

CLÍNICA QUIRÚRGICA UNIVERSITARIA. VALENCIA

Cátedra de Traumatología y Ortopedia: Prof. GOMAR

Cátedra de Neurocirugía: Prof. BARCIA

## Condrosarcoma mesenquimal extraesquelético que invade el nervio mediano

M. LAGUIA, T. JOLIN, J. L. BARCIA y M. A. MARTORELL

### RESUMEN

Los autores exponen un caso, primero en la literatura nacional, de un condrosarcoma mesenquimal extraesquelético que invade el nervio mediano. Asimismo revisan la bibliografía referente.

Descriptores: Condrosarcoma mesenquimal extraesquelético. Nervio mediano. Compresión por condrosarcoma mesenquimal extraesquelético.

### SUMMARY

The authors report an Extraskelletal Mesenchimal Chondrosarcoma invading the median nerve. The concerning bibliography is being collected.

Key words: Mesenchimal Chondrosarcoma extraskelletal. Median nerve. Compression by mesenchimal Chondrosarcoma extraskelletal.

El motivo de esta publicación, con la revisión de un tumor tan poco frecuente como el condrosarcoma mesenquimal, ha sido la oportunidad de haber estudiado un tumor de este tipo pero de localización extraesquelética.

El condrosarcoma mesenquimal es descrito por vez primera en 1959 por LICHTENSTEIN y BERNSTEIN que le individualizan del amplio grupo de los tumores condrales benignos y malignos por presentar unas características morfológicas y biológicas diferentes. En 1963 DHALIN y HENDERSON aportan 10 casos a la literatura y adoptan la denominación de condrosarcoma mesenquimal.

*Frecuencia y edad:* Desde la primera des-

cripción en 1959 hasta 1973 había según GUCCION y cols. 75 casos recogidos en la literatura. Se trata de un tumor raro y maligno que representa proporcionalmente uno de cada 300 tumores primitivos óseos. Se han descrito en todas las edades, entre los 5 y los 70 años de edad pero más de la mitad de los casos se agrupan en la segunda y tercera década.

*Localización:* Cuando es ósea tiene preferencia por los huesos planos, siendo raro la localización en huesos tubulares. Se describe con más frecuencia sobre costilla, mandíbula y vértebra. La localización extra-ósea es frecuente. Aproximadamente la mitad de los casos tienen esta localización y se han descrito en diferentes áreas o tejidos.



FIG. 1

C.V.H. paciente varón, de 26 años de edad. Entre los antecedentes señala que hace dos años fue tratado de una meningitis meningocócica de la que fue dado de alta sin secuelas. En marzo de 1983 acude al Servicio de Traumatología del H. Clínico de Valencia por presentar una tumoración a nivel del tercio superior y cara antero-interna del brazo. De un tamaño de  $5 \times 3$  cm, de consistencia dura y superficie abollonada. Era dolorosa a la palpación, produciéndose con ésta un dolor irradiado a lo largo del territorio del nervio mediano.

La tumoración había aparecido por vez primera hacía un año y el crecimiento había sido paulatinamente progresivo. Las radiografías mostraban la existencia en partes blandas de una imagen bien definida que incluye en su interior puntos de calcificación (fig. 1). La ecografía informó de la presencia de una tumoración sólida de bordes bien delimitados, heterogénea y confirmando la existencia de calcio en su interior. El juicio diagnóstico fue de tumoración sólida y benigna.

Los hallazgos electromiográficos y de conducción nerviosa pusieron de manifiesto una lesión de fibras sensitivas y motoras del nervio mediano a

nivel axilar sin expresión clínica en la porción distal del miembro superior.

El rastreo con tecnecio era normal y analítica y bioquímicamente los parámetros estudiados fueron normales.

En mayo de 1983 fue intervenido comprobándose la existencia de una tumoración de  $5,5 \times 4,5$  cm, encapsulada, de superficie abollonada y que invadía el nervio mediano quedando incluida en su espesor. Se intentó la disección de las fibras del nervio y al no poder ser respetadas en su totalidad se decidió la sección del nervio proximal y distalmente al tumor. (A los seis meses de este tiempo operatorio se realizó un injerto nervioso).

### Clínica

En el condrosarcoma mesenquimal es característico la gran variedad de la clínica y su poco valor diagnóstico.

Síntomas cardinales son el dolor y la tumefacción o bien la clínica neurológica por compresión o invasión de estructuras neurales como en el caso que nos ocupa.

En el paciente que hemos estudiado la duración de la clínica previa al diagnóstico fue de un año. En la literatura este lapso de tiempo varía desde los 3 meses a los 6 años (DOWLING, E. A., 1964). En general, los pacientes con la supervivencia más corta después del tratamiento fueron los que tuvieron una clínica más corta antes de llegar al diagnóstico.

El potencial biológico del tumor de asiento óseo y del de asiento extra-óseo son iguales.

### Radiología

La imagen de este tumor no es lo suficientemente característica como para permitir el diagnóstico y menos aún poder realizar un diagnóstico diferencial.

En las formas extra-óseas muestra una imagen semejante al del caso que comentamos (fig. 1) con una sombra poliglobulada más o menos bien delimitada y por lo general con calcificaciones en su interior.

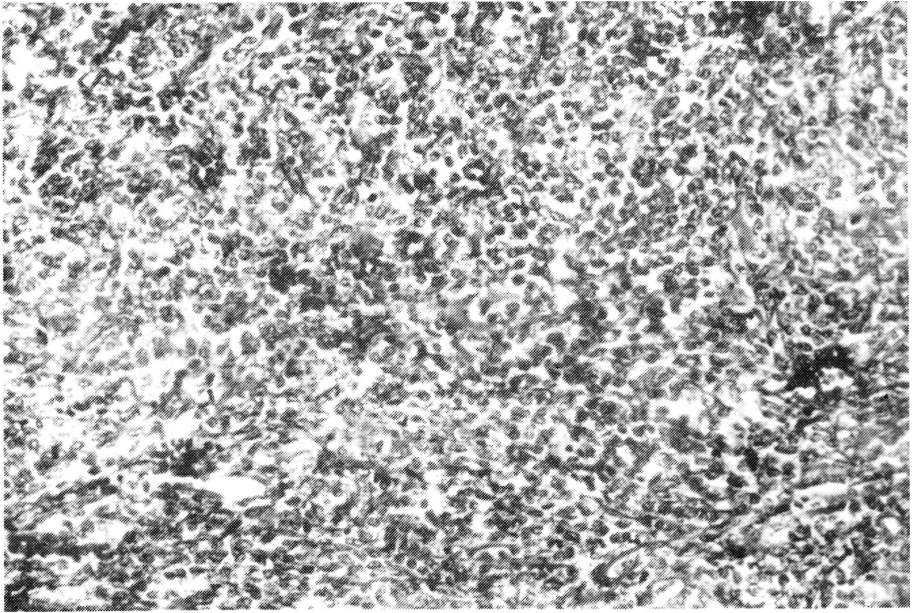


FIG. 2.—Aspecto general del tumor: Masa de células indiferenciadas, de pequeño tamaño y morfología uniforme. (40 X) HE.

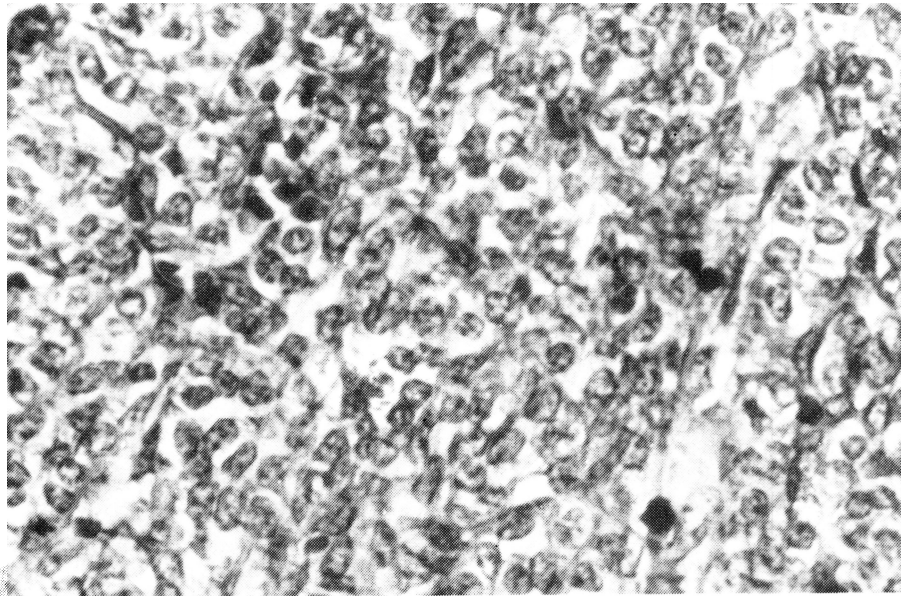


FIG. 3.—Detalle de la anterior. Resalta el monomorfismo nuclear, los límites celulares son imprecisos. (400 X) HE.

En el asiento óseo la imagen suele ser osteolítica, más o menos bien delimitada pero en ningún caso con margen esclerótico delimitante (MAZABRAUD, 1974).

### Anatomía patológica

*Macroscopía:* Se trataba de un nódulo tumoral aparentemente bien delimitado y encapsulado de 5'5 × 4'5 × 3'5 cms, que a la sección era de consistencia carnosa y coloración blanco-grisácea con focos necrótico-hemorrágicos dispersos. Adherido al tumor y en su porción superior existía un tejido fibroso de 5 cm de longitud en cuyo interior se albergaba el nervio mediano.

*Microscopía:* Histológicamente la tumoración se hallaba constituida por una densa proliferación de células de pequeño tamaño de morfología uniforme, íntimamente adosadas entre sí, en el seno de las cuales aparecían focos de tejido condral. El citoplasma de estas células era escaso, de límites mal defini-

dos y que ocasionalmente contenía material PAS (+) (figs. 2, 3, 4).

El núcleo era redondeado o alargado, hipercrómico y escasamente polimorfo. Las mitosis eran poco numerosas y en algunas áreas del tumor inexistentes (fig. 3).

En otras áreas el tumor era rico en vasos que se hallaban rodeados por las células neoplásicas que se adosaban íntimamente a la pared vascular adquiriendo el tumor en estas zonas un aspecto hemangiopericitoide (fig. 5).

El soporte conectivo del tumor se hallaba representado por una rica trama reticulínica cuyas fibras se disponían rodeando a células aisladas o a pequeños grupos de células neoplásicas.

Bruscamente o en transición con los elementos celulares descritos aparecían en el seno del tumor acúmulos de tejido condral que en ocasiones era de carácter maduro y en otras presentaba un claro aspecto condrosarcomatoso con polimorfismos celulares y



FIG. 4.—Foco condral parcialmente mineralizado. Existen imágenes de transición entre las células neoplásicas y el tejido condral. (100 X) HE.

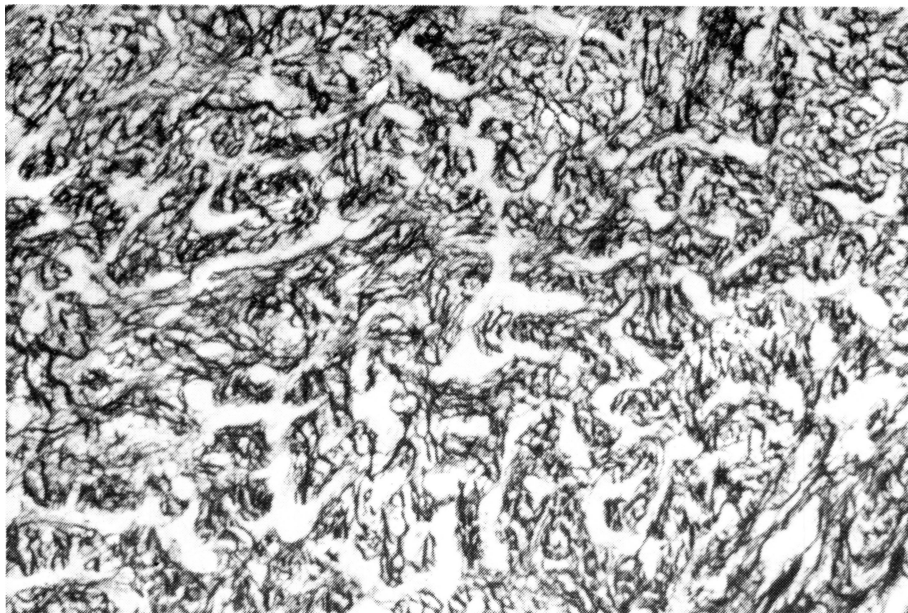


FIG. 5.— Patrón reticulínico del tumor. El patrón hemangiopericardario es más acusado (40 X) Gomori.

nucleares acusados, observándose núcleos marcadamente atípicos y en ocasiones múltiples.

Estas áreas nucleares mostraron en diverso grado depósitos de material cálcico en la sustancia intercelular, existiendo en ocasiones una marcada mineralización pero sin que en ningún momento se constituyeran trabéculas óseas.

El tumor se hallaba rodeado de una pseudo-cápsula fibro-esclerosa que era infiltrada por las células neoplásicas que se extendían e infiltraban las fibras nerviosas mielinizadas del nervio mediano.

En el seno del tumor aparecían áreas necrótico-hemorrágicas así como fibras musculares esqueléticas en diverso grado de atrofia e involución.

### Discusión

El condrosarcoma mesenquimal es un tumor poco frecuente de hueso y cuya locali-

zación en tejidos blandos es también muy rara.

La imagen histológica de esta neoplasia es característica y viene definida por una densa proliferación de células indiferenciadas, de pequeño tamaño y morfología redondeada en el seno de las cuales aparecen islotes de tejido condral sarcomatoso y/o maduro. Junto a éstas pueden coexistir áreas ricamente vascularizadas de apariencia hemangiopericardaria y focos de metaplasia ósea. GUCCION y cols. (1973), SALVADOR y cols. (1971), SCHEITHAUER y cols. (1978), MAZABRAUD (1974), ROLLO y cols. (1979), BERTONI y cols. (1983).

Algunos condrosarcomas mesenquimales junto a los elementos estructurales ya comentados poseen una abundante matriz intercelular mixoide a la vez que las células adquieren un aspecto vacuolado que semejan la morfología de las células fisalíforas de los córdomas y que por ello son denominados condrosarcomas mesenquimales de apariencia cordoide. FERECZY (1975).

El diagnóstico diferencial de este tumor en su localización en partes blandas debe hacerse con el hemangiopericitoma, sarcoma de Ewing extraesquelético y con los linfomas. Ocasionalmente debe ser diferenciado del sarcoma sinovial y del rhabdiosarcoma embrionario. La presencia de islotes condrales es la característica esencial para diferenciar del condrosarcoma mesenquimal. BERTONI y cols. (1983).

Estudios con microscopía electrónica han demostrado cómo las células condrales presentes en el tumor proceden de los elementos indiferenciados mesenquimales que de forma progresiva cargan su citoplasma de orgánulos celulares acumulando abundante glucógeno y

desarrollando un prominente retículo endoplásmico que es rugoso. A la vez aparece una abundante matriz intracelular rica en fibras de colágeno y cristales cálcicos, todo ello como expresión morfológica del proceso de diferenciación condral de las células tumorales. FU KAY (1974), STEINER y cols. (1973) y FERENCZY (1977).

La histogenia de estos tumores estaría pues en las células indiferenciadas del mesénquima precondral lo que en definitiva sitúa a este tumor en el espectro de los sarcomas multipotenciales de células indiferenciadas en el caso de su localización ósea, HUTTER y cols. (1966) o en el espectro de los polihistiomas de partes blandas, JACOBSON (1977).

## BIBLIOGRAFIA

- DAHLIN, D. C. y HENDERSON, E. D. (1962): Mesenchymal Chondrosarcoma. *Cáncer*, 15, 410-417.
- DOWLING, E. A. (1964): Mesenchymal Chondrosarcoma. *J. Bone J. S.* 46, 747-757.
- FERENCZY, M. D. y MEHID, A. R. (1978): Extraskeletal myxoid chondrosarcoma with «Chordoid features» (Chordoid sarcoma). *A.J.C.P.* 70, 700-705.
- FU, Y. S. y KAY, S. (1974): A comparative ultrastructural study of mesenchymal chondrosarcoma and myxoid chondrosarcoma. *Cáncer*, 33, 1531-1542.
- GOLDMAN, R. L. (1967): Mesenchymal Chondrosarcoma. Case in soft tissue. *Cáncer*, 20, 1494-1498.
- GUCCION, J. G.; FONT, R. I. y ENZINGER, F. M. (1973): Extraskeletal mesenchymal chondrosarcoma. *Arch. Pathol.* 95, 335-340.
- HUTTER, R. C.; FOOTE, R. L. y FRANCIS, K. C. (1966): Primitive multipotential primary sarcoma of bone. *Cáncer*, 19, 1-25.
- JACOBSON, S. A. (1971): Polyhistioma. Proceedings of the American Association of pathologists and bacteriologists. *Am. J. Pathol.*, 78, 89-101.
- LICHTENSTEIN, L. y BERNSTEIN, D. (1959): Unusual benign and malignant chordoid tumors of bone. *Cáncer*, 12, 1142-1157.
- MAZABRAUD, A. (1974): La chondrosarcoma mesenchymateaux. A propos de 6 cases. *Rev. Chir. Orthop.*, 60, 197-203.
- ROLLO, J. L.; GREEN, W. R. (1979): Primary meningeal mesenchymal chondrosarcoma. *Arch. Pathol. Lab. Med.* 103, 239-243.
- SALVADOR, A. H.; BEABOUT, J. W. y DAHLIN, D. C. (1971): Mesenchymal chondrosarcoma. *Cáncer*, 28, 605-615.
- SCHWEITHAUER, B. V. y RUBINSTEIN, L. J. (1978): Meningeal mesenchymal chondrosarcoma. *Cáncer*, 42, 2744-2752.
- STEINER, G. C. y MIRRA, J. M. (1973): Mesenchymal Chondrosarcoma. A study of the ultrastructural. *Cáncer*, 32, 926-939.
- STOUT, A. P. y VERNER, E. W. (1953): Chondrosarcoma of the extraskeletal soft tissues. *Cáncer*, 6, 581-590.
- WIRTH, J. E. y SHIMKIN, M. D. (1943): Chondrosarcoma of the nasopharynx simulating juvenile angiofibroma. *Arch. Pathol.*, 36, 83-88.
- PEPE, A. D.; KUHLMANN, R. F. y MILLER, D. B. (1977): Mesenchymal chondrosarcoma. *J. Bone J. S.*, 59-A, 256-259.