

Condrosarcoma

Chondrosarcome

Chondrosarcoma

Dr. Alejandro Álvarez López^I; Dra. Yenima García Lorenzo^{II}; Dr. Carlos Casanova Morote^{III}; Dr. Arnaldo Muñoz Infante^{III}

^I Especialista de II Grado en Ortopedia y Traumatología. Profesor Instructor. Hospital Clínico Quirúrgico Universitario "Manuel Ascunce Domenech". Camagüey, Cuba.

^{II} Especialista de I Grado en Medicina General Integral. Hospital Clínico Quirúrgico Universitario "Manuel Ascunce Domenech". Camagüey, Cuba.

^{III} Especialista de I Grado en Ortopedia y Traumatología. Hospital Clínico Quirúrgico Universitario "Manuel Ascunce Domenech". Camagüey, Cuba.

RESUMEN

Se realizó una revisión bibliográfica y actualización sobre el control de pacientes con condrosarcoma. Se analizaron aspectos importantes como clasificación, sexo, edad, localización, cuadro clínico, imagenología; con énfasis en los estudios gammagráficos de Morphey, anatomía patológica, diagnóstico diferencial, tratamiento quirúrgico y complicaciones. En el tratamiento quirúrgico se hizo referencia fundamentalmente a la utilización de diferentes técnicas basadas en su comportamiento histológico y radiológico. Por último se expusieron las complicaciones más importantes de este tumor que fueron la recurrencia y la metástasis, también se explicaron algunos factores relacionados.

Palabras clave: CC-condrosarcoma convencional, CS-condrosarcoma secundario.

SUMMARY

A bibliographic review and an updating of the control of patients with chondrosarcoma were made. Important aspects such as classification, sex,

localization, clinical picture, imaging with emphasis in Morphey's gammagraphic studies, pathological anatomy, differential diagnosis, surgical treatment and complications, were analyzed. In the surgical treatment, reference mainly was made to the utilization of the different techniques based on their histological and radiological behaviour. The most important complications of this tumor, which are recurrence and metastasis, were exposed, and some related factors were also explained.

Key words: CC-Conventional chondrosarcoma, SC- secondary chondrosarcoma.

RÉSUMÉ

Une révision bibliographique et une mise à jour sur le suivi des patients atteints de chondrosarcome ont été effectuées. Des aspects importants tels que la classification, le sexe, l'âge, la localisation, le tableau clinique, l'imagerie, et surtout les explorations par scintigraphie de Morphey, l'anatomie pathologique, le diagnostic différentiel, le traitement chirurgical et les complications, ont été examinés. Pour le traitement chirurgical, on a envisagé l'utilisation de différentes techniques basées sur le comportement histologique et radiologique. En fin, les complications majeures de cette tumeur tels que la récurrence et la métastase, et quelques autres facteurs associés, sont exposées.

Mots-clés: Chondrosarcome conventionnel-CC, chondrosarcome secondaire-CS.

INTRODUCCIÓN

Los tumores óseos constituyen un verdadero reto para el cirujano ortopédico, muy especialmente aquellos que pertenecen al grupo de los malignos. Los tumores óseos malignos son muy variados en su expresión clínica y radiológica, por lo que resulta necesario conocer sus características para de esta manera llevar a cabo un tratamiento efectivo.^{1,2}

El condrosarcoma es la segunda neoplasia ósea más frecuente de los tumores óseos primarios malignos. Representa la cuarta parte de todos los tipos de sarcomas primarios. El término condrosarcoma es utilizado para describir un grupo heterogéneo de lesiones con características clínicas y morfologías diversas. Ocupan 9,2 % de todos los tumores malignos en la Clínica Mayo y 86 % de ellos son de tipo primario.^{3,4}

El comportamiento de este tumor es variable, desde una forma de crecimiento lenta con pocas posibilidades de metástasis a una forma agresiva sarcomatosa con gran posibilidad de hacer metástasis. Más de 90 % son condrosarcomas convencionales (CC) y 85 % son de grado histológico bajo o intermedio, con un comportamiento clínico indolente y un bajo potencial de metástasis. Solo de 5 a 10 % de los CC son grado 3, los cuales sí tienen una alta incidencia de metástasis.^{5,6}

Es precisamente su crecimiento lento lo que dificulta su diagnóstico precoz tanto desde el punto de vista clínico como imagenológico.

Por causa de las dificultades diagnósticas y terapéuticas que ofrece este tumor se realizó la siguiente revisión, profundizando en aspectos como: clasificación, sexo, edad, localización, cuadro clínico, radiología, gammagrafía, anatomía patológica, diagnóstico diferencial, tratamiento y complicaciones.

CLASIFICACIÓN

Se pueden clasificar de varias formas, de acuerdo con el origen, la localización y el grado histológico.^{2,7}

1. De acuerdo con el lugar donde se originan:

Primarios: central o convencional, juxtacortical, mesenquimal, diferenciado, condrosarcoma de células claras.

Secundarios: central encondroma, encondromatosis múltiple - enfermedad de Ollier, síndrome de Maffucci, periférico osteocondroma, osteocondromatosis múltiple.

2. De acuerdo con la localización: central medular y periférico

3. De acuerdo con el grado histológico:

Bajo: 1er. Grado.

Intermedio: 2do. Grado.

Alto: 3er. Grado.

SEXO

La proporción sexo masculino y sexo femenino es similar y no existe predilección entre la raza blanca o negra.¹

EDAD

El CC predomina en la quinta y sexta década de la vida. Es un tumor muy raro por debajo de los 45 años aunque se han reportado casos, incluso en niños. Por otra parte el condrosarcoma secundario (CS) se presenta en edades más tempranas.^{1,2}

LOCALIZACIÓN

El CC tiene predilección por el esqueleto axial, ocupa hasta 45 % de los casos (pelvis 25 %, costillas 20 %). El ilion es el hueso de la pelvis más afectado 20 %, fémur 15 % y húmero 15 %. Este tumor es muy raro en los huesos craneofaciales y la columna. Sin embargo el CS es más frecuente en el esqueleto apendicular, muy especialmente en zonas cercanas a la cadera y en la rodilla.^{1,8}

CUADRO CLÍNICO

El dolor es el síntoma más frecuente y es de forma sorda e intermitente. Se presenta durante el reposo y en ocasiones es más severo en horas de la noche.^{1,9}

Los síntomas pueden durar desde meses hasta años. Cuando se localiza en la región cercana a las articulaciones también puede afectar la movilidad de la articulación vecina.^{10,11}

El aumento de volumen local ocurre como consecuencia de la expansión ósea o extensión a los tejidos blandos vecinos.¹²

RADIOLOGÍA

La presencia de calcificaciones en su interior es el sello distintivo de esta lesión de tipo cartilaginosa. Típicamente estas lesiones se presentan como áreas radiolúcidas con punteados opacos en su interior. El grado de mineralización varía de lesión a lesión.^{1,2}

Un elemento muy importante desde el punto de vista radiológico en el CC es la presencia de *erosión endostal* ([fig.](#)).

Son lesiones con alta captación de radiofármacos.

Murphey propone una clasificación comparando la captación gammagráfica del tumor en relación con la espina iliaca anterosuperior para diferenciarlo del encondroma, de allí se derivan 3 estadios.¹²

Estadio 1: es menor. Lo más frecuente es que se trate de un tumor benigno.
Estadio 2: es igual. En esta situación es muy importante apoyarse en la clínica, radiología e histología.
Estadio 3: es mayor. En este estadio es muy posible que el tumor sea un condrosarcoma (la captación del tumor es mayor que la de la espina iliaca anterosuperior).

ANATOMÍA PATOLÓGICA

Macroscopia

Se observa la naturaleza cartilaginosa de la lesión. Tiene una apariencia lobulada compuesta de nódulos hialinos translúcidos parecidos al cartílago normal. La naturaleza lobulada de la lesión es acentuada por la intensa mineralización. Las áreas de mineralización son opacas, blancas o granulosas y amarillas.

El tumor también puede ser de consistencia blanda y mixomatosa donde además puede aparecer hemorragia y necrosis. La presencia de tejido hemorrágico, friable y gris con apariencia sarcomatosa es altamente indicativo de un condrosarcoma de alto grado histológico.^{1,2}

Microscopia

Puede tener varios grados.

Grado 1: las características citológicas son similares al encondroma. Las diferencias microscópicas son mínimas. La celularidad es mayor al encondroma con una mayor existencia de núcleos dobles. Es muy importante apoyarse en la clínica y la radiología muy especialmente la presencia de erosión endostal.^{1,2}

Grado 2: se caracteriza por un definido y uniforme aumento de la celularidad. Las células están más o menos distribuidas en la matriz cartilaginosa. Los condrosarcomas grado 2 son tumores locales agresivos con un gran potencial de recurrencias locales, aproximadamente de 10 a 15 % hacen metástasis.^{1,2}

Grado 3: se caracteriza por una alta celularidad, atipia nuclear prominente y la presencia de mitosis. Son tumores altamente agresivos de crecimiento rápido y alto potencial de metástasis.^{1,2}

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

1. Osteosarcoma condroblástico: el condrosarcoma generalmente se observa en pacientes con más de 50 años y son raros en el adolescente. El osteosarcoma condroblástico presenta imagen de formación ósea al nivel de periostio, así como la imagen de sol radiante que son raras en el condrosarcoma.¹

2. Encondromas: es muy difícil de diferenciar del condrosarcoma de bajo grado tanto desde el punto de vista clínico, radiológico como histológico. Por eso es de vital importancia valorar factores como la edad, presencia de dolor característico del condrosarcoma y si es detectado de forma accidental o no, porque el encondroma es una lesión generalmente asintomática, localizada en los huesos tubulares cortos como los de la mano; en la radiografía se observan como lesiones pequeñas (menores de 5 cm) y no afectan la cortical del hueso ni los tejidos blandos vecinos. Por otra parte el condrosarcoma presenta síntomas, es en general mayor que 5 cm y afecta el endostio causando erosión. Desde el punto de vista histológico el encondroma tiende a ser menos celular con una matriz condroide uniformemente hialina, además la calcificación de la matriz puede ser abundante. El núcleo en los nódulos cartilagosos benignos, son pequeños, uniformes, redondos y tienen una densidad de cromatina homogénea. Las células multinucleadas son más frecuentes en el condrosarcoma que en el encondroma. La matriz del condrosarcoma muestra cambios mixoides prominentes y el tumor tiende a infiltrar el espacio intertrabecular.^{1,12}

3. Displasia fibrosa con diferenciación cartilaginosa abundante: las características de la radiografía de la displasia fibrosa es que afecta varias zonas del esqueleto, además desde el punto de vista microscópico esta lesión muestra una secuencia de osificación encondral que se asemeja a la placa de crecimiento, lo cual no es encontrado en el condrosarcoma.¹

4. Callo fracturario: la ausencia de anaplasia microscópica del tejido reparador constituye la principal diferencia.¹

TRATAMIENTO

Para el tratamiento del condrosarcoma es importante dividirlos en 2 grandes grupos: condrosarcoma *in situ* y condrosarcoma con cambios histológicos y radiográficos de agresividad.^{13,14}

Se describe como condrosarcoma *in situ* aquellos generalmente localizados en el esqueleto apendicular, acompañados de dolor y cambios radiológicos como erosión endostal. Este tipo de tumor es por lo general de bajo grado histológico con muy pocas posibilidades de hacer metástasis.^{15,16}

Teniendo en cuenta esas características estos pacientes pueden ser tratados mediante resección intralesional, lo que permite conservar el hueso adyacente al tumor y mejorar la función después del proceder cuando se compara con la realización de la resección amplia.^{17,18}

La realización de una técnica de resección intralesional está acompañada de otras técnicas como el uso de la terapia adyuvante con electrocauterización, uso de fenol y posteriormente el defecto óseo puede ser rellenado con injerto óseo o metilmetacrilato. Durante la realización de esta cirugía se deben usar esponjas quirúrgicas alrededor de la zona del tumor para evitar la diseminación y siembra de células sarcomatosas.^{19,20}

La terapia adyuvante destruye las células tumorales de forma mecánica y rompe su membrana celular, envenenándolas; esto crea imbalance hidroelectrolítico intracelular.¹⁹

Por otra parte el uso de cemento óseo proporciona estabilidad inmediata, no presenta los problemas relacionados con el uso de injerto óseo, facilita la evolución radiológica posoperatoria y elimina las células tumorales residuales mediante el proceso de polimerización. Si el defecto óseo es muy grande después de la resección se puede asociar el uso de alambres y otros dispositivos de fijación interna.^{1,21,22}

Los condrosarcomas con cambios histológicos y radiológicos de agresividad incluyen aquellos de grado histológico intermedio o alto. 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. En estos pacientes está indicada la resección amplia, la cual crea defectos metafisiarios y articulares que necesita de procedimientos de reconstrucción como: artrodesis, artroplastias convencionales, artroplastias de tipo oncológicas e injertos osteoarticulares.^{12,23,24}

Sin embargo, todo proceder de resección amplia se acompaña de daño significativo de la función por lo que algunos autores recomiendan la amputación o desarticulación, las cuales brindan un gran margen de seguridad.²³

En aquellos tumores localizados al nivel de la pelvis, en la actualidad se utiliza la hemipelvectomía, pero este proceder necesita de una gran capacitación y adiestramiento por el índice de letalidad.^{25,26}

La radioterapia y quimioterapia solo se utilizan en las lesiones de alto grado histológico con una efectividad muy limitada. La zona anatómica que tiene una mayor posibilidad de resección quirúrgica amplia tiene mejor pronóstico que la otra que no lo permita como la pelvis.^{1,27}

En general las lesiones del esqueleto apendicular tienen mejor pronóstico que la del esqueleto axial. El pronóstico depende de varios factores como: tamaño, localización, grado histológico, entre otros. Según los datos del Anderson Center de Texas, la supervivencia hasta los 5 años por grados es la siguiente: grado 1 (90 %); grado 2 (81 %) y grado 3 (29 %).^{1,2}

El tumor debe ser resecado de manera tal que el cirujano nunca vea el tumor a través de los tejidos óseos blandos vecinos y de esta manera se evita la diseminación de las células tumorales.^{1,28}

*Schajowics*⁷ propone una variedad de tratamiento teniendo en cuenta el grado histológico y la afección de la cortical ([tabla](#)).

COMPLICACIONES

1. Recurrencia: ocurre casi siempre de 5 a 10 años de la cirugía. Generalmente cuando recurren son de un mayor grado histológico y de agresividad comparado con el primero, esta complicación se presenta por la realización de una técnica de resección inadecuada.^{29,30}

2. Metástasis: se observa en 70 % de los pacientes con condrosarcoma grado 3 y son más frecuentes en el pulmón. El grado 2 hace metástasis en solo 10 %. Existen otros sitios de metástasis como el hígado, riñones y cerebro. El condrosarcoma es el sarcoma que más hace metástasis a nódulos linfáticos. Los factores relacionados con una mayor probabilidad de metástasis son: grado histológico 3, localización en la pelvis, recurrencia local, gran tamaño (mayor que 10 cm) y edad por encima de 60 años.³¹⁻³⁴

CONCLUSIONES

El condrosarcoma constituye un tumor óseo de características muy variadas desde los puntos de vista clínico, radiológico e histológico, hecho este que obliga a conocer sus rasgos particulares para determinar la estrategia a seguir en estos enfermos, que en la mayoría de los casos presentan un desarrollo indolente de la enfermedad. Teniendo en cuenta todos estos elementos y un alto índice de sospecha se pueden tomar medidas efectivas, para mejorar la calidad de vida de estos enfermos o eliminar de forma radical el tumor.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Dorfman HD, Czerniak B. Bone Tumors. St Louis: Mosby; 1998. p.353-440.
2. Unni KK. Dahlin's Bone Tumors. General Aspects and data on 11087 cases 5 ed. Philadelphia: Lippincott-Raven; 1996. p.71-108.
3. Adler CP. Bone Diseases. Berlin: Springer; 2000. p.236-54.

4. Staheli LT. Pediatric Orthopaedic secrets. Philadelphia:Hanley Belfuls; 1998. p.317-32.
5. Lopez AA, Rodríguez ER. Tumores óseos primarios y malignos en niños. Estudio de diez años. Rev Elec Arch Med Camaguey. 2002;6(3). Disponible en: <http://www.cmw.sld.cu/amc/>
6. Enneking WF, Wolf RE. The Staging and Surgery of the Musculoskeletal Neoplasm Clin Orthop.1996;27(3):433-81.
7. Schajowicz F. Tumors and tumorlike lesions of bone and joints. New York. Springer Verlag. 1981; 213- 45
8. Weber KL. What's new in Musculoskeletal Oncology. J Bone Joint Surg Am. 2005;87(6):1400-10.
9. Staheli LT. Practice of Pediatric Orthopaedics. Philadelphia:Lippincott William Wilkins; 2001. p.305-22.
10. Carnesale PG. General Principles of Tumors. En: Canale ST. Campbell's Operative Orthopaedics. 9 ed. St Louis:Mosby; 1998. p.643-75.
11. Wortz LD, Peabody TD, Simon MA. Delay in the diagnosis and treatment of primary bone Sarcoma of the pelvis. J Bone Joint Surg Am. 1999;81(3):317-25.
12. Marco AW, Gitelis S. Cartilage Tumors: Evaluation and Treatment. J Am Acad Orthop Surg. 2000;8:292-304.
13. Tolo VT. Tumor Management. J Pediatr Orthop. 1997;17(5):421-3.
14. Pritchard DJ, Unni KK. Neoplasm of the Elbow. En: Morrey BF. The Elbow and its disorders. 3 ed. Philadelphia:WB Saunders; 2000. p.843-59
15. Ogawa XA, Yoshida AL, VI MT. Symtomatic Osteocondroma of the clavicle. A report of two cases. J Bone Joint Surg. 1999;81(5):404-8.
16. Temple HT, Clohisy DR. Musculoskeletal Oncology. En: Koval KJ. Orthopaedic Knowledge Update 7. J Am Acad Orthop Surg. 2002;10:155-82.
17. DiCaprio MR, Friedlaender GE. Malignant Bone Tumors: Limb Sparing Versus Amputation. J Am Acad Orthop Surg. 2003;11(1):25-37.
18. Hillmann A. Hoffmann C, Gosheger G. Malignant tumor of the distal part of the femur or the proximal part of the tibia: Endoprothetic replacemant or rotationplasty. Funtional outcomes and quality of life measurements. J Bone Joint Surg. 1999;81(4):462-68.
19. Mittermayer F, Windhager R, Dominicus M, Krepler P, Schwameis E. Revision of the Kotz type of tumor endoprothesis for the lower limb. J Bone Joint Surg (Br). 2002;84(3):401-6.
20. Tsuchiya H, Wan SL, Sakayama K, Yamamoto N, Nishida H. Reconstruction using an Autograft containing tumors treated by liquid Nitrogen. J Bone Joint Surg Br. 2005;87(2):218-25.

21. Donati D, Zavatta M, Gozzi E, Giacomini S, Camapanacci C. Modular Prosthetic Replacement of the Proximal Femur after Resection of a Bone Tumor. *J Bone Joint Surg (Br)*. 2001;83(8):1156-60.
22. Wicart P, Mascard E, Missenard G, Dubousset J. Rotationplasty after Failure of a Knee Prosthesis for a Malignant Tumour of the Distal Femur. *J Bone Joint Surg(Br)*. 2002;84(6):865-9.
23. Leerapun T, Sim FH, Hugate RR, Frick MA. Outcomes following intralesional curettage versus wide resection of low grade Chondrosarcoma. *J Am Acad Orthop Surg*. 2005;13:632.
24. Chin KR, Kharrazi FD, Miller BS. Osteochondromas of the Distal Aspect of the Tibia and Fibula. Natural History and Treatment. *J Bone Joint Surg*. 2000;82(10):1269-78.
25. Porter DE, Lonie L, Fraser M, Dobson- Stone C, Porter JR. Severity of Disease and Risk of Malignant Change in Hereditary Multiple Exostosis. *J Bone Joint Surg Br*. 2004;86(7):1041-6.
26. Statcher RL, O'Donnell RJ, Johnston JO. Reconstruction of the Pelvis after Resection of Tumors about the acetabulum. *Clin Orthop*. 2003;409:209-304.
27. Wuisiman P, Lieshout O, Sugihara S, Van Dijk M. Total Sacrectomy and Reconstruction: Oncologic and functional outcome. *Clin Orthop*. 2000;381:192-203.
28. Dickey ID, Rose PS, Fuchs B, Wold LE, Okuno SH. Dedifferentiated Chondrosarcoma: the role of Chemotherapy with updated Outcomes. *J Bone Joint Surg Am*. 2004;86(8):2412-8.
29. Bickels J, Witting JC, Kollender Y, Henshaw RM, Meller I. Distal Femoral Resection with Endoprothetic Reconstruction: a long term follow up study. *Clin Orthop*. 2002;400:225-35.
30. Babinet A, Pinieux G, Tomero B, Forest M, Anract P. Intracortical Chondrosarcoma: a case report. *J Bone Joint Surg Am*. 2003;85(3):532-4.
31. Schawb JH, Jacofsky DJ, Wenger D, Unni KK, Sim FH. Recurrent grade 1 Chondrosarcoma of long bones. *J Am Acad Orthop Surg*. 2005;13:631
32. Fiorenza F, Abudu A, Grimer RJ, Carter SR, Tillman RM, Ayoub K. Risk Factors for Survival and Local Control in Chondrosarcoma of Bone. *J Bone Joint Surg (Br)*. 2002;84(1):93-9.
33. Casas-Ganen J, Healy JH. Advances that are changing the Diagnosis and Treatment of Malignant Bone Tumors. *Curr Opin Rheumatol*. 2005;17:79-85.
34. Rizzo M, Ghert MA, Harrelson JM, Scully SP. Chondrosarcoma of Bone: analysis of 108 cases and evaluation for predictor outcomes. *Clin Orthop*. 2001;391:224-50.

Recibido: 11 de octubre de 2007.
Aprobado: 8 de noviembre de 2007.

Dr. *Alejandro Álvarez López*. Hospital Clínico Quirúrgico Universitario "Manuel Ascunce Domenech". Calle 2da. No 2. Esquina a Lanceros. Reparto La Norma. Camagüey Ciudad 1. CP 70100. Cuba. Correo electrónico: scps@shine.cmw.sld.cu

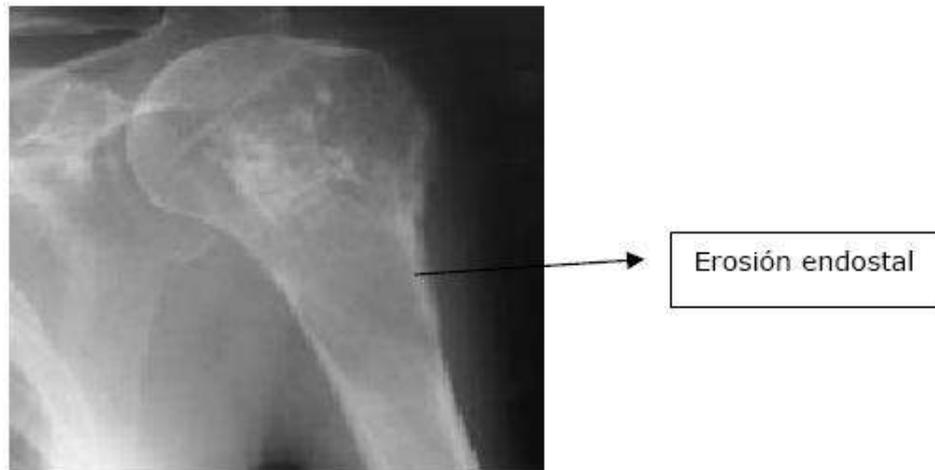


Fig. Condrosarcoma del tercio proximal del húmero. Gammagrafía.

Tabla. Variedad de tratamiento

Grado histológico	Corteza intacta	Participación de la cortical
1	Resección e injerto óseo	Desarticulación o amputación
2		
3		