

Condrosarcoma costal con diseminación intraperitoneal

Costal Chondrosarcoma with Intraperitoneal Dissemination

José Luis González González^{1*} <https://orcid.org/0000-0001-9783-1238>

¹Hospital Clínico Quirúrgico “Hermanos Ameijeiras”. La Habana, Cuba.

*Autor para la correspondencia: joseluis@infomed.sld.cu

RESUMEN

El condrosarcoma es definido como un tumor maligno con diferenciación de cartílago hialino puro que puede presentar cambios mixoides, calcificación y osificación. El objetivo es mostrar el resultado del tratamiento de una diseminación peritoneal a partir de un condrosarcoma costal. Se realizó una revisión de la literatura, las indicaciones y técnicas en el tratamiento de la diseminación peritoneal del condrosarcoma y se presentan los resultados en una paciente diagnosticada e intervenida en el Hospital Clínico Quirúrgico “Hermanos Ameijeiras”, entre enero de 2014 y diciembre de 2017. Paciente femenina de 46 años, que 7 años antes presentó un aumento de volumen en región costal baja izquierda y fue intervenida quirúrgicamente. Con el diagnóstico de condrosarcoma, se realizó una resección costal en la primera ocasión y luego, en dos oportunidades más por recidiva tumoral, en la última intervención se coloca una prótesis de polipropileno. Dos años después de la última cirugía, acude de nuevo con un aumento de volumen en la parte baja (región tóraco-abdominal, línea axilar), salvo este síntoma, exhibía un estado general excelente. La diseminación peritoneal del condrosarcoma es excepcional, muy poco reportado a nivel mundial y con pocas experiencias en su tratamiento. Se realizó técnica de resección multivisceral y peritonectomía con quimioterapia adyuvante posoperatoria. No hubo complicaciones relacionadas con el proceder y se realizó una segunda intervención extensa por recidiva a los 2 años.

Palabras clave: condrosarcoma peritoneal; peritonectomía; carcinosis.

ABSTRACT



Chondrosarcoma is defined as a malignant tumor with pure hyaline cartilage differentiation and that may be accompanied with myxoid changes, calcification, and ossification. The objective is to show the treatment outcome for peritoneal dissemination from a rib chondrosarcoma. A review of the literature was carried out, as well as the indications and techniques corresponding to the treatment of chondrosarcoma peritoneal dissemination. The outcomes are presented in a patient diagnosed and operated on at Hermanos Ameijeiras Clinical-Surgical Hospital, between January 2014 and December 2017. Female patient, 46 years old, who, seven years earlier, had presented increased volume in the left lower rib region and undergone surgery. With the diagnosis of chondrosarcoma, a rib resection was performed the first time, and then, on two more occasions due to tumor recurrence, a polypropylene prosthesis was placed in the last intervention. Two years after the last surgery, she returned with increased volume in the lower part (thoracoabdominal region, axillary line), except for the following symptom: she exhibited an excellent general condition. The peritoneal dissemination of chondrosarcoma is exceptional, very little reported worldwide, and with little treatment experience. A multivisceral resection and peritonectomy technique was performed with postoperative adjuvant chemotherapy. There were no complications related to the procedure and a second extensive intervention was performed after two-year relapse.

Keywords: peritoneal chondrosarcoma; peritonectomy; carcinosis.

Recibido: 07/05/2018

Aprobado: 07/06/2018

Introducción

El condrosarcoma (CS) es definido como un tumor maligno con diferenciación de cartílago hialino puro, que puede presentar cambios mixoides, calcificación y osificación. Se consideran una serie de variantes con una evolución y pronóstico diferentes, que requieren también un tratamiento distinto:

- condrosarcoma primario convencional o central

- del esqueleto de manos y pies o acral
- de los huesos del macizo craneofacial
- de las edades infantil y juvenil
- yuxtacortical o periostal
- central secundario en la condromatosis múltiple, en la enfermedad de *Ollier* y síndrome de *Maffucci*
- periférico secundario
- de células claras
- desdiferenciado
- sinovial
- de laringe
- mesenquimal
- mixoide extra esquelético

Existen otras clasificaciones basadas en su grado de diferenciación y comportamiento biológico.^(1,2,3,4)

El condrosarcoma es la segunda neoplasia ósea más frecuente de los tumores óseos primarios malignos. Representa la cuarta parte de todos los tipos de sarcomas primarios. Ocupan el 9,2 % de todos los tumores malignos en la “Clínica Mayo” y el 86 % de ellos, de tipo primario. Son reportados con frecuencia similar por otros autores.^(3,5)

El comportamiento de este tumor es variable, desde una forma de crecimiento lento con pocas posibilidades de metástasis, a una forma agresiva sarcomatosa con grandes posibilidades de metástasis. Más del 90 % son condrosarcomas convencionales (CC) y el 85 % de estos son de grado histológico bajo o intermedio, con un comportamiento clínico indolente y un bajo potencial de metástasis. Solo del 5 al 10 % de los CC son de grado 3, los cuales sí tienen una alta incidencia de metástasis.⁽⁶⁾

Presentación de caso

Paciente femenina de 46 años de edad, asmática, que comenzó hace 7 años con aumento de volumen en región costal baja izquierda y fue intervenida quirúrgicamente. En la cirugía se encontró un condrosarcoma y se realizó una resección costal. Este

procedimiento se repitió en dos oportunidades más debido a una recidiva tumoral, y en la última intervención se coloca una prótesis de polipropileno. Acude a nosotros dos años luego de la última cirugía al notar nuevamente un aumento de volumen en la parte baja (región tóracoabdominal, línea axilar). Salvo este síntoma, exhibía un excelente estado general.

En el examen físico se constata la presencia de una masa pétreo e irregular a nivel de la cicatriz anterior (6-7costilla), de 8 cm de diámetro y se palpa una tumoración sobre el hipocondrio derecho y el epigastrio de similares dimensiones y características.

Estudios

Se realiza radiografía de tórax posteroanterior, lateral y tomografía axial computarizada (TAC) que muestran la lesión costal sospechada que engloba y destruye parcialmente ambas costillas, sin evidenciar compromiso pleural, pulmonar ni derrame. El tumor tiene una extensión de aproximadamente 10 cm en su diámetro mayor.

Se realiza además, TAC que muestra la presencia de varios implantes intraperitoneales de diferentes densidades y distribuidos por todo el abdomen, los mayores en hipocondrio derecho, hipocondrio izquierdo y varios hacia la pelvis (Fig. 1).

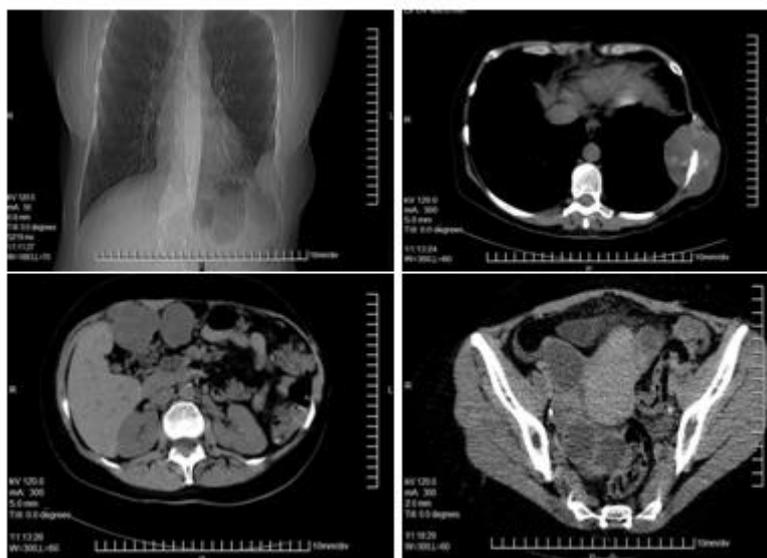


Fig. 1 - Radiografía de tórax, TAC de tórax, abdomen y pelvis.

Se realiza una laparoscopia diagnóstica que informa múltiples siembras peritoneales, distribuidas por el abdomen, sin ascitis y siembras superficiales en peritoneo parietal, se toma biopsia y se concluye como carcinosis peritoneal.

Resultado de la biopsia de peritoneo: metástasis de un condrosarcoma bien diferenciado. Estudios de analítica sanguínea dentro de valores normales.

Tratamiento

Se discute ampliamente en colectivo sobre la conducta a seguir. Al tratarse de una diseminación peritoneal amplia de un sarcoma bien diferenciado, sin posibilidad de quimio ni radioterapia eficaz en este caso y dado el buen estado general de la paciente, se decide intervenir quirúrgicamente.

Se realiza una laparotomía xifopubiana media, amplia y se encuentran varias lesiones tumorales poco vascularizadas, de aspecto blanco-nacaradas. Algunos tumores en la pared anterior del abdomen, se resecan totalmente junto con el peritoneo del cuadrante superior (imágenes superiores). Los implantes pequeños, superficiales, en la cápsula hepática se electrofulguran (imagen inferior derecha). Las metástasis en el epiplón, más o menos adheridas a la pared del colon, se logran extirpar (imagen central y derecha inferiores) (Fig. 2).



Fig. 2 - Tumoraciones en epiplón, peritoneo parietal, hígado y serosa del colon.

Se encontraron múltiples diseminaciones pequeñas en el peritoneo pélvico, en la serosa del útero y siembras en el ovario izquierdo. Se realizó una histerectomía con doble

anexectomía extraperitoneal. Pequeñas siembras en epiplón mayor, incluidas en la omentectomía y otras en los espacios parietocólicos, algunas incluidas en la peritonectomía o electrofulguradas según su tamaño (Fig. 3).



Fig. 3 - Siembras en pelvis y pieza quirúrgica.

Se logra una resección sin tumor residual macroscópico en abdomen y, posteriormente se completa el tratamiento con resección amplia de la recidiva costal, que incluye las costillas 6-7 y sustitución de la pared con prótesis de malla marlex. La paciente evoluciona satisfactoriamente y es dada de alta a la semana de posoperatorio.

Un año más tarde es intervenida por recidiva de la enfermedad con compromiso del intestino delgado, pared abdominal y torácica baja, próxima al área de la implantación de la prótesis de polipropileno. Se le realiza nuevamente una resección de pared y resección intestinal.

Un año más tarde es internada la paciente con recidiva generalizada en abdomen y tórax, desarrolla fistula intestinal y fallece en estadio de caquexia y con gran carga tumoral.

Discusión

El CS tiene predilección por el esqueleto axial, ocupa hasta el 45 % de los casos (pelvis 25 %, costillas 20 %). Los huesos de la pelvis más afectados son: el ilion 20 %, fémur 15 % y húmero 15 %. Este tumor es muy raro en los huesos craneofaciales y la columna. Sin embargo, el CS es más frecuente en el esqueleto apendicular, especialmente en zonas cercanas a la cadera y en la rodilla. Predomina en la quinta y sexta década de la vida. Es

un tumor muy raro antes de los 45 años de edad, aunque se han reportado casos incluso en niños. El dolor sordo e intermitente es el síntoma más frecuente, se presenta durante el reposo y en ocasiones es más severo en horas de la noche.^(7,8,9,10)

La duración de los síntomas puede ir de unos meses o años. Cuando se localiza en la región cercana a las articulaciones puede afectar la movilidad de la articulación vecina. El aumento de volumen local ocurre como consecuencia de la expansión ósea o extensión a los tejidos blandos vecinos. Los condrosarcomas con cambios histológicos y radiológicos de agresividad incluyen aquellos de grado histológico intermedio o alto. Desde el punto radiológico, en los condrosarcomas centrales se observa expansión y adelgazamiento marcado de la cortical, al igual que invasión a partes blandas. En caso de localización periférica y excéntrica a punto de partida de los osteocondromas, se observa como signos de malignización la presencia de casquete irregular y grueso, crecimiento rápido, presencia de dolor y aumento de actividad gammagráfica después del cierre de la placa de crecimiento e invasión del canal medular por el tumor. En estos pacientes está indicada la resección amplia, la cual crea defectos metafisiarios y articulares que necesita de procedimientos de reconstrucción. La cirugía amplia y radical por lo general es la modalidad que puede brindar posibilidades de curación, pero la experiencia en el tratamiento de las metástasis peritoneales es muy escasa aún.^(3,4,11,12) La diseminación metastásica de tumores sarcomatosos solo encuentra esperanza, hasta la fecha, con la realización de una extensa cirugía radical y la aplicación de la quimioterapia intraoperatoria con hipertermia, pero los resultados de esta última modalidad para esta estirpe tumoral aún no es muy alentadora.

La radio y quimioterapia solo se utilizan en las lesiones de alto grado histológico con una efectividad muy limitada. La zona anatómica que tiene una mayor posibilidad de resección quirúrgica amplia tiene mejor pronóstico que otra que no lo permita.^(13,14)

Consideraciones finales

La diseminación peritoneal del condrosarcoma es excepcional, muy poco reportado a nivel mundial y con pocas experiencias en su tratamiento. Las resecciones amplias brindan la única modalidad de tratamiento, sobre todo en tumores bien diferenciados, resistentes a la quimio y radioterapia. Se realizó técnica de resección multivisceral y

peritonectomía. No hubo complicaciones relacionadas con el proceder y se realizó una segunda intervención extensa por recidiva a los 2 años que permitió una sobrevida con calidad durante poco más de 1 año. No se consideró útil el uso de tratamiento con quimio ni radioterapia, por la estirpe del tumor y su localización.

Referencias bibliográficas

1. Nakashima Y, Park YK, Sugano O. Mesenchymal chondrosarcoma. En: Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F, editores. Tumours of Soft Tissue and Bone. Pathology and Genetics. World Health Organization Classification of Tumours. Lyon: IARC Press; 2002. p. 255-6.
2. National Comprehensive Cancer Network. NCCN Clinical Practice Guidelines in Oncology. Bone Cancer. Version 1.2017. NCCN. 2016 [acceso 10/09/2016]. Disponible en: https://www.nccn.org/professionals/physician_gls/pdf/bone.pdf.
3. ESMO/European Sarcoma Network Working Group. Bone sarcomas: ESMO Clinical Practice Guide lines for diagnosis, treatment and follow-up. *Ann Oncol*. 2014 Sep. 25;Suppl3: iii113-23.
4. Fletcher CDM, Bridge JA, Hogendoorn P, Mertens F. World Health Organization Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone. 4th Ed. Lyons, France: IARC; 2013.
5. Babinet A, Pinieux G, Tomero B, Forest M, Anract P. Intracortical Chondrosarcoma: a case report. *J Bone Joint Surg Am*. 2003;85(3):532-4.
6. Fiorenza F, Abudu A, GrimerRJ, Carter SR, Tillman RM, Ayoub K, *et al*. Risk Factors for Survival and Local Control in Chondrosarcoma of Bone. *J Bone Joint Surg (Br)*. 2002;84(1):93-9.
7. Casas-Ganen J, Healy JH. Advances that are changing the Diagnosis and Treatment of Malignant Bone Tumors. *Curr Opin Rheumatol*. 2005;17:79-85.
8. Temple HT, Clohisy DR. Musculo skeletal Oncology. En: Koval KJ. Orthopaedic Knowledge Update 7. *J Am Acad Orthop Surg*. 2002;10:155-82.
9. Milchgrub S, Hogendoorn PCW. Dedifferentiated chondrosarcoma. En: Fletcher CDM, UnniKK, Mertens F, editores. Tumours of Soft Tissue and Bone. Pathology and Genetics. World Health Organization Classification of Tumours. Lyon: IARC Press; 2002. p. 252-4.

10. Edge SB, Byrd DR, Compton CC. Bone. *AJCC Cancer Staging Manual*. 7th Ed. New York: Springer; 2010. p. 281-90.
11. Darouassi Y, Touati MM, Chihani M, Nadour K, Boussouga M, Ammar H, *et al.* Chondrosarcoma metastasis in the thyroid gland: a case report. *J Med Case Rep*. 2014;8:157.
12. Ortiz S, Tortosa F, Sobrinho Simoes M. An extraordinary case of mesenchymal chondrosarcoma metastasis in the thyroid. *Endocr Pathol*. 2015;26:33-6.
13. Coca-Pelaz A, Rodrigo JP, Triantafyllou A, Hunt JL, Fernandez-Miranda JC, Strojan P, *et al.* Chondrosarcomas of the head and neck. *Eur Arch Otorhinolaryngol*. 2014;271:2601-9.
14. Goedhart LM, Ploegmakers JJ, Kroon HM, Zwartkruis EC, Jutte PC. The presentation, treatment and outcome of periosteal chondrosarcoma in the Netherlands. *Bone Joint J*. 2014;96-b:823-8.

Conflicto de intereses

El autor declara que no existe conflicto de intereses.