

## TUMORES ÓSEOS EXTRAESQUELÉTICOS: UN RETO DIAGNÓSTICO PARA EL RADIÓLOGO.

**Autores:**

Andrés López Sánchez, Andrés Francisco Jimenez Sánchez, Elena López Banet, Luis González Ramos, Antonio Castillo Garcia, Yesica Martínez Paredes

Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca (HCUVA), Murcia, España

### OBJETIVOS DOCENTES

- Describir los hallazgos radiológicos de los diferentes tumores condro-óseos en partes blandas.
- Establecer el diagnóstico diferencial con otros tumores de partes blandas más frecuentes.

## INTRODUCCIÓN

- Los tumores óseos y cartilaginosos extraesqueléticos son entidades relativamente frecuentes (1-2% de todos los tumores de partes blandas), y suelen tener características radiológicas específicas para establecer un adecuado diagnóstico diferencial.
- Entre los diferentes tumores que podemos encontrar tenemos al osteoma de tejidos blandos, al condrosarcoma, condroma y condrosarcoma extraesquelético, así como al tumor de Ewing y sus variantes extraóseas.

## OSTEOMA DE PARTES BLANDAS

- Extremadamente raro. Casi todos los casos descritos se localizan en la cabeza y en el muslo.
- Histológicamente, consisten en hueso laminar maduro con un sistema de trabéculas haversiano (médula ósea y mixoide) y tejido vascular y conectivo fibroso entre las trabéculas óseas.
- RADIOLOGÍA:
  - **RX/TC:** masa de densidad alta.
  - **RM:** áreas de intensidad de señal mixta con focos de intensidad de señal hueso y focos de señal grasa (hiperintensos en secuencias T1 y T2 con hiposeñal en secuencias con supresión de la grasa). También muestran pequeños focos de médula hematopoyética (tenue hiposeñal en T1 y leve hiperseñal en secuencia T2). Si existen áreas de cartílago, en cambio, la lesión presentará focos muy hiperintensos en secuencias T2SE y en secuencias con TR/TE largo y supresión grasa.



Imágen axial de TC cervical con contraste IV (fase venosa), en la que se observa una masa calcificada (flecha) de localización en la musculatura paravertebral derecha.  
Fuente: Soft-tissue osteoma in the neck paravertebral space. Quant Imaging Med Surg 2012;2(2):139-141

## OSTEOSARCOMA EXTRAESQUELETICO

- Neoplasia mesenquimal maligna que produce osteoide, hueso y matriz condral. Se encuentra en el tejido blando sin fijación al hueso o periostio.
- 1% de los sarcomas de partes blandas. Edad media de presentación de unos 50 años. Ligero predominio masculino. Son más comunes en la extremidad inferior, representando más de la mitad de casos.
- El osteosarcoma extraesquelético puede aparecer como secuela de irradiación, con un intervalo de tiempo de 2 a 40 años antes de la presentación clínica. Historia de trauma en 12%-31% de los casos.
- Más del 80% -90% de los pacientes desarrollan múltiples recurrencias locales y metástasis (la mayoría pulmonares).
- En general, el pronóstico es malo, con más de la mitad de los pacientes fallecidos en un intervalo de 2-3 años tras la presentación. El tamaño del tumor es el principal predictor de la supervivencia.
- En esta lesión se identifican los subtipos identificados en el osteosarcoma de hueso convencional.
  - Osteoblástica
  - Condroblástica.
  - Fibroblástico.
  - Telangiectásico.

➤ **RX:** variables cantidades de mineralización. El tumor puede aparecer como un área densa “nubosa”. Los tumores no calcificados se ven aprox. en el 50% de los casos. La afectación del hueso adyacente es rara.

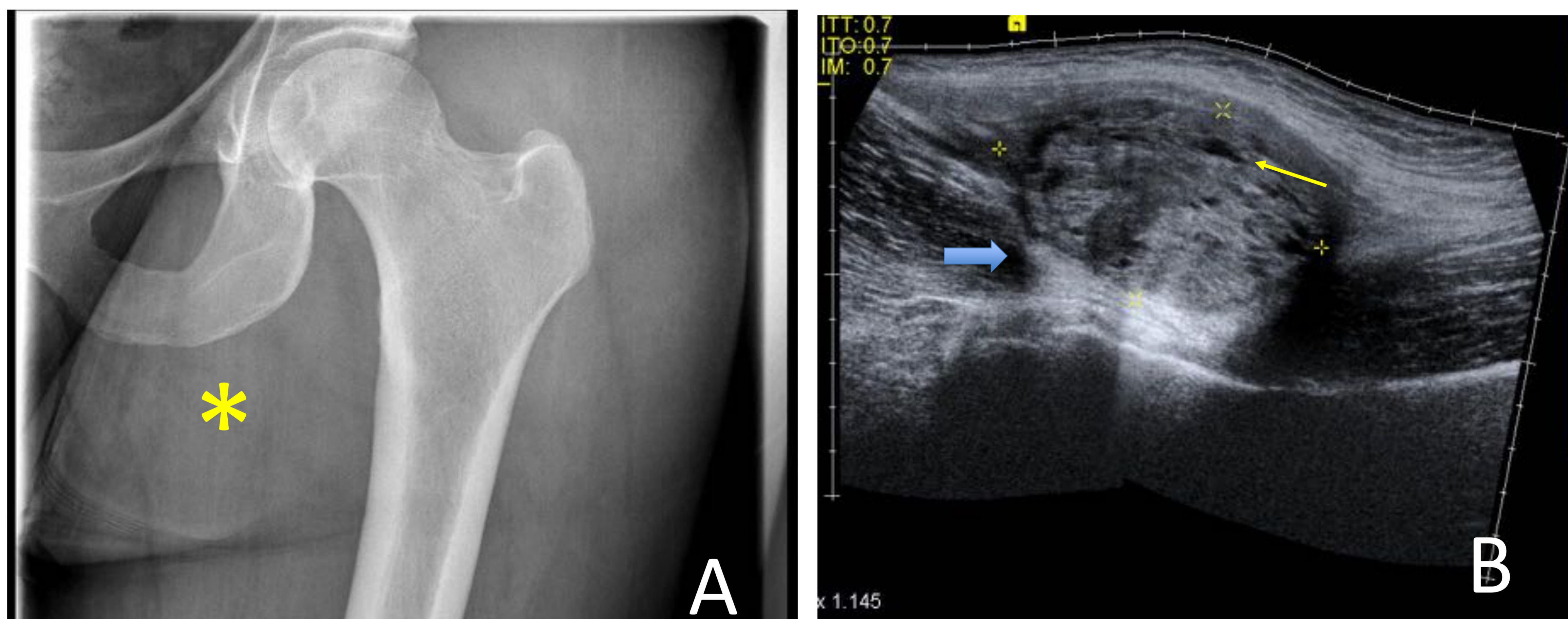
➤ **TC:** útil para identificar mineralización y necrosis dentro la masa.

➤ **Angiografía** muestra una masa hipervascolar.

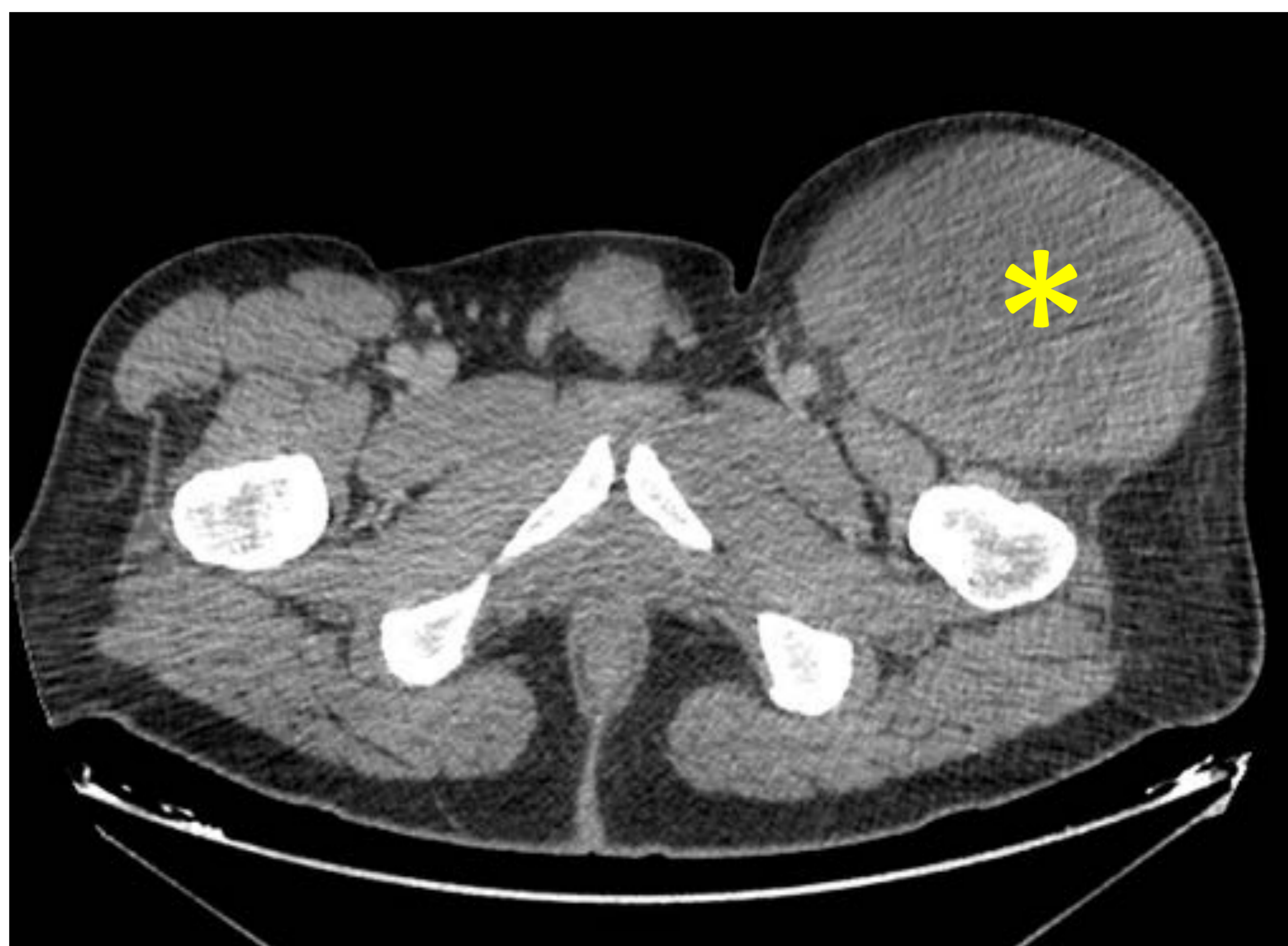
➤ **RM:**

■ Masa bien definida con una intensidad de señal mixta-baja en las imágenes SE ponderadas con T1 y intensidad de señal mixta pero predominantemente alta en las secuencias potenciadas en T2.

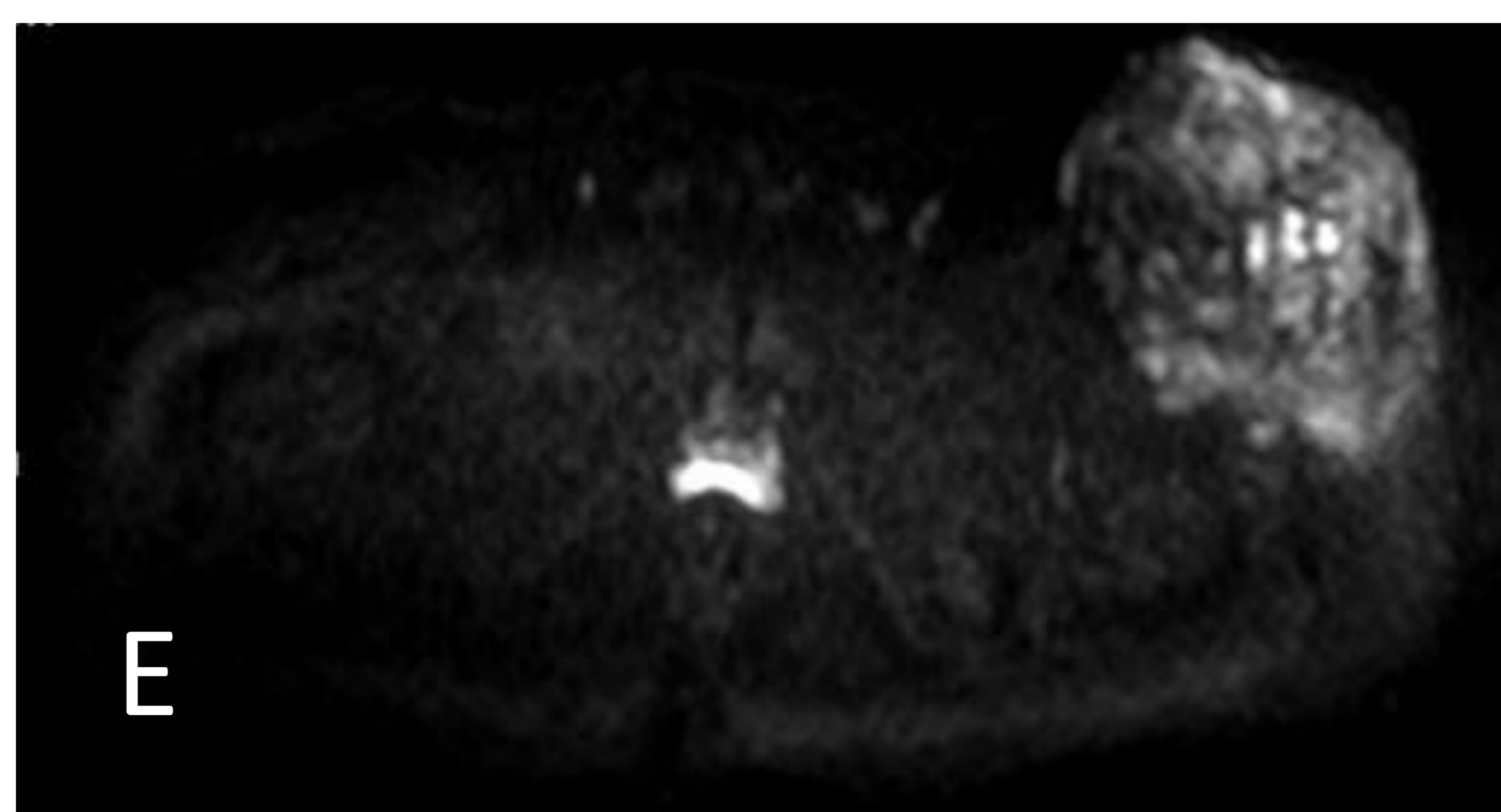
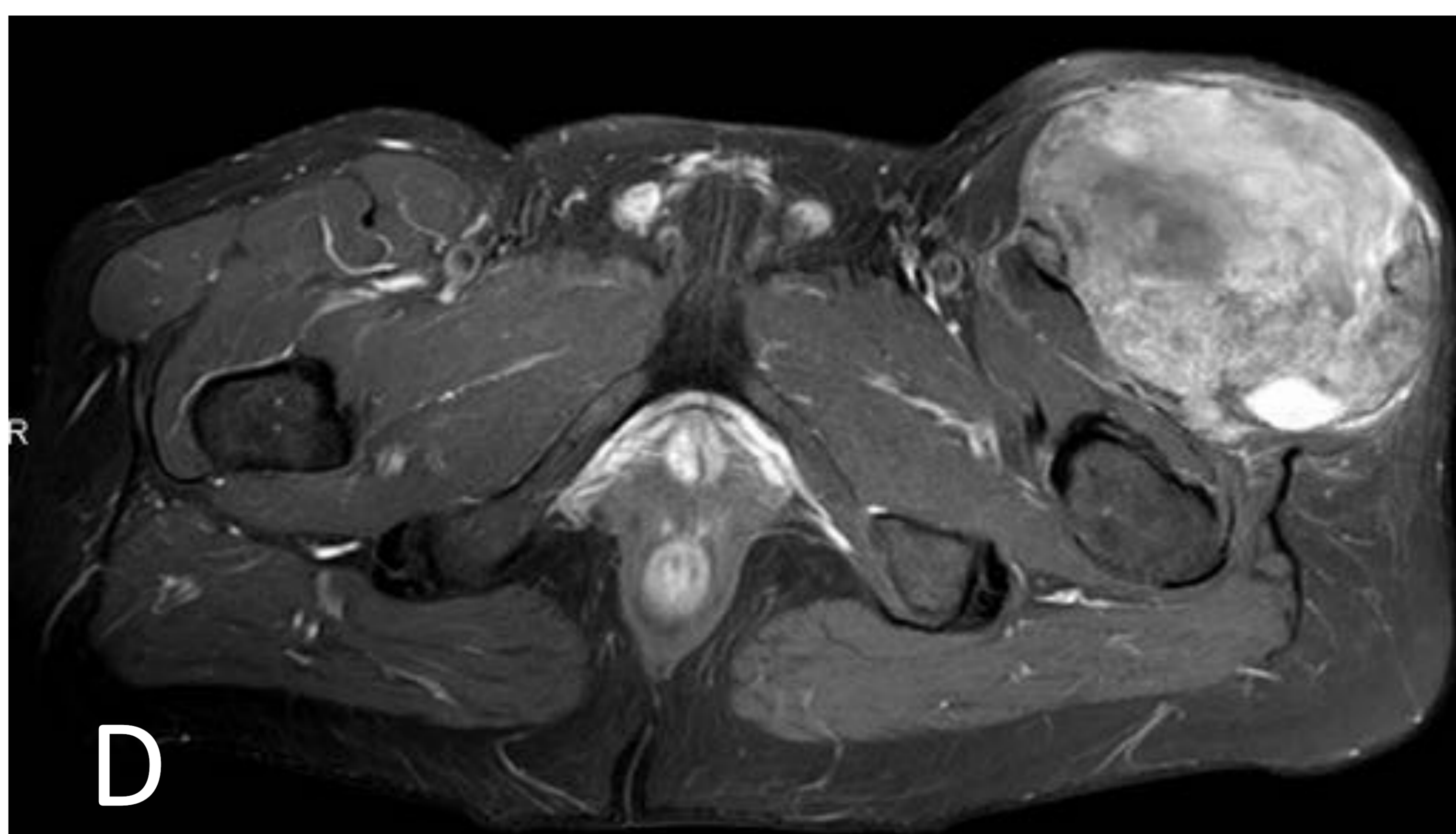
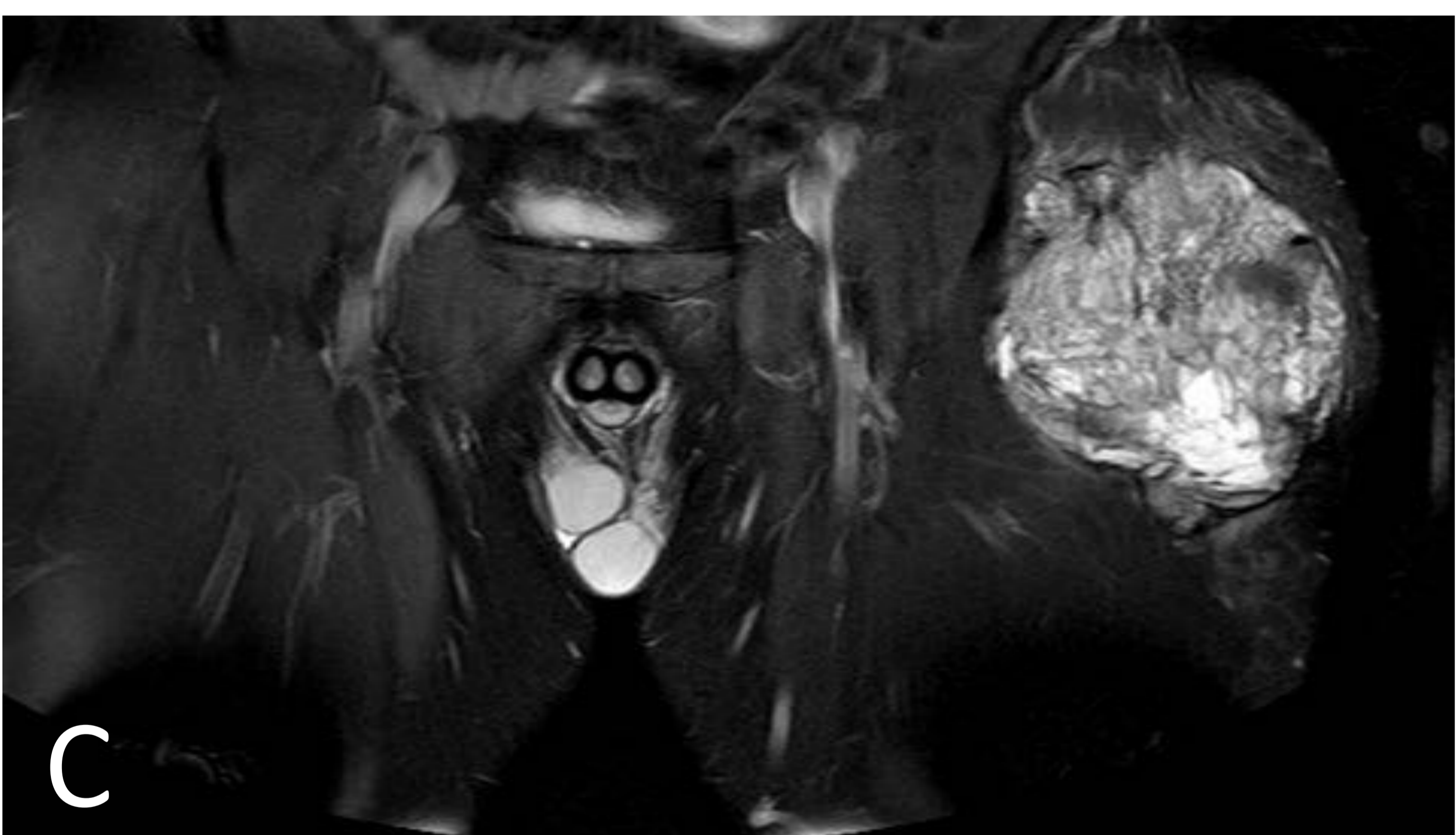
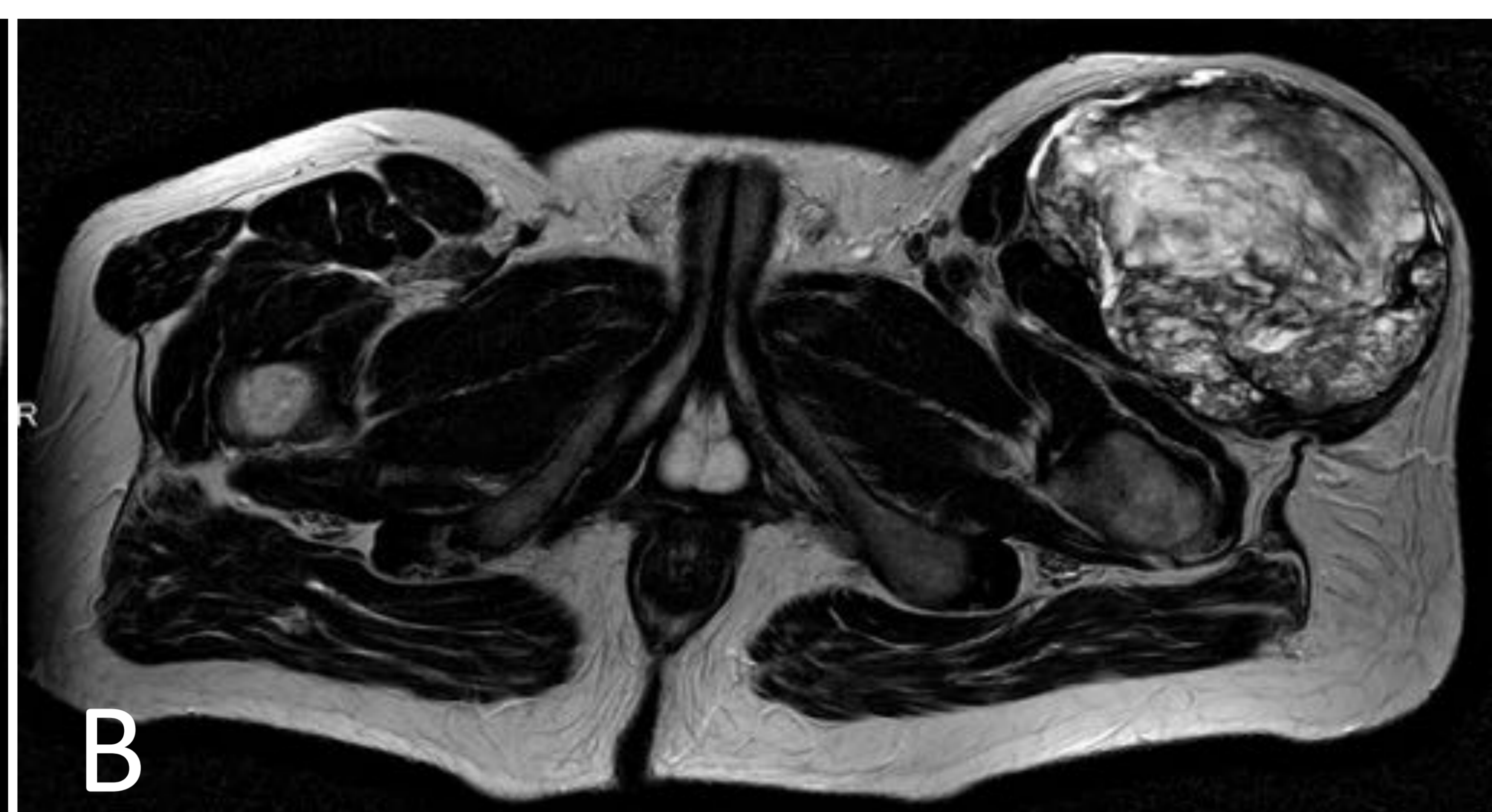
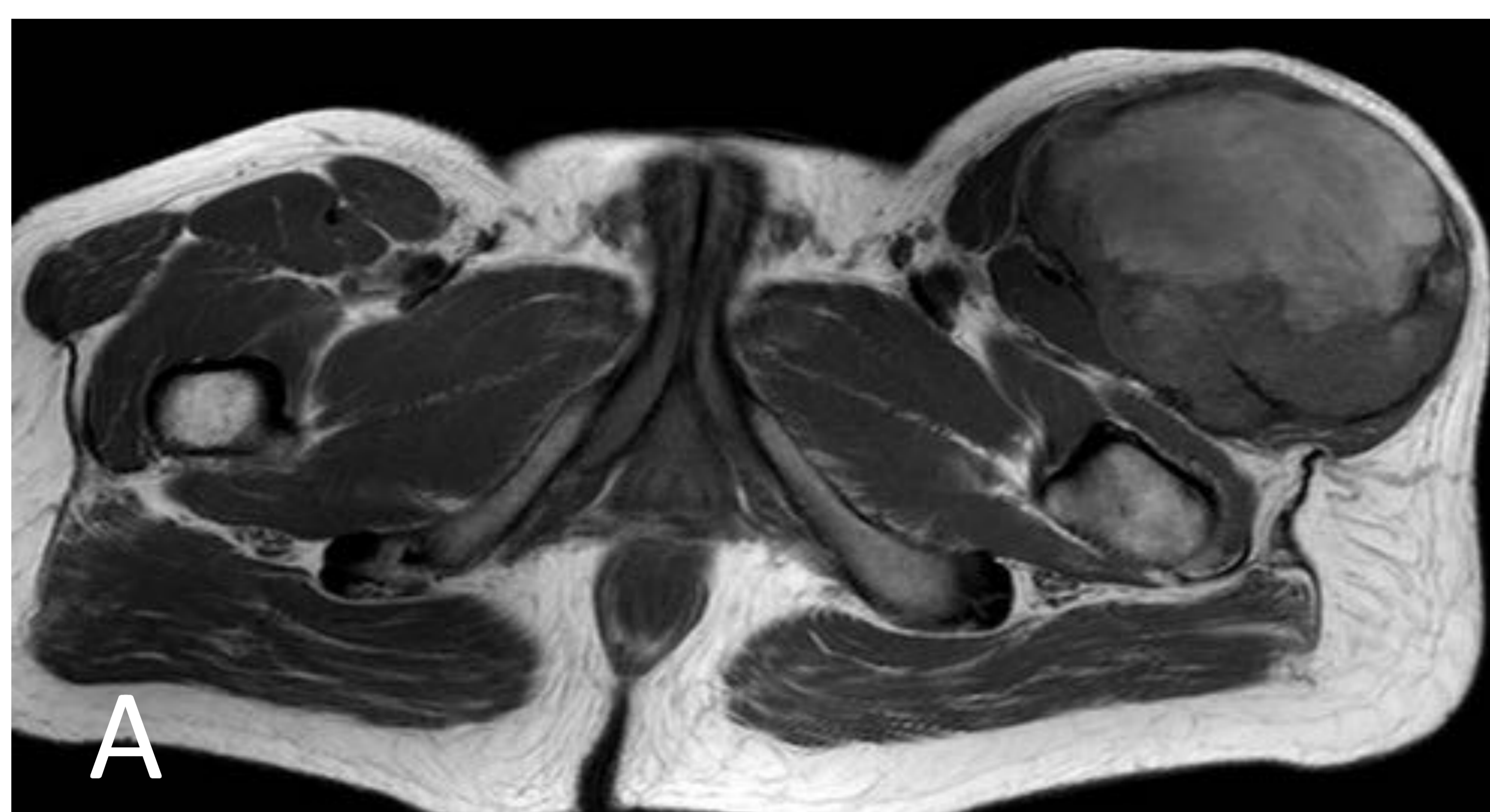
■ Los hallazgos no son específicos y sólo refleja las características morfológicas de la lesión subyacente. Los tumores pueden presentar alto componente hemático y simular un hematoma.



Osteosarcoma en un paciente que acude a urgencias tras traumatismo en muslo derecho con sospecha de hematoma. RX simple en proyección AP (imagen A) que muestra masa de partes blandas en región inguinal derecha, sin afectación ósea (asterisco). En la reconstrucción panorámica ecográfica (imagen B), se observa la masa heterogénea superficial, de predominio sólidos con pequeñas zonas quísticas/necróticas en su interior (flecha amarilla). Se rodea de un fino halo hipocogénico (asterisco). La lesión contacta con los músculos recto anterior, sartorio y pectíneo subyacente (flecha gruesa).



TC pélvico del mismo paciente en la que se observa una gran masa heterogénea (asterisco) que engloba la musculatura anterior de la cadera, sin afectación del fémur subyacente.



Imágenes axiales de RM del anterior paciente en la que se observa la gran masa heterogénea, isointensa con el músculo en T1 (imagen A), hiperintensa en imágenes potenciadas en T2 y DP supresión grasa (imágenes B y C). Muestra intensa captación tras el contraste IV (imagen D) e hiperseñal en secuencias de DWI (imagen E).

## CONDROMA DE TEJIDO BLANDO

- Nódulo o masas lobuladas con matriz condral en partes blandas.
- 1.5% de todos los tumores benignos de partes blandas. La edad de aparición muy variada, con más frecuencia entre los 30 y los 60 años de edad. Existe un discreto predominio masculino.
- Casi todas las lesiones ocurren en las extremidades (fundamentalmente manos y pies).
- Las lesiones suelen estar bien delimitadas y lobulado, raramente excede 2 cm de diámetro mayor. Pueden estar firmemente unido a los tendones o asociado su vaina, la cápsula articular o el periostio. Recurrencia tras extirpación variable.

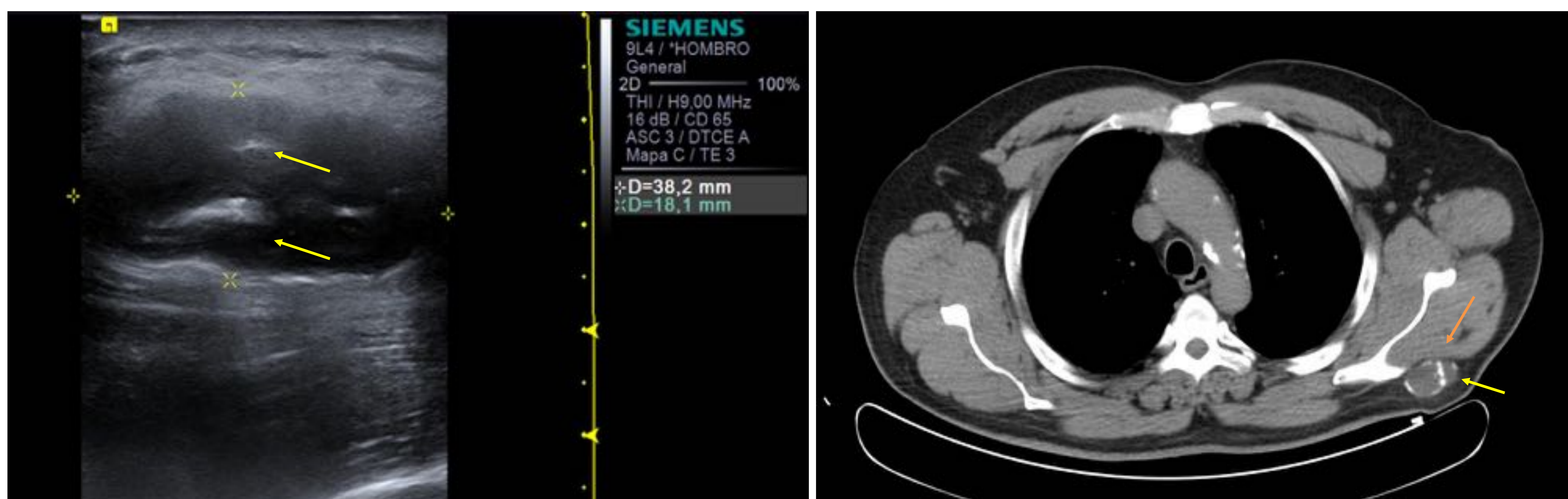


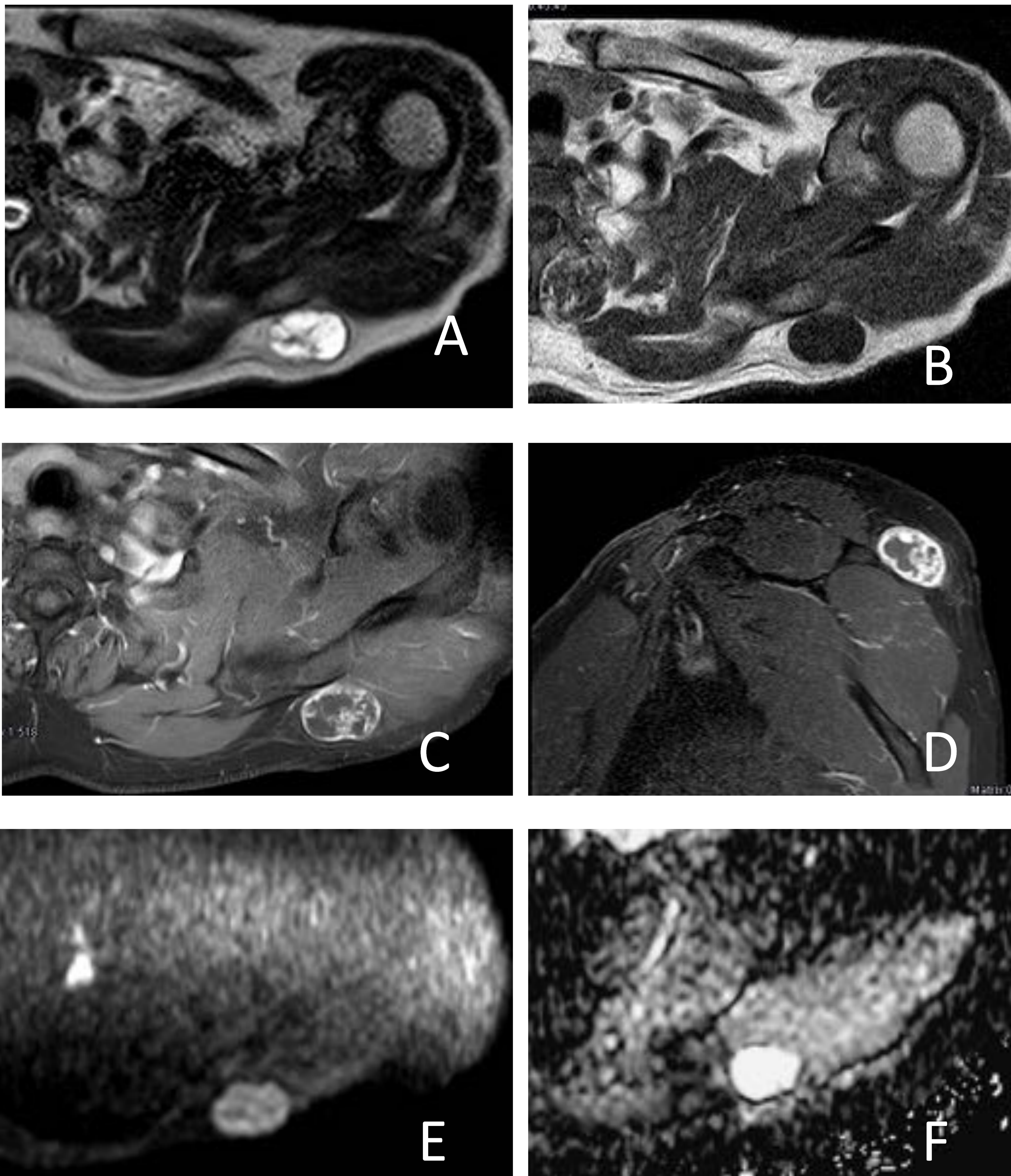
Imagen de ecografía (A) en la que se observa una masa hipodensa con imágenes fusiformes y lineales hiperecogénicas atribuibles a calcificaciones (flechas amarillas). En modo Doppler no presentaba flujo (no mostrado). En el TC simple (imagen B), se observa la masa de localización subcutánea dorsal izquierda con calcificaciones de predominio periférico (flecha amarilla), sin aparente dependencia de la escápula y con plano graso de separación con el músculo infraespinoso (flecha naranja).

- **RX:**

Masa extraesquelética bien delimitada. La calcificación se ve en 33% -70%. La mineralización puede tener distribución periférica o en anillo, característica del cartílago.

- **RM:**

Similar a los condromas perióísticos, mostrando alta intensidad de señal en imágenes SE potenciado en T2, intensidad de señal intermedia en T1. También pueden verse áreas de disminución de la intensidad de la señal en ambas secuencias de pulso cuando la calcificación es significativa.

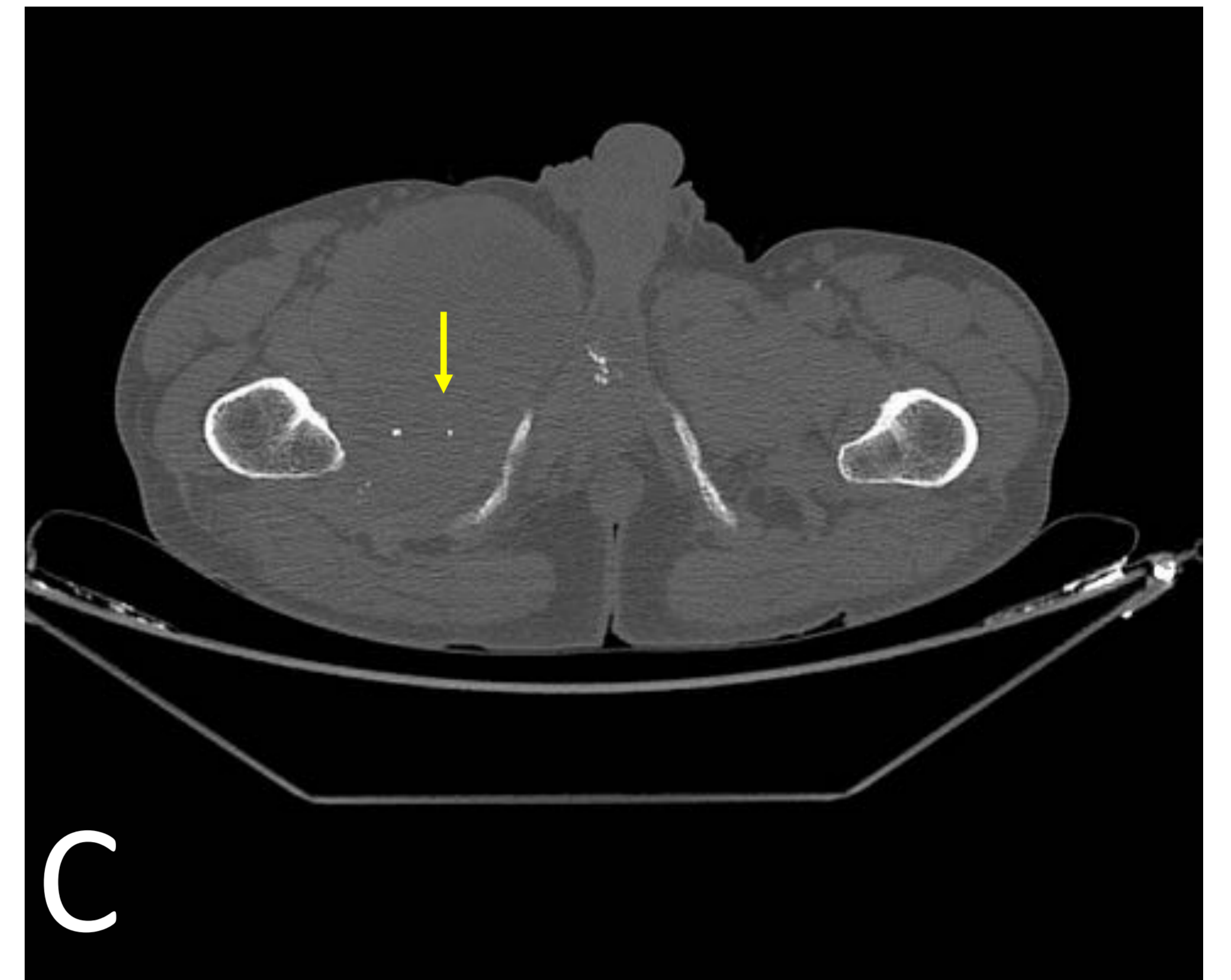
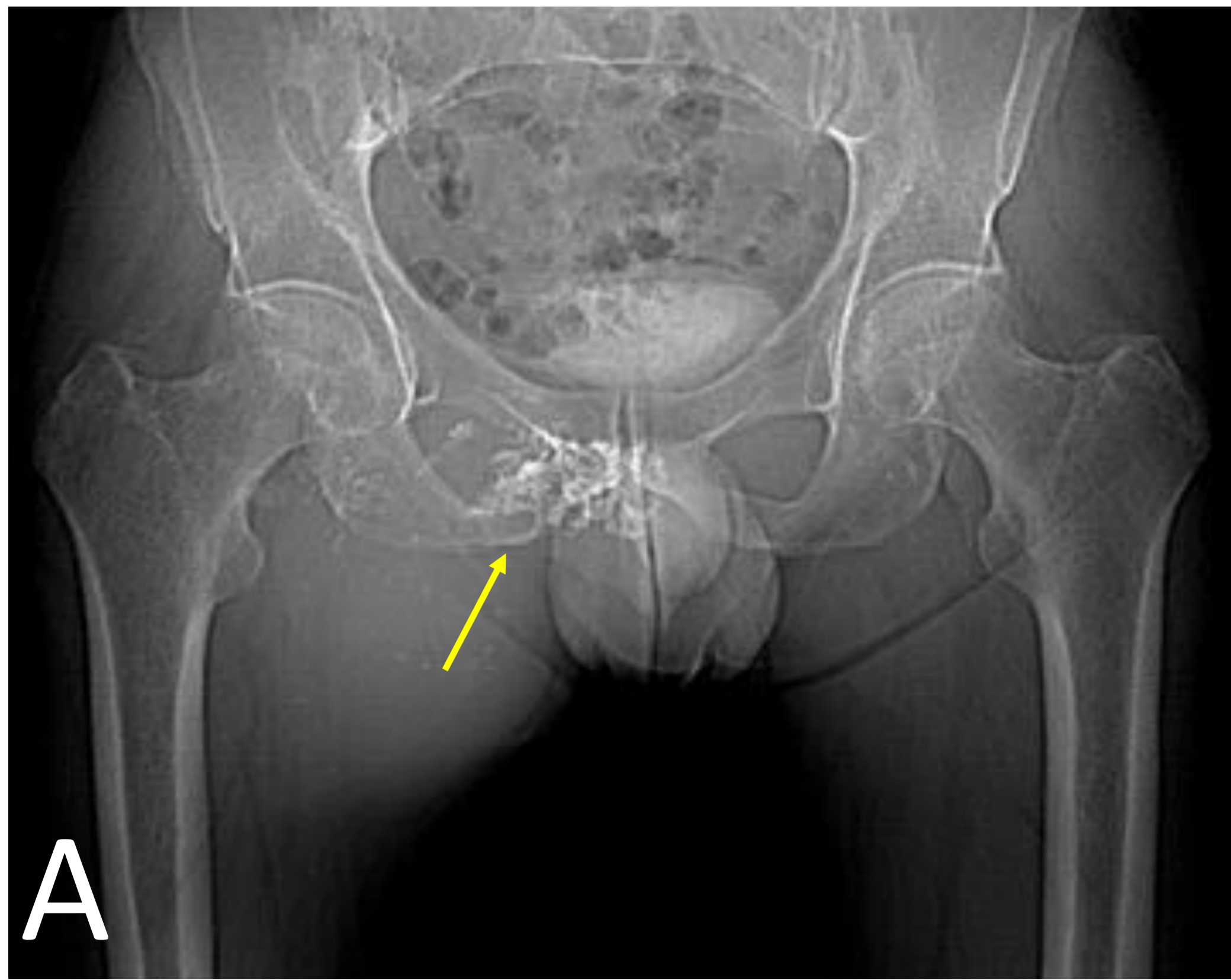


Imágenes de RM del paciente anterior, en la que se evidencia la masa subcutánea en región dorsal con intensidad de señal líquido, hiperintensa en secuencia T2 (imagen A), hipointensa en secuencia T1 (B), con captación anular periférica y lineal su interior (imágenes axial y sagital C y D). En difusión, muestra hiperseñal (imagen E), sin caída de señal en ADC (imagen F), típico de los tumores de extirpe condral.

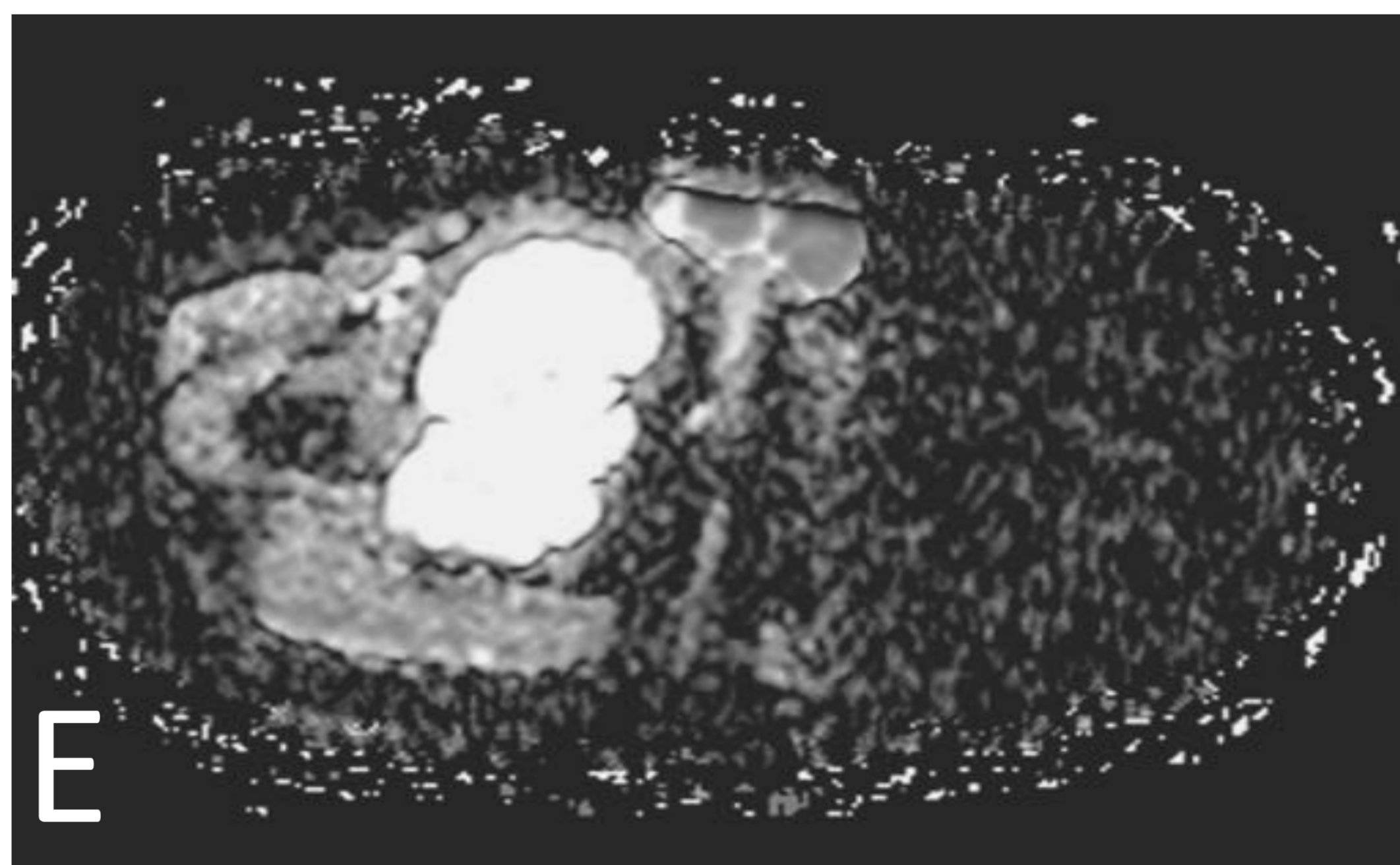
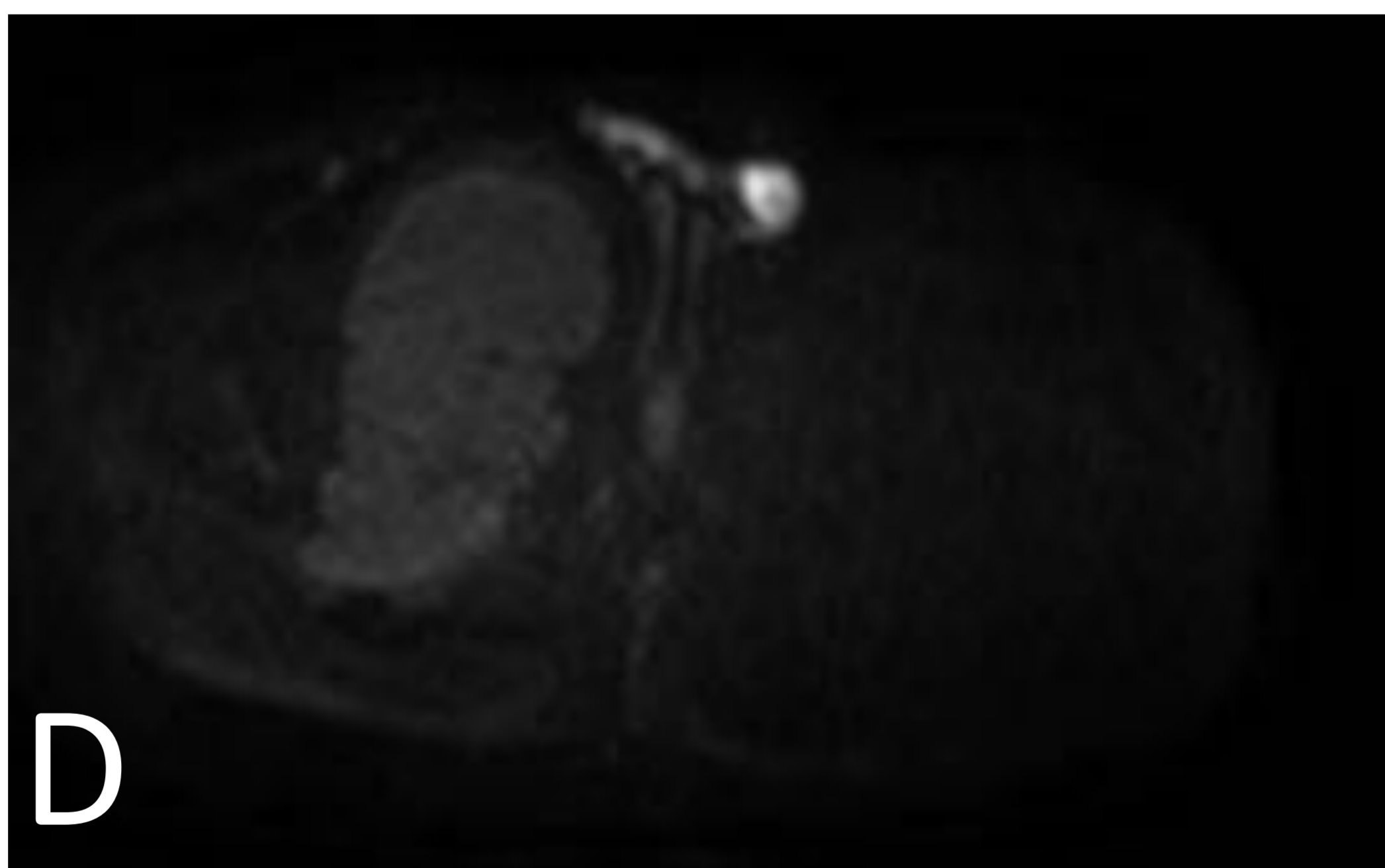
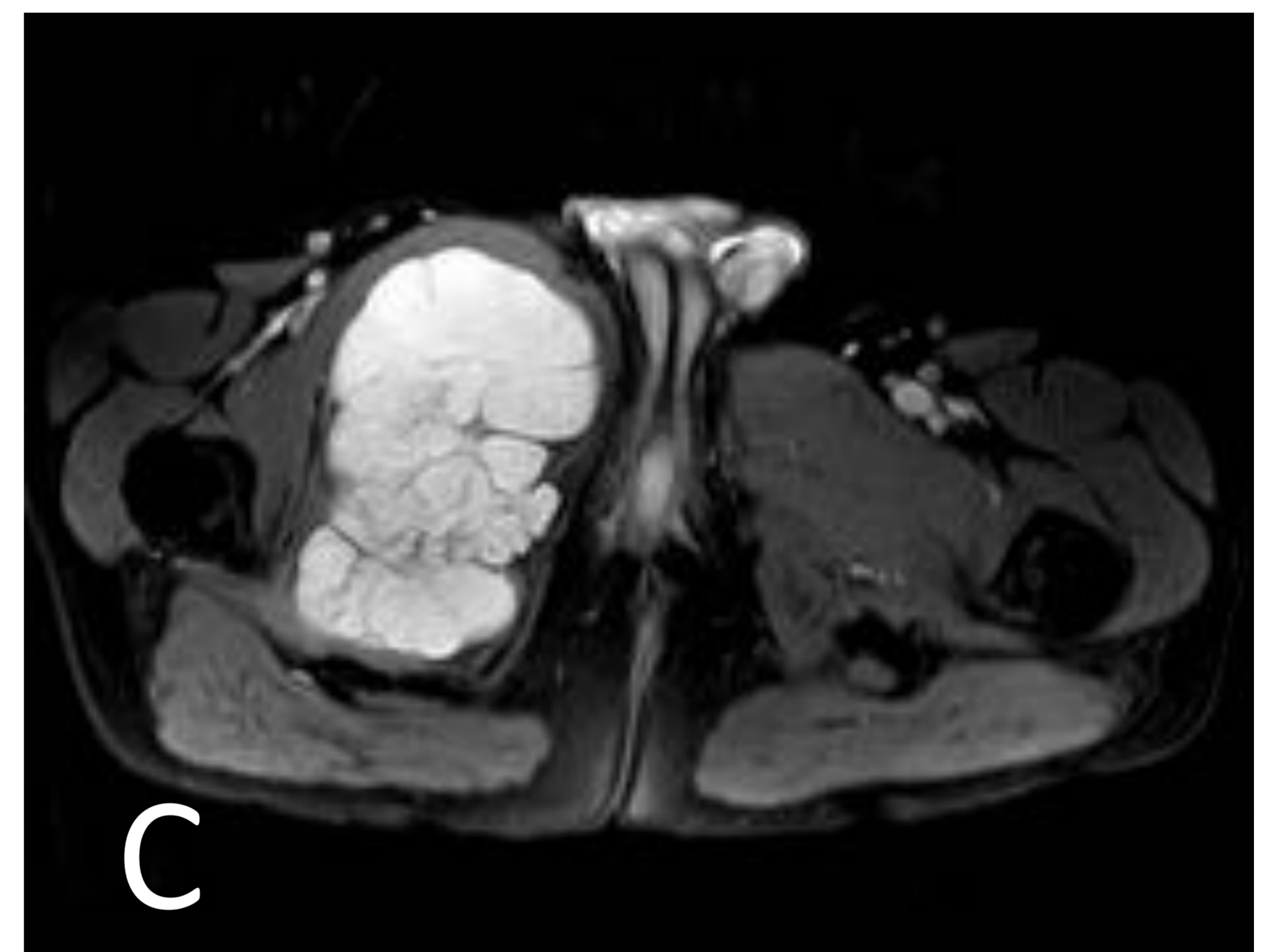
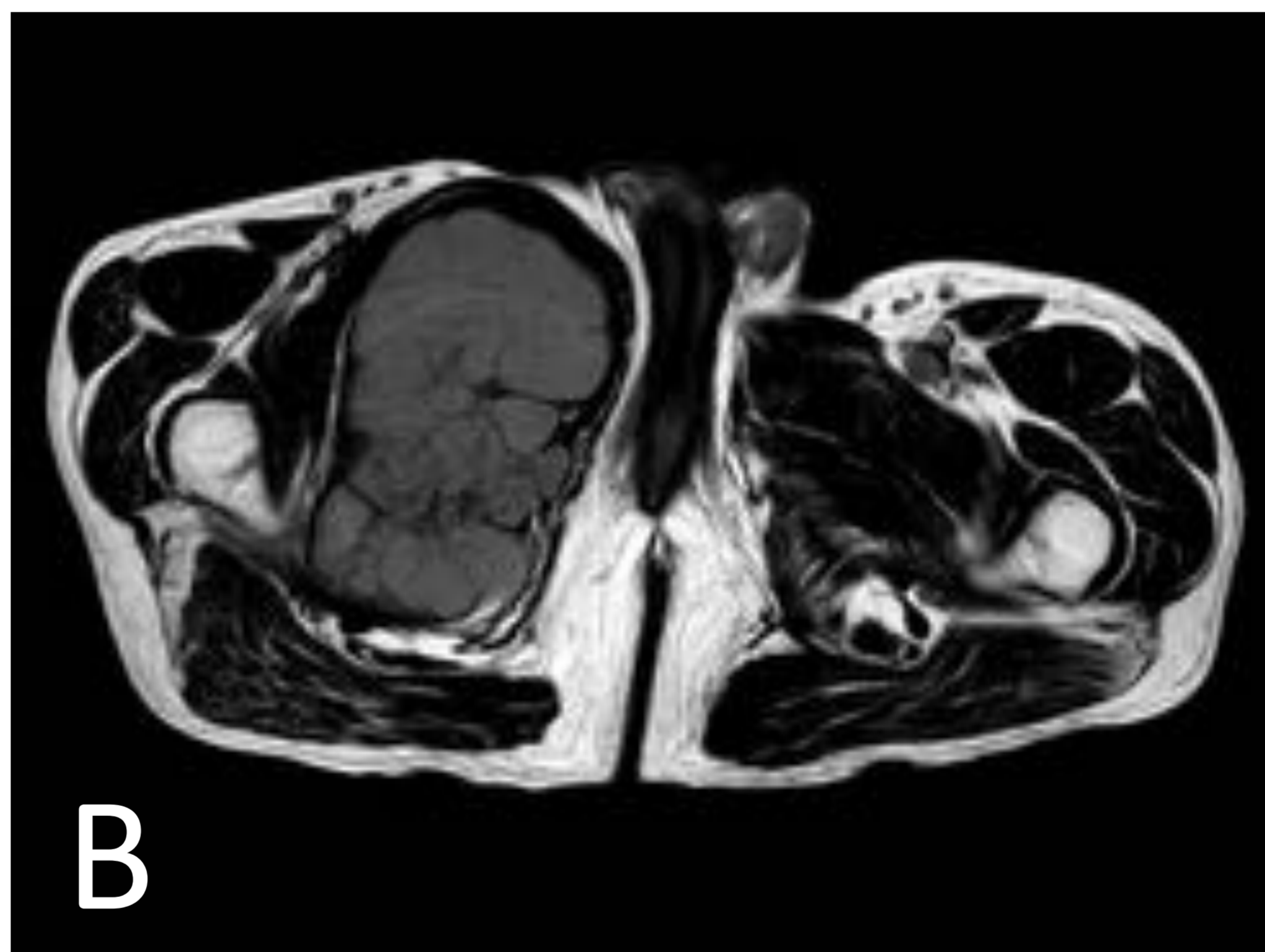
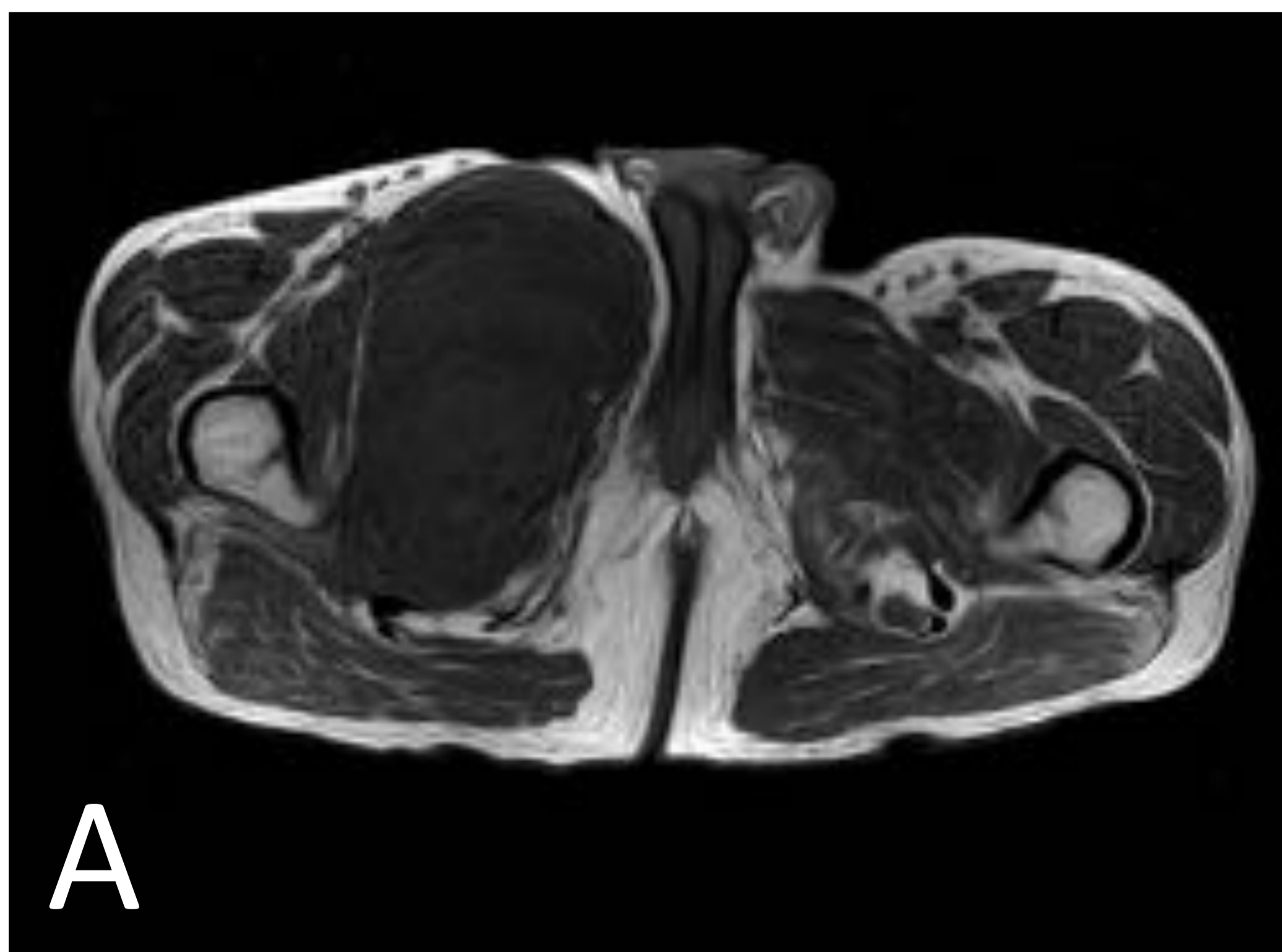


## CONDROSARCOMA EXTRAESQUELETICO

- Tumores relativamente raros. Pueden subdividirse típicamente en mixoide, mesenquimal, y los muy raros subtipos bien diferenciados. Con la excepción de los condrosarcomas bien diferenciados, estas lesiones muestran mínima formación de cartílago.
- El condrosarcoma mixoide extraesquelético es el tipo más común. (adultos mayores de 50 años, más frec. en varones).
- La gran mayoría de las lesiones están en el extremidades, (sobre todo en partes profundas del muslo).
- En el examen macroscópico, la lesión consiste en una masa multilocular sólida bien definida, con apariencia gelatinosa, de entre 4 y 7 centímetros de diámetro. Frecuentemente presenta áreas de formación de quistes y hemorragia. En el examen microscópico, las lesiones generalmente están rodeadas por una cápsula fibrosa y contiene septos fibrosos que dividen la lesión en múltiples lóbulos, en los que se encuentra matriz condroide similar al cartílago fetal y mixoide.
- **RX:**
  - Masa de partes blandas. Típicamente, la calcificación y la matriz ósea no están presentes, y no hay participación del hueso subyacente.
- **RM:**
  - Masa lobulada de tejidos blandos con intensidad de señal intermedia y alta intensidad de señal en imágenes T1 y T2, respectivamente. Si el tumor presenta gran contenido mixoide, puede simular un quiste o mixoma.



Paciente con una masa inguinal derecha. En la RX (imagen A), se observan calcificaciones en rama isquípübiana izquierda (flecha amarilla). La ecografía (B), muestra gran masa sólida heterogénea, predominantemente hipocogénica. En el TC (imagen C), se observa masa de partes blandas intramuscular en aductores derechos, con pequeñas calcificaciones puntiformes en su interior (flecha amarilla).



Imágenes de RM del paciente anterior, en la que se observa la intramuscular en aductores derechos, bien definida, hipointensa en secuencia T1 con respecto al músculo (A), marcadamente hiperintensa en secuencia T2 (B). En difusión, muestra hiperseñal en DWI (imagen E), sin caída de señal en ADC (imagen F), típico de los tumores de extirpe condral.

## VARIANTES DE CONDROSARCOMA EE

### SUBTIPO MESENQUIMAL:

Mucho menos común. Distribución bimodal en la 3ª década de la vida (cabeza y cuello) y 5ª década (tumores en muslos), sin predilección de género.

La mayoría de las lesiones ocurren en la cabeza y cuello. Presenta un curso clínico agresivo, y las metástasis son frecuentes, por lo general a la pulmones y ganglios linfáticos. El pronóstico es generalmente pobre, con una tasa de supervivencia baja.

Microscópicamente, el condrosarcoma mesenquimal consiste en una proliferación de pequeños primitivos células mesenquimales en las que hay islas dispersas de cartílago .

### **IMAGEN:**

- En radiografías y tomografías computarizadas, del 50% al 100% de los condrosarcomas mesenquimales demuestran mineralización de la matriz, caracterizada como anillos y arcos, calcificación floculante o punteada, o mineralización densa. Aunque no es muy frecuente, el hueso adyacente puede verse afectado.
- La imagen en RM no es específica y muestra una masa de tejido blando lobulada con una intensidad de señal similar a la de músculo esquelético en imágenes potenciadas en T1 y mayor que la de la grasa en las imágenes potenciadas en T2. Las calcificaciones dentro de la lesión aparecen como vacío de señal. Tras la administración de contraste intravenoso, suelen apreciarse áreas centrales hipocaptantes.

### CONDROSARCOMA EXTRAESQUELÉTICO BIEN DIFERENCIADO

El condrosarcoma extraesquelético bien diferenciado es extremadamente raro. El tumor está compuesto por lóbulos de cartílago hialino bien diferenciado.

Las radiografías y la TC reportadas en otras series mostraron una masa densa mineralizada, de márgenes bien definidas y localización en partes blandas.

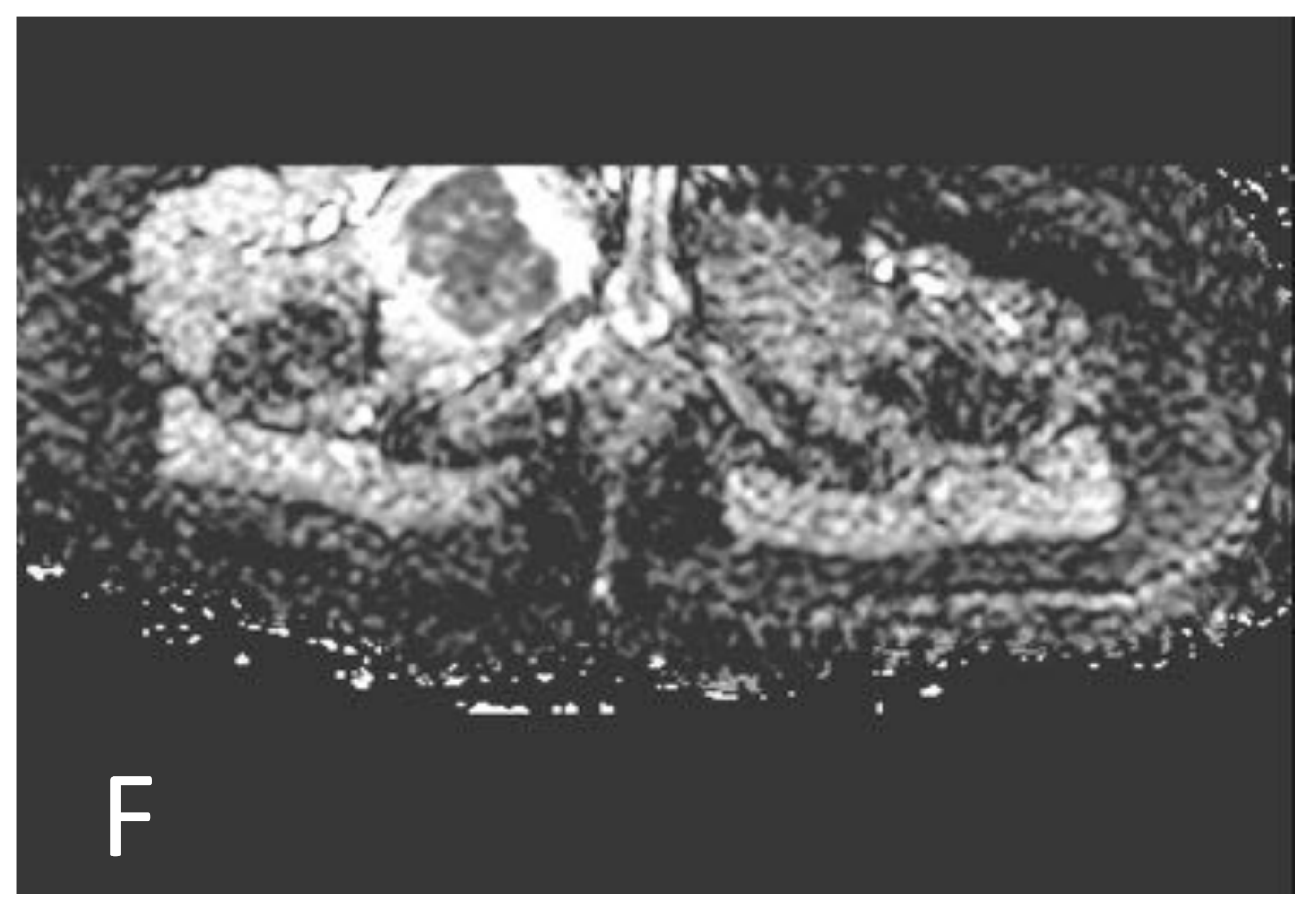
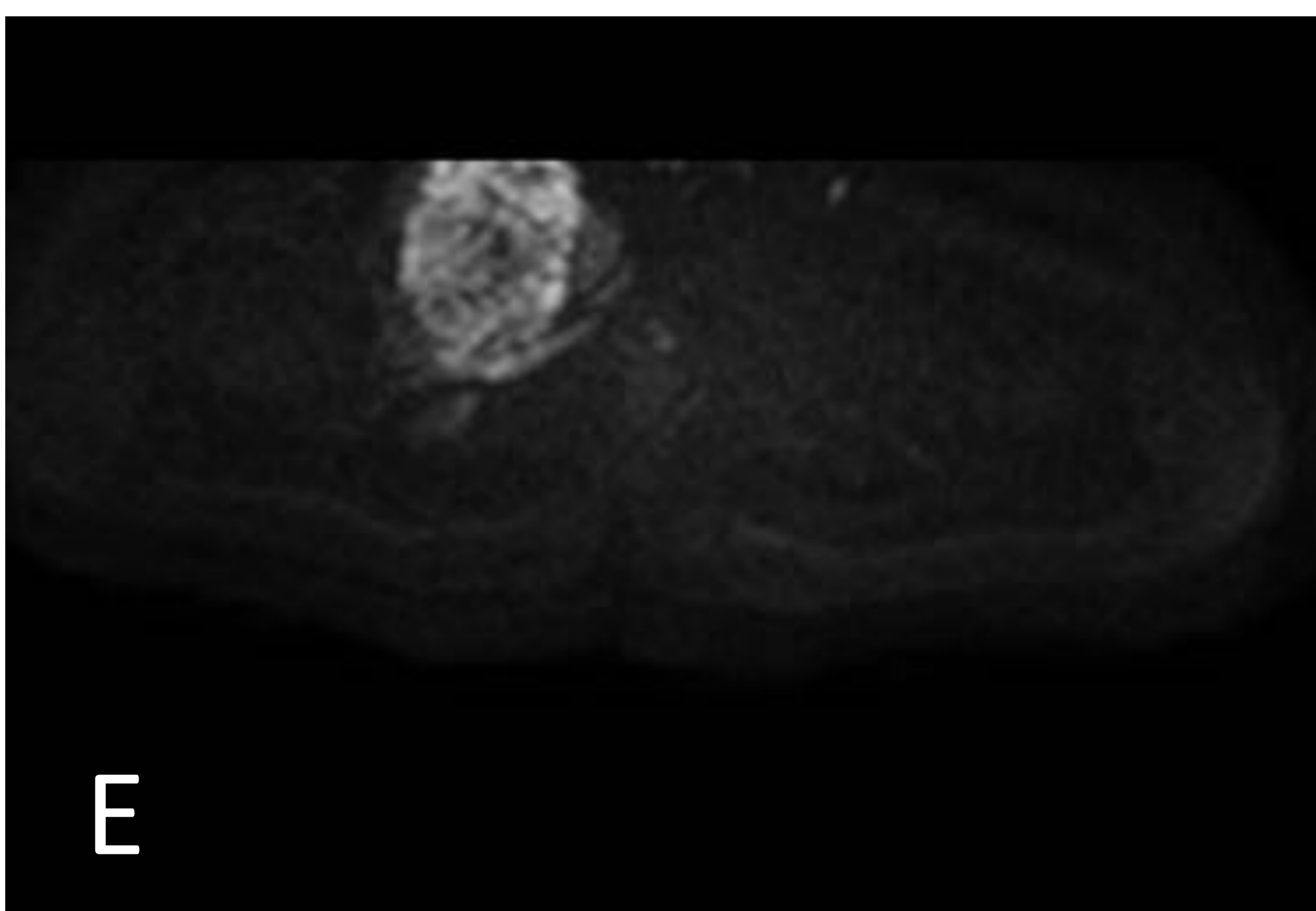
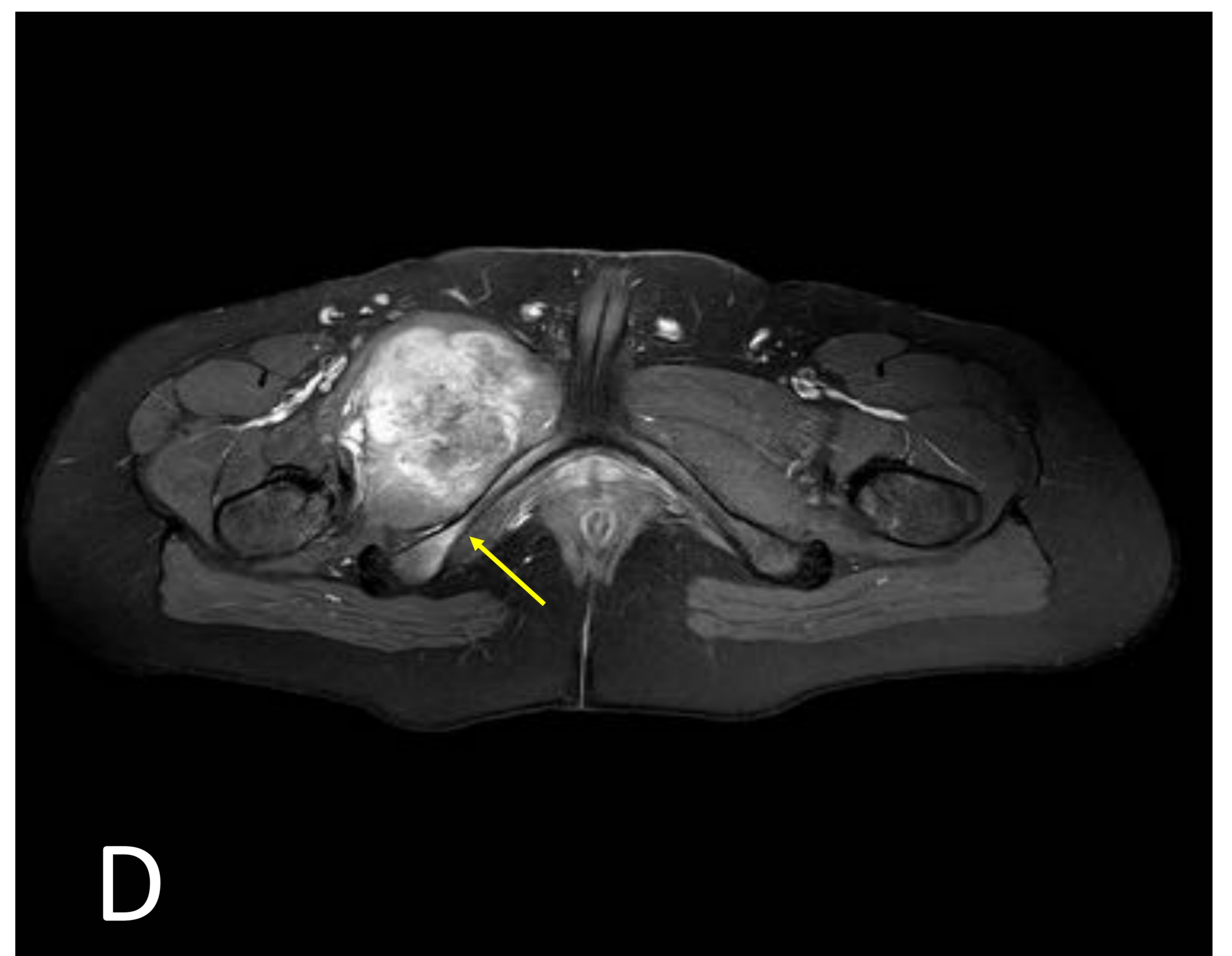
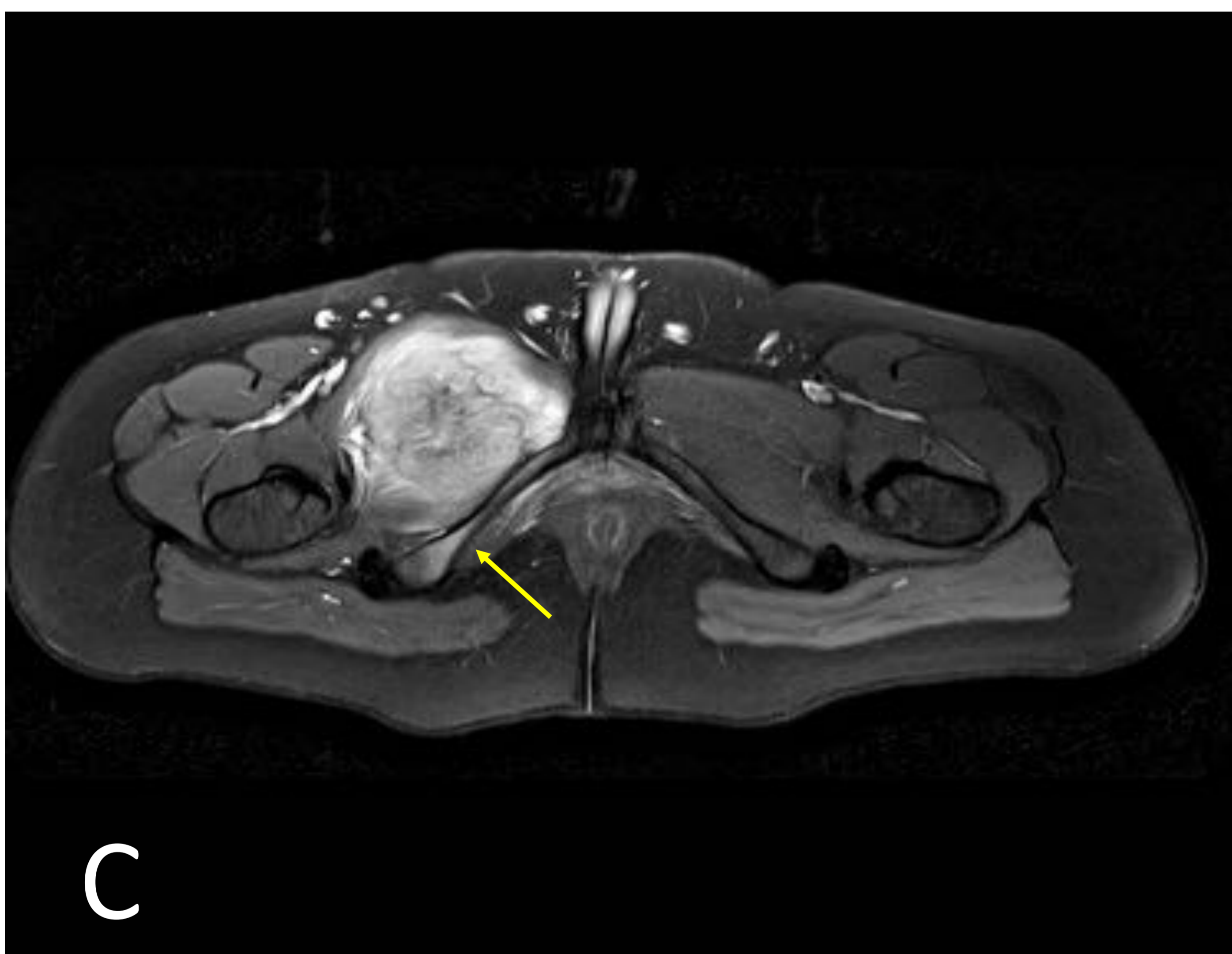
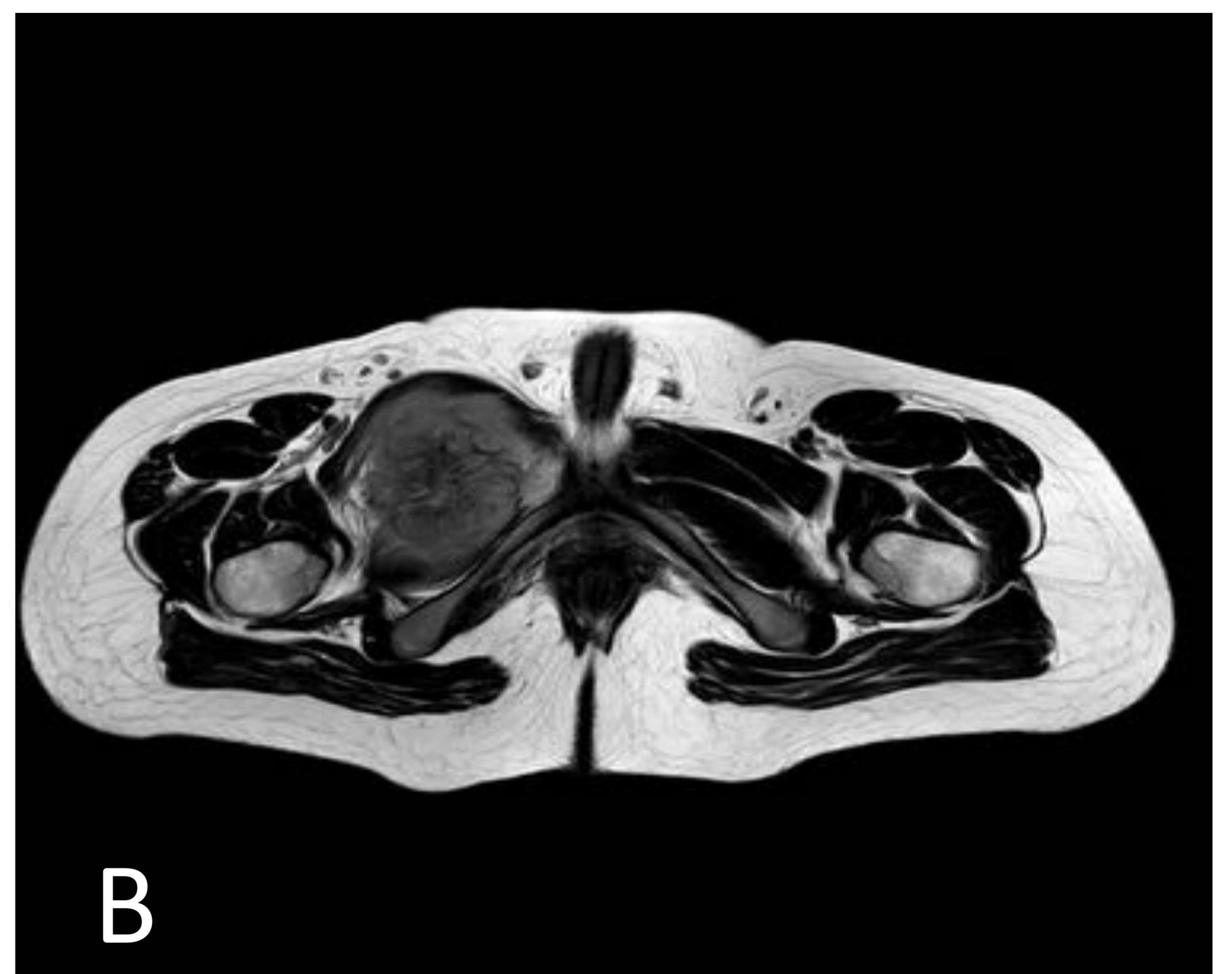
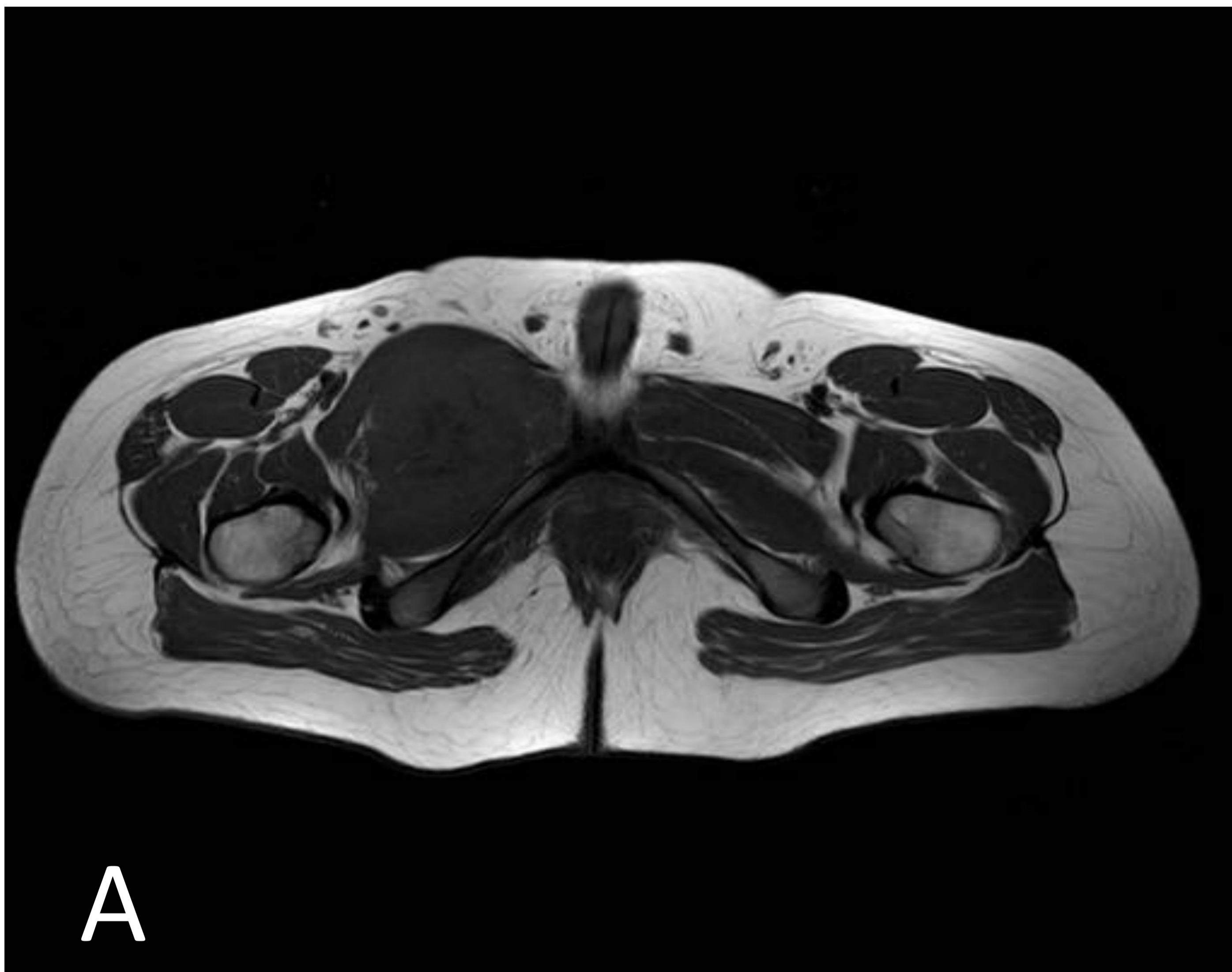
## EWING EXTRAESQUELÉTICO

- Tumor de baja prevalencia (menos del 15% de los sarcomas de Ewing son de partes blandas). Algunos se asocian con irradiación previa. Se manifiesta en pacientes jóvenes (entre 20 meses y 30 años de edad). Raros en pacientes de raza negra.
- Se asocian a la traslocalización de cromosomas t (11; 22) (q24; q12).
- Suelen presentar un tamaño de 5-10 cm en la presentación inicial.
- Las ubicaciones con mayor frecuencia la región paravertebral (32%), extremidades inferiores (26%), pared torácica (18%), retroperitoneo (11%), pelvis y cadera (11%) y extremidades superiores (3%).

### Criterios para diagnóstico de sarcoma de Ewing extraesquelético:

- 1) No afectación ósea en la RM.
- 2) No aumento captación en hueso o periostio adyacente al tumor en imágenes estáticas de la gammagrafía ósea.
- 3) Lesión compuesta histológicamente de pequeñas células tumorales azules redondas sin diferenciar características en microscopía óptica, inmunohistoquímica análisis o microscopía electrónica.
- d) Demostración de glucógeno citoplásmico.

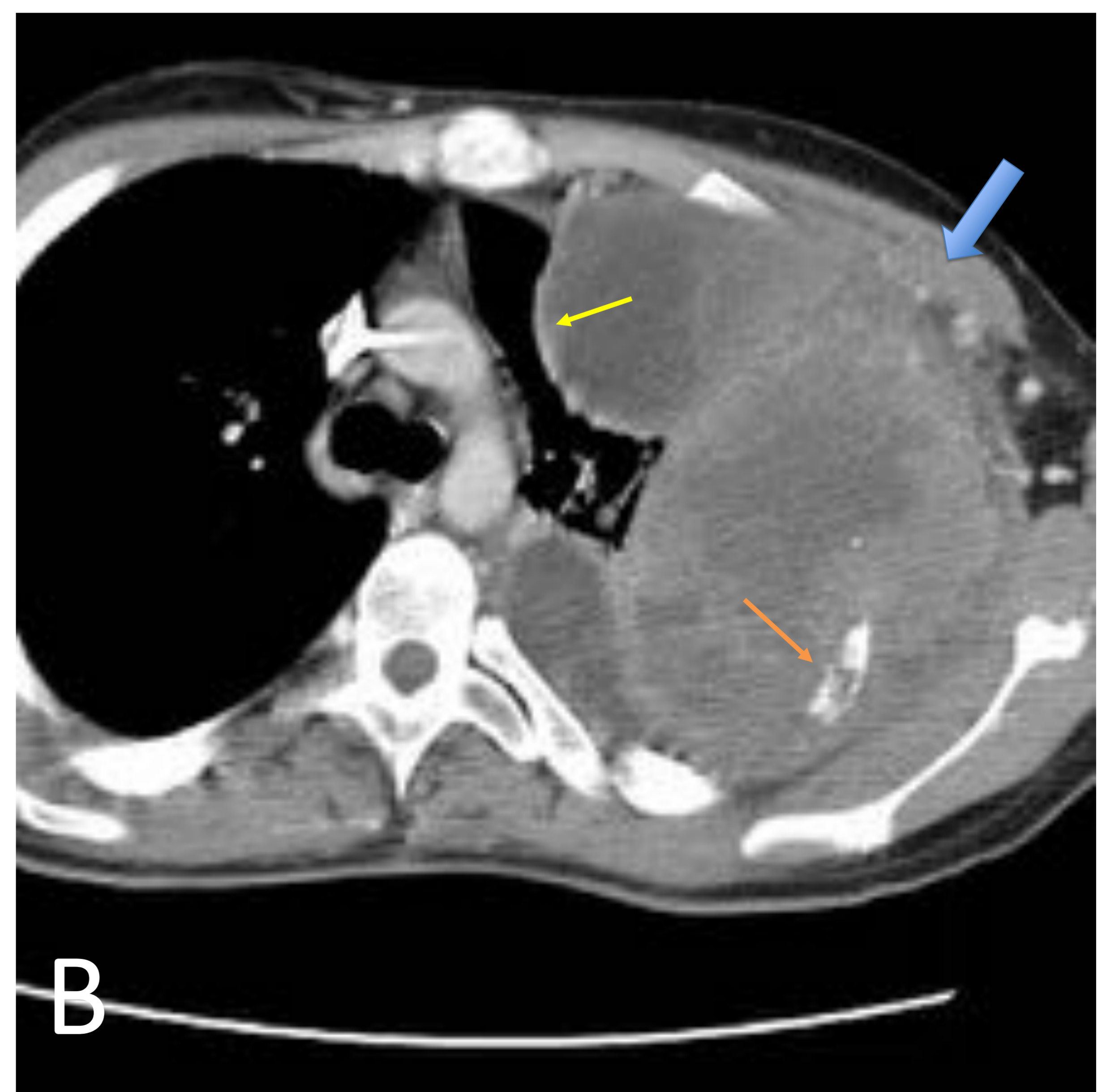
- las características de imagen de los sarvomas de Ewing extraesqueléticos son inespecíficos.
- **RADIOGRAFÍA:** normal o masa de partes blandas (50% de los casos). La erosión del hueso adyacente, el engrosamiento cortical, la invasión ósea, reacción perióstica agresiva o calcificación también puede estar presente (25% -42% casos).
- **ANGIOGRAFÍA:** las lesiones son típicamente hipervasculares.
- **ECOGRAFÍA:** con mayor frecuencia hipoecoicas con áreas anecoicas (hemorragias o necrosis). La hiperemia intratumoral en el estudio Doppler es un dato frecuente.
- **TC:** Masa de tejidos blandos inespecífica, con focos de atenuación baja (hemorragia o necrosis). Los márgenes de lesión están mal definidos. La TC demuestra mejor la calcificación y afectación ósea.
- **RM:** la masa presenta señal heterogénea similar a la del músculo en las imágenes potenciadas en T1, e intensidad de señal intermedia a alta en T2, con cápsula periférica. Las áreas de hemorragia aparecen como intensidad de señal alta en todas las secuencias. La afectación con edema del hueso es habitual. Suele ser común los canales vasculares de morfología serpentina de alto flujo (también presentes en otras lesiones vasculares).



Imágenes axiales de RM de un paciente joven que presenta bultoma doloroso. La radiografía (no mostrada), era anodina. Se observa una gran masa de localización en musculatura aductora derecha, hipointensa en secuencia potenciada en T1 (imagen A), gran marcada hiperintensidad en secuencia T2 y DPSG (B y C). En la secuencia T1 SG + Gd, se observa realce intenso de la lesión (D). En difusión, presenta restricción de la señal con caída de señal en mapa de ADC (imágenes E y D). La masa se encuentra en íntimo contacto con la rama isquiática izquierda, que presenta edema óseo en secuencia DPSG, con realce tras el contraste IV (flecha en C y D), sugestivo de infiltración o edema reactivo.

## TUMOR DE ASKIN

- Sarcoma de Ewing extraesquelético o PNET de adultos jóvenes (mayor prevalencia en mujeres) y niños, ubicado en la región toracopulmonar (afectación e pared torácica y pleura).
- **RX:**
  - Gran masa torácica con afectación pleural, que también puede asociar derrame, generalmente grande y loculado. Puede mostrar destrucción ósea.
  - La calcificación es poco común y solo se ve en 10% de los casos. La afectación hilar ipsilateral, adenopatías mediastínicas y neumotórax son otros hallazgos asociados.
- **TC:**
  - La masa adherida a la pared torácica presenta densidad heterogénea, y asocia con frecuencia destrucción de costillas y derrame pleurales. También puede afectar al pericardio, diafragma o vértebras.
- **RM:**
  - La lesión presenta intensidad de señal intermedia en T1 y alta en imágenes potenciadas en T2. Las áreas prominentes de alta intensidad de señal en T1 y T2 son frecuentes y representan hemorragia o necrosis. La invasión directa de la musculatura de la pared torácica, el mediastino o el pulmón se pone de manifiesto en esta técnica.
  - Tras el contraste IV, se suele apreciar captación intensa y homogénea, reflejando la hipervascularidad tumoral.



Rx de tórax (imagen A) en la que se aprecia opacidad completa del hemitórax izquierdo, con desplazamiento del mediastino hacia la derecha. El TC de tórax con contraste IV (imagen B) muestra una gran masa homogénea en hemitórax izquierdo con afectación pulmonar (flecha amarillo), destrucción costal (flecha naranja) e infiltración de músculo pectoral y subescapular (flecha gruesa).

Fuente: radiopaedia.

## CONCLUSIONES

- Los radiólogos debemos conocer los hallazgos más frecuentes en las diferentes pruebas de imagen de los tumores condro-óseos extraesqueléticos para establecer un diagnóstico de sospecha e incluirlos en el diagnóstico diferencial de las lesiones de partes blandas.

## BIBLIOGRAFÍA

- M J Kransdorf, and J M Meis. From the Archives of the AFIP Extraskelatal Osseous and Cartilaginous Tumors of the Extremities.
- Grainne Mc Auley<sup>1</sup>, Jyothi Jagannathan<sup>1</sup>, Kevin O'Regan<sup>1</sup>, Katherine M. Krajewsk Extraskelatal Osteosarcoma: Spectrum of Imaging Findings. AJR 2012.
- P Barnardt The role of imaging in the evaluation of extraesqueletal ewing's Sarcoma. 2013
- Radiopaedia.