

Condrosarcoma mixoide primario de mediastino en un paciente joven

Primary mediastinal myxoid chondrosarcoma in a young patient

Insausti Agustín; Araujo Sergio José; Alvarez Analía Valeria; Chevel Mejia Gustavo Alberto

Servicio de Cirugía. Hospital Municipal de Agudos "Dr. Leónidas Lucero". Bahía Blanca. Provincia de Buenos Aires, Argentina.

Recibido:
febrero 2019

Aceptado:
Julio 2020

**Dirección de
correspondencia:**
Insausti Agustín

doctorinsausti@gmail.com

Resumen

Los condrosarcomas son tumores poco frecuentes en mediastino. Los casos reportados en la literatura son condrosarcomas provenientes de estructuras osteocartilaginosas. Los condrosarcomas primarios que no tienen relación anatómica con las estructuras cartilaginosas son raros. Presentamos un caso único de condrosarcoma mixoide primario de mediastino posterior en paciente femenino de 24 años sin antecedentes relevantes. La presentación de los condrosarcomas primarios en mediastino es extremadamente infrecuente y más aún en pacientes jóvenes, estas razones motivaron dicha publicación.

Palabras Clave: Condrosarcoma, neoplasia mediastinal, adulto joven.

Abstract

Chondrosarcomas are rare tumors in the mediastinum. The cases reported in the literature are chondrosarcomas from osteocartilaginous structures. Primary chondrosarcomas that have no anatomic relationship to cartilage structures are unusual. We present a unique case of primary myxoid chondrosarcoma of the posterior mediastinum in a 24-year-old female patient with no relevant medical history. The presentation of primary chondrosarcomas in the mediastinum is extremely infrequent and even more so in young patients, these reasons motivated this publication.

Keywords: Chondrosarcoma, Mediastinal Neoplasm, Young Adult.

Introducción

Los tumores de mediastino se dividen según el compartimiento que comprometan en anterior, medio o visceral y posterior. Los anteriores son los más frecuentes representando el 56%, incluyendo timomas o quistes tímicos, tumor de células germinales, linfoma, linfangioma, hemangioma, lipoma y adenoma paratiroideo. Los tumores de mediastino medio o visceral (17%), incluyen linfoma, quiste pericárdico, entérico mesotelial, granuloma y hamartoma. Por último, los posteriores (27%) incluyen los tumores neurogénicos, linfoma, fibrosarcoma y feocromocitoma.

El condrosarcoma es un tipo de tumor maligno mesenquimático de difícil diagnóstico anatomopatológico por su gran diferenciación de cartílago hialino que puede presentarse con cambios mixoides, calcificación y osificación.¹ Los casos reportados en la literatura son

condrosarcomas provenientes de estructuras osteocartilaginosas. Los condrosarcomas primarios que no tienen relación anatómica con las estructuras cartilaginosas son raros. Por lo general los primarios suelen afectar huesos (subtipo esquelético) de extremidades inferiores, en región escápulo humeral y pélvicos. El subtipo extraesquelético o de tejidos blandos es aún más raro, pudiendo comprometer mediastino, retroperitoneo o pleura. Por lo general se dan en adultos de entre 50 y 60 años de edad.

A continuación documentamos el caso único de un condrosarcoma mixoide primario de mediastino posterior en paciente joven. Se registran en la bibliografía sólo reportes de casos, el primero de ellos data del año 1989.² Se trata de tumores de gran tamaño, y generalmente bien delimitados. La extrema

infrecuencia de la afectación mediastinal y más aún en paciente joven, motiva la comunicación científica del siguiente caso.

Caso clínico

Presentamos el caso de paciente femenina de 24 años sin antecedentes relevantes, consultó por dolor que comenzó en región cervical de 2 meses de evolución sin respuesta a antiinflamatorios no esteroideos, que al momento de la consulta asocia signos neurológicos (paraparesia, disminución de la sensibilidad en miembros inferiores y abdomen, hiperreflexia patelar bilateral y clonus inagotable). Se le realizó una radiografía de tórax (figura 1) donde se observó una imagen radiopaca redondeada en vértice pulmonar izquierdo adyacente al cayado aórtico.

Se evaluó en conjunto con servicio de neurocirugía y se completó estudio con resonancia magnética nuclear (RMN) (figura 2) que mostró aumento del volumen de masa, multilobulada de 75 x 63 mm comprimiendo canal medular, de límites definidos, hiperintensa en T2 e hipointensa en T1.

Se realizó laminectomía descompresiva medular con resección parcial tumoral a través de abordaje posterior. El resultado de anatomía patológica informó un Condrosarcoma Mixoide Grado 2. (Figura 3)

Luego de discutir la paciente ante un comité interdisciplinario de tumores, se decidió completar tratamiento con cuatro ciclos de Doxorrubicina más Ifosfamida. A los tres meses de tratamiento quimioterápico no se observaron indicios de reducción de volumen de masa por lo que se decide nueva cirugía.

Se realizó toracotomía posterolateral izquierda y resección de tumor mediastínico. (150 minutos de duración, precisó transfusión de 2 unidades de glóbulos rojos). (Figura 4).

Se realizó tomografía computada (TC) a los 30 días del postoperatorio, sin evidencia de masa tumoral, leve engrosamiento de pleura parietal a nivel del lecho quirúrgico. Realizó nuevo esquema profiláctico de quimio y radioterapia, y a los 13 meses de seguimiento se determinó que continuaba libre de enfermedad.

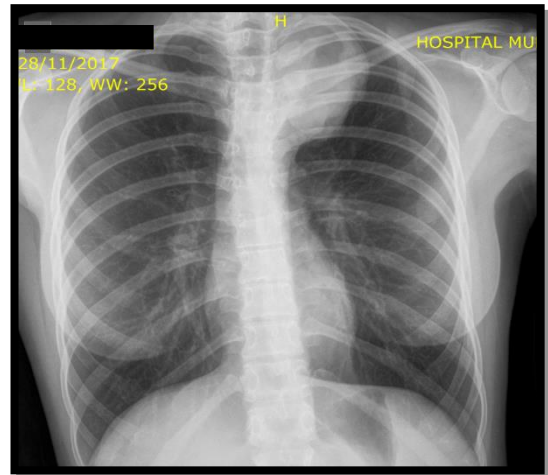


Figura 1. Radiografía de tórax (frente). Ensanchamiento mediastinal a expensas de Radiopacidad redondeada en vértice pulmonar izquierdo adyacente del cayado aórtico.

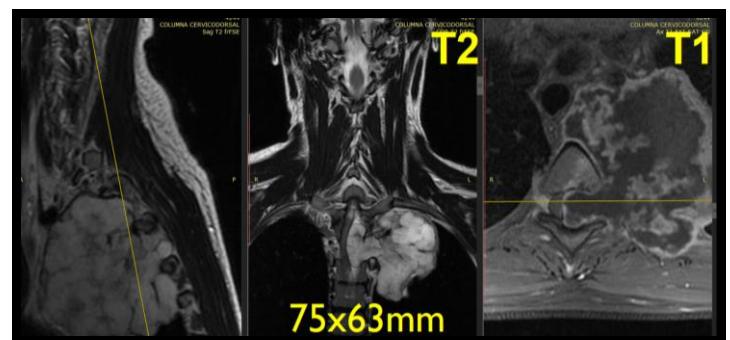


Figura 2. Resonancia Magnética Nuclear (RMN) de columna cervical. Masa mediastinal posterior multilobulada comprometiendo canal medular, hiperintensa en T2 e hipointensa en T1.

Discusión

La presentación de los condrosarcomas primarios en mediastino es extremadamente infrecuente y más aún en pacientes jóvenes. Según los pocos reportes de caso publicados en la bibliografía, y en contraste con el caso presentado, el condrosarcoma es un tumor que generalmente ocurre a edades adultas.²

La mayoría de los condrosarcomas son tumores de bajo grado de malignidad, grados 1 ó 2. Los condrosarcomas de bajo grado con cambios mixoides, como el caso en cuestión, se deben clasificar como grado 2.³ El diagnóstico histológico de los tumores grados 2 y 3 es fácil.

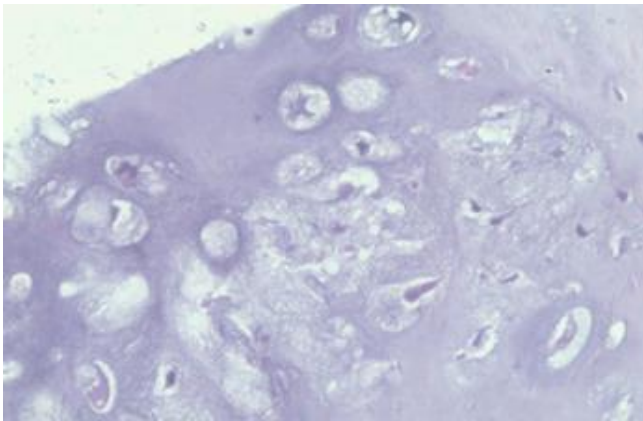


Figura 3. Imagen x10.HE. Condrosarcoma Mixoide grado 2 con compromiso óseo. Nótese células con núcleos grandes, hipercromáticos y células binucleadas. Tumor rodeado por banda de tejido conectivo y constituido por células alargadas que forman finos cordones que dejan espacios ocupados por material mixoide. Gentileza Servicio de Anatomía Patológica HMALL.

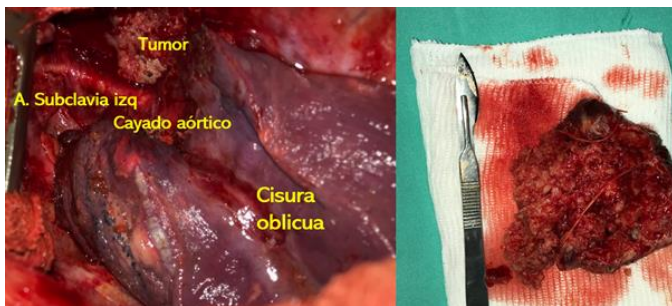


Figura 4. Fotografía intraoperatorio toracotomía posterolateral izquierda con resección de tumor mediastinal. Lado derecho pieza postoperatoria.

Sin embargo, el diagnóstico de los tumores grado 1 puede ser extremadamente difícil o incluso imposible. Si bien este no es el caso, en general los condrosarcomas que afectan a individuos jóvenes tienen un peor pronóstico y esto se debe a que poseen un porcentaje más elevado de tumores de alto grado histológico (grado 3) al momento del diagnóstico.¹

El tratamiento de elección es el quirúrgico, generalmente en repetidas ocasiones por la alta tasa de recidiva y asociado o no a esquemas específicos de quimio radioterapia dependiendo el caso. Tanto la literatura como la experiencia obtenida a partir de este caso, deja claro que en

la actualidad la radioterapia y la quimioterapia de este tipo de tumores no suele ser efectiva.

El condrosarcoma mixoide extraesquelético tiene una supervivencia larga pero con alto índice de recidivas y metástasis, en aproximadamente la mitad de los casos así como un elevado índice de muerte asociada a enfermedad.⁴ La serie de casos más grande publicada al respecto data de 1997, e incluye 6 casos de tumores malignos primarios mesenquimáticos extraesqueléticos de mediastino posterior, en donde se describe un pronóstico muy variable, con una supervivencia de hasta 7 años en el mejor de los casos.⁵

Conflicto de interés

Los autores de este trabajo declaran no poseer conflictos de intereses.

Bibliografía

1. Martínez Tello FJ, Manjón Luengo P, Montes Moreno S. Condrosarcoma. Variantes de condrosarcoma. Rev Esp Patol 2006; 39:69-79.
2. Pescarmona E, Rendina EA, Venuta F, Pisacane A, Baroni. Myxoid chondrosarcoma of the mediastinum. Appl Pathol. 1989;7(5):318-21.
3. Dorfman HD, Czerniak B. Malignant cartilage tumors. Bone Tumors. St. Louis: Mosby; 1998. p. 353-439.
4. Lucas DR, Heim S. Extra skeletal myxoid chondrosarcoma. Tumours of Soft Tissue and Bone. Pathology and Genetics. World Health Organization Classification of Tumours. Lyon: IARC Press; 2002. p. 213-5.
5. Suster S, Moran CA. Malignant cartilaginous tumors of the mediastinum: Clinicopathological study of six cases presenting as extraskeletal soft tissue masses. Hum Pathol. 1997 May;28(5):588-94.