

TUMORES OSEOS (I)

Dr. Jaume Llauger Rosselló.

Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Barcelona.

El condrosarcoma es, por frecuencia, y excluyendo el mieloma múltiple, el segundo tumor primario óseo maligno, superado únicamente por el osteosarcoma. Representa aproximadamente el 11% de los tumores malignos óseos y el 25% de todos los sarcomas óseos. Con el término genérico de condrosarcoma nos referimos a un grupo muy heterogéneo de tumores, que podemos clasificar en función de su origen, localización o características histológicas.

La mayoría de los condrosarcomas aparecen en un hueso previamente normal y se consideran como formas **primarias**. Existe un segundo grupo, menos numeroso, de condrosarcomas **secundarios**, histológicamente indistinguibles de los primeros, que se originan a partir de lesiones óseas previamente existentes. Entre éstas se cuentan el encondroma solitario, la enfermedad de Ollier o encondromatosis múltiple, el síndrome de Maffucci, el osteocondroma solitario, la osteocondromatosis múltiple familiar, la enfermedad de Paget ósea, la osteocondromatosis sinovial primaria, la policondritis recidivante y la osteítis radiógena. El riesgo de transformación maligna en estas entidades es variable, muy bajo en los tumores condrales solitarios o en la osteocondromatosis sinovial primaria y alto en las formas familiares de tumores condrales múltiples, destacando porcentajes entre el 20% y el 40% de los pacientes con enfermedad de Ollier y porcentajes aun superiores en pacientes con síndrome de Maffucci.

Según cual sea la localización del tumor en el hueso se habla de condrosarcoma **intramedular**, **yuxtacortical o periostal** (8% de los casos), o **extraesquelético**. La inmensa mayoría de los condrosarcomas corresponden a la forma intramedular (90-95%). Entre ellos cabe diferenciar formas centrales y formas periféricas. En estas últimas el tumor, además de ocupar la cavidad medular ósea, se extiende hacia las partes blandas a través de la cortical ósea. El condrosarcoma yuxtacortical, equivalente a la forma paraostal del osteosarcoma, es una entidad rara, incluso discutida por autores que sostienen que los casos descritos corresponden en realidad a osteosarcomas periostales con una fuerete diferenciación condroblástica.

Desde el punto de vista patológico se distingue entre condrosarcoma **convencional**, el más frecuente, y las variantes histológicas del tumor, como son el condrosarcoma **desdiferenciado**, el condrosarcoma de

células claras, el condrosarcoma **mixoide** extraesquelético y el condrosarcoma **mesenquimal**. Todas estas variantes histológicas tiene sus propias peculiaridades clínicas y radiológicas. El condrosarcoma convencional, con mucho el más frecuente, se caracteriza por presentar una matriz formada exclusivamente por material condroide que puede mostrar, ocasionalmente, calcificaciones, osificación endondral o degeneración mixoide; sin embargo, la presencia de osteoide tumoral o de células sarcomatosas mesenquimales primitivas, aun asociadas con tejido cartilaginoso, debe hacer pensar en el diagnóstico de osteosarcoma condroblástico, un tumor de mayor agresividad clínica y biológica. El condrosarcoma convencional se subdivide, en base a su celularidad, número de mitosis y grado de atipia celular, en tres grados, I, II y III. Casi el 90% de los condrosarcomas convencionales son de grado I ó II. Por tanto, son tumores de grado bajo o intermedio, con un crecimiento relativamente lento y bajo potencial metastásico. Sólo el 5-10% de los condrosarcomas convencionales son tumores de grado III o de alto grado, caracterizado por un crecimiento rápido y elevado potencial de diseminación metastásica.

El condrosarcoma convencional de bajo grado o de grado I es, desde el punto de vista histológico, muy difícil de diferenciar del encondroma. Esta dificultad se acentúa cuando la lesión en cuestión es asintomática y constituye un hallazgo radiológico casual, cuando afecta a un hueso largo de las extremidades (típicamente el fémur o el húmero), cuando se carece de datos acerca de su historia natural y, sobretudo, cuando únicamente se dispone de fragmento tumoral obtenido mediante biopsia. Los hallazgos histológicos que apuntan hacia condrosarcoma son el crecimiento de cartílago entre las trabéculas óseas del hueso de origen en los márgenes del tumor y la existencia de restos de tejido óseo, viable o necrótico, en el interior del tumor (5,6,7). En estos casos, los hallazgos radiológicos y, en menor grado, los datos clínicos constituyen un elemento básico para alcanzar un correcto diagnóstico. Los hallazgos radiológicos que deben hacer sospechar el diagnóstico de malignidad en una lesión condral endomedular son el tamaño (superior a 5 cm), la proximidad a la epífisis y, especialmente, el grado de afectación cortical, en forma de erosión o discontinuidad, que pueda demostrarse mediante TC o RM.

La mayoría de condrosarcomas afectan a pacientes mayores de 50 años. La edad media de presentación es algo inferior en las formas secundarias. La incidencia es la misma en hombres y mujeres. El dolor constituye el motivo más habitual de consulta. En muchos casos su evolución es muy prolongada e intermitente. Sólo lesiones que alcanzan gran tamaño o que se aproximan a una articulación causan la aparición, respectivamente, de una masa palpable o de una limitación funcional. Aproximadamente el 75% de los condrosarcomas se originan en el tronco (pelvis y costillas), cintura escapular, porción proximal del

fémur y porción proximal del húmero. Individualmente, el ilíaco es el hueso más afectado (20-30%), seguido por el fémur (15-20%), húmero (10%) y escápula. Los condrosarcomas costales, en su conjunto, representan entre el 10 y el 20% de los casos. El condrosarcoma es infrecuente en el esqueleto craneofacial y muy raro en la columna (excepto en el sacro) y en los huesos distales a muñecas y tobillos. La mayoría de tumores condrales de las falanges son encondromas benignos.

El condrosarcoma extraesquelético es un tumor raro (2% de todos los sarcomas de partes blandas). Excepcionalmente se trata de una forma bien diferenciada compuesta por lóbulos de cartílago hialino. La mayoría de estos tumores corresponden a condrosarcomas mixoides o condrosarcomas mesenquimales en las que existe escasa o nula representación de tejido cartilaginoso. Otras raras localizaciones extraesqueléticas del condrosarcoma son la laringe o las vísceras abdominales o torácicas.

La apariencia radiológica del condrosarcoma es también variable. En su forma de presentación más habitual el condrosarcoma intramedular primario lo hace, cuando afecta a un hueso largo, en forma de una lesión osteolítica central, generalmente polilobulada y de contornos bien definidos. La lesión suele crecer siguiendo el eje longitudinal del hueso. Al hacerlo axialmente causa expansión ósea y remodelación de la cortical, a veces con erosión de su porción endosteal y otras veces con un característico engrosamiento de la misma. Casi el 80% de los condrosarcomas convencionales contienen calcificaciones en su matriz tumoral que son detectables radiológicamente, porcentaje que alcanza casi el 95% de los casos cuando la lesión se examina con tomografía computadorizada. Las calcificaciones, como sucede con el encondroma tienen un característico aspecto redondeado o arciforme ("en palomitas de maíz").

En los condrosarcomas pélvicos, costales, escapulares o vertebrales las calcificaciones suelen constituir el principal hallazgo radiológico. En este grupo de tumores la tomografía computadorizada y la resonancia magnética son superiores a la radiología convencional a la hora de definir el origen y extensión de la lesión.

El condrosarcoma convencional es típicamente un tumor formado por lóbulos de cartílago separados por septos fibrovasculares. Esta característica se correlaciona con la imagen que de él nos ofrece la resonancia magnética. El cartílago tumoral es de señal baja o intermedia en las secuencias T1 y de señal alta en las secuencias T2. Los septos y las calcificaciones son de baja señal en todas las secuencias. Al inyectar contraste intravenoso se produce una captación periférica y septal ("en anillos y arcos"), muy característica

de este tipo de lesiones. En la tomografía computarizada el cartílago tumoral es de menor densidad que el músculo esquelético.

El diagnóstico diferencial entre encondroma y condrosarcoma se plantea ante lesiones de apariencia condroide localizadas en los huesos largos de las extremidades, situación en la cual el estudio radiológico constituye el elemento decisorio fundamental. Por el contrario, toda lesión de apariencia condral localizada en el esqueleto axial debe ser considerada como un condrosarcoma y, cuando se localiza en manos o pies, como un encondroma. El dolor es un criterio clínico que favorece el diagnóstico de condrosarcoma. Entre los datos radiológicos que también apuntan hacia este diagnóstico figuran un diámetro superior a 5 cm, erosión de más de dos tercios de la cortical en algún punto de la misma, destrucción o engrosamiento de la cortical, fractura patológica o tumoración de partes blandas.

La transformación en condrosarcoma de un osteocondroma, múltiple o solitario, debe sospecharse clínicamente cuando un osteocondroma crece o se vuelve doloroso. El osteocondroma está recubierto por una fina capa de cartílago, no discernible radiológicamente, y tanto su cavidad endomedular como su cortical se continúan con las del hueso en que asienta. Los hallazgos radiológicos que deben alertar acerca de una posible degeneración son la aparición de una masa de partes blandas junto al osteocondroma, con o sin calcificaciones en su interior, la irregularidad o aparición de imágenes líticas en el contorno óseo de la exóstosis, el engrosamiento anómalo de su revestimiento cartilaginoso (por encima de 2 cms) o la destrucción del propio osteocondroma por el crecimiento tumoral.

Condrosarcoma de células claras

El condrosarcoma de células claras es una variante muy rara (17 de 900 casos en la serie de Dahlin) del condrosarcoma intramedular, caracterizada por la presencia de células con abundante glicógeno, lo que confiere un característico aspecto claro a su citoplasma. El tumor es más frecuente en varones con edad comprendida entre 25 y 45 años, inferior a la media de los pacientes afectados de un condrosarcoma convencional. El condrosarcoma de células claras muestra una significativa predilección por las epífisis proximales de los huesos largos, sobretudo del fémur (45% de los casos), húmero o tibia. Se trata de un tumor cartilaginoso de bajo grado de malignidad y suele mostrar, por tanto, un crecimiento lento.

En su forma de presentación radiológica más característica, el condrosarcoma de células claras se presenta en forma de una lesión osteolítica de contornos bien definidos, ocasionalmente escleróticos, localizada en la epífisis de un hueso largo. Los tumores de mayor tamaño llegan a expandir el hueso en el que asientan y causan erosión de su cortical. Muy ocasionalmente llega a observarse reacción perióstica o invasión de las partes blandas. Aproximadamente la tercera parte de los condrosarcomas de células claras contienen las típicas calcificaciones condrales de forma redondeada o arciforme (“en palomitas de maíz”). El diagnóstico diferencial incluye el condroblastoma, el tumor de células gigantes y algunas lesiones pseudotumorales (quiste óseo, ganglión intraóseo, tofo intraóseo, necrosis avascular).

Condrosarcoma mesenquimal

El condrosarcoma mesenquimal es una neoplasia maligna infrecuente (menos del 2% de todos los condrosarcomas), caracterizada por contener, en proporciones variables, áreas sólidas e hipercelulares formadas por células mesenquimales primitivas de forma redondeada o fusiforme y focos de diferenciación condral. El componente no cartilaginoso suele ser predominante, por lo que el tumor se puede confundir con un sarcoma de Ewing. Se trata de un sarcoma de alto grado, distinguible del condrosarcoma convencional por su aspecto histológico, por sus localizaciones más habituales y por su comportamiento clínico. La supervivencia de los pacientes afectados es inferior a la del condrosarcoma convencional.

El condrosarcoma mesenquimal afecta con mayor frecuencia a pacientes jóvenes, en la tercera década de la vida. En el 30% de los casos se trata de una tumoración extraesquelética. Los huesos más afectados son la mandíbula, el maxilar, las vértebras, las costillas, la pelvis y el húmero. Radiológicamente se presenta en forma de una lesión osteolítica, acompañada a menudo de una masa de partes blandas. Son muy frecuentes las calcificaciones intratumorales, que pueden llegar a ocupar toda la lesión, confiriéndole un aspecto muy denso.

Condrosarcoma desdiferenciado

El condrosarcoma desdiferenciado se caracteriza histológicamente por la coexistencia, en el mismo tumor y con una separación nítida entre ellos, de un sarcoma de alto grado (tipo fibrohistiocitoma maligno, osteosarcoma o rhabdomyosarcoma) y un condrosarcoma de grado bajo o intermedio. La presencia de

sarcoma de alto grado marca el pronóstico y es la causa de un comportamiento clínico más agresivo y de una supervivencia más corta. El condrosarcoma desdiferenciado representa aproximadamente el 10% de todos los condrosarcomas. La localización de este tumor es similar a la del condrosarcoma convencional; el 30% de los casos afectan al fémur, siendo las otras localizaciones más frecuentes la pelvis (20%), húmero, costillas y escápula.

Desde el punto de vista radiológico, el diagnóstico de condrosarcoma desdiferenciado debe sospecharse ante una lesión con un aspecto global compatible con el diagnóstico de condrosarcoma, definido sobretodo por la presencia de las características calcificaciones de la matriz tumoral, en la que se observan áreas osteolíticas o permeativas no calcificadas, disrupción de la cortical ósea o invasión de las partes blandas.