
ARTÍCULO REVISIÓN

**RESECCIÓN DE CONDRÓSARCOMA CON
EXTENSIÓN A SENO CAVERNOSO GUIADO POR
DOPPLER TRANSCRANEAL: REPORTE DEL CASO Y
REVISIÓN DEL TEMA**

**RESECTION OF CHONDROSARCOMA WITH
EXTENSION TO THE CAVERNOUS SINUS GUIDED BY
TRANSCRANIAL DOPPLER: CASE REPORT AND
LITERATURE REVIEW**

**RESSECÇÃO DE CONDROSSARCOMA COM EXTENSÃO
PARA SEIO CAVERNOSO GUIADA POR DOPPLER
TRANSCRANIANO: RELATO DE CASO E REVISÃO DO
TEMA**

Emmanuelle Vargas Valenciano MD^{1,2}, Mónica Quiroga Galindo MD^{1,2}, Andrés Obando Valverde MD^{2,3}, Miguel Ángel Esquivel Miranda MD^{1,2}, Vanessa Rivera Delgado MD⁴, Alejandra Sequeira Araya MD⁵

1. Servicio de Neurocirugía, Hospital México, CCSS, Costa Rica
2. Programa de Investigación en Neurocirugía y Órganos de los Sentidos , Universidad de Costa Rica
3. Servicio de Otorrinolaringología, Hospital México, CCSS, Costa Rica
4. Servicio de Patología, Hospital México, CCSS, Costa Rica
5. Médico General, Universidad de Costa Rica

Correspondencia

Emmanuelle Vargas Valenciano MD

Correo Electrónico:

emanuelv14@gmail.com, emvargasv@ccss.sa.cr

Resumen

Los condrosarcomas son tumores malignos primarios de tejido cartilaginoso que se presentan de forma infrecuente a nivel de la base de cráneo, especialmente a nivel de la sincondrosis petroclival y son abordados comúnmente a través de una vía endoscópica transnasal para resección. Se presenta a continuación un caso de un condrosarcoma con invasión del seno cavernoso que requirió un abordaje selar y paraselar al seno cavernoso con uso de Doppler transoperatorio para resección parcial de la lesión tumoral en relación con la arteria carótida interna derecha y se presenta una breve revisión de la literatura.

Palabras clave: Endoscopia, Condrosarcoma, Neoplasia Cerebral, Seno Cavernoso, Ecografía Doppler.

Abstract

Chondrosarcomas are primary malignant cartilaginous tumors that infrequently are located in the skull base, especially in the petroclival synchondrosis. They are usually resected through an endoscopic transnasal approach by a skull base team. In this case, we present a chondrosarcoma with cavernous sinus invasion that was partially resected using a sellar/parasellar approach to the cavernous sinus using trans operator Doppler probe because of the intimate relationship with the Internal Carotid Artery. We also review the key aspects of this pathology

Keywords: Endoscopy, Chondrosarcoma, Cerebral Tumor, Cavernous sinus, Doppler Ultrasound.

Resumo

Os condrossarcomas são tumores malignos primários do tecido cartilaginoso que ocorrem com pouca frequência ao nível da base do crânio, especialmente ao nível da sincondrose petroclival, e são comumente abordados por abordagem endoscópica transnasal para ressecção. Apresenta-se a seguir um caso de condrossarcoma com invasão do seio cavernoso que necessitou de

abordagem selar e parasselar do seio cavernoso com uso de Doppler intraoperatório para ressecção parcial da lesão tumoral em relação à artéria carótida interna direita, e uma breve revisão é apresentada a seguir. apresentado. de literatura.

Palavras chave: Endoscopia, Condrossarcoma, Neoplasia Cerebral, Seio Cavernoso, Ultrassonografia Doppler

Introducción.

Los condrosarcomas (CS) son un grupo heterogéneo de tumores malignos primarios, caracterizados por la formación de tejido neoplásico de cartílago hialino usualmente en relación con tejido óseo axial o apendicular^{1,2}. La mayor parte de los condrosarcomas se originan de novo, pero algunos se desarrollan de una lesión preexistente benigna cartilaginosa³. Afectan principalmente adultos, usualmente mayores de 50 años^{1,5}. A nivel craneal son lesiones raras e indolentes, pero localmente agresivas⁴. Constituyen aproximadamente 0,2% de los tumores intracraneales y 6% de los tumores de base de cráneo⁴. La supervivencia para los tumores de bajo grado es excelente, pero disminuye conforme aumenta el grado histológico⁵. A continuación, se presenta el caso de un paciente con un condrosarcoma a nivel de base de cráneo con compromiso del compartimento inferior del seno cavernoso derecho.

Caso Clínico

Paciente masculino 42 años, conocido hipertenso crónico, antecedente de cirugía ocular por defecto de refracción 20 años previo al cuadro actual. Paciente con cuadro de diplopía de novo de dos días de evolución por lo que consulta al servicio de emergencias. No cefalea ni vómitos. En la valoración clínica se documenta como única alteración al examen físico parálisis del VI Par Craneal (PC) del ojo derecho. Debido a este hallazgo se realiza tomografía de cráneo donde se documenta lesión calcificada extra-axial en región de seno cavernoso derecho y hacia apófisis clinoides posterior que desplaza la arteria carótida interna derecha en su segmento cavernoso con diagnóstico radiológico presuntivo de meningioma en apófisis clinoides posterior versus lesión condroide (Ver Figura 1). El paciente refiere mejoría parcial de su sintomatología visual mientras se mantuvo en observación en emergencias. Es egresado y

revalorado con estudio de resonancia magnética en sesión de la Unidad de Base de Cráneo donde se documenta a nivel de sincondrosis petroclival derecha lesión que involucra región de seno cavernoso medial y anteroinferior a arteria carótida interna derecha. La lesión es hipointensa en secuencia T1 con hiperintensidad T2, isointensa FLAIR y realce heterogéneo con gadolinio, con estudio que sugiere la presencia de matriz condroide siendo sugestiva la imagen de un condrosarcoma (Ver Figura 2, 3 y 4). Paciente es ingresado posteriormente de forma electiva para resección quirúrgica. Se realiza abordaje transnasal endoscópico con extensión a región de seno cavernoso (ver Figura 5) guiada por neuronavegación y Doppler transoperatorio con resección subtotal de lesión, documentando infiltración tumoral en pared de seno cavernoso, apófisis clinoides posterior y en pared carotídea que dado riesgo de morbilidad asociado se decide no resear. La biopsia por congelación reporta posible cordoma. No se evidenció fístula de Líquido Cefalorraquídeo (LCR) transoperatoria.

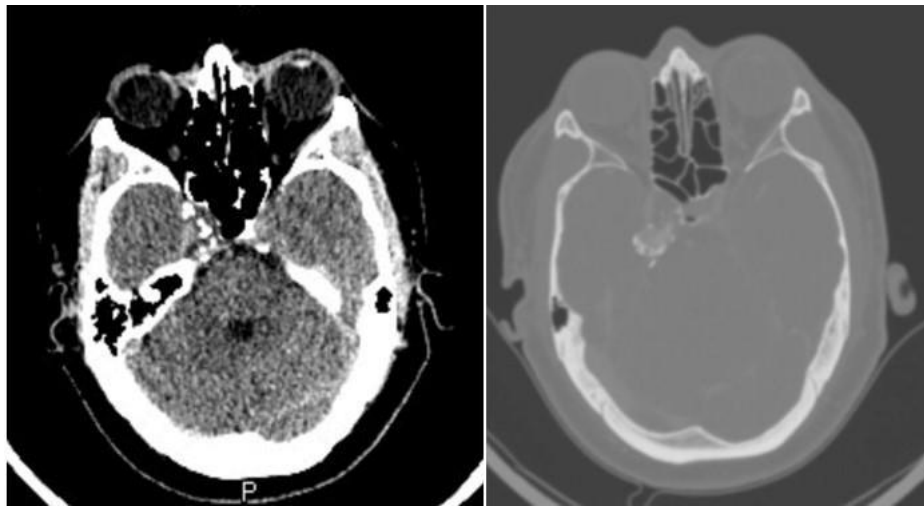


Figura 1. Imagen de tomografía axial de cráneo sin medio de contraste, con medio de contraste y ventana ósea donde se documenta lesión a nivel de región de seno cavernoso en compartimento medial y anterior a la arteria carótida interna, así como proceso infiltrativo calcificado en apófisis clinoides posterior derecha. La lesión presenta ligero realce con contraste de forma heterogénea.

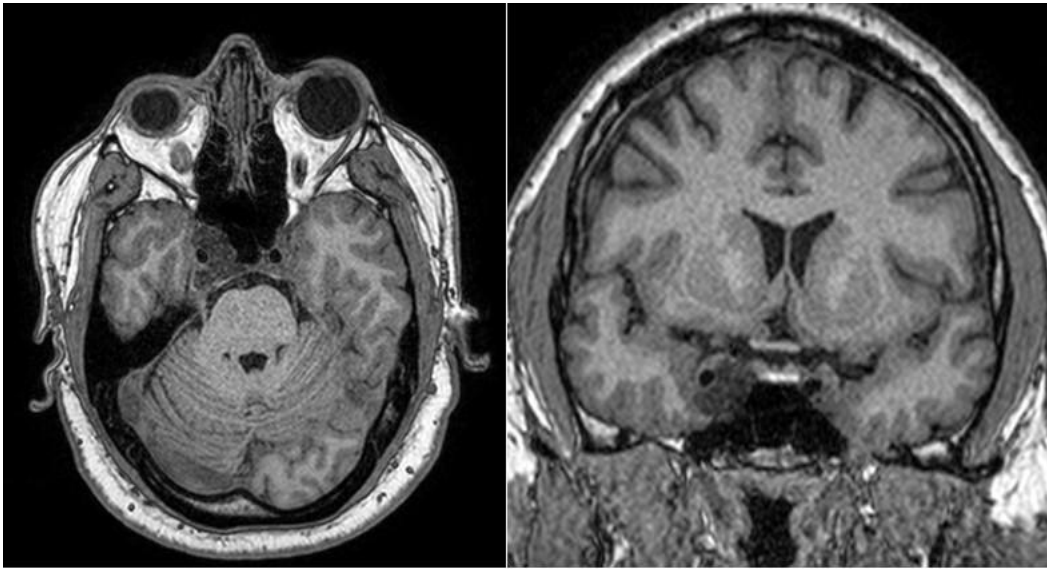


Figura 2. Imagen de resonancia magnética en T1 sin medio de contraste en corte axial y coronal que evidencia lesión hipointensa a nivel paraselar derecha en compartimento medial, anterior y posterior del seno cavernoso derecho en relación estrecha con arteria carótida interna derecha paraclival y cavernosa.

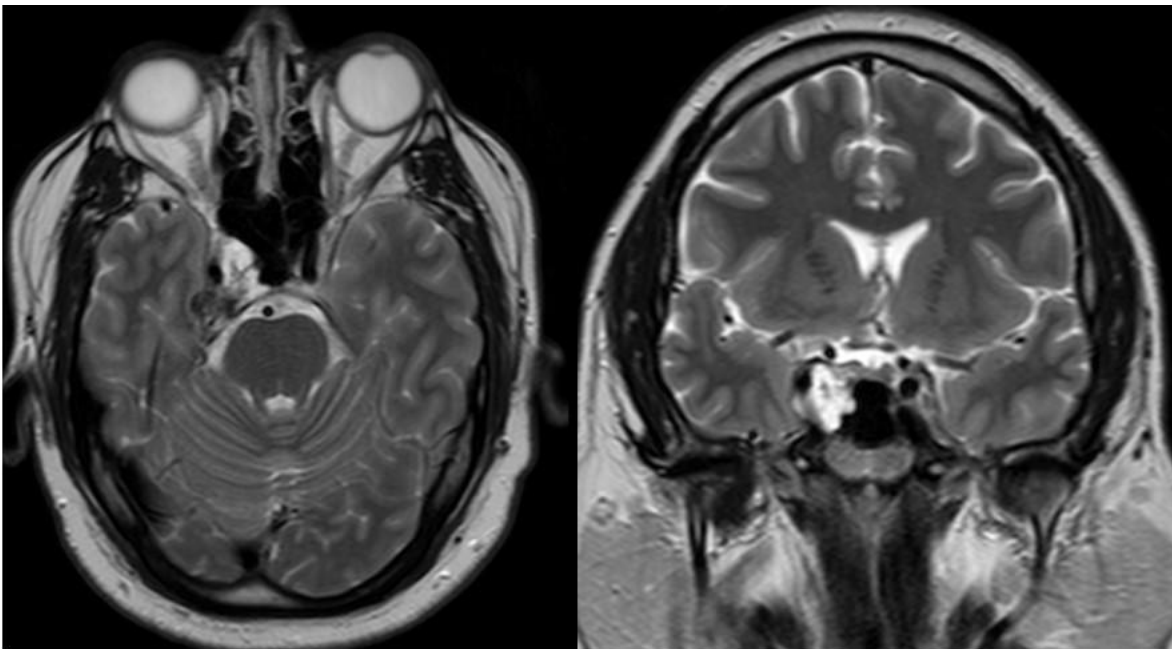


Figura 3. Imagen de resonancia magnética en secuencia T2 que evidencia la hiperintensidad de la lesión en esta localización. Se logra observar la relación con la arteria carótida interna y con la sincondrosis petroclival

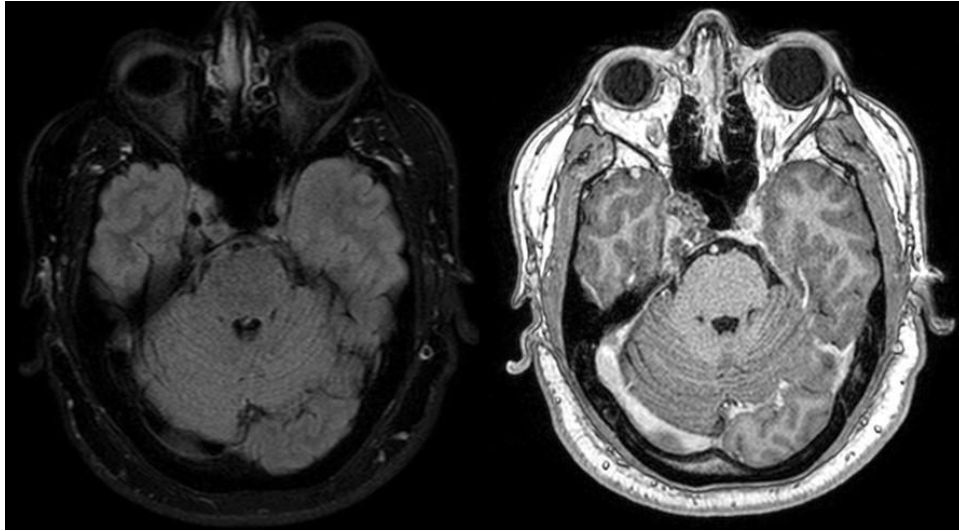


Figura 4. La lesión es isointensa en FLAIR y tiene ligero realce heterogéneo con el gadolinio.

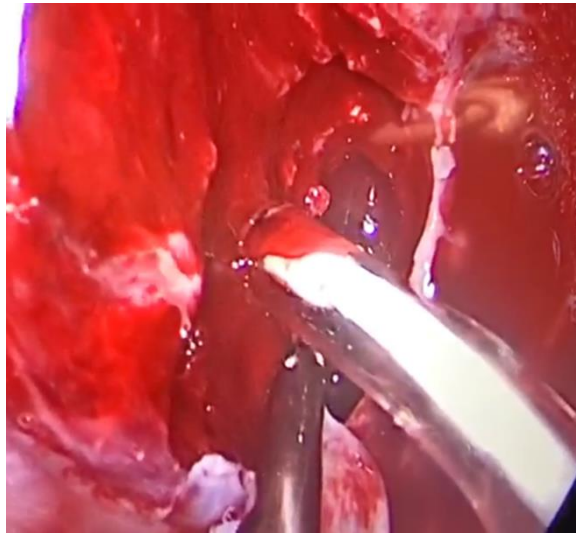


Figura 5. Imagen transoperatoria endoscópica con lente 0° donde se observa el uso del Doppler endoscópico para identificar la porción paraclival de la arteria carótida interna derecha y la cavidad quirúrgica luego de la resección tumoral.

Paciente con adecuada evolución postquirúrgica, sin déficit hormonal, visual ni datos de diabetes insípida o fístula de LCR. En tomografía postquirúrgica (ver Figura 6) se observa zona de lecho tumoral sin evidencia de sangrado, sin neumoencéfalo, con persistencia de zona calcificada en relación con apófisis

clinoides posterior. Fue egresado sin déficit de novo, con mejoría completa de su diplopía, sin evidencia de paresia VI PC al egreso.

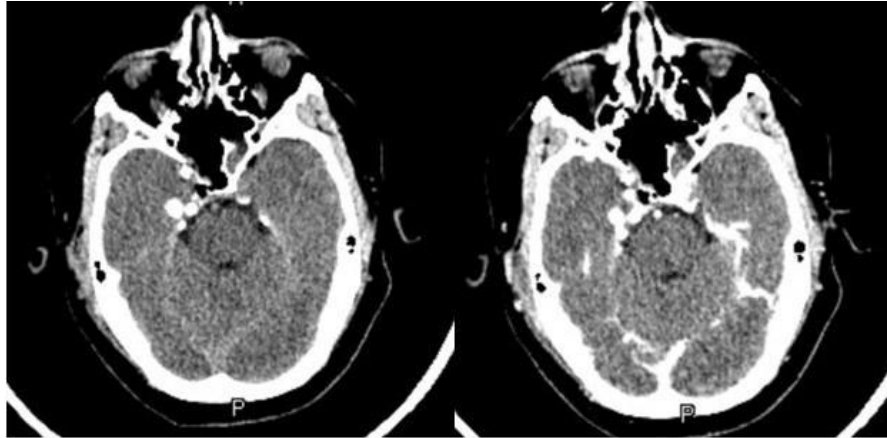


Figura 6. Imágenes de tomografía axial postoperatorias donde se documenta ausencia de sangrado en lecho quirúrgico, con resección subtotal de componente intracavernoso con persistencia de calcificación en apófisis clinoides posterior derecha.

La biopsia del paciente (ver Figura 7) documenta un tumor cartilaginoso con osificación endocondral, rodeado por trabéculas óseas. Presenta áreas de degeneración mixoide e infiltración entre las trabéculas. Asimismo, se observa un aumento de la celularidad con desorganización de los condrocitos y atipia leve. No hay presencia de mitosis ni necrosis. Se reporta con diagnóstico definitivo compatible con condrosarcoma grado I. El paciente es revalorado en sesión de la Unidad de Base de Cráneo donde se decide de forma conjunta con Radioterapia brindar tratamiento con radiocirugía, la cual recibió con un total de 30 Gy en 3 fracciones, presentando una excelente evolución desde entonces cumpliendo un total de 6 meses de seguimiento posterior al tratamiento hasta la actualidad sin evidencia de crecimiento tumoral o déficit clínico.

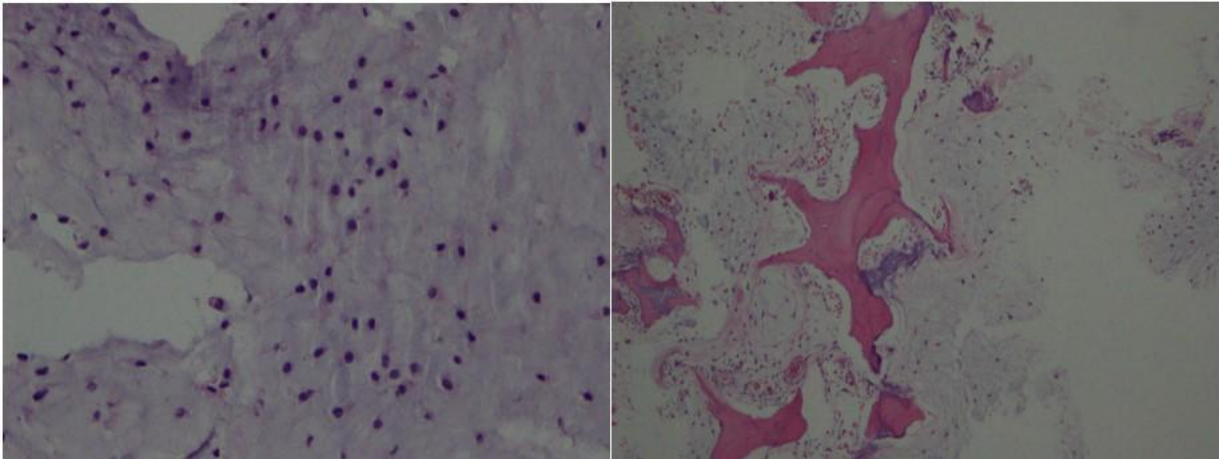


Figura 7. Imagen de microscopía óptica con tinción hematoxilina-eosina donde se documenta lesión tumoral cartilaginosa con aumento de la celularidad y desorganización celular con atipia leve, así como las zonas de infiltración de la lesión tumoral dentro del tejido óseo

Discusión Y Revisión De Tema

Los CS son la segunda neoplasia maligna de hueso más común². Los CS intracraneales constituyen el 0.2% de todos los tumores cerebrales y, además, son responsables del 6% de todos los tumores de base de cráneo^{2,6}. Estos se desarrollan de manera primaria a partir de restos de condrocitos embrionarios involucrados en la osificación endocondral de la base del cráneo⁴. La gran mayoría de lesiones involucran el clivus a nivel paramediano, especialmente en la sincondrosis petroclival, y se extienden en 50% de los casos hacia anterior en los senos paranasales, hacia lateral hacia la región de la fosa craneal media o hacia la fosa craneal posterior².

La edad media de presentación es de 51 años con una leve predominancia masculina, según datos de Estados Unidos². En el caso de nuestro paciente si corresponde al sexo más común, sin embargo, su edad fue menor al promedio. Se documentó una extensión de la lesión de forma predominante a región de seno esfenoidal y compartimento inferior del seno cavernoso, rodeando la arteria carótida interna en su porción paraclival por debajo de la porción horizontal cavernosa. La tasa de recurrencia postoperatoria es de 22% y la supervivencia global de 88,5% a 5 años⁴.

Los CS pueden dividirse en primarios, cuando se asientan sobre tejido previamente sano, y secundarios, cuando se asientan sobre tumores benignos preexistentes como encondromas o exostosis cartilagosas previas^{1,7}. La formación de estos tumores se ha asociado a enfermedades con formación de encondromas múltiples, como la enfermedad de Ollier y el síndrome de Maffucci; estas se presentan hasta en el 15% de los casos con CS^{2,7}.

Estos tumores se manifiestan como una masa destructiva mineralizada que invade hueso y se extiende a tejidos blandos; típicamente crecen con un patrón infiltrativo. Debido a su asociación con importantes estructuras neurales (pares craneales y tallo cerebral usualmente) y vasculares (arteria carótida interna) frecuentemente tienen una morbilidad significativa debido a su crecimiento y las intervenciones quirúrgicas que se realizan².

Histopatológicamente se dividen en dos categorías amplias: CS convencionales y variantes. Los convencionales constituyen más del 90% de los CS en general y es el tipo más frecuente a nivel de base de cráneo. Ejemplos de los de tipo variante incluyen los tipos mesenquimales, indiferenciado y de células claras. Estas variantes son muy poco comunes en general, aunque hay casos raros reportados del tipo mesenquimal a nivel de base de cráneo^{1,2}.

En las dos mayores series de casos de CS de base de cráneo reportados en la literatura, 50% de las lesiones fueron de bajo grado (grado 1) y cerca del 90% fueron de grado bajo a intermedio (grado 1-2); estos tienden a tener un crecimiento indolente con bajo potencial de metástasis². Las lesiones de alto grado y poco diferenciadas son raras en todas las localizaciones anatómicas. Se caracterizan por un alto potencial de generar metástasis tempranamente, particularmente a nivel de pulmón. Las metástasis a nivel de ganglios linfáticos son prácticamente inexistentes^{1,2,5}. En el caso de nuestro paciente la lesión correspondió a un condrosarcoma de grado I, tal como se describe en la mitad de los casos en las series revisadas.

En cuanto a la presentación clínica, la mayoría de los pacientes presentan síntomas de compresión de pares craneales. En una serie de 33 pacientes con CS craneales manejados en la Universidad de California, los síntomas más comunes a la presentación fueron cefalea y diplopía, con cerca de 50% de pacientes con parálisis del VI PC². Nuestro paciente se presentó con diplopía,

debido a paresia del VI PC, la cual fue su motivo de consulta al servicio de emergencias.

Además de la resonancia magnética, la tomografía axial computarizada y las radiografías simples pueden ser útiles para determinar el diagnóstico visualizando destrucción ósea en el estudio. El diagnóstico diferencial incluye cordomas, otros tumores de hueso primarios, metástasis de base de cráneo, meningiomas, schwannomas, neuroblastomas y linfomas².

En general, las lesiones de condrosarcoma tienden a ser paramedianas, localizadas a nivel de la fisura petroclival, a diferencia de los cordomas que son lesiones con mayor frecuencia en línea media⁸. Las lesiones son típicamente hipointensa/isointensa en secuencia T1 con hiperintensidad en secuencia T2, debido al alto contenido relativo de fluido en su interior⁸. Este comportamiento imagenológico fue el detectado en la lesión de nuestro paciente en la resonancia magnética realizada. Se han identificado en la literatura como factores pronósticos el subtipo histológico, la localización tumoral y la resección quirúrgica completa, estando estas últimas estrechamente relacionadas⁷.

El estándar actual para el tratamiento inicial es la resección quirúrgica. Los objetivos de la misma son obtener el diagnóstico histológico definitivo y realizar una cito-reducción del tumor lo máximo que sea posible sin agregar morbilidad y de esa forma lograr descompresión del tejido nervioso afectado y la maximización del efecto de la terapia adyuvante⁴. La selección del abordaje es determinada principalmente por la dirección del crecimiento tumoral y los PCs involucrados². Tradicionalmente se han realizado abordajes transcraneales abiertos, por ejemplo, transbasal subfrontal extendido, transtemporal, far-lateral y trans-facial⁴. En estos abordajes, parte significativa del procedimiento se realiza a través de espacios estrechos entre los PCs involucrados, siendo difícil lograr una buena tasa de resección dado el riesgo de complicaciones neurológicas⁹, documentándose en series quirúrgicas tasas de morbilidad y mortalidad importantes (25-41% y 5% respectivamente)⁴.

La cirugía transnasal endoscópica ha logrado solventar muchos de estos problemas de acceso, por medio de los abordajes extendidos en el plano coronal que logran una adecuada exposición de la base de cráneo paramediana. Este tipo de abordaje tiene beneficios basados en la localización anatómica del CS, evitando tener que atravesar corredores nerviosos o vasculares. A través del

uso de abordajes extendidos transpterigoideos o transetmoidales se logra el acceso a lesiones que involucran el ápex petroso, cavum de Meckel, fosa infratemporal, canal de Dorello o seno cavernoso⁴. Las tasas de morbilidad descritas para la resección endonasal se deben principalmente a la fístula de LCR postoperatoria⁴.

En el caso de nuestro paciente se decidió de forma multidisciplinaria realizar un procedimiento por vía endonasal para resección de la lesión tumoral, dado su ubicación anterior e inferior a la arteria carótida interna, así como medial al resto de componentes del seno cavernoso, que permitía un abordaje con menor morbilidad desde la región esfenoidal. Se debe enfatizar en la importancia de la utilización de equipo como el Doppler transoperatorio para definir la ubicación en tiempo real de las estructuras vasculares, especialmente la arteria carótida interna y evitar así el riesgo de una lesión vascular a este nivel. No se documentó en nuestro caso la presencia de fístula de LCR transoperatoria ni postoperatoria.

Tradicionalmente, los CS se han considerado tumores radorresistentes, aunque en los últimos años se ha ido cambiando ese concepto⁷. El uso de radiación adyuvante después de la resección quirúrgica ha mostrado mejorar el control tumoral y la supervivencia global. En un análisis sistemático se demostró una disminución de la recurrencia tumoral y la mortalidad a los 5 años con esta terapia⁴. Esta puede ser administrada bajo múltiples modalidades: radioterapia fraccionada con fotones, radioterapia de partículas (protón, ion carbono), o radiocirugía estereotáctica.

En el caso de nuestro paciente, dado el remanente asociado a la porción del techo del seno cavernoso calcificado y el alto riesgo de morbilidad en esa región se decidió la utilización de tratamiento con radiación. Debido a las características de los distintos tratamientos y la ubicación de la lesión con gran cantidad de estructuras vasculares adyacentes se decidió realizar tratamiento con radiocirugía para la lesión residual, la cual conlleva una menor posibilidad de lesión a estructuras adyacentes. En otros sitios se utiliza de forma rutinaria radioterapia con partículas protónicas o de carbono que teóricamente presentan la posibilidad de un mayor gradiente de depósito de dosis que las terapias con fotones debido al pico de Bragg, con una mayor efectividad biológica relativa⁴. En nuestro país no contamos con radioterapia de partículas protónicas ni carbono. El uso de quimioterapia tanto en CS de base de cráneo

como en esqueleto axial se ha visto poco efectiva, por lo que no forma parte del tratamiento estándar para esta patología².

Por otro lado, actualmente hay una serie de terapias emergentes en investigación con blancos de tratamiento distintos a las terapias convencionales actuales para esta patología. Algunos ejemplos son agentes quimioterapéuticos novedosos, como los micro-ARNs e inmunoterapias, terapias herbales, como Resveratrol y ácido gálico, adipocinas (como leptina y adiponectina), y factores de crecimiento, como la familia de proteínas CCN y CCL y receptor del factor derivado de plaquetas (PDGFR) ¹⁰.

Como conclusión, la endoscopia de base de cráneo ha permitido mejorar el tratamiento de los condrosarcomas de base de cráneo por medio de una ruta más directa sin necesidad de atravesar corredores nerviosos o vasculares para su abordaje. De esta forma, se logran mayores tasas de resección con una menor morbimortalidad asociada.

Referencias

1. Chow WA. Chondrosarcoma: Biology, genetics, and epigenetics [version 1; referees: 2 approved]. *F1000Research*. 2018;7(0). doi:10.12688/f1000research.15953.1
2. Bloch O, Parsa AT. Skull Base Chondrosarcoma. Evidence-Based Treatment Paradigms. *Neurosurg Clin N Am*. 2013;24(1):89-96. doi:10.1016/j.nec.2012.08.002
3. Louis DN, Ohgaki H, Wiestler OD, et al. *WHO Classification of Tumors of the Central Nervous System.*; 2016.
4. Moussazadeh N, Kulwin C, Anand VK, et al. Endoscopic endonasal resection of skull base chondrosarcomas: Technique and early results. *J Neurosurg*. 2015;122(4):735-742. doi:10.3171/2014.11.JNS14827
5. Fletcher C. *Diagnostic Histopathology of Tumors*. 5ta ed. (Elsevier, ed.); 2021.
6. Güne M, Günald Ö, Tucu B, Tanriverdi O, Güler AK, Çöllüolu B. Intracranial chondrosarcoma: A case report and review of the literature. *Minim Invasive Neurosurg*. 2009;52(5-6):238-241. doi:10.1055/s-0028-1128117

-
7. Obeso S, Llorente JL, Díaz-Molina JP, Sánchez-Fernández R, Rodrigo JP, Suárez C. Tratamiento quirúrgico de los condrosarcomas de cabeza y cuello. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2010;61(4):262-271. doi:10.1016/j.otorri.2009.12.002
 8. Zada G, Beatriz Lopes M, Mukundan S, Laws ER. *Atlas of Sellar and Parasellar Lesions.*; 2016.
 9. Hasegawa H, Shin M, Kondo K, et al. Role of endoscopic transnasal surgery for skull base chondrosarcoma: A retrospective analysis of 19 cases at a single institution. *J Neurosurg.* 2018;128(5):1438-1447. doi:10.3171/2017.1.JNS162000
 10. MacDonald IJ, Lin CY, Kuo SJ, Su CM, Tang CH. An update on current and future treatment options for chondrosarcoma. *Expert Rev Anticancer Ther.* 2019;19(9):773-786. doi:10.1080/14737140.2019.1659731