

CASO CLÍNICO – RADIOLÓGICO No. 9

Autores: German Mejía Gurdían (MD) y Brisa Álvarez Almeida (MD).

Historia clínica

Paciente masculino de 32 años de edad, con antecedentes de masa pétreo, no dolorosa, en la parrilla costal inferior y flanco izquierdo, de un año de evolución, que ha aumentado su ritmo de crecimiento en los últimos tres meses.

Estudios de imagen



A

B

C

D

Fig. 1. A) Topograma que revela opacidad mixta lítica/esclerótica, con matriz condroide en la parrilla costal inferior izquierda y flanco, con aumento de volumen de tejidos blandos. **B y C)** TC axial con contraste, demuestra una masa heterogénea en la pared torácica inferior anterolateral izquierda, en el noveno y décimo arcos costales, con mineralización de la matriz condroide (patrón en anillo, arco, punteado y floculante), así como componente de tejidos blandos, representado por zonas de baja atenuación en relación al músculo. La lesión afecta la musculatura intercostal, protruye entre los músculos oblicuos mayor y menor, condicionando abombamiento de la fascia transversal y efecto de masa sobre el colon descendente. **D)** Ecografía que muestra una masa calcificada con zonas hipoecogénicas.

República de Nicaragua
Ministerio de Salud
Hospital Escuela Dr. Antonio Lenín Fonseca Martínez
Departamento de Radiología



A

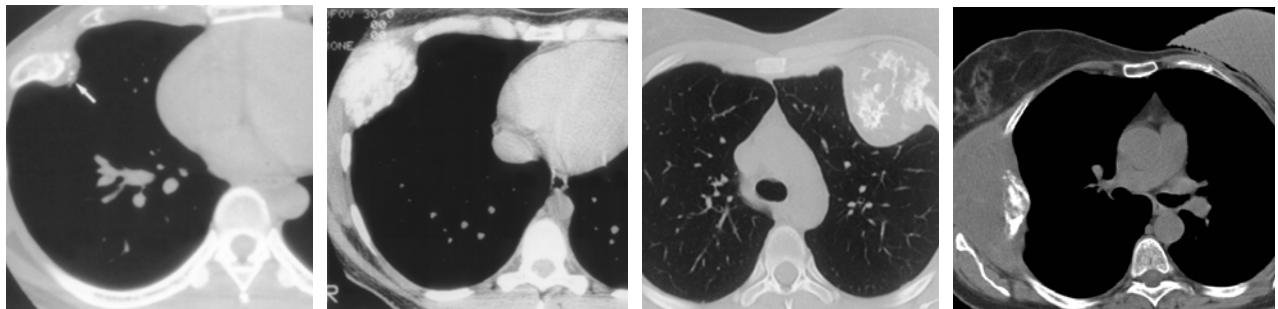
B

C

D

Fig. 2. A y B) Reconstrucciones coronales en ventanas de abdomen y ósea, que evidencian la masa heterogénea, con matriz condroide mineralizada y componente de tejidos blandos representado por zonas hipodensas respecto al músculo. Obsérvese la protrusión de la masa entre los músculos oblicuos, con engrosamiento de la musculatura de la pared abdominal ipsilateral y efecto de masa sobre la flexura esplénica del colon. **C)** Reconstrucción sagital en ventana para abdomen, donde se aprecia claramente el origen de la masa en el noveno y décimo arcos costales. **D)** Fotografía de la lesión.

Diagnósticos diferenciales



Osteocondroma

Osteosarcoma

Condrosarcoma

Metástasis

Diagnóstico histopatológico

Condrosarcoma mixoide

República de Nicaragua
Ministerio de Salud
Hospital Escuela Dr. Antonio Lenin Fonseca Martínez
Departamento de Radiología

Discusión. Condrosarcoma

- Es un tumor maligno que produce matriz cartilaginosa. Cuando se origina de novo es llamado primario. El condrosarcoma primario es el tercer tumor maligno primario más común del hueso, constituye entre el 20 y 27% de todas las neoplasias óseas malignas primarias. Los condrosarcomas superpuestos a neoplasias benignas cartilaginosas preexistentes, tales como el encondroma u osteocondroma son referidos como condrosarcomas secundarios. También se clasifican como centrales (intramedulares), periféricos o yuxtacorticales (periosteal), dependiendo de su localización en el hueso. Los tumores grandes erosionan la corteza e invaden los tejidos blandos adyacentes. Los condrosarcomas periféricos son subdivididos dentro de los secundarios en osteocondromas preexistentes y se desarrollan de la superficie ósea.
- Los tumores primarios relacionados con el esqueleto óseo de la pared torácica son poco comunes. El tumor primario maligno más común de la pared torácica es el condrosarcoma. Son los más comunes del esternón. Son más frecuentemente encontrados en la pared torácica anterior, en las cinco costillas superiores, adyacente a la unión costocondral o en las regiones paravertebrales. La mayoría de los condrosarcomas vistos se originan en el hueso, ocasionalmente pueden originarse en los tejidos blandos.

Tipos de condrosarcoma (CS) primario:

- **CS convencional intramedular:** Es el tipo más común, referido como CS central, comúnmente en la cuarta y quinta década de la vida, con predilección por el sexo masculino en relación 2:1. Los síntomas clínicos son inespecíficos, siendo más frecuente el dolor (95%), insidioso, progresivo, que empeora en la noche y ha estado presente por meses o años; también puede presentarse una masa de tejidos blandos palpable (28-82%), fracturas patológicas (3-17%). La localización más común son los huesos tubulares largos (fémur 20-35%, tibia 5%, miembros superiores 10-20%). También se afecta el esqueleto axial (hueso coxal 25%, costillas 8%, columna 7%, escápula 5% y esternón 2%). Puede afectar cualquier hueso, afectándose raramente la región craneofacial, cuello, clavícula, sesamoideos y huesos tubulares cortos de manos y pies. La mayoría de las lesiones involucran la metafisis, seguido de la diáfisis e inusualmente las epífisis.
 - **Radiografía:** apariencia mixta lítica/esclerótica, las áreas escleróticas representan la matriz condroide mineralizada (patrón en anillo y arco). Este patrón puede coalescer para formar un patrón radiopaco floculante. Esta calcificación condroide característica, usualmente permite un diagnóstico radiológico seguro. Su apariencia radiográfica representa la característica patológica de osificación endocondral sobre los márgenes de los lóbulos cartilaginosos. Los CS de alto grado a menudo tienen áreas menos extensas de matriz mineralizada. El componente radiolúcido usualmente revela la lisis ósea geográfica y

República de Nicaragua
Ministerio de Salud
Hospital Escuela Dr. Antonio Lenin Fonseca Martínez
Departamento de Radiología

multilobulada, que corresponde al patrón de crecimiento del cartílago hialino. Los patrones más agresivos (apolillado y permeativo), suelen verse en CS convencional de alto grado (grado 3), pero son más frecuentes en los otros tipos (mesenquimal, mixoide y células indiferenciadas). Puede haber festoneado endosteal, remodelación/engrosamiento cortical, reacción perióstica, penetración cortical y componente de tejidos blandos. La profundidad del festoneado endosteal es el mejor hallazgo para distinguir el CS del encondroma.

- **Gammagrafía ósea:** incremento en la actividad de la captación del radionúclido Tecnecio 99 marcado con ácido dimercaptosuccínico (DMSA).
- **TC:** caracterización de la mineralización de la matriz condroide (patrón en anillos, arcos, punteado). Evalúa las porciones no mineralizadas intra-óseas y extra-óseas del tumor, hipodensas respecto al músculo (cartílago hialino muy hidratado), la profundidad del festoneado endosteal, reacción perióstica, engrosamiento cortical y destrucción cortical. Posteriormente a la administración de contraste intravenoso hay leve captación periférica y septal, las lesiones de alto grado muestran alta atenuación similar al músculo y realce postcontraste prominente, difuso y nodular.
- **RM:** para determinar la extensión intramedular y la invasión de las partes blandas, en T1 hay intensidad de señal intermedia a baja, pueden haber focos puntiformes hiperintensos de médula amarilla atrapada; en T2 la señal es heterogénea, con intensidad de señal elevada y áreas de intensidad de señal baja (representa mineralización). El festoneado endosteal, reacción perióstica y engrosamiento cortical pueden ser evaluados. Hay realce postcontraste periférico, septal y prominente/difuso/nodular en lesiones de alto grado.
- **CS de células claras:** representa el 1-2% de todos los CS, el 0.2% de las neoplasias primarias biopsiadas, afectando de la tercera a la quinta década de la vida y dos veces más a hombres que a mujeres. La lesión es de lento crecimiento y menos agresiva que el CS convencional de alto grado. Sintomatología: dolor localizado, limitación del movimiento en la articulación afectada y fractura patológica. Afecta los huesos tubulares largos en un 85-90% de los casos (fémur proximal 55-60%, húmero proximal 15-20% y rodilla 10-15%). También hay predilección por las epífisis, aunque es común la extensión metafisiaria; la afectación poliostótica ha sido reportada, pero puede representar enfermedad metastásica.
 - **Radiografía:** lesión lítica, con una zona amplia o estrecha de transición, mineralización de la matriz condroide no tan frecuente (30%), corteza periférica de esclerosis (20%) que simula una lesión benigna, remodelación ósea expansiva leve (30%) particularmente en las lesiones más grandes y la extensión de tejidos blandos es inusual.

República de Nicaragua
Ministerio de Salud
Hospital Escuela Dr. Antonio Lenin Fonseca Martínez
Departamento de Radiología

- **TC:** demuestra mineralización de la matriz, destrucción cortical y extensión a tejidos blandos. Las áreas no mineralizadas son de baja atenuación.
- **RM:** intensidad de señal intermedia homogénea en secuencia T1, intensidad de señal alta heterogénea en secuencia T2 y realce heterogéneo cuando se administra gadolinio intravenoso. Un autor ha reportado intensidad baja/intermedia en T2. Debido a la localización epifisiaria puede ser difícil de distinguir del condroblastoma. Generalmente los pacientes con CS de células claras son una o dos décadas mayores que los pacientes en los que se presenta el condroblastoma; son lesiones de gran tamaño, que carecen de edema circundante (hiperintensidad en T2). El condroblastoma tiene intensidad de señal baja/intermedia en todas las secuencia de RM.
- **CS yuxtacortical:** representa 4% de todos los CS, referido como periosteal o parosteal, afectando en la tercera a cuarta década de la vida, con leve predilección masculina. Síntomas: masa de lento crecimiento, palpable no dolorosa. Afecta con más frecuencia los huesos largos y particularmente la metáfisis y diáfisis femoral distal posterior. El hueso coxal puede estar involucrado.
 - **Radiografía:** masa de tejidos blandos, lobulada, redonda-oval en la superficie ósea, con mineralización de la matriz condroide, osificación metaplásica a menudo evidente en grados variables, engrosamiento cortical, aplanamiento, triángulos de Codman, ausencia de reacción perióstica perpendicular, así como un tallo de osificación adherido a la corteza.
 - **TC:** mineralización de la matriz condroide y áreas no mineralizadas de baja atenuación en relación al músculo. Hay realce periférico y septal postcontraste.
 - **RM:** intensidad de señal baja heterogénea en T1, intensidad de señal alta heterogénea en T2. Hay realce periférico y septal postcontraste. El canal medular típicamente no está involucrado. El diagnóstico diferencial incluye condroma yuxtacortical, osteosarcoma parosteal y osteosarcoma perióstico. El osteosarcoma parosteal se diferencia por el tallo de unión a la corteza, la matriz osteoide y reacción perióstica perpendicular.
- **CS mixoide:** representa el 12% de los CS, es también referido como sarcoma condroide. El análisis citogenético ha demostrado una translocación recíproca entre los cromosomas 9 y 22, t (9;22) (q22-31, q11-12) (4,91-94). Los individuos afectados son típicamente varones adultos (media=49 años, rango=9-76 años). Tiene un curso clínico más agresivo que el CS intramedular convencional, los pacientes suelen desarrollar metástasis a distancia y recurrencia local. Los sitios más frecuentes de metástasis son los pulmones y ganglios linfáticos regionales.

República de Nicaragua
Ministerio de Salud
Hospital Escuela Dr. Antonio Lenin Fonseca Martínez
Departamento de Radiología

- **Radiografía:** patrón permeativo de destrucción ósea y masa de tejidos blandos.
- **TC:** mineralización de la matriz condroide, alto contenido de agua (baja atenuación). Hay realce periférico y septal leve.
- **RM:** alto contenido de agua (hiperintensidad en T2). Hay realce periférico y septal leve. A diferencia del CS convencional frecuentemente presenta hemorragia (hiperintensidad en todas las secuencias).
- **CS mesenquimal:** tumor agresivo con tendencia a la metástasis, representa 2-13% de todos los CS y afecta de la segunda a la cuarta década de la vida. Síntomas inespecíficos: dolor, hinchazón y una masa de partes blandas. Las lesiones más comunes implican el esqueleto axial (región craneofacial 15-30%, fémur 15-23% , costillas 12-23%, columna vertebral 10-14%, pelvis 10-13% , húmero 4-16%, tibia 4-6% y peroné 5%). La mayoría surge de huesos normales, pero puede originarse como una lesión secundaria a una displasia fibrosa preexistente.
 - **Radiografía:** destrucción ósea agresiva, patrón apolillado y permeativo, reacción perióstica mal definida, calcificaciones condroides en anillo y arco. El tumor es grande con componentes extra-óseos y se centran en la médula ósea. Las fracturas patológicas son poco frecuentes.
 - **TC:** destrucción ósea agresiva, gran masa de tejidos blandos, mineralización condroide y focos de baja atenuación (probable necrosis). En angio-TAC hay realce tardío prominente.
 - **RM:** inespecífica, intensidad de señal baja-intermedia en T1 e intensidad de señal intermedia en T2. Patrón de realce homogéneo a heterogéneo, carece de realce periférico y tabique cartilaginoso. Algunos presentan intensidad de señal baja, serpentiginosa, vasos de alto flujo, que son hallazgos no vistos en los otros tipos de CS.
- **CS extra-esquelético:** representan 2% de todos los sarcomas de partes blandas y los tipos histológicos son mixoide, mesenquimal y raramente los de bajo grado. El CS mixoide es el tipo más común de CS de tejidos blandos. Es un tumor de adultos (edad media=50 años; rango=4-92 años), con predominio masculino. La mayoría de las lesiones surgen de las extremidades, siendo más frecuente en el muslo. El CS mesenquimal extra-esquelético afecta adultos jóvenes entre 15 y 35 años. Los síntomas son inespecíficos, con una masa indolora de crecimiento lento.
 - **Radiografía:** masa de partes blandas, áreas de mineralización condroide. Erosión del hueso adyacente, invasión y reacción perióstica son inusuales, pero pueden ser vistos.

República de Nicaragua
Ministerio de Salud
Hospital Escuela Dr. Antonio Lenin Fonseca Martínez
Departamento de Radiología

- **TC y RM:** cambios mixoides y mesenquimales, son hallazgos similares a los vistos en el hueso.
- **CS desdiferenciado:** ha sido referido como condrosarcoma de células fusiformes, representa el 9-10% de todos los CS y la desdiferenciación ocurre en 10-20% de CS convencionales. La teoría más frecuente que explica su origen es que el componente no cartilaginoso de alto grado surge de un CS de bajo grado de larga data. La edad promedio es de 60 años con un rango de 50-70 años, afectando por igual a ambos sexos. Síntomas: dolor, fractura patológica y masa de partes blandas. La mayoría afecta el hueso medular, pero puede haber desdiferenciación en CS yuxtacorticales. Las localizaciones comunes son: fémur 35%, pelvis 29%, húmero 16%, escápula 6%, costillas 6% y tibia 5%.
 - **Radiografía:** lesión osteolítica multilobulada, engrosamiento cortical, festoneado endosteal, calcificación condroide en anillos y arcos. Cuando los focos no cartilaginosos aumentan en tamaño, aumenta la lisis y disminuye la mineralización.
 - **TC:** el elemento condrosarcomatoso de bajo grado muestra baja atenuación, el componente no cartilaginoso de alto grado es isodenso al músculo. Realce septal y periférico en los de bajo grado y prominente difuso en los de alto grado.
 - **RM:** el elemento condrosarcomatoso de bajo grado es hiperintenso en T2, el componente no cartilaginoso de alto grado muestra intensidad de señal variable en T2. Realce septal y periférico en los de bajo grado y prominente difuso en los de alto grado.
 - Tratamiento:
 - Quirúrgico.
 - Quimioterapia y radioterapia.

Bibliografía

- Murphey MD, Walker EA, Wilson AF, Kransdorf MF, Temple HT, Gannon FH. Imaging of primary chondrosarcoma: radiologic-pathologic correlation. *RadioGraphics*. 2003; 23:1245–1278
- O’Sullivan P, O’Dwyer H, Flint J, Munk PL y Muller NL. Malignant chest wall neoplasms of the bone and cartilage: a pictorial review a CT and MR findings. *The British J. Radiol*. 2007; 80: 678-684
- Stoller DW, Tirman PF, Bredella MA. Serie radiología clínica: los 100 diagnósticos principales en sistema musculoesquelético. Elsevier. 2004: 254-256
- Yeung MY, Gangi A, Gasser B, Vasilescu C, Massard G, Whlm M, Roy C. Imaging of chest wall disorders. *Radiographics*. 1999; 19:617-637

República de Nicaragua
Ministerio de Salud
Hospital Escuela Dr. Antonio Lenin Fonseca Martínez
Departamento de Radiología

- Levine BD, Motamedi K, Chow K, Gold RH, Seeger LL. CT of the ribs lesions. AJR 2009; 193:5-13
- Guttentag AR, Salwen JK. Keep your eyes on the ribs: the spectrum of normal variants and diseases that involves the ribs. Radiographics. 1999; 19:1135-1137