




Condrosarcoma de mano: Reporte de Caso Clínico

Hand Chondrosarcoma: Clinical Case Report

María Teresa Ramírez¹  Gustavo Molina¹ Cinzia Di Carlo² Sebastián Von Unger³ Gonzalo Morgan³
Nicolás Tuhmm³ Philipp Andwandter³

¹Universidad de los Andes, Santiago, Chile

²Universidad de Los Andes, Santiago, Chile

³Equipo de Mano, Clínica Universidad de los Andes, Santiago, Chile

Address for correspondence María Teresa Ramírez, MD, Universidad de los Andes, Santiago, Chile (email: mtramirez@miauandes.cl).

Rev Chil Ortop Traumatol 2023;64(3):e157–e160.

Resumen

El condrosarcoma es un tumor cartilaginoso maligno localizado usualmente en pelvis, columna y huesos largos, encontrándose solo 1,5% en la mano, frecuentemente falanges. Este puede ser primario o secundario, según su origen sea un hueso normal o lesión cartilaginosa preexistente, esta última más frecuente en mano. Se presenta a una paciente de 70 años, pintora y pianista, que consultó por aumento de volumen y dolor de 5 meses de evolución en relación a un tumor de meñique antiguo. Al examen físico destacó aumento de volumen de consistencia pétreo que afectaba base y tercio proximal de falange proximal, sin alteración de movilidad ni neurovascular. Se realizaron estudios radiológicos que evidenciaron una lesión insuflante con adelgazamiento cortical y calcificaciones en partes blandas, complementados con resonancia magnética. Se presentó al Comité de Oncología, realizó estudio de diseminación y excisión amplia cuyo estudio anatomopatológico evidenció condrosarcoma, con márgenes libres. A los 3 meses postoperatorios la paciente retoma la actividad musical, sin evidencia de recidiva ni metástasis a la fecha. Determinar si un tumor condroideo es benigno o maligno es primordial para el pronóstico y tratamiento, siendo fundamental para ello conjugar la clínica, imagenología e histología. Como este tumor no es radio ni quimiosensible, la escisión amplia con márgenes negativos es una opción de tratamiento, buscando preservar la vida por sobre la función y estética. La tasa de recurrencia es variable, alcanzando hasta el 60%, por lo cual, pese al bajo riesgo de malignización, es recomendable seguir tanto clínica como radiológicamente estas lesiones.

Palabras Clave

- ▶ tumor cartilaginoso maligno
- ▶ condrosarcoma
- ▶ condrosarcoma de mano

recibido

24 de enero de 2023

aceptado

30 de noviembre de 2023

DOI <https://doi.org/>

10.1055/s-0043-1777835.

ISSN 0716-4548.

© 2023. Sociedad Chilena de Ortopedia y Traumatología. All rights reserved.

This is an open access article published by Thieme under the terms of the Creative Commons Attribution-NonDerivative-NonCommercial-License, permitting copying and reproduction so long as the original work is given appropriate credit. Contents may not be used for commercial purposes, or adapted, remixed, transformed or built upon. (<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>)

Thieme Revinter Publicações Ltda., Rua do Matoso 170, Rio de Janeiro, RJ, CEP 20270-135, Brazil

Abstract

Chondrosarcomas are a malignant cartilaginous tumor normally located in the pelvis, spine and long bones, being only 1.5% found in the hand, frequently in the phalanges. They can be primary or secondary, depending on whether its origin is a normal bone or a pre-existing cartilaginous lesion, more frequent in the hand. We present a 70-year-old female patient, painter and pianist, who consulted due to a 5-month-old increase in volume and pain in relation to a preexistent pinky tumor. Physical examination showed a volume increase of stony consistency that affected the base and the proximal third of the proximal phalanx, without mobility or neurovascular changes. Radiological studies showed an insufflating lesion with cortical thinning and soft tissue calcifications, complemented by magnetic resonance imaging. The case was presented to the Oncology Committee, carried out a study of dissemination and wide excision, whose anatomopathological study showed chondrosarcoma, with free margins. At 3 months postoperatively, the patient resumed musical activity, with no evidence of recurrence or metastasis to date. Determining whether a chondroid tumor is benign or malignant is essential for prognosis and treatment, and it is essential to combine clinical symptoms, imaging and histology. As this tumor is neither radiosensitive nor chemosensitive, wide excision with negative margins is a treatment option, seeking to preserve life over function and aesthetics. The recurrence rate is variable, reaching up to 60%, therefore, despite the low risk of malignancy, it is advisable to follow these lesions both clinically and radiologically.

Keywords

- ▶ malignant cartilage tumor
- ▶ chondrosarcoma
- ▶ hand chondrosarcoma

Introducción

Los condrosarcomas son el segundo tumor primario óseo maligno más frecuente, luego de los osteosarcomas.¹ Corresponden a una lesión de estirpe condroidea y son el 9-10% de todos los tumores óseos malignos primarios.²⁻⁴ Aparecen entre los 40 a 80 años,² siendo más comunes alrededor de la 5ta y 6ta década de vida.²⁻⁵ Las ubicaciones más habituales son pelvis, fémur proximal y húmero proximal hasta en un 70-75% de los casos.^{3,5,6} De todos los condrosarcomas 0.5 a 3.2% se presentan en la mano,^{2,3,5,6} y de estos los más frecuentes son los de bajo grado. La diseminación de los condrosarcomas de mano es excepcional, incluso en los de alto grado histológico.^{2,6,7}

Si bien pueden ser tumores primarios, hasta un 88% de los condrosarcomas de mano son secundarios a degeneración de lesiones preexistentes como encondromas, osteocondromas o en contexto de encondromatosis múltiple.^{1,2,5} Se observan en hombres en una proporción de 3:1³ y están ubicados en falanges hasta en un 68% de los casos,² siendo la falange proximal las más comúnmente afectada en aproximadamente un 53% de los pacientes.^{2,6} Además existe predominancia por el dedo meñique en un 33%.^{5,6}

Basado en la celularidad, características de la matriz y del núcleo y número de mitosis, el condrosarcoma es dividido en tres grados^{1,3,8}: Bajo (grado I), intermedio (grado II), y alto (grado III). Lo más común son lesiones de bajo grado que se caracterizan por hiper celularidad y atipia moderadas en comparación con alta celularidad y pleomorfismo de los de alto grado.⁵

El desafío en esta entidad es lograr diferenciar entre una patología benigna (por ejemplo un encondroma) de un

condrosarcoma, sobre todo si este último es de bajo grado.¹ A partir de esto se hace énfasis en un estudio completo, siendo la clínica, imagenología e histología en conjunto los pilares fundamentales para determinar el origen maligno de la lesión y, así optar por el tratamiento definitivo que puede ir desde curetaje e injerto óseo hasta resección amplia (amputación) de la zona comprometida según cada caso.⁶

Caso clínico

Mujer de 70 años, pintora y pianista, hipertensa en tratamiento, con antecedente de larga data de tumor en dedo meñique derecho; consulta por 5 meses de evolución de dolor y aumento de volumen en relación a meñique derecho. No refiere antecedente traumático. Al examen físico destaca aumento de volumen proximal de consistencia pétrea que afecta base y tercio proximal de falange proximal. Presenta buena movilidad de articulaciones adyacentes, sin compromiso neurovascular. Se realiza estudio con radiología convencional (**figura 1**) y, en contexto de posible fractura patológica, se decide complementar estudio con resonancia magnética con contraste (**figura 2**).

Dado estudio altamente sugerente de lesión maligna se solicita TAC de tórax, sin evidencia de diseminación. Luego de discutir el caso en Comité Oncológico del mismo centro y de Mayo Clinic, se opta por excisión amplia en vez de biopsia excisional, ya que el compromiso de la falange proximal era casi completo, por lo que la biopsia excisional hubiera sido prácticamente la amputación del dedo dejando un dedo disfuncional sin sustento óseo. El resultado de la biopsia



Fig. 1 Radiografía dedo meñique derecho que muestra lesión ósea geográfica radiolúcida de la mitad proximal de F1, que insufla y adelgaza la cortical, con festoneado endostal, sin reacción perióstica sospechosa, de aspecto no agresivo, sugerente de encondroma. Se observa fragmento óseo de 5 mm desplazado hacia volar, asociado a aumento de volumen de las partes blandas regionales, posiblemente en contexto de fractura en hueso patológico.



Fig. 3 Radiografía de control post operatorio (1 año y medio de evolución) Amputación a nivel base quinto metacarpiano. Sin evidencia de recidiva.

confirma el diagnóstico de condrosarcoma bien diferenciado grado I y demuestra márgenes libres.

Paciente evoluciona con subluxación ulnar de tendón extensor del cuarto dedo el cual genera leve sintomatología. Se opta por tratamiento conservador y confección de órtesis solidaria. A los 3 meses del postoperatorio la paciente retoma la actividad musical. Al año y medio de evolución no hay evidencia de metástasis (**figura 3**).

Discusión

Diferenciar un condrosarcoma de una encondroma es un desafío considerable, más aún si el tumor maligno es de bajo grado ya que son similares imagenológica e histológicamente.⁵

Por esta razón es esencial combinar la interpretación clínica con la imagenología y estudio histopatológico.^{5,9} En este contexto, una lesión histológicamente benigna se podría considerar maligna si la imagenología lo sugiere y un tumor imagenológicamente benigno se interpretaría como maligno si la clínica y/o histología lo sugieren.^{9,10} Hacer esta diferencia no solo es importante para esclarecer el diagnóstico, sino también para determinar tratamientos adecuados y disminuir tasas de recurrencia.⁵

Clínicamente los indicios sugerentes de malignidad corresponden al aumento de volumen progresivo y dolor (eventual fractura patológica), siendo hasta en un 10% asintomáticos.^{2,6} En relación a la imagenología es importante complementar la radiología convencional con tomografía

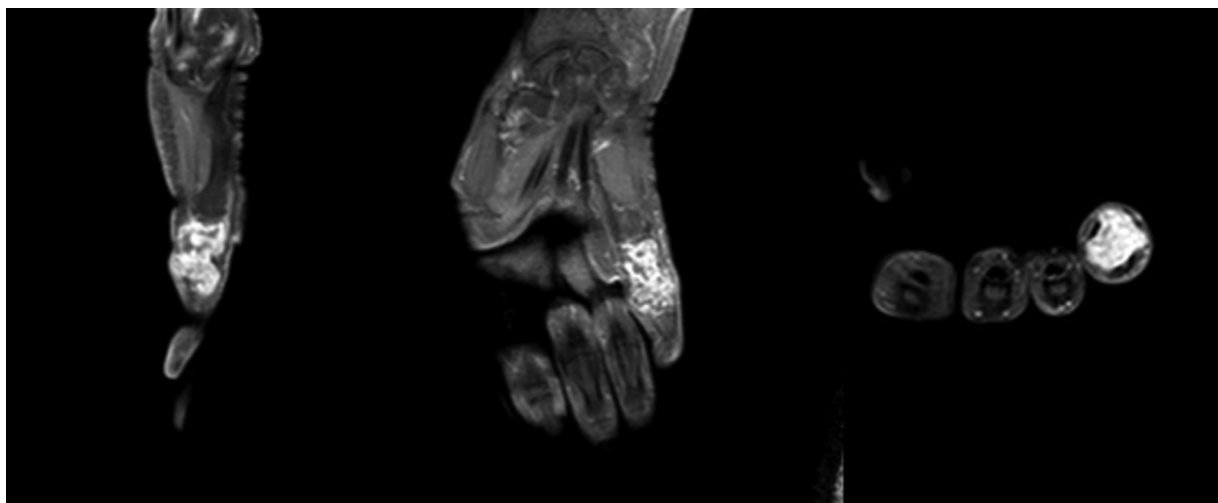


Fig. 2 Lesión tumoral de la falange proximal del dedo meñique, que dada sus características y considerando el estudio radiográfico previo, estaría en el contexto de un tumor condroide con signos de malignidad, dado su extensión extraósea (condrosarcoma). Sin compromiso de articulaciones adyacentes.

computada y/o resonancia magnética con contraste para caracterizar la lesión y su relación con estructuras adyacentes. En estos casos la destrucción o adelgazamiento cortical, compromiso de tejidos blandos, reacción perióstica y calcificaciones intralesionales (“pop corn like lesions”) son sugerentes de malignidad.^{2,3,6}

En relación a la histología cabe mencionar que los condromas en la mano tienen una alta celularidad y más atipias nucleares que en otras ubicaciones del cuerpo.² Por esta razón es que la apariencia microscópica no confirma por sí sola el diagnóstico. No obstante, es sugerente de condrosarcoma una muestra con abundante matriz cartilaginosa, hiper celularidad, núcleos abombados, células binucleadas y atrapamiento de trabéculas óseas.³

Está descrito que la mayoría de los condrosarcomas son resistentes a quimio y radioterapia,^{1,2,6,9} por lo que el tratamiento de elección en estos casos es quirúrgico, siendo tema de debate el tipo de intervención a elegir. Se argumenta que en contexto de una enfermedad localmente agresiva con excepcional potencial de diseminación,⁵ el curetaje intralesional más injerto óseo es una alternativa en condrosarcomas de bajo grado, centrales y sin compromiso cortical, con el objetivo de preservar el segmento corporal y la función (sobre todo en lesiones ubicadas en el pulgar). Con esta alternativa de tratamiento hay que tener en cuenta la mayor tasa de recurrencia,^{1,2,6,11} descrita entre un 6% hasta un 60%^{1,6,11} en comparación a un manejo más agresivo. Por otra parte, para evitar la posibilidad de recurrencia local, diseminación y como alternativa de tratamiento definitivo, la resección amplia (amputación) sería otra opción a considerar, como en este caso en que la biopsia incisional puede llevar a error diagnóstico y la excisional (con curetaje intralesional) no era una buena alternativa, ya que habría dejado un dedo disfuncional sin sustento óseo. En lesiones de alto grado (II o III), con deformidad severa que altere la función, extensión a partes blandas, compromiso de estructuras neurovasculares, signos radiológicos y/o clínicos sugerentes de agresividad, la escisión amplia tendría mejor aceptación, intentando siempre conservar la funcionalidad y estética.^{1-3,5} La amputación debe realizarse a través de tejido sano, sin agredir la lesión y removiendo el tejido del lugar donde se realiza la biopsia.² Además, cabe mencionar que siempre es necesario un seguimiento adecuado para identificar posible recurrencia o diseminación, sobre todo si se optó por un tratamiento más conservador.³

Conclusión

Los condrosarcomas de mano son una patología infrecuente, con escasa capacidad de metástasis y alta recurrencia sobre todo con tratamientos insuficientes. El diagnóstico definitivo es un desafío sobre todo al momento de diferenciar entre lesiones benignas y malignas de bajo grado, por lo que es esencial contextualizar el cuadro clínico, imagenología y estudio histológico. Hay situaciones en las que el curetaje intralesional puede ser apropiado, pero una excisión amplia sigue teniendo un rol en el control local del tumor.

Conflict of Interest

None declared.

Referencias

- González Del Pino J, Lozano Calderón SA, Chebib I, Jupiter JB. Intralesional Versus Wide Resection of Low-Grade Chondrosarcomas of the Hand. *J Hand Surg Am* 2016;41(04):541–549.e5
- García-Jiménez A, Chanes-Puiggrós C, Trullols-Tarragó L, Pulido-García MC. Chondrosarcoma of the Hand Bones: A Report of 6 Cases and Review of the Literature. *J Hand Surg Asian Pac Vol* 2019;24(01):45–49
- Sridhar H, Vijaya M, Clement W, Srinivas C. Chondrosarcoma arising in an enchondroma of the metacarpal bone - a case report. *J Clin Diagn Res* 2014;8(03):142–143
- Sharma V, Verma L, Chander B, Sharma S. Chondrosarcoma third metacarpal: Diagnosis and management options. *J Cancer Res Ther* 2018;14(03):719–721
- Knapp P, Aviles A, Najarian C. Case Report Low-Grade Chondrosarcoma of the Proximal Phalanx: A Rare Presentation. *Case Reports in Orthopedics*, Hindawi Volume 2019
- Atalay İB, Yılmaz S, Şimşek MA, Ekşioğlu MF, Güngör BŞ. Chondrosarcomas of the phalanges of the hand. *Eklemler Hastalıkları* 2018;29(01):34–39
- Fayad LM, Ahlawat S, Khan MS, McCarthy E. Chondrosarcomas of the hands and feet: A case series and systematic review of the literature. *Eur J Radiol* 2015;84(10):2004–2012
- Evans HL, Ayala AG, Romsdahl MM. Prognostic factors in chondrosarcoma of bone: a clinicopathologic analysis with emphasis on histologic grading. *Cancer* 1977;40(02):818–831
- Stomeo Daniele, et al. Chondrosarcoma of the Hand: A Literature Review. *J Cancer Ther* 2014;5:403–409
- Tos P, Artiaco S, Linari A, Battiston B. Chondrosarcoma in the distal phalanx of index finger: clinical report and literature review. *Chir Main* 2009;28(04):265–269
- Patil S, de Silva MV, Crossan J, Reid R. Chondrosarcoma of small bones of the hand. *J Hand Surg [Br]* 2003;28(06):602–608