REPORTE DE CASO

CONDROBLASTOMA VERTEBRAL EN ADOLESCENTE: UNA PRESENTACIÓN INFRECUENTE

CONDROBLASTOMA VERTEBRAL EM ADOLESCENTES: APRESENTAÇÃO NÃO QUALIFICADA VERTEBRAL CHONDROBLASTOMA IN ADOLESCENTS: AN UNQUALIFIED PRESENTATION

Castro Oscar¹ MD, Cleves Daniela^{2,3} MD, Alzate-Carvajal Verónica^{2,4} MD, Urcuqui Luz Angela^{2,5} MD, Perez Blado⁶ MD, Lobato-Polo Javier^{1,2} MSc, Velasquez Fernando ^{1,2} MD, Uribe Juan^{1,2} MD, Castro María Ximena ^{2,5} MD.

- ¹ Departamento de Neurocirugía, Fundación Valle de Lili, Cali, Colombia
- ² Facultad de Ciencias de la Salud, Universidad Icesi, Cali, Colombia
- ³ Residente de Pediatría, Fundación Valle de Lili- Universidad Icesi, Cali, Colombia
- ⁴ Residente de Neurocirugía, Fundación Valle de Lili- Universidad Icesi, Cali, Colombia
- ⁵ Departamento de hemato-oncología pediátrica, Fundación Valle de Lili, Cali, Colombia
- ⁶ Departamento de patología, Fundación Valle de Lili, Cali, Colombia

Autor de Correspondencia.

Castro Oscar, Hospital Universitario Fundación Valle del Lili, Cali. Colombia, Correo electrónico: Oscarcastro22@hotmail.com

Resumen.

Introducción: Los condroblastomas (CB) son un tipo raro de tumor óseo benigno, siendo el 9% de los tumores óseo benignos. CB ocurre más frecuentemente durante la adolescencia y son raros durante la infancia, el dolor es la principal manifestación Clínica referida en diferentes reportes de caso. Se encuentran usualmente en la epífisis de los huesos largos, mientras que la incidencia en diáfisis y metáfisis es rara.

Reporte de caso: Paciente femenina de 14 años de edad fue ingresada la unidad de emergencias pediátricas con dolor toracolumbar, parestesias y nivel sensitivo T8. La Tomografía Computarizada (TC) toracolumbar inicial muestra una lesión lítica en T7-T8. La Resonancia Magnética (RM) de columna mostró una masa de tejido blando con invasión al canal medular. Se realizó corpectomía posterior para descompresión del canal medular, artrodesis para evitar perdida de estabilidad. La patología reportó un condroblastoma. Considerando las características del tumor, no se requirió intervenciones adicionales. La paciente inició rehabilitación y fue dada de alta con mejoría de la fuerza en las extremidades inferiores y sin dolor.

Conclusión: Este caso es el primer paciente reportado en Colombia que sufrió paraparesia secundaria a condroblastoma vertebral y el manejo quirúrgico temprano mejoró los resultados neurológicos

Palabras clave: condroblastoma, Neoplasias de la Columna Vertebral, Colombia.

Abstract.

Introduction: Chondroblastomas (CB) are rare, benign bone tumors that account for 9% of benign bone tumors. CBs most frequently occur during the adolescence and are rare during childhood, while pain is the main clinical manifestation reported in different case reports. They are usually found on the epiphyses of long bones, while primary diaphyseal and metaphysial occurrence is rare

Case Report: A 14-year-old female patient was admitted to our pediatric emergency unit with thoracolumbar pain, paraparesis and sensitive level at T8. The initial thoracolumbar computed tomography (CT) scan show a lithic lesion in T7-T8. A spine magnetic resonance (MRI) showed a soft tissue mass with

spinal canal invasion. We performed a posterior corpectomy for spinal cord decompression, and arthrodesis to avoid loss of stability. Pathology reported a chondroblastoma. Considering the tumor characteristics, no additional intervention was required. The patient started rehabilitation and was discharged with improvement of strength in lower limbs and no pain.

Conclusion: This case is the first reported patient in Colombia that suffered paraparesis secondary to vertebral chondroblastoma and early surgical management improved neurological outcomes.

Keywords: Chondroblastoma, Spinal Neoplasms, Colombia.

Resumo.

Introdução: Os condroblastomas (CB) são um tipo raro de tumor ósseo benigno, com 9% dos tumores ósseos benignos. O CB ocorre com mais frequência na adolescência e é raro na infância, a dor é a principal manifestação clínica relatada em diferentes relatos de casos. Eles são geralmente encontrados na epífise dos ossos longos, enquanto a incidência na diáfise e na metáfise é rara.

Relato de caso: Paciente do sexo feminino, 14 anos, foi admitida na unidade de emergência pediátrica com dor toracolombar, parestesia e nível T8 sensível. A tomografia computadorizada toracolombar inicial (TC) mostra uma lesão lítica em T7-T8. A ressonância magnética da coluna vertebral mostrou uma massa de tecido mole invadindo o canal medular. Uma corpectomia posterior foi realizada para descomprimir o canal medular, artrodese para evitar perda de estabilidade. A patologia relatou um condroblastoma. Considerando as características do tumor, não foram necessárias intervenções adicionais. O paciente iniciou a reabilitação e recebeu alta com melhora da força nas extremidades inferiores e sem dor.

Conclusão: Este caso é o primeiro paciente relatado na Colômbia que sofreu paraparesia secundária ao condroblastoma vertebral, e o tratamento cirúrgico precoce melhorou os resultados neurológicos.

Palavras-chave: condroblastoma, Neoplasias da Coluna Vertebral, Colombia.

Introducción.

Los condroblastomas (CB) son tumores óseos benignos raros que representan el 9% de los tumores óseos benignos (Sailhan et al. 2009), (Rosenberg et al. 2004). Los CB ocurren con mayor frecuencia durante la adolescencia y son raros durante la infancia, siendo el dolor la principal manifestación clínica descrita en diferentes informes de casos (Sailhan et al. 2009) – (Konishi et al. 2017). Usualmente se encuentran en las epífisis de los huesos largos, mientras que la aparición diafisaria y metafisaria primaria es infrecuente (Sailhan et al. 2009), (Rosenberg et al. 2004), (Ramappa et al. 2000). Los condroblastomas vertebrales son extremadamente raros con una incidencia informada en la literatura de menos del 2% y hay pocos informes disponibles en la literatura (5,6). En escasos reportes se han descrito lesiones metastásicas, sin embargo, se consideran lesiones localmente agresivas (Ramappa et al. 2000).

Reporte de Caso.

Paciente de catorce años con historia de dolor toracolumbar progresivo, con intensidad de 8/10 en la escala visual analógica, de seis meses de evolución, progresivo, asociado a disminución de la fuerza de los miembros inferiores durante las últimas 3 semanas, parestesias, retención urinaria e imposibilidad para la marcha. Valorada en la unidad primaria de atención donde evidenciaron paraparesia y realizaron una radiografía de columna torácica que mostró cifosis de 45 grados en T7, con signos de inestabilidad segmentaria y una tomografía computarizada (TC) toracolumbar que evidenció lesión lítica en los cuerpos vertebrales de T7 y T8 con compromiso pedicular, extensión al canal espinal y músculos paravertebral. En la revisión por sistemas negó trauma, fiebre, síntomas respiratorios o gastrointestinales.

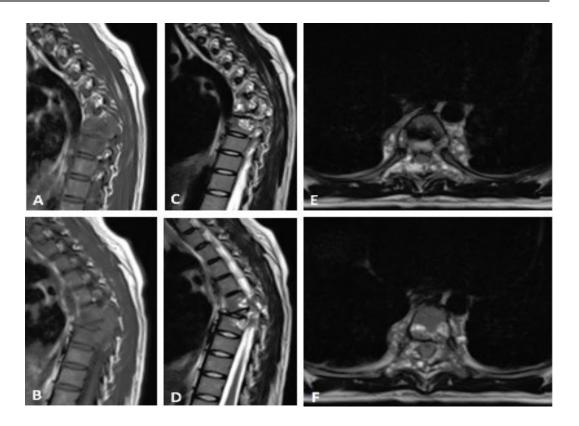


Figura 1. IRM columna torácica. Lesión tumoral con baja intensidad de señal en las secuencias potenciadas en T1 que invade el canal espinal de los cuerpos vertebrales T7 y T8 (A y B), Alta intensidad de señal en las secuencias T2 (C y D) y extensión paravertebral en relación con la aorta descendente y el esófago (E y F). **Fuente:** Imagen del autor

Al examen físico de ingreso presentaba deformidad en cifosis de la columna torácica, paraparesia con fuerza ½, hiperreflexia y clonus aquiliano, asociado a hipoestesia con nivel sensitivo en T8. Se realizaron los siguientes paraclínicos: hemograma, proteína C reactiva, hemocultivos, uroanálisis y baciloscopia de esputo; los cuales se encontraron dentro de parámetros normales y la baciloscopia negativa.

En las imágenes de resonancia magnética de columna total se observó una lesión tumoral en T7-T8 (Figura 1). Se consideró una resección de la lesión neoplásica por vía posterior con corpectomia de T6 -T7 y artrodesis con tornillos transpediculares de T3 hasta T11 (Figura 3). Inicialmente se realizó disección subperióstica para la exposición de los elementos posteriores con identificación de articulaciones facetarias y facetectomía de los niveles inferiores, seguidamente, se posicionan los tornillos transpediculares en todos los niveles

y se coloca una barra temporal para estabilización. Una vez colocada la barra unilateral se realiza la laminectomía con costectomia bilateral de T6 y T7, para posteriormente realizar la resección del cuerpo vertebral. Se libera del cordón medular con protección del saco dural y resección total de la lesión tumoral. Para el posicionamiento del cilindro autoexpandible, se realiza disectomía de los dos niveles, se ajusta a la amplitud y se posiciona con injerto óseo. Por último, se posicionan y se aseguran las barras bilaterales.

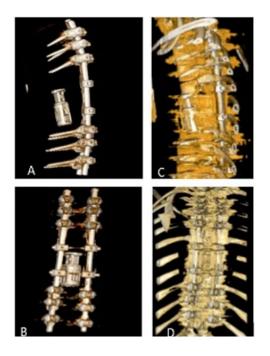


Figura 2. Tomografía computada de columna con reconstrucción 3D posquirúrgica: vista sagital (A y C) -Artrodesis T3-T11 con corpectomía T6-T7-T8 y presencia cilindro expandible. Vista coronal (B y D). **Fuente:** Imagen del autor

El reporte de patología, en los cortes histológicos de ambos especímenes fue similar, evidenciando hueso irregular con tejido cartilaginoso asociado y presencia de condroblastos organizados en láminas, sin evidencia de atipia, mitosis o presencia de células guía. Se encontraron, además, osteoclastos gigantes, multinucleadas, sin signos de malignidad. Estos hallazgos fueron compatibles con condroblastoma.

Durante el postoperatorio con mejoría de la fuerza en los miembros inferiores y dolor somático de intensidad moderada que mejoró progresivamente con

analgesia multimodal y rehabilitación integral. Por mejoría de los síntomas se da egreso para seguimiento ambulatorio.

Discusión.

Los condroblastomas fueron descritos por primera vez por Kolodny en 1927 como una "variante de células gigantes" (Sailhan et al. 2009), (Sohn et al. 2010). Otros términos con "tumor condromatoso epifisiario de células gigantes y "tumor de células gigantes calcificado" fueron usados para describir esta entidad antes de que Jaffe y Lichtenstein usaran el término "condroblastoma benigno" en 1942. (Sailhan et al. 2009), (Sohn et al. 2010), (Jaffe et al. 1942). Los condroblastomas son tumores benignos, condrogénicos raros que se presentan en menos del 1% de los tumores primarios óseos y el 9% de los tumores benignos óseos (Sailhan et al. 2009), (Rosenberg et al. 2004).

Existen diferentes reportes de anormalidades clonales o rearreglos de los cromosomas 5 y 8, asociados al desarrollo de condroblastomas (Fletcher et al. 2013), (Carlson et al. 2011). Estos tumores, ocurren principalmente durante la adolescencia tardía con un pico de incidencia entre los 19 y los 23 años de edad, son raros durante la infancia (Sailhan et al. 2009) -(Konishi et al. 2017), siendo es dos veces mayor la incidencia en hombres que en mujeres (Sailhan et al. 2009), (Rosenberg et al. 2004).

Son usualmente lesiones solitarias, localizadas en las epífisis de huesos largos, se encuentran principalmente en el fémur distal o húmero proximal, siendo el 30% de los casos lesiones reportadas alrededor de la rodilla (Sailhan et al. 2009), (Rosenberg et al. 2004), (Ramappa et al. 2000), (Xu et al. 2015), (Steffner. 2014). Siendo el compromiso de huesos cortos, como las vértebras, infrecuente (Venkatasamy et al. 2017), (Ilaslan et al. 2003).

El dolor es la principal manifestación clínica descrita, es constante, progresivo y no relacionado con la actividad física (Venkatasamy et al. 2017). Dado que los condroblastomas se presentan periarticulares, los pacientes refieren limitación en los arcos de movimiento, edema local y derrame articular (Sailhan et al. 2009), (Ramappa et al. 2000). Si presentan compromiso intraarticular pueden simular enfermedades reumatológicas (Ramappa et al. 2000).

Histológicamente estos tumores presentan proliferación difusa de células

gigantes mononucleares, redondeadas con islas de cartílago "inmaduro" y núcleos en hendidura (Sailhan et al. 2009) – (Konishi et al. 2017), (Motamedia and Seeger. 2011). Comúnmente, se encuentran calcificaciones y condroblastos, con lesiones marginadas y lobuladas (Sailhan et al. 2009), (Rosenberg et al. 2004), (Motamedia and Seeger. 2011). Además, contienen matriz condroide con mineralización en forma de cordón, generalmente conocida como calcificaciones de "alambre de gallina" en la literatura (Konishi et al. 2017), (Steffner. 2014), (Motamedia and Seeger. 2011).

Los CB rara vez tienen metástasis, pero son localmente agresivos (Ramappa et al. 2000). No hay un parámetro histológico reportado que prediga la agresividad, sin embargo, se estima una recurrencia en hasta el 38% de los casos. Por otro lado, las metástasis, generalmente pulmonar, ocurre en el 2.9% de los casos con recurrencia local (Ramappa et al. 2000).

Radiológicamente, los CB producen lesiones radiolúcidas bien definidas con calcificaciones irregulares (40-60%), borde esclerótico delgado y una zona estrecha de transición (Rosenberg et al. 2004), (Steffner. 2014), (Motamedia and Seeger. 2011). Si presenta destrucción de la cortical e invasión del tejido circundante, implica un crecimiento más agresivo, presente en el 13% de los casos (Steffner. 2014), (Motamedia and Seeger. 2011). La tomografía computarizada puede demostrar una mineralización de la matriz condroide en forma de cordón y una respuesta inflamatoria generalmente vista como reacción perióstica adyacente (Steffner. 2014), (Motamedia and Seeger. 2011). La resonancia magnética es la imagen de elección para visualizar el edema medular con señal baja a intermedia en secuencias sensibles a los fluidos (Motamedia and Seeger. 2011). Estas secuencias ayudan a diferenciar las lesiones de cartílago que generalmente tienen una matriz celular abundante o un alto contenido de hemosiderina (Motamedia and Seeger. 2011).

Dentro de los diagnósticos diferenciales de los tumores óseos primarios de la columna vertebral en pediatría se debe tener en cuenta que la frecuencia de aparición depende de la edad y la ubicación de la lesión, para este caso, los diagnósticos diferenciales de tumores benignos podrían ser: quiste óseo aneurismático (1,4% de los tumores óseos primarios), osteocondroma u osteoma osteoide. Por otro lado, las lesiones malignas óseas podrían corresponder a osteosarcoma o sarcoma de Ewing (Ravindra et al. 2016). Otro diagnóstico diferencial del condroblastoma en los huesos apendiculares,

especialmente las lesiones epifisarias, incluye infecciones, quiste subcondral, tumores de células gigantes o histiocitosis de células de Langerhans (Motamedia and Seeger. 2011) - (Fletcher et al. 2013).

Los CB tienen poca respuesta a la radioterapia y quimioterapia. Entre el 80 y el 90% se tratan con éxito mediante legrado con injerto óseo, mientras que las tasas de recurrencia están relacionadas con la localización anatómica y la extensión de la enfermedad inicial (Fletcher et al. 2013). El tratamiento quirúrgico es el único tratamiento efectivo, que, sin embargo, resulta en complicaciones en pacientes pediátricos debido a un crecimiento alterado (Carlson et al. 2011).

Se han probado nuevas terapias para la disminución de la condroosteogénesis y la proliferación celular, como la inhibición de las vías mTOR y HIF, sin embargo, no hay informes en niños lo que limita la extrapolación en la práctica clínica debido a preocupaciones éticas (Yang et al. 2013). Otros tratamientos incluyen la privación de leucina o una dieta baja en leucina lo que genera que las células del CB sean más sensibles a las vías de inhibición relacionadas con mTOR (Yang et al. 2013).

Los objetivos del tratamiento quirúrgico para los tumores óseos primarios de la columna vertebral son realizar una resección amplia del tumor, si es posible, con resección completa del tejido alrededor de la lesión tumoral; descomprimir el canal espinal en caso de invasión y estabilizar la columna vertebral, para reducir las secuelas neurológicas y controlar el dolor (Williams et al. 2012). Según la estadificación tumoral y las características del tumor (si tiene una biopsia previa), se planifica el abordaje quirúrgico para lograr resección total de la lesión (Boriani et al. 1976).

Cuando el contexto clínico sugiere una lesión benigna, la resección consiste en una escisión intralesional o marginal (Sewell et al. 2015). Según la tasa de mitosis y la probabilidad de recurrencia, la mejor opción es realizar extirpación con margen amplio. Por otro lado, las lesiones malignas que pueden ser llevadas a resección quirúrgica requieren un margen radical mediante "escisión en bloque" (Sewell et al. 2015). Una herramienta útil para determinar el abordaje quirúrgico es la clasificación de Tomita de los tumores espinales (Tomita et al. 1976). Si el margen anterior del tumor está contenido dentro del cuerpo vertebral (intracompartimental), un abordaje posterior podría ser suficiente

para la resección total (Williams et al. 2012). Pero, si hay compromiso de estructuras paravertebrales en el margen anterior, es necesario un enfoque combinado (posterior y anterior) para lograr una resección amplia que conserve las estructuras vitales (Williams et al. 2012).

Referencias.

Boriani S, Weinstein JN, Biagini R. Primary bone tumors of the spine. Terminology and surgical staging. Spine (Phila Pa 1976) 1997;22:1036-44.

Carlson A, Yonas H, Olson G, Reichard K, Medina-Flores R. Temporal Chondroblastoma with a Novel Chromosomal Translocation (2;5) (q33;q13). Skull Base Reports. 2011;1(01):65–70.

Fletcher, C. D.M., Bridge, J.A., Hogendoorn, P., Mertens F. WHO Classification of Tumours of Soft Tissue and Bone. 4th ed. Lyon: World Health Organization (WHO); 2013.

Ilaslan H, Sundaram M, Unni KK. Vertebral chondroblastoma. Skeletal Radiol. 2003;32(Rosenberg et al. 2004):66–71.

Jaffe HL, Lichenstein L. Benign Chondroblastoma of Bone. Am J Pathol. 1942;18(Ilaslan et al. 2003):969–91.

Konishi E, Nakashima Y, Mano M, Tomita Y, Kubo T, Araki N, et al. Chondroblastoma of extra-craniofacial bones: Clinicopathological analyses of 103 cases. Pathol Int. 2017;67(Carlson et al. 2011):495–502.

Motamedia K, Seeger LL. Benign bone tumors. Radiol Clin N Am. 2011;49:1115–34.

Ramappa AJ, Lee FYI, Tang P, Carlson JR, Gebhardt MC, Mankin HJ. Chondroblastoma of Bone. J Bone Jt Surg Am. 2000;82(Jaffe et al. 1942):1140–5. Ravindra, V. M., Eli, I. M., Schmidt, M. H., and Brockmeyer, D. L. Primary osseous tumors of the pediatric spinal column: review of pathology and surgical decision making. Neurosurgical Focus FOC 2016: 41, 2, E3.

Rosenberg AE. Chondroblastoma. In: Robbins and Cotran Pathologic Basis of Disease. 8th ed. Saunders Elsevier; 2004. p. 1228–9.

Sailhan F, Chotel F, Parot R. Chondroblastoma of bone in a pediatric population. J Bone Jt Surg - Ser A. 2009;91(Fletcher et al. 2013):2159–68.

Sewell MD, Tan KA, Quraishi NA, Preda C, Varga PP, Williams R. Systematic Review of En Bloc Resection in the Management of Ewing's Sarcoma of the Mobile Spine with Respect to Local Control and Disease-Free Survival. Medicine (Baltimore). 2015;94(27):e1019. doi:10.1097/MD.000000000001019

Sohn SH, Koh SA, Kim DG, Park SW, Lee KH, Kim MK, et al. A Case of Spine Origin Chondroblastoma Metastasis to Lung. Cancer Res Treat. 2010;41 (Ramappa et al. 2000):241.

Steffner R. Benign Bone Tumors. In: Orthopaedic Oncology. 2014. p. 31–63. Tomita K, Kawahara N, Kobayashi T, Yoshida A, Murakami H, Akamaru T Spine (Phila Pa 1976). 2001 Feb 1; 26(Konishi et al. 2017):298-306.

Venkatasamy A, Chenard MP, Massard G, Steib JP, Bierry G. Chondroblastoma of the thoracic spine: a rare location. Case report with radiologic-pathologic correlation. Skeletal Radiol [Internet]. 2017;46(Konishi et al. 2017):367–72. Available from: http://dx.doi.org/10.1007/s00256-016-2550-0

Williams R, Foote M, Deverall H. Strategy in the surgical treatment of primary spinal tumors. Global Spine J. 2012;2(Ramappa et al. 2000):249–266.

Xu H, Nugent D, Monforte HL, Binitie OT, Ding Y, Letson GD, et al. Chondroblastoma of Bone in the Extremities. J Bone Jt Surgery-American Vol. 2015;97(Xu et al. 2015):925–31.

Yang X, Yang Z, Liu F, Zeng K. Inhibition of mTOR and HIF pathways diminishes chondro-osteogenesis and cell proliferation in chondroblastoma. Tumor Biol. 2013;34(Venkatasamy et al. 2017):311–9.