

CONDROSARCOMA MESENQUIMÁTICO EXTRAESQUELÉTICO DE REGIÓN CERVICAL

ANYELIN FERNÁNDEZ, WILFREDO PERFETTI, RAMÓN TELLEZ, JUAN SCARTON, DANIEL VERDECCHIA, PEDRO SARMIENTO, EDUARDO GUBAIRA, EDDY V. MORA

INSTITUTO DE ONCOLOGÍA "DR. MIGUEL PÉREZ CARREÑO". UNIVERSIDAD DE CARABOBO. VALENCIA, VENEZUELA

RESUMEN

OBJETIVO: El condrosarcoma mesenquimático extra-esquelético es una variante inusual de condrosarcoma, representa el 0,15 % de los tumores intracraneales, correspondiendo el 6 % de todos los condrosarcomas de la base del cráneo. Las anomalías cromosómicas descritas son en la región 12q13-15, así como anomalías numéricas en los cromosomas 5, 7, 8 y 18, semejantes a otras neoplasias condroides, ocasionando problemas en el diagnóstico diferencial. Presentamos este caso clínico, enfatizando sus dificultades diagnósticas y hallazgos patológicos. **CASO CLÍNICO:** Paciente femenina de 24 años, con aumento de volumen latero cervical derecho de 2 meses de evolución de 10 cm x 6 cm., RNM: LOE cervical derecho, hiperdenso, que se extiende hasta C3. La biopsia con aguja gruesa, concluyó; neoplasia maligna de células redondas, compatible con condrosarcoma mesenquimático. El examen inmunohistoquímica demostró: vimentina y CD 99 positivo focalmente en células redondas y S-100 marcó las células neoplásicas y cartílago más diferenciado. **CONCLUSIÓN:** Esta es una neoplasia de adultos jóvenes, entre los 20 y 30 años. Radiológicamente puede simular un meningioma e histológicamente un tumor vascular o de células pequeñas y redondas. Los focos de diferenciación condroide son esenciales para el diagnóstico diferenciar. La inmunohistoquímica, no siempre permite reconocerlo de otros sarcomas. Estudios en osteocondromas y condrosarcomas, revelaron alteraciones genéticas en la región 11;22, importante en su patogénesis. Debe tenerse en cuenta en el diagnóstico de los tumores de células redondas y pequeñas en pacientes jóvenes.

PALABRAS CLAVE: Condrosarcoma, mesenquimático, extra-esquelético, células redondas, tejidos blandos.

SUMMARY

OBJECTIVE: The mesenchymal condrosarcoma extra-skeletal is an unusual variant of condrosarcoma, represents the 0.15 % of the intra-cranial tumors, corresponding 6 % of all condrosarcomas of the base of the skull. The described chromosome anomalies are in the region 12q13-15, as well as numerical anomalies in chromosomes 5, 7, 8 and 18, chondroides resemblances to others cancer, causing problems in the diagnosis differential. We presented this clinical case, emphasizing its difficulties you diagnosis and pathological findings. **CLINICAL CASE:** Feminine patient of 24 years old, with increase of cervical lateral volume straight of 2 months of evolution of 10 cm x 6 cm, RMN: Cervical LOE, straight hyper dense, extends until C3. The biopsy with heavy needle, concluded: Tumor malignant of round cells, compatible with condrosarcoma mesenchymal. The immunohistochemistry examination demonstrated: Vimentin and 99 CD positive focally in round cells and S-100 marked to the cells and differentiated cartilage more. **CONCLUSIONS:** This is one tumor of young adults, between the 20 and 30 years. Radiological it can simulate meningioma histological and a vascular tumor or of small and round cells. The centers of chondroides differentiation are essential the diagnosis to differentiate. The immunohistochemistry, not always allows recognizing of others sarcomas. Studies in osteochondromas and condrosarcomas, revealed genetic alterations in the region 11;22, important in their pathogenesis. It must consider in the diagnosis of the tumors of round and small cells in young patients.

KEY WORDS: Condrosarcoma, mesenchymal extra-skeletal, round cells, soft weaves.

Recibido: 26/08/2014 Revisado: 12/11/2014

Aceptado para publicación: 23/12/2014

Correspondencia: Dra. Anyelín Fernández. Instituto de Oncología "Dr. Miguel Pérez Carreño" Campus

Universidad de Carabobo, Venezuela. Tel:04144949063.

E-mail:anvifegu@gmail.com.

INTRODUCCIÓN

Los condrosarcomas representan un grupo de tumores diferenciados en dos tipos: esqueléticos (central) y extra-esqueléticos (periféricos) ^(1,2).

En el condrosarcoma esquelético están incluidos los tipos histológicos: convencional, indiferenciados, mesenquimáticos y un subtipo de células claras ⁽³⁾, sin embargo, el condrosarcoma mesenquimático puede encontrarse en tejidos duros y blandos, fue descrito por primera vez por Linchestein y Bernstein en 1959 ⁽⁴⁾, considerándolo como un tumor maligno raro y tiende a ocurrir 2 a 3 veces más comúnmente en huesos que en sitios extra-esqueléticos ⁽⁵⁾.

El condrosarcoma mesenquimático puede presentarse en cualquier parte del cuerpo incluyendo órbita, vísceras, meninges, cerebro, maxilar, costillas y pulmón ⁽⁶⁾, caracterizado por la presencia de áreas celulares densas compuestas por células mesenquimales redondas o alargadas con focos de diferenciación condroblástica ⁽⁷⁾.

Este tumor es muy raro y comprende menos del 2 % de los condrosarcomas y afecta a la población infantil, y a los adultos jóvenes a diferencia de los condrosarcomas convencionales, hombres y mujeres son igualmente afectados ⁽⁸⁾.

El diagnóstico de condrosarcoma mesenquimático extraesquelético es complejo debido a la variedad de diagnósticos diferenciales específicamente por tratarse de una patología confinada al grupo histológico de células redondas pequeñas y en la inmunohistoquímica los condrosarcomas mesenquimales pueden presentar focalmente positividad para CD99 y lo que los diferencia de un sarcoma de Ewing es la presencia de islotes condroides en el tejido ⁽⁹⁾.

El planeamiento y ejecución adecuada de la biopsia para establecer el diagnóstico son cruciales. Una biopsia inadecuada puede llevar

a un diagnóstico erróneo, con consecuencias desastrosas para el paciente.

CASO CLÍNICO

Se trató de paciente femenina de 25 años de edad quien inició enfermedad actual en el año 2007, presentando aumento de volumen y dolor de leve intensidad en región de la nuca. Paciente asintomática con tumor palpable de aproximadamente 10 cm x 10 cm, en base del cráneo extendiéndose a región latero-cervical derecha (Figura 1).



Figura 1. Examen físico: vista lateral derecha y vista posterior.

Por este motivo se le realizó estudios imaginológicos como resonancia magnética nuclear (RMN) identificándose lesión ocupante de espacio (LOE) de bordes regulares que mide 10 cm x 6 cm, ubicado en región cervical profunda posterior y lateral derecha desde la base del cráneo hasta C3, de bordes regulares hiperintensa, con compresión de estructuras vasculonerviosas, pudiendo corresponder a un proceso sarcomatoso, sin descartar otro proceso de tipo neurofibroma (Figura 2).

Posteriormente se le realizó tomografía axial computarizada (TAC) de cráneo que concluye: lesión tumoral de densidad mixta con zonas de densidad de partes blandas y calcificaciones de 10 cm x 7 cm en región occipital derecha. En TAC

de cuello se evidencia LOE en partes blandas de región cervical posterior derecha con extensión a región occipital en relación con diagnóstico



Figura 2.

conocido de la paciente de condrosarcoma (Figura 3).

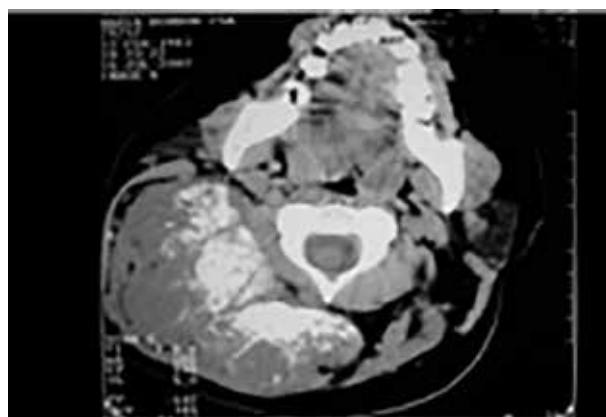


Figura 3.

HALLAZGOS HISTOLÓGICOS

Se le realizó biopsia con aguja gruesa, evaluando cortes histológicos de 2 micras, coloreados con hematoxilina y eosina, observándose neoplasia conformada predominantemente por células redondas pequeñas de núcleos redondos hipercrómicos sin nucleolos evidenciables y escaso citoplasma indiscernible, las células se disponen difusamente o separadas por

abundantes vasos de aspecto hemangiopericítico, adicionalmente se observa alternando área con mayor densidad con otras de menor densidad en las cuales se identifica un material homogéneo anfófilo irregular, en un extremo se observa una matriz cartilaginosa hialina con focos de condrocitos maduros, calcificaciones irregulares y osificación endocondral, concluyendo: neoplasia maligna de células redondas compatible con condrosarcoma mesenquimático de región de la nuca. (Figura 4, 5, 6 y 7)

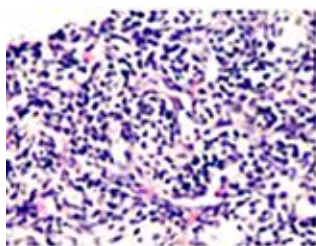


Figura 4

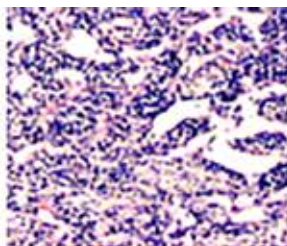


Figura 5

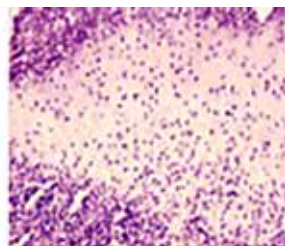


Figura 6

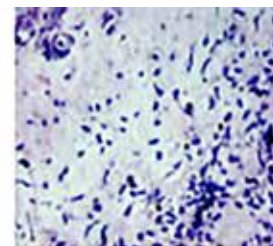


Figura 7

HALLAZGOS INMUNOHISTOQUÍMICOS

Mediante el método de avidina-estreptavidina, y utilizando el método de recuperación de antígenos se realizó la investigación de vimentina, EMA, Fly 1, CD 34, sinaptofisina, enolasa, CD99, QAE1/AE3. Se observó inmunomarcaje en las células neoplásicas con S-100, focalmente con vimentina y CD99. Diagnóstico: tumor en región cervical: condrosarcoma mesenquimal. Lo que confirma el diagnóstico histológico realizado previamente.

TRATAMIENTO QUIRÚRGICO

Previo al tratamiento quirúrgico se observó en angiografía de cráneo: LOE de partes blandas de región cervical derecha con extensión a región occipital irrigado superiormente por ramas de la arteria occipital e inferiormente por una rama de la arteria subclavia que podría tratarse del tronco costo cervical (Figura 8).

El tratamiento fue basado en la resección quirúrgica, practicando resección marginal por la extensión del tumor adherido a la apófisis de vértebras cervicales C1, C2 y C3. (Figura 9).



Figura 8. Corte posterior y sagital.



Figura 9. Vista macroscópica del tumor: anterior y posterior.

Diagnóstico definitivo: condrosarcoma mesenquimático extra-esquelético. Confirmado

por biopsia definitiva.

DISCUSIÓN

El condrosarcoma mesenquimático es un tumor raro con publicaciones poco frecuentes y más aún si se trata del tipo extra-esquelético^(10,11), presentándose en un alto porcentaje de tipo esquelético, tal como fue descrito en una revisión de 111 casos, de los cuales 72 de los tumores ocurrieron en sitios esqueléticos, y de estos 22 afectaron los huesos craneofaciales, y solo 39 tumores fueron extra-esqueléticos⁽¹¹⁾, demostrándose así que la localización de los tumores condrosarcoma mesenquimático es frecuente en cabeza y cuello, como fue descrito en este caso clínico.

La histología consiste generalmente en un patrón bimórfico compuesto por una proliferación de células fusiformes o redondas indiferenciadas, con nidos de diferenciación cartilaginosa hialina⁽¹²⁻¹⁴⁾.

Estas células redondas pequeñas indiferenciadas asumen una gran cantidad de tumores correspondiendo al diagnóstico diferencial de esta neoplasia que varía según la edad, la localización y el estudio inmunohistoquímico.

Dentro del grupo de tumores de células redondas pequeñas según el grupo etario se encuentran en infantes: sarcoma de Ewing/PNET, neuroblastoma periférico (tipo clásico), rabdomiosarcoma, tumor desmoplásico, linfomas no Hodgkin, leucemias, osteosarcoma y condrosarcoma mesenquimáticos⁽¹⁵⁾.

En los adultos los tumores de células redondas pudieran corresponder a carcinoma de células pequeñas azules (indiferenciado neuroendodérmico), linfomas de células grandes, carcinoma neuroendocrino cutáneo, melanoma de células pequeñas, sarcoma granulocítico, entre otros⁽¹⁶⁾.

De todos los tumores de células redondas existentes, el diagnóstico diferencial de condrosarcoma mesenquimático incluye: condrosarcoma mixoide, hemangiopericitoma,

sarcoma de Ewing/ PNET, neuroblastoma, rabdomiosarcoma embrionario, linfomas, cordoma condroide, sarcoma sinovial, osteosarcoma, sarcoma granulocítico, entre otros⁽¹⁷⁾.

Debido a esta variedad de diagnóstico diferenciales con similitud histológica entre ellos, la inmunohistoquímica se hace necesaria para establecer con precisión el diagnóstico anatomopatológico en los tumores malignos de células redondas (TMCR) es importante por las implicaciones en la clínica, terapéutica, y pronóstico de los pacientes con estas neoplasias. La necesidad de combinar en lo posible el estudio ultra estructural e inmunohistoquímico de los TMCR ha sido enfatizada por algunos investigadores⁽¹⁸⁾.

En los tumores condrosarcomas mesenquimáticos extra-esqueléticos los focos de diferenciación condroblástica muestran positividad para S100 y las células primitivas mesenquimales muestran positividad para enolasa neurona específica y vimentina. Los avances de la inmunohistoquímica relacionados con la recuperación antigénica por el calor, han transformado esta metodología en el arma más poderosa con la que cuenta el patólogo para el diagnóstico de las neoplasias⁽¹⁹⁾.

Lo más importante es el hallazgo de que estos tumores de tipo condrosarcomas presentan traslocaciones cromosómicas (11; 22) lo cual lo sitúa en el grupo de tumores PNET, con una familia muy relacionada con el sarcoma de Ewing⁽¹⁾, sin embargo, el condrosarcoma mesenquimal es una neoplasia muy maligna, siendo frecuente las recidivas y metástasis a distancia las cuales pueden producirse después de 20 años⁽¹⁵⁾.

El tratamiento es quirúrgico, en numerosos casos no se logra una resección radical, lo cual es causa de recidivas. Los condrosarcomas son resistentes a la radioterapia y la quimioterapia no es eficaz. Las metástasis hematógenas se producen raramente y los pacientes fallecen más

frecuentemente como resultado del crecimiento penetrante de un tumor recurrente ⁽¹⁶⁾.

REFERENCIAS

1. Dorfman HD, Czerniak BI. Bone tumors. En: Dorfman HD, Czerniak BI, editores. San Luis Missouri: Mosby; 1998.
2. Rozeman LB, Hogendoorn PC, Bovée JV. Diagnoses and prognosis of condrosarcoma of bone. *Expert Rev Mol Diagn.* 2002;2(5):461-472.
3. Sandberg AA. Genetic of chondrosarcoma and related tumors. *Curr Opin Oncol.* 2004;16(4):34-354.
4. Huvos AG, Rosen G, Dabska M, Marcove R. Mesenchymal condrosarcoma: A clinic pathologic, analysis of 35 patients with emphasis on treatment. *Cancer.* 1983;51:1230-1227.
5. Tien N, Chaisuparat R, Fernandes R, Sarlani E, Papadimitriou JC, Ord RA, et al. Mesenchymal condrosarcoma of the maxilla: Case report and literature review. *J Oral Maxillofac Surg.* 2007;65(6):1260-1266.
6. Springfield D, Simon MA. Surgery for bone soft tissue tumors. Filadelfia: Lippincott Raven; 1998.
7. Bertoni F, Bacchini P. Bone and soft tissue pathology: SC02-1 cartilage tumors. *Pathology.* 2014;46(Suppl 2):5.
8. Fletcher C. Diagnostic Histopathology of tumors. Nueva York: Churchill Livingstone; 2000.
9. Salvador AH, Babout JW, Dahlin DC. Mesenchymal chondrosarcoma: Observations on 30 new cases. *Cancer.* 1971;28:605-615.
10. Vencio EF1, Reeve CM, Unni KK, Nascimento AG. Mesenchymal condrosarcoma of the jaw bones. *Cancer.* 1998;82:2350-2355.
11. Chidambaram A, Sanville P. Mesenchymal condrosarcoma of the maxilla. *J Laryngol Otol.* 2000;114(7):536-539.
12. Swanson PE1, Lillemoe TJ, Manivel JC, Wick MR. Mesenchymal condrosarcoma: An immunohistochemical study. *Arch Pathol Lab Med.* 1990;114(9):943-948.
13. Kempson RL, Evans HL, Hendrickson MR. Atlas of Tumor Pathology, Tumor of the Soft Tissue. Washington DC: Armed Forces Institute of Pathology; 1998.p.372 -405.
14. Harwood AR, Krajchich JJ, Fornasier VL. Mesenchymal Chondrosarcoma: A report of 17 cases. *Clin Orthop Relat Res.* 1981;158:144-148.
15. García TJ, Hernández C. Diagnóstico inmunohistoquímico de los tumores malignos de células redondas. Caracas: Laboratorio de Patología Molecular Novapth; 2007.
16. Rico MG, Linares GLM, León HS, Delgado CE. Experiencia de cinco años en el tratamiento del condrosarcoma. *Rev Mex Ortop Traum.* 2002;16(2):56-61.
17. Gerald WL1, Miller HK, Battifora H, Miettinen M, Silva EG, Rosai J. Intra-abdominal desmoplastic small round-cell tumor. Report of 19 cases of a distinctive type of high-grade polyphenotypic malignancy affecting young individuals. *Am J Surg Pathol.* 1991;15(6):499-513.
18. Tien N1, Chaisuparat R, Fernandes R, Sarlani E, Papadimitriou JC, Ord RA, et al. Mesenchymal chondrosarcoma of the maxilla: Case report and literature review. *J Oral Maxillofac Surg.* 2007;65:1260-1266.
19. Tuncer S1, Kebudi R, Peksayar G, Demiryont M, Cizmeci O, Ayan I, et al. Congenital mesenchymal condrosarcoma of the orbit. *Ophthalmology.* 2004;111(5):1016-1022.