

Condrosarcoma de la pelvis en paciente joven

Chondrosarcoma of the Pelvis in a Young Patient

Noslen Martínez Valenzuela^{1*} <https://orcid.org/0000-0003-4069-0694>

Armando Eliecer Pérez Padrón² <https://orcid.org/0000-0003-4110-8192>

Shawn Bancroft² <https://orcid.org/0000-0001-9276-0872>

Maylén Zamalea Carrión¹ <https://orcid.org/0000-0001-8361-3360>

¹Universidad de Ciencias Médicas de La Habana, Hospital Universitario “General Calixto García”. La Habana, Cuba.

²Hospital Regional West Demerara. West Coast Demerara. República Cooperativa de Guyana.

*Autor para la correspondencia: mnoslen38@gmail.com

RESUMEN

Introducción: Los sarcomas de la pelvis ósea constituyen un subgrupo muy pequeño dentro de la nosología tumoral ósea. El condrosarcoma es frecuente a partir de la cuarta década de la vida, es la segunda neoplasia ósea más frecuente de los tumores óseos primarios malignos y su localización pélvica constituye un verdadero reto para los cirujanos actuantes.

Objetivo: Reportar un caso de condrosarcoma pélvico en edad temprana.

Presentación del caso: Paciente femenina de 20 años con antecedentes de salud que acude a consulta por dificultad al caminar y aumento de volumen en cadera derecha y dolor asociado. Luego de los estudios radiológicos correspondientes, se interviene quirúrgicamente con diagnóstico presuntivo de condrosarcoma, el cual se corrobora a posteriori mediante histopatología.

Conclusiones: El condrosarcoma pélvico es una lesión de difícil abordaje quirúrgico. Su pronóstico depende de la posibilidad de exéresis amplia y del grado histológico del tumor. Para su tratamiento curativo se requiere habitualmente de intervenciones extensas, en su

mayoría, mutilantes. Su escasa respuesta a la radioterapia y la quimioterapia hacen de la cirugía el arma fundamental para su resolución.

Palabras clave: condrosarcoma; tumores óseos; condrosarcoma pélvico; hemipelvectomía.

ABSTRACT

Introduction: Bone pelvic sarcomas constitute a very small subgroup within bone tumor nosology. Chondrosarcoma is frequent from the fourth decade of life, it is the second most frequent bone neoplasm of malignant primary bone tumors and its pelvic location constitutes a real challenge for acting surgeons.

Objective: To report a case of pelvic chondrosarcoma at an early age.

Case report: A 20-year-old female patient with health history who comes to the clinic due to difficulty at walking, increased volume in the right hip and associated pain. After the corresponding radiological studies, she underwent surgery with a presumptive diagnosis of chondrosarcoma, corroborated a posteriori by histopathology.

Conclusions: Pelvic chondrosarcoma is a lesion with difficult surgical approach. Its prognosis depends on the possibility of wide exeresis and the histological grade of the tumor. For curative treatment, extensive interventions are *usually* required, mostly mutilating. The poor response to radiotherapy and chemotherapy make surgery the fundamental weapon for resolution.

Keywords: chondrosarcoma; bone tumors; pelvic chondrosarcoma; hemipelvectomy.

Recibido: 13/11/2021

Aceptado: 21/02/2021

Introducción

La pelvis es lugar común de tumores primarios malignos. Entre 5-15 % de todos los tumores óseos primarios malignos asientan en esta zona y etiológicamente, el condrosarcoma es el de mayor incidencia.⁽¹⁾

El condrosarcoma comienza en el tejido cartilaginoso y se forma con más frecuencia en la pelvis, la parte superior de la pierna y el hombro. Ocurre principalmente en adultos mayores de 40 años y es de crecimiento lento, aunque a veces puede crecer rápidamente y extenderse a otras partes del cuerpo.⁽²⁾ Son lesiones de difícil manejo quirúrgico y oncológico dado que implica la realización de grandes cirugías con elevado índice de complicaciones.

Es definido como un tumor maligno con diferenciación de cartílago hialino puro que puede presentar cambios mixoides, calcificación y osificación. Es el segundo sarcoma primario más frecuente, superado únicamente por el osteosarcoma y supone el 10-20 % de todos los tumores óseos. Afecta a hombres y mujeres con una frecuencia relativa de 1,5 a 1 respectivamente.⁽³⁾

Es poco común ver este tipo de lesión en pacientes jóvenes como el caso que nos ocupa. El objetivo de nuestro trabajo fue reportar un caso de condrosarcoma pélvico en edad temprana.

Presentación del caso

Paciente femenina de 20 años de edad que acude a consulta por dificultad para deambular, asociada a aumento de volumen en región glútea y cadera derechas. Se acompaña de dolor de ligera a moderada intensidad con irradiación a región lumbosacra y parestesia ipsilateral. Antecedentes personales y familiares de salud. No hábitos tóxicos.

Al examen físico se constata:

- Aumento de volumen en región glútea, trocántérica y tercio posterosuperior del muslo derecho.
- Limitación de la abducción y rotación externa de la cadera derecha.
- Aumento del dolor y la parestesia a la extensión de rodilla y cadera homolaterales.
- Fuerza muscular y reflejos osteotendinosos normales.
- Sistema vascular en miembro inferior derecho sin alteraciones.
- Piel sin alteraciones evidentes (Fig. 1).

- Tacto vaginal con estrechamiento del canal vaginal.
- Desplazamiento de su cara lateral derecha por compresión extrínseca de lesión tumoral anteriormente descrita.
- Tacto rectal con región perianal normal.
- Esfínter normotónico.
- Estrechamiento de la luz rectal por compresión extrínseca de la tumoración ya descrita.

Se sospecha condrosarcoma pélvico.



Fig. 1 - Aspecto comparativo de ambas pelvis.

Exámenes complementarios hematológicos: En parámetros de normalidad.

Estudios radiológicos:

Radiografía de pelvis ósea: Hemipelvis derecha muestra lesión con matriz condroidea en la superficie externa del hueso. Heterogénea, mal definida, bordes irregulares. Presencia de áreas radiolúcidas con punteados opacos y calcificaciones en su interior, impresionando lesión de origen cartilaginosa (Fig. 2).



Fig. 2 - Radiografía de pelvis ósea.

Resonancia magnética contrastada: Gran lesión focal que abarca el glúteo derecho y la región posterior de la porción proximal del muslo, de base amplia que engloba el acetábulo y tuberosidad isquiática derechos. La lesión se extiende hacia la pelvis con desplazamiento del segmento anorrectal hacia el lado izquierdo. Efecto de masa que se aprecia en la vejiga y genitales internos los cuales también se encuentran desplazados. Alteración de la intensidad de la señal de la médula que involucra el acetábulo, los huesos púbicos y el isquion, con irregularidad de la corteza por posible combinación de lesión focal y edema (Fig. 3).

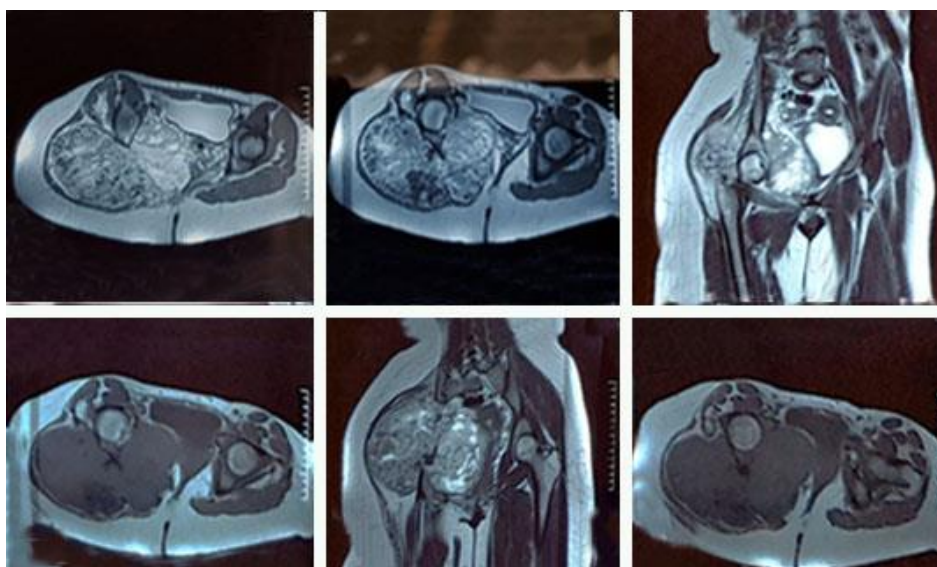


Fig. 3 - Cortes sagitales y axiales de la resonancia magnética.

Los estudios radiológicos confirman impresión diagnóstica por lo que se decide intervenir quirúrgicamente.

Se realiza abordaje posterior de Kocher-Langenbeck con incisión de aproximadamente 15 cm desde la espina ilíaca posterosuperior hacia el trocánter mayor y continúa distalmente paralela a la diáfisis femoral. Se realiza disección del tejido celular subcutáneo hasta identificar la fascia lata la cual, se incide longitudinalmente. Se identifica masa tumoral de gran tamaño. Se seccionan planos musculares y se disecciona el tumor de los tejidos adyacentes. Se constata su extensión que atraviesa fosa isquioanal y penetra en espacio pelvirectal. Se procede a la exéresis cuidadosa del tumor disecándolo de su contigüidad con recto no peritonizado, vagina y vejiga (Figs. 4 y 5).

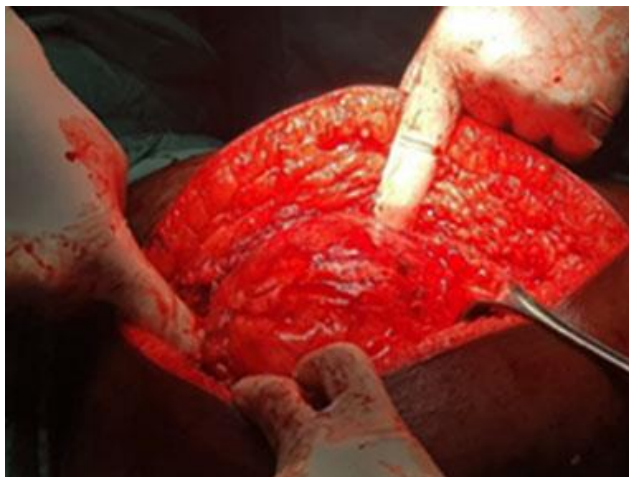


Fig. 4 - Exposición del tumor.

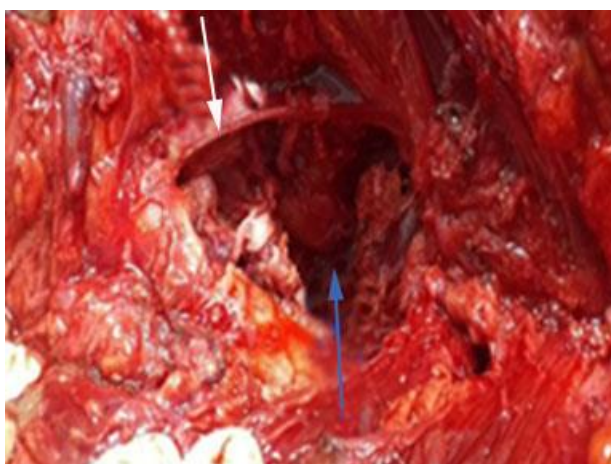


Fig. 5 - Cavidad residual en espacio pelvirrectal. Ligamento sacroespinoso (flecha blanca), recto no peritonizado (flecha azul).

Se deja drenaje Jackson-Pratt en la cavidad residual.

En el posoperatorio se constata parestesia y debilidad muscular en relación al componente peroneal del nervio ciático. Remisión total del dolor.

El diagnóstico histopatológico es concluyente de condrosarcoma convencional moderadamente diferenciado (grado 2).

El paciente es remitido al servicio de Oncología.

Discusión

Pueden ser clasificados en primarios (80 %) o secundarios, que resultan en su mayor parte de la malignización de tumores benignos preexistentes.⁽²⁾

El condrosarcoma primario convencional central constituye aproximadamente el 20 % de los tumores óseos malignos primarios, tras el mieloma y el osteosarcoma. El 90 % de todos los condrosarcomas son centrales primarios. Las localizaciones más frecuentes son la pelvis, seguida del fémur proximal, húmero proximal y costillas. Es extremadamente raro localizarlo en columna y huesos craneofaciales.^(2,3)

Aunque se conoce que es un tumor que generalmente se padece en edades adultas existe un cierto número de casos que afectan a individuos en las primeras 2 décadas de la vida. *Huvos* reporta la casuística del Memorial Sloan –Kettering Cancer Center de 1928-1982 con 493 casos de condrosarcoma, de ellos, 21 pacientes menores de 21 años (16 %) y destaca que los condrosarcomas que afectan a individuos jóvenes tienen un porcentaje mayor de alto grado histológico (grado 3) y por ende, un peor pronóstico.^(3,4)

También se clasifican por grados, que miden cuán rápido crece. Cuanto más bajo es el grado, más lento crece el cáncer y menores las probabilidades de que se propague, por lo tanto, tienen mejor pronóstico. La mayoría son de grado bajo (grado I) o intermedio (grado II). Los condrosarcomas de grado alto (grado III) afortunadamente son menos comunes. Existen subtipos como los desdiferenciados, de células claras y mesenquimatosos que a menudo tienen un pronóstico diferente.⁽⁵⁾

Los estudios imagenológicos juegan un rol fundamental para el diagnóstico. La radiografía simple usualmente es el paso inicial, aunque esta técnica no siempre permite el diagnóstico diferencial entre los distintos sarcomas óseos. Para ello, se completará el estudio con una tomografía axial computarizada (TAC) y/o Resonancia Magnética

Nuclear (RMN). Otros como la angiografía, angioresonancia y centellograma óseo con tecnecio 99 también son descritos de utilidad para el diagnóstico por imágenes de esta entidad.^(6,7)

Della Valle y otros afirmaron en su estudio que la RMN ofreció ventajas sobre la TAC al permitir una mejor definición de los límites tumorales en el hueso esponjoso y la diferenciación de tejidos edematosos peritumorales, lo que les facilitó el entendimiento de las relaciones entre el tumor y los tejidos normales. Esto se añade a que la RMN no utiliza radiaciones ionizantes y además puede complementarse con estudios vasculares como la angiorresonancia. A pesar de esto, los propios autores indican que la TAC resultaría más útil para guiar agujas de punción y que su estudio contrastado aporta mejor visualización de los uréteres.⁽⁸⁾

En la actualidad, la RMN continúa mostrando mejores resultados mediante el uso de técnicas como la secuencia STIR (*Short Time Inversion Recovery*) y la Saturación Espectral de la Grasa (*Fat-Sat*) que permiten, mediante la emisión de pulsos selectivos de radiofrecuencia, eliminar elementos de alta señal como el agua o el tejido adiposo adyacente y detectar las lesiones con mayor precisión.

La gammagrafía ósea y la tomografía por emisión de positrones (PET-TC) son estudios radiológicos de extensión, útiles para descartar metástasis.

Para el diagnóstico definitivo se requiere de la obtención de una biopsia de tejido tumoral, generalmente bajo visión tomográfica.

Coincidimos con *García-Parra* cuando afirma que la mayoría de los trabajos publicados sobre sarcomas excluyen la localización pélvica.⁽⁸⁾ Es difícil encontrar en la literatura artículos en los que se haga alusión a sarcomas centrales junto con los de extremidades. La disparidad en el comportamiento de ambos podría ser la razón de los escasos reportes. Y es que los sarcomas óseos de la pelvis tienen una serie de particularidades diagnósticas, pronósticas y terapéuticas, que los diferencian del resto de los sarcomas, como son: diagnóstico más difícil, mayor agresividad y peor respuesta al tratamiento no quirúrgico. Su resección constituye un desafío para los cirujanos debido a varias causas:

- Ausencia de barreras anatómicas que limiten el crecimiento tumoral.
- Extensas inserciones musculares y numerosas arterias perforantes localizadas en el hueso iliaco.

- Grupos musculares no divididos en compartimientos fácilmente identificables.
- Presencia de órganos intrapelvianos que dificultan la obtención de márgenes de resección adecuados.^(6,8)

La recidiva local posterior a la cirugía es un fenómeno común en este tipo de lesiones, de forma que muchas veces son necesarias varias reintervenciones, cada vez de más complejidad y en ocasiones sin posibilidad de realizar una cirugía curativa. Por ende, la desarticulación interilioabdominal es la única opción terapéutica en la mayoría de los pacientes. Sin embargo, en algunos casos son posibles las resecciones parciales de hemipelvis con conservación del miembro o, como en el presente reporte, la resección del tumor que mantiene una pelvis estructuralmente estable.^(3,6,9,10)

Estudios más recientes plantean otras opciones terapéuticas, como el legrado y tratamiento intralesional, encaminadas a preservar la estructura ósea y evitar cirugías más extensas en aquellos casos que lo permitan, en dependencia de la localización, tamaño y extensión del tumor. Este abordaje solo es adecuado en pacientes en los que el resultado de supervivencia del tratamiento oncológico no se ve comprometido en comparación con la resección amplia.⁽¹¹⁾

La radioterapia no se emplea como tratamiento principal en la mayoría de estos tumores por sus bajos resultados. Puede usarse la radiación después de la cirugía si se detectan márgenes positivos en el segmento resecado. En este caso, puede administrarse radiación para eliminar el cáncer que pueda haber quedado. Ante las recidivas, la radiación puede ayudar a controlar síntomas, como el dolor y la inflamación. La quimioterapia tampoco se usa con frecuencia ya que, en su mayoría, no son muy sensibles, aunque puede ser útil en el condrosarcoma mesenquimal y en cordomas desdiferenciados de alto grado.⁽¹⁰⁾

Conclusiones

El condrosarcoma pélvico es una lesión de difícil abordaje quirúrgico. Su pronóstico depende de la posibilidad de exéresis amplia y del grado histológico del tumor. Para su tratamiento curativo se requiere habitualmente de intervenciones extensas, en su mayoría, mutilantes. Su escasa respuesta a la radioterapia y la quimioterapia hacen de la cirugía el arma fundamental para su resolución.

Referencias bibliográficas

1. González-Pérez AM, Arvinius C, García-Coiradas J, García-Maroto R, Cebrian-Parra JL. Tratamiento quirúrgico de los tumores primarios malignos de pelvis de la zona II de Enneking. Acta Ortopédica Mexicana. 2016;30(3):132-7.
2. Horvai AB. Joints and soft tissue tumors. En: Kumar V, Abbas AK, Aster JC. editores. Robbins, Patología estructural y funcional. 10 ed. Pennsylvania: Elsevier; 2018. p. 1189.
3. Martínez Tello FJ, Manjón Luengo P, Montes Moreno S. Condrosarcoma. Variantes de Condrosarcoma. Rev Esp Patol. 2006 [acceso 12/11/2020];39(2):69-79. Disponible en: <http://www.patologia.es/volumen39/vol39-num2/pdf%20patologia%2039-2/39-02-02.pdf>
4. Huvos AG. Condrosarcoma of the facial bones. En: Huvos AG, editor. Bone Tumors, 2nd ed. Philadelphia: WB Saunders Company; 1991. p. 395-401.
5. Cancer org. Acerca del cáncer de hueso-American Cancer Society cancer.org. 2018 [acceso 12/11/2020]. Disponible en: <https://www.cancer.org/content/dam/CRC/PDF/Public/8957.00.pdf>
6. González Del Valle A, Barla J, Encinas Fernández JC. Evaluación preoperatoria de condrosarcomas esqueléticos en la región pelviana. Rev. Asoc. Arg. Ortop. y Traumatol. 1997 [acceso 12/11/2020];62(3):426-34. Disponible en: https://www.aaot.org.ar/revista/1993_2002/1997/1997_3/620315.pdf
7. Sociedad Europea de Oncología Médica (ESMO). Sarcomas óseos. 2016 [acceso 15/06/2021]:1-43. Disponible en: <https://www.esmo.org/content/download/111130/1942315/file/ES-Sarcomas-O%CC%81seos-Gui%CC%81a-para-Pacientes.pdf>
8. García-Parra P, Ramírez M, Cano Luis P, Belascoain Benítez E, Giráldez Sánchez MA. Condrosarcoma en hemipelvis. Rev. S. And. Traum. y Ort. 2008 [acceso 15/06/2021];26(1/2):61-6. Disponible en: <file:///C:/Users/Empresa/Downloads/13134513.pdf>
9. Álvarez López A, García Lorenzo Y, Casanova Morote C, Muñoz Infante A. Condrosarcoma. Rev Cubana Ortop Traumatol. 2007 [acceso 17/06/2021];21(2). Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0864-215X2007000200007&lng=es

10. American Cancer Society. Tratamiento del cáncer de hueso [acceso 20/06/2021]:10-15. Disponible en: <https://www.cancer.org/content/dam/CRC/PDF/Public/8960.00.pdf>
11. Dierselhuis EF, Goulding KA, Stevens M, Jutte PC. Intralesional treatment versus wide resection for central low-grade chondrosarcoma of the long bones. Cochrane Database of Systematic Reviews. 2019;(3). Art. No. CD010778. DOI: <https://doi.org/10.1002/14651858.CD010778.pub2>

Conflicto de intereses

El autor declara que no existe conflicto de intereses para presentar este documento.