

## Nota clínica

## Valor de la gammagrafía ósea en la osteocondromatosis múltiple con degeneración sarcomatosa

V. Sánchez-Rodríguez\*, F. Medina-Romero, M.Á. Gómez Rodríguez-Bethencourt, M.A. González Díaz, M.J. González Soto y R. Alarcó Hernández

Servicio de Medicina Nuclear, Hospital Universitario de Canarias, San Cristóbal de la Laguna, Tenerife, España

## INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

## Historia del artículo:

Recibido el 6 de septiembre de 2011

Aceptado el 27 de octubre de 2011

On-line el 20 de diciembre de 2011

## Palabras clave:

Osteocondroma

Exostosis

Condrosarcoma

Degeneración sarcomatosa

## RESUMEN

La osteocondromatosis múltiple puede malignizar hasta en un 20% de los casos, siendo mucho más frecuente que cuando la lesión es solitaria. Presentamos el caso de un paciente con osteocondromatosis múltiple que ha presentado varias recidivas locales de un condrosarcoma secundario en años sucesivos y que sigue controles gammagráficos en nuestro servicio.

Los hallazgos de la gammagrafía ósea se compararon con los resultados anatomopatológicos y se comprobó la importancia de la sintomatología del paciente ante la sospecha de transformación sarcomatosa. La gammagrafía ósea puede aportar datos sobre la posible malignización de las lesiones benignas y permite obtener imágenes de cuerpo completo en una sola exploración, siendo muy útil ante la aparición de nuevas lesiones.

© 2011 Elsevier España, S.L. y SEMNIM. Todos los derechos reservados.

## Value of the bone scintigraphy in multiple osteochondromatosis with sarcomatous degeneration

## ABSTRACT

Multiple osteochondromatosis can become malignant in 20% of the cases, this being more common when the lesion is multiple than when it is solitary. A male patient with multiple osteochondromatosis who had several local recurrences of secondary chondrosarcoma and who is still under follow-up by the Nuclear Medicine Department is presented.

The bone scintigraphy findings were compared with the histopathologic results, and the importance of the patient's symptoms was verified when a sarcomatous transformation is suspected.

The bone scintigraphy has the potential to detect malignization of the benign bone lesions. It also makes it possible to obtain whole-body images in a single examination, this being very useful to detect the presence of new bone lesions.

© 2011 Elsevier España, S.L. and SEMNIM. All rights reserved.

## Key words:

Osteochondroma

Exostoses

Chondrosarcoma

Sarcomatous degeneration

## Introducción

La osteocondromatosis múltiple, también conocida como exostosis múltiple hereditaria (EHM) o aclasia diafisaria, se caracteriza por el desarrollo de múltiples tumores benignos (ostecondromas). Es una enfermedad con herencia autosómica dominante, con mayor frecuencia en varones que en mujeres (1,5:1). Su prevalencia oscila de 1:50.000 a 1:100.000 en la población occidental. Genéticamente parecen estar implicados los cromosomas 8, 11 y 19<sup>1</sup>.

Puede afectar a cualquier hueso con osificación endondral, siendo su localización más frecuente las metáfisis de huesos largos (70%), seguido de la afectación de manos y pies (10%), pelvis (5%) y escápula (4%). Aproximadamente el 15% de los pacientes con osteocondromas tienen lesiones múltiples. En la EHM,

los osteocondromas suelen ser simétricos y casi siempre están afectadas las rodillas. La frecuencia de transformación maligna de un osteocondroma solitario es alrededor del 1%, incrementando el riesgo en la osteocondromatosis múltiple (4-20% según las series)<sup>2</sup>.

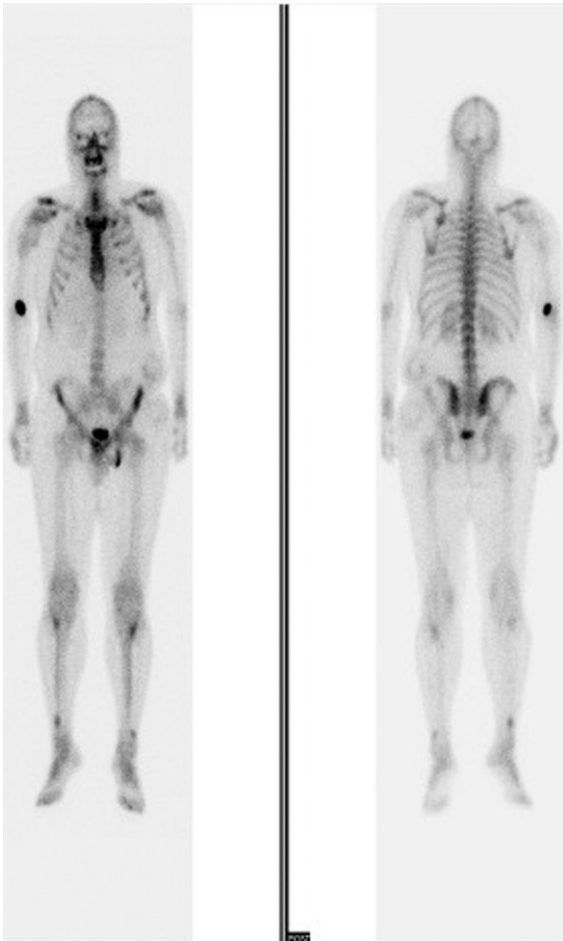
Presentamos el caso de un paciente con osteocondromatosis múltiple y transformación sarcomatosa con varias recidivas en años sucesivos y que sigue controles gammagráficos en nuestro servicio con gammagrafía ósea (GO). Tras la inyección endovenosa de 20 mCi de <sup>99m</sup>Tc-MDP, se le realizan imágenes estáticas en fase precoz localizadas sobre las regiones en las que se han descrito previamente lesiones osteocondromatosas, seguidas de GO de cuerpo completo e imágenes estáticas en fase tardía.

## Caso clínico

Paciente varón de 40 años con antecedente de osteocondromatosis múltiple, intervenido hace 5 años por una degeneración

\* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: [sanchez-rodriguez@hotmail.es](mailto:sanchez-rodriguez@hotmail.es) (V. Sánchez-Rodríguez).



**Figura 1.** Gammagrafía ósea de cuerpo completo donde se evidencia un incremento de la captación del trazador en el borde interno escapular izquierdo, metáfisis distal de la tibia izquierda y tercio distal de diáfisis de la tibia derecha; así como depósito del trazador isocaptante con el hueso normal en tercio proximal de la diáfisis humeral derecha (que deforma la morfología humeral); todas ellas compatibles con osteocondromatosis múltiple. Se observan dos lesiones extraóseas frías y con hipercaptación periférica en glúteo izquierdo y pared abdominal lateral izquierda.

sarcomatosa secundaria a osteocondroma en hueso iliaco izquierdo, con resultado anatomopatológico de condrosarcoma de bajo grado. Al año ingresó en nuestro centro con sospecha de recidiva local en dos masas dolorosas en la región glútea izquierda e hipocondrio izquierdo (figs. 1 y 2). Tras la exéresis de dichas lesiones, los resultados fueron positivos para condrosarcoma de bajo grado, recibiendo posteriormente tratamiento radioterápico en dosis total de 56 Gy.

Después de dos años asintomático ingresó con sospecha de segunda recidiva local bajo los últimos tres arcos costales izquierdos (fig. 3), con resultado anatomopatológico pos-quirúrgico de condrosarcoma de bajo grado.

En el último control, el paciente no presentaba dolor en ninguna de las lesiones. Las imágenes estáticas en fase precoz demostraron un aumento de la vascularización de una lesión osteocondromatosa localizada en tercio distal de diáfisis tibial derecha así como un aumento aparente del depósito del trazador en fase tardía, no visualizado en los controles previos (fig. 4). Con estos datos sospechamos posible transformación maligna de la lesión. Sin embargo, la biopsia de la zona negó la existencia de degeneración maligna.

## Discusión

La presencia de al menos dos osteocondromas en la región yuxtaepifisaria puede definirse como EHM<sup>2</sup>. La degeneración maligna es más frecuente en estos casos que cuando las lesiones son solitarias.

De los 3 componentes de un osteocondroma (pericondrio, «capuchón» cartilaginoso y pedúnculo óseo), solo el «capuchón» cartilaginoso puede sufrir transformación maligna como se demuestra en el hecho de que en el osteocondroma solitario la delección homocigótica del gen *EXT1* (cromosoma 8) solo ocurra en los condrocitos del capuchón cartilaginoso y nunca en las células del pericondrio o en las células del pedúnculo óseo. Este «capuchón» normalmente mide menos de 2 cm de grosor, disminuyendo y calcificándose a partir de la pubertad<sup>2</sup>.

Para el patólogo, el diagnóstico diferencial de un osteocondroma incluye: el osteocondroma inducido por radiación, el osteosarcoma y el condrosarcoma<sup>2</sup>. Se sospecha malignidad cuando el capuchón cartilaginoso es de gran tamaño (especialmente si crece en grosor), si crece después de la pubertad o si aparece dolor<sup>2,3</sup>. Histológicamente se habla de malignidad cuando aparece permeabilidad ósea y formación de nódulos de cartilago invasivo dentro del tejido blando adyacente separados del tumor primario, cambios mixoides, actividad mitótica, atipia y necrosis<sup>2</sup>.

Los condrosarcomas secundarios pueden dividirse en centrales (surgen desde la medular) o periféricos (desde la superficie ósea), siendo más frecuente la desdiferenciación periférica en pacientes con historia de lesiones cartilaginosas múltiples<sup>4</sup>.

La TAC y la RM permiten ver la afectación de tejidos blandos<sup>5</sup>. Estas técnicas se ayudan de la medición del grosor del «capuchón» cartilaginoso, pero no existen técnicas de medida estandarizadas. Un grosor de 2 cm o mayor puede determinar la presencia de un condrosarcoma y es criterio para recomendar la resección<sup>6</sup>. Las lesiones pélvicas, como en nuestro caso, presentan mayor propensión a transformación maligna.

En RM estas lesiones tienen una intensidad de señal intermedia o baja en T1 y alta intensidad de señal en T2. Las lesiones de bajo grado muestran un patrón lobulado y realce en los septos tras la inyección del contraste, pero no es fácil diferenciarlo de un condroma benigno<sup>7</sup>.

La anatomía patológica de las lesiones de nuestro paciente siempre demostró condrosarcoma de bajo grado. Estos tumores se parecen mucho al cartilago normal y tienen menor riesgo de producir metástasis, asociándose a una supervivencia de más del 90% a largo plazo. Algunos autores recomiendan añadir quimioterapia adyuvante al tratamiento quirúrgico mediante exéresis<sup>4</sup>; para otros las lesiones no son sensibles a la quimioterapia<sup>7</sup>. La radioterapia es una alternativa a la cirugía incompleta<sup>7</sup>, como sucedió con nuestro paciente.

El papel de la GO en la evaluación de estas lesiones es determinar cuándo un proceso es monostótico o poliestótico, o cuando un tumor es agresivo o no agresivo; obteniendo en una sola exploración imágenes de cuerpo completo<sup>1</sup>.

Es importante indicar al clínico cuando y sobre qué lesión está indicada la biopsia. El aporte de sangre arterial en una lesión ósea sugiere agresividad y empeora el pronóstico de la lesión, mientras que el incremento de <sup>99m</sup>Tc-MDP en la fase tardía es un hallazgo no específico<sup>5</sup>. Sin embargo, Murphey propuso la comparación de la captación del radiotrazador en la lesión sospechosa de malignidad con la captación de este en la región anterior de la cresta iliaca, encontrando en un 82% de condrosarcomas mayor captación que en la región anterior de la cresta iliaca, mientras que solo encontró mayor captación en un 21% de las lesiones benignas<sup>8</sup>. Si se usa esta técnica podemos clasificar esta captación en tres grados: grado I, la captación del radiotrazador en la lesión es menor

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/4250098>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/4250098>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)