



Condrosarcoma mixoide extraóseo: Caracterización por resonancia magnética

Diana Patricia Marín Muentes,* Juan Robles Flores,† José Liders Burgos Zuleta,*
Ulises Noyola,§ Julián Sánchez Cortázar,|| María de Guadalupe Gómez Pérez||

RESUMEN DE HISTORIA CLÍNICA

Paciente de 68 años de edad que presenta cuadro clínico de 3 años de evolución caracterizado por dolor en miembro pélvico izquierdo que inicia en región lumbar baja y se irradia al pie. Se le realiza diagnóstico de lumbociática y recibe tratamiento con analgésicos. Desde un año se agrega sensación de parestesias en miembro pélvico izquierdo y aumento del dolor y hace 2 meses percibe una masa en la región glútea izquierda, por lo que consulta nuevamente con un ortopedista, el cual palpa gran tumoración en el cuadrante superior y externo del glúteo izquierdo y ordena estudio de RM de pelvis con gadolinio para valorar la localización, extensión y caracterización tisular de la misma.

Se realiza estudio RM de hueco pélvico con gadolinio y AngioRM donde se aprecia gran tumoración localizada inmediatamente por debajo del glúteo mayor que mide aproximadamente $20.4 \times 18.1 \times 14$ cm en sus ejes longitudinal anteroposterior y transverso respectivamente, de bordes regulares, bien definidos, de comportamiento heterogéneo predominantemente hipointenso en la secuencia T₁, hiperintenso en T₂, acompañado de múltiples septos hipointensos en su interior. La tumoración descrita presenta reforzamiento moderado y heterogéneo con

mayor definición de septos internos, los cuales presentan escaso reforzamiento, en secuencia de Fat-Sat no existe saturación de la misma (*Figuras 1 a 3*).

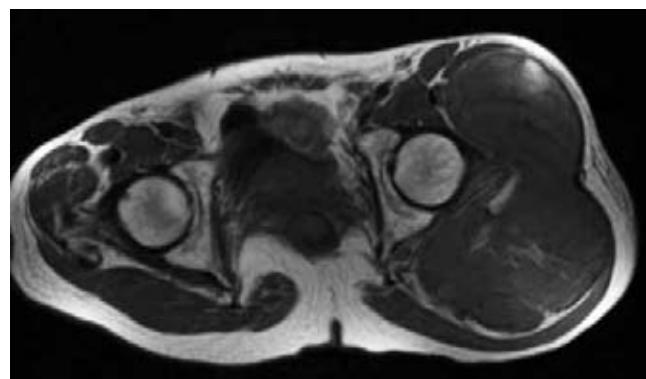


Figura 1. RM de pelvis. Secuencia T1. Axial: Muestra gran tumoración lobulada localizada por debajo del músculo glúteo mayor izquierdo de bordes regulares, bien definidos, no infiltrativo, de comportamiento heterogéneo predominantemente hipointenso. Los grupos musculares adyacentes son de intensidad adecuada. Los planos grasos están respetados.

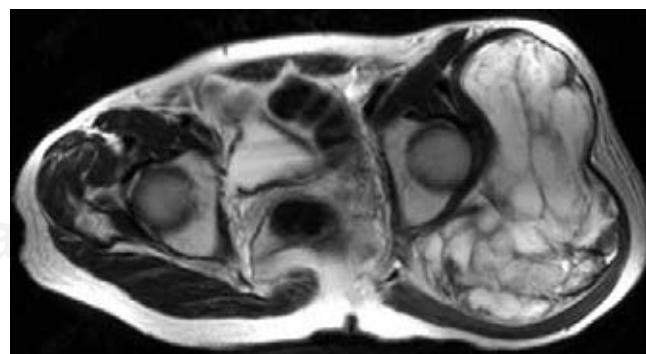


Figura 2. RM de pelvis. Secuencia T2. Axial: La tumoración se aprecia hiperintensa por su contenido líquido – mixoide, acompañado de múltiples septos hipointensos en su interior.

* Residente de Resonancia Magnética de cuerpo completo.

† Médico Especialista en Cirugía Oncológica.

§ Médico Especialista en Resonancia Magnética Musculo esquelético.

|| Jefe del Departamento de Resonancia Magnética.

†† Médico Especialista en Resonancia Magnética de cuerpo completo.

Departamento de Resonancia Magnética. Hospital Ángeles Pedregal.

Correspondencia:

Diana Patricia Marín Muentes

Correo electrónico: dianamarinmaida@hotmail.com

Aceptado: 15-10-2010.

Este artículo puede ser consultado en versión completa en <http://www.medicgraphic.com/actamedica>

Existe una imagen ovoidea similar a la lesión anteriormente referida, localizada en el tejido celular subcutáneo de la cara lateral y anterior de la pelvis, además de la presencia de conglomerados ganglionares iliacos izquierdos. Las corticales óseas y medular ósea visualizadas mantienen características normales. Ambas articulaciones coxofemorales no muestran alteraciones (*Figura 4*).

Se aprecia ausencia de fusión de los cuerpos vertebrales sacros con la presencia de una imagen ovoidea de contornos regulares bien definidos con comportamiento graso en el canal medular a nivel de L4 - L5 que mide

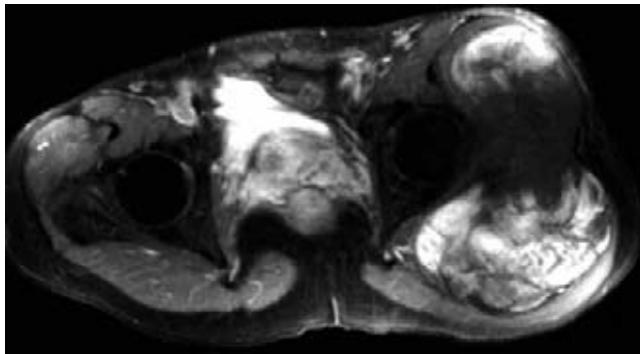


Figura 3. RM de pelvis. Secuencia T1. Fat-Sat + gadolinio. Axial: Posterior a la administración y medio de contraste, el reforzamiento es intenso y heterogéneo. Las estructuras óseas observadas presentan saturación homogénea en esta secuencia.

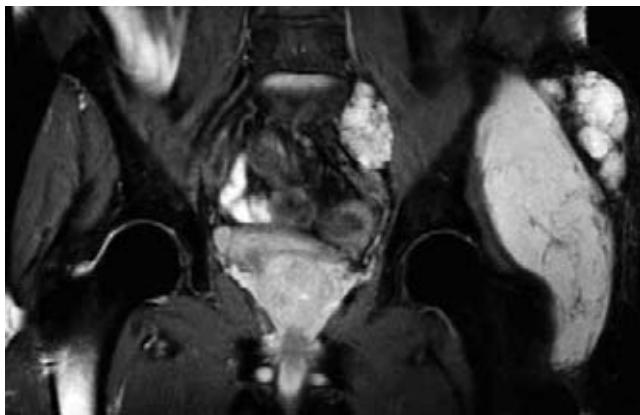


Figura 4. RM de pelvis. Secuencia T1. Fat-Sat. Coronal: Se observa que la tumoración se extiende hacia los tejidos blandos de la región superior y lateral del hueso ilíaco izquierdo. Las estructuras óseas y espacios articulares se conservan. Se aprecian conglomerados ganglionares iliacos ipsilaterales.

aproximadamente 4.5 x 3 cm en sus diámetros mayores (*Figuras 5 a 7*).

Las imágenes de AngioRM muestran la arteria aorta en su segmento distal de trayecto y calibre normal. Ambas arterias iliacas comunes muestran calibre normal sin evidencia de áreas de estenosis o dilataciones. Se identifica desplazamiento anterior y medial de las ramas posteriores de la iliaca interna izquierda (*Figura 8*).

El resto de las estructuras del hueco pélvico no muestra alteraciones y no se aprecian reforzamientos anormales en ningún otro nivel.

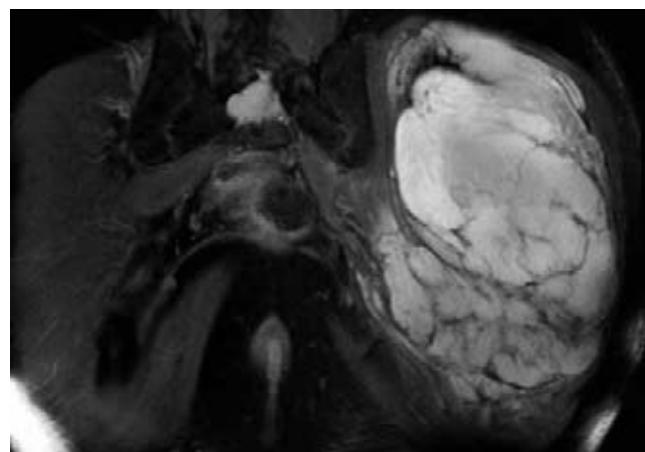


Figura 5. RM de pelvis. Secuencia Fat Sat. Coronal: Muestra el carácter expansivo de la lesión. Se sigue apreciando hiperintenso en esta secuencia eliminando la posibilidad de componente graso.

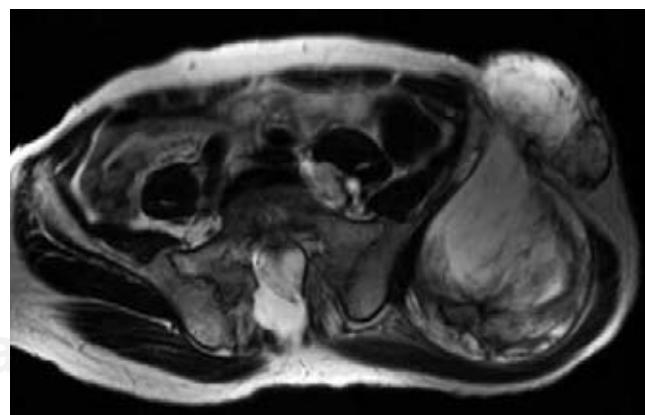


Figura 6. RM de pelvis. Secuencia T2. Axial: A nivel del sacro se aprecia falta de fusión de los elementos posteriores y canal raquídeo amplio en relación con disrafismo sacro. Tumoralación lobulada hacia el aspecto anterior de la pelvis de lado izquierdo de iguales características que la de mayor tamaño.

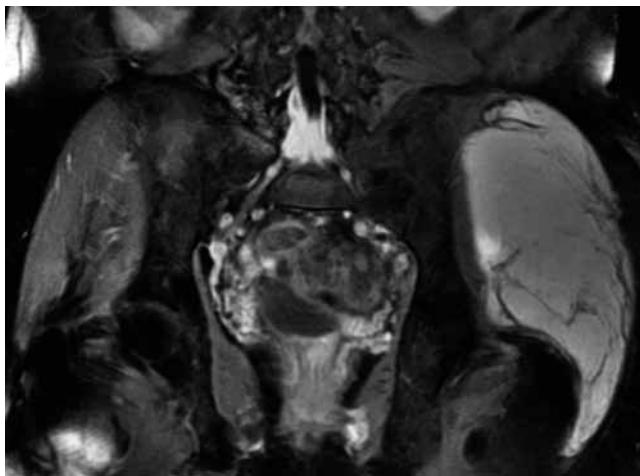


Figura 7. RM de pelvis. Secuencia Fat Sat. Coronal: Se observa tumoración ovalada, de contornos bien definidos a nivel de la porción distal del canal raquídeo. Presenta saturación con la técnica de Fat-Sat. Estos hallazgos están en relación con lipoma del Filum terminal, asociado a disrafismo sacro.

DISCUSIÓN

El condrosarcoma es un tumor maligno con diferenciación de cartílago hialino puro que puede presentar cambios mixoides, calcificación y osificación.

Es el tercer tumor óseo maligno en orden de frecuencia, después del mieloma y osteosarcoma. Pueden ser primarios (80% de los casos) o secundarios (20%), y que resultan, en su mayor parte de la malignización de tumores benignos pre-existentes tipo encondroma u osteocondroma. Es a menudo de alto grado, de diagnóstico tardío y de pobre pronóstico.

Existen múltiples variedades de condrosarcoma, siendo el condrosarcoma primario convencional o central el más frecuente en un 80% de los casos.^{1,2}

Los condrosarcomas extraesqueléticos son neoplasias raras y se subdividen en tipo mixoide, mesenquimal y desdiferenciado. Estas variedades constituyen entidades clinicopatológicas diferenciadas. Cada una de ellas presenta una evolución y pronóstico diferentes que requieren también un tratamiento distinto.²

El condrosarcoma mixoide extraóseo es un tumor maligno de variante histológica rara que ocurre en los tejidos blandos. Representa el 2% de los condrosarcomas.

Generalmente se presenta como una tumoración bien circunscrita que puede ser de tamaño pequeño y alcanzar grandes magnitudes y generar reacción perióstica de huesos adyacentes.

Aunque aparecen a cualquier edad su máxima incidencia es en la quinta y sexta décadas y es extremadamente rara en pacientes menores de 20 años.

Típicamente los pacientes se presentan con una tumoración de tejidos blandos de lento crecimiento. El dolor o sensibilidad puede presentarse en un tercio de los casos.

Se localizan preferentemente en los planos profundos de las porciones proximales de las extremidades y cinturones escapulo-humerales y pélvico, especialmente en la cadera. La cuarta parte de éstos se localiza en el tejido celular subcutáneo.

También ocurren con mucha menor frecuencia en el tronco, región paraespinal, cabeza y cuello y pies. Se han referido casos raros en los dedos, retroperitoneo, pleura, intracraneales.^{2,3}

Macroscópicamente los condrosarcomas mixoides extraóseos son tumores de gran tamaño y aparecen bien delimitados por una pseudocápsula. Caracterizado por una arquitectura multinodular, abundante matriz mixoide. La superficie de corte muestra nódulos de consistencia gelatinosa separados por septos fibrosos y pueden presentar áreas quísticas, hemorrágicas y de necrosis recientes y no recientes. Los tumores muy celulares tienen una consistencia carnosa¹ (Figura 9).

Histológicamente muestran un patrón lobular. Están constituidos por células poligonales o fusiformes que forman hileras, trabéculas o pequeños nidos y se hallan inmersas en una matriz mixoide, rica en mucopolisacáridos sulfatados (condroitín sulfato) formando una fina malla o enrejado cribiforme. Los núcleos celulares son redondeados u ovales, con una fina cromatina distribuida uniformemente y presentan un pequeño nucléolo.

Los lóbulos tumorales generalmente son más celulares en las zonas periféricas. No existen focos de cartílago hialino bien formado. Las mitosis son muy abundantes.

El aspecto histológico del condrosarcoma mixoide extraesquelético recuerda al del cordoma, por lo cual ha sido denominado sarcoma cordoide y en su diagnóstico diferencial hay que considerar el paracordoma (Figura 10).

Inmunohistoquímicamente, la vimentina es el único marcador expresado por las células tumorales. Citogenéticamente se ha observado la translocación recíproca t (9;22) (q22;q15) y la translocación específica menos común t (9;17) (q22;q11).

En el diagnóstico diferencial de este tumor hay que considerar los tumores malignos de características mixoides de partes blandas, sarcomas y los tumores mixtos malignos de origen en glándulas sudoríparas.¹⁻⁴

RESONANCIA MAGNÉTICA

La resonancia magnética es una herramienta fundamental para el diagnóstico, localización tumoral, caracterización

tisular, extensión intraarticular o compromiso de estructuras óseas y evaluación de recidiva tumoral o presencia de metástasis.



Figura 8. Imágenes de AngioRM que muestran la arteria aorta en su segmento distal, ambas arterias iliacas comunes y su bifurcación en iliacas internas y externas con calibre normal sin evidencia de áreas de estenosis. Se identifica desplazamiento anterior y medial de las ramas posteriores de la iliaca interna izquierda. El resto de estructuras vasculares no muestra alteraciones.



Figura 9. Pieza macroscópica de tumoración glútea izquierda de gran tamaño, bien delimitada por pseudocápsula. Presenta arquitectura multinodular de consistencia gelatinosa.

El condrosarcoma mixoide es típicamente isointenso al músculo en T1 e hiperintenso en T2 por su alto contenido de agua en la matriz condromixoide y áreas de cartílago hialino no calcificado.

Existen grandes y múltiples septos fibrosos internos fibrovasculares de baja intensidad de señal.

Estos tumores suelen ser de gran tamaño, expansivos no infiltrantes y tener un patrón nodular inespecífico con reforzamiento heterogéneo periférico que demuestra patrón lobulado de crecimiento tumoral.²⁻⁵

EVOLUCIÓN

El condrosarcoma mixoide extraesquelético es considerado de grado intermedio de malignidad con atipia celular elevada, tiene un comportamiento agresivo con una supervivencia de 45% a los 10 años e índice de recidivas y metástasis de 40-45% al momento del diagnóstico, así como un elevado índice de muerte asociada a enfermedad.²⁻⁴

Las metástasis más frecuentes son en pulmón y ganglios linfáticos regionales. Éstas pueden ocurrir a largo plazo teniendo una supervivencia a los 5 años de 60%.

Factores y efectos adversos de pronóstico en estos pacientes son pleomorfismo celular, alta tasa de mitosis celular, localización proximal de la lesión, edad avanzada del paciente, tumor de gran tamaño y metástasis a su presentación.

Es imperativo establecer el grado histológico, ya que éste es el mejor parámetro para conocer la evolución y pronóstico en cada caso y también para determinar las pautas terapéuticas.¹

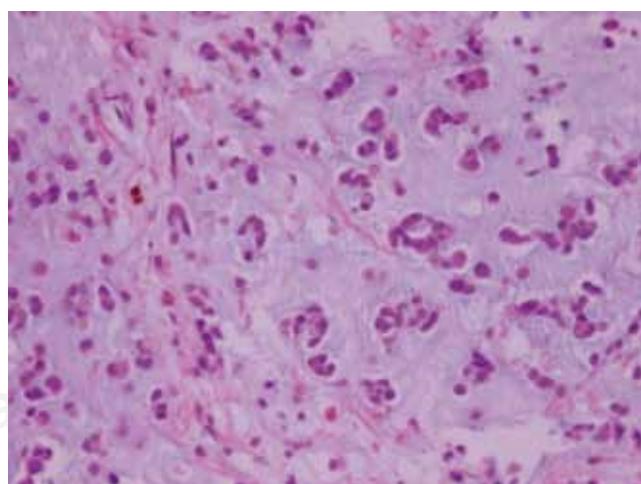


Figura 10. Microfotografía que muestra áreas altamente celulares compuestas por células redondas mesenquimales primitivas alternando con focos de diferenciación cartilaginosa dispuesta en cordones y nidos, además de presentar trabéculas fibrosas.

La quimio y la radioterapia tienen una utilidad limitada en caso de condrosarcomas, ya que no se consideran sensibles a tratamiento quimioterapéutico; sin embargo, en pacientes con tipos más agresivos como mesenquimal y los desdiferenciados sirve como terapia adyuvante en el control local de la enfermedad y la disminución del riesgo de metástasis. La quimioterapia es usada sólo en caso del condrosarcoma de células claras.

La radioterapia es usada en el condrosarcoma mixoide, el cual es resistente a la quimioterapia. El tratamiento de elección consiste en la resección total del tumor.⁴

La RM es usada en la valoración de la respuesta tumoral al tratamiento.

En las diferentes revisiones, se recomienda el manejo multidisciplinario con cirugía, quimioterapia y radioterapia, aunque es claro que el pronóstico y supervivencia de los pacientes es peor que el de los otros tipos de condrosarcomas a los 10 años de seguimiento.²⁻⁴

REFERENCIAS

1. Martínez TF, Manjón LP, Montes MS. Chondrosarcoma. Different variants of chondrosarcoma. *Revista Española de Patología* 2006; 39(2): 69-79.
2. Lucas DR, Heim S, Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F. Tumors of soft tissue and bone. extraskeletal myxoid chondrosarcoma. *Pathology and genetics. World Health Organization Classification of Tumors*. Lyon: IARCPress; 2002: 213-5.
3. Weiss SW, Goldblum JR. Cartilaginous soft tissue tumors. Extraskeletal myxoid chondrosarcoma. *Enzinger and Weiss's Soft Tissue Tumors*. St Louis: Mosby; 2001: 1368-79.
4. Huvos AG. *Chondrosarcoma including spindle cell and myxoid chondrosarcoma: mesenchymal chondrosarcoma*. Bone tumors: diagnosis, treatment, and prognosis, 2nd ed. Philadelphia, Pa: Saunders, 1991: 343-393.
5. Varma DGK, Ayala AG, Carrasco CH, Shan-Qun G, Kumar R, Edeiken J. Chondrosarcoma: MR Imaging with pathologic. *RadioGraphics* 1992; 12: 687-704.