ESTUDIO RADIOLÓGICO DEL CONDROSARCOMA DE PELVIS Y SU RECIDIVA: NUESTRA EXPERIENCIA

María Begerano Fayos, Jorge Calbo Maiques, Concepción Crespo Martínez, Elisa Ramos Gavila, Francisco Javier Pérez Rivero, Nicolás Agustín Traversi, María Panadero Maciá, Vicente Pedro Davó Quiñonero

Hospital de San Juan, Alicante





Objetivo docente:

- Realizar una revisión de las principales características del condrosarcoma, su afectación a pelvis y fémur proximal, así como sus patrones de recidiva más frecuentes.
- Realizar una revisión de los casos de condrosarcoma en estas localizaciones valorados en nuestro centro, describir las características de la lesión inicial y las formas de recidiva local.

Revisión del tema:

Los condrosarcomas (CS) son un grupo heterogéneo de tumores malignos de estirpe condral. Se trata de la segunda neoplasia primaria ósea más frecuente (1). Se suele presentar en la $4^{\circ}-5^{\circ}$ décadas de la vida, con cierta predilección por los hombres en una relación 1,5-2:1 (2).

Su presentación clínica es inespecífica, siendo el dolor el síntoma más frecuente, que suele ser insidioso y progresivo con empeoramiento por las noches, generalmente durante meses o incluso años. Otras formas de presentación puede ser la presencia de una masa palpable o incluso una fractura patológica (2).

Los podemos clasificar en:

- Condrosarcoma convencional (90%).
- Condrosarcoma no convencional (10%) con subtipos histológicos menos frecuentes (desdiferenciado, mesenquimal y de células claras).

Puede tratarse de un condrosarcoma primario (lo más frecuente, 90%) u originarse de la transformación maligna de un encondroma u osteocondroma (condrosarcoma secundario) (3).





El tipo más frecuente de condrosarcoma primario es el convencional intramedular (2). Ocurre más frecuentemente en pelvis, siendo el ilion el hueso más afecto.

Sus características por imagen incluyen (4):

- Lesión lítica, de márgenes bien definidos, con calcificaciones condrales en su interior (morfología en anillo).
- En huesos largos el diagnóstico diferencial con el encondroma se realiza analizando el tamaño (>5 cm aproximadamente) y la presencia de festoneado endostal superior al 50% del espesor cortical, adelgazamiento o erosión cortical.
- La presencia de masa de partes blandas es un criterio de agresividad, especialmente frecuente en los tumores que afectan a huesos planos, donde el tumor se diagnostica habitualmente con mayor tamaño.

El tumor dentro del mismo hueso puede mostrar distintos patrones de agresividad, tanto radiológicos como histológicos, ocasionados por áreas diferenciadas donde se muestran como lesiones condrales benignas (encondroma) y otras desdiferenciadas que se comportan como lesiones óseas agresivas destructivas, en las que es difícil visualizar características condrales.

En RM los tumores condrales característicos son:

- Hipointensos en T1 e hipertintensos en T2-STIR, con morfología polilobulada y realce festoneado periférico. La presencia de zonas necrosadas o contenido mucinoso se asocian con mayor agresividad.



Barcelona 2 2 2 5 MAY 0 2024



Presenta distintos <u>subtipos según su grado histológico</u>, clasificados en grados 1, 2 y 3 (bajo, intermedio y alto grado, respectivamente), siendo el 3 el que muestra mayor atipia, desdiferenciación y peor pronóstico (2).

A partir del año 2020, se ha introducido la categoría de Tumor Cartilaginoso Atípico (TCA) entre el encondroma y el CS grado 1 (5). Presenta unas características radiológicas, histológicas y pronosticas que estarían fuera del propósito de nuestra revisión.

Podemos intentar caracterizar el grado histológico de estos tumores mediante biopsia preoperatoria, no obstante, hay evidencia que sugiere que puede existir contaminación tumoral durante el desarrollo de la misma, lo que se asociaría a un aumento de la recurrencia local. Otro aspecto a tener en cuenta es que durante la biopsia vamos a conseguir muestrear un porcentaje pequeño de toda la lesión, pudiendo existir regiones en el mismo tumor con diferentes grados histológicos que puede inducir a error. Se estiman tasas de concordancia pobres entre la gradación mediante biopsia y finalmente postoperatoria, que pueden ser de un 43% (3).

El <u>tratamiento definitivo</u> de los CS es la cirugía con márgenes de resección amplios, ya que se trata de un tumor resistente a quimio y radioterapia.

A pesar de que la mayoría de estos tumores tienen buen pronóstico tras cirugía, una de las formas de recurrencia más frecuentes es la recidiva local (sobre todo después de una resección incompleta) (6).

Las lesiones grandes o aquellas localizadas en regiones anatómicas complejas que no permitan una resección con márgenes adecuados tienen un riesgo aumentado de recidiva local así como de enfermedad metastásica, incluso en tumores de bajo grado.





Se estima que del 15 al 25% de los pacientes intervenidos de CS presentan recidiva local y en especial, el condrosarcoma de pelvis presenta una tasa de recurrencia más alta que en huesos largos. También se ha descrito la relación entre la recidiva local y el desarrollo de metástasis, que afectan principalmente al pulmón (7).

Varios estudios han demostrado la relación entre la tasa de recidiva local y la cirugía con márgenes libres (8), de ahí que un manejo quirúrgico agresivo es necesario para optimizar un adecuado control local de la enfermedad y disminuir la posibilidad de diseminación metastásica (2).

Como muchos de estos tumores requieren cirugías amplias en las que se necesita material de osteosíntesis para cubrir los defectos óseos tras la resección del tumor, la radiología convencional sigue siendo una herramienta básica. La RM es la prueba de elección en el seguimiento pero su interpretación puede estar dificultada por el artefacto de susceptibilidad del material protésico utilizado (4).

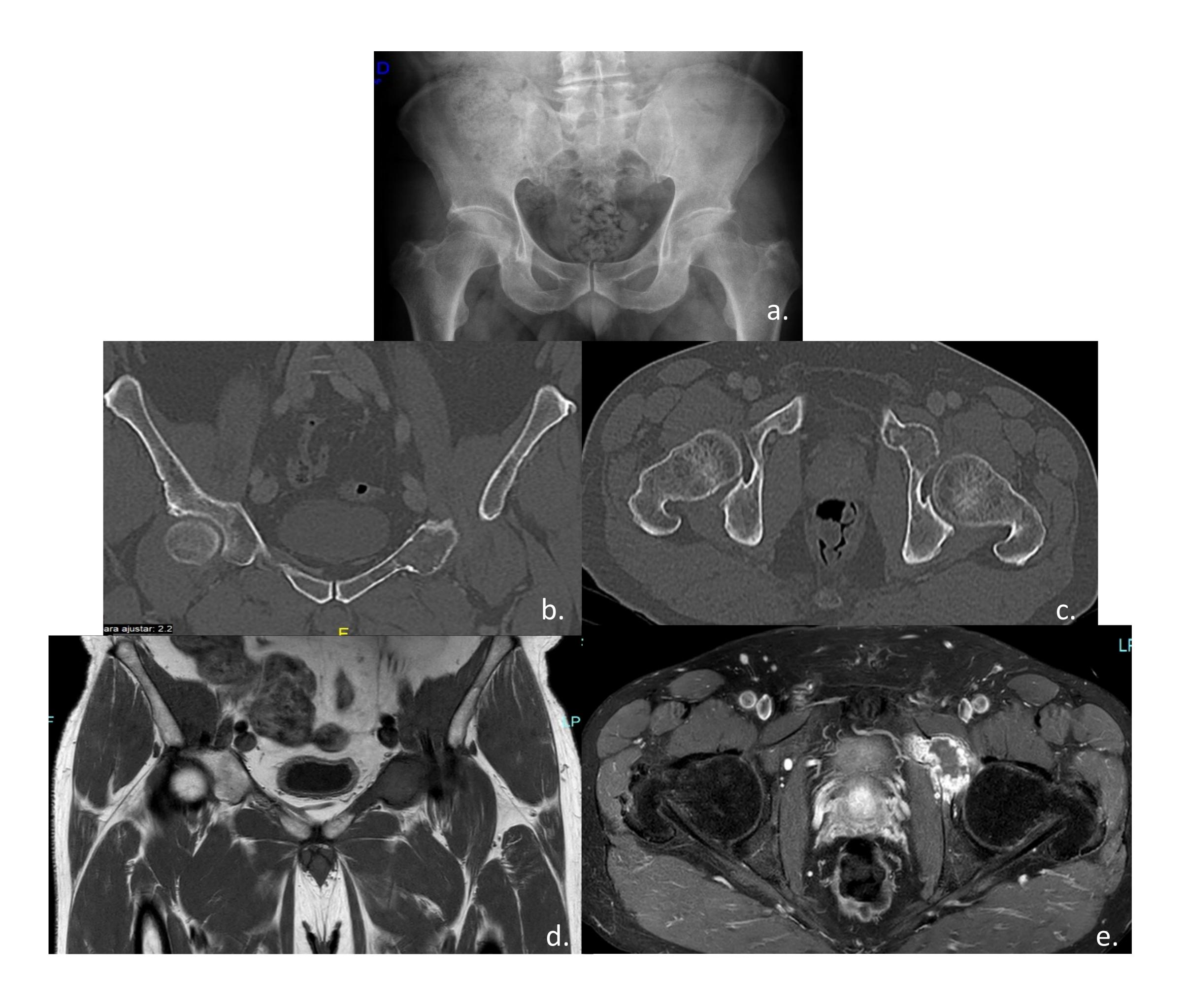
La mayoría de los tumores recidivan con características de imagen similares a las del tumor inicial y pueden ser recidivas multicéntricas.

A continuación se exponen algunos casos de nuestro hospital.



CASO 1:

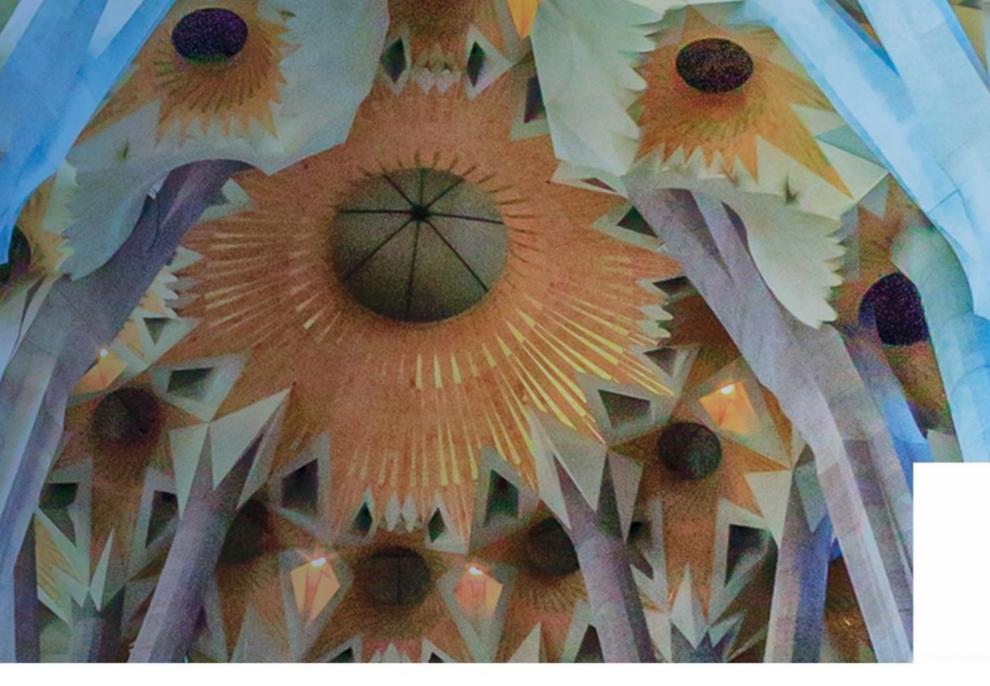
Varón de 60 años con dolor en región inguinal izquierda.



<u>Imagen 1.</u> a) Radiografía AP de pelvis. b y c) TC cortes coronal y axial donde se identifica una lesión lítica en rama iliopúbica izquierda. d y e) RM coronal T1 y axial T1 FS +C: se observa lesión hipointensa T1 con realce festoneado periférico. Se trata de una lesión sospechosa de condrosarcoma.



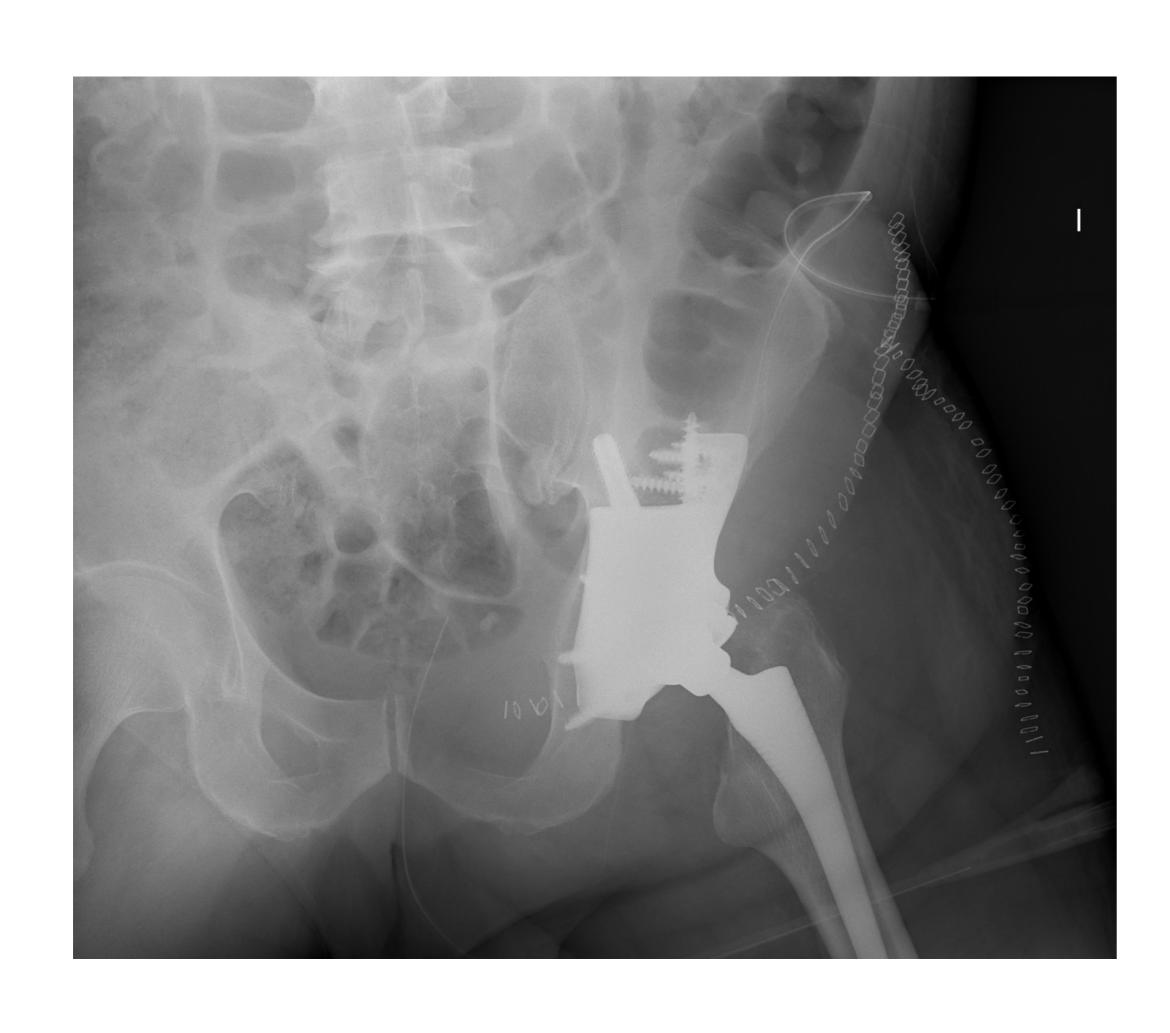




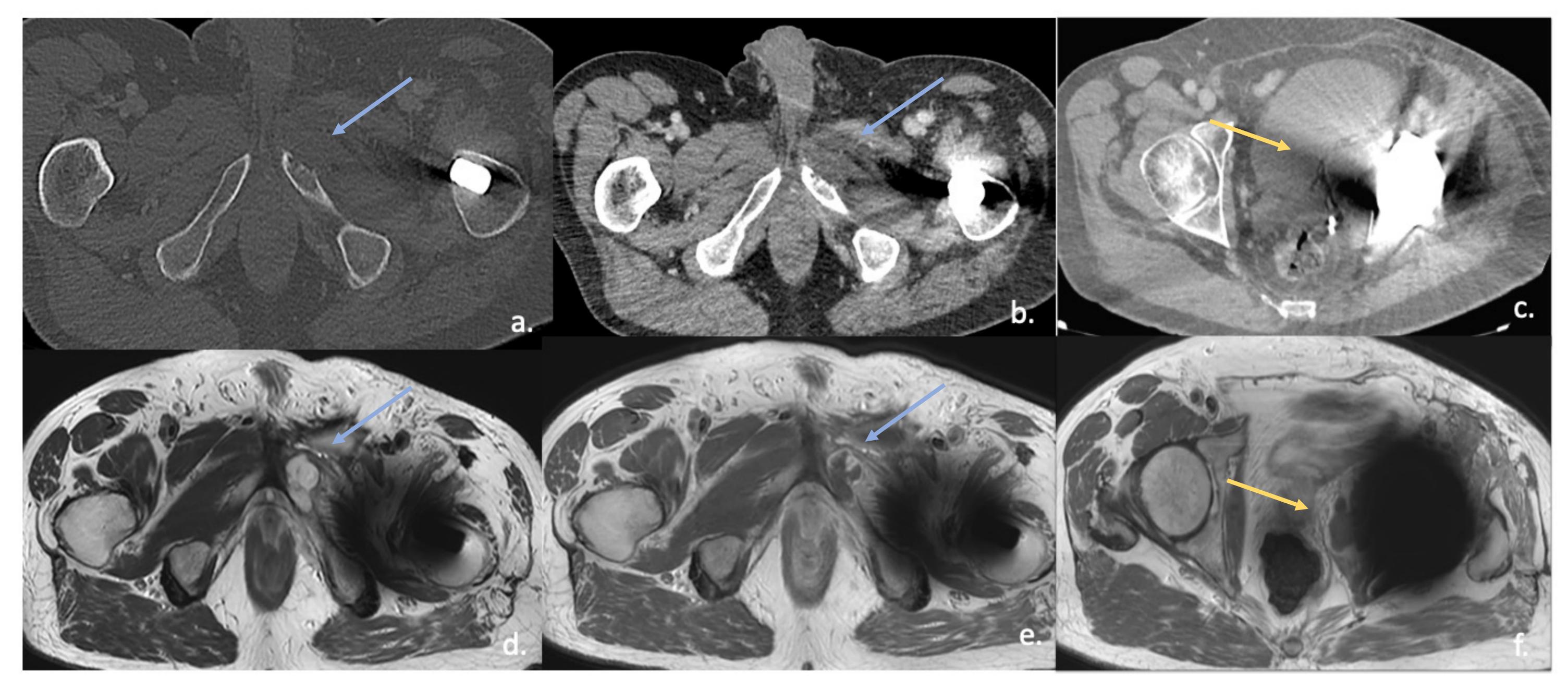




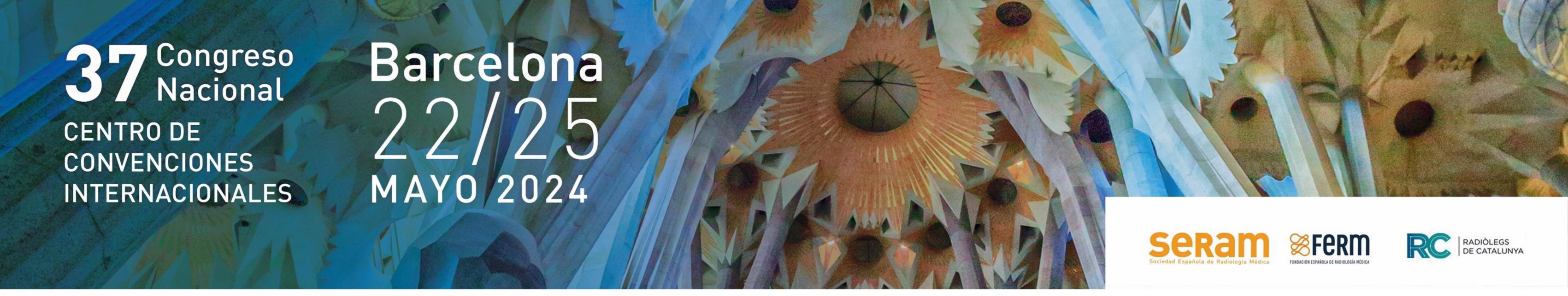




<u>Imagen 2.</u> Radiografía de cadera izquierda postquirúrgica tras resección y reconstrucción hemipelvis izquierda.

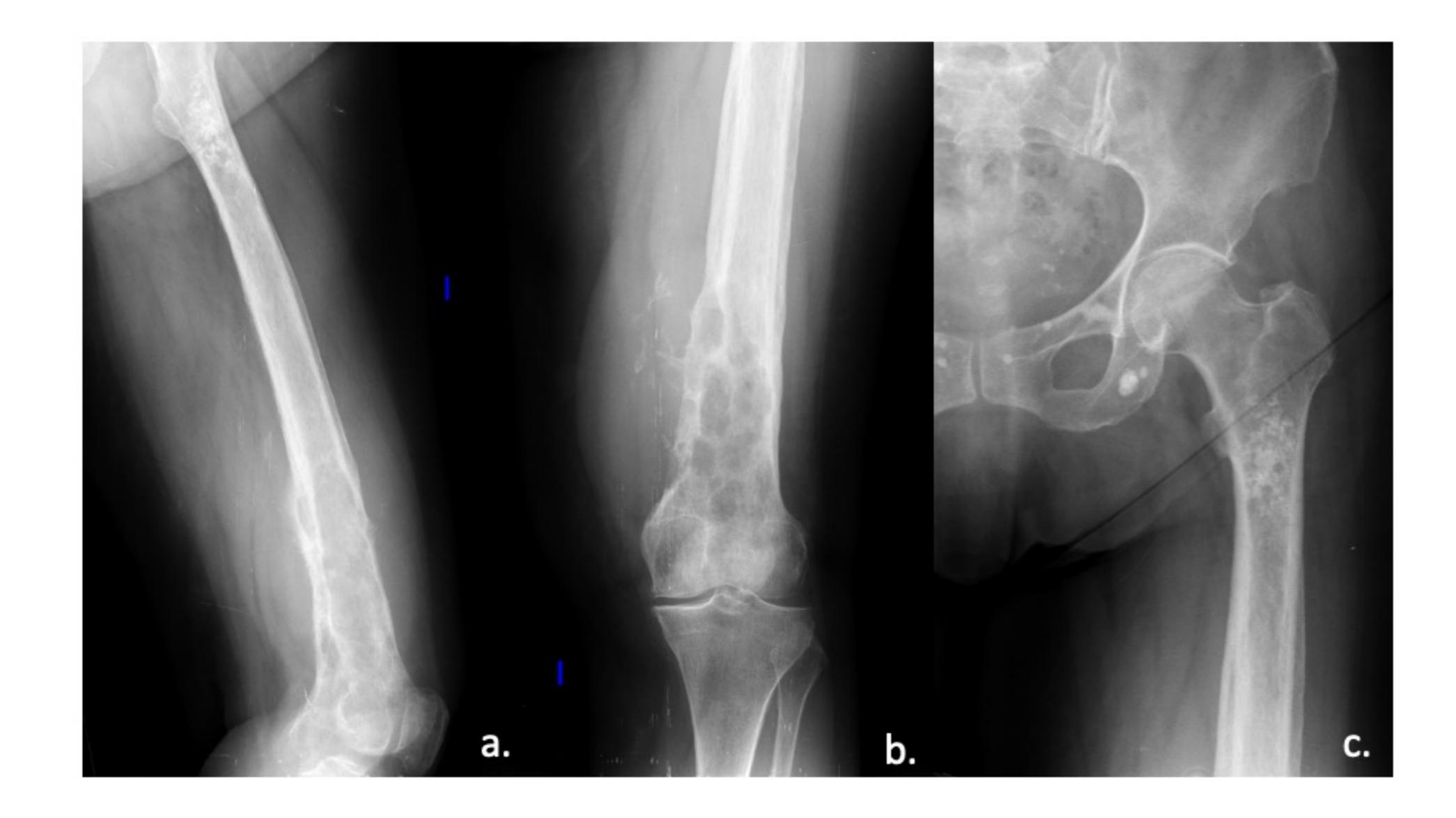


<u>Imagen 3.</u> 14 meses tras cirugía. **a, b, d, e)** Lesión lítica con rotura cortical y masa de partes blandas en rama isquiopúbica izquierda. **c, f)** Masa de partes blandas en topografía del obturador interno, que comprime la vejiga. El paciente había empezado con dolor y con los hallazgos obligan a descartar recidiva tumoral multifocal como principal opción diagnóstica. Se somete a cirugía de rescate que confirma la recidiva en ambas localizaciones.



CASO 2:

Mujer de 90 años con tumoración palpable en compartimento anterior y zona medial del tercio distal del fémur.



<u>Imagen 4.</u> Extensa lesión ósea que afecta a gran parte del fémur izquierdo. Corresponde con una lesión ósea lítica multiseptada en la región metafiso-diafisaria distal con rotura de la cortical interna e importante componente de masa de partes blandas. En sentido proximal se aprecia extensa reacción perióstica sólida y en capas. En la zona metafiso-diafisaria proximal se observa matriz condroide sin otros signos de agresividad asociados.









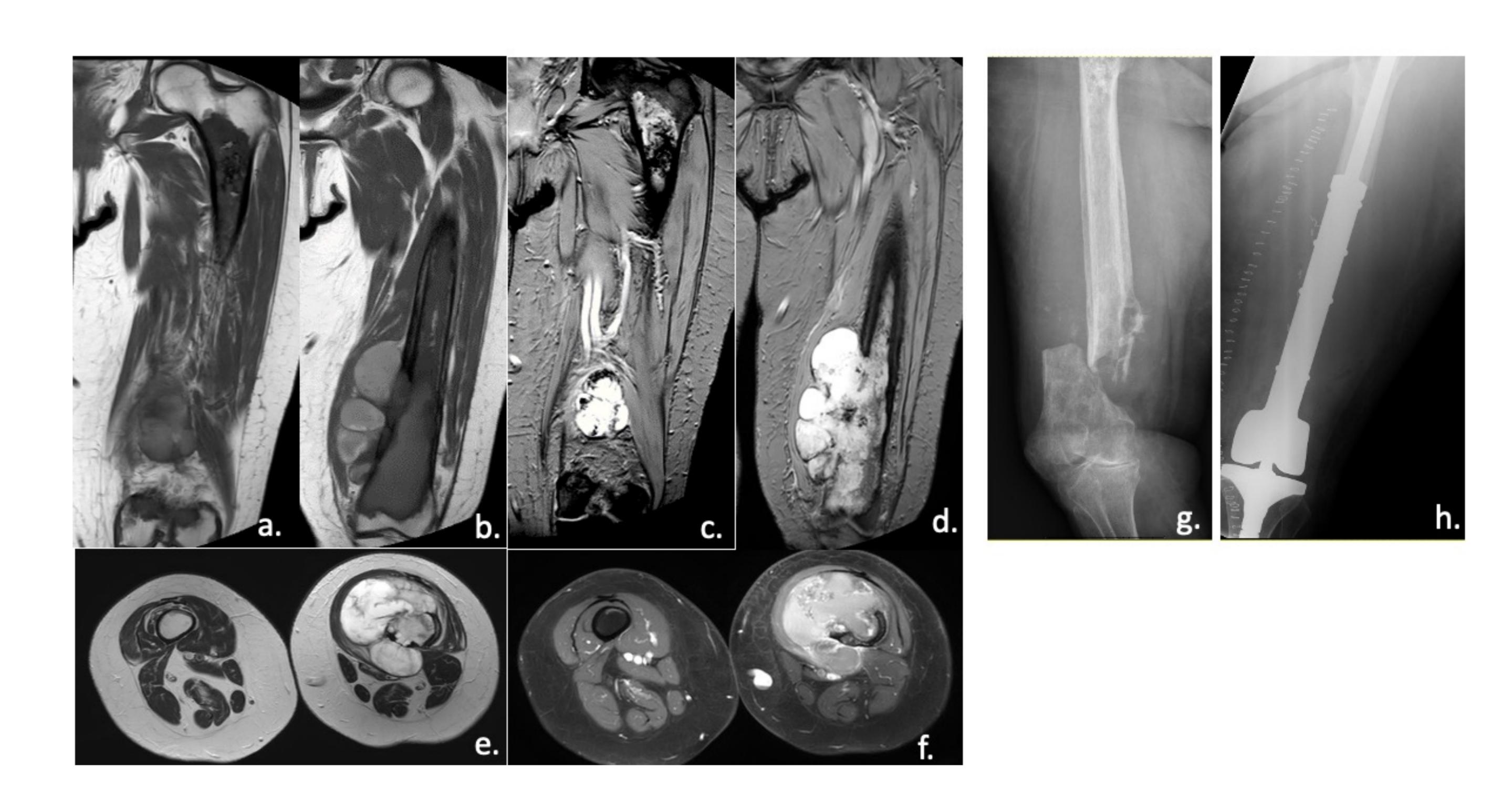


Imagen 5. a-f) RM al diagnóstico. Coronal T1 y T2 y Axial T2 y T1 FS +C, donde se observa extensa lesión ósea que afecta a la práctica totalidad del fémur, que asocia engrosamiento cortical en la diáfisis con destrucción de la misma en cara anteromedial, con formación de masa de partes blandas de contornos lobulados con realce de contraste. Se realiza biopsia de la lesión proximal y distal, con resultado AP de condrosarcoma de bajo grado. g) La paciente sufre una fractura patológica tras caída. h) Se decide resección ampliada de la lesión distal con colocación de prótesis tumoral. El resultado AP postquirúrgico fue de condrosarcoma grado 2 con fractura patológica, el margen proximal fue compatible con condrosarcoma grado 1 versus encondroma.



Barcelona MAY0 2024









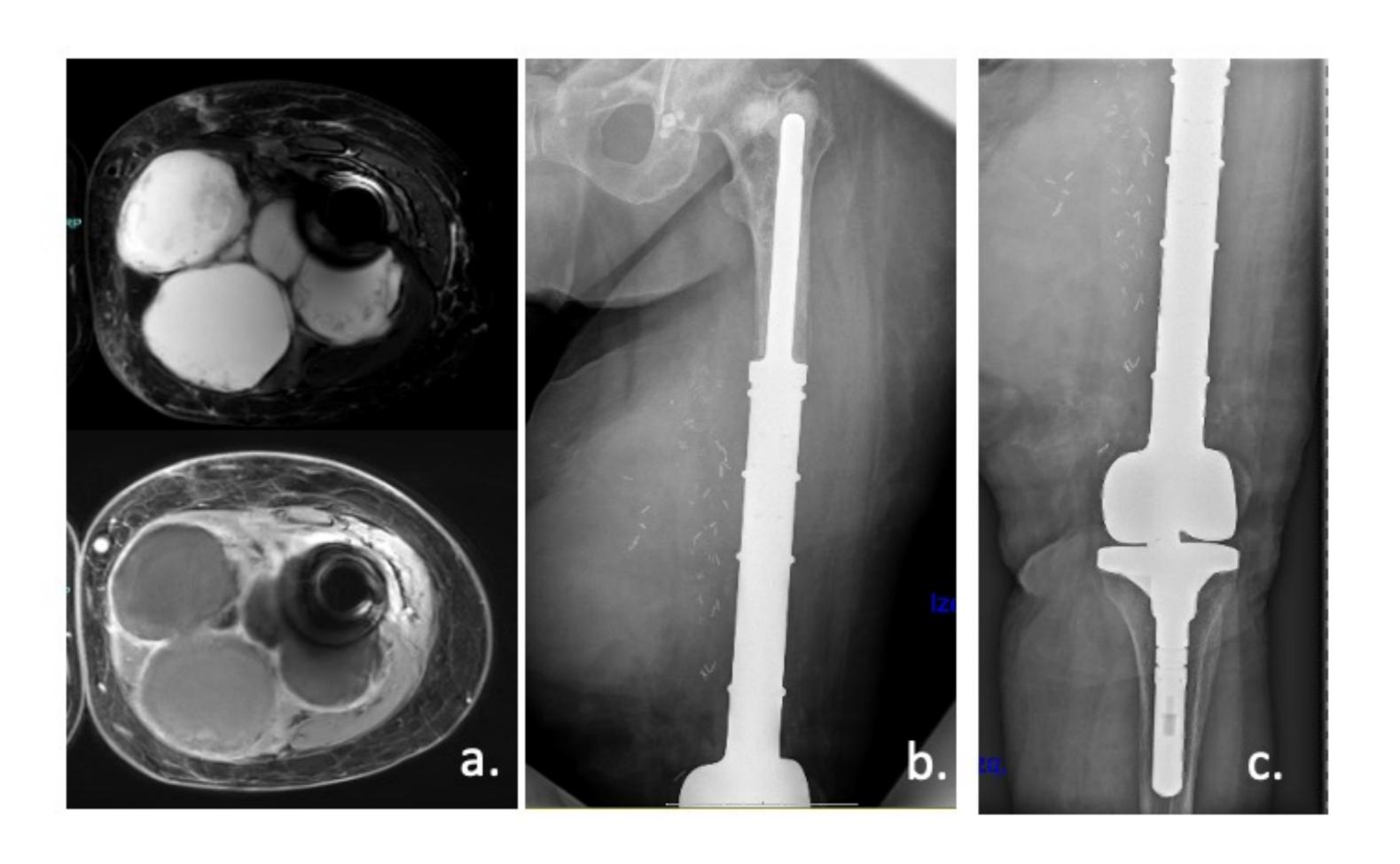


Imagen 6. Evolución de 1 año. A la EF aparece hinchazón en muslo izquierdo. a) RM cortes axiales T2 FS y T1 FS +C, centrados en fémur izquierdo. En compartimento posterior se observa gran colección de contornos polilobulados, hiperintensa en T2 y realza de forma periférica tras la administración de contraste, sospechosa de colección postquirúrgica. Se decide drenaje quirúrgico que tras resultado AP de citología sale recidiva tumoral. b-c) Se plantea exéresis marginal, se decide no desarticulación dada la edad y situación clínica de la paciente. Resultado AP postquirúrgico de condrosarcoma grado 2.

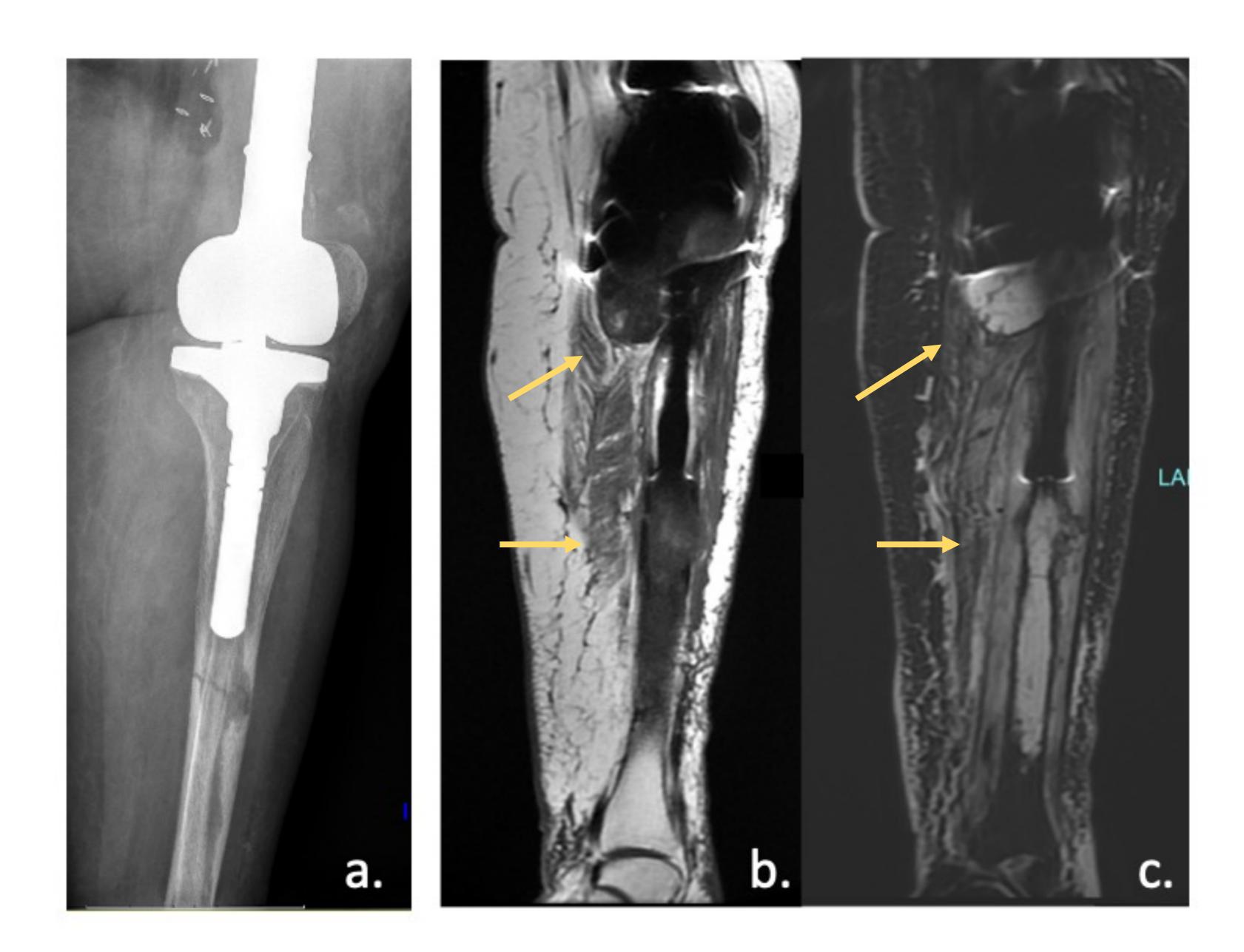


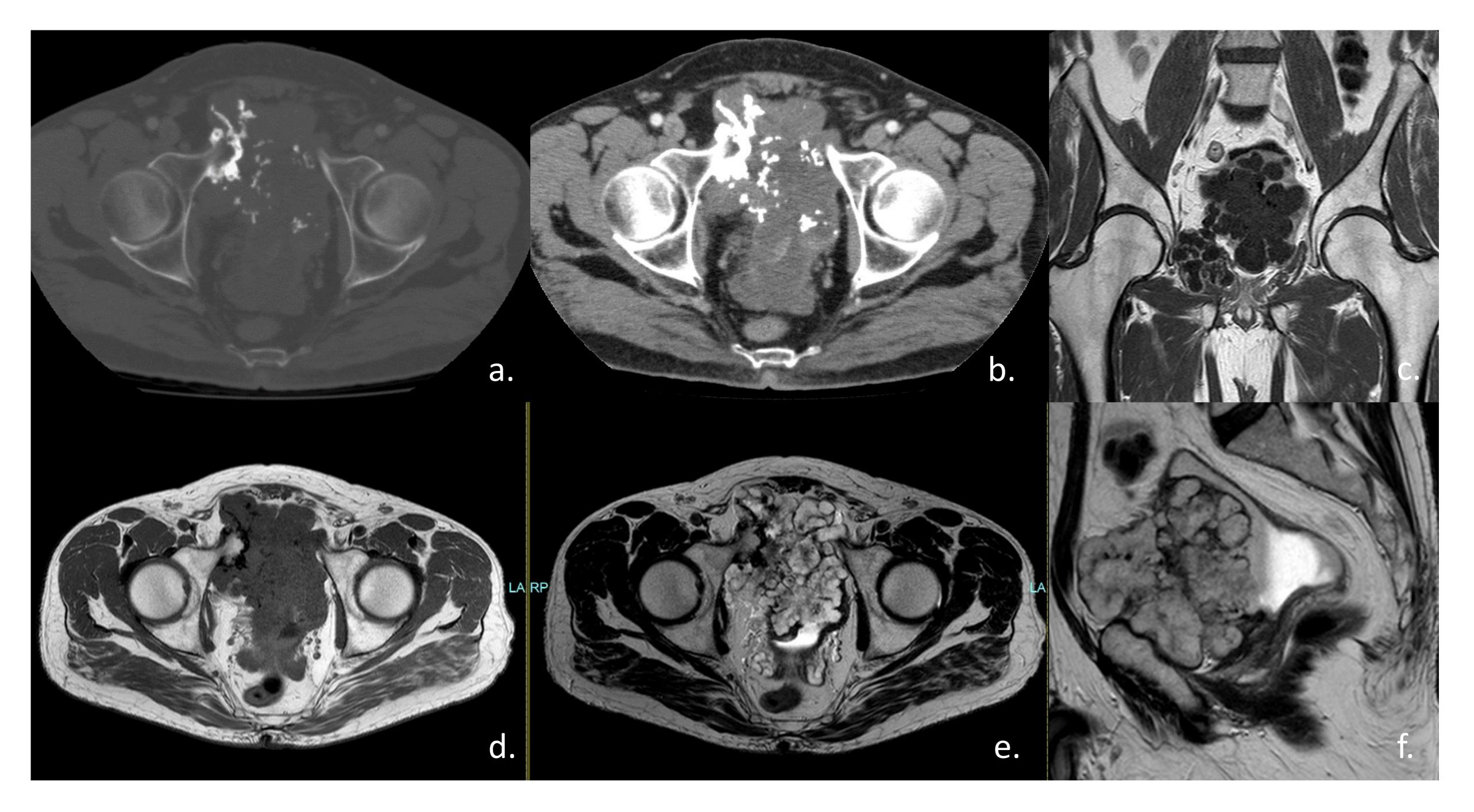
Imagen 7. Cuatro meses tras la cirugía la paciente sufre un traumatismo leve con resultado de fractura patológica en diáfisis tibial. b-c) RM coronal T1 y STIR. Se aprecia fractura patológica en diáfisis tibial ocupada por lesión endomedular. Se aprecia también lesión de partes blandas adyacente a meseta tibial interna, también sospechoso de recidiva tumoral.



• **CASO 3**:



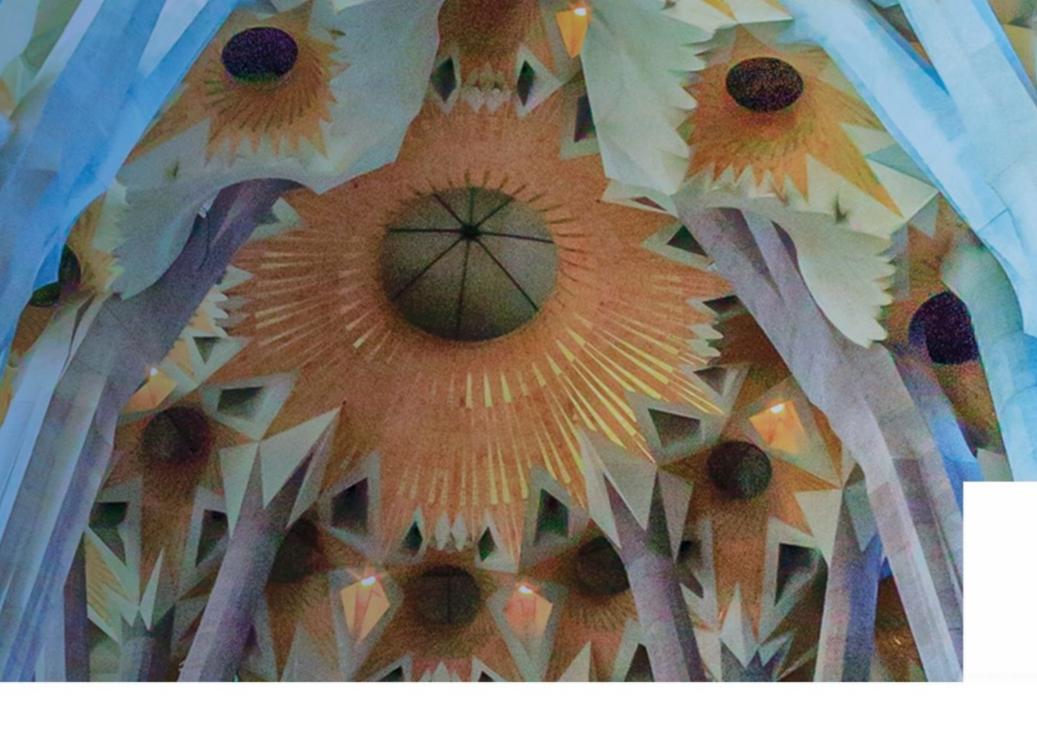
Imagen 8. Radiografía de abdomen AP, donde se observa imagen proyectada sobre la pelvis con múltiples calcificaciones irregulares, de aspecto condral. Se trata de un hombre de 63 años.



<u>Imagen 9</u>. Lesión polilobulada que depende de la rama iliopúbica derecha, con calcificaciones condrales en su interior. En RM es hipointensa T1 e hiperintensa T2 y realza de forma periférica. Posteriormente contacta con la pared anterior de la vejiga (f) y caudalmente infiltra el músculo obturador interno (c).



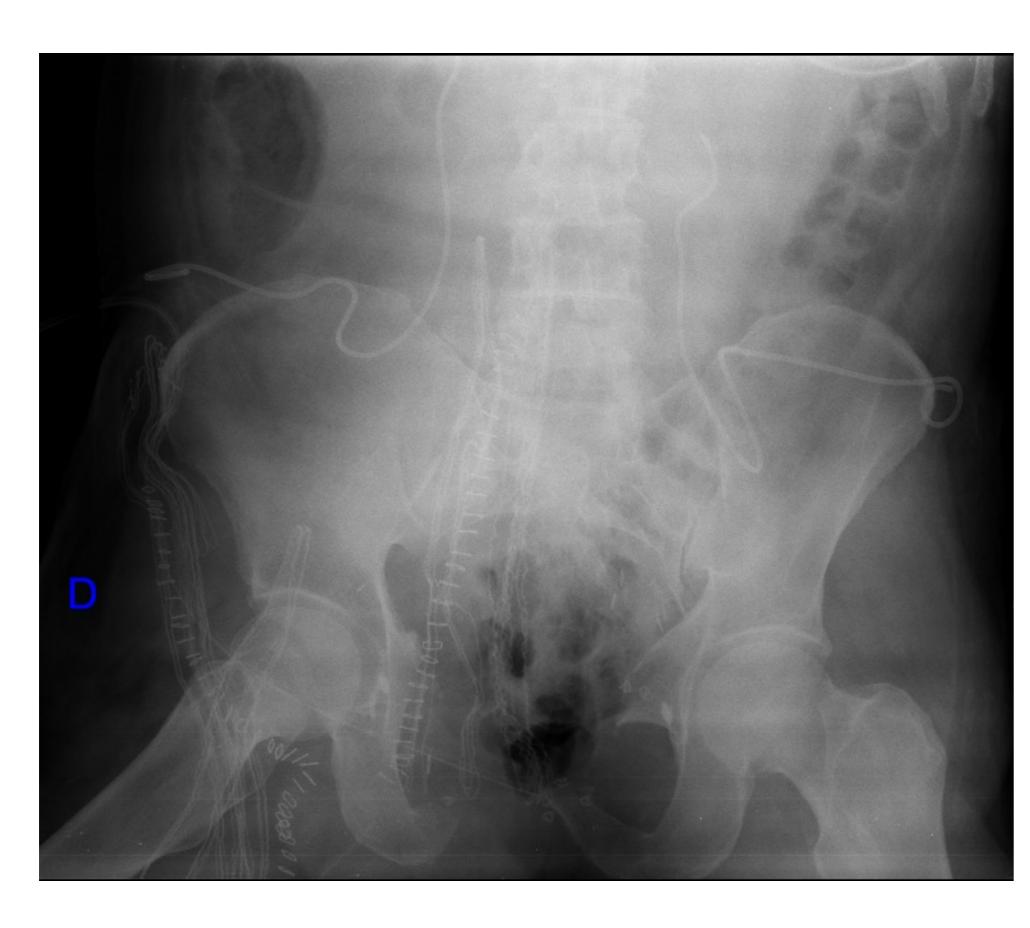
Barcelona 2 2 2 5 MAY 0 2024











<u>Imagen 10</u>. Radiografía de pelvis AP. Se interviene quirúrgicamente realizando resección de ramas y cistoprostatectomía. El resultado histopatológico postquirúrgico fue de condrosarcoma grado 1, con infiltración focal de la pared muscular de la vejiga. Se realiza seguimiento con controles semestrales.



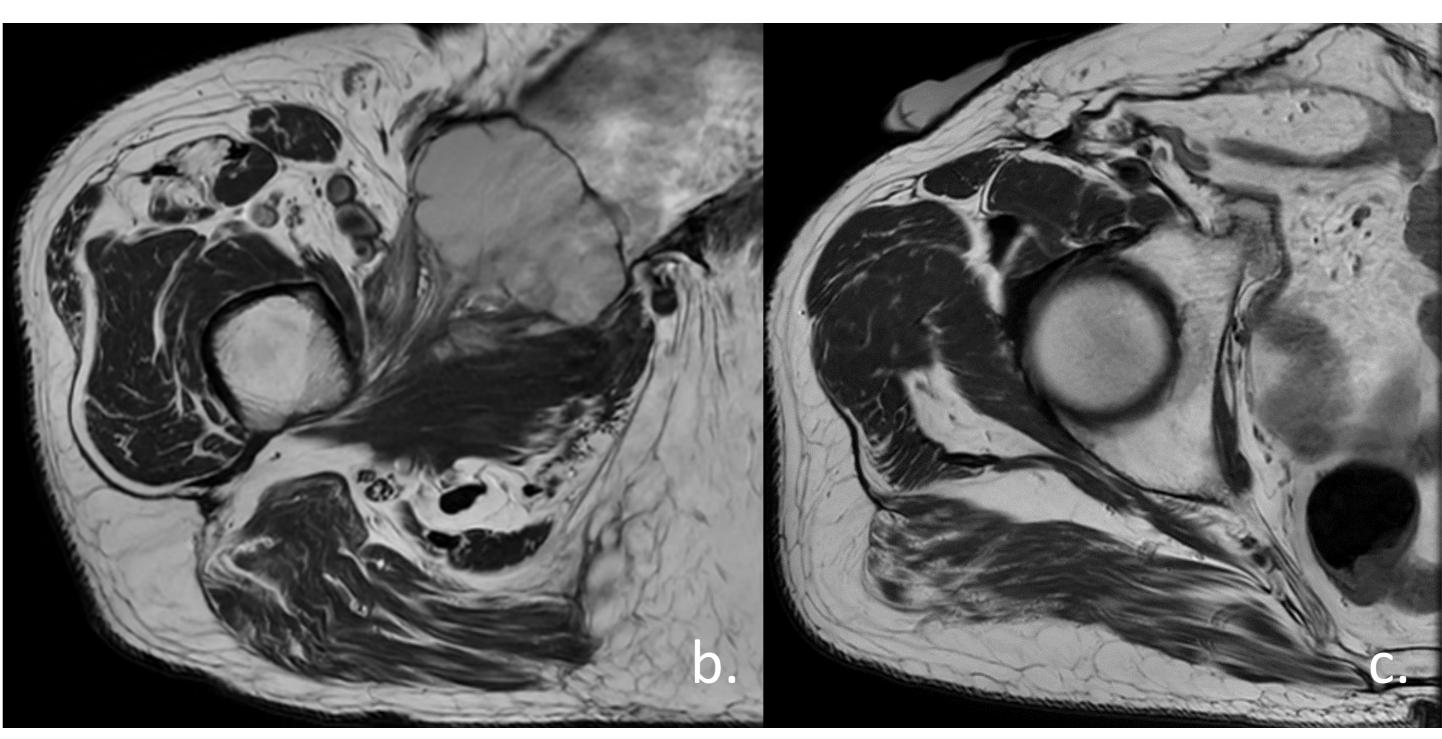


Imagen 11. a) A los 5 años de seguimiento se aprecia tumoración en raíz del muslo derecho visualizada en TC de control. b-c) Se completa estudio con RM donde se aprecia tumoración de partes blandas situada adyacente y anterior a la musculatura aductora y el obturador externo (b), también se observa otra lesión similar situada en el origen de la rama iliopúbica derecha, adyacente a la zona de resección quirúrgica (c). Se decide intervención quirúrgica con exéresis marginal de la tumoración en muslo y exéresis del nódulo de menor tamaño. El diagnóstico histopatológico confirmó la recidiva de condrosarcoma.

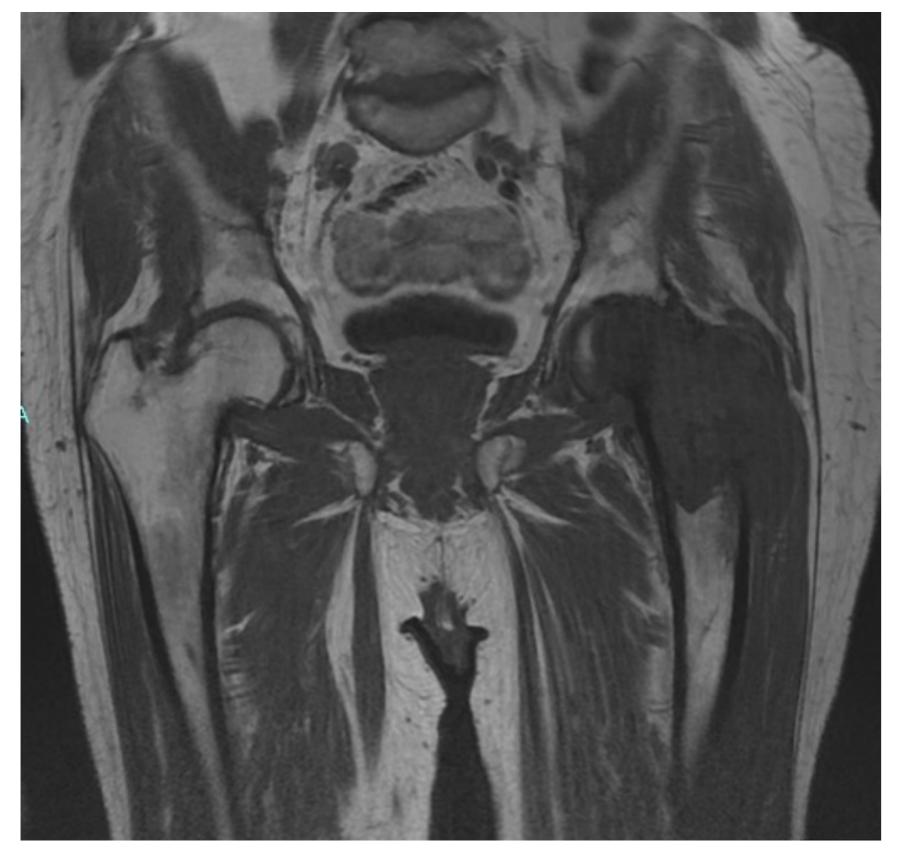
• **CASO 4**:

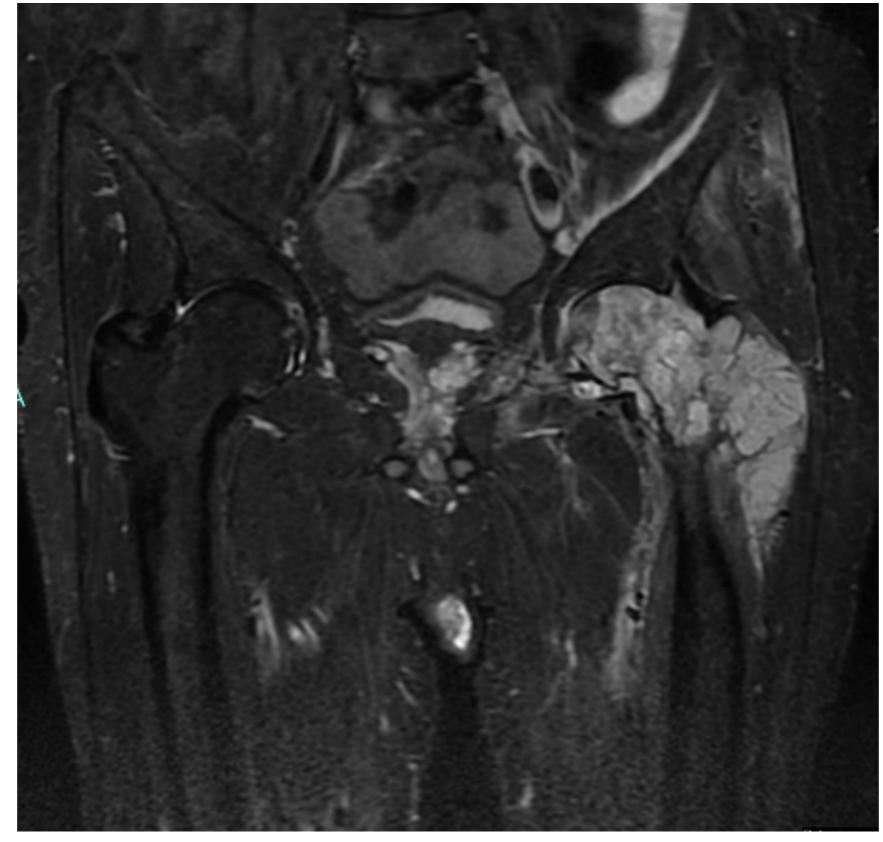
Varón de 60 años con dolor en cadera izquierda.

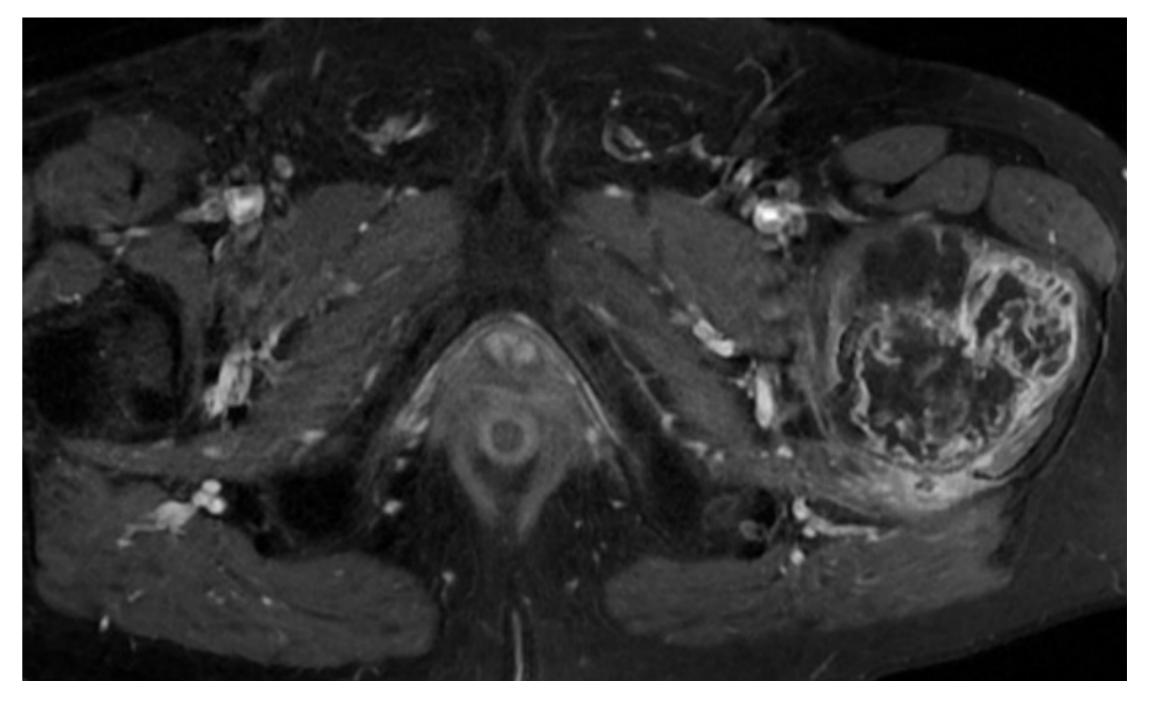




<u>Imagen 12</u>. Radiografías cadera izquierda AP y axial. Se observa lesión ósea con calcificaciones de aspecto condral en región intertrocantérica.







<u>Imagen 13.</u> RM cortes coronal T1 y STIR y axial T1 FS +C. Tumoración centrada en cabeza y cuello femoral izquierdos, con extensión a diáfisis femoral y a musculatura adyacente, de contornos polilobulados, hipointensa T1 e hiperintensa T2/STIR y realce irregular periférico de contraste. Hallazgo compatible con condrosarcoma.

Se realizó biopsia guiada por ecografía con resultado AP de condrosarcoma grado 2.













<u>Imagen 14</u>. Se realiza TC de estudio de extensión donde se aprecia trombosis de vena iliaca común y externa izquierda. También se visualizaron metástasis pulmonares.



<u>Imagen 15</u>. Se realiza exéresis ampliada con resección del tercio proximal del fémur y reconstrucción con prótesis tumoral. El resultado AP postquirúrgico fue de condrosarcoma grado 2.

En primer control semestral se observa progresión pulmonar y ganglionar en cadena iliaca izquierda.

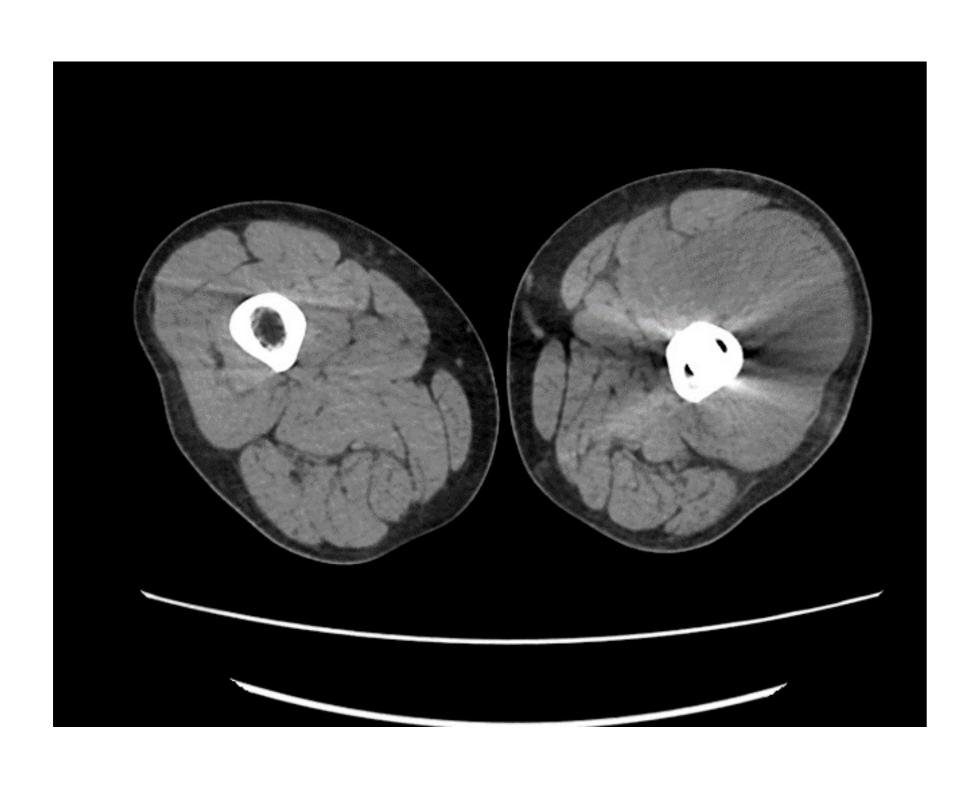
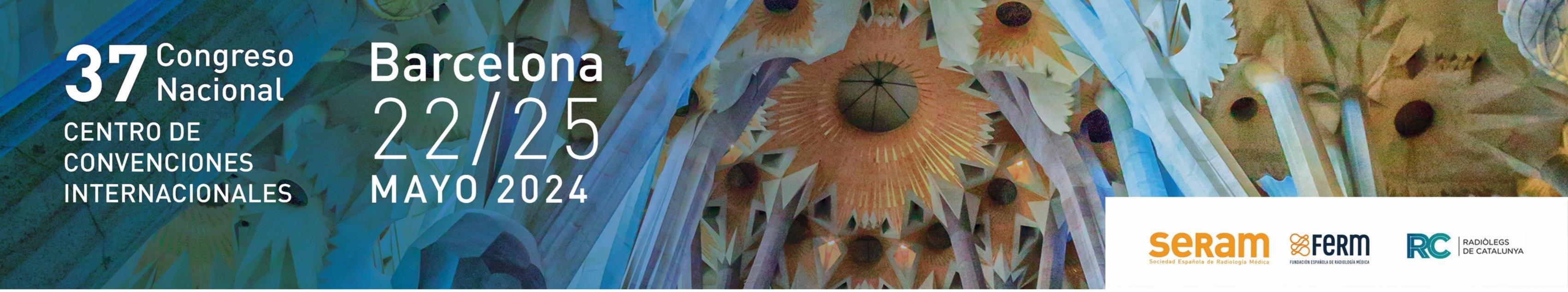


Imagen 16. A los 9 meses de la cirugía aparece empastamiento en muslo izquierdo, se realiza TC sin CIV (por reciente administración de contraste) apreciando tumoración en compartimento anterior. Dado que el paciente ya presentaba progresión se decide tratamiento con QT. En sucesivos controles el paciente continuó progresando.

Conclusión:

- El condrosarcoma de pelvis y fémur proximal constituye una de las localizaciones más frecuentes de este tumor, con una tasa de recurrencia más alta.
- Especialmente los localizados en pelvis van a requerir cirugías amplias y complejas, en muchos casos con utilización de material de osteosíntesis. Esto unido a la alta tasa de recidiva de estos tumores, aun siendo condrosarcomas de bajo grado, hace fundamental el papel del radiólogo en el seguimiento de los mismos y planificación de la cirugía de rescate.



Bibliografía:

- 1. Leddy LR, Holmes RE. Chondrosarcoma of bone. Cancer Treat Res. 2014;162:117–30.
- 2. Murphey MD, Walker EA, Wilson AJ, Kransdorf MJ, Temple HT, Gannon FH. Imaging of Primary Chondrosarcoma: Radiologic-Pathologic Correlation. Vol. 23, Radiographics. Radiological Society of North America Inc.; 2003. p. 1245–78.
- 3. Vijayakumar G, Kasson L, Jones CM, Lee L, Colman MW, Gitelis S, et al. Evaluation of Local Recurrence and Diagnostic Discordance in Chondrosarcoma Patients Undergoing Preoperative Biopsy. Anticancer Res. 2023 Jul 1;47(3):3069–77.
- 4. Ollivier L, Vanel D, Leclère J. Imaging of chondrosarcomas. Vol. 4, Cancer Imaging. 2003. p. 36–8.
- 5. Choi JH, Ro JY. The 2020 WHO Classification of Tumors of Bone: An Updated Review. Vol. 28, Advances in Anatomic Pathology. Lippincott Williams and Wilkins; 2021. p. 119–38.
- 6. Gökkuş K, Akin T, Sagtas E, Saylik M, Aydın AT. Recurrence of Pelvic Chondrosarcoma through Fascial Defect into Abdominal Cavity. Case Rep Oncol Med. 2014;2014:1–4.
- 7. Lin PP, Alfawareh MD, Takeuchi A, Moon BS, Lewis VO. Sixty percent 10-year survival of patients with chondrosarcoma after local recurrence. In: Clinical Orthopaedics and Related Research. Springer New York LLC; 2012. p. 670–6.
- 8. Pring ME, Weber KL, Krishnan Unni K, Sim FH, Maya Pring BE. Chondrosarcoma of the Pelvis: A Review of Sixty-four Cases The Journal of Bone and Joint Surgery Chondrosarcoma of the Pelvis A REVIEW OF SIXTY-FOUR CASES [Internet]. Vol. 83, This is an enhanced PDF from The Journal of Bone and Joint Surgery. 2001. Available from: www.jbjs.org