

COMUNICACIÓN BREVE

Diagnóstico radiológico del encondroma protuberans humeral

J. Calbo Maiques*, J.E. Garramone Ramírez, L. Humanes López y M. Navarro Navarro

Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Clínico Universitario de San Juan, Alicante, España

Recibido el 25 de enero de 2011; aceptado el 26 de abril de 2011

Disponible en Internet el 19 de octubre de 2011

PALABRAS CLAVE

Tumor condral;
Lesión exofítica;
Defecto cortical;
Resonancia
magnética

Resumen El encondroma protuberans (EP) es un tumor exofítico de estirpe cartilaginosa, poco frecuente, que se describe como una lesión ósea intramedular que protruye por uno de los lados del hueso afecto a través de un defecto cortical, extendiéndose a las partes blandas adyacentes. Sus peculiares características de imagen hacen que los diagnósticos diferenciales principales sean el osteocondroma, el condrosarcoma y los tumores condrales periósticos. En este artículo describimos los hallazgos radiológicos del EP en el húmero en dos pacientes y revisamos la bibliografía, resaltando las características de imagen que pueden permitir un diagnóstico definitivo. Identificar la conexión entre los dos componentes de la lesión a través de un defecto cortical es un hallazgo clave en el diagnóstico. Con las técnicas de imagen disponibles, especialmente la resonancia magnética (RM), podemos establecer el diagnóstico de este tipo de lesiones, permitiendo la elección del tratamiento adecuado y disminuyendo la posibilidad de recidivas locales o malignización.

© 2011 SERAM. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Chondral tumor;
Exophytic lesion;
Cortical defect;
Magnetic resonance
imaging

Radiological diagnosis of enchondroma protuberans of the humerus

Abstract Enchondroma protuberans (EP) is an uncommon exophytic cartilaginous tumor described as an intramedullary osseous lesion that protrudes through a cortical defect in one of the sides of the affected bone and expands to the adjacent soft tissues. Due to its peculiar features on imaging studies, the main differential diagnosis is with osteochondroma, chondrosarcoma, and periosteal chondral tumors. In this article, we describe the imaging findings in two patients with EP in the humerus. We review the literature and discuss the imaging features that can enable a definitive diagnosis. The identification of the connection between the two components of the lesion through a cortical defect is a key finding for the diagnosis. Available imaging techniques, especially MRI, make it possible to establish the diagnosis in this type of lesions and thus to choose the appropriate treatment, reducing the chance of local recurrence and malignant transformation.

© 2011 SERAM. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: jocalma@hotmail.com (J. Calbo Maiques).

Introducción

El encondroma protuberans (EP) es un raro tumor exofítico de estirpe condral. Consta de una lesión ósea intramedular que protruye por un defecto cortical focal del hueso afecto, extendiéndose a las partes blandas adyacentes. Caballes publicó por primera vez dos casos en 1982¹. Aunque es un tipo de encondroma, sus características de imagen hacen que el diagnóstico diferencial se realice con el osteocondroma, el condrosarcoma y los tumores condrales periósticos. En este artículo describimos los hallazgos radiológicos del EP en el húmero, a propósito de dos casos, y revisamos la bibliografía, resaltando las características que pueden permitir establecer un diagnóstico definitivo.

Presentación de los casos

Caso 1

Varón de 20 años con una tumoración en el brazo izquierdo de dos meses de evolución, dura, adherida a planos profundos y asintomática. En las radiografías (fig. 1A y B) se apreciaba una lesión exofítica de asiento cortical, rodeada parcialmente por una fina calcificación, con matriz condroide. También se observaba otra lesión lítica medular ósea subyacente. La tomografía computarizada (TC) (fig. 1C y D) mostró una lesión cortical exofítica, de baja atenuación y con pequeñas calcificaciones en su interior, que producía un remodelado grueso de la cortical adyacente. Se continuaba mediante un cuello estrecho con la lesión medular, que producía una ligera remodelación endostal. La resonancia magnética (RM) (fig. 1E, F y G) mostraba claramente los dos componentes lesionales. La porción intramedular comunicaba con la exofítica por un estrecho trayecto. En el componente de partes blandas existían focos puntiformes hipointensos que correspondían a las pequeñas calcificaciones. Ambos componentes eran moderadamente hipointensos en T1, hiperintensos en T2, y presentaban un realce marcado, algo heterogéneo. Las partes blandas circundantes a la lesión exofítica presentaban un discreto edema. En la gammagrafía ósea (fig. 1H) se observaba una hipercaptación en la lesión medular, con una leve afectación del componente exofítico, que indicaba que se trataba de una lesión de baja agresividad.

En conclusión, hallazgos sugerían una lesión condral de baja agresividad local, por lo que se realizó una exéresis de la lesión cortical y legrado de la medular, con el diagnóstico anatomo patológico de EP.

Caso 2

Varón de 10 años con una tumoración en el brazo izquierdo, dura, profunda, asintomática, de tres meses de evolución. Las radiografías mostraron (fig. 2A y B) una lesión ósea, en la cortical de la diáfisis humeral, con crecimiento excéntrico y remodelación cortical, y calcificaciones que propias de una matriz condroide. Se observaba otra lesión mixta, predominantemente lítica, en la medular ósea subyacente, sin comunicación entre ambas. En la TC (fig. 2C), la afectación medular acababa en una lesión cortical, expansiva

localmente hacia los tejidos blandos, con refuerzo óseo, presentando ambos componentes calcificaciones y pequeños tabiques. RM (fig. 2D y F) mostró una lesión medular que comunicaba con el componente exofítico por un pequeño trayecto existente en la porción caudal de la lesión central. La lesión exofítica producía una reacción perióstica compacta. Ambos componentes eran isointensos al músculo en T1 e hiperintensos en T2, con contorno lobular. Tras la administración de contraste se apreció un realce marcado, con patrón lobulillar. En la gammagrafía ósea se aprecian una tenue captación en la medular ósea, con una leve insuflación de la cortical.

Ante los hallazgos radiológicos y la edad del paciente, se estableció el diagnóstico de EP y se decidió controlar evolutivamente. Actualmente, 18 meses tras el diagnóstico, no existen síntomas ni cambios radiológicos en la lesión.

Discusión

El EP es un tumor condral benigno poco frecuente, con 11 casos publicados en la literatura (tabla 1). Se origina en la medular ósea, creciendo excéntricamente, condicionando una lesión cortical, con crecimiento exofítico extraóseo a través de un defecto cortical focal. Este crecimiento lo diferencia del encondroma convencional.

Se ha descrito preferentemente en las manos²⁻⁶, aunque existen casos publicados en el húmero^{1,7} y las costillas⁸.

La edad de presentación (tabla 1) varía desde los 7 hasta los 52 años (media: 22,4 años). La presentación habitual es la de una masa dura, adherida a planos profundos, indolora.

La radiología convencional muestra una lesión ósea lítica intramedular, geográfica, asociada con un defecto cortical y una expansión bien definida a las partes blandas. Puede visualizarse matriz condral. Existe un remodelado cortical entre los dos componentes lesionales, asociado al defecto cortical, concordante con lesión de baja agresividad.

La TC y, especialmente, la RM identifican mejor la conexión entre la lesión medular y la exofítica a través del defecto cortical.

En la RM, la lesión es iso o levemente hipointensa respecto al músculo en T1, hiperintensa en T2, con un contorno más o menos lobular (típico de tumores condrales), con realce intenso, también lobulillar, y focos hipointensos pequeños que corresponden con a las calcificaciones condrales.

La TC supera es superior a la RM en para identificar y caracterizar la matriz tumoral, así como en para visualizar el fino contorno óseo que rodea parcialmente al tumor exofítico.

La gammagrafía ósea muestra una captación leve/moderada del radiotrazador⁸, propia de una lesión de baja agresividad.

El diagnóstico diferencial se realiza principalmente con el osteocondroma, las tumores condrales periósticos y el condrosarcoma.

El osteocondroma es similar, aunque existen características diferenciales. El osteocondroma tiene un capuchón cartilaginoso con hueso trabecular subyacente cuya cortical y medular se continúan con las del hueso del que depende. El EP presenta una lesión osteolítica intramedular comunicada con la exostosis por un defecto cortical.

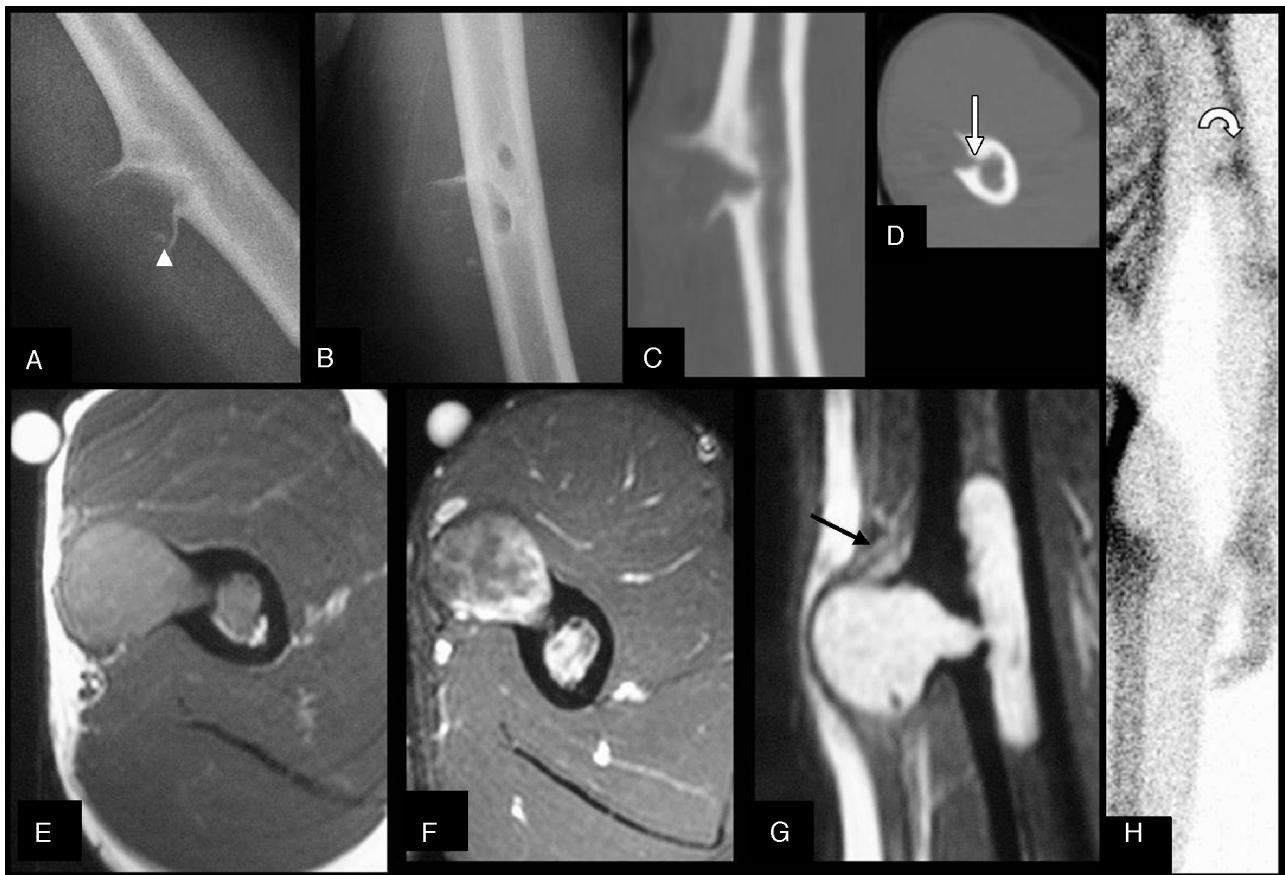


Figura 1 Caso 1. Radiografías (A y B), TC (C y D), RM (E, F y G) y gammagrafía ósea (H) del húmero. A) Radiografía en proyección posteroanterior que muestra una lesión exofítica de asiento cortical, rodeada parcialmente por una fina calcificación. Se identifican pequeñas calcificaciones en su interior (cabeza de flecha). Remodelado de la cortical ósea subyacente. B) Proyección lateral en la que se aprecia una lesión lítica medular adyacente a la lesión cortical. C) TC MPR coronal oblicuo. D) TC corte transversal, donde se aprecia mejor el remodelado óseo cortical, el defecto focal de la cortical comunicando ambos componentes (flecha blanca), y la fina calcificación que rodea parcialmente al componente excéntrico tumoral. E) RM, secuencia FSE potenciada en T1 en el plano transversal, que muestra ambos componentes de la lesión, de contornos bien definidos, con intensidad de señal similar a la musculatura. F) RM, secuencia FSE potenciada en T1 con contraste intravenoso y saturación grasa en plano transversal, donde se aprecia un realce intenso y heterogéneo, de predominio periférico, con áreas hipocaptantes centrales de aspecto lobulado. G) RM, secuencia FSE potenciada en T2 en el plano coronal, que muestra la morfología global de la lesión, con los componentes medular y cortical exofítico, ambos hiperintensos, con focos puntiformes y finos tabiques hipointensos en su interior. También se aprecia el remodelado grosero cortical con el pequeño defecto que comunica ambas lesiones. Leve edema de las partes blandas adyacentes a la masa excéntrica (flecha negra). H) Gammagrafía ósea en fase tardía que muestra una captación de la lesión medular con ligera captación del componente exofítico (flecha curva).

Es importante diferenciarlos para planificar el tratamiento óptimo. El osteocondroma presenta tejido cartilaginoso en el capuchón y, en ocasiones, en el tallo, siendo la extirpación de la exostosis con el tallo suficiente. En el EP hay que extirpar la lesión exofítica y legrar el componente intramedular, ya que si queda lesión medular, la recidiva/persistencia tumoral es la norma (no se trataría de una transformación condrosarcomatoide, sino una persistencia de la lesión condral benigna no extirpada completamente).

Los tumores condrales periósticos también pueden confundirse. El condroma perióstico se desarrolla en el subperiostio y erosiona la cortical formando una sauzurización esclerosa. Sin embargo, la superficie endóstica permanece intacta o con una leve extensión profunda medular^{9,10}. Además, la apariencia de la afectación cortical

sugiere una invasión desde la periferia, mientras que en el EP refleja la expansión de una lesión intramedular.

Pueden coexistir un encondroma convencional con un osteocondroma⁷ o con un condroma periótico adyacentes. En estos casos, detectar el defecto óseo comunicando las dos lesiones es clave para el diagnóstico.

El condrosarcoma puede tener una apariencia similar, con rotura de la cortical y una masa de partes blandas. No obstante, en el EP, aunque existe discontinuidad de la cortical, predomina un remodelado óseo que sugiere que la lesión es de lento crecimiento, y ambos componentes presentan unos contornos bien definidos y transición estrecha con el hueso sano, lo que también indica baja agresividad. El edema de tejidos blandos adyacentes, visualizado en el caso 1, podría ser considerado como un signo de agresividad,



Figura 2 Caso 2. Radiografías (A y B), TC (C) y RM (D, E y F) de húmero. A) Radiografía en proyección posteroanterior que muestra una lesión de asiento cortical que se extiende a las partes blandas, con un contorno aparentemente bien definido, y calcificaciones de aspecto condral en su interior (cabeza de flecha). Esclerosis y remodelado de la cortical ósea. B) Radiografía en lateral en la que se aprecia una lesión mixta de predominio lítico en la medular ósea subyacente, con un contorno caudal bien definido, presentando tabiques en su interior. C) TC, imagen transversal, en la que se aprecian mejor las calcificaciones intralesionales en forma de tabiques finos, el remodelado óseo cortical, y la fina calcificación que rodea parcialmente al componente excéntrico tumoral (flecha). D) RM, secuencia FSE potenciada en T2, en el plano coronal, que muestra ambos componentes de la lesión, de contornos lobulados, de aspecto heterogéneo, predominantemente hiperintenso, así como la comunicación cortical entre las dos zonas. E) RM, secuencia FSE potenciada en T1, en el plano transversal, donde se aprecia la lesión isointensa con el músculo. F) RM, secuencia FSE potenciada en T1 con contraste intravenoso y saturación grasa, en el plano transversal, que muestra un intenso realce de ambos componentes, con pequeños focos y finos tabiques hipointensos. Se confirma el contorno suave bien definido del componente de partes blandas.

Tabla 1 Encondroma protuberans (EP)

Autor	Año	Localización	Sexo	Edad	Clínica
An et al. ²	2008	Metacarpiano	F	14	Masa palpable
An et al. ²	2008	Falange proximal	M	11	Masa palpable
An et al. ²	2008	Falange proximal	M	34	Masa palpable
An et al. ²	2008	Falange distal	F	52	Masa palpable
Keating et al. ⁸	1985	Costilla	F	28	Dolor
Crim et al. ⁷	1990	Húmero	M	45	Masa palpable
Slesarenko et al. ³	2005	Metacarpiano	-	-	Recidiva del caso de Dagum
Degreef et al. ⁴	2005	Falange media	-	-	-
Kita et al. ⁵	2003	Falange media	-	-	-
Dagum et al. ⁶	1998	Metacarpiano	M	7	Masa palpable
Caballes ¹	1982	Húmero	M	10	Masa palpable
Caballes ¹	1982	Húmero	M	15	Masa palpable

pero An et al.² publicaron 4 casos de EP, y dos presentaban estos cambios, probablemente por la presión de la lesión exofítica sobre las estructuras adyacentes. Para sugerir una lesión maligna hay que analizar todas las características de imagen en conjunto. Otros datos a valorar son la clínica, la tasa de crecimiento, y la edad. El EP suele ser asintomático, crece lentamente y aparece en menores de 30 años, mientras que el dolor hace sospechar un condrosarcoma. En casos dudosos es recomendable realizar una biopsia antes del tratamiento definitivo.

El tratamiento quirúrgico correcto del EP debe incluir la exéresis del tumor exofítico y el legrado del componente intramedular, para extirpar completamente el tumor.

Hasta el momento no se han descrito casos de transformación sarcomatoide en el EP, aunque, teóricamente, existe riesgo de malignización, del mismo modo que en un encondroma convencional.

Concluyendo, el EP es un encondroma con características morfológicas atípicas, originándose en la medular ósea, extendiéndose excéntricamente, y provocando una lesión cortical con crecimiento exofítico extraóseo. Identificar la conexión entre los componentes de la lesión, a través de un defecto cortical, es un hallazgo clave en el diagnóstico. Con las técnicas de imagen disponibles podemos establecer el diagnóstico y diferenciarlo de otras lesiones condrales, permitiendo la elección del tratamiento adecuado y disminuyendo la posibilidad de recidiva o de transformación maligna.

Autoría

1. Responsable de la integridad del estudio: JCM
2. Concepción del estudio: JCM, JEGR
3. Diseño del estudio: JCM, JEGR, MNN
4. Obtención de datos: JCM, JEGR, LHL
5. Análisis e interpretación de los datos: LHL, MNN
6. Tratamiento estadístico: No aplicable

7. Búsqueda bibliográfica: JCM, JEGR
8. Redacción del trabajo: JCM
9. Revisión crítica del manuscrito con aportaciones intelectuales relevantes: JEGR, LHL, MNN
10. Aprobación de la versión final: JCM, JEGR, LHL, MNN

Conflictos de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

1. Caballes RL. Enchondroma protuberans masquerading as osteochondroma. *Hum Pathol*. 1982;13:734-9.
2. An YY, Kim JY, Ahn MI, Kang YK, Choi HJ. Enchondroma protuberans of the hand. *AJR Am J Roentgenol*. 2008;190:40-4.
3. Slesarenko YA, Sampson SP, Gould ES, Dagum AB. Recurrent enchondroma protuberans: a case report. *J Hand Surg Am*. 2005;30:1318-21.
4. Degreef I, De Smet L. Enchondroma protuberans of the phalanx. *Scand J Plast Reconstr Surg Hand Surg*. 2005;39: 315-7.
5. Kita K, Masada K, Yasuda M, Takeuchi E. Enchondroma protuberans of the phalanx: a case report. *J Hand Surg Am*. 2003;28:1052-4.
6. Dagum AB, Sampson SP. Enchondroma protuberans: a case report. *J Hand Surg Am*. 1998;23:338-41.
7. Crim JR, Mirra JM. Enchondroma protuberans. Report of a case and its distinction from chondrosarcoma and osteochondroma adjacent to an enchondroma. *Skeletal Radiol*. 1990;19:431-4.
8. Keating RB, Wright PW, Staple TW. Enchondroma protuberans of the rib. *Skeletal Radiol*. 1985;13:55-8.
9. Vanel D, De Paolis M, Monti C, Venturi M, Picci P. Radiological features of 24 periosteal chondrosarcomas. *Skeletal Radiol*. 2001;30:208-12.
10. Robinson P, White LM, Sundaram M, Kandel R, Wunder J, McDonald DJ, et al. Periosteal chondroid tumors: radiologic evaluation with pathologic correlation. *AJR. Am J Roentgenol*. 2001;177:1183-8.