



ARTÍCULO DEL RESIDENTE

Condrosarcoma secundario: correlación radiopatológica



G.A. Lozano Martínez* y J. Llauger Rosselló

Servicio de diagnóstico por la imagen, Hospital de la Santa Creu i Sant Pau, Barcelona, España

Recibido el 28 de febrero de 2013; aceptado el 1 de abril de 2014

Disponible en Internet el 4 de julio de 2014

PALABRAS CLAVE

Condrosarcoma;
Osteocondroma;
Condroma;
Condromatosis;
Resonancia
magnética;
Tomografía
computarizada
multidetector

KEYWORDS

Chondrosarcoma;
Osteochondroma;
Enchondroma;
Chondromatosis;
Magnetic resonance
imaging;
Multidetector
computed
tomography

Resumen El condrosarcoma es un tumor óseo maligno de origen cartilaginoso. Es el tercero en frecuencia de los tumores óseos malignos, solo superado por el mieloma múltiple y el osteosarcoma. El 75% son lesiones primarias y el 25% restante pertenecen a categorías especiales, entre las que se cuentan las variantes anatomopatológicas y las formas secundarias. Un condrosarcoma secundario es aquel que aparece en una lesión cartilaginosa benigna preexistente, entre las que se incluyen el osteocondroma solitario, la osteocondromatosis múltiple, el enchondroma, las diferentes enchondromatosis y la condromatosis sinovial primaria. La incidencia de la transformación maligna es muy variable en función del tipo de lesión. En este trabajo se discuten e ilustran las diferentes formas de condrosarcomas secundarios, poniendo un especial énfasis en los hallazgos radiológicos que deben alertar y que permiten al radiólogo tener un papel central en el diagnóstico, manejo y seguimiento de estos pacientes.

© 2013 SERAM. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

Secondary chondrosarcoma: radiopathological correlation

Abstract Chondrosarcomas are malignant bone tumors originating in cartilage. Chondrosarcoma is the third most common malignant bone tumor after multiple myeloma and osteosarcoma.

About 75% of chondrosarcomas are primary lesions. The remaining 25% belong to special categories such as histologic variants and secondary forms.

A secondary chondrosarcoma is one that appears in a pre-existing benign chondral lesion; the different types of secondary chondrosarcomas include solitary osteochondroma, multiple osteochondromatosis, enchondroma, the different types of enchondromatosis, and primary synovial chondromatosis. The incidence of this malignant transformation varies widely in function of the type of lesion.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: andrealozanomartinez@gmail.com (G.A. Lozano Martínez).

In this article, we discuss and illustrate the different types of secondary chondrosarcomas, placing special emphasis on the imaging findings that should alert to these lesions and give radiologists a key role in the diagnosis, management, and follow-up of these patients.

© 2013 SERAM. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

El condrosarcoma es un tumor mesenquimal maligno con una matriz formada por tejido cartilaginoso de aspecto más o menos maduro. Representa entre el 20 y el 30% de todos los tumores óseos primarios malignos, frecuencia solo superada por el mieloma múltiple y por el osteosarcoma¹.

En torno al 75% de todos los condrosarcomas son de origen intramedular primario y se conocen también como condrosarcomas centrales. Siguiendo criterios anatomopatológicos, el 90% de estos tumores primarios forman parte del grupo de los condrosarcomas convencionales, a su vez subdividido en tres grados de malignidad en función de su celularidad, número de mitosis, forma del núcleo y las áreas mixoides o de necrosis. La mayoría de los condrosarcomas son de grado bajo (grado 1) o intermedio (grado 2) y afectan a pacientes entre la cuarta y quinta década de la vida. Por tanto, en la mayoría de los casos el condrosarcoma primario es un tumor de crecimiento lento y baja capacidad de diseminación metastásica (figs. 1 y 2). Aproximadamente el 75% de los condrosarcomas primarios aparecen en el tronco (pelvis, cintura escapular y costillas), fémur y húmero proximal.

El 25% de los condrosarcomas restante son las categorías especiales, entre las que se encuentran las variantes anatomopatológicas y los tumores secundarios. Las variantes son raras, suponen el 10% de todos los condrosarcomas e incluyen al condrosarcoma de células claras, condrosarcoma mesenquimal y condrosarcoma indiferenciado. El condrosarcoma de células claras es un tumor muy infrecuente, casi siempre localizado en las epífisis de los huesos largos. El condrosarcoma mesenquimal es un tumor cartilaginoso de alto grado, que crece sobre todo en las partes blandas, y que contiene células pequeñas y redondas semejantes a las del sarcoma de Ewing. Finalmente, el condrosarcoma indiferenciado es un tumor muy agresivo y de mal pronóstico cuyo componente cartilaginoso, bien diferenciado, coexiste con un sarcoma de alto grado, tipo osteosarcoma o sarcoma pleomórfico.

Un condrosarcoma secundario es el resultado de la transformación en condrosarcoma de un tumor cartilaginoso benigno. Suponen aproximadamente el 12% de los condrosarcomas de categorías especiales. Se trata de una entidad escasamente tratada en la bibliografía, probablemente por su baja frecuencia². Anatomopatológicamente es igual al condrosarcoma primario y generalmente son tumores de bajo grado. Entre las lesiones benignas que pueden sufrir esta transformación se encuentran el osteocondroma solitario, la osteocondromatosis múltiple familiar, las encondromatosis múltiples (enfermedad de Ollier y el síndrome de

Maffucci) y la condromatosis sinovial primaria. Raramente se han descrito condrosarcomas sobre encondromas solitarios y en lesiones óseas no tumorales como la enfermedad de Paget, la displasia fibrosa y el hueso radiado (tabla 1).

El estudio radiológico en las lesiones óseas de estirpe cartilaginosa es fundamental. Los signos que hacen sospechar la transformación maligna de una lesión cartilaginosa benigna son el festoneado endosteal, remodelado, engrosamiento o destrucción de la cortical, reacción perióstica, afectación de las partes blandas, una fractura patológica o las metástasis. Además, es importante destacar que algunas de estas lesiones benignas pueden presentar criterios anatomopatológicos de malignidad sin serlo realmente. Por tanto, en estos casos es fundamental considerar la localización y las características radiológicas para llegar al diagnóstico³.

El objetivo de este artículo es describir e ilustrar los diferentes tipos de lesiones cartilaginosas benignas en las que se puede producir una transformación sarcomatosa, así como mostrar el ámbito clínico, las manifestaciones radiológicas y la correlación entre la radiología y los hallazgos patológicos en el condrosarcoma secundario.

Transformación maligna del osteocondroma solitario

El osteocondroma es un tumor o una anomalía en el desarrollo óseo. Representa el 10-15% de todos los tumores óseos y es el más frecuente de los tumores óseos benignos (20-50% de todos ellos). En torno al 15% de los pacientes con osteocondromas presentan lesiones múltiples⁴.

Consiste en una proliferación ósea de tamaño variable recubierta por cartilago hialino. Se puede localizar en cualquier hueso que se origine por osificación endondral. La mayoría (80-90%) crecen en huesos largos de las extremidades, sobre todo las inferiores (50-60%). Aproximadamente el 40% se localizan alrededor de la rodilla. El fémur es el hueso más frecuentemente implicado (30%), seguido de la tibia (15-20%). En la extremidad superior (25-30%), habitualmente radican en el húmero. Son poco habituales en

Tabla 1 Lesiones benignas susceptibles de degeneración sarcomatosa

<i>Osteocondroma solitario</i>
<i>Osteocondromatosis múltiple familiar</i>
<i>Encondroma solitario</i>
<i>Encondromatosis múltiple</i>
<i>Condromatosis sinovial primaria</i>



Figura 1 Condrosarcoma primario e intramedular del fémur. a) La radiografía simple muestra una lesión medular osteolítica expansiva con zonas de adelgazamiento de la cortical. No se visualizan calcificaciones de tipo cartilaginoso. b) La imagen coronal T1 muestra una lesión intramedular de contornos bien definidos, con intensidad de señal similar a la del músculo. c) En una imagen transversal T2 la lesión es hiperintensa, con expansión y adelgazamiento de la cortical y edema de las partes blandas adyacente. d) En la imagen T1 coronal con contraste correspondiente se muestra el patrón característico de realce en este tipo de tumores.

los huesos cortos de manos y pies (10%), la pelvis (5%) y la columna (2%)^{1,6,9}. El osteocondroma es casi siempre una lesión de origen metafisario y tiende a crecer hasta que se alcanza la madurez esquelética^{4,5}.

La gran mayoría de los osteocondromas son asintomáticos y constituyen un hallazgo radiológico casual. En otros casos, cuando la lesión alcanza un cierto tamaño, el paciente refiere dolor o se palpa una tumoración. El dolor asociado al osteocondroma también puede deberse

a fractura, compresión nerviosa, estenosis u oclusión de arterias adyacentes, bursitis adventicia o transformación maligna^{4,5,10}.

El aspecto radiológico del osteocondroma es patognómico. Se observa continuidad de la cortical y de la medular de la lesión con las del hueso de origen. El osteocondroma solitario puede unirse al hueso de dos formas distintas, ya sea por un tallo fino (osteochondroma pediculado) o con una base de implantación amplia (osteochondroma sésil)⁵.

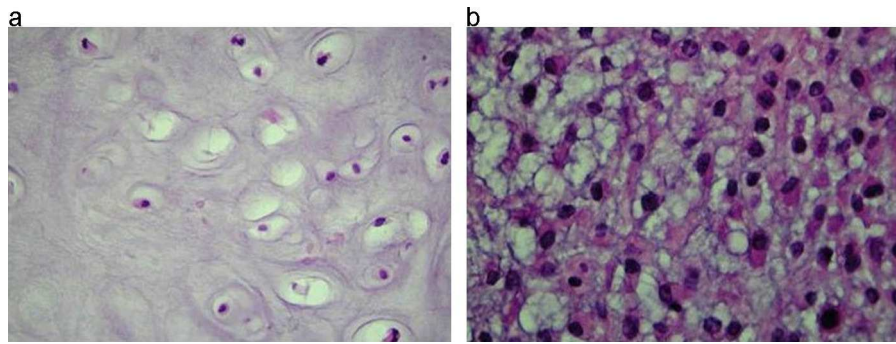


Figura 2 Imágenes histopatológicas (aumento original x 200; tinción hematoxilina-eosina). a) Condrosarcoma convencional de bajo grado (moderada celularidad) b) Condrosarcoma de alto grado (estroma mixoide y pleomorfismo celular).

La imagen se ha convertido en la técnica incruenta fundamental para distinguir entre osteocondroma y condrosarcoma secundario. El carácter radiotransparente del recubrimiento cartilaginoso impide su valoración con una radiografía⁴, sin embargo la ecografía es un método preciso para su visualización como un área hipoeoica sobre la cortical ósea, además esta técnica permite diferenciar el tejido cartilaginoso de una bursitis adyacente, que en el estudio de resonancia magnética podría resultar un falso positivo. La desventaja del estudio ecográfico es la dificultada para evaluar lesiones profundas y el componente óseo, y que se trata de una técnica dependiente del operador¹⁰.

La posibilidad de realizar reconstrucciones con la tomografía computarizada (TC) permite demostrar más fácilmente la continuidad de la cortical y la medular del

hueso de origen con las del osteocondroma, especialmente en lesiones localizadas en áreas anatómicas complejas como la pelvis o la columna, o en lesiones con una base de implantación amplia. Sin embargo, con esta técnica puede ser también difícil medir con precisión el cartílago no mineralizado que recubre la lesión^{4,11}. La RM es la técnica de elección para valorar el recubrimiento cartilaginoso del osteocondroma cuando con la ecografía existen dudas, y permite estudiar las relaciones vecinas. Las regiones no mineralizadas del cartílago hialino que recubre la lesión tienen un alto contenido de agua y se manifiestan con una señal intermedia o baja en las secuencias potenciadas en T1 y una señal alta en las secuencias potenciadas en T2. Estos signos permiten medir con exactitud el recubrimiento cartilaginoso, y distinguirlo del músculo adyacente (fig. 3). Las zonas



Figura 3 Osteocondroma solitario. a) Radiografía lateral de rodilla en un paciente con osteocondroma sénil. Continuidad de la cortical y de la medular del osteocondroma con el hueso de origen. Imágenes transversales de RM potenciadas en T1 b) y T2 c). Se observa el casquete cartilaginoso (flecha negra), hiperintenso en las secuencias T2. La RM muestra claramente la continuidad de la medular y de la cortical del osteocondroma con las del hueso de origen y permite medir el grosor del casquete condral, fundamentalmente en las secuencias T2.

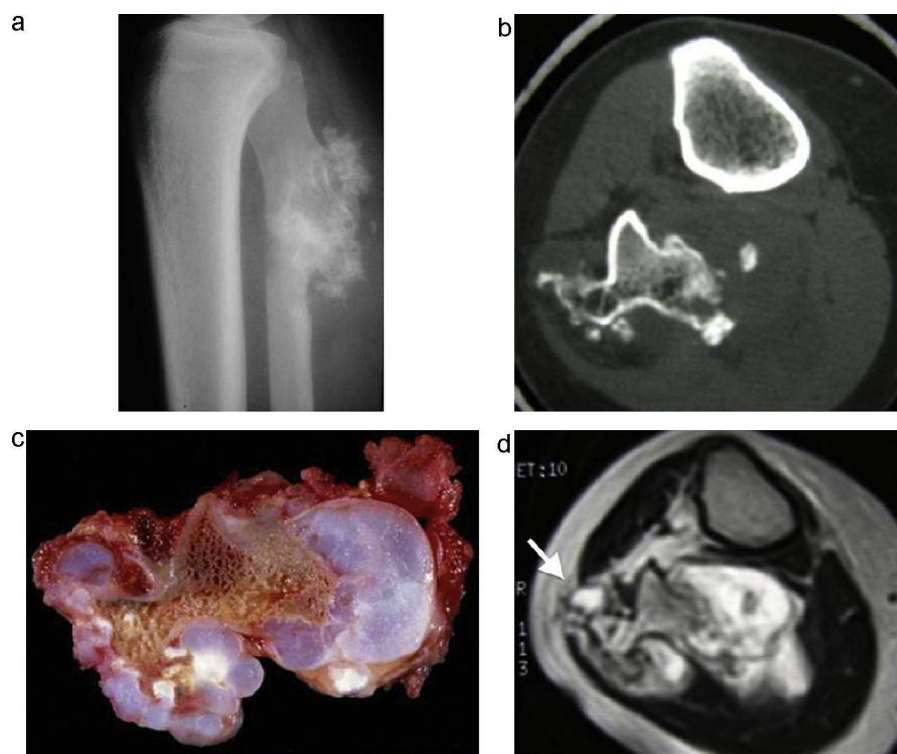


Figura 4 Transformación maligna de un osteocondroma peroneal. a) La radiografía lateral de la pierna muestra una lesión yuxtacortical en contacto con el margen posterior del peroné, con múltiples calcificaciones de tipo cartilaginoso. b) La TC muestra un osteocondroma sésil del peroné, de contorno irregular, con calcificaciones cartilaginosas y componente no mineralizado a su alrededor. c) En la pieza de resección se observa un tumor de aspecto polilobulado con nódulos de cartílago hialino alrededor del componente óseo del osteocondroma. d) La RM muestra la lesión lobulada hiperintensa de partes blandas (flecha blanca), hallazgos característicos de los tumores cartilaginosos.

mineralizadas del cartílago tienen una señal baja en todas las secuencias. Para medir correctamente el cartílago se ha de identificar la línea de mineralización que marca la interfaz entre el cartílago y la médula. A partir de esta línea se realizan medidas perpendiculares al cartílago, excluyendo las ondulaciones⁶. En adultos, el grosor del casquete cartilaginoso es inferior a 1 cm. En adolescentes puede ser más grueso sin que ello signifique malignización^{4,12}. Además el gadolinio permite realizar un estudio dinámico de la neovascularización, que iría a favor de degeneración sarcomatosa.

La transformación maligna es la complicación más temida del osteocondroma. Ocurre en pacientes de mediana edad, aproximadamente en el 1% de las lesiones solitarias. La gran mayoría degeneran como condrosarcomas, y muy pocos como osteosarcoma^{13,14}. Los condrosarcomas secundarios a osteocondromas, llamados condrosarcomas periféricos, son el 8% de todos los condrosarcomas. Generalmente son tumores de contorno bien definido y bajo grado que surgen del recubrimiento cartilaginoso del osteocondroma⁴. La distribución ósea es similar a la de las lesiones solitarias. Ante todo osteocondroma que crezca o duela después de finalizar la maduración esquelética debe sospecharse una transformación maligna¹⁵. Los hallazgos radiológicos que la sugieren son la irregularidad del contorno óseo, áreas focales radiolúcidas dentro de la lesión, erosión o destrucción del hueso adyacente y una tumoración de partes blandas, con frecuencia parcialmente calcificada^{14,15}. Estas calcificaciones tienen una apariencia característica, anular o arciforme,

«en palomitas de maíz», similar a las del encondroma o la condromatosis sinovial. La TC permite detectar calcificaciones pequeñas, no visibles en la radiografía simple. La RM muestra en secuencias potenciadas en T1 una tumoración homogénea de señal similar a la del músculo, en contacto con la base ósea del osteocondroma. En T2, la lesión es hiperintensa, característicamente multilobulada, con septos hipointensos interpuestos entre los lóbulos de cartílago tumoral. Las calcificaciones de la matriz se manifiestan como focos hipointensos en todas las secuencias. El grosor del recubrimiento cartilaginoso es un criterio importante para diagnosticar la transformación maligna de un osteocondroma. La RM es el método de elección para valorarlo, de modo que un grosor superior a 2 cm, en un esqueleto maduro, y 3 cm en adolescentes, debe hacer sospechar la transformación maligna^{4,7,8}. La RM también constituye el método de elección para valorar la afectación y extensión intramedular del tumor si llega a producirse, hallazgo que obliga a ampliar la resección quirúrgica hasta incluir parte del hueso subyacente (figs. 4 y 5).

Transformación maligna en la osteocondromatosis hereditaria

La osteocondromatosis hereditaria, también conocida como osteocondromatosis familiar o enfermedad exostósica múltiple, es una enfermedad rara, de herencia autosómica

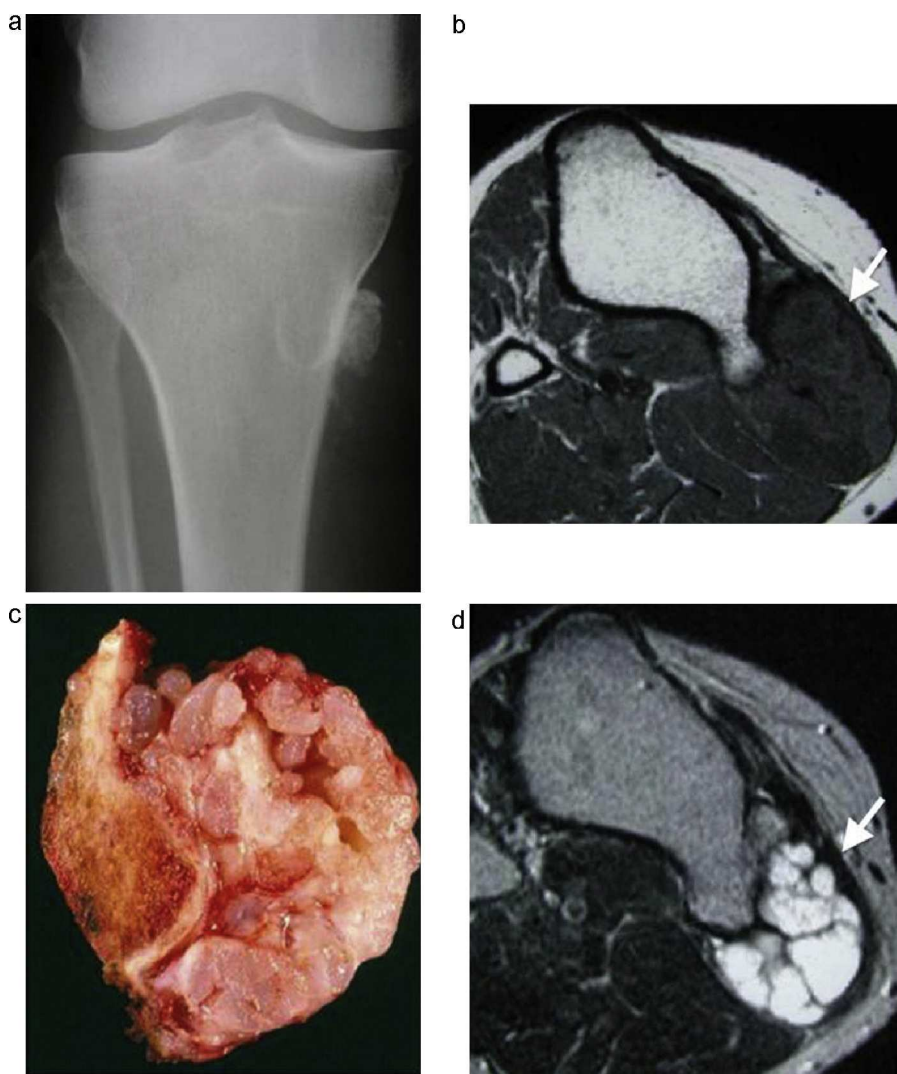


Figura 5 Transformación maligna de un osteocondroma de tibia. a) La radiografía muestra una pequeña lesión ósea que altera el contorno de la tibia, con pequeñas calcificaciones en las partes blandas adyacentes. b) En la imagen transversal T1 se confirma un osteocondroma, con continuidad entre su cortical y su medular con las del hueso subyacente. El tejido no osificado que lo rodea tiene una intensidad de señal similar a la del músculo (flecha blanca). c) Fotografía de la pieza de resección del condrosarcoma, que depende de la cabeza del osteocondroma y no invade la médula ósea. d) En la correspondiente imagen T2 este componente tiene características típicas de condrosarcoma: hiperintensidad, multilobulación y septos hipointensos alrededor de los lóbulos cartilaginosos (flecha blanca).

dominante, caracterizada por múltiples osteocondromas, deformidades óseas y trastornos del crecimiento. Generalmente se manifiesta en la primera o segunda décadas de la vida. La incidencia global es de un 1:50.000 nacimientos, mayor en varones (1.5:1) porque la penetrancia es incompleta en mujeres^{16,18}.

La mayoría de las lesiones son bilaterales y simétricas. Pueden afectar a casi todos los huesos excepto los de la bóveda craneal. Las localizaciones más habituales son las rodillas (70-98%), húmero (50-98%), caderas, escápulas y costillas (40%). Otras localizaciones menos habituales son los codos, muñecas, manos, pelvis, tobillos y pies^{8,18}. Los osteocondromas son semejantes a los de las formas solitarias, es decir, proliferaciones surgidas de las superficies óseas y recubiertas de cartilago, aunque son más frecuentes

las formas sésiles. Los osteocondromas tienden a seguir creciendo mientras los cartílagos de crecimiento se encuentran abiertos, y generalmente dejan de hacerlo al alcanzarse la maduración esquelética.

En estos pacientes, el tamaño y el número de las lesiones, la gravedad de la displasia ósea o de las malformaciones esqueléticas acompañantes y la tasa de transformación maligna varían considerablemente, incluso dentro de una misma familia. La mayoría de las exostosis son asintomáticas, pero algunas pueden producir complicaciones como dolor, fracturas, bursitis y neuropatías compresivas^{9,19}.

La complicación más preocupante asociada a una osteocondromatosis múltiple es la degeneración maligna, en la mayoría de los casos un condrosarcoma, si bien



Figura 6 Osteocondromatosis hereditaria o enfermedad exostósica múltiple. Las radiografías muestran múltiples osteocondromas, pediculados y sésiles, que se originan en las metáfisis del fémur, tibia y peroné. Se observa un ensanchamiento metafisario por la alteración de la tubulación de los huesos largos.

excepcionalmente puede aparecer un osteosarcoma en el tallo del osteocondroma. En esta enfermedad se estima que la transformación maligna ocurre en el 0,5-5%^{17,20}. Los lugares más comunes son la escápula, húmero proximal, pelvis y fémur proximal. Otras localizaciones menos frecuentes son el fémur distal, tibia, peroné, radio distal y mano. Las lesiones del esqueleto periférico tienen menos riesgo de transformación maligna, y, en caso de producirse, el diagnóstico suele ser más temprano porque provocan síntomas. El condrosarcoma secundario en pacientes con osteocondromatosis familiar suele comenzar entre los 19 y los 39 años, edad inferior a la de la transformación maligna del osteocondroma solitario¹⁷.

El condrosarcoma secundario en esta enfermedad se presenta como un aumento de partes blandas adyacente al osteocondroma, muchas veces con calcificaciones y destrucción o deformidad del hueso subyacente. La TC o RM muestran claramente el origen óseo de la lesión y su extensión. La TC es más sensible para detectar calcificaciones de la matriz tumoral, presentes prácticamente en todos los casos. En la RM se observa, en las secuencias potenciadas en T1, una tumoración homogénea iso o hipointensa respecto al músculo. En T2 es una lesión típicamente hiperintensa, polilobulada y septada. Las calcificaciones se ven como focos hipointensos en ambas secuencias. Los criterios radiológicos de transformación maligna son, pues, el aumento de tamaño del osteocondroma, el aumento de grosor del recubrimiento cartilaginoso por encima de 2 cm, la irregularidad de la superficie ósea, una masa de partes

blandas de densidad y señal propias del cartílago tumoral y calcificaciones fuera de los límites esperados del tumor¹⁷ (figs. 6–8).

Transformación maligna del encondroma

El encondroma es el segundo tumor cartilaginoso benigno más frecuente, solo superado por el osteocondroma. El encondroma solitario surge en la cavidad medular del hueso y se compone de lóbulos de cartílago hialino. Aproximadamente el 40-60% se localizan en los huesos cortos de las manos y de los pies. En torno al 25% se presentan en huesos tubulares largos. La mayoría constituye un hallazgo radiológico incidental y carecen de trascendencia clínica^{5,21}.

En una radiografía simple el encondroma de los huesos cortos de manos y pies es una lesión lítica polilobulada de contornos bien definidos y margen escleroso continuo. Al crecer erosionan la cortical por su margen endosteal y pueden llegar a expandir el hueso. Es frecuente identificar pequeñas calcificaciones focales en la matriz tumoral, floculadas, arqueadas o anulares. Es importante destacar que los encondromas de los huesos cortos de las manos y de los pies se caracterizan anatomopatológicamente por ser tumores más celulares y con mayor grado de atipias que los encondromas que asientan en huesos largos²⁵. Sin una correlación radiológica adecuada, los encondromas de la mano y pie pueden ser confundidos con condrosarcomas.

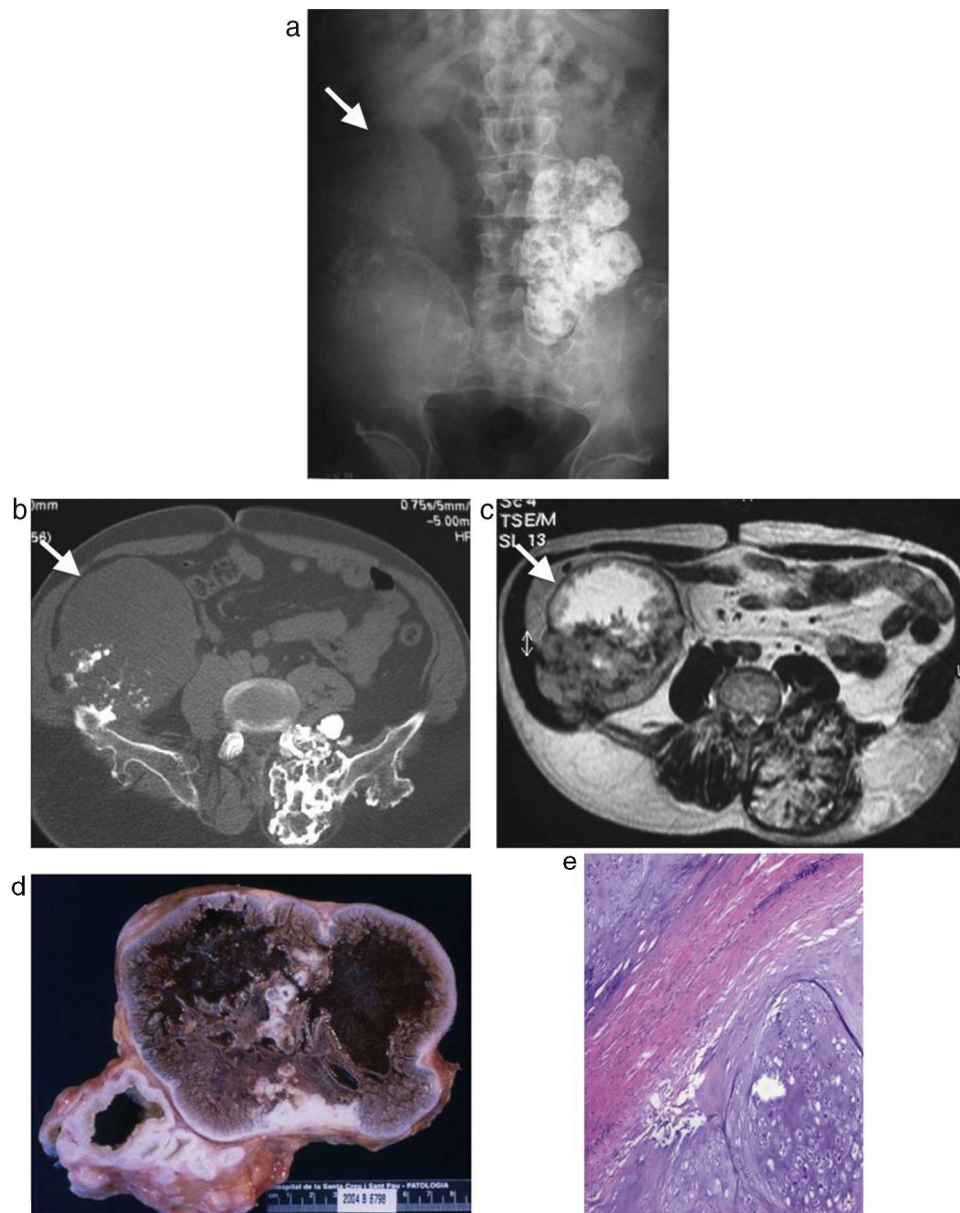


Figura 7 Condrosarcoma secundario en un varón de 52 años con osteocondromatosis hereditaria. a) La radiografía de abdomen muestra una lesión parcialmente calcificada en flanco derecho, y el colon derecho desplazado (flecha blanca). Se observa una segunda tumoración paravertebral lumbar izquierda, densamente calcificada. b) La TC muestra una gran lesión en el flanco y hemipelvis derecha, originada en el hueso iliaco y con calcificaciones dispersas de tipo cartilaginoso (flecha blanca). Múltiples osteocondromas en ambos huesos iliacos, con continuidad de la cortical. c) En una imagen transversal potenciada en T2 se observa una lesión heterogénea, con áreas hipo e hiperintensas que corresponden, respectivamente, a calcificaciones y a la matriz tumoral no calcificada, así como un área más extensa de hiperintensidad que corresponde a una degeneración quística de la lesión (flecha blanca). d) La pieza macroscópica muestra un tumor cartilaginoso polilobulado y un área central de transformación quística. e) La preparación histopatológica (aumento original x 200; tinción de hematoxilina-eosina) muestra un condrosarcoma de grado intermedio.

En los huesos largos la mayoría de los encondromas son metafisarios o diafisarios. En estos casos las calcificaciones suelen ocupar buena parte de la lesión por lo que su aspecto es casi siempre escleroso, y su forma, lobulada. En conjunto, la radiología detecta calcificaciones en más del 90% de los encondromas^{5,22} y permite determinar la localización de la lesión así como el tamaño y el segmento de hueso afectado.

En el estudio del encondroma, la TC es la técnica más sensible para identificar calcificaciones cartilaginosas, el festoneado endosteal y la afectación de las partes blandas. El tumor aparece como una lesión intramedular de densidad de partes blandas en la porción no mineralizada. La RM muestra una lesión intramedular de contornos bien definidos y de intensidad de señal similar a la del músculo en las secuencias potenciadas en T1, a veces con focos de

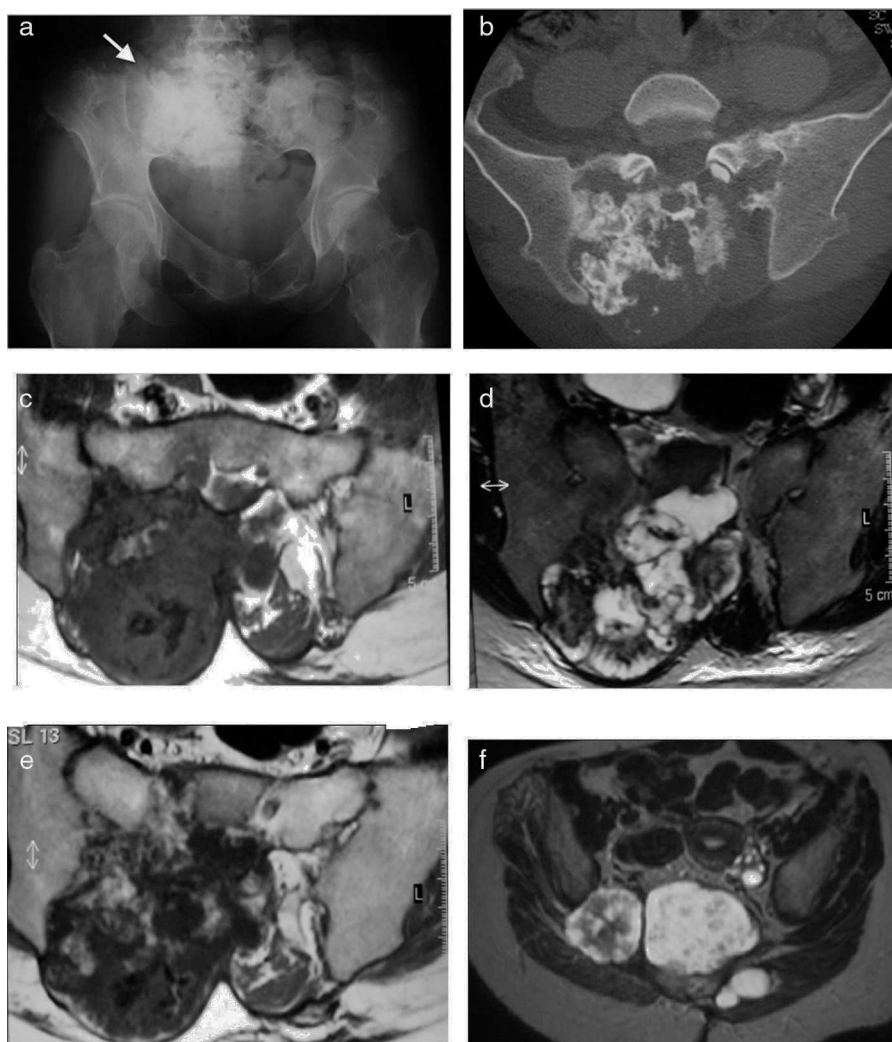


Figura 8 Condrosarcoma secundario del sacro en una mujer de 26 años con osteocondromatosis hereditaria. a) La radiografía simple muestra una lesión esclerosa en la región sacroiliaca derecha, de contornos mal definidos (flecha blanca). Se observa un ensanchamiento de las metáfisis femorales y otros cambios displásicos en los huesos de la pelvis. b) La TC muestra una tumoración sacra con una extensa área de calcificación cartilaginosa y múltiples osteocondromas en ambos iliacos. c) La imagen potenciada en T1 muestra un tumor con áreas de hipo e hiperintensidad que corresponden, respectivamente, a calcificaciones y a médula ósea grasa. d) La correspondiente imagen potenciada en T2 muestra la apariencia típica de una tumoración de estirpe cartilaginosa, polilobulada, con hiperintensidad del componente no mineralizado e hipointensidad de la matriz tumoral calcificada. e) En la secuencia potenciada en T1 con gadolinio se observa un realce periférico y septal con un patrón «en anillos y arcos» característico en este tipo de tumores. f) Imagen de RM potenciada en T2 del mismo paciente dos años después de la resección quirúrgica con recidiva multifocal de su enfermedad.

hiperintensidad en T1 por la médula ósea grasa residual, rasgo característico de las lesiones benignas. En las secuencias potenciadas en T2, se trata de una lesión polilobulada, con intensidad de señal alta. La matriz calcificada se traduce en focos hipointensos pequeños en todas las secuencias^{5,22,23}.

Un condrosarcoma puede ser secundario a la transformación maligna de un encondroma solitario preexistente, pero la relación de causalidad es difícil de establecer. Se ha descrito en algunos condrosarcomas de la mano²⁵, pero la transformación sarcomatosa de un encondroma solitario, si bien existe, es excepcional. Distinguir anatomopatológicamente entre un encondroma y un condrosarcoma de bajo

grado es difícil. Por ello, el estudio radiológico es fundamental para diagnosticarlos²⁶. Los criterios de imagen que hacen sospechar una transformación maligna en el caso de encondromas de manos y pies son la disrupción de la cortical o la masa de partes blandas. Y en los huesos largos, una lesión mayor de 4 cm, la localización epifisaria, una erosión endosteal que afecta a 2/3 o más de la cortical en profundidad, el engrosamiento o la destrucción cortical, y la desaparición de calcificaciones previamente existentes o la aparición de edema perilesional. La gammagrafía con Tc99, puede ayudar a distinguir entre lesiones benignas y malignas porque se diferencian en la homogeneidad e intensidad de captación del radioisótopo, menor y más homogénea

en los encondromas²². Las metástasis pulmonares son siempre un criterio de transformación maligna^{5,22,24,28,29} (tabla 2).

Por lo tanto, la decisión terapéutica se tomará, en muchas ocasiones, en función de los datos clínicos y los hallazgos radiológicos^{23,24,26} (figs. 9 y 10).

Transformación maligna en las encondromatosis

Las encondromatosis comprenden un grupo heterogéneo de síndromes congénitos que se caracterizan por encondromas múltiples y deformidades óseas en los huesos afectados²⁷.

Tabla 2 Hallazgos radiológicos de transformación maligna de un encondroma

Dolor
Localización epifisaria
Tamaño mayor de 4 cm
Festoneado endosteal (más de 2/3 del grosor cortical)
Destrucción cortical
Masa de partes blandas
Reacción perióstica
Edema perilesional
Captación marcada y heterogénea con gammagrafía de Tc-99

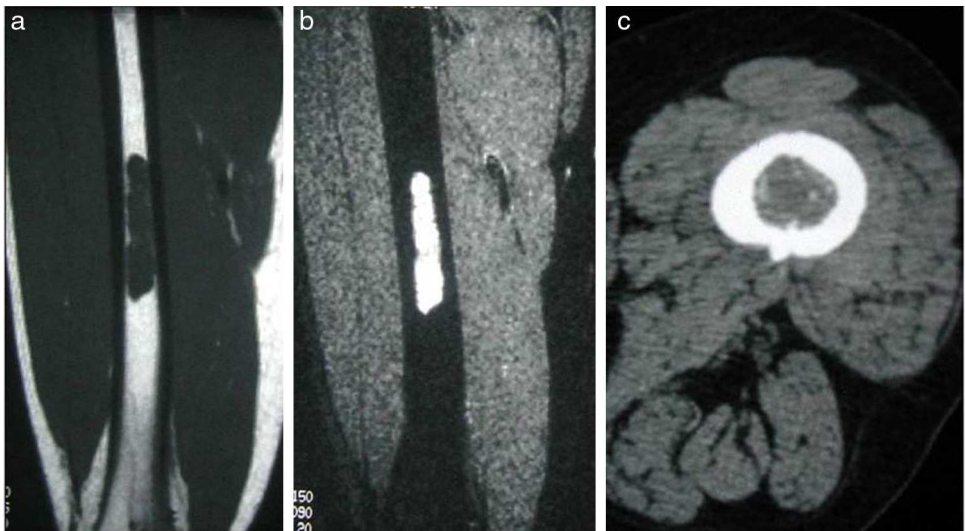


Figura 9 Encondroma solitario. Imágenes sagitales potenciadas en T1 a) y T2 b) en las que se observa un encondroma solitario de la diáfisis femoral típico, polilobulado, hipointenso en T1 e hiperintenso en T2. c) En la TC se observa una lesión intramedular con pequeñas calcificaciones cartilaginosas e integridad de la cortical ósea.

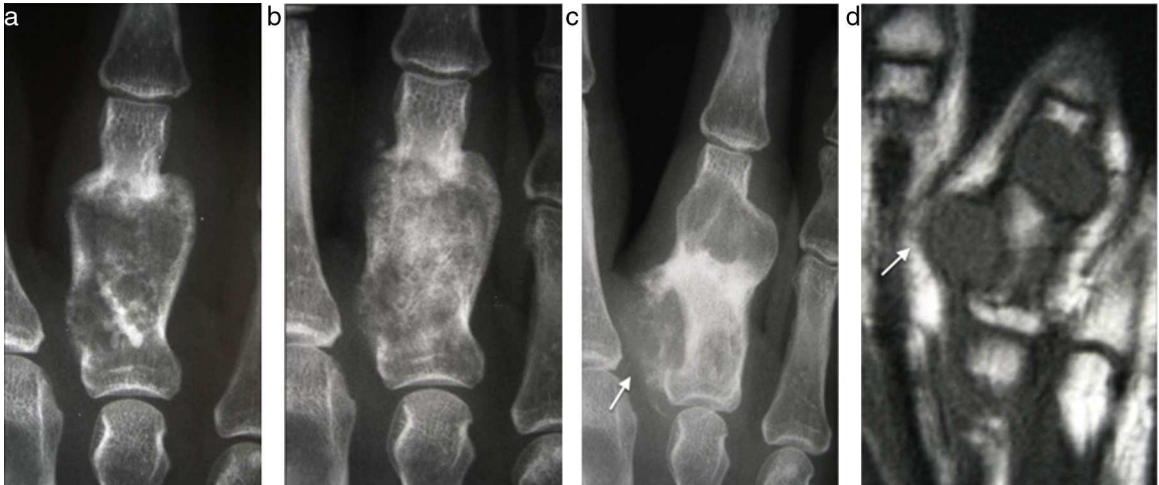


Figura 10 Condrosarcoma secundario de la falange proximal sobre un encondroma preexistente. a) Radiografía de la falange proximal con una lesión lítica expansiva con calcificaciones centrales. b) Apariencia tras curetaje e injerto óseo; el diagnóstico fue de encondroma. c) Dos años después la radiografía muestra dos lesiones líticas, una de ellas con destrucción de la cortical y masa de partes blandas con calcificaciones (flecha blanca). d) La imagen coronal potenciada en T1 se correlaciona con los hallazgos de la radiografía simple (flecha blanca). La biopsia de las lesiones mostró un condrosarcoma de bajo grado que requirió amputar el dedo.

Dentro de las encondromatosis, la enfermedad de Ollier y el síndrome de Maffucci, son las más representativas. La enfermedad de Ollier, la más frecuente, se caracteriza por múltiples encondromas en las metáfisis de los huesos largos y en el esqueleto de manos y pies. Es una enfermedad rara, no hereditaria y de causa desconocida. Suele manifestarse antes de la pubertad y es unilateral en muchos casos. Clínicamente se presenta con dolor, deformidades por fracturas patológicas, dismetrías o deformidad de las extremidades y tumoraciones palpables en diferentes localizaciones. El síndrome de Maffucci es una entidad relacionada que se caracteriza por encondromas múltiples y hemangiomas de partes blandas.

Excepto por el número de lesiones y su distribución, el aspecto radiológico es similar al del encondroma solitario, si bien hay que destacar que los encondromas en las encondromatosis tienen más celularidad y atipias, sin que esto suponga un comportamiento maligno. Radiológicamente, en los huesos tubulares cortos se observan pequeñas lesiones líticas, generalmente situadas en el centro de las diáfisis. En los huesos largos aparecen como lesiones líticas de aspecto benigno localizadas normalmente en las metáfisis, aunque con el cierre de la fisis pueden extenderse a las epífisis. Es frecuente la calcificación de la matriz cartilaginosa, típicamente en «anillos y arcos» o en «palomitas de maíz». Característicamente, los encondromas erosionan la cortical interna y expanden el hueso afectado pero sin rotura de la cortical, reacción perióstica o masas de partes blandas⁵.

Aproximadamente el 25% de los pacientes con enfermedad de Ollier desarrollan a lo largo de su vida un tumor óseo maligno. El potencial tumoral de las lesiones de los huesos tubulares largos es del 40% y en las manos del 15%. La prevalencia de transformación maligna en el síndrome de Maffucci es levemente superior (25-30%). El tumor maligno más frecuente es el condrosarcoma de bajo grado, aunque también se han descrito condrosarcomas de alto grado, osteosarcomas o condrosarcomas indiferenciados. La transformación sarcomatosa generalmente se produce durante la tercera o cuarta décadas de la vida^{23,30}. Las lesiones óseas o de partes blandas que crecen o producen dolor sin antecedente traumático pueden ser malignas, y se debe realizar un estudio radiológico, seguirlas o biopsiarlas. Aunque las falanges y los metacarpianos sean asiento muy habitual de lesiones en la encondromatosis múltiple, el condrosarcoma secundario de la mano es menos frecuente. La localización más habitual es la pelvis, hombro, fémur distal y tibia proximal²³. Los hallazgos radiológicos que sugieren transformación maligna incluyen el crecimiento rápido de alguna lesión después de la pubertad, aparición o aumento de tamaño de una zona lítica dentro de la lesión, desaparición de las calcificaciones cartilaginosas previamente visibles de su matriz y la destrucción de la cortical asociada a una masa de partes blandas^{23,24} (figs. 11-13).

Transformación maligna de la condromatosis sinovial

La condromatosis sinovial u osteocondromatosis sinovial es una artropatía generalmente monoarticular y de causa



Figura 11 Encondromatosis múltiple (enfermedad de Ollier). Radiografía de la mano con lesiones osteolíticas múltiples en falanges y metacarpianos, que producen erosión endosteal, expansión ósea y deformidad.

desconocida. Se caracteriza por la proliferación y transformación metaplásica de la sinovial, con aparición de múltiples nódulos cartilaginosos u osteocartilaginosos en las articulaciones, bursas o vainas de los tendones. La rodilla es la articulación más frecuentemente afectada, (50% de los casos, y de estos, bilateral en el 10%) seguida del codo, la cadera y el hombro, aunque puede asentar en cualquier articulación. Es mucho menos frecuente en bursas y vainas tendinosas. La osteocondromatosis sinovial primaria en una bursa adyacente a un osteocondroma puede simular una transformación maligna.

Los signos clínicos suelen ser inespecíficos y variables. Los síntomas más frecuentes son el dolor, inflamación y limitación funcional, que se intensifica lentamente con el paso de los años. El rango de edad es amplio, pero la gran mayoría de los casos se presentan en la cuarta o quinta décadas de la vida. La relación entre hombres y mujeres es de 2:1³¹⁻³⁴.

El estudio anatomopatológico muestra múltiples nódulos de cartilago hialino adheridos a la sinovial que pueden desprenderse para formar cuerpos libres. En el examen microscópico, los nódulos contienen una matriz cartilaginosa y condrocitos con diferentes grados de atipia celular. Los cuerpos cartilaginosos pueden estar formados únicamente por cartilago, por cartilago y hueso, o por hueso maduro con cortical y médula ósea grasa.

Los hallazgos radiológicos en la condromatosis sinovial primaria o idiopática son variables y dependen del



Figura 12 Varón de 44 años con enfermedad de Ollier y condrosarcoma secundario indiferenciado. a) Radiografía de la mano con múltiples encondromas. b) En una imagen STIR sagital del fémur se observan encondromas intramedulares múltiples. c) El paciente presentó una fractura patológica del cóndilo femoral externo que fue tratada con reducción abierta y fijación interna. d) En una imagen sagital potenciada en T1 con gadolinio se observa una tumoración que destruye la epífisis femoral y presenta un componente de partes blandas con un patrón de realce septal. e) En una imagen transversal potenciada en T2 se observa la extensión anterior y posterior del tumor así como su componente intramedular. f) La fotografía de la pieza quirúrgica muestra un condrosarcoma intramedular con invasión de partes blandas. g) La imagen histopatológica (amplitud original x 200, tinción de hematoxilina-eosina) muestra un patrón bimórfico, con focos de condrosarcoma de grado bajo adyacentes a zonas de sarcoma de alto grado y áreas de material mixoide.

momento evolutivo de la enfermedad y del grado de calcificación u osificación de los nódulos cartilaginosos³⁵. Son característicos los nódulos pequeños múltiples calcificados u osificados, uniformes, bien definidos, dispuestos alrededor de una articulación. También puede presentarse como una tumoración yuxtaarticular irregular con calcificaciones dispersas en su interior. Las calcificaciones pueden estar ausentes hasta en un 25-30% de los pacientes. En estos casos, la radiografía simple puede ser normal o mostrar un aumento de partes blandas inespecífico rodeando a la articulación afectada, capaz de aumentar el espacio articular, erosionar los huesos adyacentes o producir cambios precoces de aspecto degenerativo. Generalmente no se observa osteoporosis^{21,36}. La TC muestra cuerpos intraarticulares calcificados u osificados múltiples o bien una masa intraarticular de bajo coeficiente de atenuación, distinguible con facilidad de un derrame articular solo cuando tiene calcificaciones focales o de manifiesta naturaleza

cartilaginosa^{31,37}. La RM muestra diferentes patrones de afectación. Las lesiones no mineralizadas (condromatosis sinovial) se presentan como una tumoración o conglomerado periarticular isointenso o discretamente hiperintenso en relación con el músculo en las secuencias potenciadas en T1, e hiperintenso en las T2. Estas lesiones deben diferenciarse de un gran derrame intraarticular o de un tumor de partes blandas. Los septos o el realce periférico y septal tras inyectar gadolinio, característico de las lesiones cartilaginosas, ayudan a confirmar el diagnóstico. Cuando la lesión cartilaginosa contiene calcificaciones, se observan pequeñas áreas de vacío de señal en todas las secuencias. Por último, los cuerpos intraarticulares con hueso maduro con médula grasa muestran un área central que se comporta como la grasa (alta intensidad de señal en todas las secuencias). Puede asociar un derrame articular, hallazgo poco frecuente y, si existe, de escasa relevancia^{32-34,37,38}.

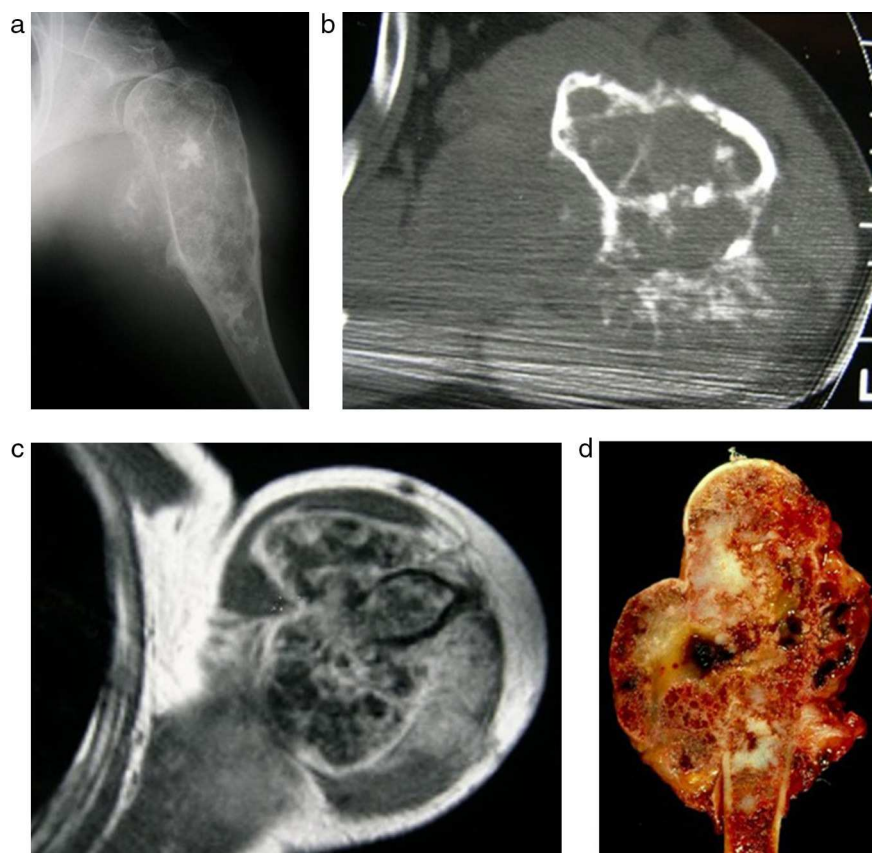


Figura 13 Condrosarcoma secundario de húmero en un varón de 44 años con enfermedad de Ollier. a) La radiografía muestra una lesión osteolítica intramedular con calcificaciones cartilaginosas en su matriz, erosión endosteal, disrupción de la cortical ósea y una tumoración de partes blandas parcialmente calcificada. b) La TC y la imagen transversal de RM potenciada en T1 con gadolinio c) del húmero proximal muestran cómo el tumor surge de la cavidad medular y, destruyendo la cortical ósea, se extiende hasta las partes blandas, con un patrón típico de calcificación de la matriz tumoral y realce con el contraste. d) Fotografía de la pieza de resección que muestra un tejido friable y hemorrágico con nódulos cartilaginosos.

La transformación maligna de la condromatosis sinovial primaria en un condrosarcoma de bajo grado ha sido descrita, si bien es extremadamente rara³⁷. No obstante, la gran mayoría de los casos de condrosarcoma sinovial o intraarticular se relacionan con una condromatosis sinovial previa. Por lo tanto, esta complicación, aunque inusual, debe considerarse en pacientes con condromatosis conocida si la tumoración articular crece rápidamente, recurre después de

una sinovectomía, destruye el hueso o aparecen metástasis pulmonares. El lugar más frecuente de presentación es la rodilla (75%), seguido de la cadera (15%), tobillo y codo³⁹. No existen signos radiológicos específicos de malignidad, aparte de la progresión local de la enfermedad. Distinguir anatomopatológicamente entre condromatosis sinovial y condrosarcoma también es difícil³⁹. La invasión ósea con ocupación de la cavidad medular es un criterio radiológico

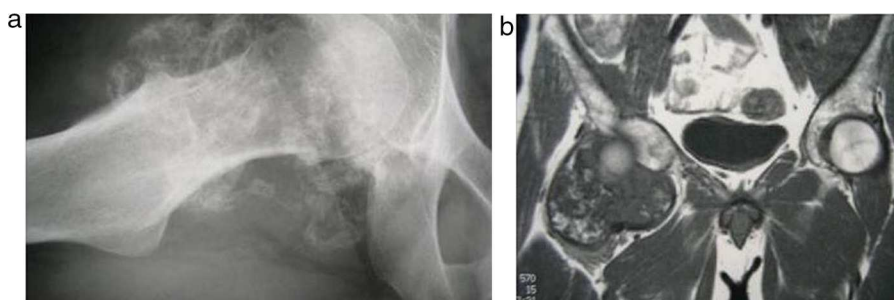


Figura 14 Condromatosis sinovial. a) La radiografía de la cadera muestra múltiples calcificaciones alrededor del extremo proximal del fémur. b) En una imagen coronal potenciada en T1 se observa una tumoración intraarticular con múltiples nódulos calcificados y osificados y médula grasa hiperintensa.

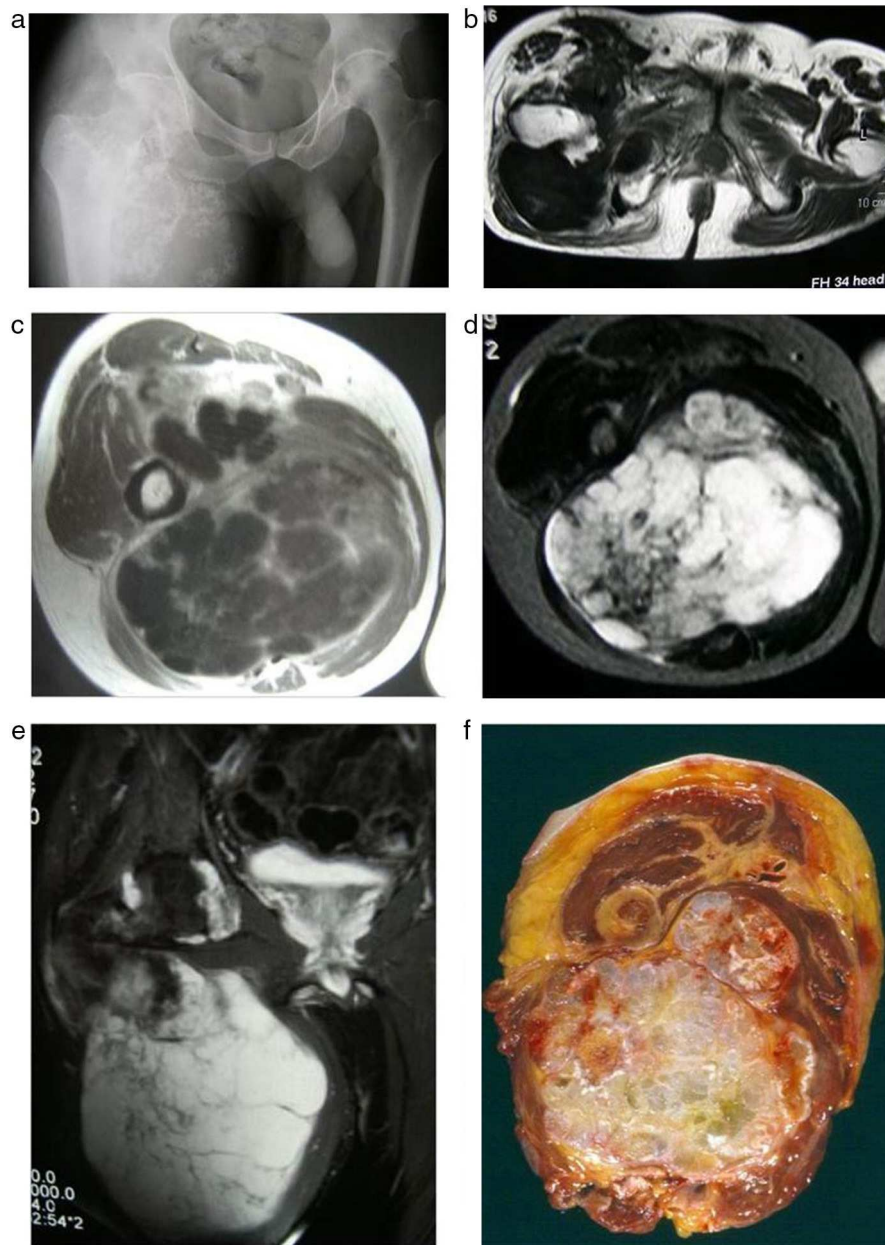


Figura 15 Condromatosis sinovial primaria de cadera complicada con un condrosarcoma secundario. a) La radiografía de pelvis muestra una gran tumoración con calcificaciones cartilaginosas. Las secuencias potenciadas en T1 antes b) y después c) de inyectar medio de contraste muestran una lesión extraósea con una intensidad de señal intermedia y un patrón de realce periférico y septal. d) En la secuencia potenciada en T2 se observa una tumoración de partes blandas hiperintensa y polilobulada que presenta áreas centrales hipointensas por calcificaciones de la matriz tumoral. e) En una imagen coronal potenciada en T2 con supresión grasa se observa la extensión del tumor hacia el espacio articular. f) La fotografía de la pieza de resección muestra la típica apariencia multilobulada de un tumor cartilaginoso, en este caso sin invasión medular.

y anatomopatológico que debe hacer sospechar la transformación a condrosarcoma⁴⁰ (figs. 14 y 15).

Conclusión

La transformación maligna en un condrosarcoma, aun infrecuente, es la complicación más grave que puede acontecer en las lesiones óseas cartilaginosas benignas. La mayoría de

estos condrosarcomas secundarios son de bajo grado histológico y de escasa capacidad metastásica. El potencial de transformación maligna de cada una de las lesiones cartilaginosas benignas es diferente. En el osteocondroma solitario sucede en menos del 1% de los casos; sin embargo, en las formas múltiples de exostosis familiar o la enfermedad de Ollier, el riesgo es mayor y oscila entre un 5% y un 25% de los casos. La transformación maligna en la condromatosis sinovial primaria es mucho menos frecuente

y excepcional en el caso del encondroma solitario. Es fundamental para el radiólogo conocer el potencial de malignización de este grupo de lesiones y conocer los síntomas clínicos y los signos radiológicos que deben hacer sospechar la aparición de un condrosarcoma.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Bibliografía

- Murphey MD, Walker EA, Wilson AJ, Kransdorf MJ, Temple HT, Gannon FH. From the archives of the AFIP: imaging of primary chondrosarcoma: radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2003;23:1245-78.
- Lin PP, Moussallem CD, Deavers MT. Secondary chondrosarcoma. *J Am Acad Orthop Surg*. 2010;18:608-15.
- Martínez Tello JM, Manjón Luengo P, Montes Moreno S. Condrosarcoma. Variantes del condrosarcoma. *Rev Esp Patol*. 2006;39:69-79.
- Murphey MD, Choi JJ, Kransdorf MJ, Flemming DJ, Gannon FH. Imaging of osteochondroma: variants and complications with radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2000;20:1407-34.
- Moser RP. Cartilaginous tumors of the skeleton. *AFIP Atlas of Radiologic-Pathologic Correlation*, ed. A. J. Davidson. Vol. Fascicle II., Philadelphia: Hanley & Belfus, 1990. p. 8-73, 155-203.
- Bernard SA, Murphey MD, Flemming DJ, Kransdorf MJ. Improved differentiation of benign osteochondromas from secondary chondrosarcomas with standardized measurement of cartilage cap at CT and MR imaging. *Radiology*. 2010;255:857-65.
- Woertler K, Lindner N, Gosheger G, Brinkschmidt C, Heindel W. Osteochondroma: MR imaging of tumor-related complications. *Eur Radiol*. 2000;10:832-40.
- Giudici MA, Moser Jr RP, Kransdorf MJ. Cartilaginous bone tumors. *Radiol Clin North Am*. 1993;31:237-59.
- Karasick D, Schweitzer M, Eschelman DJ. Symptomatic osteochondromas: imaging features. *AJR Am J Roentgenol*. 1997;168:1507-12.
- Malgheem J, Vande Berg B, Noël H, Maldaque B. Benign osteochondromas and exostotic chondrosarcomas: evaluation of cartilage cap thickness by ultrasound. *Skeletal Radiol*. 1992;21:33-7.
- Hudson TM, Springfield DS, Spanier SS, Enneking WF, Hamlin DJ. Benign exostoses and exostotic chondrosarcomas: evaluation of cartilage thickness by CT. *Radiology*. 1984;152:595-9.
- Lee JK, Yao L, Wirth CR. MR imaging of solitary osteochondromas: report of eight cases. *AJR Am J Roentgenol*. 1987;149:557-60.
- Nojima T, Yamashiro K, Fujita M, Isu K, Ubayama Y, Yamawaki S. A case of osteosarcoma arising in a solitary osteochondroma. *Acta Orthop Scand*. 1991;62:290-2.
- Tsuchiya H, Morikawa S, Tomita K. Osteosarcoma arising from a multiple exostoses lesion: case report. *Jpn J Clin Oncol*. 1990;20:296-8.
- Krieg JC, Buckwalter JA, Peterson KK, El-Khoury GY, Robinson RA. Extensive growth of an osteochondroma in a skeletally mature patient: a case report. *J Bone Joint Surg Am*. 1995;77:269-73.
- Pierz KA, Stieber JR, Kusumi K, Dormans JP. Hereditary multiple exostoses: one center's experience and review of etiology. *Clin Orthop Relat Res*. 2002;401:49-59.
- Willms R, Hartwig C, Bohm P, Sell S. Malignant transformation of a multiple cartilaginous exostosis-a case report. *Int Orthop*. 1997;21:133-6.
- Carroll KL, Yandow S, Ward K, Carey JC. Clinical correlation to genetic variations of hereditary multiple exostosis. *J Pediatr Orthop*. 1999;19:785-91.
- Stieber JR, Dormans JP. Manifestations of hereditary multiple exostoses. *J Am Acad Orthop Surg*. 2005;13:110-20.
- Ostlere SJ, Gold RH, Mirra JM, Perlman RD. Case report 658: Chondrosarcoma of the proximal phalanx of the right fourth finger secondary to multiple hereditary exostoses (MHE). *Skeletal Radiol*. 1991;20:145-8.
- Resnick DKM, Greenway G. Lesion in diagnosis of bone and joint disorders. 4. th ed Philadelphia: W.B. Saunders Company; 2002.
- Murphey MD, Fleming DJ, Boyea SR, Bojescul JA, Sweet DE, Temple HT. Enchondroma versus chondrosarcoma in the appendicular skeleton: differentiating features. *Radiographics*. 1998;28:1213-37, quiz 1244-5.
- Goto T, Motoi T, Komiya K, Motoi N, Okuma T, Okazaki H, et al. Chondrosarcoma of the hand secondary to multiple enchondromatosis; report of two cases. *Arch Orthop Trauma Surg*. 2003;123:42-7.
- Kendell SD, Collins MS, Adkins MC, Sundaram M, Unni KK. Radiographic differentiation of enchondroma from low-grade chondrosarcoma in the fibula. *Skeletal Radiol*. 2004;33:458-66.
- Müller PE, Dürr HR, Nerlich A, Pellengahr C, Maier M, Janssen V. Malignant transformation of a benign enchondroma of the hand to secondary chondrosarcoma with isolated pulmonary metastasis. *Acta Chir Belg*. 2004;104:341-4.
- Ferrer Santacreu EM, Ortiz Cruz E-J, González López JM, Pérez Fernández E. Enchondroma versus low-grade chondrosarcoma in appendicular skeleton: clinical and radiological criteria. *J Oncol*. 2012. Epub 2012 Apr 22.
- Pansuriya TC, Kroon HM, Bovée JV. Enchondromatosis: insights on the different subtypes. *Int J Clin Exp Pathol*. 2010;26:557-69.
- Walden MJ, Murphey MD, Vidal JA. Incidental enchondromas of the knee. *AJR Am J Roentgenol*. 2008;190:1611-5.
- Wang XL, De Beuckeleer LH, De Schepper AM, Van Marck E. Low-grade chondrosarcoma vs enchondroma: challenges in diagnosis and management. *Eur Radiol*. 2001;11:1054-7.
- Kosaki N, Yabe H, Anazawa U, Morioka H, Mukai M, Toyama Y. Bilateral multiple malignant transformation of Ollier's disease. *Skeletal Radiol*. 2005;34:477-84.
- Crotty JM, Monu JU, Pope Jr TL. Synovial osteochondromatosis. *Radiol Clin North Am*. 1996;34:327-42.
- Murphey MD, Vidal JA, Fanburg-Smith JC, Gajewski DA. Imaging of synovial chondromatosis with radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2007;27:1465-88.
- Narváez JA, Narváez J, Aguilera C, De Lama E, Portabella F. MR imaging of synovial tumors and tumor-like lesions. *Eur Radiol*. 2001;12:2549-60.

34. Sheldon PJ, Forrester DM, Leach TJ. Imaging of intraarticular masses. *Radiographics*. 2005;25:105–19.
35. Llauger J, Palmer J, Roson N, Bague S, Camins A, Cremades R. Nonseptic monoarthritis: imaging features with clinical and histopathologic correlation. *Radiographics*. 2000;20. Spec No:S263-78.
36. Kransdorf MJ, Meis JM. From the archives of the AFIP. Extraskeletal osseous and cartilaginous tumors of the extremities. *Radiographics*. 1993;13:853–84.
37. Kramer J, Recht M, Deely DM, Schweitzer M, Pathria MN, Gentili A, et al. MR appearance of idiopathic synovial osteochondromatosis. *J Comput Assist Tomogr*. 1993;17:772–6.
38. Kenan S, Abdelwahab IF, Klein MJ, Lewis MM. Case report 817: Synovial chondrosarcoma secondary to synovial chondromatosis. *Skeletal Radiol*. 1993;22:623–6.
39. Bertoni F, Unni KK, Beabout JW, Sim FH. Chondrosarcomas of the synovium. *Cancer*. 1991;67:155–62.
40. Wittkop B, Davies AM, Mangham DC. Primary synovial chondromatosis and synovial chondrosarcoma. *Eur Radiol*. 2002;12:2112–9.