

Condrosarcoma de manubrio esternal.

Presentación de un caso y revisión de la literatura.

Dres: Daniel González*, Alvaro Vega*, Marcos Torres*, Francisco Di Leoni*

Resumen

El condrosarcoma es el tumor maligno más frecuente del esternón, siendo baja su incidencia en la localización del manubrio.

Se comunica un caso de esta particular topografía, en una paciente de 56 años asistida en el Hospital de Florida, cuya presentación clínica fue dolor y tumor.

La tomografía computarizada de tórax demostró la tumoración del manubrio esternal con destrucción ósea y se confirmó mediante la realización de su biopsia y utilización de técnica de inmunohistoquímica que se trataba de un condrosarcoma pobremente diferenciado.

La resección de dicho tumor se efectuó con márgenes suficientes, reconstruyendo la brecha parietal con malla de polipropileno, siendo la sobrevivida libre de enfermedad de 23 meses.

Palabras Clave:

Condrosarcoma.

Esternón.

Hospital Florida

Abstract

The chondrosarcoma is the most frequent malignant tumor of sternum, and incidence on manubrium is low.

There was one case of this particular topography in a 56-years-old female patient in the Florida Hospital, with pain and tumor clinical presentation.

A thoracic CAT scan showed tumoration of the manubrium sternum with bone destruction and this diagnosis was confirmed through biopsy and immunohistochemical techniques which served to establish it as a poorly differentiated chondrosarcoma.

Tumor resection was made with sufficient margin, and it was possible to reconstruct the parietal gap with polypropylene mesh.

Survival of disease was 23 months.

Key words:

Chondrosarcoma

Sternum

Presentado en las IX Jornada del Capítulo del Interior de la Sociedad de Cirugía del Uruguay. Artigas, 4 de junio de 2005

* Médicos Cirujanos del Hospital Florida.

Correspondencia: Dr. Daniel González. Atanasio Sierra 3653. Florida. Uruguay. CP. 94.000.

Introducción

Los tumores malignos de la pared torácica (osteocartilaginosos), constituyen el 1 a 2% de los tumores primitivos.

De acuerdo a su estirpe histológica, en orden decreciente se reconocen: condrosarcomas^(1, 2), sarcoma de Ewing, osteosarcoma, fibrohistiocitoma maligno y mieloma solitario.

No existe diferencia en cuanto a su incidencia con respecto al sexo, sin embargo sí es posible reconocer grupos etarios en los cuales predomina alguno de ellos. En tal sentido, el sarcoma de Ewing se ve frecuentemente en niños, en tanto el condrosarcoma es propio de edades intermedias.

Con respecto a la topografía, en general asientan sobre costillas y cartílagos, siendo menor su incidencia a nivel esternal, existiendo en general en estos casos compromiso de las cabezas claviculares.

Este aspecto se refleja en el bajo número de casos comunicados tanto en la literatura internacional, donde los trabajos reportan desde 1 caso, a un máximo de 26 condrosarcomas^(3, 4, 5, 6, 7, 8, 9, 10, 11, 12, 13, 14, 15) (Tabla 1). Es de resaltar que de todos ellos únicamente 3 se localizan en el manubrio^(4, 12).

AUTOR	CASOS
Shirakusa ⁽³⁾	1
Arnold ⁽⁴⁾	1- manubrio
Fracastoro ⁽⁵⁾	2
Ala-Kulju ⁽⁶⁾	2
Eng ⁽⁷⁾	2
Fong ⁽⁸⁾	3
Briccoli ⁽⁹⁾	3
Carbognani ⁽¹⁰⁾	4
Soysal ⁽¹¹⁾	6
Aokj ⁽¹²⁾	6- (2 manubrio)
Burt ⁽¹³⁾	14
Trapeznikov ⁽¹⁴⁾	18
Martini ⁽¹⁵⁾	26

Tabla 1. Casos comunicados por diversos autores. Se señalan aquellos ubicados en el manubrio esternal.

Situación similar se verifica en la literatura nacional donde Tarabochia⁽¹⁶⁾ comunica un caso en el año 1995, cuya topografía es el tercio inferior del esternón. Una situación excepcional reporta Martínez⁽¹⁷⁾ en nuestro país en el año 1982, tratándose de una recidiva de un tumor maligno originado en las glándulas sudoríparas con compromiso esternal.

El objetivo de este trabajo es comunicar un caso de esta particular localización del condrosarcoma esternal.

Caso clínico

Paciente de 56 años, sexo femenino.

Consulta por cuadro de siete meses de evolución dado por dolor en cara anterior y superior de tórax, permanente, de moderada intensidad, sin irradiaciones, que se acentúa con los movimientos de miembros superiores.

En la evolución aparece una tumoración en la topografía del manubrio esternal, de lento crecimiento sin acompañarse de signos fluxivos.

Al examen, paciente obesa, bien coloreada, cuello corto.

Sobre manubrio esternal tumoración de límites definidos, de dos por dos centímetros, fija a los planos profundos.

Se solicita tomografía axial computarizada de tórax, donde se aprecia tumoración que compromete el manubrio esternal con destrucción de las tablas interna y externa del mismo. No se evidencia compromiso de estructuras vecinas (Fig. 1).

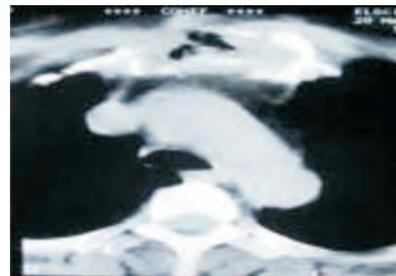


Fig. 1. TAC. Tumoración de manubrio esternal con destrucción ósea.

Se realiza biopsia incisional de dicha tumoración que mediante técnica de inmunohistoquímica y consultado el Dr. César Morán del Hospital Anderson, es informada como condrosarcoma pobremente diferenciado donde se realizó la biopsia

En la evolución se ulceró el área donde se realizó la biopsia (Fig. 2).



Fig. 2. Ulceración en el área donde se realizó la biopsia.

Con diagnóstico de condrosarcoma de manubrio esternal, es operada el 7/7/03. En la pieza se incluye la ulceración cutánea pasando por tejidos sanos, y en profundidad hasta la lámina tirotimopericárdica. Lateralmente de sección los cartílagos costales de las primeras y segundas costillas, así como la desarticulación de ambas clavículas (Figs. 3, 4).

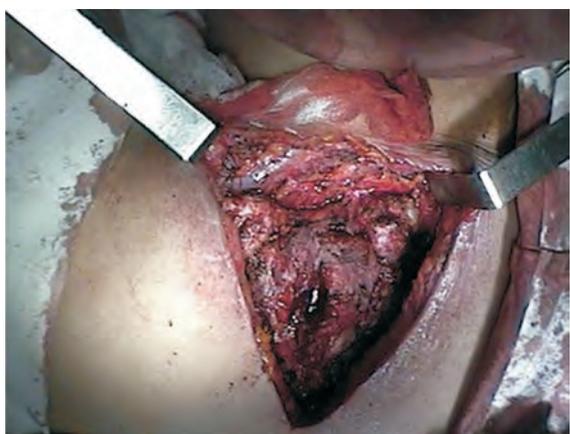


Fig. 3. Tumoración de esternón.



Fig. 4. Pieza de resección.

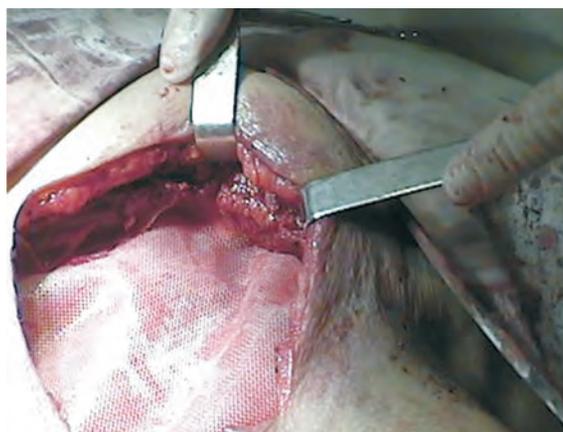


Fig. 5. Reparación parietal con malla de polipropileno.

La reparación del defecto se efectúa con una malla de polipropileno que se fija con puntos separados de polipropileno⁽⁵⁾. La piel se aproxima borde a borde.

Buena evolución postoperatoria, siendo dada de alta a los 12 días.

La anatomía patológica de la pieza confirma el diagnóstico, siendo los márgenes de resección suficientes.

Actualmente, la paciente se encuentra asintomática con un período de supervivencia de 23 meses libre de enfermedad y en control con oncólogo.

Discusión y comentarios

Dentro de los tumores esternales, los malignos representan el 90% del total, siendo el condrosarcoma el más frecuente con una incidencia de 48%, seguido por el osteosarcoma con 18%, plasmocitoma 15% y linfoma 10%.

El dolor es el síntoma más frecuente de presentación de los condrosarcomas esternales, mientras la tumoración es su signo distintivo. La asociación de ambos constituye el síndrome más característico de esta neoplasia⁽¹⁸⁾, tal como ocurrió en el caso presentado.

La tumoración es rápidamente ostensible a consecuencia de la cercanía a los planos de cubierta, caracterizándose por su inmovilidad con respecto a los planos profundos.

Este cuadro, habitualmente cursa sin afectar el estado general del paciente.

Radiológicamente, se caracterizan por la osteolisis esternal, donde se constatan deformaciones de las tablas externa e interna y en algunas circunstancias hasta su desaparición.

La tomografía axial computarizada constituye el estudio imagenológico por excelencia, siendo ideal la reconstrucción tridimensional con sustitución de partes blandas. No sólo valora las características de la lesión, siendo típica la interrupción de las corticales del esternón, sino el compromiso de estructuras regionales^(12, 14). En la situación analizada se cumplió con dichos objetivos, permitiendo apreciar claramente la destrucción de las tablas anterior y posterior del manubrio esternal.

La resonancia magnética nuclear es de gran valor para identificar la invasión de partes blandas, así como la propagación del tumor a través del opérculo.

El centellograma es de alta sensibilidad para la detección de tumores primarios, sin embargo no permite diferenciar los tumores malignos de los benignos y de otras patologías no tumorales.

La confirmación histológica es mandatoria, ya que no todos los tumores esternales tienen indicación quirúrgica, y muchos de ellos se benefician de neoadyuvancia previa.

La biopsia es posible realizarla por punción con aguja gruesa o incisionales. Estas últimas deben ser pequeñas y emplazadas en un sitio tal que la cicatriz pueda ser incorporada a la pieza de resección quirúrgica. En el caso presentado, mientras se esperó el resultado de la biopsia, la piel donde se llevó a cabo la misma se ulceró.

Confirmado el diagnóstico de condrosarcoma, la cirugía se impone. La misma constituye el pilar fundamental siendo sus objetivos la resección con márgenes oncológicos suficientes, es decir 4 ó 5 centímetros, y la reconstrucción adecuada de la brecha, permitiendo la restauración de la continuidad estructural, así como la preservación de la fisiología respiratoria y la obtención de una configuración cosmética aceptable^(6, 7). Estos criterios fueron cumplidos en el presente caso.

La reconstrucción de la continuidad estructural cuando se trata de lesiones pequeñas puede resolverse afrontando los bordes de estructuras locoregionales. En cambio cuando el defecto a cubrir es mayor se debe recurrir a la colocación de materiales protésicos: malla de polipropileno⁽⁹⁾, politetrafluoroetileno o metilmetacrilato^(10, 16); o utilizar tejidos propios, ya sea rotación de colgajos pediculados: pectoral mayor⁽⁴⁾, epiplón mayor.

La radioterapia se reserva a los casos de inoperabilidad, recidivas no operables y en los casos en que los márgenes de resección no fueron suficientes.

La sobrevida se correlaciona con el grado histológico así como la extensión de la excéresis. Con respecto a la primera la misma es de 90, 81 y 43% a 5 años para los grados I, II y III respectivamente. En tanto cuando se considera a 10 años desciende a 83, 64 y 29% respectivamente. En general las lesiones de grado I no determinan metástasis, en cambio el 70% de las de grado III sí las producen.

Por su parte cuando los márgenes quirúrgicos no son adecuados, la sobrevida es de 50% a 5 años⁽⁸⁾. Con respecto a la recurrencia cuando la resección fue adecuada la misma es de 10%, en tanto cuando no cumplió con dicho requisito es de 75%⁽⁸⁾. En el caso analizado, la sobrevida libre de enfermedad es de 23 meses.

Globalmente la sobrevida a 5 años oscila entre 80 y 92%^(8, 15).

Referencias bibliográficas

- (1) Raymond E, L'Her P, Jeanbourquin D, Schill H, Jancovici R, Daly J, et al. Chondrosarcoma of the thoracic wall. Revision of the literature apropos of 4 cases. *Rev Pneumol Clin.* 1993; 49(1): 19-25.
- (2) Stabel P, Kockx M, Cambier B, Tombeur J, Vanderveken M. Chondrosarcoma of the thoracic wall. *Scand J Thorac Cardiovasc Surg.* 1993; 27(3.4): 133-6.
- (3) Shirakusa T. Resection of sternal lesion and its reconstruction. *Kyobu Geka.* 1996;49(1):26-30.
- (4) Arnold P, Pairolero P. Chondrosarcoma of the manubrium. Resection and reconstruction with pectoralis major muscle. *Mayo Clin Proc.* 1978; 53(1): 54-7.
- (5) Fracastoro G, Laterza E, Bertelli F, Urso S. Reconstructive techniques in malignant tumors of the sternum. *G Chir.* 1991; 12(3): 109-11.
- (6) Ala-Kulju K, Luosto R, Ketonen P, Salo J, Heikkinen L. Primary tumours of the sternum. *Scand J Thorac Cardiovasc Surg.* 1989; 23(2): 169-72.
- (7) Eng J, Sabanathan S, Pradhan G. Primary sternal tumours. *Scand J Thorac Cardiovasc Surg.* 1989; 23(2): 289-92.
- (8) Fong Y, Pairolero P, Sim F, Cha S, Blanchard C, Scully S. Chondrosarcoma of the chest wall: a retrospective clinical analysis. *Clin Orthop Relat Res.* 2004; 427: 184-9.
- (9) Briccoli A, Campanacci L, Biagini R, Rocca M, Malaguti C, Mercuri M. Chondrosarcoma of the ribs and sternum. Consideration on 20 cases treated. *Chir Organi Mov.* 2002; 87(1): 17-23.
- (10) Carbonegani P, Vagliasindi A, Costa P, Pascarella L, Pazzini L, Bubbio A, Rusca M. Surgical treatment of primary and metastatic sternal tumours. *J Cardiovasc Surg.* 2001; 42(3): 411-4.
- (11) Soysal O, Walsh G, Nesbitt J, Mc Mortrey M, Roth J, Putman J. Resection of sternal tumors: extent, reconstruction, and survival. *Ann Thorac Surg.* 1995; 60(5): 1353-8.
- (12) Aoki J, Moser R, Kransdorf M. Chondrosarcoma of the sternum: CT features. *J Comput Assit Tomogr.* 1989; 13(5): 806-10.
- (13) Burt M, Fulton M, Wessner- Dunlap S. Primary bony and cartilaginous sarcomas of the chest wall. Results of therapy. *Ann Thorac Surg.* 1992; 54(2): 226-32.
- (14) Trapeznikov N, Cheremushkin E, Luk'ianchenko A, Khmelev O. The diagnosis and treatment of primary malignant tumors of the sternum. *Vopr Onkol.* 1990; 36(8): 927-34.
- (15) Martini H, Huvos A, Burt M, Heelan R, Bains M, Mc Cormack P, et al. Predictors of survival in malignant tumors of the sternum. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1996; 111(1): 96-105.
- (16) Tarabochia C, Pertusso J, Pertusso P, Martínez J. Resecciones esternales. Técnica utilizada. *Cir Uruguay.* 1995; 65(3): 172-4.
- (17) Martínez J, Croci F, Belloso R. Tumor de la región esternal. *Cir Uruguay.* 1982; 52(4): 309-10.
- (18) Hoogendoorn R, Brinkman J, Visser O, Paul M, Wuisman P. Sternal pain: not always harmless. *Ned Tijdschr Geneesk.* 2004; 148(50): 2469-74.