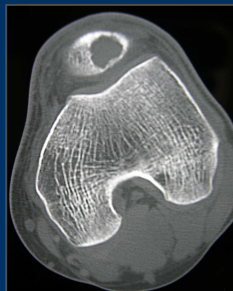
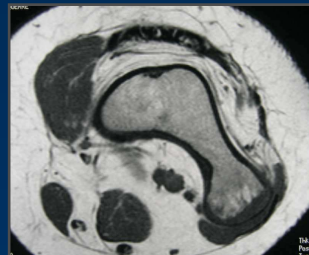
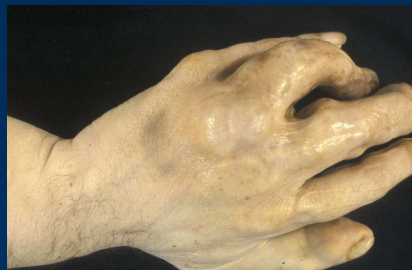


Curso corto:
Patología de los tumores óseos

“Tumores cartilaginosos. Clasificación y manejo”

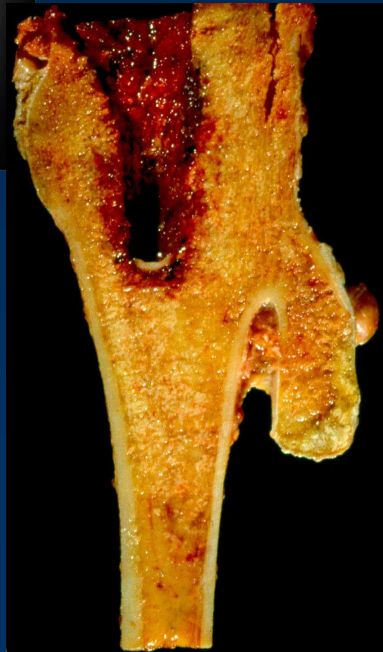
XXV Congreso de la SEAP
Zaragoza, 18 a 21 de mayo de 2011



Sílvia Bagué
Hospital de Sant Pau



Osteocondroma solitario



- Tumor óseo más frecuente (35% benignos)
- 40% alrededor rodilla
- O: superficie metáfisis hueso largo
- Pedunculado (tallo estrecho) o sésil (base amplia)
- Crecimiento autolimitado

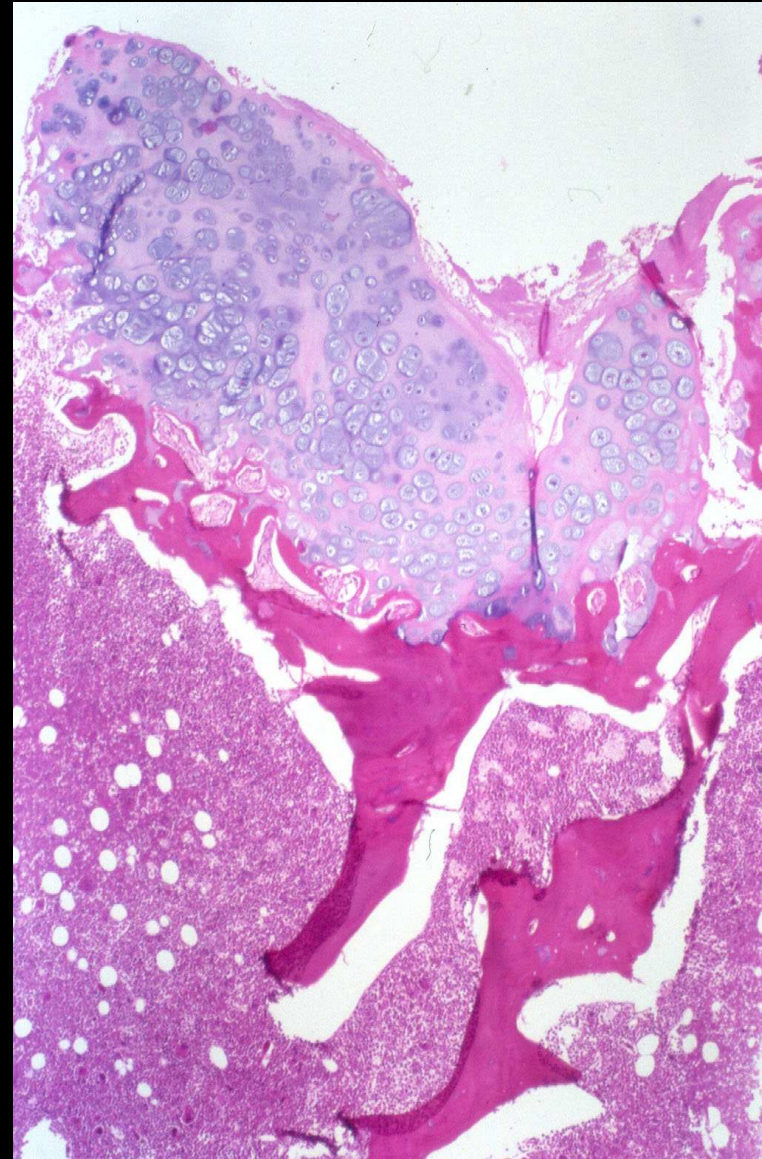
Mutación gen EXT1

Osteocondroma solitario



6-8 mm

Osteocondroma solitario



Exostosis múltiple hereditaria



- Autosómica D
- Osteocondromas múltiples con deformidades óseas
- Sesiles y más grandes que los solitarios

Mutaciones (LOH) EXT1/EXT2

- Transformación maligna es más común en huesos planos del tronco



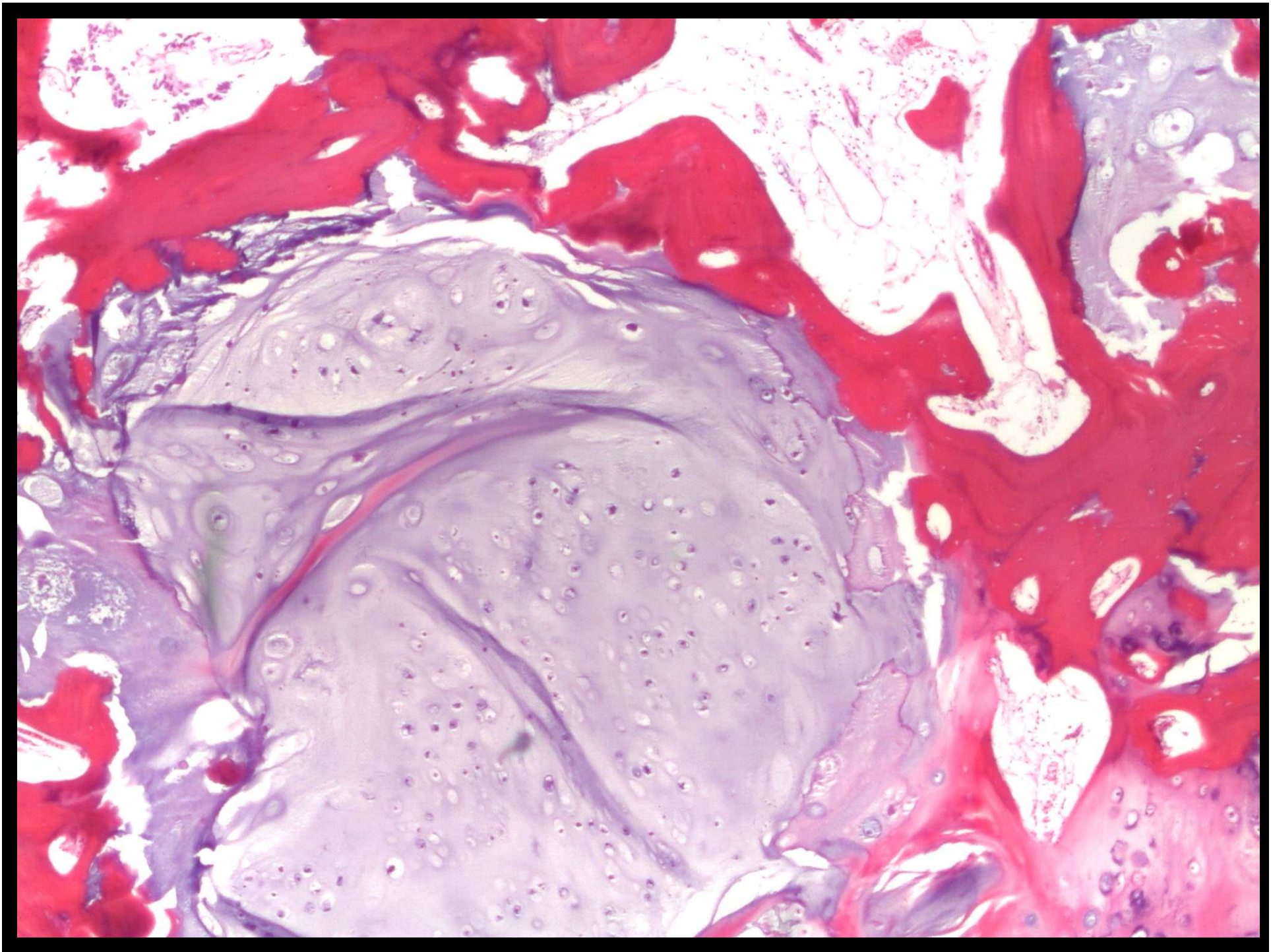
**Condrosarcoma
secundario (periférico)**

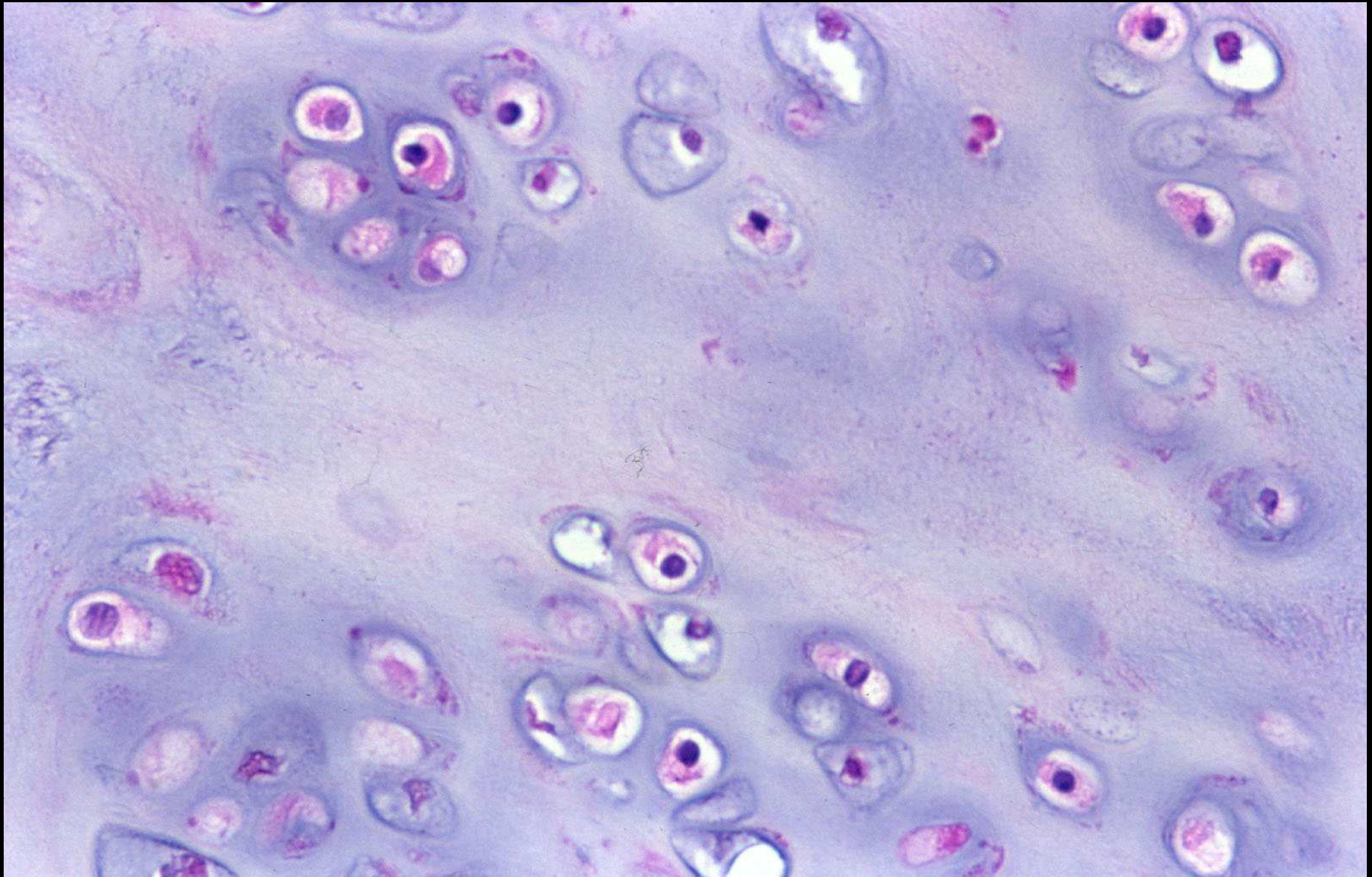
Encondroma solitario



- 10-25% tumores benignos
- asintomático
- < 3 cm
- Cortical N
- 60% manos y pies

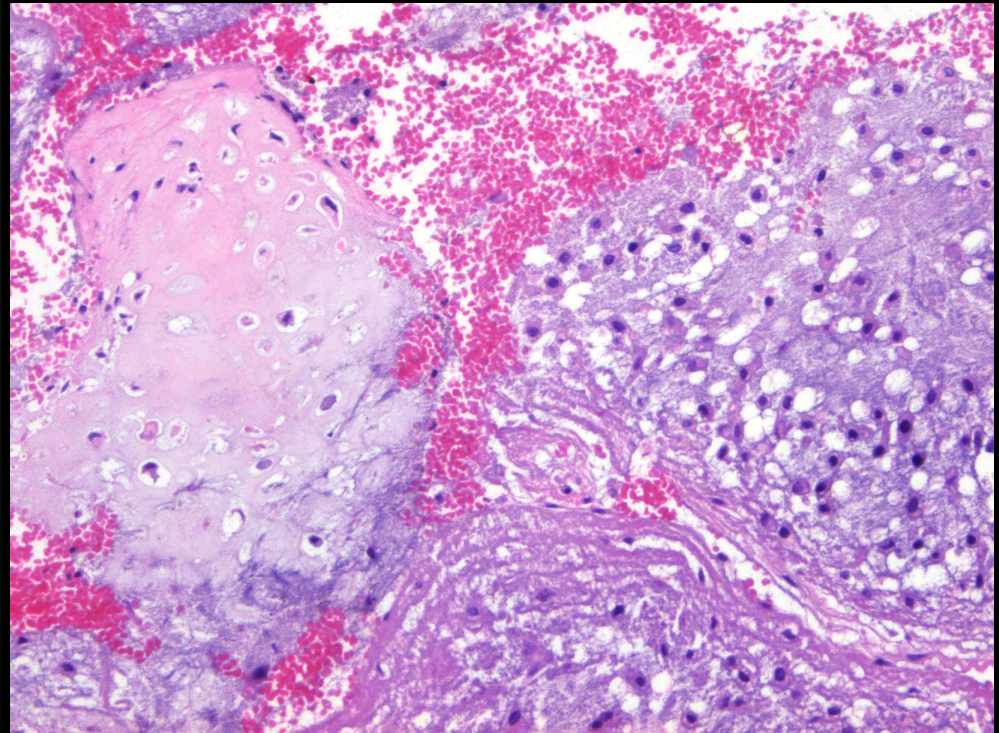






Encondromatosis múltiple (Enfermedad de Ollier; Síndrome de Mafucci)

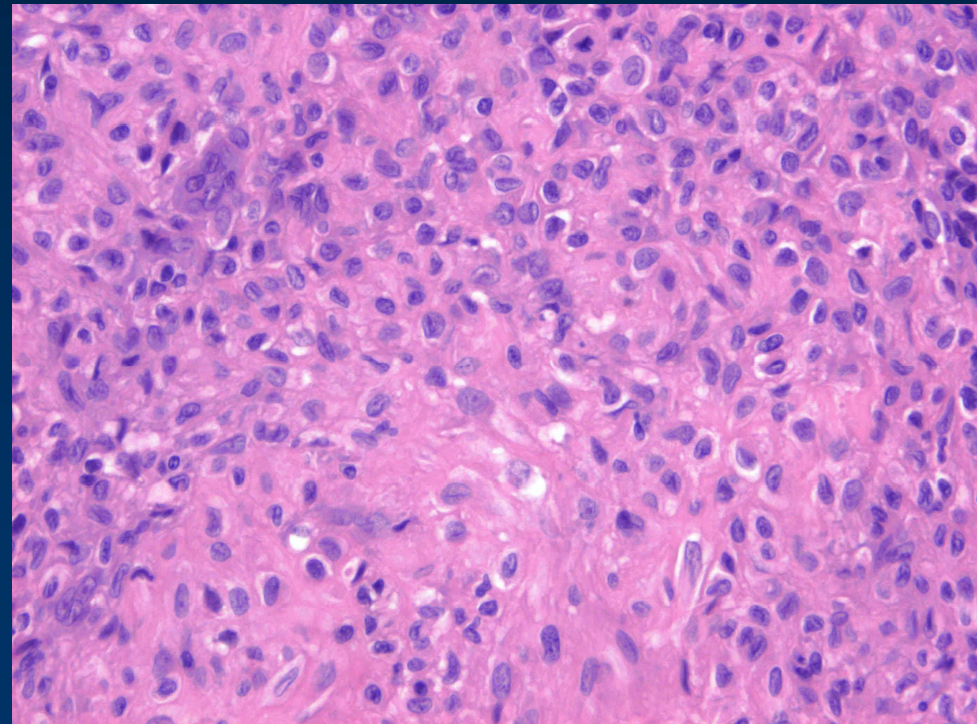
Mutaciones gen PTHR1

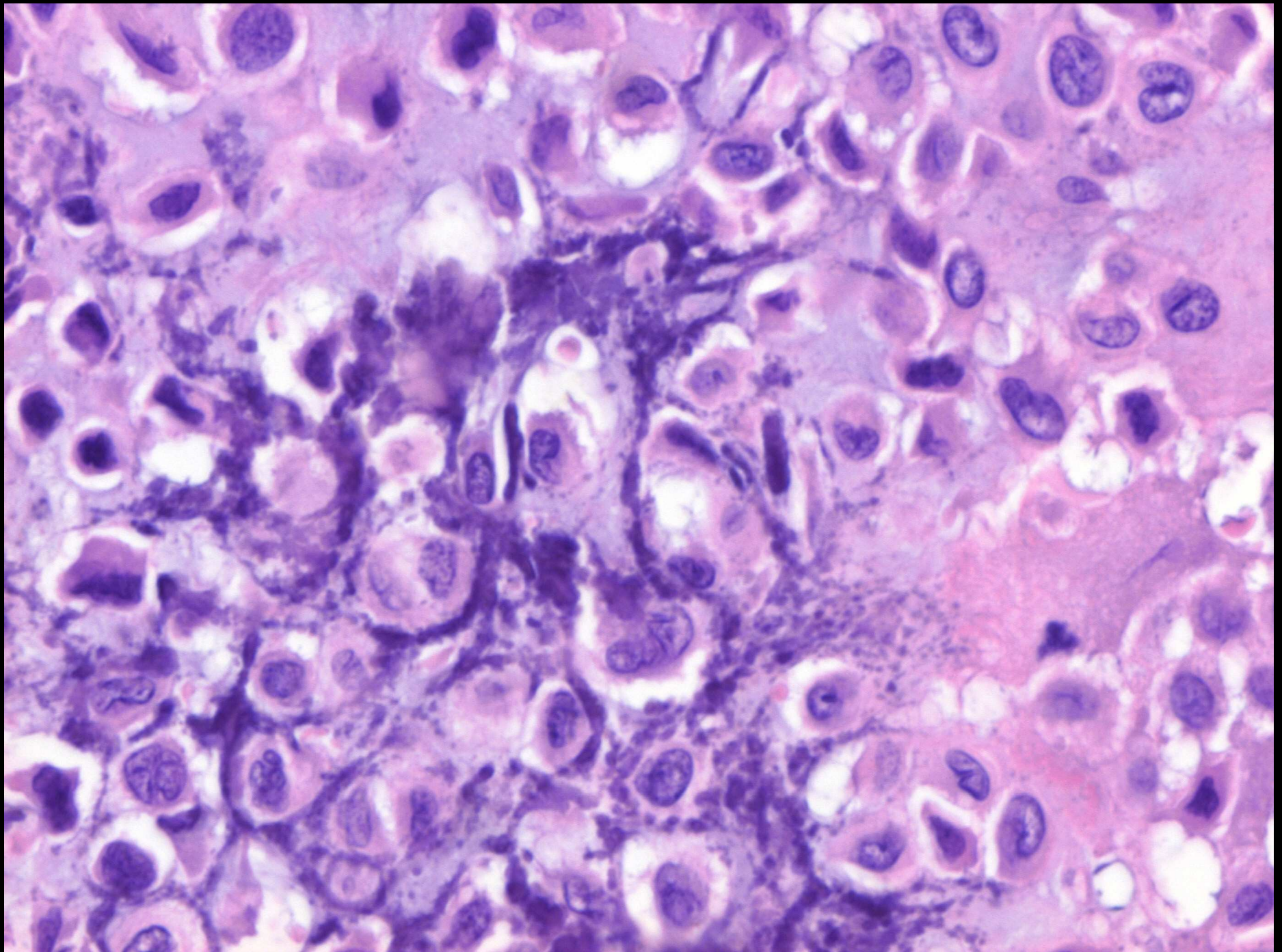


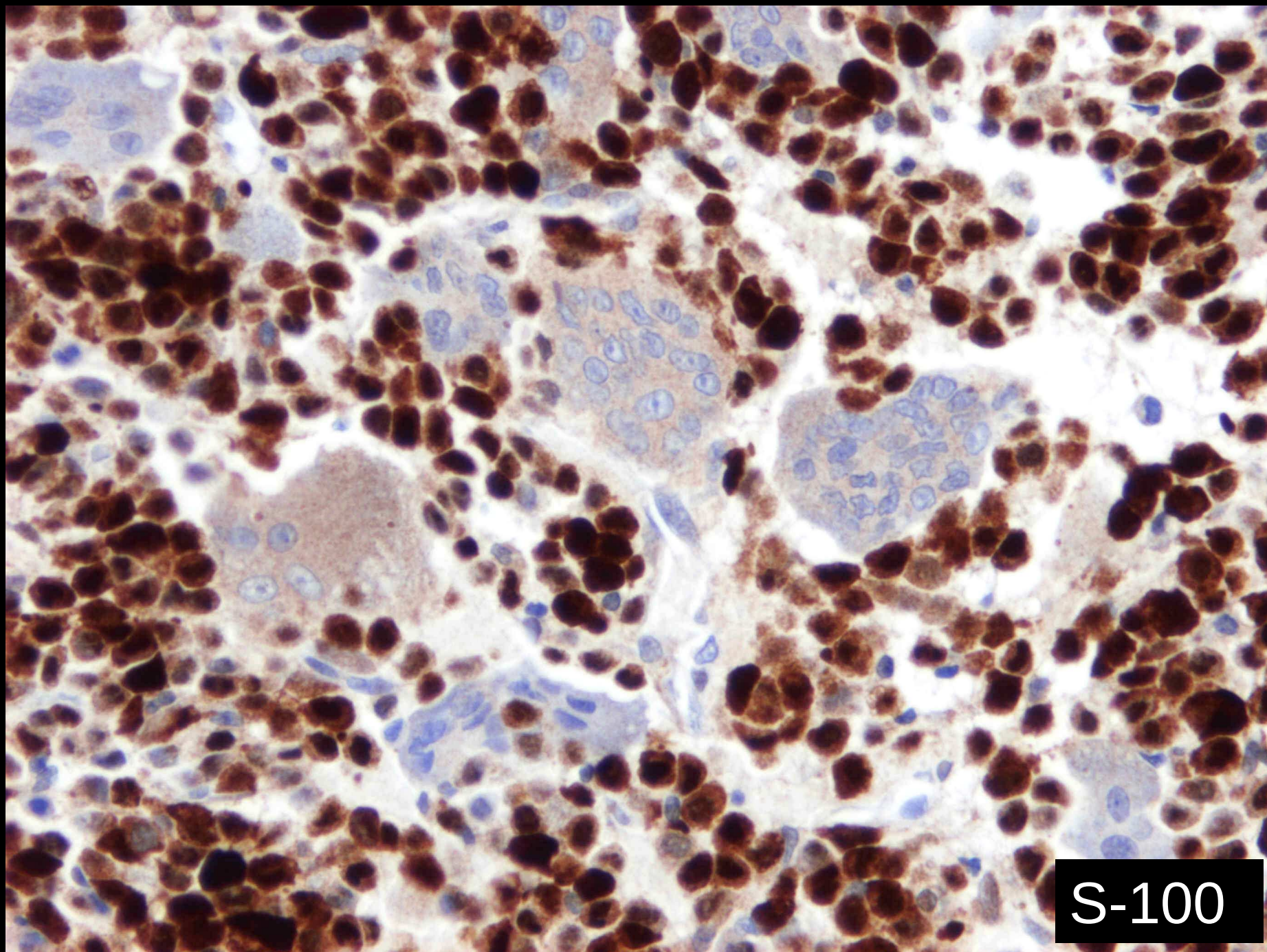
Condroblastoma



- 2ª década
- **Epífisis** huesos largos
- Esqueleto inmaduro
- 3-6 cm

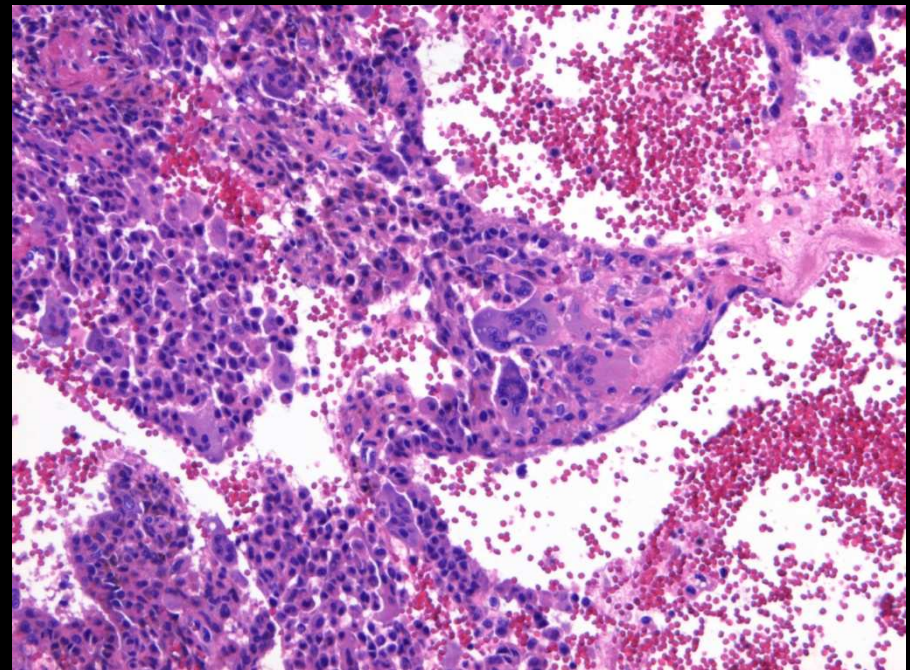






S-100

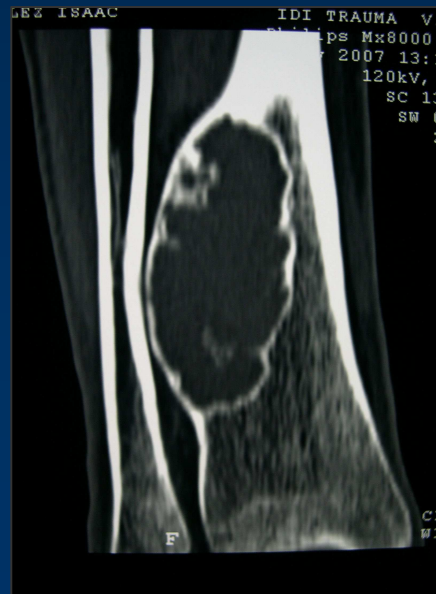
1/3 casos: Condrioblastoma + QOA

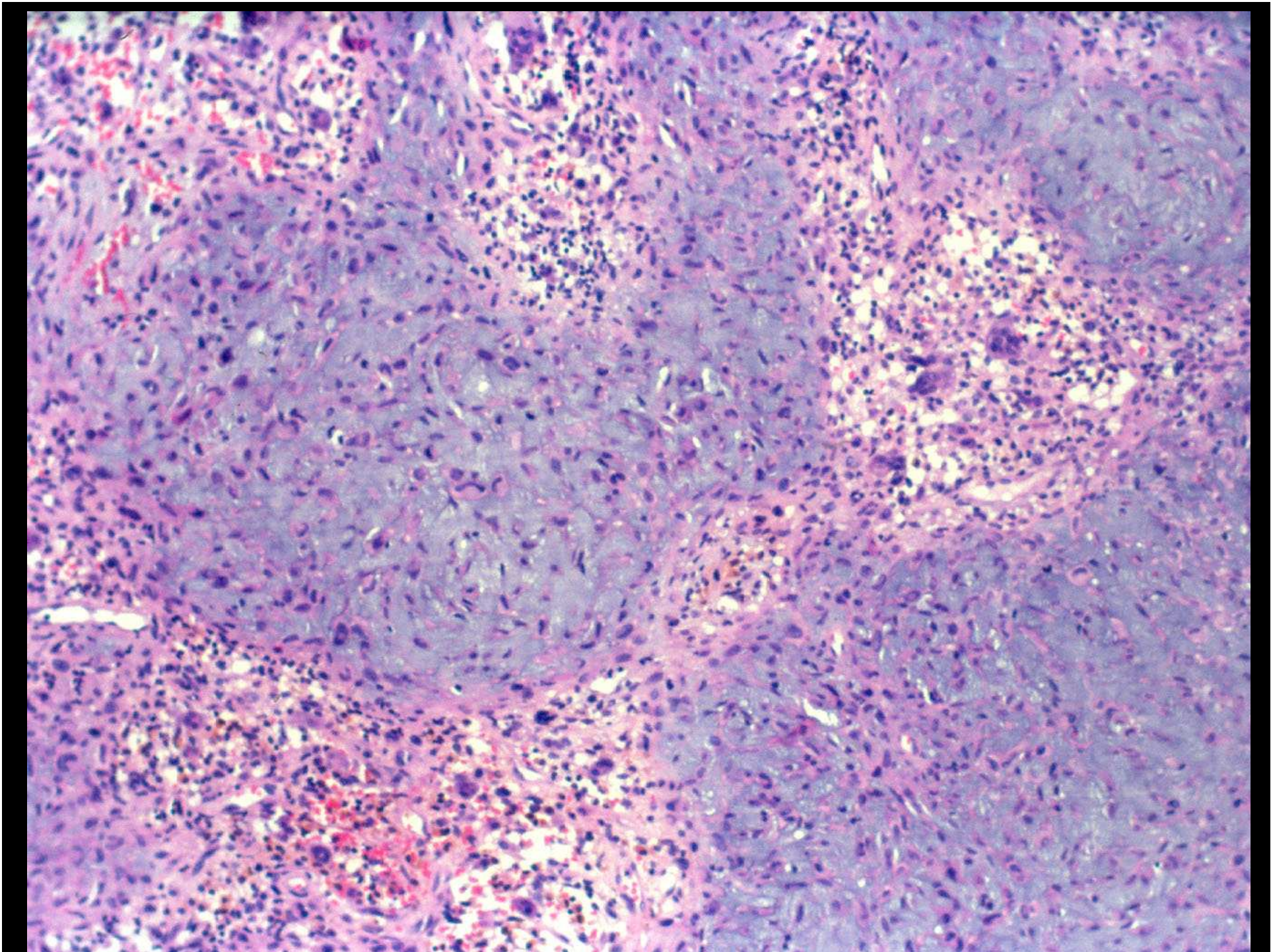


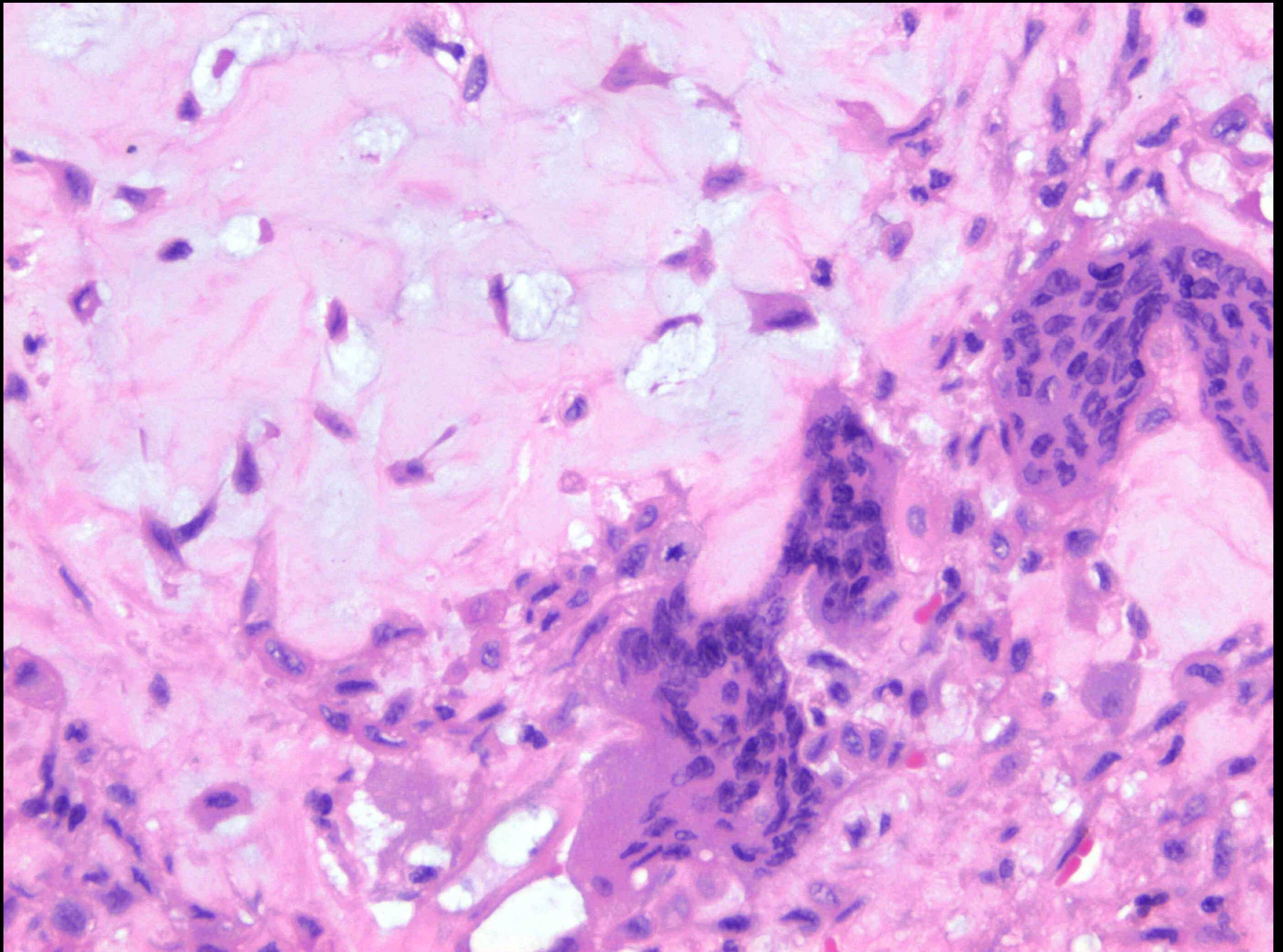
Fibroma condromixioide



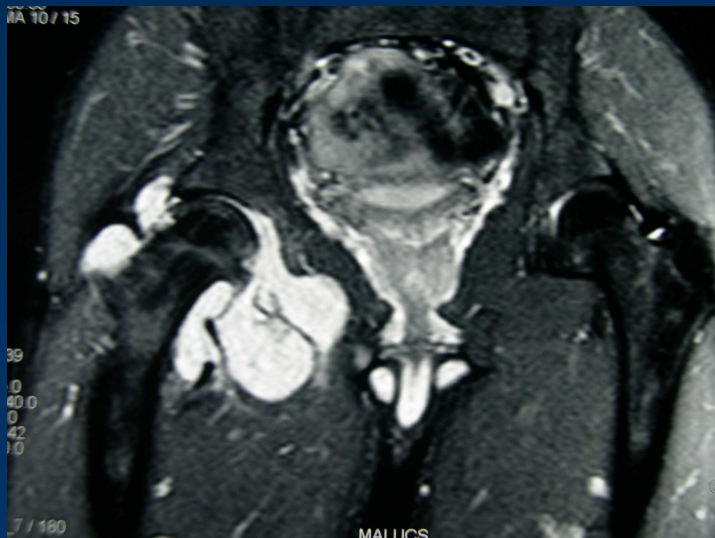
- 2^a-3^a década
- **Metáfisis** huesos largos
- 25% ilíaco; metatarso
- Pseudolóbulos, áreas mixoides, septos fibrosos, cél gigantes
- **No cartílago hialino reconocible**





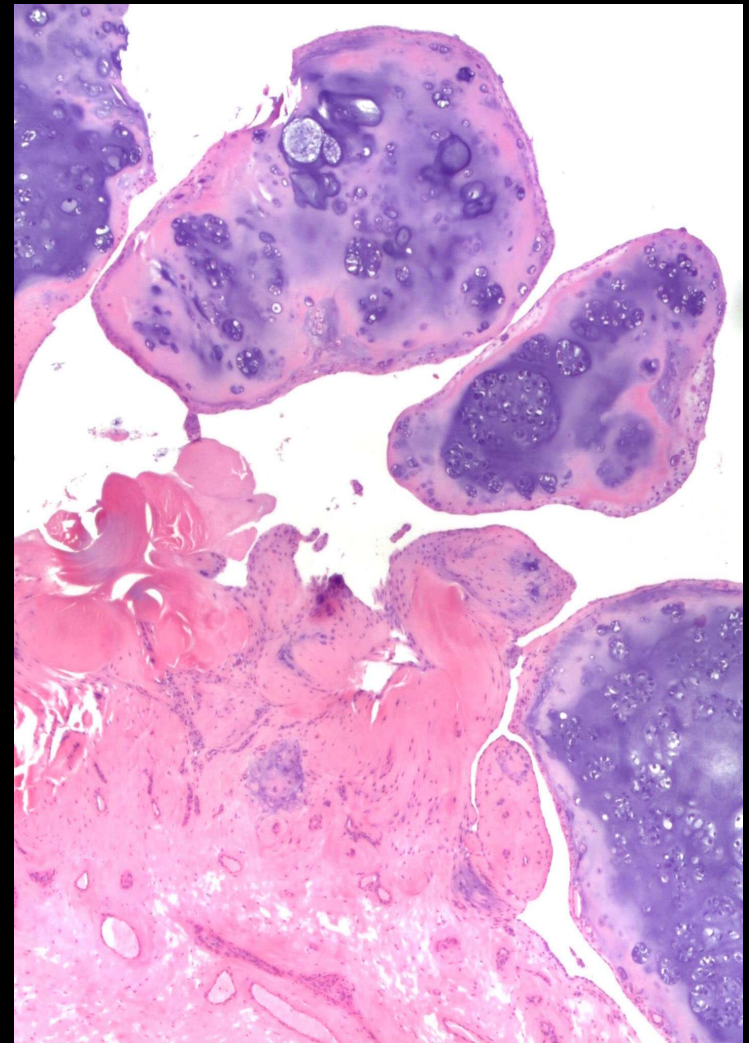


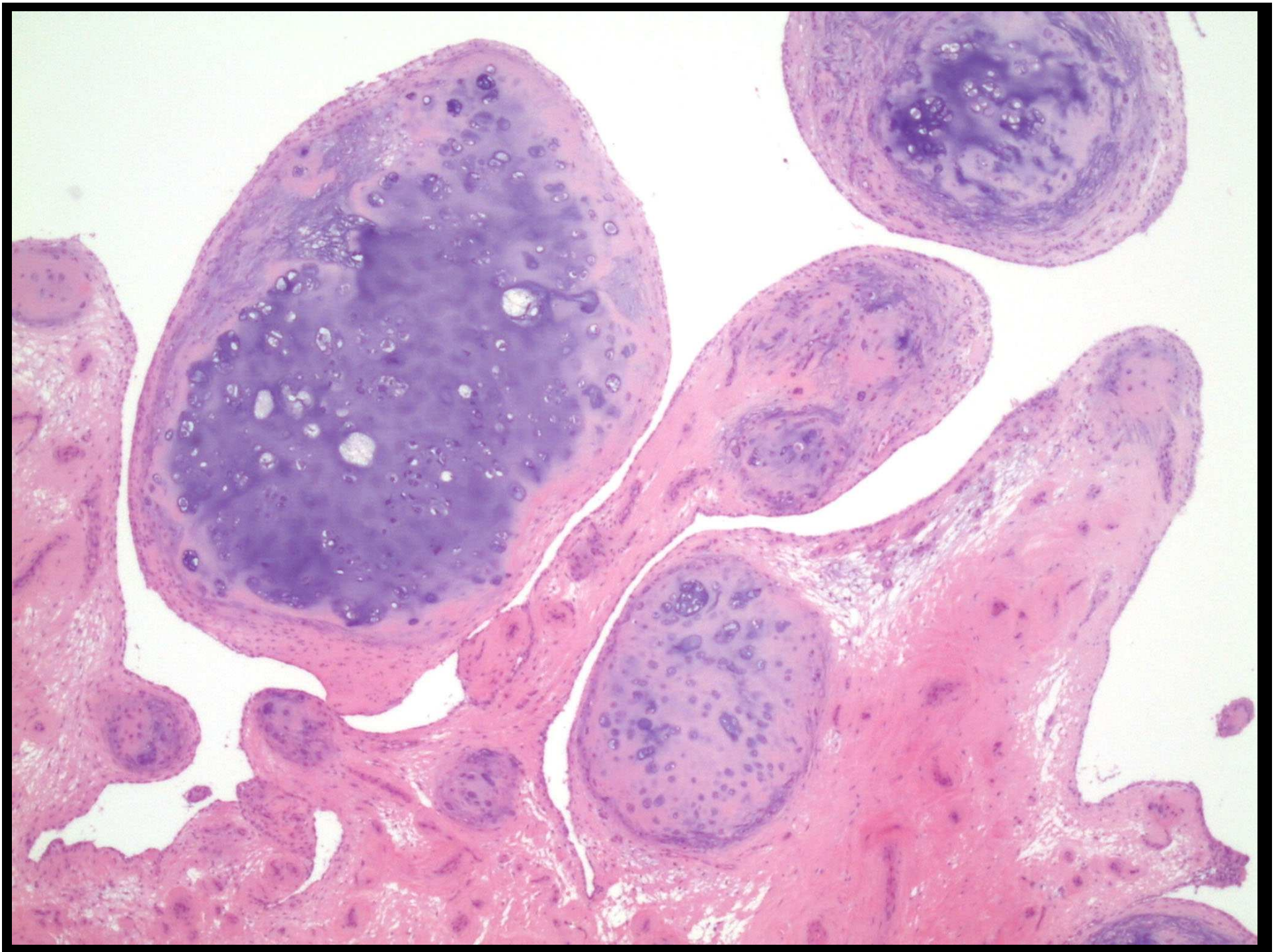
Condromatosis sinovial



- Origen desconocido
- Proliferación y transformación metaplásica de la sinovial
- Formación de múltiples nódulos cartilaginosos u osteocartilaginosos en articulaciones, bursas, tendones...
- **Rodilla** (50%) > codo, cadera y hombro
- 4ª-5ª década
- Cuerpos “libres”

Condromatosis sinovial





Condrosarcoma

Hombre, 55 a
Escápula

1. Intramedular

- **convencional** (90%)
- desdiferenciado
- mesenquimal
- de células claras

2. Secundario

3. Yuxtacortical

Kim MJ. Sarcoma 2011

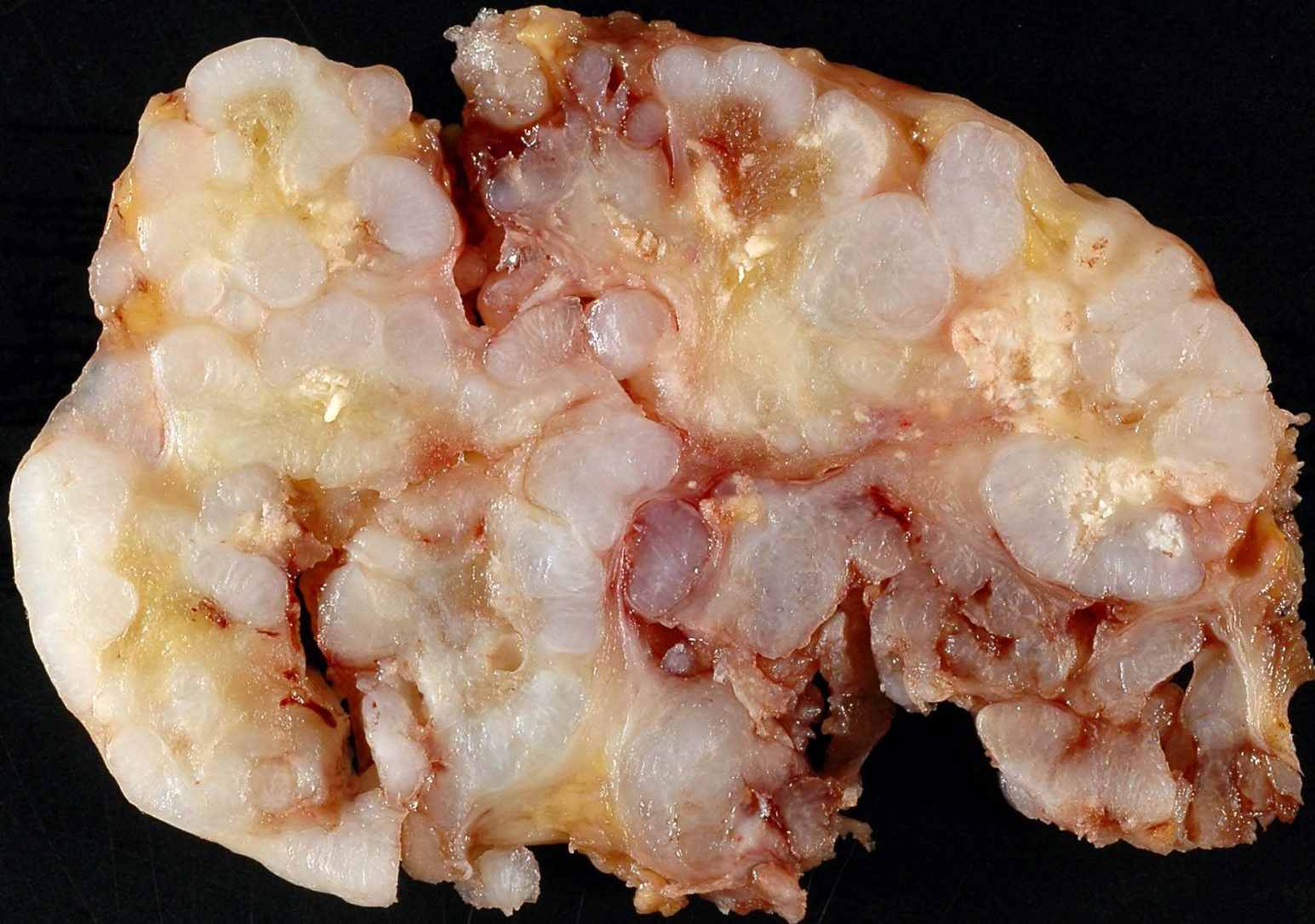


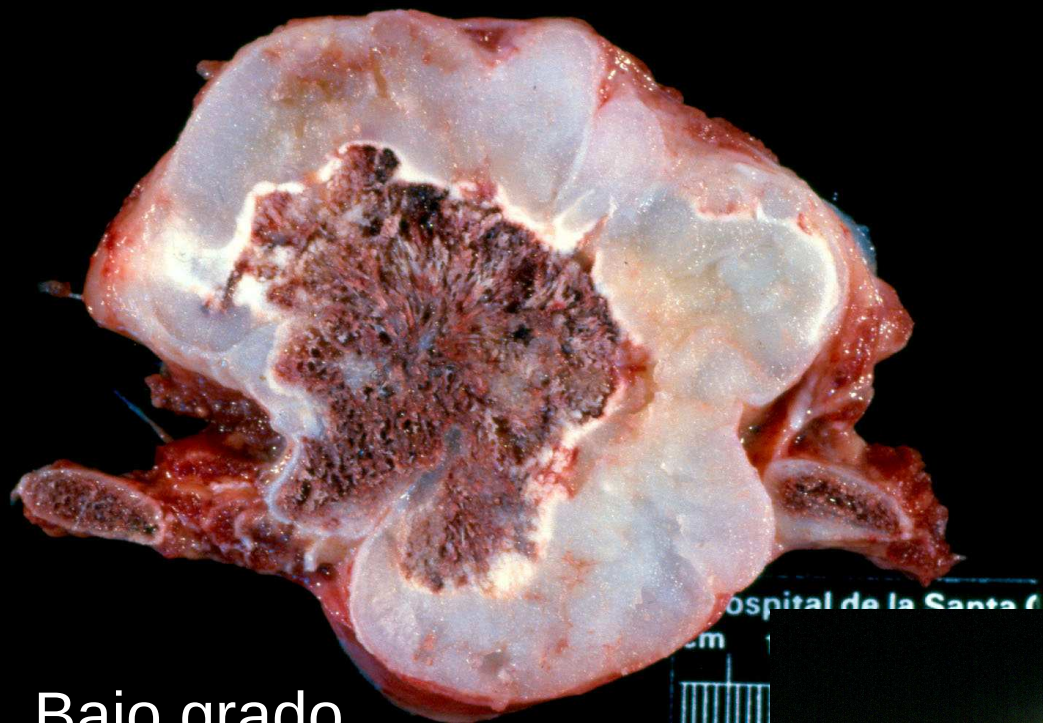
Condrosarcoma convencional



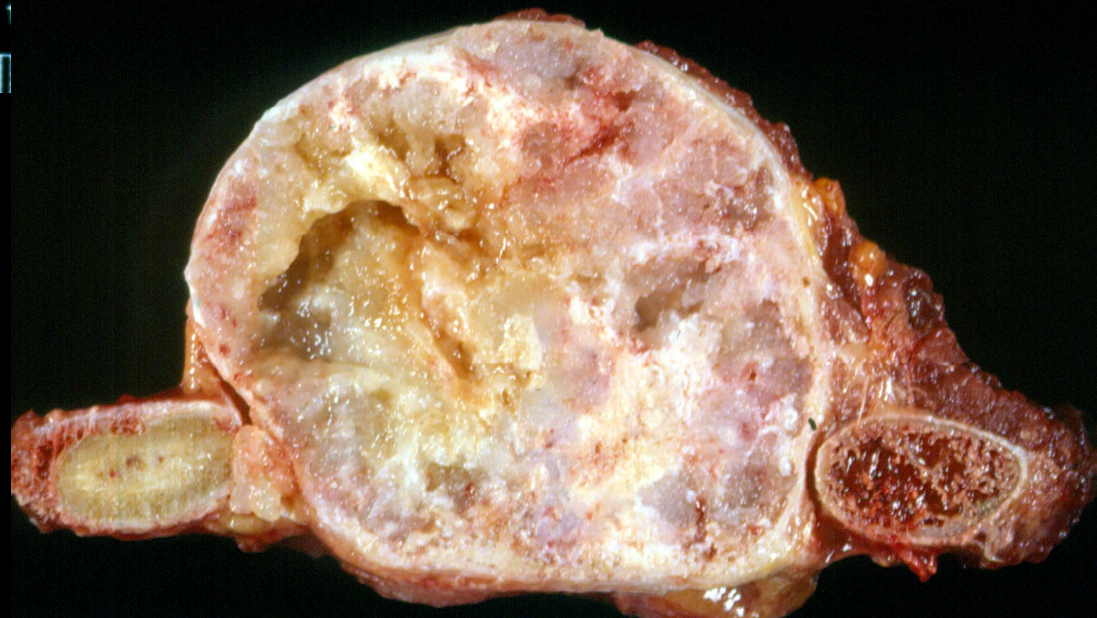
- 2o tumor óseo maligno
- 6ª década
- Axial (pelvis, columna, arcos costales) y apendicular
- Manos y pies: raro
- **Dolor**

Mujer, 47 a. Rama iliopúbica.



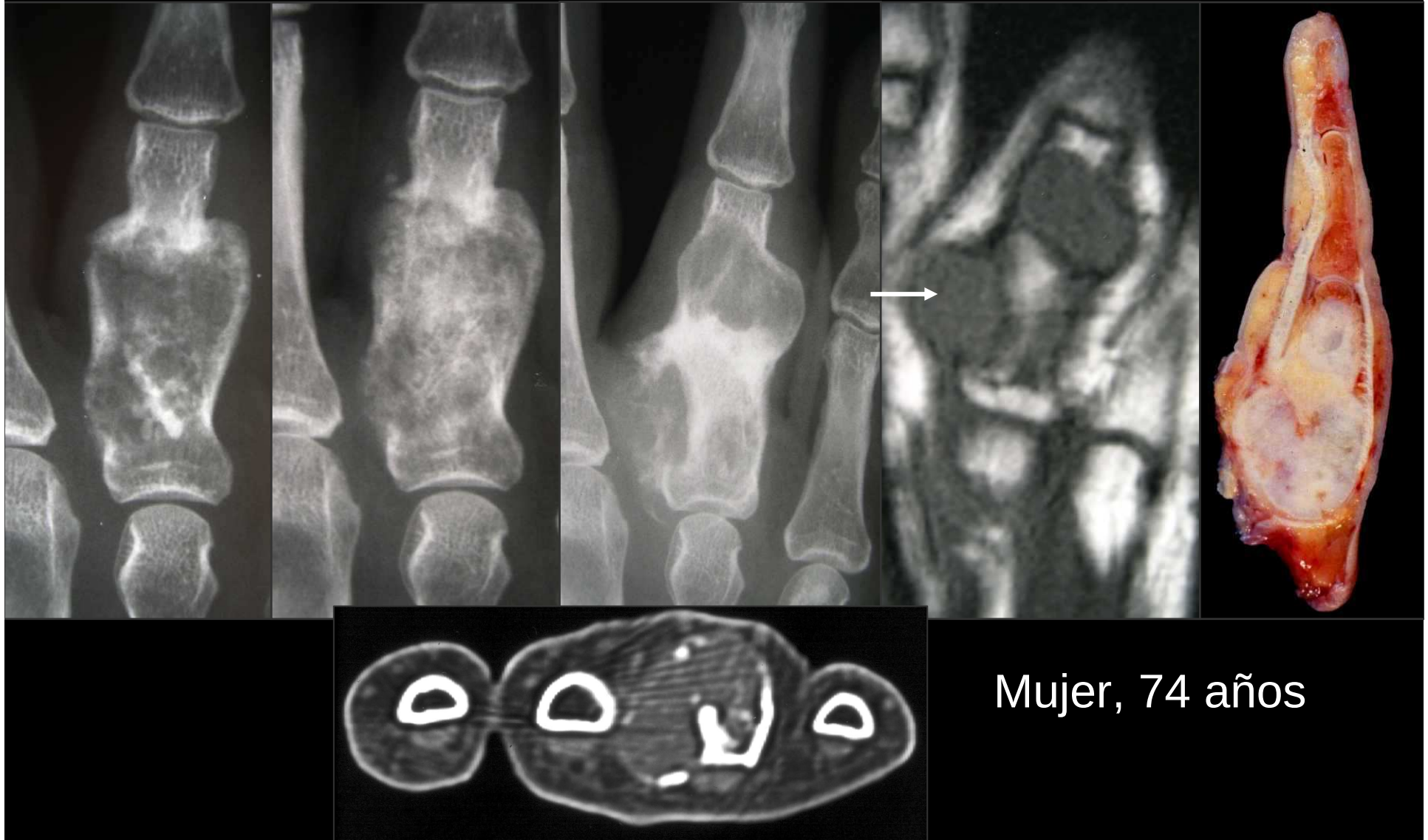


Bajo grado



Alto grado

Condrosarcoma acral (raro)

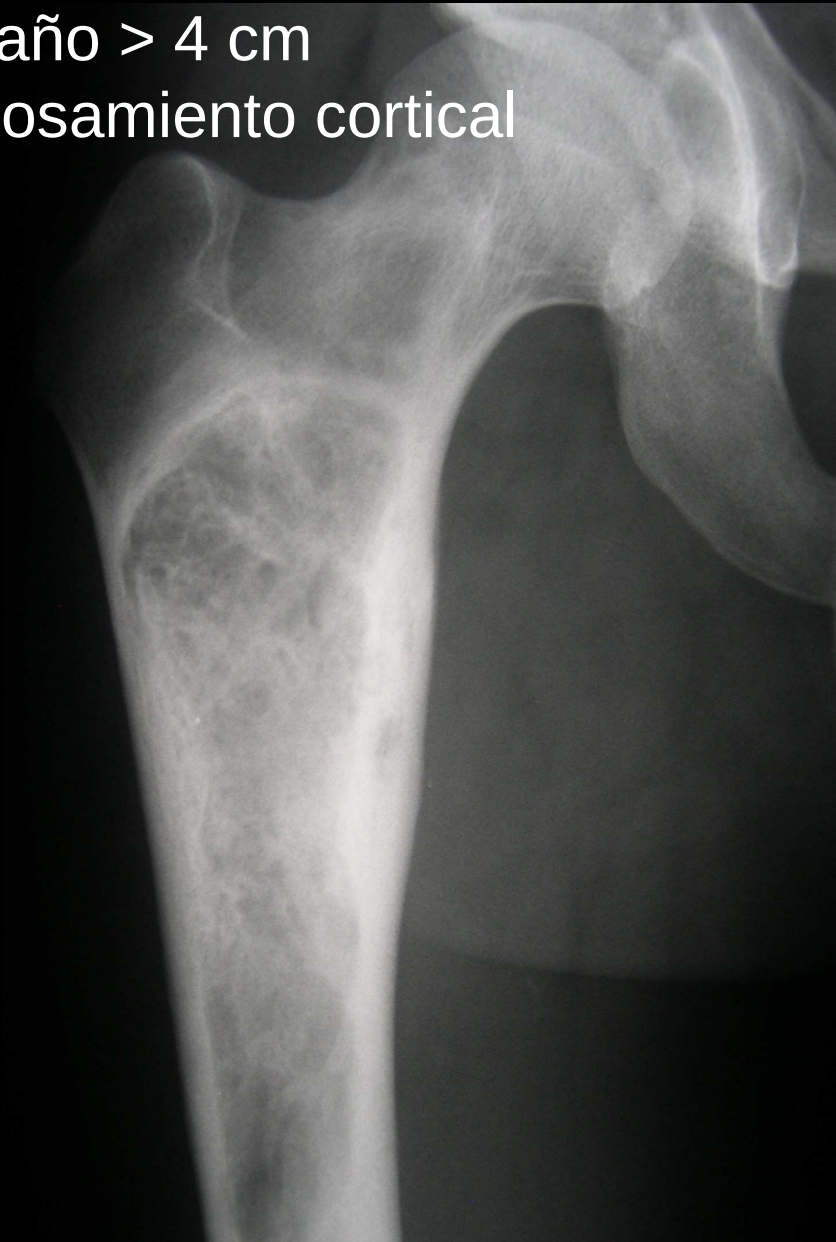


Mujer, 74 años

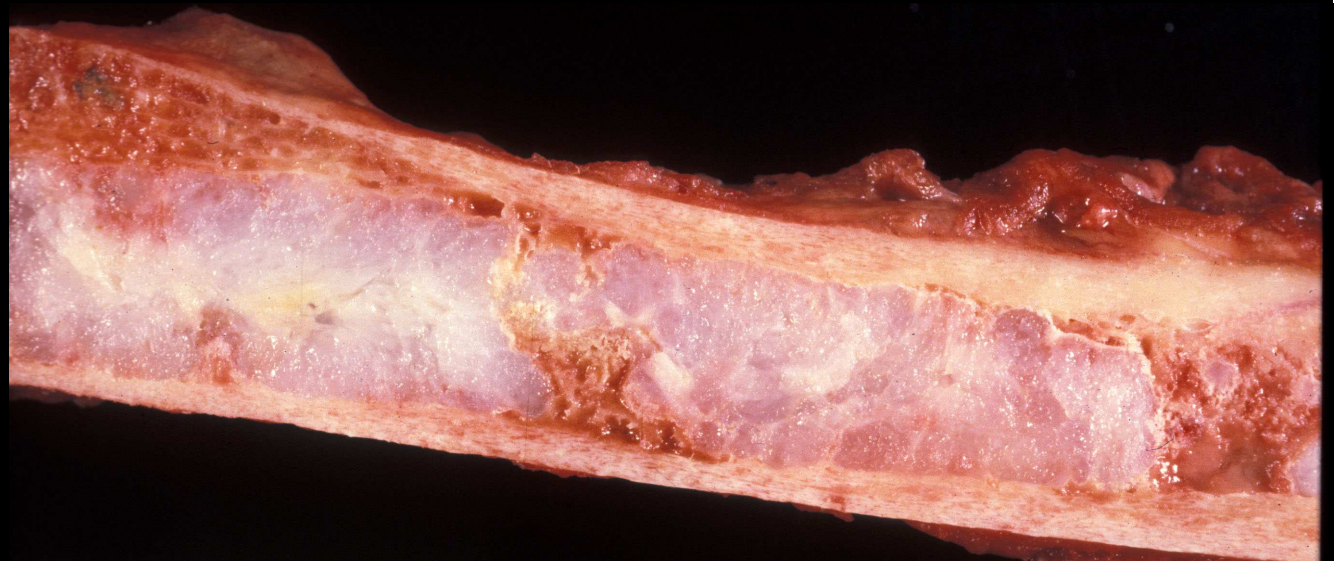
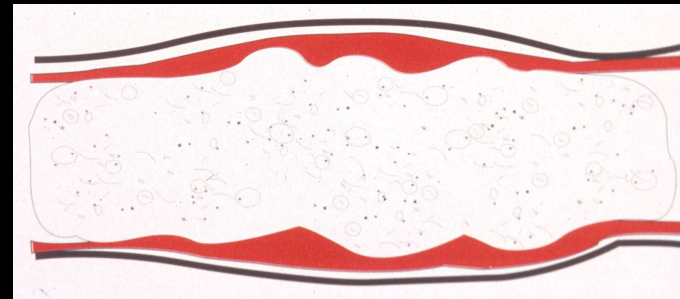
Estudios de imagen

Tamaño > 4 cm

Engrosamiento cortical

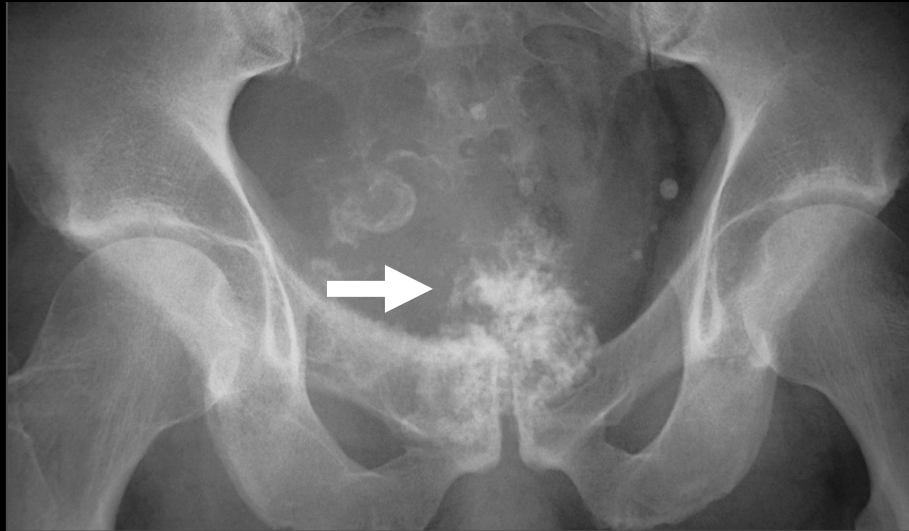


Engrosamiento cortical + “festoneado endostal”

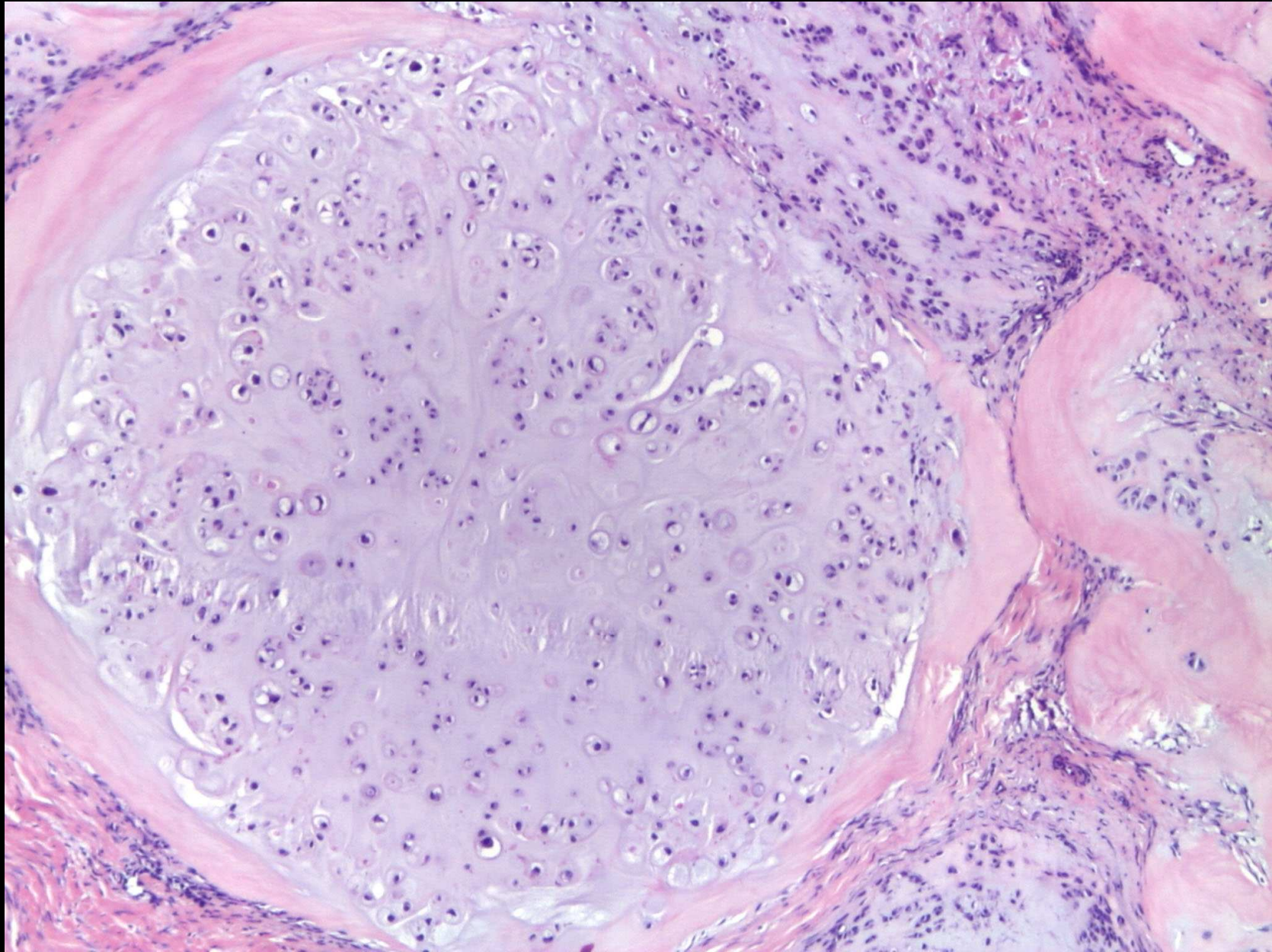


Murphey MD et al. Radiographics 2003; 23: 1245-78

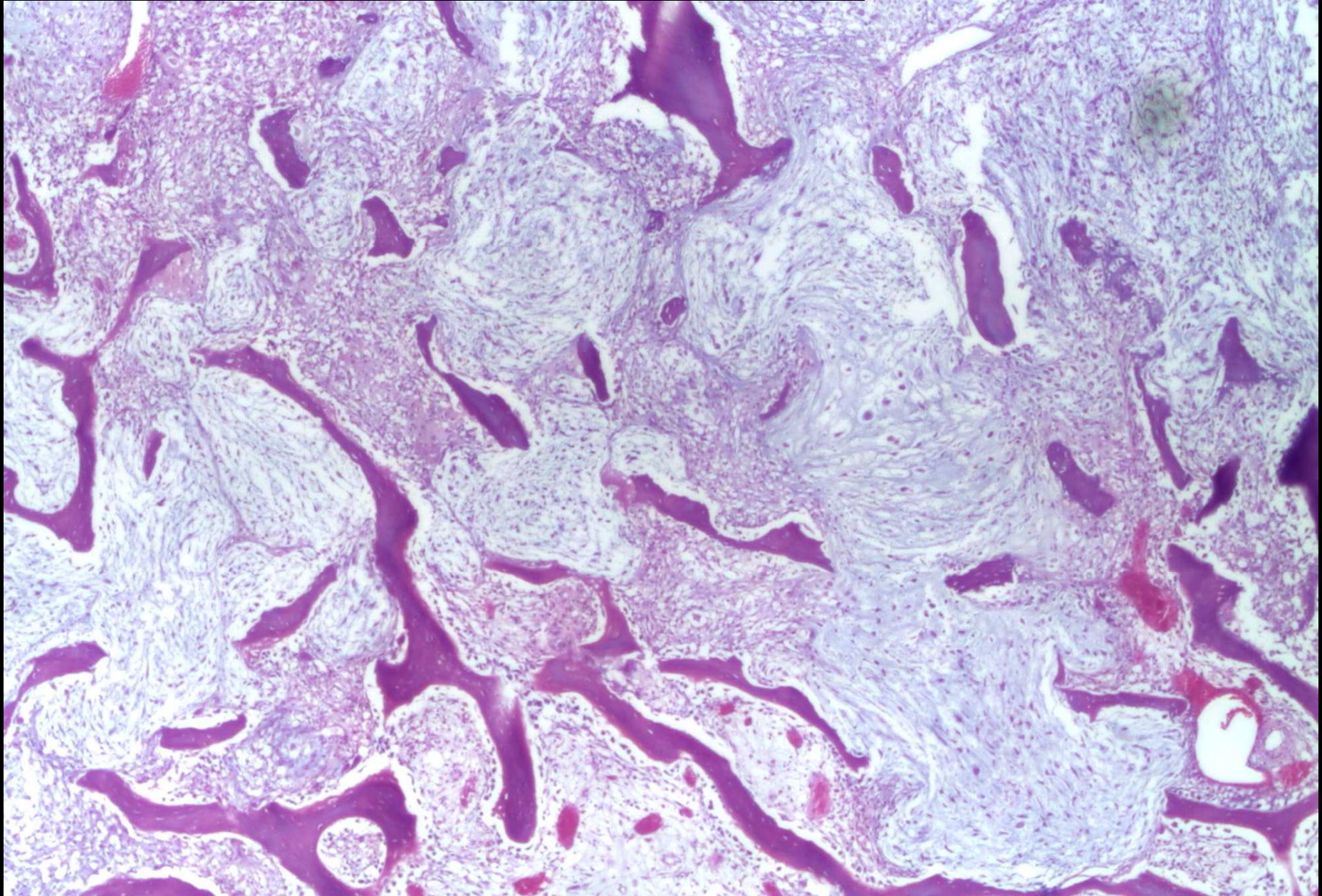
Calcificaciones en arcos y anillos. Extensión a tejidos blandos



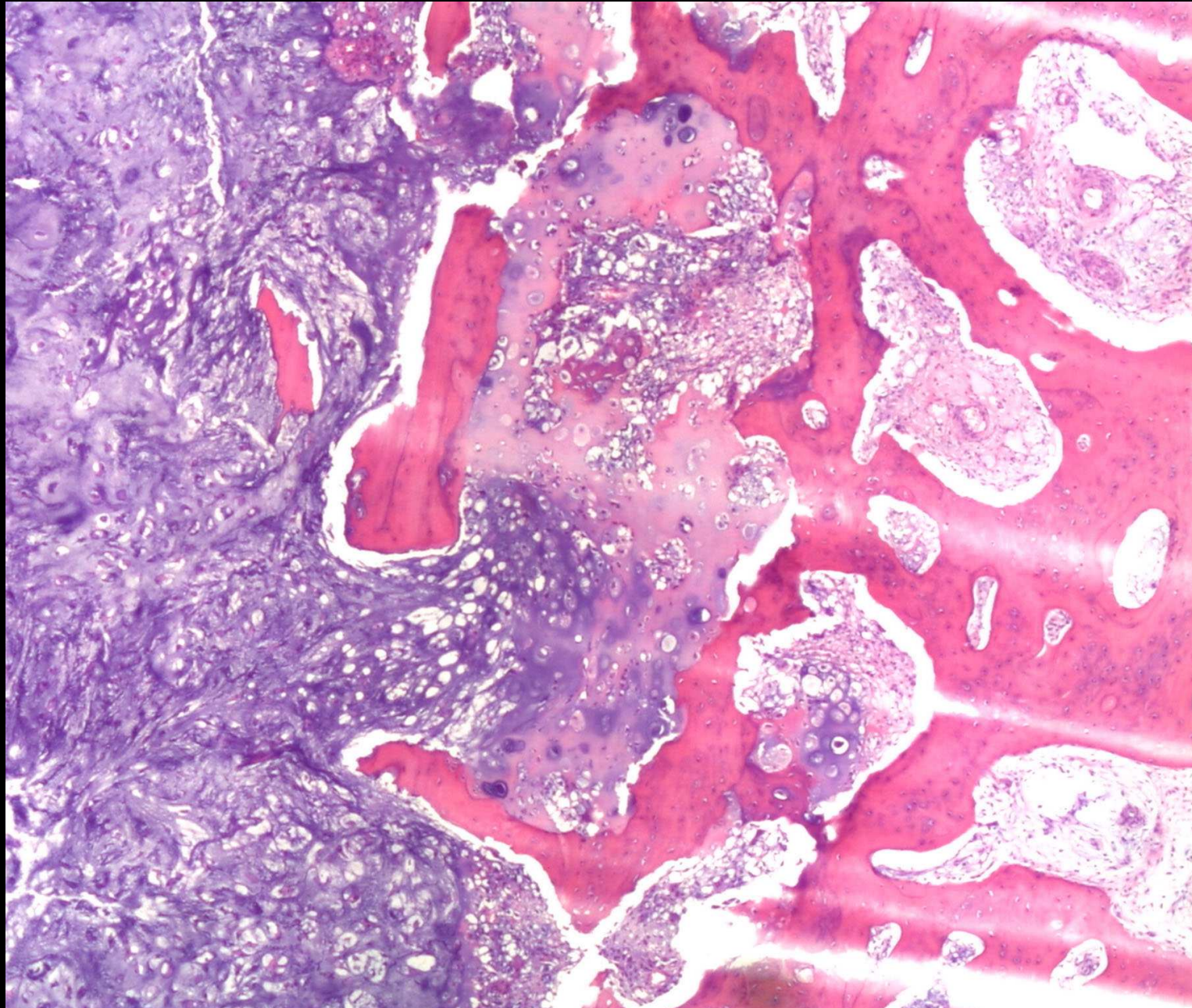
Patología



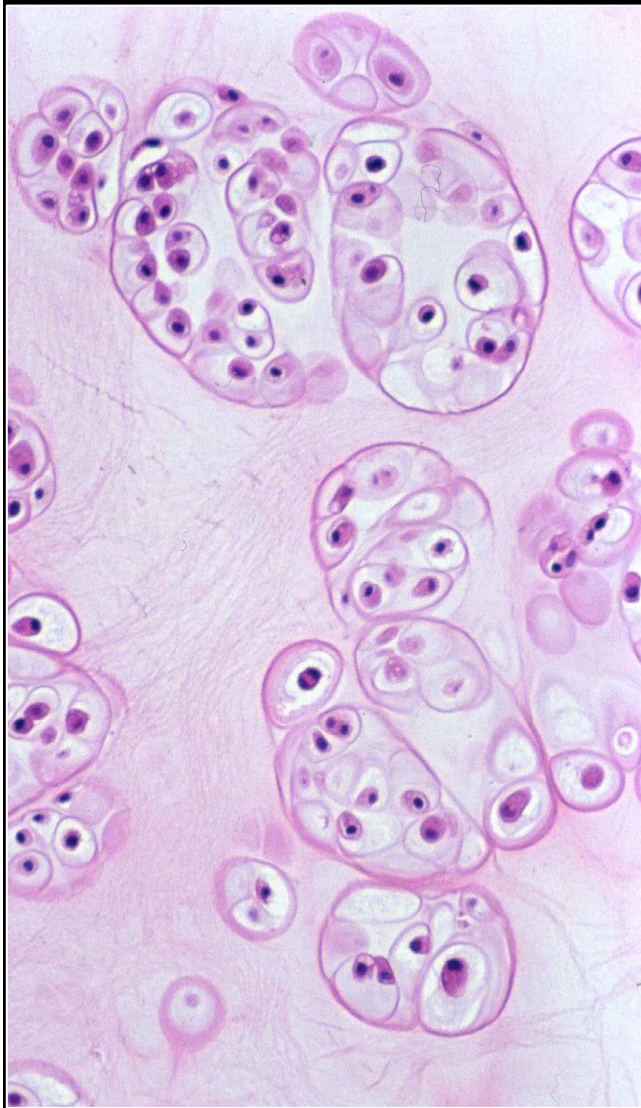
Atrapamiento hueso "huésped"



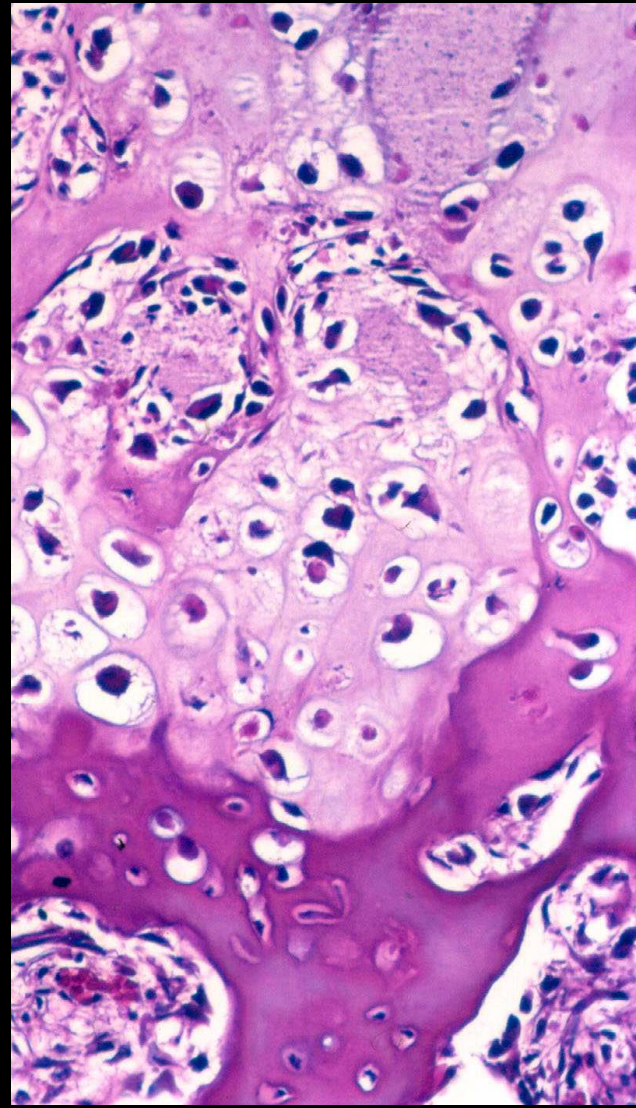
Invasión cortical



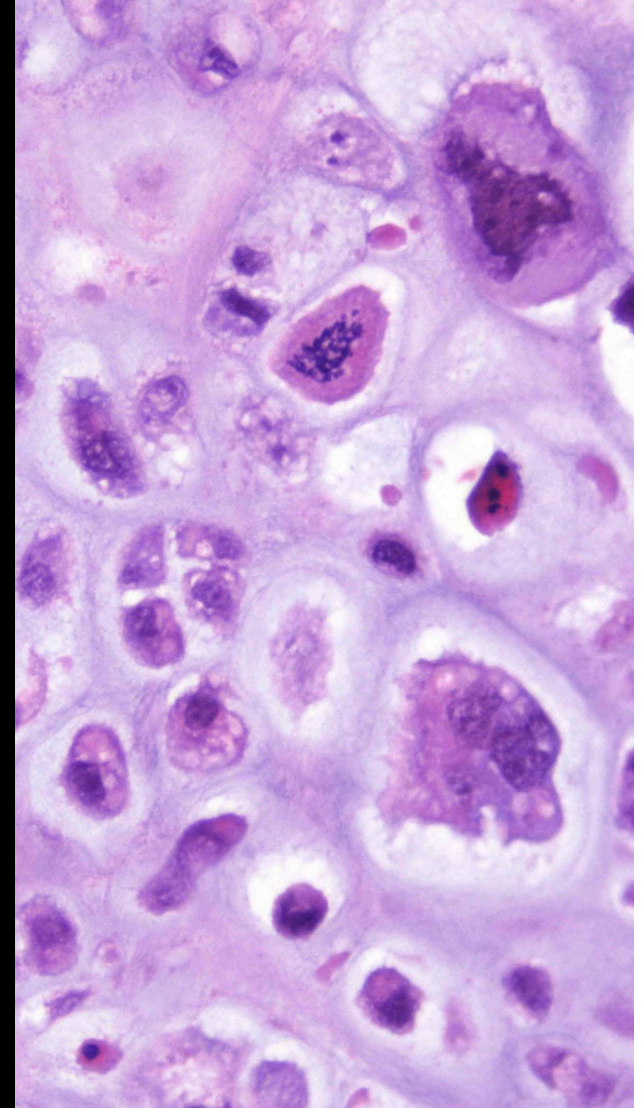
El grado histológico se correlaciona con el comportamiento biológico



G-I

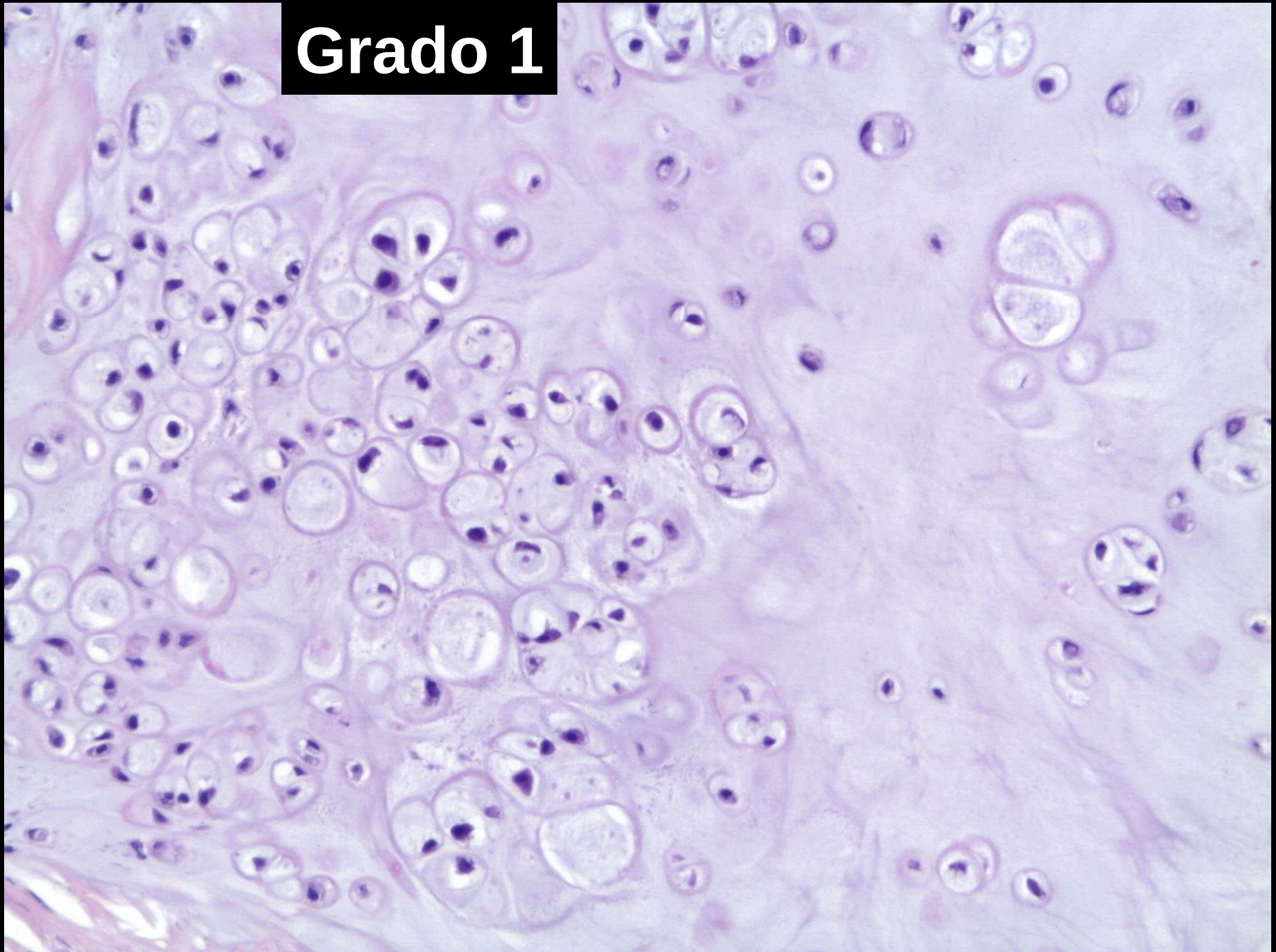


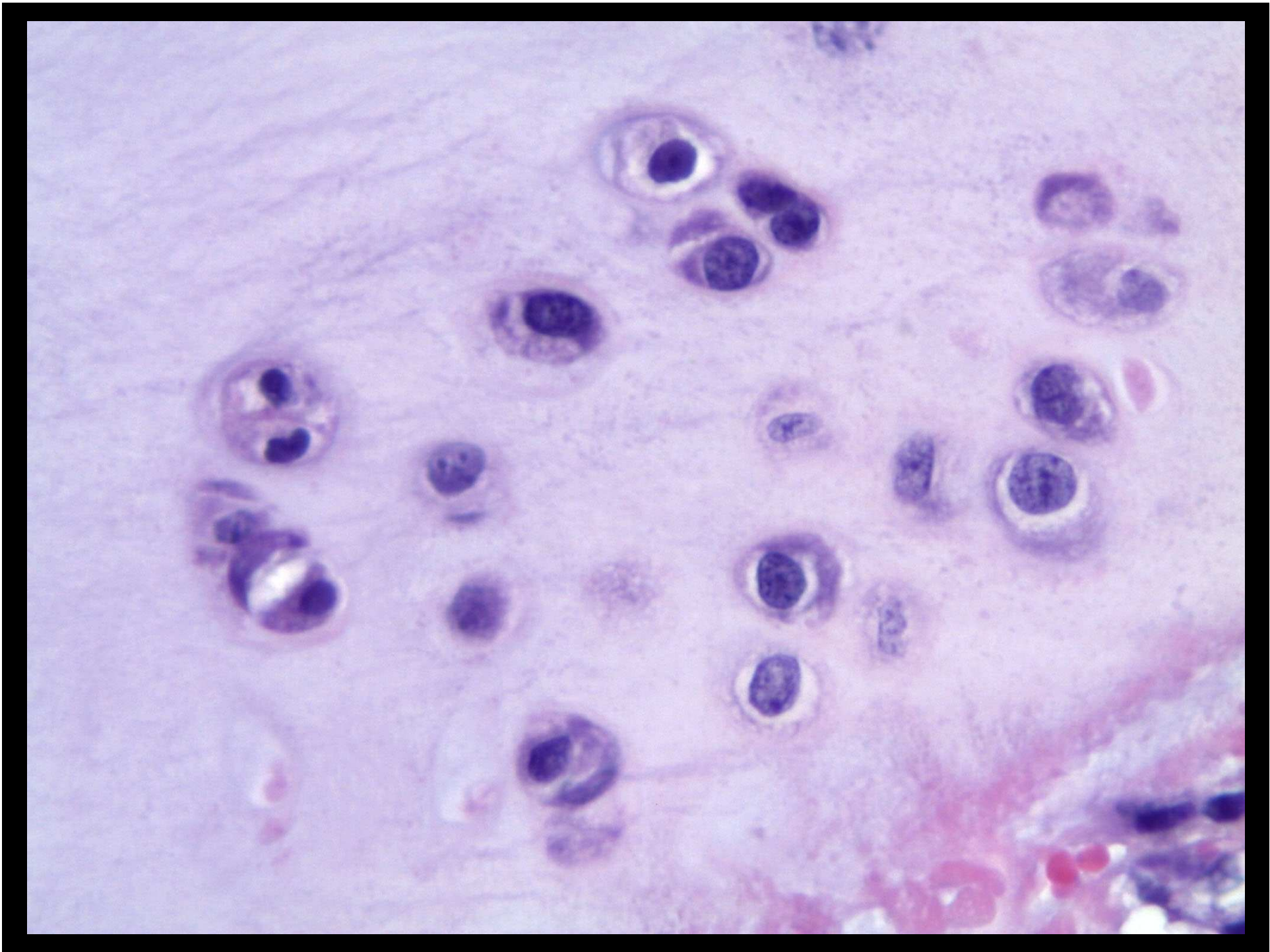
G-II

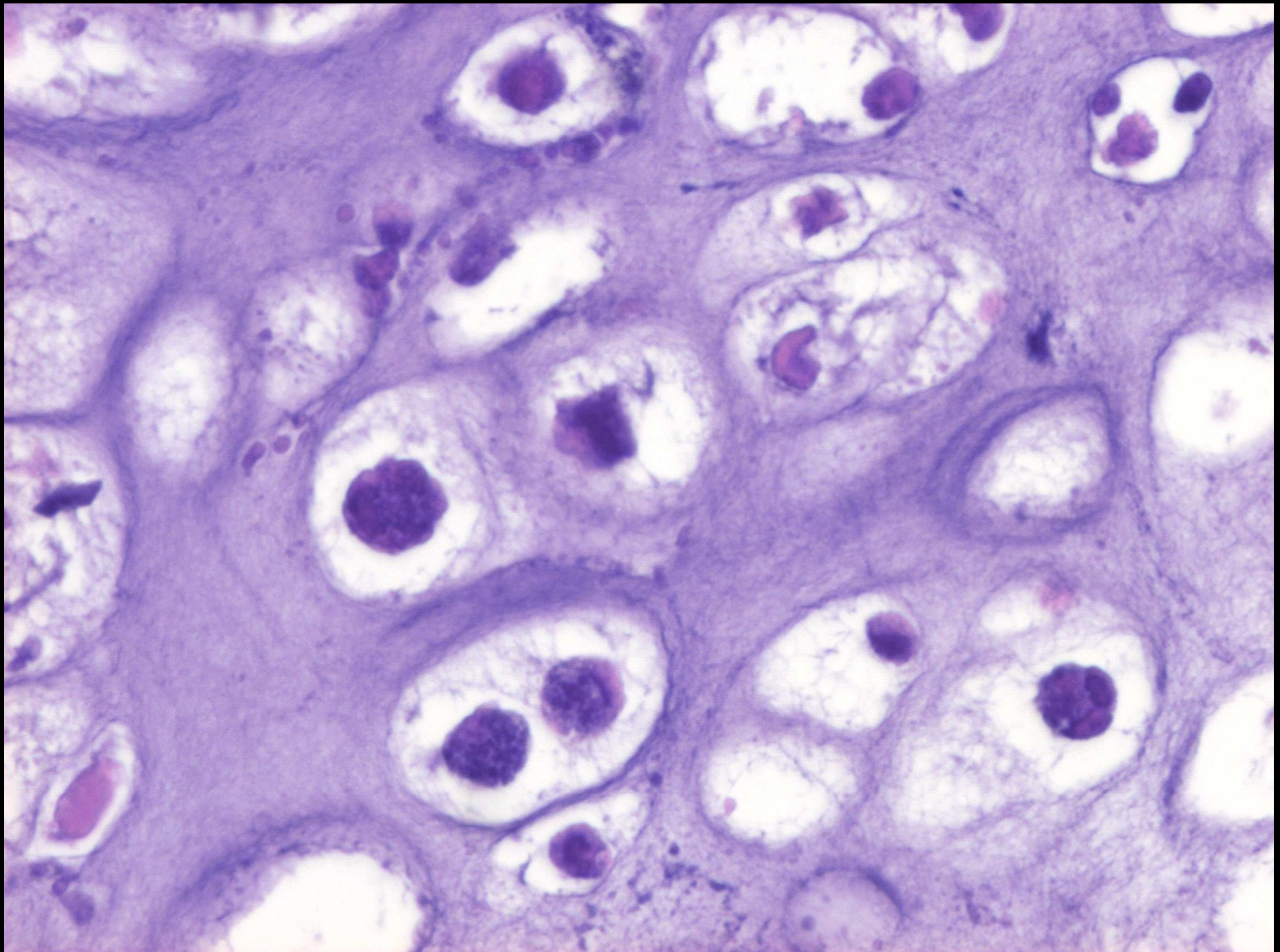


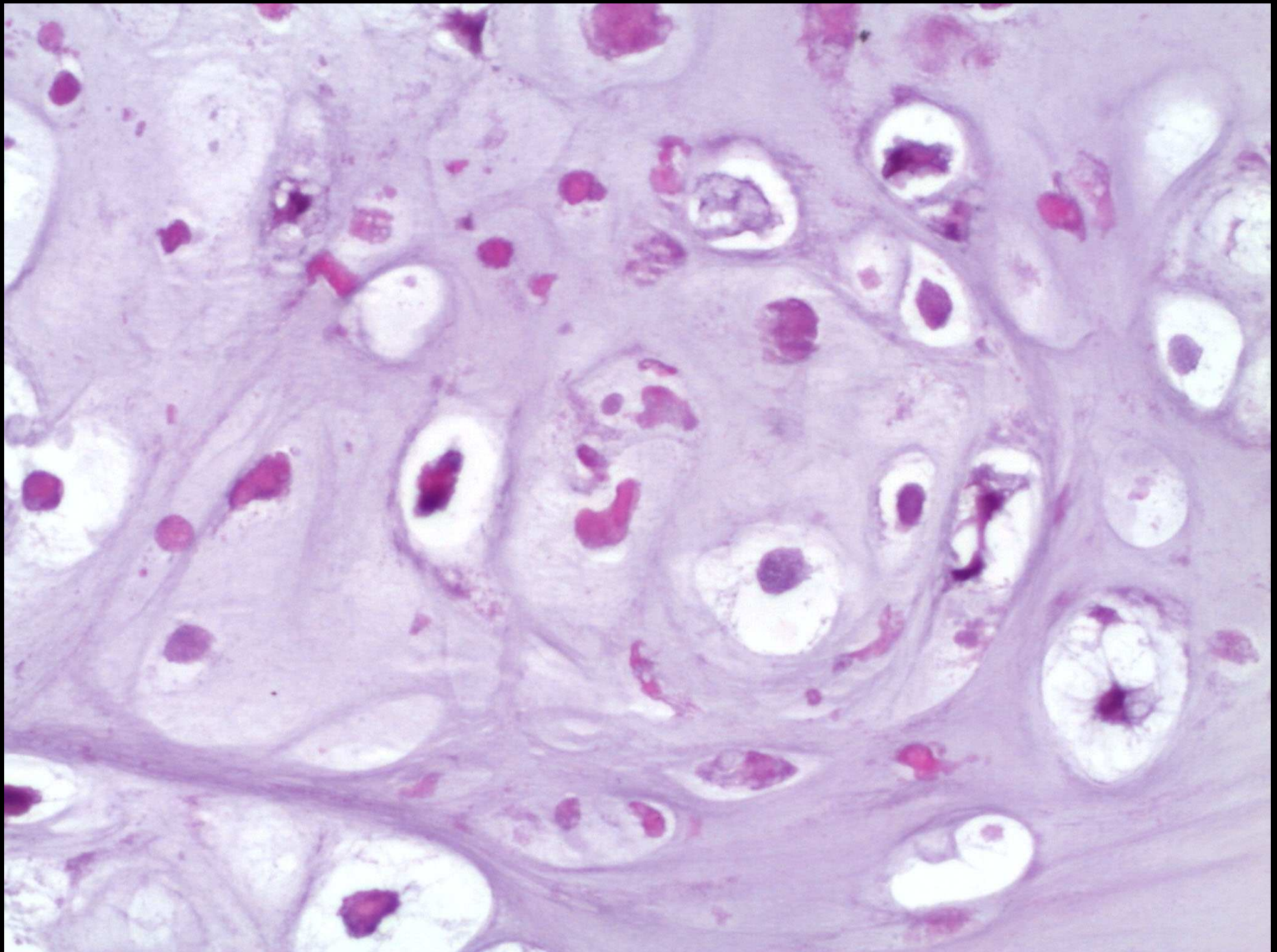
G-III

Grado 1

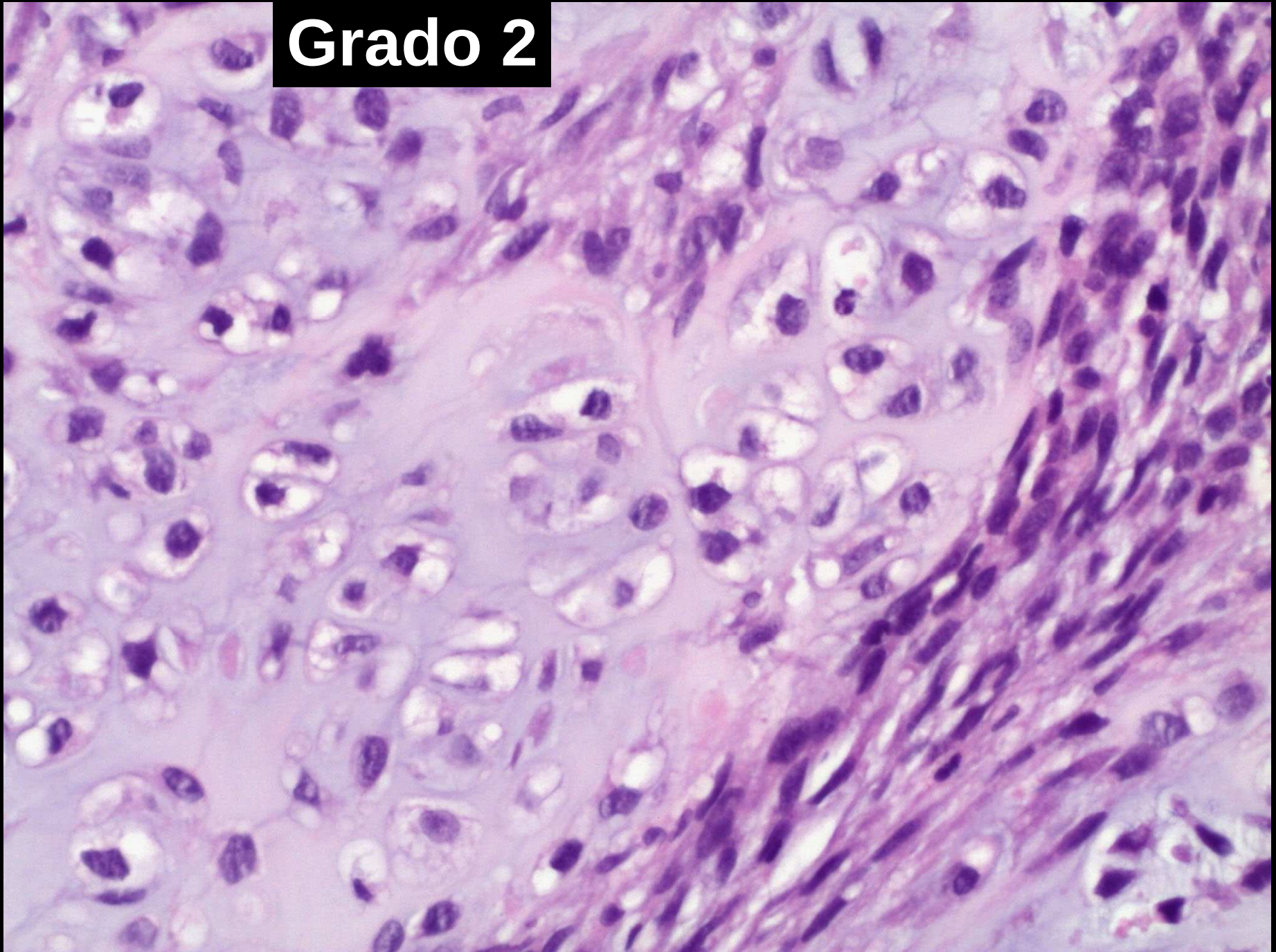


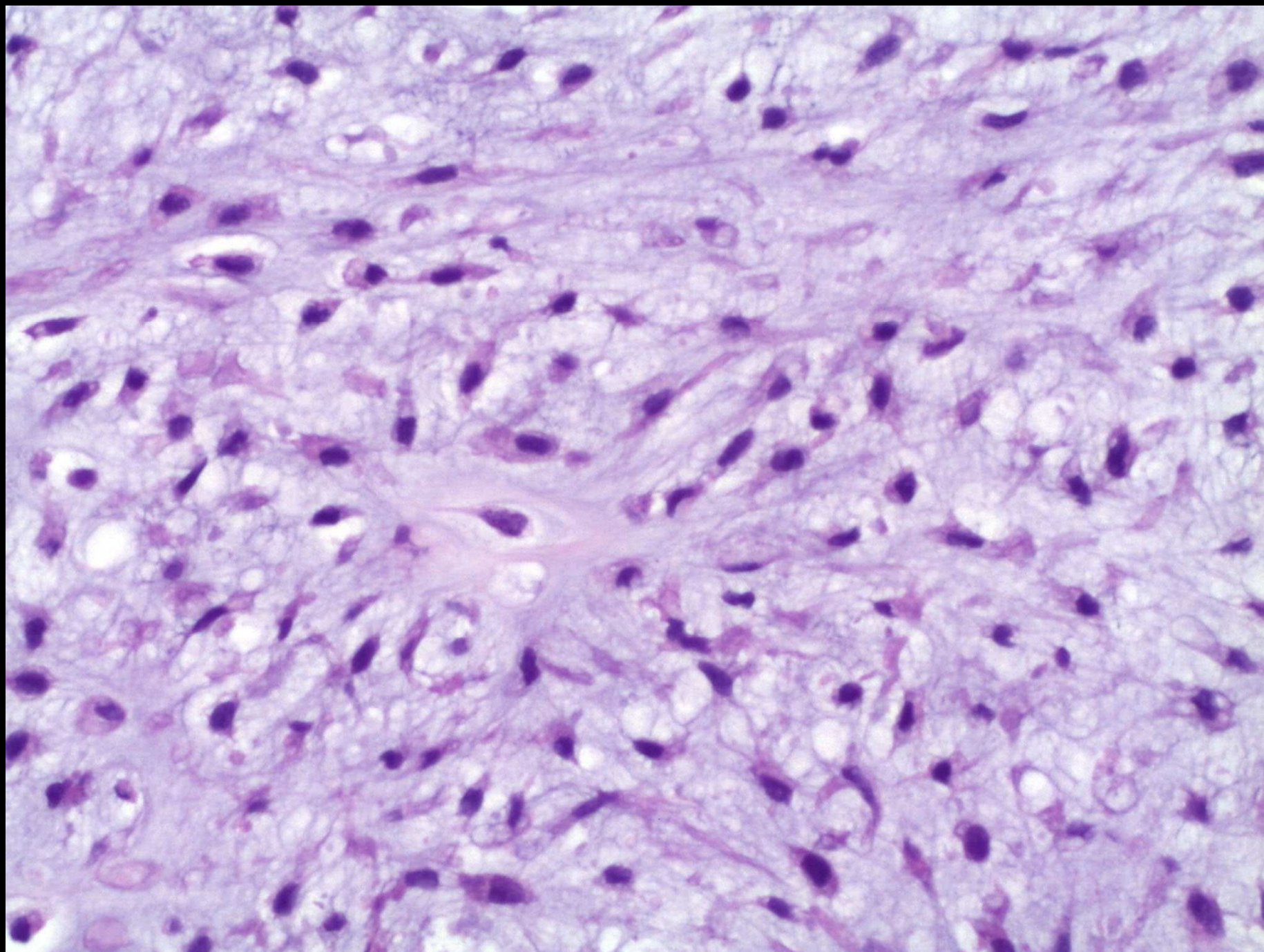




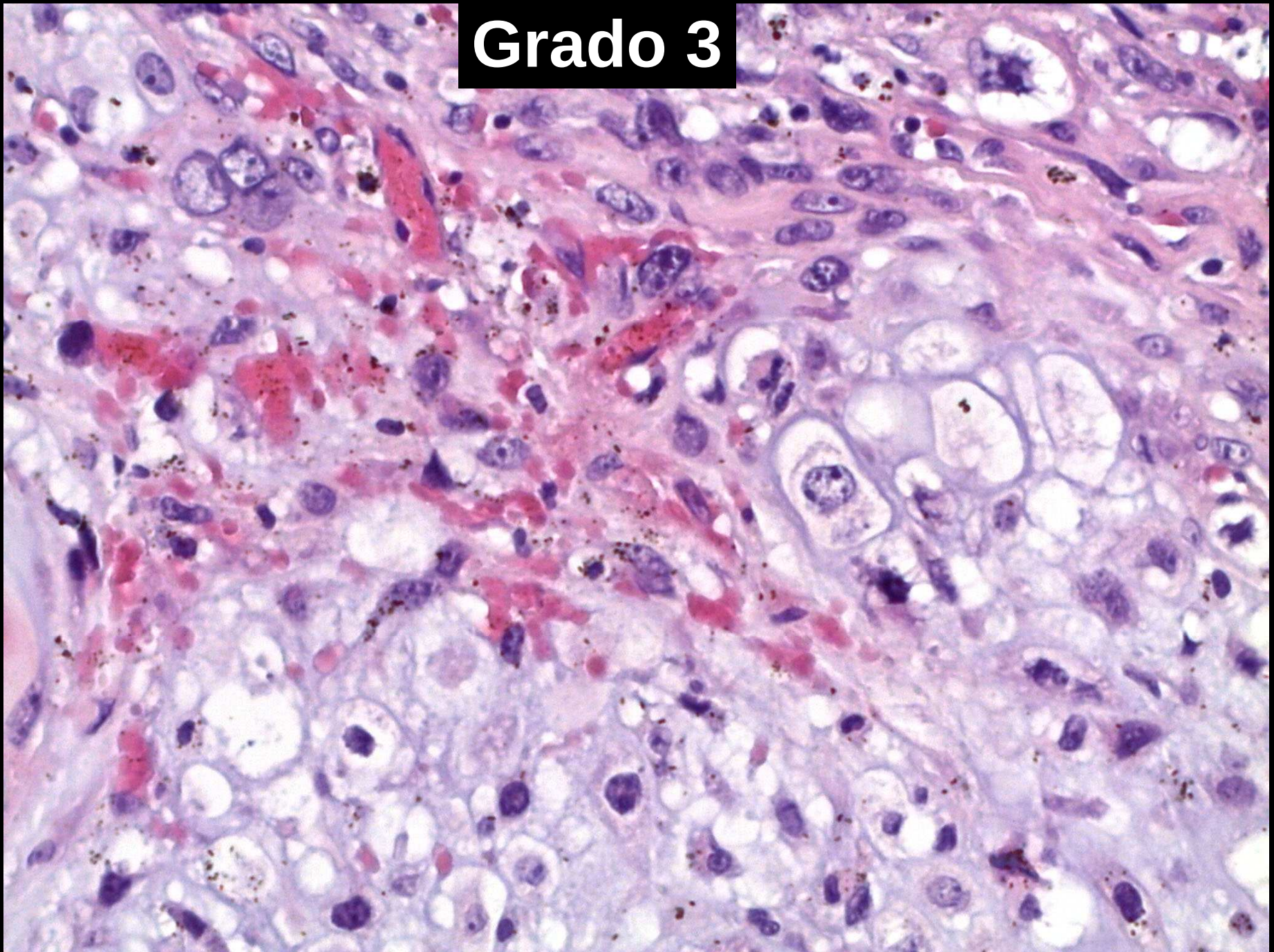


Grado 2





Grado 3



DD encondroma- condrosarcoma bajo grado

Encondroma

- Lóbulos separados por M.O. normal
- Cartílago: hialino
- No necrosis
- Núcleos: pequeños y oscuros
- Edad, localización
- **NO DOLOR**

Condrosarcoma

- Nódulos confluentes, sin preservación M.O. normal
- Atrapamiento trabéculas óseas huésped
- Pleomorfismo nuclear
- Multinucleación
- Cambio mixoide
- Invasión cortical
- Extensión a tejidos blandos
- **DOLOR**

Eefting D et al. Am J Surg Pathol 2009; 33: 50-57

Schiller AL. Seminars in Diagnostic Pathology 1985; 2:42-62

Condrosarcoma secundario

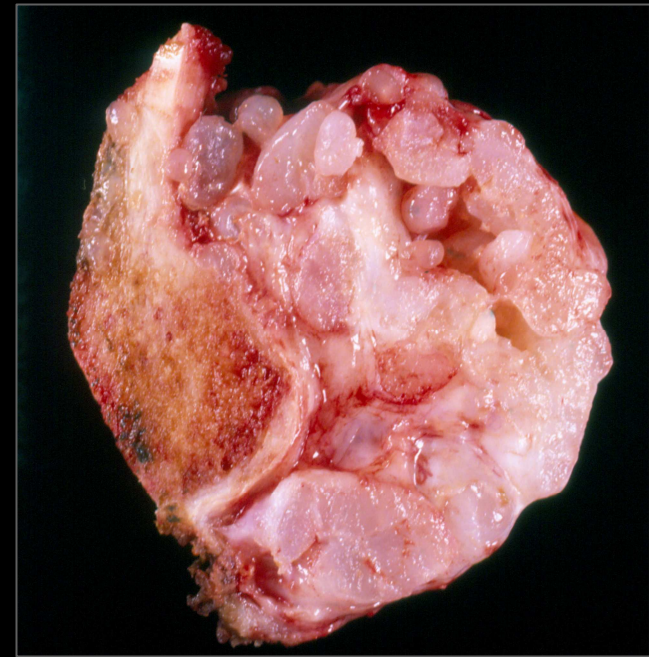
- 5-10% condrosarcomas.
- Transformación maligna de una lesión condral benigna preexistente (osteocondroma, encondroma)
- Periférico > central
- La mayoría: **bajo grado**
- Edad: 30 a (15 años antes que el convencional primario intramedular)
- Radiología: **papel fundamental en el dx!**

Condrosarcoma secundario periférico (malignización osteocondroma solitario)

Historia clínica

Hombre, 38 años
Osteocondroma tibia

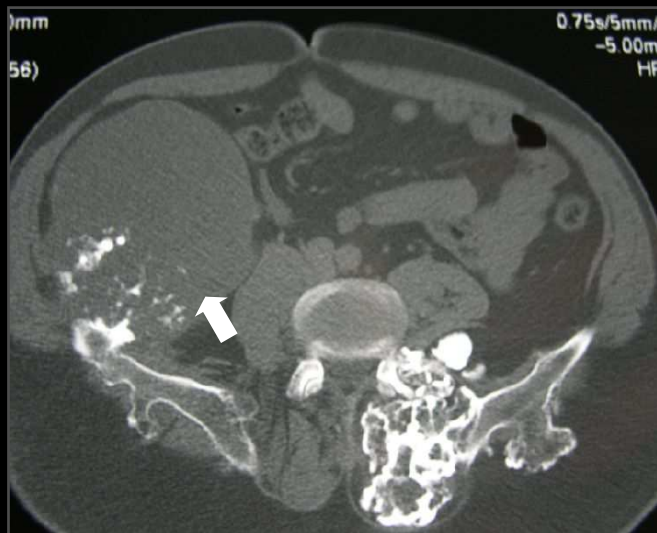
PTHLH- Bcl-2



Riesgo: 1-2% / bajo grado

Condrosarcoma secundario

(en exostosis múltiple hereditaria)



Riesgo: 3-5% / bajo grado
Pelvis, escápula, húmero y fémur prox

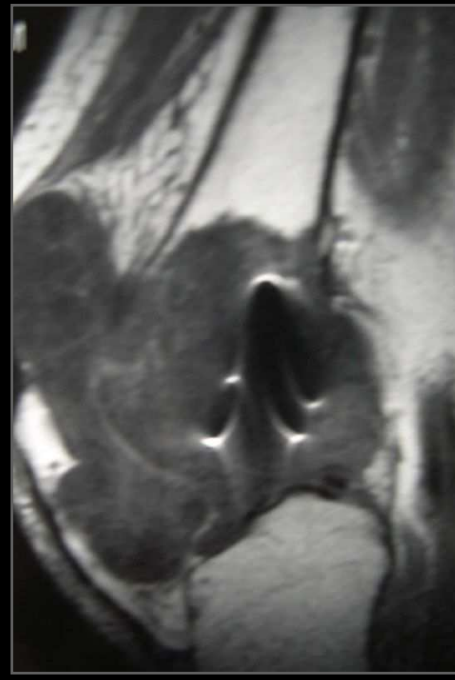
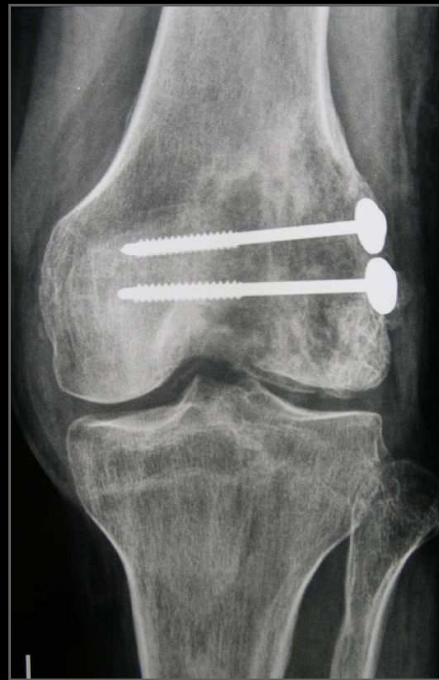
Condrosarcoma secundario

(encondromatosis múltiple - enf Ollier)

Historia clínica

Hombre, 44 años

Encondromatosis múltiple



Riesgo: 25-30%

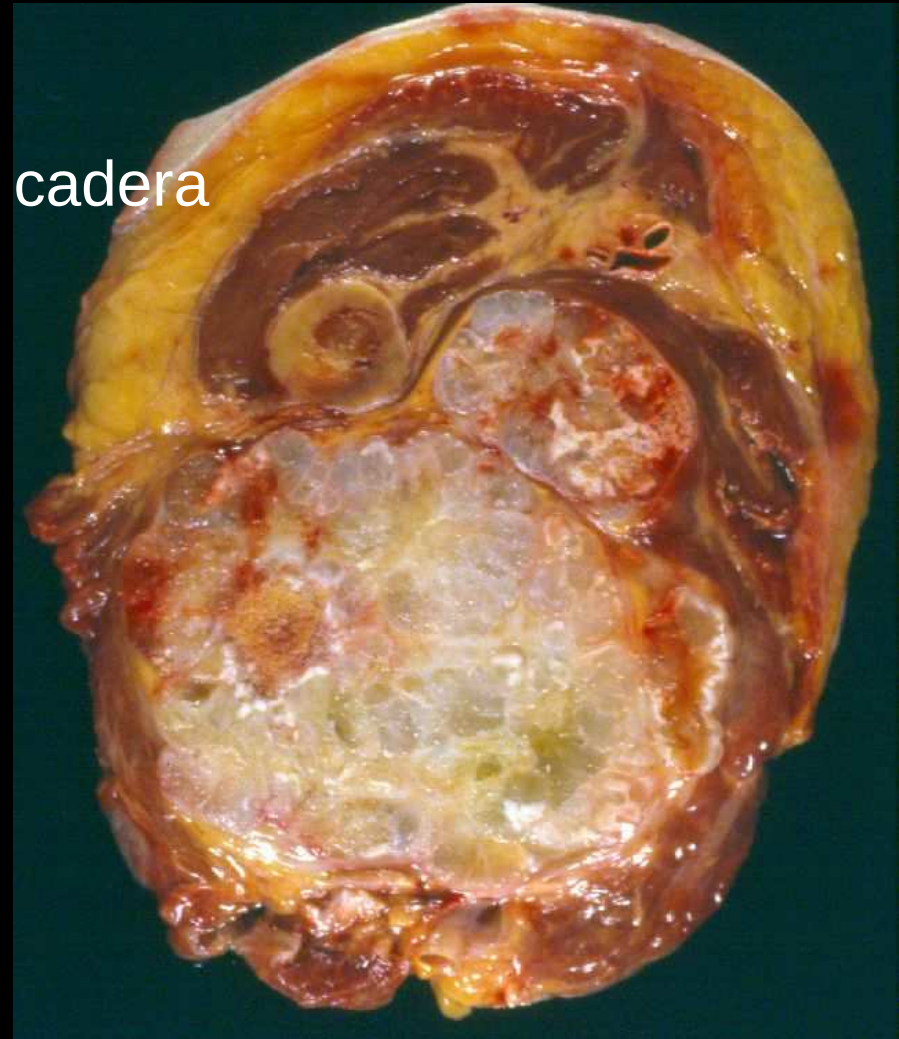
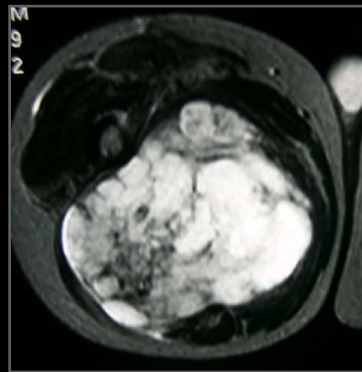
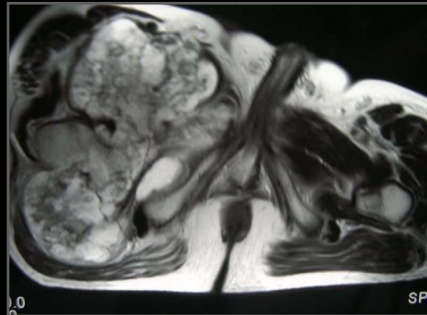
Condrosarcoma secundario

(condromatosis sinovial)

Historia clínica

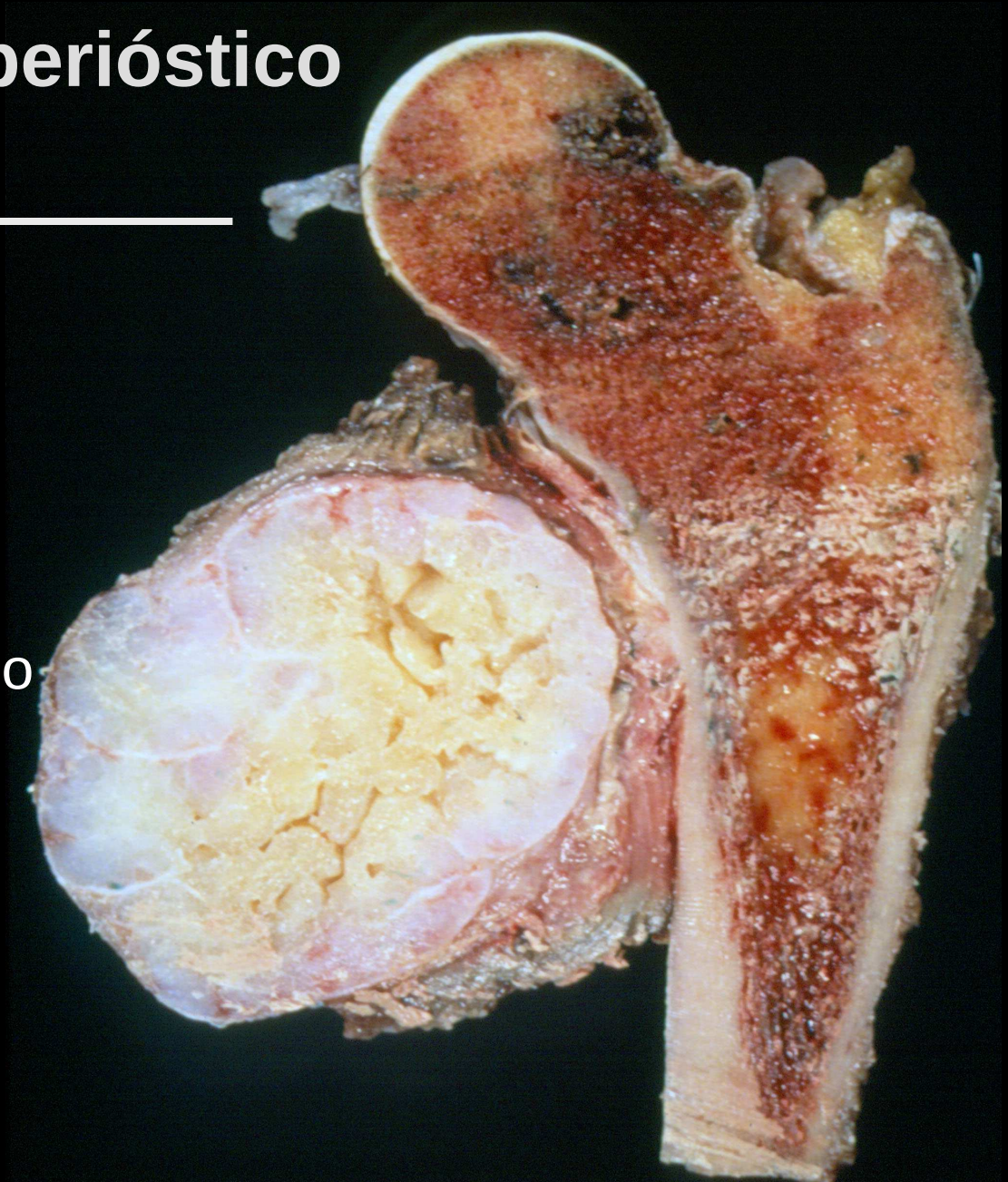
Hombre, 45 años

Anteced condromatosis sinovial cadera



Condrosarcoma perióstico (yuxtacortical)

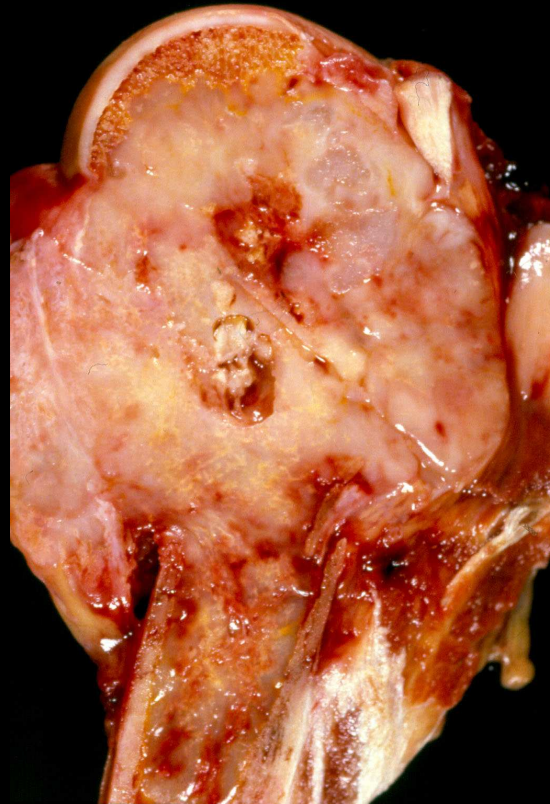
- < 2% condrosarcomas
- 40-50 a
- Metáfisis huesos largos
- Bajo grado
- DD: -OS periostal
 - -condroma perióstico
- Buen pronóstico

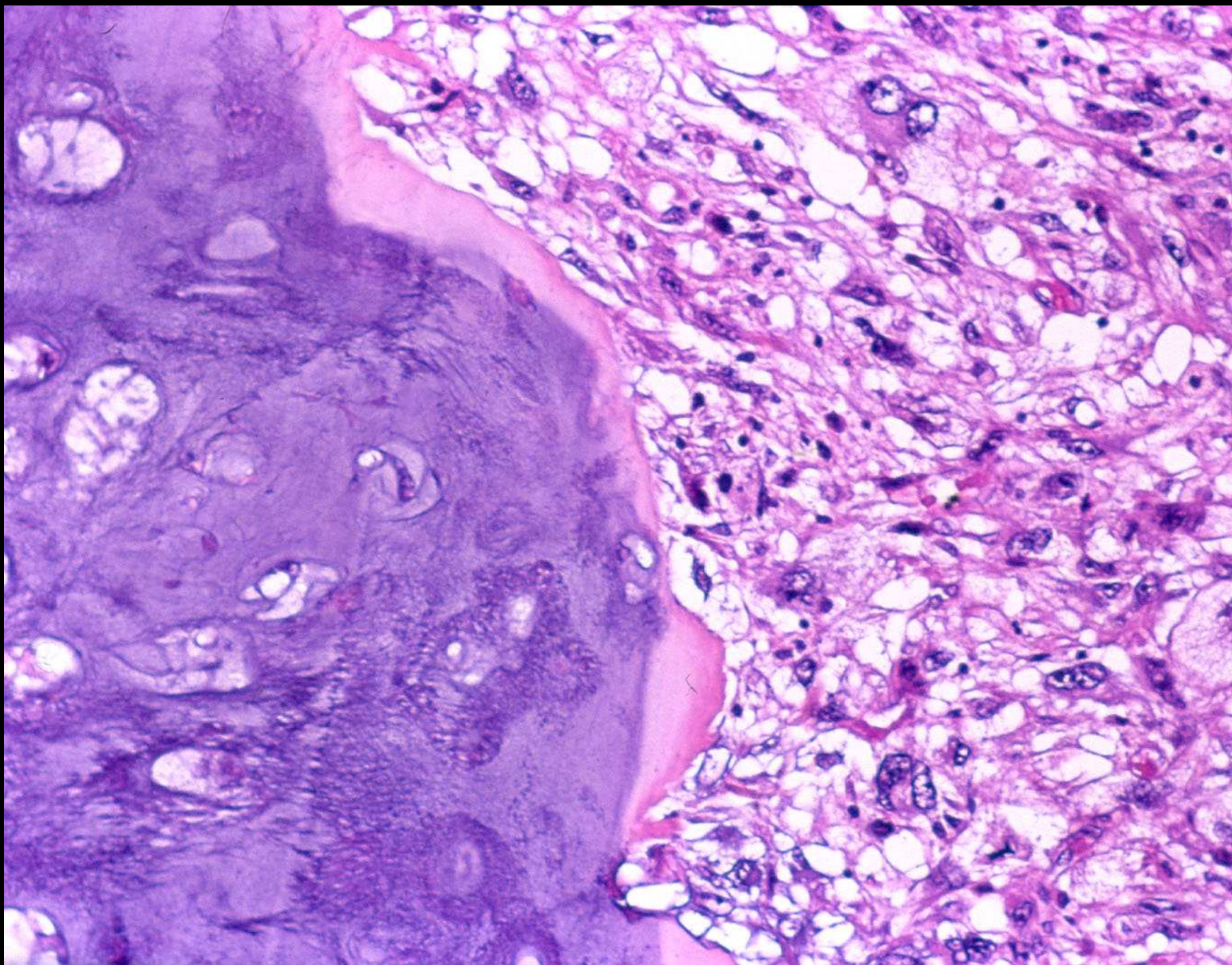


Condrosarcoma desdiferenciado

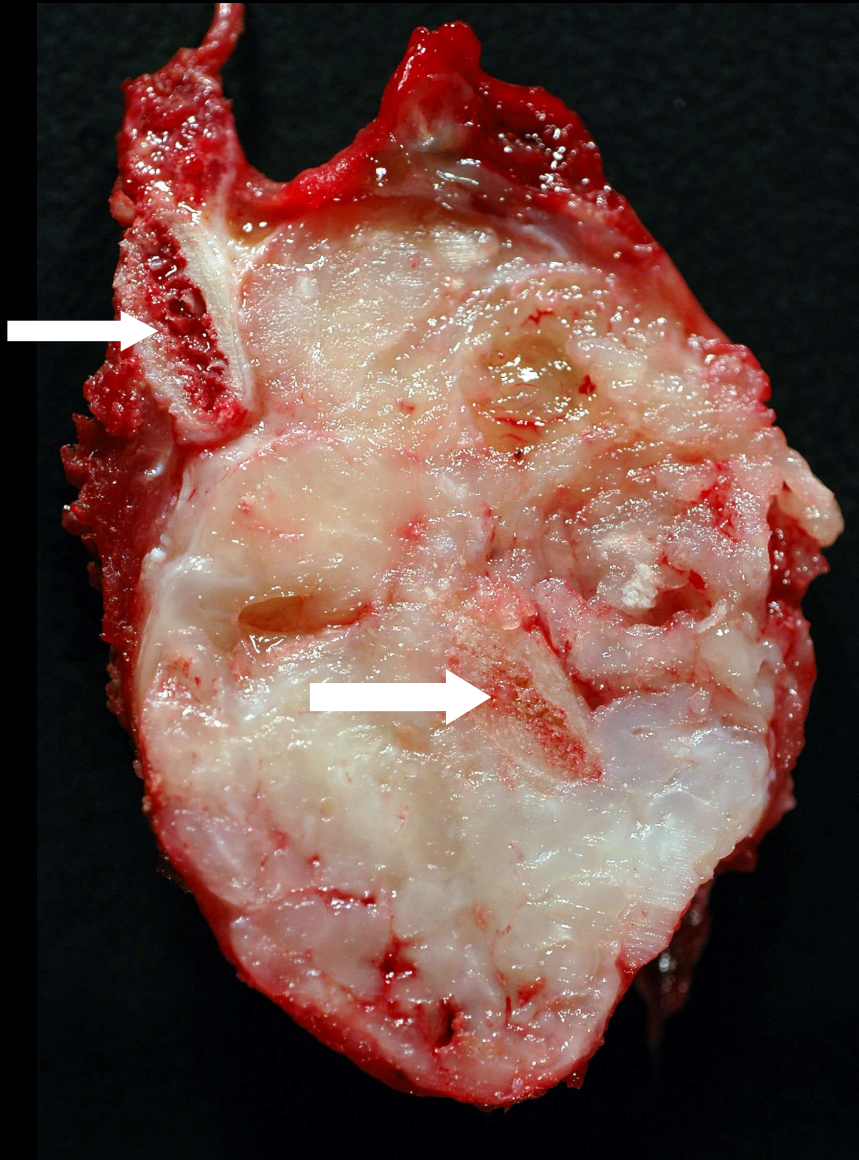


10% condrosarcomas
30% fémur
>50 años
>50% fractura patológica

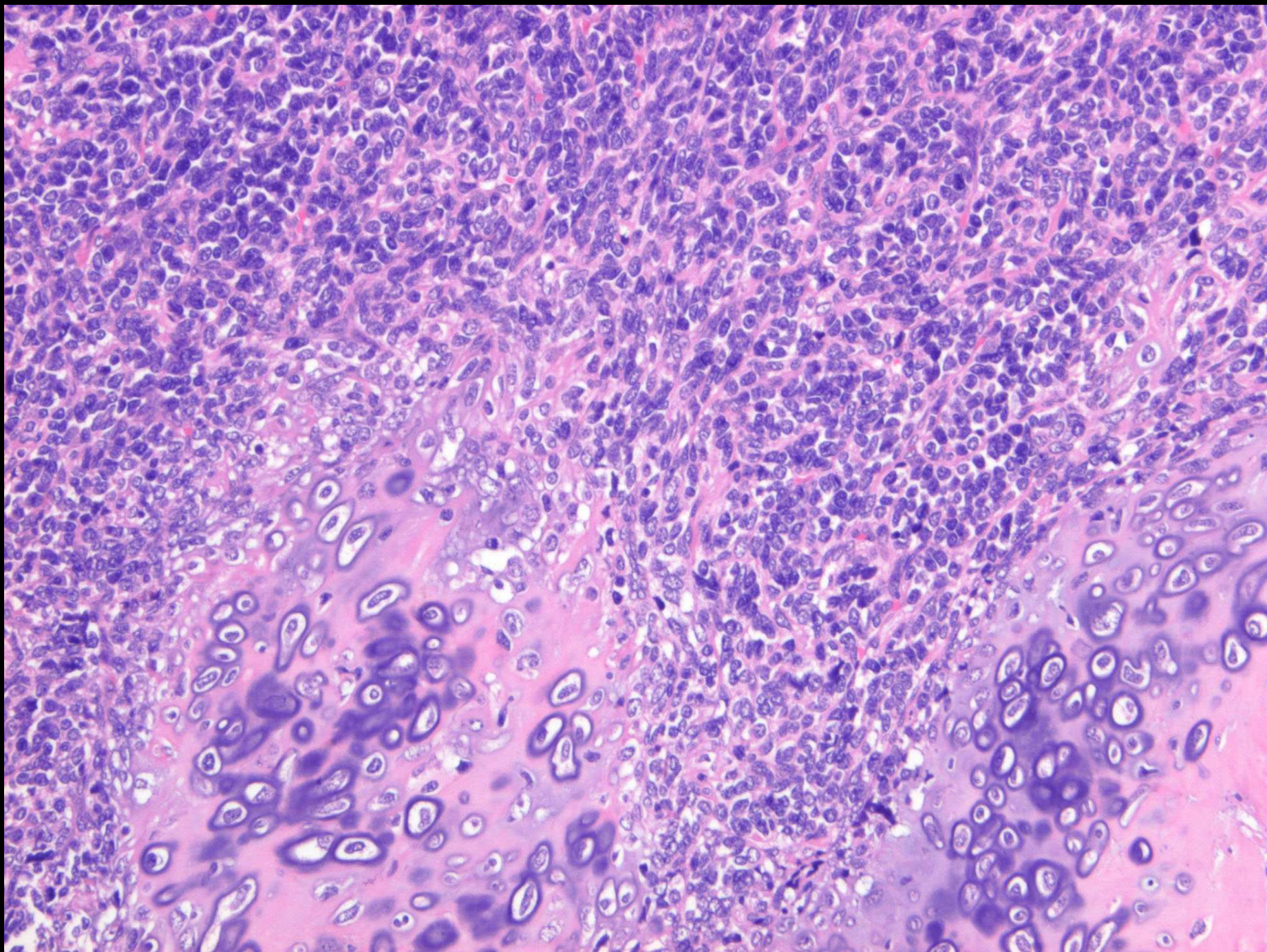


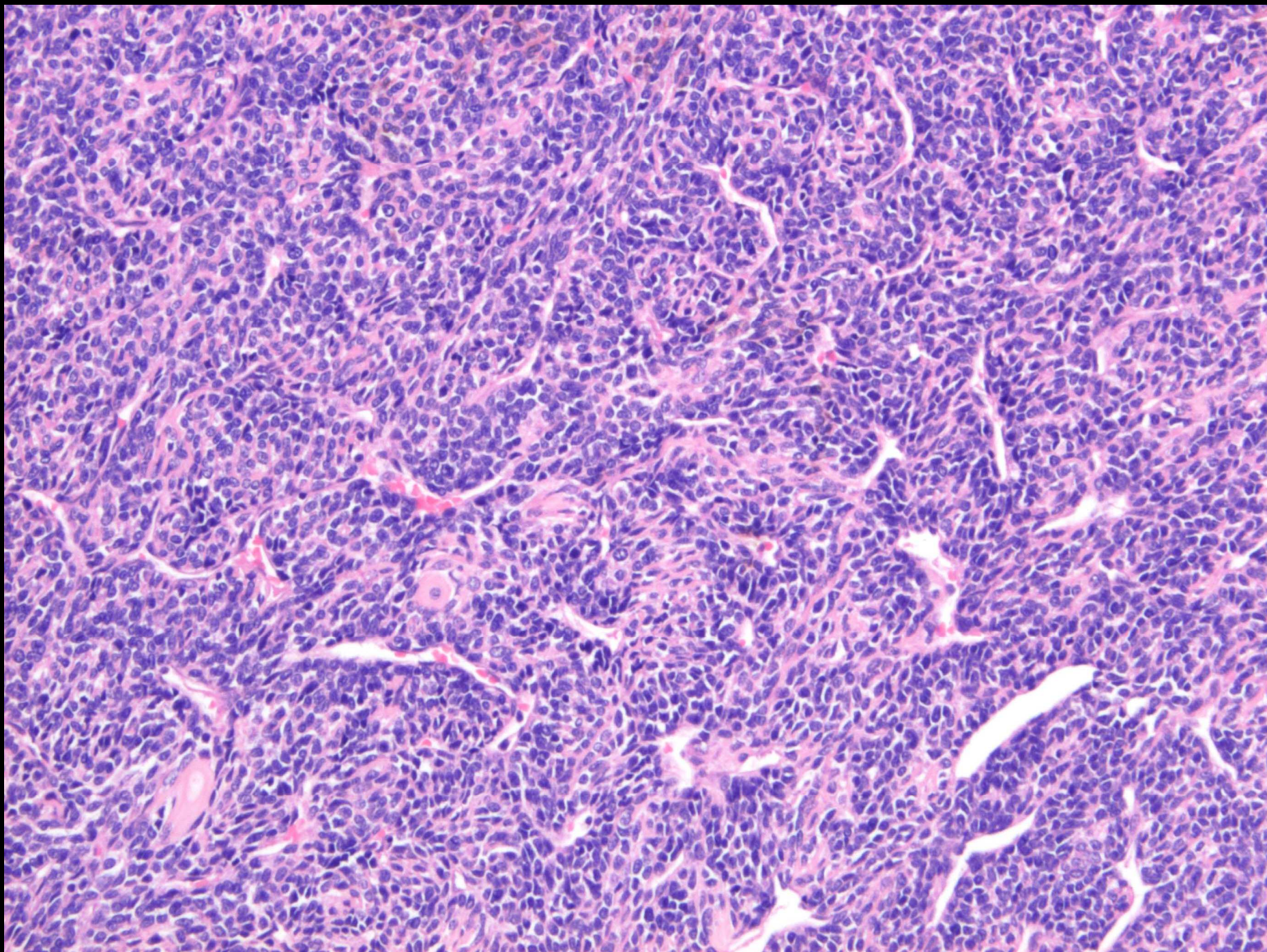


Condrosarcoma mesenquimal



< 2% condrosarcomas
Adultos jóvenes
Región cráneo facial
30% extraóseos (meninges)





Condrosarcoma mesenquimal

Patología & inmunohistoquímica

- **Patrón bifásico**

A/ Cél pequeñas redondas indiferenciadas (“Ewing-like”)

B/ Focos de cartílago hialino (variable)

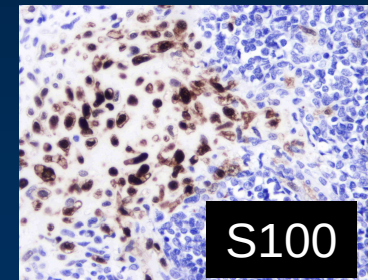
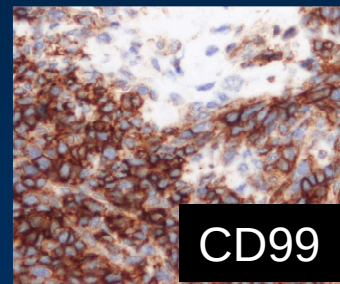
- Osteoide / hueso (variable)

- **IH: No útil en el DD**

- Componente cél redondas: vim, leu 7, CD99 +

- Areas condroides: proteína S100 +

- **Genética molecular: no específica** → t(13;21)
No t(11;22)

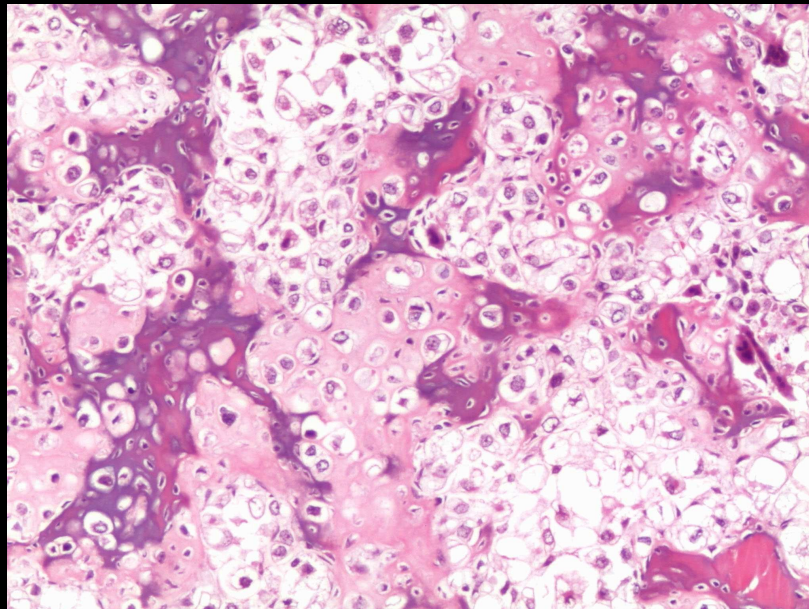


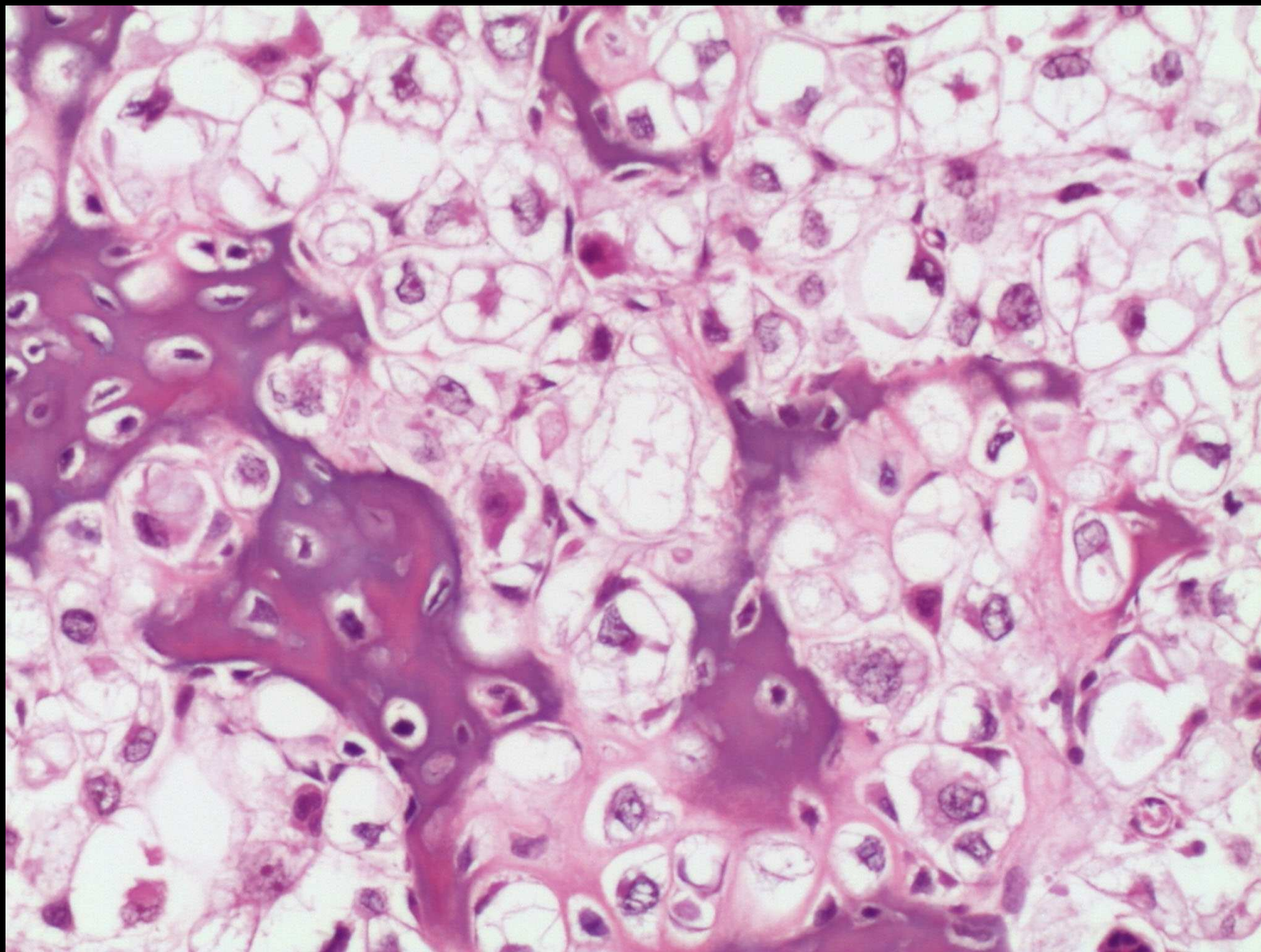
Sainati et al. Cancer Genet Cytogenet 1993; 71: 144-47

Condrosarcoma de células claras



- Bajo grado
- 1-2% condrosarcomas
- 40-50 a
- 45% fémur
- **epífisis**
- S100 +



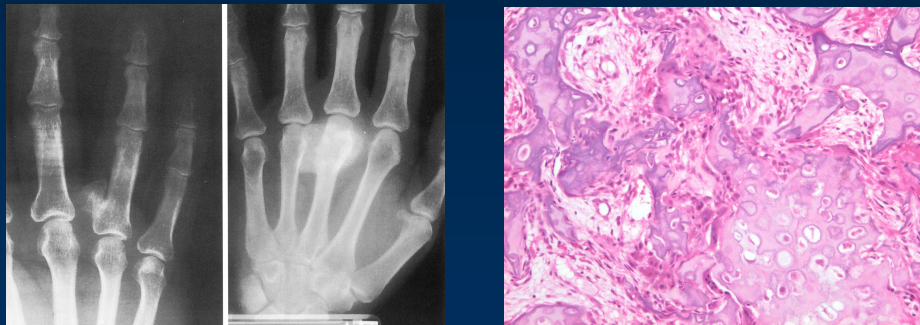


Tumores cartilaginosos (I)

- Tumores > 10 cm suelen ser malignos
- Tumor cartilaginoso central (costilla, esternón, pelvis, escápula): casi siempre maligno, sobretodo si > 4 cm
- Tumores distales (manos y pies): casi siempre benignos (1-4% condrosarcomas)
- Tumores en adultos: suelen ser malignos
- Tumores malignos: raros en niños

Tumores cartilaginosos (II)

- Lesiones benignas (condromatosis sinovial, encondromas manos y pies, encondromatosis múltiple, cartílago metaplásico reactivo): atipia y celularidad similar a un condrosarcoma



- Distinción encondroma – condrosarcoma bajo grado en base sólo a la histología es casi siempre imposible



Correlación estricta clínica-RX-morfología