Condrosarcoma del septum nasal. Reporte de un caso y revisión de la literatura

Chondrosarcoma of the nasal septum. A case report and literature review

Mauricio Silva C¹, Leandro Rodríguez H¹, Carlos Tapia M¹, Sylvia Troncoso V².

RESUMEN

El condrosarcoma del tabique nasal es una neoplasia poco frecuente. Cuando esto ocurre, el diagnóstico precoz es difícil porque los pacientes generalmente presentan síntomas rinosinuales inespecíficos y en forma tardía. Se presenta un caso clínico de una mujer de 37 años de edad que se presentó con una historia de exoftalmo sin síntomas rinosinuales agregados. El estudio imagenológico mostró una masa de aspecto neoplásico en el tabique nasal con extensión al seno maxilar, celdillas etmoidales, cavidad orbitaria y hacia posterior a la fosa pterigopalatina. Se consideró un tumor naso-orbitario por lo que se complementó estudio con nasofibroscopía flexible que mostró una masa nasal de aspecto liso, brillante, rosada que ocupaba piso, tabique y pared lateral de fosa nasal izquierda que no era separable del tabique nasal. Se realizó biopsia que mostró una histopatología sugestiva de condrosarcoma. Se realizó cirugía por abordaje endoscópico y con apoyo neuroquirúrgico por vía transcraneal. La presentación clínica, diagnóstico y tratamiento de este caso, así como una revisión de la literatura son discutidos.

Palabras clave: Tumores naso-orbitario, cavidad nasal, condrosarcoma.

ABSTRACT

Chondrosarcoma of the nasal septum is a rare malignancy. When this occurs, early diagnosis is difficult since patients usually present non specific symptoms rhinosinusal and late. There is a clinic case of a 37-year-old women who presented with a history of exophthalmos without added symptoms rhinosinusal. The image study showed a neoplastic mass appearance in the nasal septum with extension to the maxillary sinus, ethmoid cells, orbital cavity and post to the pterygopalatine fossa. We have considered a naso-orbital tumor which was complemented nasofibroscope flexible nasal showed a pink mass of smooth, shiny, occupied floor, septum and lateral wall of left nasal cavity that was not separable from the nasal septum was considered. We have performed a

¹ Médicos Servicio de Otorrinolaringología, Hospital del Salvador.

² Médico Servicio Radiología Hospital Clínico Universidad de Chile.

biopsy wich shows a suggestive chondrosarcoma. Surgery was performed by endoscopic approach and via transcranial neurosurgical support. The clinical presentation, diagnosis and treatment of this case and a review of the literature are discussed.

Key words: Naso-orbital tumors, nasal cavity, chondrosarcoma.

INTRODUCCIÓN

Los tumores malignos de nariz y cavidades paranasales son relativamente poco frecuentes, representando entre el 0,2% y 0,8% de los tumores malignos del organismo¹. El condrosarcoma de la región de cabeza y cuello es una rara enfermedad, que representa aproximadamente el 0,1% de toda las neoplasias de la cabeza y el cuello². Es un tumor maligno cartilaginoso, siendo la segunda neoplasia maligna más común del hueso, lo que corresponde a aproximadamente 10%-20% de todos los tumores de huesos primario maligno, excluyendo el mieloma múltiple³. Comúnmente afectan a los huesos largos, tales como la pelvis, fémur y el húmero⁴. Condrosarcomas en la región de cabeza y cuello es muy poco frecuente, representando aproximadamente 1%-12% de los casos de condrosarcomas^{3,4}. En la cabeza y el cuello, los lugares comúnmente más afectados son maxilar, mandíbula y cavidades paranasales^{3,4}. Un condrosarcoma primario de fosas nasales con extensión orbitaria es aún más infrecuente. La prevención de la recurrencia y metástasis es de importancia primordial en el tratamiento de este

tumor. Dado lo raro y poco frecuente, en este artículo se revisa una caso de condrosarcoma de origen nasal con extensión a cavidad orbitaria.

CASO CLÍNICO

Paciente de sexo femenino de 37 años de edad que consultó a oftalmólogo por exoftalmo de ojo izquierdo sin dolor asociado, detectado por molestias al usar sus lentes, ya que sentía que sus pestañas tocaban los cristales, y además por indicación de sus familiares. Tenía agudeza visual conservada, su motilidad ocular era adecuada y no presentaba diploplia. Tampoco presentaba obstrucción nasal ni epistaxis. No era portadora de ninguna enfermedad sistémica. El estudio con tomografía computarizada (TC) mostró una masa de aspecto neoplásico expansiva de bordes bien definidos, en el tabique nasal con epicentro en el complejo osteoinfundibular izquierdo, que presenta calcificaciones heterogéneas dismórficas, con destrucción ósea adyacente y con extensión al seno maxilar, celdillas etmoidales, cavidad orbitaria y hacia posterior a la fosa pterigopalatina (Figuras 1 y 2).

Figura 1. TC (coronal) de la cavidad nasal que muestra una masa isodensa con destrucción septal focal y calcificación, bien delimitada y con extensión intraorbitaria.

Figura 2. (A)(B) RM corte coronal y axial T1 con gadolinio, masa con realce heterogéneo desde tabique nasal e invasión orbitaria.

La resonancia magnética (RM) confirmó una masa de señal y realce heterogéneo periférico e interno predominante en la zona del material condroide, con epicentro en meato medio, con compromiso del tabique nasal, la pared medial del seno maxilar, celdillas etmoidales, piso y vértice orbitario y extensión a fosa pterigopalatina.

Se consideró que se trataba de un tumor naso-orbitario por lo que se solicitó evaluación al otorrinolaringólogo. Se complementa estudio con nasofibroscofia que mostró la presencia de una masa de aspecto liso, brillante, rosada que

ocupaba piso, tabique y pared lateral de fosa nasal izquierda (Figura 3).

La masa no era separable del tabique nasal al examen. La rinofaringe se encontraba libre. Dado las características macroscópicas e imagenológicas se decide realizar biopsia mediante cirugía endoscópica.

El resultado de la biopsia mostró tejido óseo y cartilaginoso de tipo tumoral con hallazgos compatibles con condrosarcoma de bajo grado en un endroma. Tras presentación y discusión en Comité Oncológico se decide realizar cirugía multidisciplinaria.

Figura 3. Vista endoscópica que muestra una masa de superficie lisa en la parte posterior tabique.

ría con participación del neurocirujano, oftalmólogo y otorrinolaringólogo. Se realiza un abordaje del tumor vía endoscópica y por vía Cadwell Luc más abordaje neuroquirúrgico vía transcraneal, con exposición completa de cavidad orbitaria superior. Se destecha la órbita y se aborda el tumor por superior y se desciende el tumor. Se realiza un plano de clivaje entre periórbita y tumor. Se complementa con orbitotomía externa para extraer remanente tumoral. Se conserva parte del piso de la órbita para evitar enoftalmo. Tras la cirugía evolucionó favorablemente sin compromiso de la agudeza visual ni diplopia. El informe anatómopatológico de la pieza operatoria muestra una neoplasia cartilaginosa de bajo grado caracterizada por presentar cartílago con hiper celularidad leve, binucleación y atipia de bajo grado con áreas de osificación sin observar áreas de necrosis (Figura 4).

Posterior a cirugía paciente evoluciona favorablemente y se mantiene en control imagenológico y endoscópico cada 6 meses. Dos años posterior a la cirugía se pesquisa recidiva hacia la pared inferior de órbita y esfenoides especialmente hacia el ápex orbitario. Es sometida a nueva cirugía vía endoscópica con resección del remanente tumoral en región periorbitaria, en borde inferomedial y región del esfenoides. Evoluciona con nueva recidiva a los 3 meses posterior a última cirugía. Se somete a una tercera cirugía craneofacial para extracción del remanente tumoral. Hasta la fecha se encuentra en controles y sin evidencia de recidiva.

DISCUSIÓN

Las neoplasias de senos paranasales generalmente se dividen en las de origen epitelial (carcinoma de células escamosas, adenocarcinoma y carcinoma adenoide quístico) y el origen no epitelial (neuroblastoma olfatorio, condrosarcoma y el melanoma de la mucosa).

El condrosarcoma es un tumor maligno más a menudo diagnosticado entre quinta a séptima década de vida con una leve preponderancia masculina según reportan algunas series^{2,7}. Los sitios primarios más comunes en la cabeza y cuello incluyen la mandíbula, maxilar superior, fosa nasal, cavidades paranasales, tabique nasal y laringe^{4,7,8,11}. Se ha sugerido que en aquellas localizaciones que carecen de cartílago, como la base de cráneo o el maxilar superior, el origen de los condrosarcomas depende de la persistencia de restos de cartílago embrionario^{12,17}. La etiología de este tumor es todavía desconocida pero se han descrito múltiples factores predisponentes como antecedentes de traumatismos, antecedentes de irradiación previa, exostosis hereditaria múltiple, enfermedad de Ollier, el síndrome de Maffucci, enfermedad de Paget, fibroma condromixóide, uso de medios de contraste como thoratrast y exposición al berilio o circonio, entre otros^{2,6}.

Las manifestaciones clínicas de estos tumores son más bien tardías y se pueden manifestar con

Figura 4. Características histopatológicas del condrosarcoma de bajo grado: condrocitos atípicos dispuestos en lagunas con hiper celularidad leve, binucleación o multinucleados, pleomórficos y con atipia de bajo grado (tinción con H-E, 400x).

una amplia gama de síntomas como obstrucción nasal, proptosis, diplopia, alteración de la agudeza visual, sin embargo, el síntoma más frecuentemente reportado es la de tumoración indolora³. Los síntomas aparecen cuando el tumor invade o destruye estructuras vecinas, lo que hace que sean diagnosticados tardíamente.

El condrosarcoma pueden dividirse en primarios, cuando surgen de una cartilago normal como el tabique nasal o de tejidos condroides osificados como el hueso esfenoides^{6,9} y secundarios cuando se desarrollan a partir condromas o exostosis cartilaginosas previas⁸.

Los condrosarcomas muestran diversos patrones histológicos desde un tumor condroide benigno hasta neoplasia indiferenciada, lo que hace difícil de diagnosticar histológicamente². Evans y cols clasificaron los condrosarcomas en 3 grados histológicos de acuerdo con la densidad celular, grado de diferenciación nuclear y el tamaño del núcleo¹², siendo de bajo grado el tipo I-II y alto grado el tipo III, lo que se correlaciona de mejor manera con el pronóstico. El condrosarcoma tiene varios subtipos histológicos, de los cuales el tipo convencional es el más común (90%), el restante incluye el de tipo células claras (5%), mesenquimal, mixoide indiferenciado; el tipo mesenquimal es considerado de alto grado^{2,13}.

Existen otros tumores que se pueden extender desde los senos paranasales hacia la órbita y que deben ser considerados en el diagnóstico diferencial como el carcinoma de células escamosas, neoplasias salivales como el mucoepidermoide y adenoideoquístico, adenocarcinomas, linfomas, rabdomiosarcomas, esteseoneuroblastoma y el sarcoma osteogénico^{2,6}.

En contraste con la mayoría de estos tumores, el condrosarcoma tiene una baja tasa de crecimiento produciendo erosión ósea más que destrucción en el hueso adyacente lo que se puede objetivar con el uso de TC⁶. En la TC se observa como una masa isodensa que no realza. Además suelen aparecer como lesiones compuesta de matriz hipodensa con calcificaciones. La visualización de calcificación granular dentro del tumor en la TC debe sugerir fuertemente el subtipo mesenquimal del condrosarcoma⁶. Debido a su alto contenido de agua, el condrosarcoma tiene una alta intensidad de señal en la RM potenciada en T2 imágenes. En T1 se describe un patrón aro-arco que corresponde a paquetes fibrovasculares que rodean los nódulos

cartilaginosos¹⁴. La RM resulta fundamental para evaluar la extensión intraorbitaria o intracraneal¹⁵. El diagnóstico definitivo se realiza mediante la biopsia y el estudio histológico. La inmunohistoquímica a menudo es útil para confirmar el diagnóstico, ya que muestran inmunorreactividad positiva con citoqueratina y la proteína S100, que ayudan a distinguirlos de otros tumores⁹.

El tratamiento más eficaz es la resección quirúrgica, ya que es la única posibilidad que ofrece curación y mejor sobrevida a largo plazo^{4,6}. Esta debe ser radical y "en bloc" con márgenes histológicos negativos, dado que la enfermedad residual provoca una alta tasa de recurrencia. La disección de cuello no está indicada de forma rutinaria ya que se describen baja incidencia de metástasis regionales (5,6%)^{6,7}. La radioterapia se ha utilizado principalmente en los tumores de alto grado, en los tumores no resecables o con resección incompleta y como cuidados paliativos^{4,6}. La quimioterapia tiene un rol limitado en condrosarcomas, pero puede ser usada como coadyuvante en los tumores con alto grado y con presencia de metástasis^{2,8}. Aproximadamente el 7% a 20% de los pacientes desarrolla metástasis a distancia, principalmente en pulmones y huesos⁹.

El enfrentamiento quirúrgico depende de la localización del tumor, se han descrito diversas vías de abordaje como el Weber-Ferguson, rinotomía lateral, abordaje sublabialtransnasal, escisión transnasal¹⁵. Dentro de las nuevas alternativas quirúrgicas asoma la cirugía endoscópica ampliada para la extracción de tumores orbitarios y nasosinuales. Dentro de sus ventajas destaca tener menos efectos adversos posoperatorios, ser más cosmético, menor estadía hospitalaria y menor morbilidad posoperatoria. Mientras que su mayor desventaja es no poder siempre proporcionar márgenes quirúrgicos seguros principalmente en tumores orbitarios posteriores⁹.

La recurrencia es relativamente común incluso después de una resección aparentemente adecuada, llegando al 25% de los casos. La recurrencia es la causa más importante de muerte en pacientes con condrosarcoma, no así las metástasis y cuando los márgenes son positivos, la recurrencia a los 5 años es del 65%^{6,9}. El seguimiento regular mediante endoscopia nasal es mandatorio para detectar recurrencias a tiempo¹⁵. Los principales factores pronósticos son la resecabilidad, localización del tumor, el tamaño, el

subtipo histológico y el grado. Los subtipos mesenquimal, mixoide e indiferenciado son considerados de peor pronóstico. El factor pronóstico más importante es la resecabilidad lo que hace que la extirpación completa del tumor sea el factor más importante para determinar el pronóstico. Aquellos localizados en regiones de difícil acceso también comprometen el pronóstico. La supervivencia de los condrosarcomas de cabeza y cuello a 5 años varía según distintas series entre 32% y 87,5%, esta gran variabilidad se debe a lo heterogéneo de las muestras^{2,3,6}.

CONCLUSIÓN

En conclusión se expone un caso raro de condrosarcoma naso-orbitario, una neoplasia de baja frecuencia, de lento crecimiento con baja tendencia a la metástasis, generalmente de bajo grado por lo que tienen un buen pronóstico. El tratamiento de elección es la cirugía, endoscópica y/o con abordaje externo. Su extirpación quirúrgica completa es de suma importancia para el éxito del tratamiento. Tienen una alta propensión a la recurrencia local por lo que requiere seguimiento estricto. El pronóstico depende de la resecabilidad, localización y grado de diferenciación.

BIBLIOGRAFÍA

1. R QUITRAL C, M RAHAL E, I MORALES G, C DASZENIES S, MP VALLEJOS U. Tumores malignos de nariz y cavidades paranasales. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello* 2003; 63: 21-8.
2. LEE SY, LIM YC, SONG MH, SEOK JY, LEE WS, CHOI EC. Chondrosarcoma of the head and neck. *Yonsei Med J* 2005; 46(2): 228-32.
3. PONTES HAR, PONTES FSC, ABREU MC Y COL. Clinicopathological analysis of head and neck chondrosarcoma: three case reports and literature review. *Int J Oral Maxillofac Surg* 2012; 41(2): 203-10.
4. PRADO FO, NISHIMOTO IN, PÉREZ DE, KOWALSKI LP, LOPES MA. Head and neck chondrosarcoma: analysis of 16 cases. *Br J Oral Maxillofac Surg* 2009; 47(7): 555-7.
5. HARVEY RJ, DALGORF DM. Chapter 10: Sinonasal malignancies. *Am J Rhinol Allergy* 2013; 27 Suppl 1: S35-8.
6. KIRATLI H, DIKMETAS O, TARLAN B, ONERCI M. Orbitalchondrosarcoma arising from paranasal sinuses. *Int Ophthalmol* 2013; 33(4): 403-7.
7. KOCH BB, KARNELL LH, HOFFMAN HT, APOSTOLAKIS LW, ROBINSON RA, ZHEN W, MENCK HR. National cancer database report on chondrosarcoma of the head and neck. *Head Neck* 2000; 22(4): 408-25.
8. OBESO S, LLORENTE JL, DÍAZ-MOLINA JP, SÁNCHEZ-FERNÁNDEZ R, RODRIGO JP, SUÁREZ C. Surgical treatment of head and neck chondrosarcomas. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2010; 61(4): 262-71.
9. KAINUMA K, NETSU K, ASAMURA K, HAYAHY K, TAKUMI Y, OTA H, USAMI SI. Chondrosarcoma of the nasal septum: a case report. *Auris Nasus Larynx* 2009; 36(5): 601-5.
10. RUGGERI C. Tumores Malignos de Cavidad Nasal y Senos Paranasales. Claves de Otorrinolaringología, Suplemento de Salud Ciencia. Feb. 2009, Vol. 4, N°1.
11. RUARK DS, SCHLEHAIDER UK, SHAH JP. Chondrosarcomas of the head and neck. *World J Surg* 1992; 16(5): 1010-6.
12. EVANS HL, AYALA AG, ROMSDAHL MM. Prognostic factors in chondrosarcoma of bone. *Cancer* 1977; 40(2): 818-31.
13. MOKHTARI S, MIRAFSHARIEH A. Clear cell chondrosarcoma of the head and neck. *Head Neck Oncol* 2012; 4: 13.
14. LEE DH, JUNG SH, YOON TM, LEE JK, JOO YE, LIM SC. Low grade chondrosarcoma of the nasal septum. *World J Clin Cases* 2013; 1(1): 64-6.
15. BAHGAT M, BAHGAT Y, BAHGAT A, ELWANY Y. Chondrosarcoma of the nasal septum. *BMJ Case Rep* 2012 Jun 1; 2012.

Dirección: Mauricio Silva C.
Hospital del Salvador
E mail: msilvacar@yahoo.es