

Condrosarcoma mesenquimal extraóseo: reporte de caso

Dr. Camilo Soto Montoya*, Dr. Manuel Eduardo Niño R.**

* Ortopedista oncológico. Departamento de Ortopedia, Fundación Santafé de Bogotá.
Instituto Nacional de Cancerología. Fundación Cosme y Damián.

** Residente de IV año de ortopedia y traumatología, Pontificia Universidad Javeriana.

Correspondencia:

Av. 9 No. 119-24, Bogotá, Colombia.
Tel. (571) 2579045, Cel. 3134320034
csoto@cydbank.org, manolonino@hotmail.com

Fecha de recepción: febrero 11 de 2009

Fecha de aprobación: mayo 27 de 2009

Resumen

El condrosarcoma mesenquimal extraóseo es una lesión rara que representa menos del 2% de las neoplasias cartilagineas malignas, histológicamente caracterizada por áreas altamente celulares compuestas por células redondas mesenquimales primitivas alternando con focos de diferenciación cartilaginosa. Siendo una lesión de alto grado histológico, tiende a producir metástasis pulmonares por lo que la sobrevida global no es superior al 26% a 10 años. Se presenta este reporte por ser una lesión infrecuente y por representar un diagnóstico diferencial insospechado.

Palabras clave: condrosarcoma mesenquimal extraóseo.

Abstract

The extraosseous mesenchymal chondrosarcoma is a rare tumor that represents less than 2% of malignant cartilaginous tumors. It is histologically characterized by highly cellular areas composed of primitive mesenchymal round cells alternating with foci of cartilaginous differentiation. Being a high-grade histological lesion it tends to produce lung metastases, therefore the overall survival does not exceed 26% at 10 years. We present this report because it is a rare lesion and an unsuspected differential diagnosis.

Key words: Chondrosarcoma, mesenchymal, extraosseous.

Introducción

El condrosarcoma mesenquimal extraóseo es una entidad rara, de la cual se han reportado pocos casos desde que se describió inicialmente hace 50 años. Por esta razón, consideramos que es importante reportar este caso infrecuente por el interés epidemiológico que representa para la comunidad científica, por su escasa incidencia y la importancia de recordarlo dentro del diagnóstico diferencial de las neoplasias malignas de tejidos blandos.

Reporte de caso

Paciente de 14 años, quien fue remitido a la consulta de Ortopedia Oncológica por presentar un cuadro clínico de 8 meses de evolución consistente en dolor en la cara posterior de la pierna derecha, la cual no mejoraba con el manejo analgésico.

Fue valorado por el ortopedista de su ciudad de origen, quien documenta la presencia de una masa en la cara posterior

de la pierna derecha en el tercio proximal, la cual era dolorosa a la palpación. Inicialmente, solicitó una ecografía de la pierna en la cual se reporta una masa sólida en la región posterior con localización profunda, situada posterior a la tibia y al peroné, con un tamaño de 65 x 37 x 53 mm e imágenes de múltiples calcificaciones (figura 1).

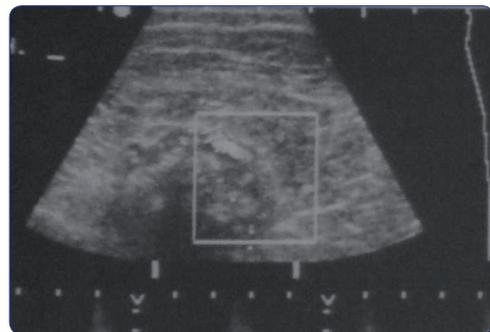


Figura 1. Ecografía de tejidos blandos.

Posteriormente, con este resultado, solicitó una resonancia magnética de la pierna afectada, en la cual se reporta una lesión expansiva tumoral de tejidos blandos con calcificaciones de la matriz en su interior, la cual se encuentra en íntimo contacto con la cortical posterior del peroné derecho (figura 2). Por sospecha de osteosarcoma parostal, remite el paciente para valoración por ortopedia oncológica.

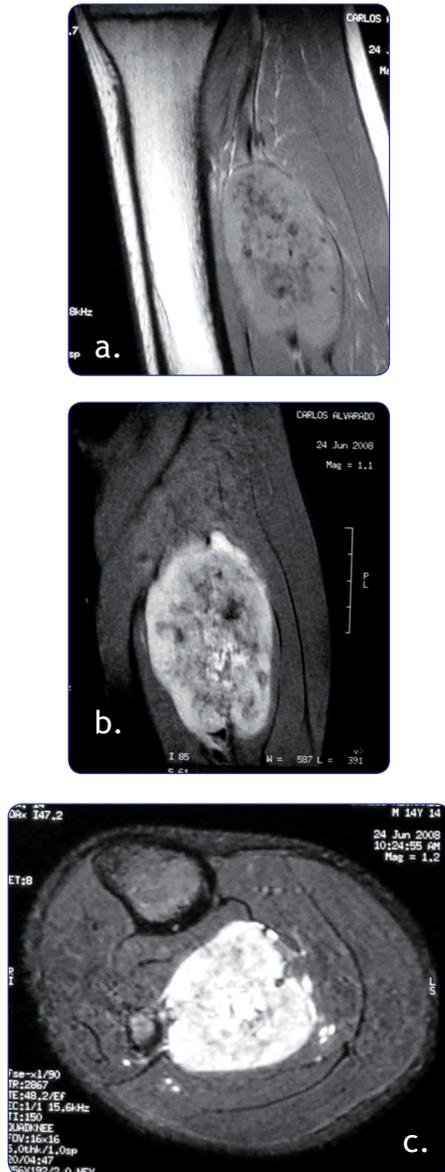


Figura 2. Resonancia magnética de la pierna derecha. a) Secuencia T1: lesión hipointensa con zonas menos intensas correspondientes a calcificaciones intralesionales. b) y c) Secuencia T2: lesión hiperintensa con zonas hipointensas por calcificación intratumoral.

Al examen físico se encontró una masa palpable de aproximadamente 9 x 5 cm dolorosa, dura, firme, inmóvil, profunda en el compartimento posterior de la pierna derecha (figuras 3 y 4).

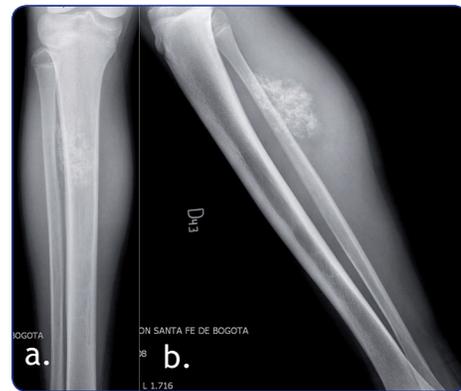


Figura 3 a, b. Radiografía de la pierna derecha. Se observa masa tumoral con calcificaciones en "anillos y arcos".

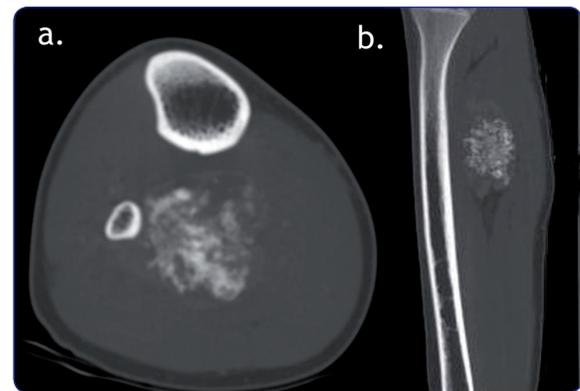


Figura 4 a, b. Tomografía axial computarizada, ventana ósea. Se observa una masa de tejidos blandos, calcificada, con aspecto de matriz condroide, de patrón heterogéneo, con contornos mal definidos, adyacente al tercio proximal de la cara posterior del peroné sin comprometerlo. Se evidencia desplazamiento del paquete tibial posterior sin infiltrarlo.

Con toda la información clínica y de las imágenes diagnósticas se plantearon los siguientes diagnósticos diferenciales: 1) condrosarcoma convencional de bajo grado extraóseo, 2) sarcoma sinovial calcificado de tejidos blandos de la cara posterior de la pierna derecha, 3) sarcoma parostal con predominio de componente cartilaginoso, y 4) encondroma periosteal extraóseo activo.

Se realizó una biopsia con aguja de Jamshidi que fue reportada como condrosarcoma mesenquimal de alto grado de malignidad. Con este diagnóstico, se complementan los estudios de extensión con una tomografía de tórax que no mostró lesiones metastásicas pulmonares.

El plan de tratamiento consistió en control local tumoral con cirugía de conservación de la extremidad, resección

amplia marginal de la lesión, quimioterapia sistémica adyuvante con ifosfamida y doxorubicina (seis ciclos) y radioterapia con fuente externa de 5000 cGys.

El reporte de patología mostró un tumor cartilaginoso con áreas hemorrágicas. La descripción microscópica evidenció un tumor maligno cartilaginoso de celularidad mixta con áreas de cartílago bien diferenciado y áreas de células pequeñas redondas con atipia celular y pleomorfismo (figuras 5 y 6).

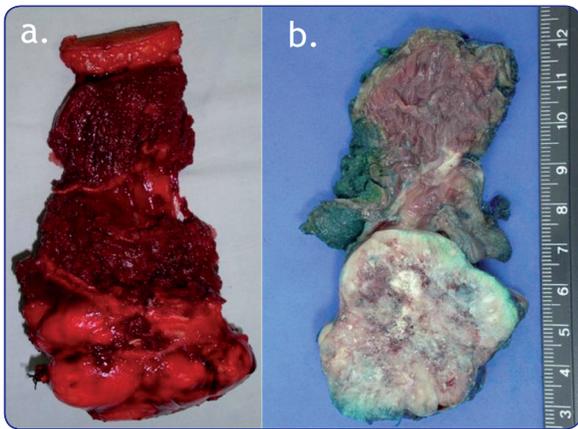


Figura 5 a, b. Estudio macroscópico. Se observa una masa lobulada de consistencia firme de 9 x 5 x 4 cm, rodeada por una capa delgada de tejido fibroconectivo (flecha amarilla). En los cortes seriados dicha masa es de color blanquecino y pardo clara, de aspecto osteocartilaginoso, con áreas de menor consistencia y otras hemorrágicas. La flecha blanca señala el músculo sóleo como margen posterior de la resección.

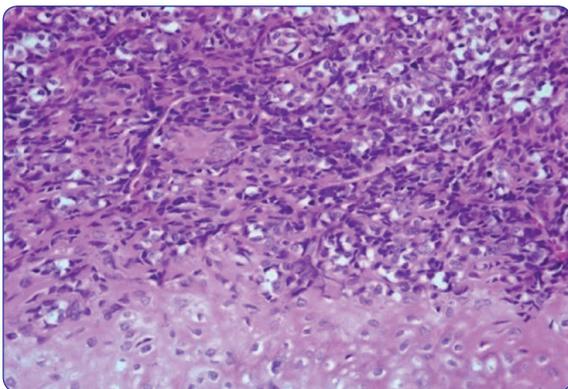


Figura 6. Estudio microscópico (x10). Se observa neoplasia constituida por grupos de células pequeñas con núcleos redondos, ovoides y alargados, algunos angulados con cromatina grumosa o densa, nucléolos no evidentes, citoplasma escaso claro, entremezclado con áreas parcialmente definidas de cartílago hialino sin atipia. Los cortes de piel, tejido celular subcutáneo y músculo esquelético no evidencian compromiso tumoral.

Discusión

Los condrosarcomas corresponden a un grupo heterogéneo de neoplasias las cuales se caracterizan por la producción de una matriz condroide por las células tumorales. Es el tercer tumor maligno esquelético más frecuente después del mieloma y el osteosarcoma (1, 2, 3).

Los condrosarcomas que se presentan de novo se consideran lesiones primarias, mientras las neoplasias que se desarrollan de una lesión cartilaginosa benigna previa conocida son consideradas secundarias.

Del total de condrosarcomas, la variante mesenquimal corresponde a menos del 2%. Adicionalmente, respecto al condrosarcoma clásico, la variante mesenquimal se presenta en el adulto joven, con alto grado histológico de malignidad (recurrencia local y metástasis pulmonar con supervivencia a 10 años menor del 50%) y alta proporción de origen extraóseo (hasta en el 33% de los casos) (3, 4, 5).

El condrosarcoma mesenquimal es una entidad neoplásica cartilaginosa rara, descrita inicialmente por Lichstein y Bernstein en 1959, caracterizada por un estroma desdiferenciado de células mesenquimales pequeñas y redondas, con islas de cartílago hialino bien diferenciado interpuesto. Los dos componentes descritos daban a la lesión el aspecto bifásico descrito por los autores mencionados (6, 7).

Para el mejor rendimiento de las imágenes diagnósticas en este caso particular se sugiere el siguiente orden: radiografía simple, tomografía y resonancia magnética contrastada (8). La ecografía es un examen práctico, fácil y económico que no añade mucha información en masas sólidas.

La escasa frecuencia de esta variante (menos de 500 casos reportados desde hace 50 años) no ha hecho posible que haya un consenso sobre el tratamiento, el comportamiento clínico y la supervivencia a largo plazo.

Se considera una lesión de alto grado por su alta tasa de recidiva local de manera temprana y las metástasis tardías, principalmente al pulmón (8).

La técnica de biopsia más sensible es la biopsia abierta, aún con sus inconvenientes técnicos, seguida por la biopsia con aguja gruesa, ya sea trepanada o tru-cut.

Es útil el aporte de la inmunohistoquímica para perfeccionar el diagnóstico diferencial del condrosarcoma mesenquimal. La positividad de los marcadores de colágeno tipo II-A (COL2A), marcador proveniente de células condroprogenitoras, y de

colágeno tipo X (COL10), marcador proveniente de la diferenciación del condrocito hipertrófico (9, 10), inclinan al patólogo hacia este diagnóstico.

A pesar de la rareza de este tumor, el manejo con resección ampliada y márgenes libres es considerado el patrón de oro de tratamiento (11). Sin embargo, para evitar las comorbilidades de este tipo de cirugía, se puede hacer una combinación de resección amplia y resección marginal complementada con radioterapia. Como recomendación general y ante la falta de claridad en los protocolos, se recomienda el manejo tanto quirúrgico con resección ampliada como la coadyuvancia con quimio y radioterapia.

Con relación al uso de radioterapia complementaria, Dantonello y cols. argumentan que el riesgo de recaída local en resecciones marginales se disminuye significativamente con dosis altas de radiación externa (5000-6000 cGys) (11).

El pronóstico de la lesión es malo por la alta tasa de metástasis pulmonares de aparición en promedio a los 4,3 años, con una sobrevida a 10 años del 26% (11).

En conclusión, el condrosarcoma mesenquimal es una entidad rara, con un comportamiento diferente a los demás condrosarcomas. No se dispone de protocolos definidos para el manejo de esta lesión. En las diferentes revisiones, se recomienda el manejo multidisciplinario con cirugía, quimioterapia y radioterapia, aunque es claro que el pronóstico y sobrevida de los pacientes es peor que el de los otros tipos de condrosarcomas a los 10 años de seguimiento.

Referencias bibliográficas

1. Dowling E. Mesenchymal chondrosarcoma. *J Bone Joint Surg Am* 1964; 46: 747-54.
2. Anderson JLG. Extraskelatal mesenchymal chondrosarcoma of the forearm: a case report. *J Hand Surg* 2007; 32A: 389-92.
3. Gelderblom H, Hongendorm P, Dijkstra S. The clinical approach towards chondrosarcoma. *The Oncologist* 2008; 13: 320-9.
4. Trembath D, Dash R, Major N, Dodd L. Cytopathology of mesenchymal chondrosarcomas: a report and comparison of four patients. *Cancer Cytopathol* 2003; 99: 211-6.
5. Nakashima Y, Unni K, Shives T. Mesenchymal chondrosarcoma of bone and soft tissue: a review of 111 cases. *Cancer* 1986; 57: 2445-53.
6. Amokotuwa S, Choong P, Smith P. Femoral mesenchymal chondrosarcoma with secondary aneurismal bone cyst mimicking a small-cell osteosarcoma: a case report. *Skeletal Radiol* 2006; 35: 311-8.
7. Huvos A, Rosen G, Dabska M. Mesenchymal chondrosarcoma: a clinicopathologic analysis of 35 patients with emphasis on treatment. *Cancer* 1983; 51: 1230-7.
8. Springfield D, Gebhardt M. Chondrosarcoma: a review. *Intructional course lecture. J Bone Joint Surg* 1996; 78A: 141-9.
9. Müller S, Södler S, Oliveira A. Type II collagen as specific marker for mesenchymal chondrosarcomas compared to other small cell sarcomas of the skeleton. *Modern Pathology* 2005; 18: 1088-94.
10. Nussbeck W, Neureiter D. Mesenchymal chondrosarcoma: an immunohistochemical study of 10 cases examining prognostic significance of proliferative activity and cellular differentiation. *Pathology* 2004; 36: 230-3.
11. Dantonello T, Int-Veen C, Leuschner I, Schuck A. Mesenchymal chondrosarcoma of soft tissues and bone in children, adolescents, and young adults: experience of the CWS and COSS Study Group. *Cancer* 2008; 112: 2424-31.