

# Condrosarcoma traqueal: una localización tumoral poco frecuente. Presentación de caso

## Tracheal condrosarcoma a rare tumor location. A case report

Juan Pablo Manrique Salas[1]
Lina Marcela Quintero Díaz[2]
Francisco Enrique Barragán Araújo[3]
Mario Lemus Velázquez[4]
Anderson Rubén Lizcano Suárez[5]
Richard Eduardo Beleño Peñaloza[6]
https://doi.org/10.53903/01212095.307

**Palabras clave (DeCS)**

Mediastino
Condrosarcoma
Tomografía computarizada por Rayos X
Tráquea

**Key words (MeSH)**

Mediastinum
Chondrosarcoma
Tomography, X-Ray Computed
Trachea

## Resumen

Los condrosarcomas de tráquea son tumores malignos poco comunes que se caracterizan por la síntesis de matriz de cartílago. La incidencia anual se ha descrito en 1 de 200.000 habitantes/año. Tiene crecimiento lento y se diagnostica tardíamente, cuando tiene oclusiones superiores al 75 % de la luz de la tráquea. Su diagnóstico se basa en imágenes y estudios endoscópicos; su manejo dependerá del estadio, tamaño y extensión a otras estructuras. Se reseña un caso de condrosarcoma traqueal, con las imágenes y estudios que llevaron al diagnóstico definitivo.

## Summary

Chondrosarcomas of the trachea are rare malignant tumors characterized by cartilage matrix synthesis. The annual incidence has been reported at 1 in 200,000 inhabitants/year. It has slow growth and is diagnosed late when it presents occlusions greater than 75 % of the lumen of the trachea. Its diagnosis is based on images and endoscopic studies, and its management will depend on the stage, size, and extension to other structures. A case of tracheal chondrosarcoma is presented, along with the images and studies performed at the definitive diagnosis.

## Introducción

El condrosarcoma primario de la tráquea es un tumor extremadamente raro, con pocos casos descritos en la literatura; se origina del tejido cartilaginoso y su etiología aún está en estudio. El conocimiento sobre esta enfermedad sigue siendo limitado debido a su naturaleza infrecuente (1).

Estos tumores ocurren con mayor frecuencia en hombres de edad avanzada, suelen ser de bajo grado y tener un crecimiento lento, con baja tasa de recidiva y de metástasis (2).

Los síntomas más frecuentes son tos, disnea y con menor frecuencia hemoptisis. Debido al lento crecimiento de estos tumores, los pacientes suelen permanecer asintomáticos hasta que la reducción de la luz de las vías respiratorias es severa. El diagnóstico radiológico generalmente se realiza con tomografía computarizada (TAC), que permite documentar extensión y, frecuentemente, calcificaciones. La fibrobroncoscopia es la técnica diagnóstica estándar de oro, útil para obtener muestras histológicas, para el diagnóstico diferencial, para la permeabilización de la vía respiratoria y en la evaluación del diámetro y la extensión tumoral para definir la estrategia terapéutica (3).

Entre las alternativas terapéuticas informadas están la resección abierta con menor tasa de recidiva, la radioterapia, colocación de endoprótesis (*stent*) o el uso de inmunomoduladores, según el estadio de la enfermedad y la posibilidad de resecabilidad (2,4).

## Descripción del caso

Mujer de 65 años de edad, sin antecedentes de exposición a sustancias tóxicas o cigarrillo; inició síntomas cinco meses atrás con tos seca intermitente, posteriormente con disfagia para sólidos que progresó a líquidos y finalmente disnea. Al examen físico no tenía alteraciones visibles en el cuello, con tráquea central simétrica, sin adenomegalias palpables ni ingurgitación yugular, sin alteración en los ruidos respiratorios.

Se hizo radiografía con hallazgos de imagen radiopaca ovoidea, de bordes definidos, en relación con masa en el mediastino superior derecho (figura 1). También, estudio de esofagograma con paso filiforme del medio de contraste de 20 a 26 cm de la arcada dentaria (figura 2). En el tercer examen, la fibrolaringoscopia, se encontró duodenitis bulbosa erosiva y parálisis de cuerdas vocales. Como cuarto examen se hizo una TAC de tórax, la cual reveló una masa heterogénea de bordes lobulados y definidos, en el mediastino visceral (medio),

[1]Médico residente de Especialización en Imagenología Diagnóstica y Terapéutica. Universidad Nacional Autónoma de México. Departamento de Imagenología Diagnóstica y Terapéutica, Hospital Centro Médico Nacional 20 de Noviembre. Ciudad de México, México. https://orcid.org/0000-0002-2245-9897

[2]Médico especialista en Emergencias. Universidad del Rosario, Universidad Industrial de Santander. Departamento de Urgencias. Clínica Chicamocha S.A. Bucaramanga, Colombia. https://orcid.org/0000-0002-8085-0464

[3]Médico residente de Especialización en Imagenología Diagnóstica y Terapéutica. Universidad Nacional Autónoma de México. Departamento de Imagenología Diagnóstica y Terapéutica, Hospital Centro Médico Nacional 20 de Noviembre. Ciudad de México, México. https://orcid.org/0009-0001-6894-891X

[4]Radiólogo Intervencionista, Hospital General de México, Universidad la Salle. Departamento de Imagenología Diagnóstica y Terapéutica, Hospital Centro Médico Nacional 20 de Noviembre. Ciudad de México, México. https://orcid.org/0009-0006-1789-5332

[5]Médico oncólogo ortopedista, Universidad Autónoma de México. Departamento de Oncología y Ortopedia Hospital Internacional de Colombia. Piedecuesta, Colombia. https://orcid.org/0000-0001-8245-0088

[6]Médico y cirujano. Universidad Industrial de Santander. Hospital Claudio Vicuña. Chile. https://orcid.org/0000-0002-0051-8251

que rodeaba y desplazaba la tráquea hacia anterior y hacia la izquierda y el esófago hacia posterior, con imágenes de densidad cálcica en su interior y tras la administración del medio de contraste endovenoso se observa realce periférico ávido y heterogéneo tipo "floculado" en el interior (figura 3). El quinto examen, endoscopia de vías digestivas altas, mostró obstrucción extrínseca en el esófago superior con disminución del calibre a un 50 % (figura 4a). La fibrobroncoscopia, sexto examen, documentó tumoración sólida a la altura del 9° anillo traqueal, en cara lateral y posterior, con disminución de la luz en un 80 %, y extensión de 3 cm hacia la carina (figura 4b). Se obtuvo biopsia de dos fragmentos de tejido blando irregular con superficie gris oscuro de $3 \times 2 \times 1$ cm y $2 \times 1 \times 1$ cm. El informe histopatológico evidenció un tumor cartilaginoso moderadamente hipercelular con células nucleadas alargadas y núcleos gigantes, a veces binucleadas, lo cual llevó a un diagnóstico compatible con condrosarcoma.

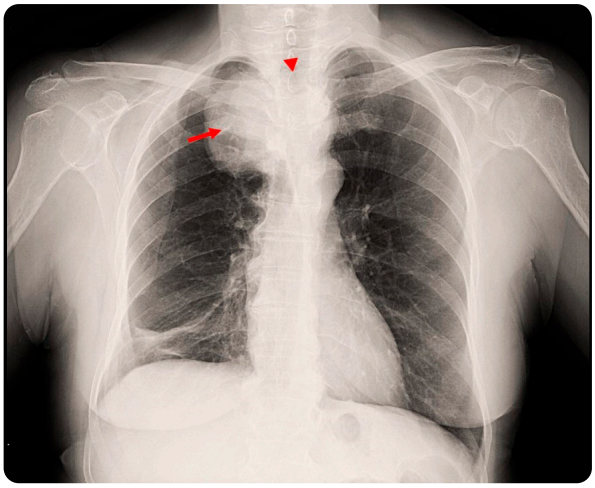


Figura 1. Radiografía de tórax. Masa heterogénea lobulada (flecha) que oblitera la tráquea en su segmento medio (punta de flecha).

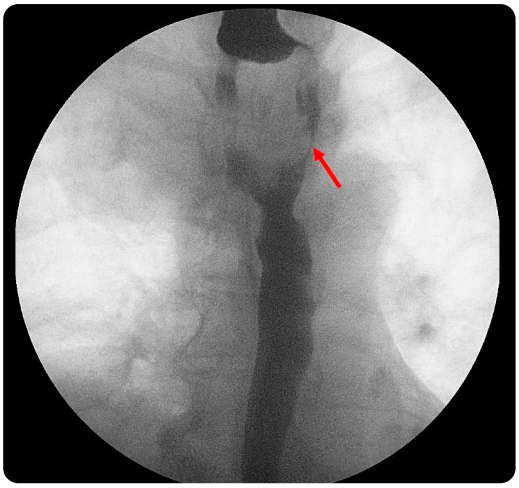


Figura 2. Vista anteroposterior de estudio de esofagograma con defecto de llenado negativo a la altura del esófago superior, con paso filiforme del medio de contraste en las paredes laterales (flecha), a 20-26 cm de la arcada dentaria, sugestivo de compresión esofágica extrínseca.

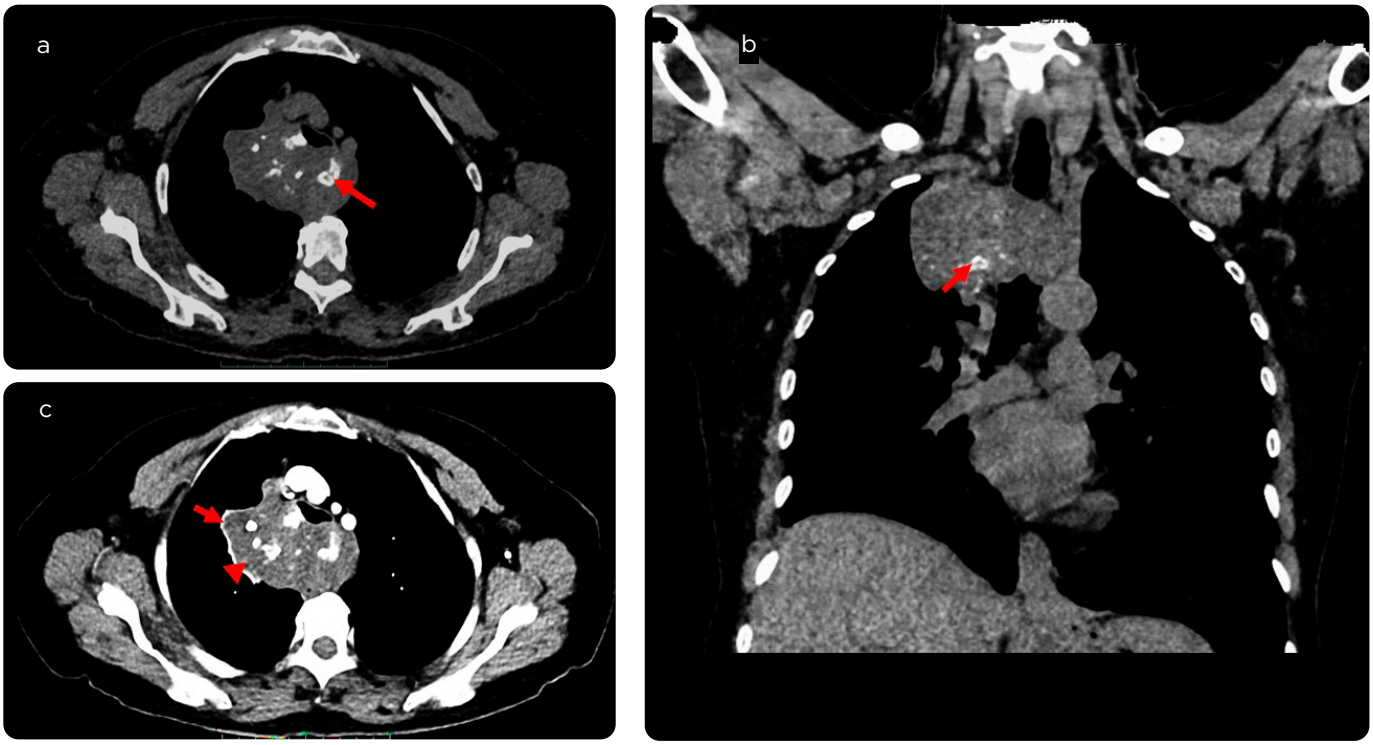



Figura 3. TAC de tórax. a) Axial y b) coronal, en fase simple: masa heterogénea lobulada de bordes definidos, en el mediastino visceral (medio), que rodea y desplaza la tráquea anterior e izquierda y el esófago hacia el mediastino posterior, imágenes de densidad de calcio en el interior (flechas). c) Tras la administración del medio de contraste endovenoso: realce periférico ávido (flecha) y heterogéneo tipo "floculado" en el interior (punta de flecha).

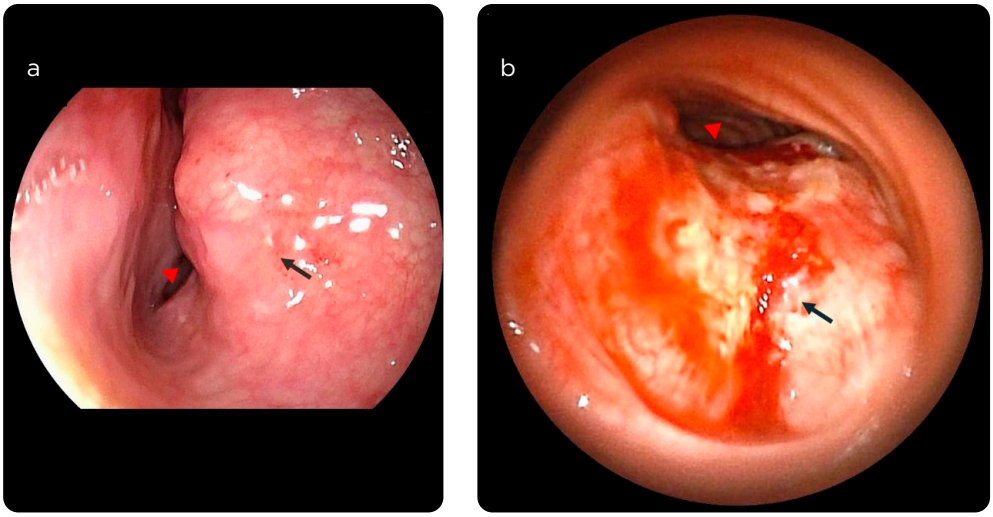



Figura 4. a) Endoscopia del tracto digestivo superior: evidencia de obstrucción extrínseca a la altura del esófago superior (flecha) que disminuye su calibre en un 50 % (punta de flecha). b) Estudio broncoscopio: tumor sólido heterogéneo con áreas hemorrágicas (flecha), que reduce la luz en un 80 % (punta de flecha).

## Discusión

Los condrosarcomas son tumores malignos poco comunes con una incidencia de 1 en 200.000 habitantes/año; producen matriz cartilaginosa y surgen del cartílago hialino que recubre las epífisis de los huesos. Las lesiones que surgen de novo se denominan primarias y las secundarias surgen por la inflamación crónica (2,5).

El condrosarcoma primario es el tercer tumor óseo maligno más común y constituye el 20-27 % de todas las neoplasias óseas malignas primarias. Se originan frecuentemente en la pelvis, el fémur, el húmero y las costillas, seguido de la cabeza y el cuello en un 10-12 %, con sitios de origen más comunes como la laringe y la región maxilonasal (5,6).

Los condrosarcomas comprenden solo el 0,1 % de todos los tumores de cabeza y cuello; suelen ser de bajo grado, tener un crecimiento lento y rara vez se han informado metástasis ganglionares (5 %) y a distancia (7-18 %), por lo tanto, su afectación está dada por la invasión y alta tasa de recidiva (7).

La mayoría de los casos surgen del tejido óseo de la cara y las cavidades de los senos paranasales y, con menor frecuencia, de los tejidos cartilaginosos de la laringe u otros tejidos blandos. Si bien la génesis tumoral no se comprende por completo, se ha propuesto que los condrosarcomas de cabeza y cuello provienen de la degeneración maligna de restos de cartílago, células pluripotentes mesenquimales, cartílago osificado y de endocondromas aislados; también se le ha atribuido una osificación anormal del cartílago con condroplasia por la inflamación crónica (8,9).

El condrosarcoma traqueal surge del cartílago de la pared traqueal, predomina en la población masculina hasta en un 95 % y se localiza más frecuentemente en la tráquea distal (2). Lentamente involucra la luz traqueal y los tejidos circundantes, condicionando un síndrome respiratorio obstructivo; suele ser asintomático hasta que el tumor ocluye más del 75 % del lumen traqueal (10).

La TAC es la imagen de elección, ya que permite determinar: tamaño, ubicación, presencia o ausencia de calcificación, porcentaje de obstrucción luminal y extensión extratraqueal. En las imágenes radiológicas se observa como una masa de tejido blando con áreas dispersas de calcificación inmersas en la matriz condroide, la calcificación está presente en el 71,4 % y la extensión extratraqueal en un 78,6 %. Puede o no presentar necrosis central y durante la TAC con medio de contraste se observa realce del borde mesenquimal, lo cual tiene un alto valor diagnóstico; el tipo de reforzamiento se describe como floculado o rayado en su interior. En las imágenes T1 de la resonancia magnética (RM) se comporta con una intensidad de señal intermedia heterogénea, y tras la administración de medio de contraste, con realce septal y periférico (borde); en secuencias en T2 se observan áreas dispersas de alta intensidad de señal. Estas lesiones contienen un flujo sanguíneo abundante que da un aspecto de "signo de la superficie de la pimienta" (5).

La fibrobroncoscopia es el patrón de oro para el diagnóstico, pues suministra soporte terapéutico mediante la resección y/o reducción del volumen del tumor con láser (3). El uso de endoprótesis en la vía aérea también puede estar indicado para el tratamiento de condrosarcomas traqueales, cuando la reducción del tumor asistida por láser no permite restaurar la permeabilidad adecuada de la vía aérea o cuando se observa un colapso de esta (10).

El tratamiento definitivo quirúrgico abierto tiene baja tasa de recidiva, a diferencia del descrito en resección endoscópica; la radioterapia adyuvante se ha utilizado en la recurrencia local después de la escisión quirúrgica en lesiones de alto grado para tratar tumores inoperables con fines de paliación, en pacientes con resección incompleta o márgenes positivos, en pacientes que son malos candidatos quirúrgicos y pacientes que rechazan la cirugía de limpieza de márgenes (3).

El pembrolizumab se ha aprobado para usarlo en casos de lesiones irresecables; sin embargo, no se ha establecido una utilidad clara para la adyuvancia después de resección y radioterapia (3).

El condrosarcoma traqueal es un tumor raro, de crecimiento lento y curso clínico avanzado al momento de su diagnóstico, debido a que sus síntomas están en relación cuando existe un compromiso obstructivo severo de la vía aérea, lo que dificulta su diagnóstico temprano y se convierte en desafío diagnóstico y terapéutico para el médico; por ende, es necesario reconocer las características imagenológicas para permitir un diagnóstico precoz.

## Referencias


1. Heuermann M, Bekker S, Czeczok T, Gregory S, Sharma A. Tracheal chondrosarcoma: A case report, systematic review, and pooled analysis. Cancer Rep (Hoboken). 2021:e1537. https://doi.org/10.1002/cnr2.1537. Epub ahead of print.
2. Kutzner EA, Park JS, Zaheer S, Inman JC. Tracheal chondrosarcoma: Systematic review of tumor characteristics, diagnosis, and treatment outcomes with case report. Case Rep Oncol Med. 2017;2017:4524910. https://doi.org/10.1155/2017/4524910
3. Thompson LDR, Gannon FH. Condrosarcoma de la laringe: un estudio clinicopatológico de 111 casos con una revisión de la literatura. Am J Surg Pathol. 2002;26(7):836-51. https://doi.org/10.1097/00000478-200207000-00002
4. Carretta A, Ciriaco P, Bandiera A, Muriana P, Arrigoni G, Negri G. Therapeutic strategy for tracheal chondrosarcoma: report of two cases. Monaldi Arch Chest Dis. 2020;90(1). https://doi.org/10.4081/monaldi.2020.1223
5. Murphey MD, Walker EA, Wilson AJ, Kransdorf MJ, Temple HT, Gannon FH. Imaging of primary chondrosarcoma: Radiologic-pathologic correlation. RadioGraphics. 2003;23:1245-78. https://doi.org/10.1148/rg.235035134
6. Hong P, Taylor SM, Trites JR, Bullock M, Nasser JG, Hart RD. Condrosarcoma de cabeza y cuello: informe de 11 casos y revisión de la literatura. J Otolaryngol Head Neck Surg. 2009;38(2):279-85. https://doi.org/10.2310/7070.2009.080139
7. Ruark DS, Schlehaider UK, Shah JP Condrosarcomas de cabeza y cuello. Rev Mund Cirug. 1992;16(5):1010-5. https://doi.org/10.1007/bf02067021
8. Wagnetz U, Patsios D, Darling G, Las Heras F, Hwang D. Condrosarcoma traqueal: una complicación poco frecuente en el síndrome de Maffucci. Br J Radiol. 2009;82(981):e178-e181. https://doi.org/10.1259/bjr/17386896
9. Bhat AM, Gerndt S, Sandhu A, Helfand AM, Jiwani R, Low GMI. Tracheal chondrosarcoma. A novel presentation of Lynch syndrome. JAMA Otolaryngol Head Neck Surg. 2024;150(2):183-4. https://doi.org/10.1001/jamaoto.2023.3908
10. Rotolo N, Cattoni M, Nardecchia E, De Maio S, Franzi F, Pettenon F, et al. Surgical management of tracheal condrosarcoma. Acta Chirurg Belgica. 2020;25. https://doi.org/10.1080/00015458.2020.1863039


## Correspondencia


Juan P. Manrique-Salas
Avenida Félix Cuevas 540, Colonia del Valle Sur, Benito Juárez
Código postal: 03229
Ciudad de México, CDMX, México
jpmansa@gmail.com



Recibido para evaluación: 11 de marzo de 2024
Aceptado para publicación: 19 de abril de 2024