulmón. Se deberá realizar un control radiográfico del esqueleto facial y del tórax cada 6 meses, durante 3 años, seguido de control anual.⁵

RESULTADOS

Con el tratamiento instaurado, de tipo paliativo, y en especial con la radioterapia a dosis máximas que se proporcionó en cabeza y cuello, hubo reducción en el tamaño del tumor permitiendo así la liberación de la vía aérea superior (orofarínge); esto permitió una mejora significativa en la alimentación del paciente. Los efectos adversos y secundarios de la radioterapia fueron aumento en la viscosidad de la saliva seguido de una disminución en la producción de la misma, así como una dermatitis, mucositis y alopecia transitoria, efectos esperados de la radioterapia. En los estudios tomográficos se observó una disminución del tamaño del tumor, así como de la densidad del mismo.

DISCUSIÓN

Al realizar el bloqueo de los ramos maxilar y mandibular del nervio trigémino del lado izquierdo, el paciente presentó una mejoría total en cuanto a al dolor que presentaba en las regiones inervadas por los mismos ramos colaterales del V par craneal. Al disminuir el tamaño del tumor el paciente pudo realizar una adecuada deglución y hubo mejoría en sus estados general y anímico, logrando así un incremento en su calidad de vida.

CONCLUSIONES

El condrosarcoma es una neoplasia maligna que puede involucrar grandes espacios y estructuras anatómicas de vital importancia; puede confundirse con neoplasias de tipo benigno (condromas) y es por ello que debe ser diagnosticado certeramente, mediante biopsia y estudio histopatológico, para su tratamiento quirúrgico adecuado.

Una opción de tratamiento para tumores irresecables es la radioterapia paliativa y farmacoterapia con neuromoduladores o analgésicos potentes de tipo opioide; en casos más invasivos se podrá efectuar un bloqueo trigeminal que elimine el dolor y mejore la calidad de vida de los pacientes con este tipo de neoplasia.

Agradecimientos

A todos y cada uno de los pacientes que día a día dan a nuestra vida una razón de ser y de quienes aprendemos todos nuestros conocimientos.

REFERENCIAS

1. Jakacki R, Knisely A. chondrosarcoma. *Med Pediatr Oncol* 1990;18:61- 63.
2. Koch BB, Karnell Lh, Hoffman HT. National cancer database report on chondrosarcoma of the head and neck. *Head Neck* 2000;2:408-425.
3. Mark RJ, Tran LM, Tran LM. Chondrosarcoma of the head and neck. *Am Clin Oncol* 1993;16:232-237.
4. Ruark DS, Schlehaider UK, Shap JP. Chondrosarcomas of the head and neck. *World J Surg* 1992;16:1010-1016.
5. Robert E Marx, Diane Stern. *Oral and Maxillofacial Pathology, A Rationale for Diagnoses and treatment*, cap. 18 malignant neoplasm of bone pp. 810-814.
6. Acero J, Escrig M, Gimeno M, Montenegro T, Navarro-Vila C. Extraskelletal myxoid chondrosarcoma of the infratemporal fossa: a case report. *Int J Oral Maxillofac Surg* 2003;32:342-345.
7. Blanchaert RH, Ord RA. Vertical ramus compartment resection of the mandible for deeply invasive tumors. *J Oral Maxillofac Surg* 1998;56:15-22.
8. Rohrer D, Burchiel K. Trigeminal Neuralgia and Other Trigeminal Dysfunction Syndromes. *Neurosurgical Topics*. A.A.N. S. Publications Comitee. Chapter 7. 1994.
9. Sindou et al. Traitement Neurochirurgical de la Neuralgie Trigeminal. Conferencia en la Reunión anual de la Sociedad de Neurocirugía de la Lengua Francesa en París.1985.
10. Eavey RD, Janfaza P, Chapman PH, Swearingen B, Liebsch N, Weber A, Davis KR, Ferguson WS. Skull base dumbbell tumor: surgical experience with two adolescents. *Ann Otol Rhinol Laryngol* 1992;101:939-945.
11. Russell EJ, Levy JM, Breit R, McMahan JT. Osteocartilagenous tumors in the parapharyngeal space arising from bone exostoses. *Am J Neuroradiol* 1990;11:993-997.
12. Gomersall LN, Needham G. Case report: mesenchymal hondrosarcoma occurring in the parapharyngeal space. *Clin Radiol* 1990;42:359-361.
13. Okabe Y, Shibutani K, Nishimura T, Furukawa M. Chondrosarcoma of the parapharyngeal space. *J Laryngol Otol* 1991;105:484-486.
14. Suryanarayana KV, Balakrishnan R, Rao L, Rahim TA. Parapharyngeal space mesenchymal chondrosarcoma in childhood. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol* 1999;50:69-72.
15. Shoss SM, Donovan DT, Alford BR. Tumors of the parapharyngeal space. *Arch Otolaryngol* 1985;111:753-757.
16. Work WP, Hybels RL. A study of tumors of the parapharyngeal space. *Laryngoscope* 1974;84:1748-1755.