

Condrosarcoma pélvico secundario y enfermedad de Ollier.

Informe de un caso

Ziad Aboharp Hasan, ** José Luis Zaragoza, * Xicoténcatl Jiménez Villanueva, ** Francisco García Rodríguez, *** Martha Lilia Tena Suck, * Hugo Roberto Molina Cárdenas*

Hospital Juárez de México. Ciudad de México

RESUMEN. La osteocondromatosis múltiple es una alteración familiar de tipo autosómico dominante caracterizada por exóstosis múltiple, lesiones que se originan en el cartílago epifisario y secundariamente desarrollan condrosarcomas. La edad promedio de esta presentación es de 31 años. Reportamos el caso de una mujer de 21 años con exóstosis múltiple que desarrolló condrosarcoma en la pelvis. Radiográficamente la neoplasia se originaba en la pelvis con destrucción de la rama pélvica derecha. Se trató quirúrgicamente con hemipelvectomía y posteriormente recibió quimioterapia y radioterapia. Histológicamente se observó condrosarcoma de bajo grado de malignidad. Presentó metástasis pulmonares y falleció.

Palabras clave: condrosarcoma, pubis, neoplasma, exóstosis.

Introducción

El condrosarcoma es un tumor mesenquimatoso maligno formador de cartílago y es el segundo tumor óseo primario de origen mesenquimatoso. Se divide en dos categorías con base en su aspecto histológico: el tipo convencional ocurre entre los 30 y los 60 años y su presencia en niños es aún discutida. Se localizan sobre todo en extremidades y de acuerdo con su localización puede ser central, periférico (periosteal), mesenquimatoso, desdiferenciado y de células claras.¹⁻³ El riesgo de transformación neoplásica es proporcional al volumen de las lesiones benignas.¹⁻³

El 15% se presenta antes de los 31 años, en el hombre se presenta dos veces más que en mujeres. El 85% se localiza en el fémur, 55% en la cadera y 10% presenta metástasis al momento del diagnóstico. El riesgo familiar ocurre en 3%.¹⁻³

* Servicio de Anatomía Patológica.

** Servicio de Oncología.

*** Jefe del Servicio de Oncología, Hospital Juárez de México, S.C.

Dirección para correspondencia:

Dr. Ziad Aboharp Hasan. Servicio de Oncología.
Hospital Juárez de México.

Av. Politécnico Nacional No. 5160, Col.
Magdalena de las Salinas, México, D.F.,
Tel. 5747-7560, Ext. 254

SUMMARY. Multiple osteochondromatosis is a familiar disorder of autosomal dominant transmission marked by the development of multiple exostosis and often derangement of epiphyseal cartilage. The age of onset is 31 years. Patients with the disorder seem to be at an increased risk for developing secondary chondrosarcoma. We report the case of a 21 year old woman with multiple osteochondromatosis who developed a fatal chondrosarcoma. Radiographically the neoplasm arose from the pelvis completely destroying the pubis. After hemi-pelvectomy the patient underwent postoperative chemotherapy and radiotherapy. On pathologic examination the tumor was diagnosed as a low grade chondrosarcoma. She died of pulmonary metastasis.

Key words: chondrosarcoma, multiple exostosis, neoplasms, pubis.

Es un tumor que tiene una imagen radiológica clásica, con lesiones esponjosas calcificadas y con destrucción de la corteza ósea.^{4,5}

Histológicamente son tumores con una matriz cartilaginosa, las atipias celulares están en relación con el grado histológico. Por inmunohistoquímica se ha encontrado que es positivo para la proteína S-100.

La amplificación de oncogenes, C-myc y la sobre-expresión de p-53 es limitada al grado histológico y particularmente al tipo pobremente diferenciado.^{4,6,7}

Caso clínico

Mujer de 21 años de edad, con antecedente de presentar tumores óseos resecados en dos ocasiones, el primero, diez años antes en la muñeca y, el segundo, dos años antes en el hombro izquierdo, sin contar al momento de su ingreso con el reporte histológico. Se presenta por primera vez en febrero de 1997, por dolor en la cadera derecha con irradiación a la extremidad inferior ipsilateral de siete meses de evolución. Posteriormente impidió la deambulación, con aumento de volumen en la región de la cadera derecha. A la exploración física se encontró marcha claudicante y tumor a nivel de cadera derecha de 23 x 20 cm, de consistencia dura, con red venosa colateral y doloroso a la palpalación. Se encontraba con embarazo de 31 semanas de gesta-



Figura 1. Radiografía de húmero derecho que muestra excrecencia ósea bien delimitada a nivel de la diáfisis humeral.

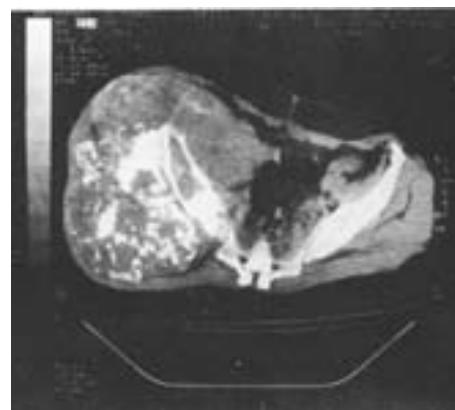


Figura 4. Corte axial a nivel del último segmento sacro que muestra la continuidad del tumor hacia el glúteo del lado derecho.

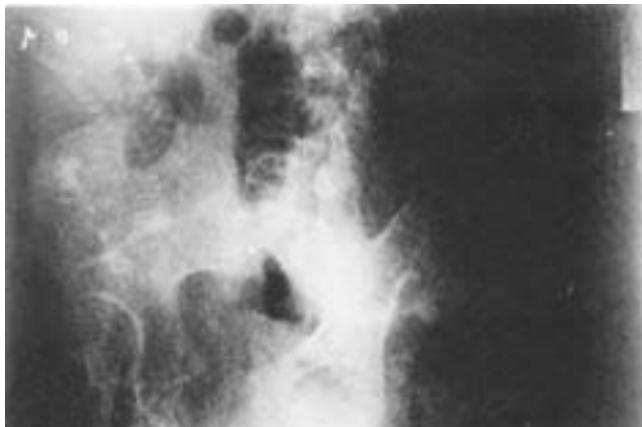


Figura 2. Placa oblicua de pelvis con múltiples lesiones calcificadas, que deforman principalmente al ilíaco derecho. Se aprecia esqueleto fetal.



Figura 5. Tomografía de ilion e isquion. Corte axial que muestra lesión ósea y tumor que involucra a toda la masa muscular de la pelvis y múltiples calcificaciones.



Figura 3. Radiografía del ilíaco derecho, que muestra lesión heterogénea, mal delimitada con áreas de neoformación ósea que involucra la totalidad del hueso ilíaco con aumento de densidad y de volumen de partes blandas.

ción. En forma concomitante presentaba exóstosis múltiple en el húmero (*Figura 1*), y en el hueso ilíaco derecho, esta última con masa en el pubis y estómago (*Figura 2*). La radiografía tardía de la pelvis mostró gran destrucción ósea del hueso derecho (*Figura 3*). La radiografía del tórax no tenía evidencia de metástasis pulmonar. En la tomografía axial computada presentó lesiones líticas en la cresta ilíaca derecha con invasión a la cavidad pélvica e infiltración de los músculos pélvicos (*Figuras 4, 5 y 6*).

Tuvo su parto sin complicaciones.

Se tomó biopsia cuyo reporte fue de condrosarcoma moderadamente diferenciado. Fue sometida a hemipelvectomía derecha con hallazgo de tumor de 23 x 20 cm, dependiente del hueso ilíaco con afección a la articulación sacroilíaca.

La paciente cursó con rechazo de injerto cutáneo de 40 días de evolución, con fiebre, formación de abscesos y fistula cutánea. Se manejó con antibióticos, desbridamiento y cierre por tercera intención. Por imagen radiográfica presentaba persistencia tumoral.

Recibió radioterapia de 5,000 cGy, con sobredosis al sacro y al pubis de 1,000 cGy.

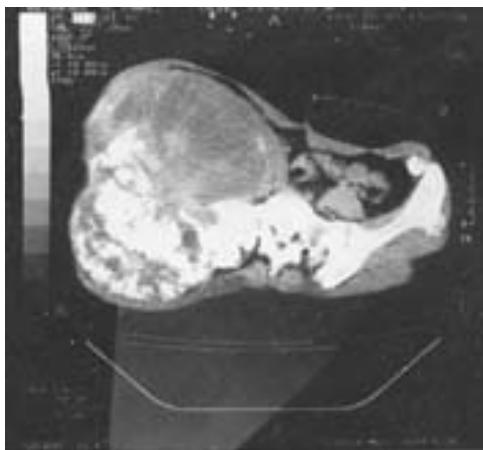


Figura 6. Tomografía pélvica. Corte axial a nivel de la pelvis que muestra lesión lítica, expansiva con neoformación ósea que involucra al hueso ilíaco derecho con presencia de tumor en partes blandas con calcificaciones.



Figura 7. Aspecto macroscópico tumoral que muestra una neoplasia en cresta ilíaca y que invade tejidos adyacentes a nivel central. Hay necrosis y hemorragia.

Tenía metástasis pulmonares a los 10 meses de seguimiento y falleció. No se realizó el estudio *post mortem*.

Se recibió en el servicio de anatomía patológica la pieza de la desarticulación de la cadera derecha con el miembro pélvico que mostró tumor de 23 x 20 x 20 cm, localizado en la cresta ilíaca derecha que desplazaba e invadía los tejidos blandos y el pubis era de color amarillento, y de consistencia firme con áreas reblandecidas necróticas y otras de aspecto cartilaginoso (*Figura 7*).

Histológicamente se observó neoplasia mesenquimatosa maligna formada por condrocitos con cierto pleomorfismo ce-

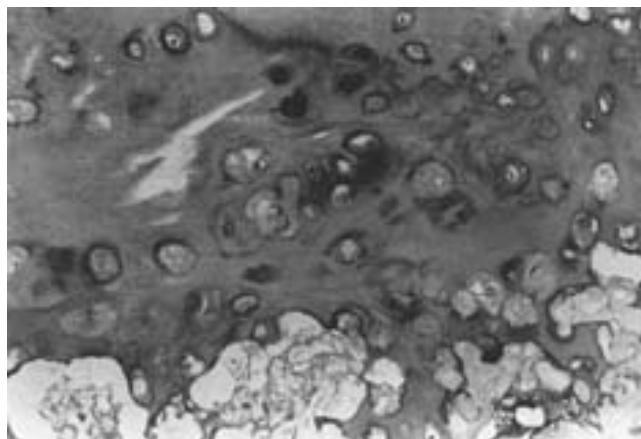


Figura 8. Corte histológico que muestra núcleos anormales en las células cartilaginosas. Nótese la falta de formación de hueso y osteoide por las células tumorales. HE 20x.

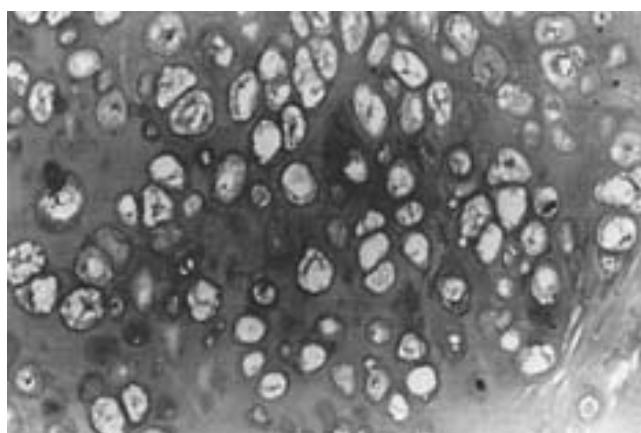


Figura 9. Corte histológico que muestra condrocitos con núcleos anaplásicos HE 20x.

lular, ocasionales figuras de mitosis y áreas mixoides. El diagnóstico fue de condrosarcoma moderadamente diferenciado con presencia de tumor en bordes quirúrgicos (*Figuras 8 y 9*).

Discusión

Presentamos el caso de una mujer de 21 años con osteocondromatosis múltiple o enfermedad de Ollier, con presencia de condrosarcoma, moderadamente diferenciado en cadera. Como podemos ver, la transformación de malignización está dentro de los rangos de edad ya descritos en la literatura, sin embargo, llama la atención que se encontraba embarazada y tal vez el embarazo jugó un papel importante en la transformación maligna de esta entidad, porque se considera como una etapa de inmunodepresión.⁸

La osteocondromatosis múltiple es un desorden familiar de transmisión autosómica dominante, con una penetrancia incompleta en mujeres, por lo tanto, es más común en hombres. El riesgo de transformación maligna con base genética se describe en 3%.¹ Su sinónimo incluye la exóstosis múltiple, la aclasia diafisaria y condroplasia deformante

hereditaria. La transformación maligna es una complicación seria¹⁻³ con un porcentaje de presentación que oscila entre 5 y 25%.⁵⁻⁷ La edad oscila entre 19 a 39 años, el condrosarcoma no originado de condroblastoma se presenta a mayor edad, en promedio 45 años.¹⁻⁴ El 88% ocurren en el húmero, seguido en la escápula, fémur y pelvis, el sitio menos afectado son las manos.¹

Los criterios radiológicos incluyen: aumento en el tamaño tumoral, invasión a los tejidos blandos y calcificación fuera del límite del tumor.¹⁻³ Los condrosarcomas secundarios de la escápula, pelvis y muslo son grandes, lo cual hace la obtención de márgenes amplios y necesarias las resecciones óseas segmentarias. Inclusive las lesiones de bajo grado en el esqueleto axial deben ser removidas con márgenes amplios, dado que la letalidad es una consecuencia de la recurrencia local, invasión y destrucción de las estructuras vitales del abdomen, tórax y columna vertebral.⁵⁻⁷

La sobrevida principalmente dependerá del tratamiento quirúrgico.¹

En 90% la transformación es hacia el condrosarcoma, que generalmente es de bajo grado,⁴ con desdiferenciación en 10%, caracterizado por la presencia de un componente tisular de alto grado en yuxtaposición a uno de bajo grado, incluyendo osteosarcoma, fibrosarcoma, histiocitoma fibroso maligno y mesenquimoma maligno. Puede presentar componente de osteosarcoma o elementos heterólogos como rabdomiosarcoma o leiomiosarcoma, hecho que se presenta con mayor frecuencia en pacientes con exóstosis múltiple.^{1,3,5-7}

La biopsia por aspiración puede ser útil para el uso preoperatorio de quimioterapia, para reducción del tumor y programar una cirugía posterior, sólo en caso de encontrar células pleomórficas, ya que la mayoría de los casos reportados corresponden a condrosarcoma bien o moderadamente diferenciado, donde el error diagnóstico puede ser muy alto, debido a que las células cartilaginosas pueden semejar células normales y las atípicas celulares pueden pasar inadvertidas, por lo que es mejor la toma de biopsia para dar inicio a cualquier evento terapéutico.⁸

Bibliografía

1. Willms R, Harywig CH, Böhm P, Sell S: Malignant transformation of multiple cartilaginous exostosis, a case report. International Orthopaedics (SICOT) 1997; 21: 133-6.
2. Kilpatrick SE, Pike EJ, Ward W, Pope TL: Dedifferentiated chondrosarcoma in patients with multiple osteochondromatosis: Report a case and review of the literature. *Skeletal Radiol* 1997; 26: 370-4.
3. Jaffe HL: Tumors and tumorous conditions of the bones and joints. Philadelphia: Lea & Febiger; 1958.
4. Peterson HA: Multiple hereditary osteochondromata. *Clin Orthop* 1989; 239: 222-30.
5. Kenan S, Abdelwahab IF, Kleim MJ, Levis MM: Case report 817. *Skeletal Radiology* 1993; 22: 623-6.
6. Huvos AG: Bone tumors, diagnosis, treatment and prognosis. Philadelphia, London, Toronto: Saunders; 1975.
7. Garrison RC, Unni KK, Mac Leod RA, Pritchard DJ: Condrosarcoma arising in osteochondroma. *Cancer* 1992; 49: 1890-7.
8. Buckley RH: Immunodeficiency disease. *JAMA* 1987; 285: 2841.

