



Universidad de Ciencias Médicas de La Habana
Facultad de Ciencias Médicas Manuel Fajardo
Jornada Científica Estudiantil 2023
Presentación de caso

Condrosarcoma infraclavicular: a propósito de un caso

Autores: Katherine Camiño Argote *

Mariela Duran Maturell **

Lucy Hernández González ***

Tutor: Dr. Yosmel Hernández Ortiz ****

* Estudiante de tercer año de la carrera de Medicina. Alumna ayudante de Cirugía General

** Estudiante de quinto año de la carrera de Medicina. Alumna ayudante de Cirugía General

*** Estudiante de tercer año de la carrera de Medicina. Alumna ayudante de Urología

**** Especialista de Primer Grado en Cirugía General. MSc. Procederes diagnósticos

La Habana, 2023

Año 64 de la Revolución

RESUMEN

El condrosarcoma es un tumor maligno esquelético caracterizado por la producción de cartílago neoplásico, es una lesión rara, con baja incidencia e infrecuente en la literatura médica. El caso clínico se caracterizó por presentar una tumoración de 10cm de diámetro localizada en región infraclavicular izquierda de 5 años de evolución, con hallazgos imagenológicos en el Rx de tórax de radiopacidad redondeada y en el TAC simple y contrastado de tórax de tumoración hiperdensa. Se llevó a cabo excéresis quirúrgica de la lesión bajo la sospecha de un sarcoma de partes blandas de bajo grado de malignidad. Se recibió el resultado de anatomía patológica que informaba un condrosarcoma de bajo grado de malignidad con bordes de sección libres de enfermedad neoplásica. Se concluyó que el condrosarcoma puede ser una enfermedad difícil de diagnosticar y tratar, existen opciones terapéuticas que pueden mejorar la calidad de vida del paciente y prolongar su supervivencia.

Palabras clave: Condrosarcoma; Neoplasias; Cirugía General.

Abstract

The condrosarcoma is a malignant tumor of the skeleton characterized for the production de neoplastic cartilage, it is an odd lesion, with a low incidence and not frequent in the medical. The case was characterized for presenting a 10cm of diameter tumoration localized in the left infraclavicular region of 5 years of evolution, with the imaging findings in the thorax X-Ray of a round radioopacity and the simple and with contrast of thorax of hyperdense tumoration. A surgical exceresis of the lesion was performed under the suspicion of a soft parts sarcoma of low malignant rate. The result of pathology was recieved that informed a Condrosarcoma of low malignant trate with free section edges of neoplastic disease. It was concluded that the Condrosarcoma can be a disease difficult to diagnose and treat, there are therpeutic options that can improve the quality of life of the patient and prolong its survival.

Key Words: Condrosarcoma, neoplasia, general surgery

INTRODUCCIÓN

El condrosarcoma es un tumor maligno esquelético caracterizado por la producción de cartílago neoplásico, abarca un espectro de lesiones con variada morfología, características y comportamiento clínico que van desde una forma de crecimiento lento sin probabilidad de metástasis hasta una forma muy agresiva muy metastásica.¹ Los casos de cáncer de hueso primario representan menos del 1% de todos los casos de cáncer. El condrosarcoma representa una lesión rara que se presenta típicamente en adultos, con una incidencia calculada en 1 caso cada 200 000 habitantes por año² y con una supervivencia a 5 años del 75.2%,³ es la tercera neoplasia maligna más común en huesos después del osteosarcoma y el sarcoma de Erwing en los jóvenes.⁴

Son frecuentemente localizados en el esqueleto axial como en los huesos de la pelvis y las vértebras, pueden presentarse en huesos largos de extremidades proximales, son raros los casos en huesos pequeños como los de la mano o el pie.² Constituido por células de fenotipo cartilaginoso las cuales presentan un patrón histológico lobulado que puede presentar cambios mixoides, calcificación y osificación.⁵

El síntoma de presentación más frecuente es el dolor local. Las imágenes radiográficas muestran una lesión expansiva destructiva del hueso, muchas veces con áreas focales de calcificación dentro del tumor. Es importante diferenciar entre el dato radiográfico de calcificación dentro de tumores del cartílago y la osificación en el interior de una neoplasia formadora de hueso como el sarcoma osteógeno. El cartílago presente en el condrosarcoma se observa en la radiografía como una densidad desorganizada sin formación de corteza ni trabéculas.^{1,4}

La asistencia médica se dificulta debido a la demora del paciente en acudir a los servicios de salud, síntomas inespecíficos que simulan lesiones esqueléticas y musculares comunes y poca sospecha diagnóstica del personal médico. Con frecuencia los condrosarcomas representan un problema terapéutico difícil por la localización de los tumores, lo cual hace que la ablación quirúrgica o la amputación sean difíciles o imposibles. Muchos de estos tumores son de

crecimiento lento y, por tanto, son menos susceptibles a la quimioterapia y la radiación en comparación con otros sarcomas. El tratamiento casi siempre consiste solo en la resección quirúrgica amplia de la lesión.^{1, 4, 5}

Los sarcomas de tejidos blandos son relativamente infrecuentes, con unos 12 020 casos nuevos y 4 740 fallecimientos estimados para el año 2014 en Estados Unidos. La incidencia de cáncer en este país, constituyen menos de 1% de los cánceres en adultos y 7% en niños, y supone 2 % de las muertes relacionadas con el cáncer.⁶

En Cuba desde el año 1996 se han reportado 8 casos de Condrosarcoma, muchos de ellos de rara localización y más de la mitad en pacientes menores de 50 años de edad (Tabla no.1). Es relevante el estudio de estos casos para posibilitar la mejor conducta a seguir del personal médico ante los pacientes siendo este un padecimiento tan poco frecuente en nuestro país.

OBJETIVO GENERAL

- ✓ Presentar caso clínico de una paciente con condrosarcoma infraclavicular en el Hospital Docente Clínico Quirúrgico “Dr. Salvador Allende”

PROBLEMA CIENTÍFICO

¿Cuál es la importancia del caso clínico de condrosarcoma infraclavicular?

JUSTIFICACIÓN

Con la realización del caso clínico se da a conocer una enfermedad poco frecuente que muchas veces por falta de conocimiento no se realiza un correcto diagnóstico. Además, pueden ocurrir en pacientes que son atendidos en servicios médicos donde no es costumbre pensar en dicha entidad, por lo cual se debe considerar dentro de los diagnósticos diferenciales. Por lo cual se quiere ampliar la literatura médica y la información acerca de condrosarcoma infraclavicular

MÉTODOS

Se realizó un estudio observacional, con una exhaustiva búsqueda empleando los Descriptores en Ciencias de la Salud en bases de datos como PubMed, SCieLo, Google Academy, Elsevier y MedlinePlus de los cuales 22 artículos en inglés y en español fueron seleccionados como referencias bibliográficas. Se obtuvo consentimiento informado de la paciente, se le explicó claramente el uso académico de la información clínica y se le garantizó la confidencialidad de sus datos.

PRESENTACIÓN DE CASO

Paciente femenina de 67 años de edad, mestiza, de procedencia urbana, jubilada con antecedentes personales de salud aparente, no hábitos tóxicos y sin antecedentes patológicos familiares relevantes para el caso. Acude a consulta de cirugía general por presentar cuadro clínico caracterizado por la presencia de una tumoración de 10 cm de diámetro localizada en región infraclavicular izquierda de 5 años de evolución. La paciente refiere que esta tumoración presentaba un crecimiento lento y progresivo asociándose en los últimos 6 meses a parestesias del miembro superior izquierdo y dolor ocasional. Se recoge además el antecedente de una biopsia incisional previa realizada en otra institución que informaba un lipoma y elementos de malignidad. Ante la preocupación de la paciente y sus familiares, sumado a las implicaciones estéticas que representaban esta lesión deciden acudir a nuestra consulta donde se inicia su estudio.

Al examen físico, se detectó una tumoración que presentaba aproximadamente unos 10 cm de diámetro, de consistencia dura, fija a los planos profundos, que a la evaluación impresionaba englobar la clavícula izquierda, y que no permitía ninguna movilización a la exploración.

Se realizó la analítica sanguínea completa, así como los estudios de extensión, encontrándose todos los parámetros dentro de los valores normales. En la serie radiográfica postero-anterior y lateral de tórax se constata una radiopacidad redondeada en el sitio de proyección de la tumoración sin prolongación endotorácica, no se constatan elementos de invasión a distancia.

Se realiza TAC simple y contrastado de tórax, donde se corroboran los hallazgos de los Rx, se constata una zona hiperdensa que se describe proceso tumoral sólido de la región anterosuperior del hemitórax izquierdo que está en íntima relación con la clavícula ipsilateral y parece respetar las estructuras vasculares del área.

Se discute el caso en colectivo para la conducta a seguir. Se decide llevar a la paciente al salón de operaciones para la excéresis quirúrgica de la lesión bajo la sospecha de un sarcoma de partes blandas de bajo grado de malignidad por la

ausencia de siembra a distancia y el lento crecimiento de la lesión. (Figura No. 1)

Durante la intervención se procede a la excéresis de la misma buscando márgenes oncológicos de seguridad. En ningún momento el tumor presentó comunicación con la cavidad torácica y respetaba los vasos subclavios no obstante se tuvo la necesidad de la ligadura y sección de los vasos mamarios internos y externos del lado izquierdo, así mismo hubo necesidad de sacrificar el plexo braquial de ese lado a nivel del tercio medio clavicular por quedar englobado completamente por este tumor. Se deja que drene de vecindad y la paciente fue dada de alta 4 días más tarde con una paraparesia del miembro superior izquierdo como secuela de la intervención.

Durante el seguimiento por consulta externa se constata una evolución satisfactoria de la paciente; durante este período se recibe el informe de anatomía patológica que informa un condrosarcoma de bajo grado de malignidad con bordes de sección libres de enfermedad neoplásica. (Figura No. 2) Ya con este resultado anatomo-patológico se pasa a la paciente a consulta de oncología para completar tratamiento adyuvante.



Figura No. 1 Imagen preoperatoria de la paciente

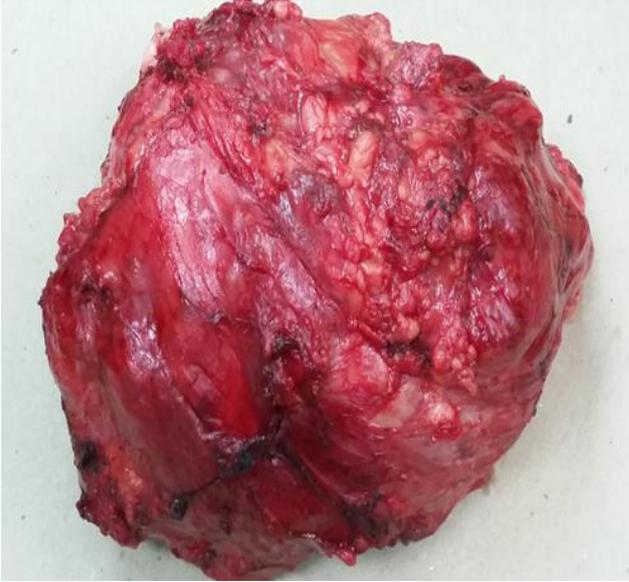


Figura No. 2 Masa tumoral extraída del paciente

DISCUSIÓN

Los sarcomas de partes blandas tienen diferente origen celular y por consiguiente diferentes diagnósticos; sin embargo, se agrupan en forma conjunta debido a las similitudes en su apariencia histológica, presentación clínica e historia natural. Estos tumores embriológicamente se originan en los tejidos derivados del mesodermo.⁷ El condrosarcoma es una enfermedad que se presenta típicamente en adultos de entre 40 y 70 años,² lo que concuerda con el caso, aunque se han hecho estudios previos que han incluido pacientes de todas las edades.

El sistema de clasificación más utilizado en los sarcomas de partes blandas es el TNM desarrollado por el American Joint Committee on Cancer (AJCC), cuya 8ª edición fue publicada a finales de 2016.⁸ El sistema se basa en el tamaño tumoral, el estado ganglionar, la presencia o ausencia de metástasis y el grado histológico (TNMG) para determinar el estadio. En el TNM se incluyen todos los subtipos histológicos, excepto los tumores del estroma gastrointestinal (tiene su propio estadiaje separado del resto de los sarcomas desde la 7ª edición). El grado histológico (G) se evalúa según la clasificación de la Fédération Nationale des Centres de Lutte Contre la Cancer (FNCLCC), que establece tres grados y que está basada en la diferenciación celular, el número de mitosis y la extensión de la necrosis.^{8,9} En 2018, Laitien y col. han publicado que la supervivencia está directamente relacionada con el grado histológico, el cual debe definirse con la pieza de resección tumoral.¹⁰ Por tanto, se clasifica el caso como un condrosarcoma de bajo grado de malignidad.

La localización más frecuente ocurre en extremidades (59,3%), seguida de tronco (17,9%), retroperitoneo (12,5%), cabeza y cuello (8,9%) y mediastino (1,3%). Los tipos histológicos más frecuentes son el liposarcoma (32%), fibrohistiocitoma maligno (14,8%) y leiomioma (13,8%).¹¹ Según la localización el caso se corresponde con el segundo de mayor porcentaje, aunque la región infraclavicular no es una de sus manifestaciones frecuentes, mientras que con el tipo histológico con el primero.

Aunque la etiología aún no es clara, se han identificado factores predisponentes como: trastornos genéticos, exposición a radiación, agentes químicos, linfedema

crónico y antecedentes traumáticos.¹² En el caso estudiado se desconoce la posible causa etiológica debido a que no presenta ninguno de estos factores.

Los trastornos genéticos incluyen: la neurofibromatosis de tipo 1 (sarcomas de las vainas nerviosas), el retinoblastoma hereditario (osteosarcomas y sarcomas de partes blandas), el síndrome de Li-Fraumenii, mutaciones germinales de ATM (gen de la ataxia-telangiectasia) y mutaciones germinales de CHEK2, entre otras que son características en pacientes jóvenes.¹³ Por el contrario, los sarcomas sin cambios genéticos o características de perfil de expresión identificables hasta ahora tienden a ocurrir en pacientes de mayor edad,¹⁴ lo cual se corresponde con el caso estudiado.

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.¹⁵ Los sarcomas de tejidos blandos se presentan más a menudo como una masa asintomática. Rara vez su contusión con hueso o estructuras neurovasculares causa dolor, edema y tumefacción.¹⁴ Por lo cual concuerda con las manifestaciones clínicas presentadas en el caso.

La confirmación de la sospecha clínica requiere 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.^{15,16}

La conducta a seguir es controversial, aunque la mayoría de los autores plantea que la mejor respuesta está relacionada con el manejo multidisciplinario, siendo la opción más aceptada la combinación de cirugía y radio-quimioterapia coadyuvante.^{17,18} La cirugía es el tratamiento principal en esta patología, múltiples estudios han recomendado la resección quirúrgica total antes que la escisión en el condrosarcoma por la alta probabilidad de recidiva local, lo que

podría dar origen a la metástasis.¹ Actualmente la cirugía mutilante (amputación, hemipelvectomía) se encuentra indicada solamente en el caso de imposibilidad de realizar una intervención que permita la conservación del miembro y con características de radicalidad, mientras que el empleo de radioterapia postoperatoria de rutina es discutible si la intervención quirúrgica ha sido localmente radical, encontrándose en curso de evaluación numerosos ensayos terapéuticos con el objeto de determinar si el tratamiento combinado con quimioterapia es verdaderamente capaz de aumentar el porcentaje de curaciones.¹⁹ Algunos autores han presentado la posibilidad de realizar, en el caso de los condrosarcomas de bajo grado en extremidades, un curetaje intensivo asociado a resección intralesional, demostrando baja tasa de recurrencias; aunque existe controversia sobre esta indicación.²⁰ A pesar de las controversias, se cumple con el manejo multidisciplinario en el caso.

Los objetivos principales de este tipo de intervenciones son lograr una resección adecuada y el restablecimiento de la estabilidad de la pared torácica, con la finalidad de lograr un buen funcionamiento pulmonar y un resultado estético aceptable.²¹ Cumpliendo con los objetivos se llevó a cabo la excéresis quirúrgica de la lesión del caso, que permitió la evolución satisfactoria de la paciente.

En cuanto a la evolución, la tasa de recurrencia es del 20% a los diez años. Supone una enfermedad de progresión lenta, que obliga a un seguimiento a largo plazo, por lo menos durante 20 años. El grado histológico del condrosarcoma es el mejor indicador en cuanto al pronóstico de este.²⁰ Los adecuados márgenes quirúrgicos han sido identificados como predictores independientes de la supervivencia de los pacientes y son esenciales en el tratamiento del condrosarcoma para reducir la incidencia de recaída local y de metástasis a distancia. En los pacientes que analizamos 60% tuvieron márgenes positivos comparados con 40% con márgenes negativos²² lo que coincide con los resultados del caso, por lo cual se corresponde con la indicación del seguimiento con oncología.

CONCLUSIONES

El Condrosarcoma es un tumor raro, de baja incidencia a nivel mundial. En Cuba se han reportado muy pocos casos de este tipo de tumor maligno, menos de 10 en los últimos 25 años, además de ser muy agresivo, por lo que es importante la vigilancia de los médicos ante cualquier síntoma o anomalía para poder detectarlo a tiempo. El caso presentado constituye un sitio de aparición poco frecuente de Condrosarcoma ya que la mayoría de los casos se presentan en el esqueleto axial. A pesar de que el Condrosarcoma puede ser una enfermedad difícil de tratar, existen opciones terapéuticas que pueden mejorar la calidad de vida del paciente y prolongar su supervivencia. Se considera una neoplasia ósea que requiere de un diagnóstico y tratamiento adecuados para mejorar la supervivencia y calidad de vida del paciente. Es importante que los médicos estén alerta ante cualquier síntoma o anomalía y que los pacientes reciban un tratamiento personalizado.

RECOMENDACIONES

Los autores de este trabajo recomiendan que se realicen más investigaciones sobre este tema, y que se utilice este trabajo como bibliografía complementaria para llevarlas a cabo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Baba MA, Nazir N, Shabeer M, Mir BA, Kawoosa AA. A High-Grade Chondrosarcoma of Calcaneum Mimicking as a Benign Pathology: Delayed Diagnosis and Management. *Foot Ankle Spec.* 2016; 9(5):457-60.
2. Giuffrida AY, Burgueno JE, Koniaris LG, Gutierrez JC, Duncan R, Scully SP. Chondrosarcoma in the United States (1973 to 2003): an analysis of 2890 cases from the SEER database. *J Bone Joint Surg Am* 2009; 91: 1063-72.
3. Damron TA, Ward WG, Stewart A. Osteosarcoma, chondrosarcoma, and Ewing's sarcoma: National Cancer Data Base Report. *Clin Orthop Relat Res* 2007; 459:40-7.
4. World Health Organization (WHO), Fletcher C, Bridge JA, Hogendoorn PCW, Mertens F. (ed.). WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone: WHO Classification of Tumours. vol. 5. 4th ed. World Health Organization. [Internet]. 2020 [citado 17 de abril 2023]. Disponible en: URL: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC8167394/>
5. González-Ramírez J A, González Wendy R, Rivera-Doroteo A, Montalvo-Ramírez P A. Condrosarcoma de esternón en paciente masculino de 58 años: Reporte de caso. *Rev. Fac. Med. Hum.* [Internet]. 2020 Jul [citado 17 de abril 2023]; 20(3): 502-506. Disponible en: URL: http://www.scielo.org.pe/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S2308-05312020000300502&lng=es.
<http://dx.doi.org/10.25176/rfmh.v20i3.2206>.
6. NIH. Estados Unidos de América: Instituto Nacional de Cáncer; 2018. 2019. [citado 17 de abril 2023]. [Internet]. Disponible en: URL: <https://www.cancer.gov/espanol/cancer/naturaleza/estadisticas>
7. Ramírez Carralero M, Riverón-Carralero WJ, Góngora Gómez O. Manifestaciones paraneoplásicas a propósito de un caso con sarcoma de partes blandas y metástasis ósea. *Revista Cubana de Medicina.* 2020;59(2):e803

8. National Cancer Institute. Soft Tissue Sarcoma (PDQ). [Internet]. 2016. [citado 17 de abril 2023]. Disponible en: URL: <https://www.cancer.gov/types/soft-tissue-sarcoma/hp>.
9. Dzidzishvili L, López F, Muñoz O. Sarcoma de partes blandas. Sociedad Española de Cirugía Ortopédica y Traumatología. 2018
10. Laitinen MK, Stevenson JD, Parry MC, Sumathi V, Grimer RJ, Jeys LM. The role of grade in local recurrence and the disease-specific survival in chondrosarcomas. *Bone Joint J* 2018; 100-B: 662-6.
11. Wright EHC, Gwilym S, Gibbons CLMH. Functional and oncological outcomes alter limb-salvage surgery for primary sarcomas of the upper limb *J Plast Reconstr Aesth Surg*. 2008; 61:382-87.
12. Ortega J, Solórzano E. Condrosarcoma mesenquimal en región pectoral, reporte de caso. *Rev. Oncol.* [Internet]. Ecu 2021; [citado 17 de abril 2023]. 31(1):86-92. Disponible en: URL: <https://doi.org/10.33821/551>
13. Baird K, Davis S, Antonescu CR, et al. Gene expression profiling of human sarcomas: insights into sarcoma biology. *Cancer Res* 2005; 65:9226-35.
14. Brunicardi CF, Andersen DK, Billiar TR, Dunn DL, Kao LS, Hunter JG, Matthews JB, Pollock RE. *Schwartz Principios de cirugía*. 2020
15. González González, JL. Condrosarcoma costal con diseminación intraperitoneal. *Revista Cubana de Cirugía*. 2019; 58(4):e700
16. 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.
17. Bacchetti S, Pegolo E, Adani G, Macrì A, Andreetta C, Ermacora P, Girometti R, Trovò M, Driul L, Di Loreto C, Pasqual E. Extraskeletal myxoid chondrosarcoma: a case report with adjuvant intraoperative treatment. *J Surg Case Rep*. 2020 Dec 28; 2020(12):rjaa503. doi: 10.1093/jscr/rjaa503. PMID: 33391642; PMCID: PMC7769219.
18. Chen X, Yu LJ, Peng HM, Jiang C, Ye CH, Zhu SB, Qian WW. Is intralesional resection suitable for central grade 1 chondrosarcoma: A systematic review and updated meta-analysis. *Eur J Surg Oncol*. 2017; 43(9):1718-1726. DOI: 10.1016/j.ejso.2017.05.022

19. O'Donnell PW, Manivel JC, Cheng EY. Chemotherapy influences the pseudocapsule composition in soft tissue sarcomas. *Clin Orthop Relat Res.* 2014; 472:849-55.
20. Rodríguez Rey C, Romero Passas R, Rojas Leandro A. Importancia de la cirugía radical en el tratamiento del condrosarcoma convencional central de características típicas. *Sociedad Española de Cirugía Ortopédica y Traumatología.* 2019
21. Luzardo F, JG; Matheus, MA; Mosquera, J; Yáñez, L; Tortolero, I; Mora, EV; Cobos, MI .Reconstrucción de pared costal en condrosarcoma clásico de arcos costales a propósito de un caso. *Revista Venezolana de Oncología [Internet].* 2022; [citado 17 de abril 2023]. 34(2):18-25
Disponible en: URL:
<https://www.redalyc.org/articulo.oa?id=375670062007>
22. Esparza-Romero R, Cortés-Torres EJ, García-Martínez D, Fuentes-Orozco C, Contreras-Hernández GI, González-Ojeda A et al. Condrosarcomas óseos: características clínicas y resultados quirúrgicos en cinco años. *Rev Med Inst Mex Seguro Soc.* 2018; 56(3):273-8.

ANEXOS

Tabla no.1: Casos de Condrosarcoma reportados en Cuba.

Referencia	Edad	Año
Rodrigo AC, et al	30	1996
Rodrigo AC, et al	32	1996
Jorge SA, et al.	53	1999
Edelberto FV, et al.	67	2007
Juan Francisco FM, et al	29	2012
Ariel AR, et al.	86	2015
David Alexander JG	43	2016
José Luis GG	46	2019

Fuente: Presentaciones de casos publicadas en revistas médicas nacionales e internacionales presentes en la plataforma Scielo Cuba. Disponible en: URL:

<https://scielo.sld.cu>