

Redefiniendo las fronteras en los tumores de estirpe cartilaginosa

Álvaro Rueda de Eusebio^{1,2}, Sara Gómez Peña^{1,2},
Marta García Carcía-Esquinas¹, Ana M^a Mañas Hernández¹,
M^a José Moreno Casado¹, Ana M^a Crespo Rodríguez^{1,2}

¹Servicio de Radiodiagnóstico. Hospital Clínico San Carlos, Madrid.

²Facultad de Medicina. Universidad Complutense de Madrid.

OBJETIVOS

- Describir las características de la serie de condrosarcomas tratados y seguidos en nuestro centro, CSUR de sarcomas del adulto desde 2017.
- Establecer los criterios en radiografía, TC y RM para diferenciar entre condrosarcomas de bajo grado (tumores cartilaginosos atípicos y condrosarcoma grado I) y los condrosarcomas de alto grado (grado II-III).
- Determinar características radiológicas que diferencian los condrosarcomas grado I en el esqueleto axial de los tumores cartilaginosos atípicos del esqueleto apendicular, indistinguibles desde el punto de vista anatomopatológico
- Valorar la influencia de todo lo anterior en el seguimiento y supervivencia de estos pacientes

INTRODUCCIÓN

Los **condrosarcomas** son tumores malignos derivados del tejido cartilaginoso que representan una entidad clínica heterogénea con variabilidad en su presentación clínica, comportamiento biológico y pronóstico.

Son el tercer grupo en frecuencia de tumores óseos malignos, por detrás de mielomas y osteosarcomas.

La **diferenciación entre condrosarcomas de bajo grado y alto grado** es fundamental para guiar el manejo clínico y prever el curso de la enfermedad.

Los condrosarcomas de bajo grado suelen tener un comportamiento más indolente y un mejor pronóstico, mientras que los de alto grado son más agresivos y pueden asociarse con un riesgo aumentado de recurrencia y metástasis.

La **caracterización radiológica desempeña un papel crucial en la evaluación inicial de los condrosarcomas**, proporcionando información sobre la extensión del tumor, su grado de agresividad y su relación con estructuras circundantes.

INTRODUCCIÓN

Aparte de la diferenciación entre tumores de bajo grado y alto grado, en la clasificación de la OMS de 2013 se introdujo el concepto de **tumor cartilaginoso atípico (TCA)**

- Los TCA son los condrosarcomas convencionales centrales de grado I que afectan a los huesos largos del esqueleto apendicular
- Son indistinguibles del condrosarcoma axial de bajo grado desde el punto de vista anatomopatológico
- Tienen un comportamiento diferente y mejor pronóstico
- En la clasificación de la OMS de 2020 fue incluido en el grupo de tumores de intermedios, mientras que el condrosarcoma grado I que afecta a los huesos del esqueleto axial se mantuvo en el grupo de tumores malignos

BENIGNOS	INTERMEDIOS	MALIGNOS
Osteocondroma	Tumor cartilaginoso atípico (TCA) ≈	Condrosarcoma grado I
Encondroma		Condrosarcoma grado II
Condromatosis sinovial →	Condromatosis sinovial	Condrosarcoma grado III
Condroblastoma ←	Condroblastoma	Condrosarcoma indiferenciado
Fibroma condromixóide ←	Fibroma condromixóide	Condrosarcoma yuxtacortical
Condroma parostal		Condrosarcoma mesenquimal
Proliferación osteocondromatosa parostal bizarra (POPB)		Condrosarcoma de células claras
Exóstosis subungueal		Condrosarcoma mixóide

Clasificación de tumores cartilagosos según la última actualización de la OMS y sus cambios respecto a la de 2013. Fuente: Gómez-Peña S *et al.* Radiología. 2024.

PACIENTES Y MÉTODO

POBLACIÓN A ESTUDIO

Realizamos una revisión del PACS de nuestro centro, así como del archivo de nuestro centro de referencia (CSUR de Sarcomas del Adulto desde 2017), para identificar todos los pacientes en seguimiento por condrosarcoma en nuestro centro, desde 2003 hasta 2023.

82 condrosarcomas en seguimiento

Exclusiones:

- 22 por falta de imágenes prequirúrgicas
- 1 condrosarcoma mixoide (ya no considerado condrosarcoma en OMS 2020)

59 condrosarcomas incluidos en el estudio

PACIENTES Y MÉTODO

POBLACIÓN A ESTUDIO

Variables demográficas y AP estudiadas:

- Edad al diagnóstico
- Sexo
- Tipo histológico del tumor (OMS 2020)
- Primario/secundario
- Lesión predisponente
- Localización
- Modalidades de imagen disponibles
- Tratamiento quirúrgico
- Recidiva
- Metástasis
- Muerte

Tipos de condrosarcomas según la Clasificación de la OMS de 2020:

• Condrosarcoma convencional central

- Tumor cartilaginoso atípico (TCA), en esqueleto apendicular.
- Condrosarcoma grado I, en esqueleto axial

} BAJO GRADO

- Condrosarcoma grado II
- Condrosarcoma grado III

} ALTO GRADO

• Condrosarcoma secundario periférico

• Condrosarcomas de histología especial

- Condrosarcoma paraostal
- Condrosarcoma de células claras
- Condrosarcoma mesenquimal
- Condrosarcoma desdiferenciado

PACIENTES Y MÉTODO

PRUEBAS DE IMAGEN

Pruebas de imagen realizadas:

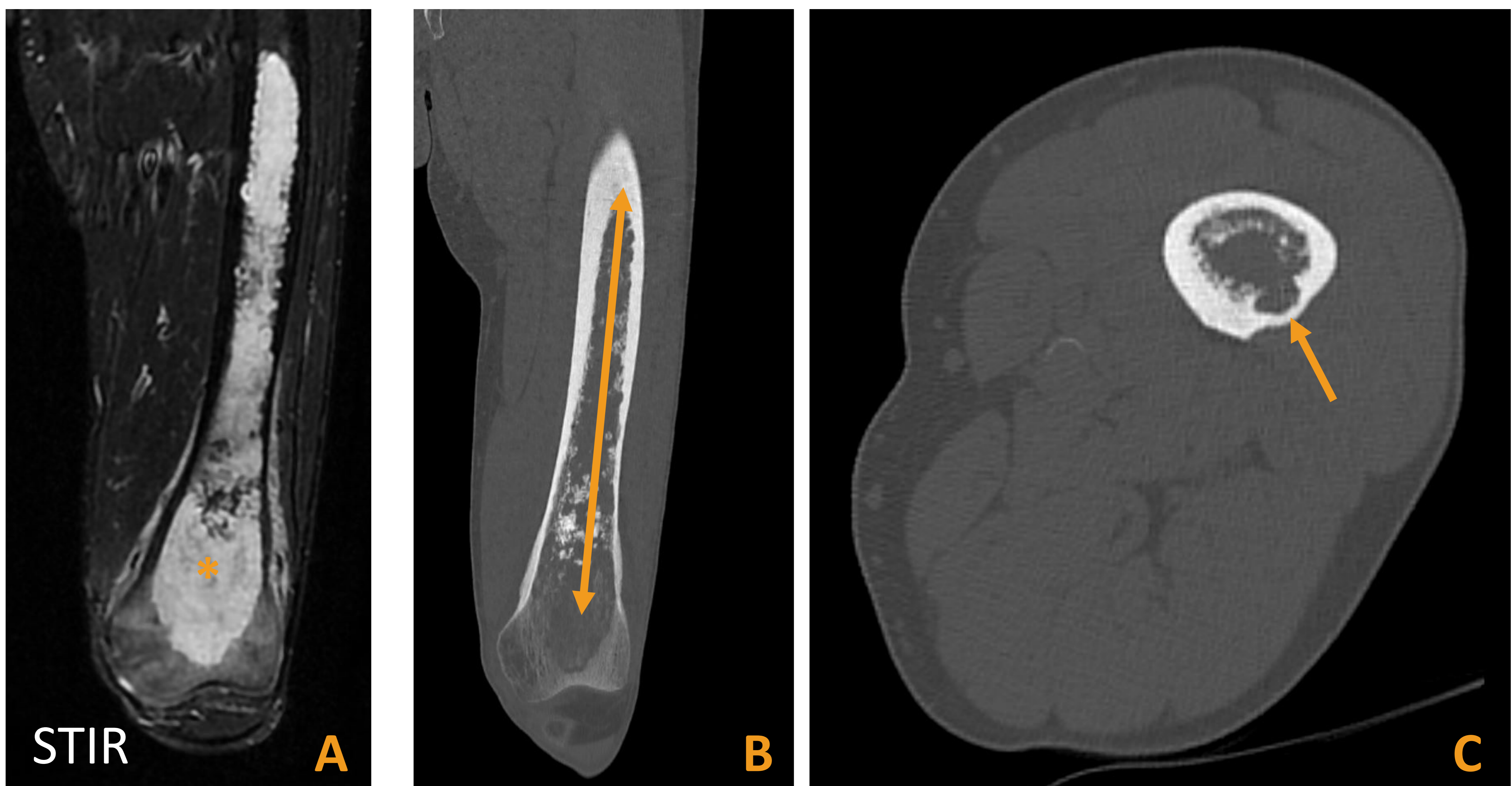
- Radiografía simple: 42 pacientes (71,2%)
- TC: 44 pacientes (74,6%)
- RM: 48 pacientes (81,4%)
- PET-TC: 23 pacientes (40,0%)

Variables estudiadas en las pruebas de imagen:

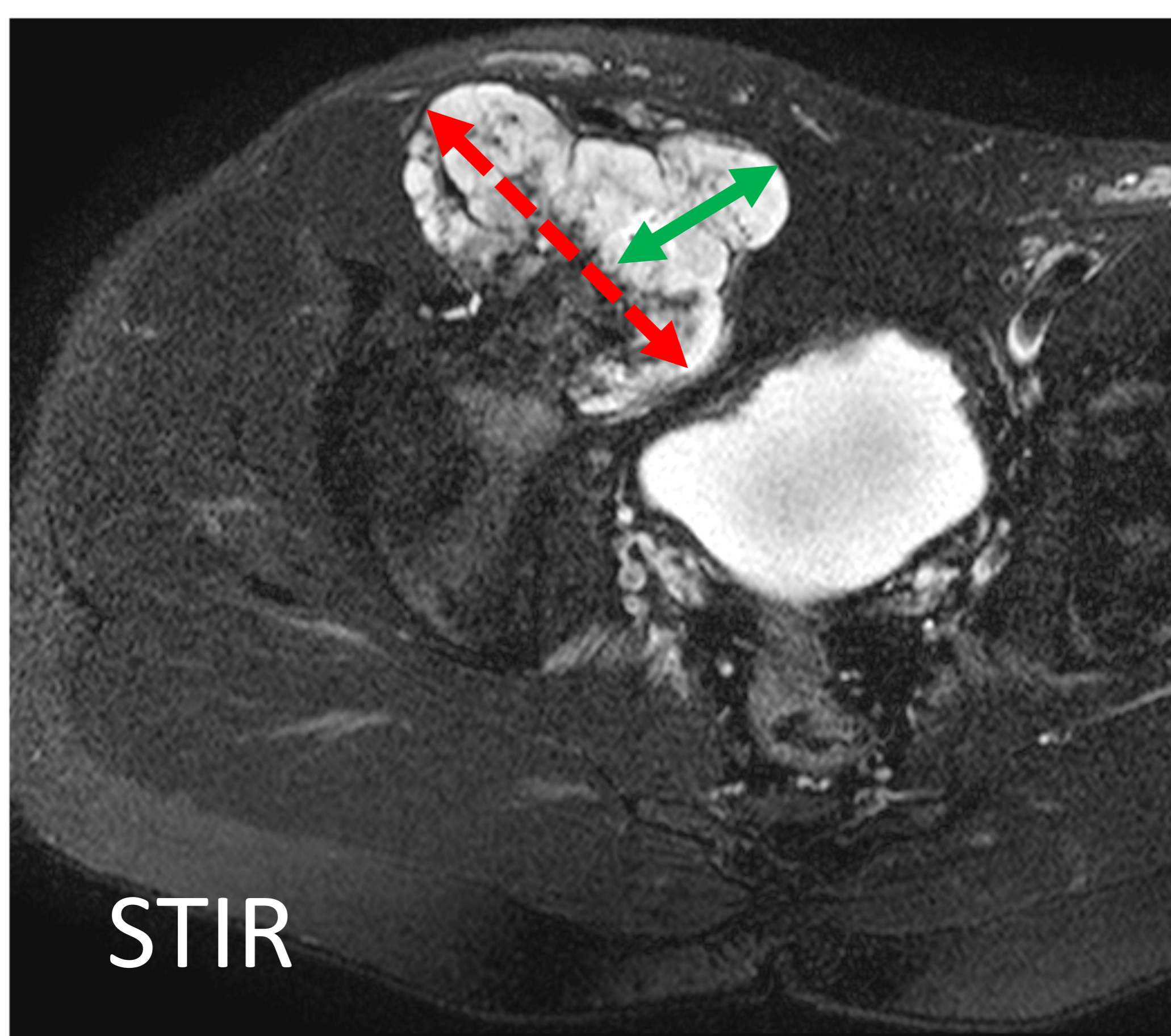
- Tamaño del tumor
- Festoneado endostal (y afectación $>2/3$ de la longitud tumoral y $>2/3$ de espesor de la corteza en plano axial)
- Patrón de mineralización de la matriz tumoral (y % de mineralización)
- Patrón de lisis tumoral (según sistema Lodwick-Madewell modificado), solo en pacientes con Rx simple disponible.
- Destrucción cortical
- Masa de partes blandas
- Reacción perióstica
- Edema de partes blandas, solo si RM disponible
- Grosor de *cap* cartilaginosa, solo en secundarios periféricos
- Intensidad de señal en T2, solo en RM
- SUVmax

PACIENTES Y MÉTODO

PRUEBAS DE IMAGEN



Ejemplo de medición de festoneado endostal en condrosarcoma convencional de alto grado localizado en fémur distal izquierdo. A: RM Cor STIR, B: reconstrucción coronal de TC, C: corte axial de TC. En la imagen A se aprecia la extensión real longitudinal del tumor (lesión hiperintensa central (*)). En la imagen B se aprecia festoneado endostal en prácticamente toda la extensión del tumor (>2/3 de la longitud total del tumor, doble flecha). En la imagen C se aprecia cómo puntualmente el festoneado endostal afecta a más de 2/3 del espesor de la cortical, que pasa de 6 mm a 1 mm de espesor en el punto marcado con flecha. Ambos datos, el festoneado extenso y profundo, orientan a que se trata de un tumor de alto grado.



Ejemplo de medición del espesor del *cap* cartilaginosa en condrosarcoma secundario. La medición se realizará en un plano en el que se pueda apreciar el pedículo óseo subyacente al *cap*. Debe ser una medición en forma radial con respecto al pedículo óseo, para no sobreestimar la medida. En este ejemplo, la doble flecha continua midió de forma correcta un *cap* de 4,5 cm (>1,5-2 cm es sugestivo de malignidad). La doble flecha discontinua (10 cm) hubiese sido una medición errónea, al no disponerse radialmente desde el pedículo óseo hacia la periferia.

PACIENTES Y MÉTODO

ANÁLISIS ESTADÍSTICO

Descripción por grupos:

- Condrosarcomas convencionales
 - Condrosarcomas secundarios
 - Condrosarcomas
- Media y mediana

Comparación de grupos:

- Bajo grado (TCA y grado I) vs alto grado (II y III)
 - TCA vs condrosarcoma grado I del esqueleto axial
- T de student y Mann-Whitney para variables continuas
- Chi-cuadrado para variables dicotómicas y politómicas

Análisis de supervivencia:

- Tiempo hasta recidiva
 - Tiempo libre de metástasis
 - Global, tiempo hasta fallecimiento
- Test de Kaplan-Meier

Significación: $p < 0,05$

RESULTADOS

DATOS GLOBALES

59 pacientes

ORIGEN	Nº (%)
Primario	46 (78,0)
• TCA	15 (25,4)
• Convencional grado I	8 (13,6)
• Convencional grado II	11 (18,6)
• Convencional grado III	4 (6,8)
• Histología especial	8 (13,6)
Secundario	13 (22,0)
LOCALIZACIÓN	Nº (%)
Huesos largos	27 (45,8)
Huesos planos	27 (45,8)
Cabeza y cuello	4 (6,8)
Partes blandas	1 (1,7)
TAMAÑO	Mediana, mm (RIQ, mm)
Global	70 (45-100)
SUVmax	Mediana valor (RIQ)
Global	7,2 (4,15-7,20)

RESULTADOS

CONDROSARCOMAS CONVENCIONALES

38 pacientes

PATRÓN DE MINERALIZACIÓN	Nº (%)*
Patrón en arco-anillo	25 (65,8)
Matriz distrófica	8 (21,1)
Matriz osteoide	1 (2,6)
Ausencia de calcificación	4 (10,5)
% CALCIF. MATRIZ TUMORAL	Nº (%)*
0%	4 (10,5)
1-33%	25 (65,8)
34-66%	5 (13,2)
67-100%	4 (10,5)
PATRÓN LISIS TUMORAL	Nº (%)**
IA	3 (11,1)
IB	2 (7,4)
II	17 (63,0)
III	5 (18,5)
FESTONEADO ENDOSTAL	Nº (%)***
Sí	16 (76,2)
• Festoneado >2/3 espesor cortical axial	9 (42,8)
• Festoneado >2/3 longitud tumor	3 (14,3)
No	5 (23,8)
OTRAS CARACTERÍSTICAS	Nº (%)*
Destrucción cortical	16 (42,1)
Masa de partes blandas	15 (39,5)
Reacción perióstica	4 (10,5)
Edema de partes blandas	11 (28,9)

(*) % calculado sobre 38 casos de condrosarcoma convencional.

(**) En la valoración del patrón de lisis tumoral solo se toman en cuenta los pacientes con radiografía convencional disponible (27 pacientes)

(***) En la valoración del patrón del festoneado endostal solo se toman en cuenta los pacientes con afectación diafisaria en el esqueleto apendicular (21 pacientes)

RESULTADOS

COMPARACION CS BAJO GRADO vs ALTO GRADO

	BAJO GRADO	ALTO GRADO	p valor
TOTAL	24 casos	15 casos	-
EDAD	Años	Años	
Media (desv. estándar)	56,13 (14,6)	57,60 (19,1)	0,787
SEXO	Nº (%)*	Nº (%)*	
Mujeres	15 (62,5)	7 (46,7)	0,332
TAMAÑO	mm	mm	
Mediana (RIQ)	45 (32,0-67,5)	100 (74,0-116,0)	<0,001
PATRÓN MINERALIZACIÓN	Nº (%)*	Nº (%)*	
Patrón en arco-anillo	20 (83,3)	6 (40,0)	N/A
Matriz distrófica	2 (8,3)	6 (40,0)	
Matriz osteoide	0 (0,0)	1 (6,7)	
Ausencia de calcificación	2 (8,3)	2 (13,3)	
% CALCIF. MATRIZ CONDRAL	Nº (%)*	Nº (%)*	Nº (%)*
0%	2 (8,3)	2 (13,3)	N/A
1-33%	14 (58,3)	12 (80,0)	
34-66%	4 (16,7)	1 (6,7)	
67-100%	4 (16,7)	0 (0,0)	
PATRÓN LISIS TUMORAL	Nº (%)**	Nº (%)**	
IA	3 (16,7)	0 (0,0)	N/A
IB	1 (5,6)	1 (10,0)	
II	13 (72,2)	5 (50,0)	
III	1 (5,6)	4 (40,0)	
FESTONEADO ENDOSTAL	Nº (%)***	Nº (%)***	
Sí	10 (66,7)	6 (100)	N/A
• >2/3 espesor cortical axial	4 (26,7)	5 (83,3)	N/A
• >2/3 longitud tumor	0 (0,0)	3 (50,0)	N/A
OTRAS CARACTERÍSTICAS	Nº (%)*	Nº (%)*	Nº (%)*
Destrucción cortical	9 (37,5)	8 (53,3)	0,332
Masa de partes blandas	7 (29,2)	9 (60,0)	0,057
Reacción perióstica	1 (4,2)	3 (20,0)	N/A
Edema de partes blandas	3 (12,5)	9 (60,0)	0,004

(*) % calculados sobre el total de tumores estudiados (24 bajo grado y 15 alto grado)

(**) Solo se toman en cuenta los pacientes con radiografía convencional disponible (18 bajo grado y 10 alto grado)

(***) Solo se tienen en cuenta los tumores con afectación diafisaria en el esqueleto apendicular (15 bajo grado y 6 alto grado)

RESULTADOS

COMPARACION TCA vs CS AXIAL GRADO I

	TCA	GRADO I	p valor
TOTAL	15 casos	8 casos	-
EDAD	Años	Años	
Media (desv. estándar)	53,40 (14,6)	60,50 (15,2)	0,285
SEXO	Nº (%)*	Nº (%)*	
Mujeres	11 (73,3)	4 (50,0)	0,263
TAMAÑO	mm	mm	
Mediana (RIQ)	45 (35,0-58,0)	38,50 (26,8-71,5)	0,821
PATRÓN MINERALIZACIÓN	Nº (%)*	Nº (%)*	
Patrón en arco-anillo	13 (86,7)	6 (75,0)	N/A
Matriz distrófica	2 (13,3)	0 (0,0)	
Matriz osteoide	0 (0,0)	0 (0,0)	
Ausencia de calcificación	0 (0,0)	2 (25,0)	
% CALCIF. MATRIZ CONDRAL	Nº (%)*	Nº (%)*	Nº (%)*
0%	0 (0,0)	2 (25,0)	N/A
1-33%	7 (46,7)	6 (75,0)	
34-66%	4 (26,7)	0 (0,0)	
67-100%	4 (26,7)	0 (0,0)	
PATRÓN LISIS TUMORAL	Nº (%)**	Nº (%)**	
IA	3 (21,4)	0 (0,0)	N/A
IB	1 (7,1)	0 (0,0)	
II	10 (71,4)	2 (66,7)	
III	0 (0,0)	1 (33,3)	
OTRAS CARACTERÍSTICAS	Nº (%)*	Nº (%)*	Nº (%)*
Destrucción cortical	3 (20,0)	5 (62,5)	0,042
Masa de partes blandas	1 (6,7)	5 (62,5)	0,009
Reacción perióstica	1 (6,7)	0 (0,0)	N/A
Edema de partes blandas	2 (13,3)	0 (0,0)	N/A

(*) % calculados sobre el total de tumores estudiados (15 TCA y 8 condrosarcomas grado I)

(**) Solo se toman en cuenta los pacientes con radiografía convencional disponible (14 TCA y 3 condrosarcomas grado I)

RESULTADOS

CONDROSARCOMAS DE HISTOLOGIA ESPECIAL 8 pacientes

TIPO	Nº (%)*
Células claras	1 (12,5)
Desdiferenciado	2 (37,5)
Mesenquimal	4 (50,0)
Paraostal	0 (0,0)
LOCALIZACIÓN	Nº (%)*
Huesos largos	2 (25,0)
Huesos planos	5 (62,5)
Cabeza y cuello	0 (0,0)
Partes blandas	1 (12,5)
PATRÓN DE MINERALIZACIÓN	Nº (%)*
Patrón en arco-anillo	3 (37,5)
Matriz distrófica	2 (25,0)
Matriz osteoide	1 (12,5)
Ausencia de calcificación	2 (25,0)
% CALCIF. MATRIZ TUMORAL	Nº (%)*
0%	2 (25,0)
1-33%	5 (62,5)
34-66%	1 (12,5)
67-100%	0 (0,0)
PATRÓN LISIS TUMORAL	Nº (%)**
IA	0 (0,0)
IB	0 (0,0)
II	2 (50,0)
III	2 (50,0)
OTRAS CARACTERÍSTICAS	Nº (%)*
Destrucción cortical	4 (50,0)
Masa de partes blandas	7 (87,5)
Reacción perióstica	1 (12,5)
Edema de partes blandas	5 (62,5)
Baja intensidad de señal T2	2 (25,0)

(*) % calculado sobre 8 casos de condrosarcoma primario con histología especial.

(**) En la valoración del patrón de lisis tumoral solo se toman en cuenta los pacientes con radiografía convencional disponible (4 pacientes)

RESULTADOS

CONDROSARCOMAS SECUNDARIOS

	Nº	Sexo	Edad	Predisponente	Localización	Tamaño (mm)	Grosor cap cartilaginosa (mm)	Patrón de mineralización matriz tumoral	Edema de MO intratumoral	Edema de MO adyacente
Secundarios periféricos	1	M	58	Osteocondroma	Fémur, trocánter menor	118	44	Arco-anillo	Sí	No
	2	F	38	Osteocondroma	Tibia proximal	91	27	Arco-anillo	Sí	Sí
	3	F	52	Osteocondroma	Pelvis, ilion	110	15	Arco-anillo	No	No
	4	F	40	Osteocondroma	Pelvis, rama iliopubiana	90	25	Ausente	No	No
	5	M	30	Osteocondroma, EHM	Tibia distal	60	20	Arco-anillo	No	No
	6	M	31	Osteocondroma, EHM	Pelvis, acetábulo	100	45	Arco-anillo	No	Sí
Otros secundarios	7	F	71	Radioterapia ca. mama	Costilla, arco anterior	10	N/A	Ausente	N/A	N/A
	8	F	73	Radioterapia ca. mama	Costilla, arco anterior	34	N/A	Distrófica	N/A	N/A
	9	F	55	Enf. Paget	Sacro	65	N/A	Distrófica	No	Sí
	10	M	56	Enf. Paget	Fémur distal	150	N/A	Distrófica	No	Sí
	11	M	32*	Sd Maffucci	Escápula	55	N/A	Arco-anillo	No	No
	12	M	36*	Sd Maffucci	Escápula	46	N/A	Arco-anillo	No	No
	13	M	78	Enf. Ollier	Escápula	85	N/A	Arco-anillo	N/A	N/A

Condrosarcoma secundario periférico (6 casos):

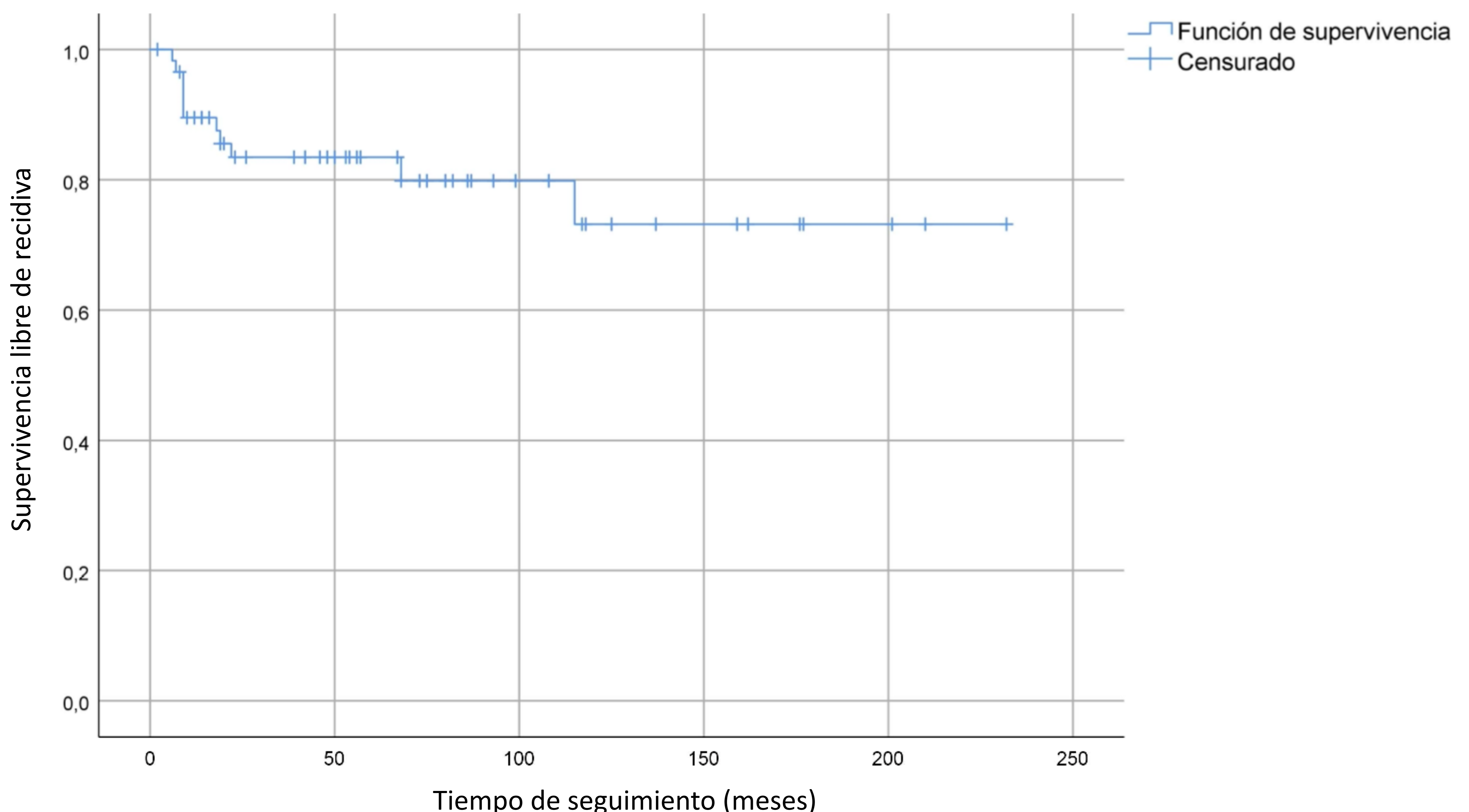
- 2 pacientes (33,3%) tenían antecedente de exóstosis hereditaria múltiple
- 4 casos (66,7%) se desarrollaron sobre osteocondromas solitarios
- Espesor de *cap* cartilaginosa (mediana (RIQ)): 26 mm (18,8-44,3 mm)

RESULTADOS

SEGUIMIENTO: TRATAMIENTO Y RECIDIVA

- **56 pacientes (96,6%) recibieron tratamiento quirúrgico**
 - Los dos casos (3,4%) que no fueron intervenidos presentaban metástasis al diagnóstico, así como criterios de irresecabilidad tales como invasión vascular extensa
- **11 pacientes (18,6%) sufrieron una recidiva**
 - La mediana de tiempo de intervención a recidiva fue 9 meses (RIQ 9-22 meses)
 - 29,2% CS de bajo grado recidivaron, frente a 20,2% de alto grado ($p=0,524$)
 - 26,7% de TCA recidivaron, frente a 37,5% CS grado I axiales ($p=0.657$)

Función de supervivencia libre de recidiva (Kaplan Meier)

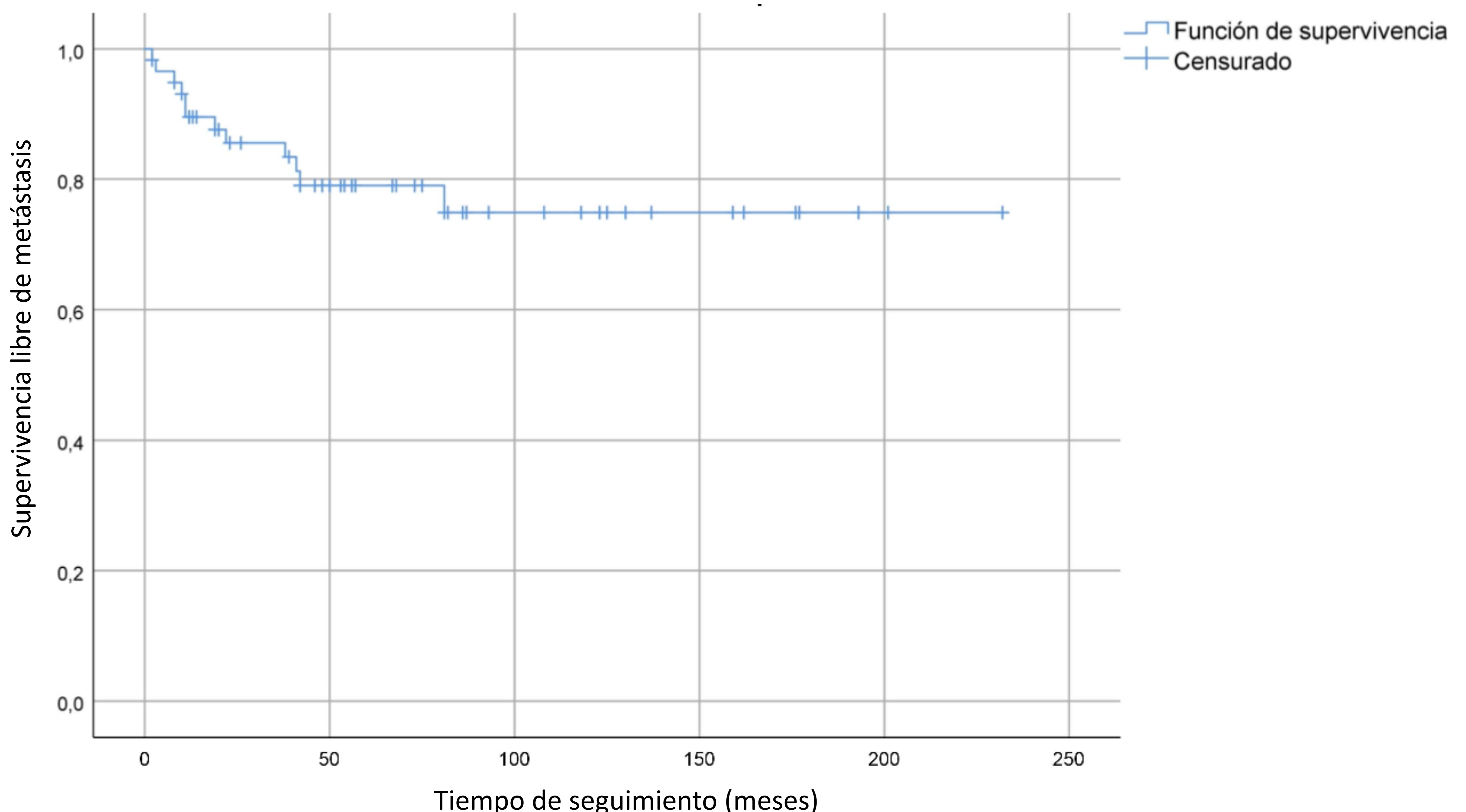


RESULTADOS

SEGUIMIENTO: METÁSTASIS

- **12 pacientes (20,3%) desarrollaron metástasis pulmonares**
- **La mediana de tiempo desde el diagnóstico fue 22 meses (RIQ 8,5-40,3 meses)**
 - En CS bajo grado la mediana de tiempo desde el diagnóstico fue 22 meses (11-42), frente a 10 meses (2-10) en CS alto grado ($p=0,137$)

Función de supervivencia libre de metástasis (Kaplan Meier)

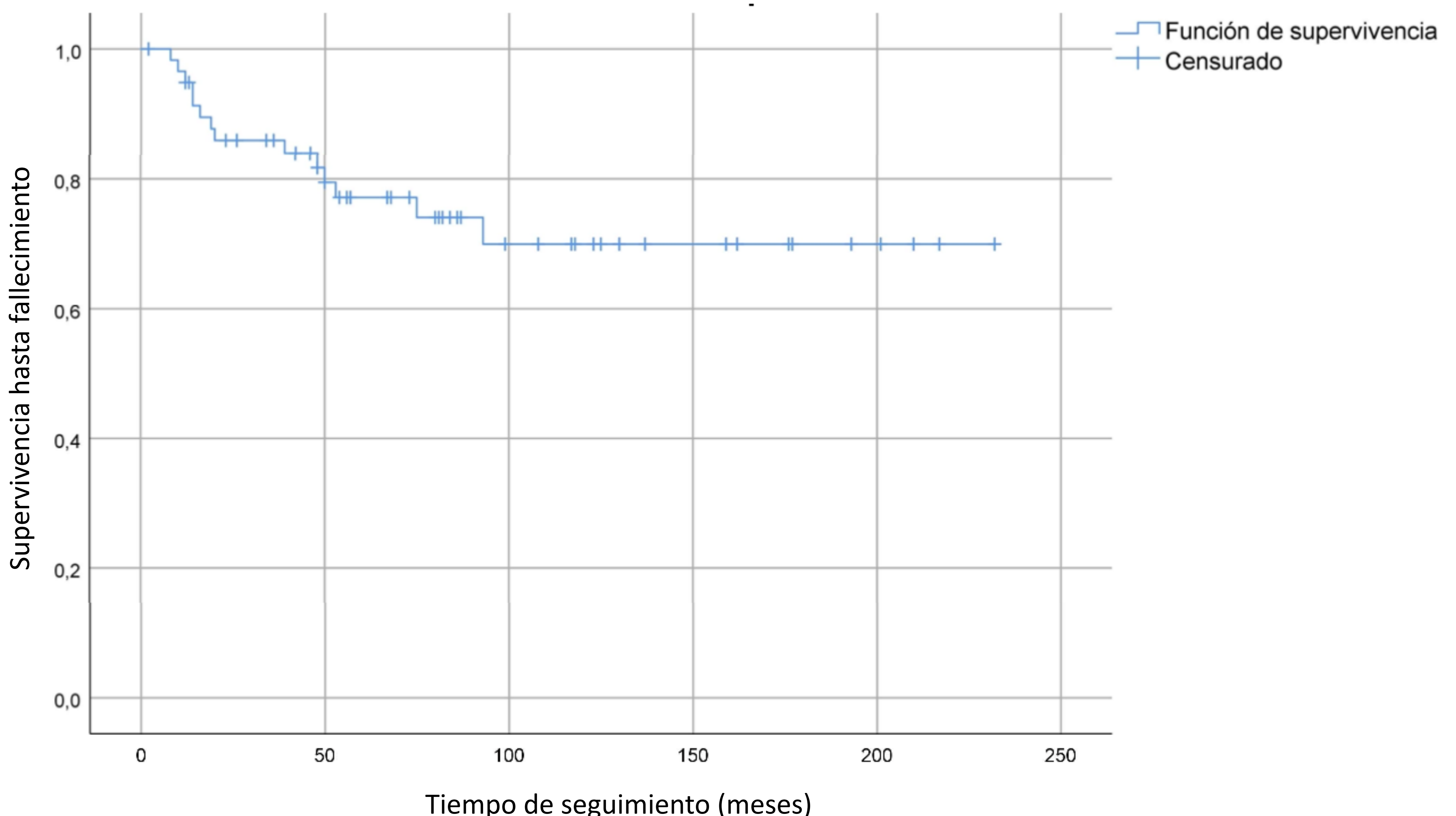


RESULTADOS

SEGUIMIENTO: SUPERVIVENCIA GLOBAL

- **14 pacientes (23,7%) fallecieron durante el seguimiento**
 - Falleció 1 paciente (4,2%) con un CS de bajo grado, frente a 7 pacientes (46,7%) con diagnóstico de CS de alto grado (**p=0,003**)
 - No falleció ningún paciente con diagnóstico de TCA, pero sí un paciente (12,5%) con diagnóstico de CS grado I
 - Fallecieron dos pacientes con CS localizados en huesos del esqueleto apendicular (7,4%) frente a 11 pacientes (40,7%) con CS localizados en huesos del esqueleto axial (**p=0,004**)
- **La mediana de tiempo de diagnóstico a fallecimiento fue de 20 meses (RIQ 13,0-51,5 meses)**
 - El paciente con CS de bajo grado falleció 75 meses tras el diagnóstico. En los pacientes con CS de alto grado, la mediana de tiempo desde el diagnóstico fue 30 meses (13,5-63,3)

Función de supervivencia global (Kaplan Meier)



DISCUSIÓN

COMPARACION CS BAJO GRADO vs ALTO GRADO

En la literatura hay amplia evidencia de que **los CS de bajo grado tienen mejor pronóstico que los CS de alto grado**, principalmente debido a una menor agresividad^{1,2}. En nuestra serie:

- ↓ Muertes en CS bajo grado con respecto a CS alto grado ($p < 0,05$)
- ↑ Tiempo de supervivencia global en CS bajo grado que alto grado
- ↑ Tiempo hasta desarrollar metástasis en CS bajo grado que alto grado

→ Curiosamente, la tasa de recidiva fue mayor en los CS de bajo grado, si bien creemos que esto puede deberse a que los pacientes con CS de bajo grado tuvieron una mayor supervivencia global y, por tanto, mayor tiempo para desarrollar la recidiva local.

Gold standard: estudio AP de pieza quirúrgica, pero ¿podemos distinguir o intuir el grado *antes* de la intervención?

→ Ayudaría a planificar la intervención, estando justificados procedimientos más agresivos para tumores de alto grado.

¹ Choi JH, *et al.* Adv Anat Pathol. 2021.

² Nie Z, *et al.* J Bone Oncol. 2018.

DISCUSIÓN

COMPARACION CS BAJO GRADO vs ALTO GRADO

Estudiamos las siguientes variables radiológicas (sigue):

- **Festoneado endostal:** Murphey *et al.*¹ primero y Parlier-Cuau *et al.*² después estudiaron la importancia del festoneado endostal. Principalmente como elemento diferenciador entre encondroma y condrosarcoma, pero también en el contexto que nos atañe. Asociaron patrones de festonado profundo (>2/3 del espesor de la cortical) y extenso (>2/3 de la longitud del tumor) con los tumores de alto grado.

→ En nuestra serie, el 100% de los CS alto grado presentaron festoneado endostal. Además, el festoneado endostal profundo y extenso fueron más frecuentes en los CS alto grado.

- **Destrucción cortical, masa de partes blandas asociada, reacción perióstica y edema de partes blandas asociado:** Douis *et al.*³ demostraron con una serie de 179 pacientes con CS, con análisis univariante y multivariante, que todas estas variables eran significativamente más frecuentes en tumores de alto grado.

→ En nuestra serie, la diferencia fue significativa para el edema de partes blandas (p=0,004) y en resto se apreció tendencia a mayor frecuencia en CS de alto grado.

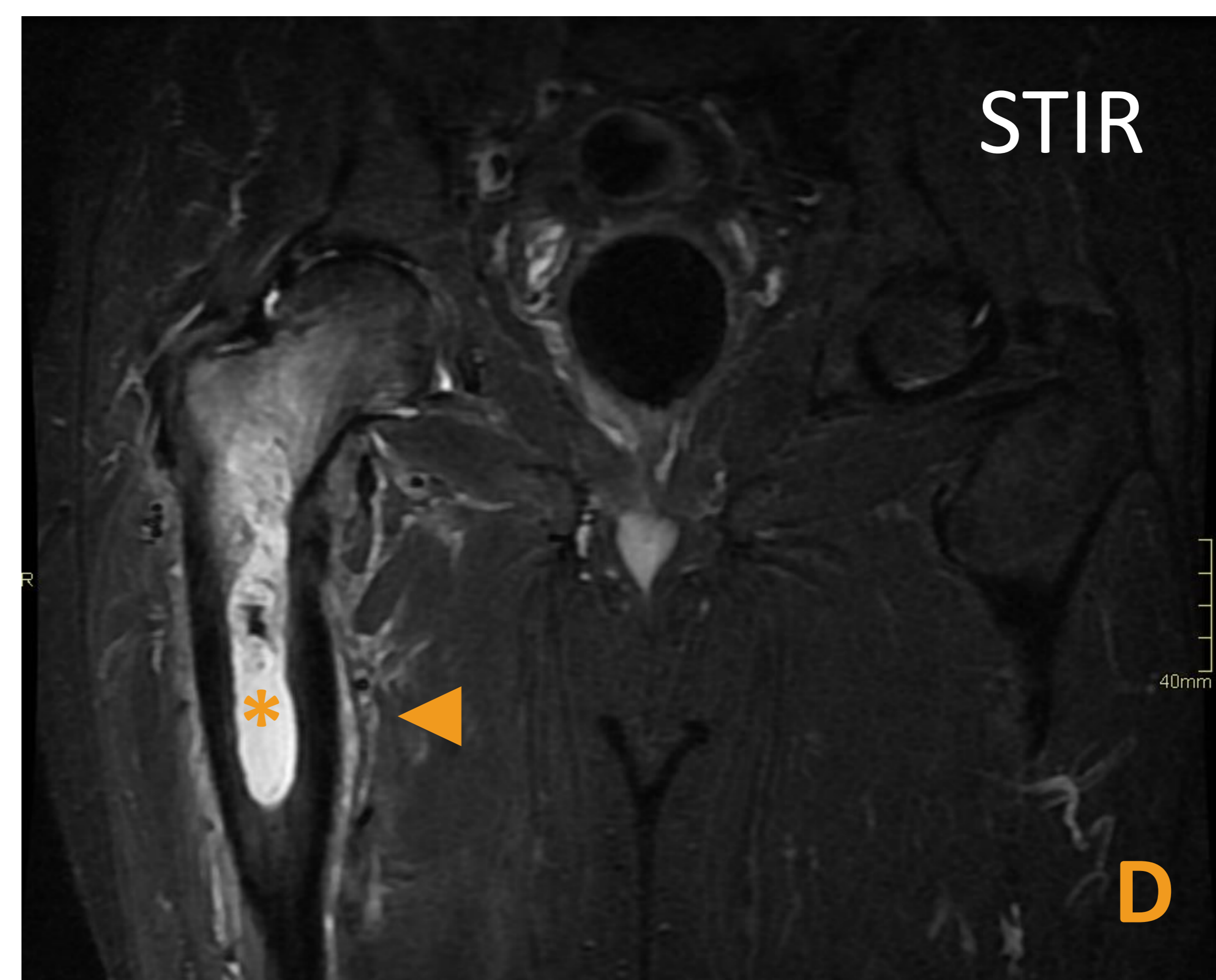
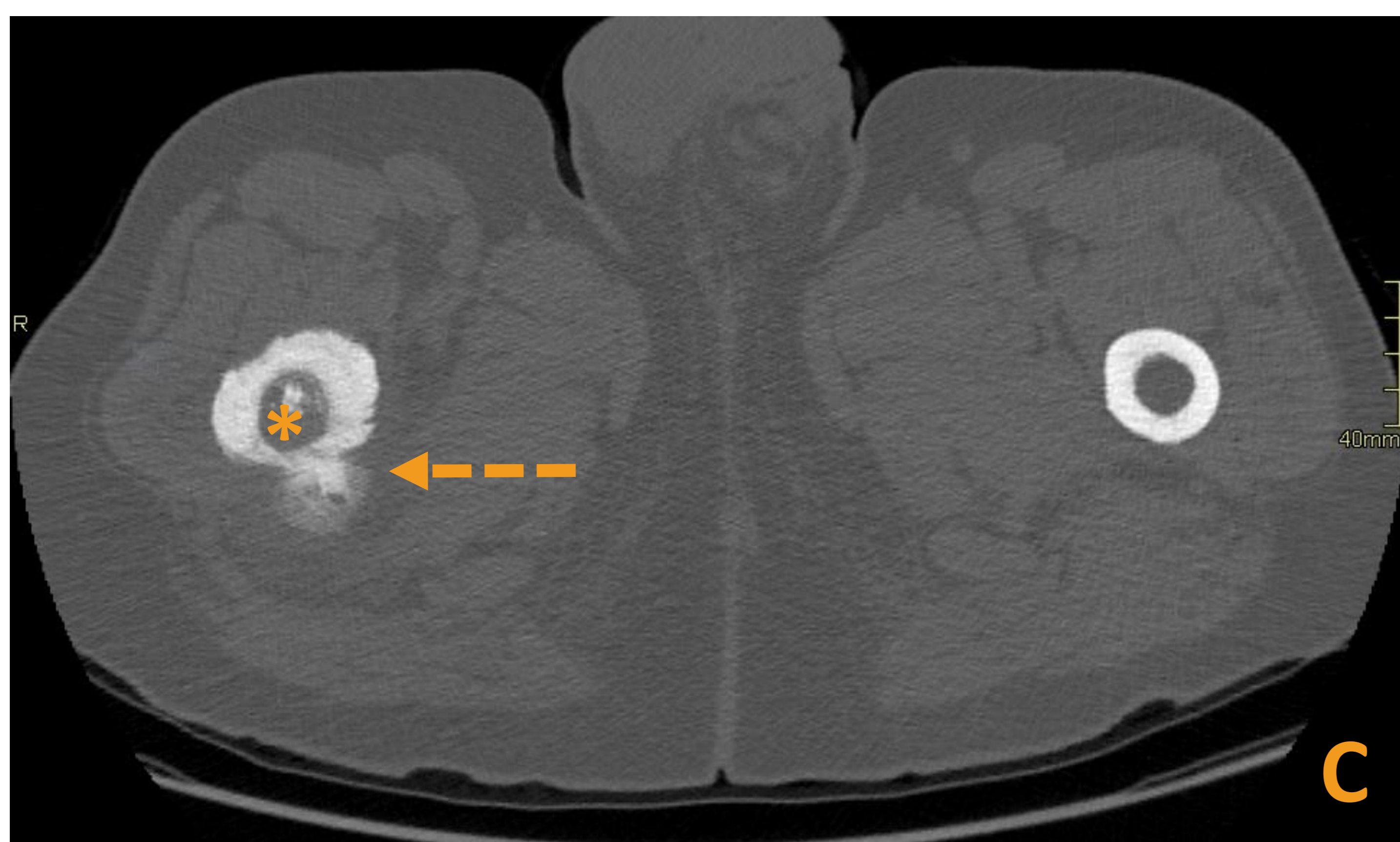
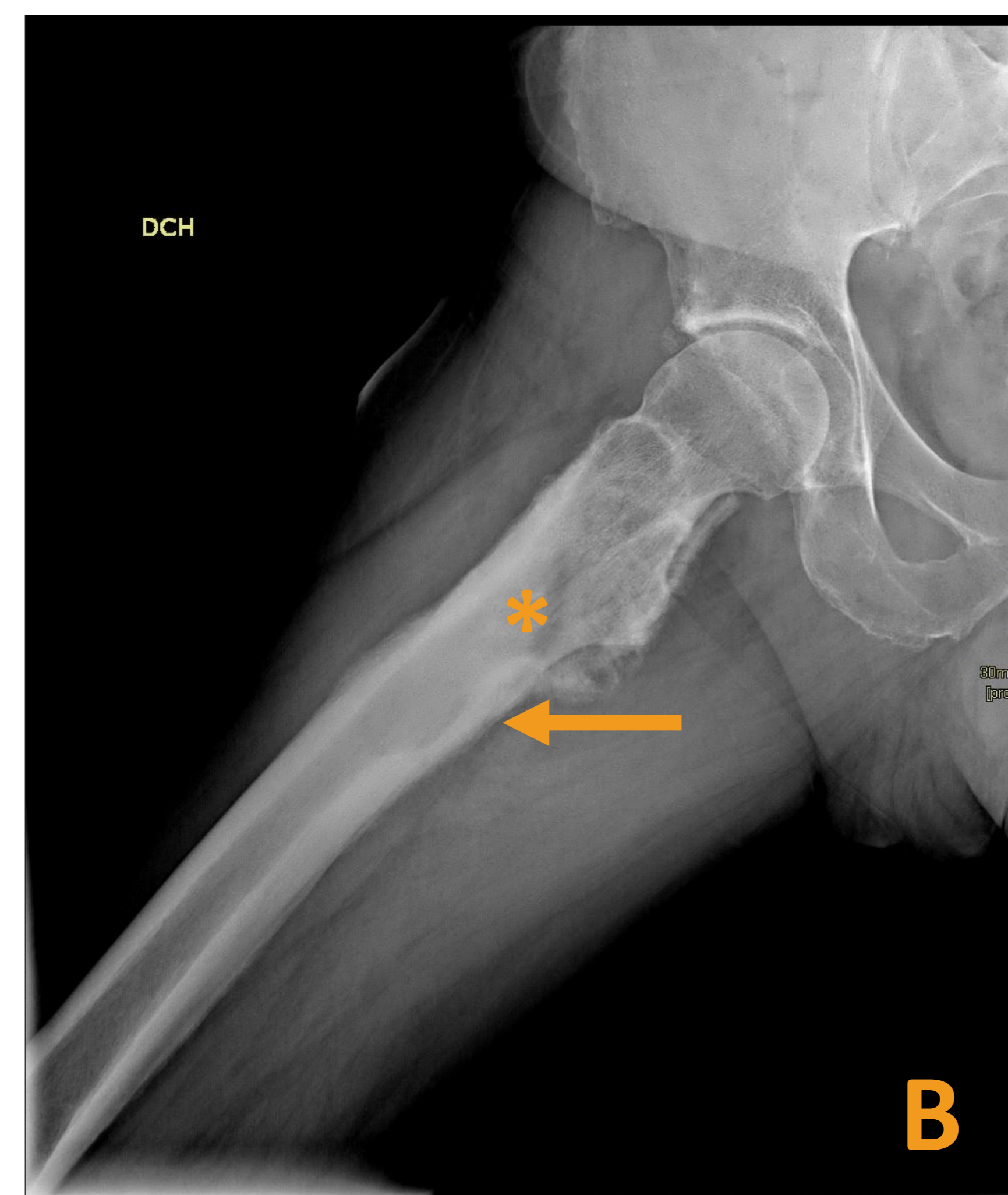
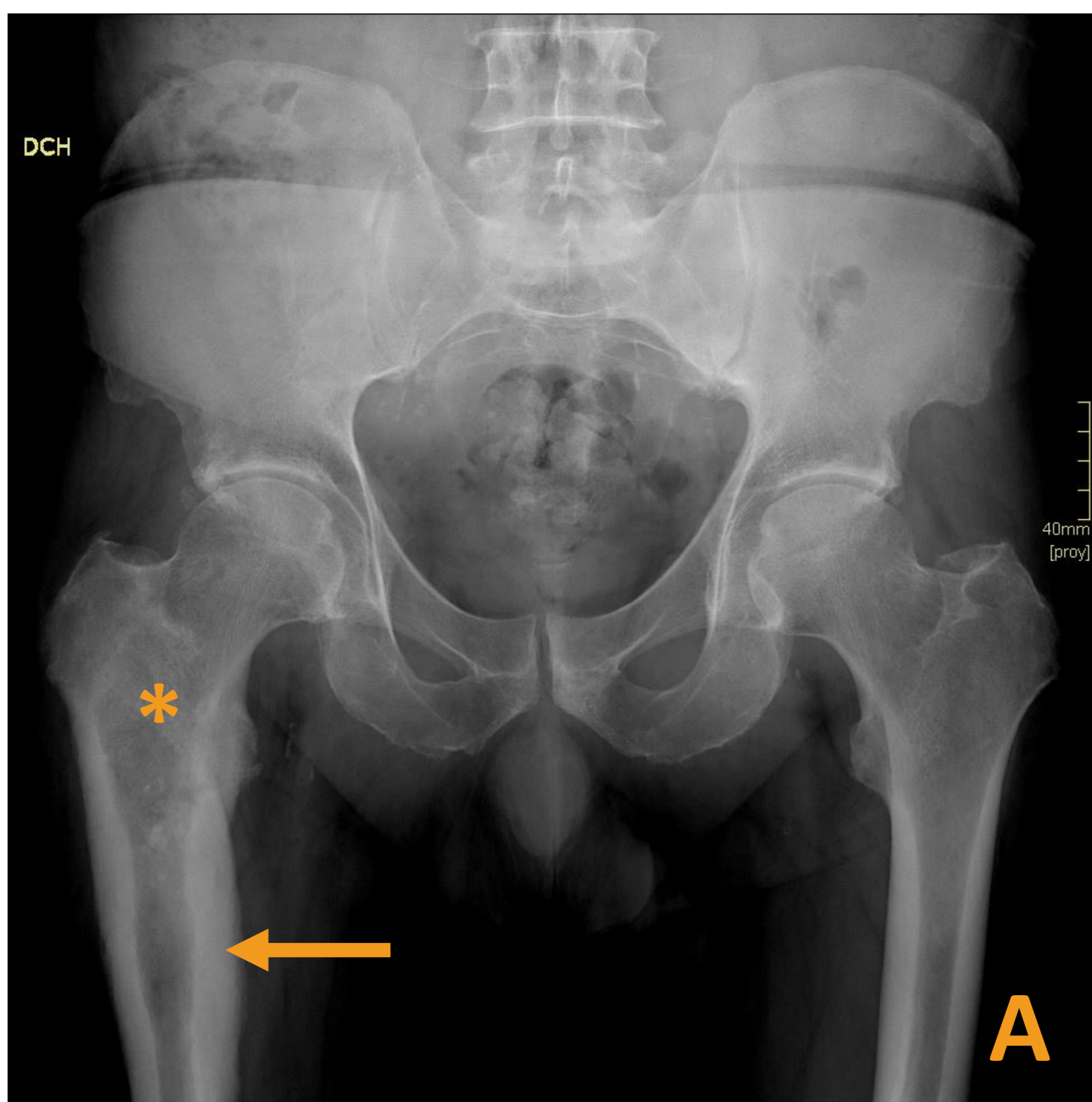
¹ Murphey, M.D., *et al.* Radiographics. 2003.

² Parlier-Cuau C *et al.* Eur. J. Radiol. 2011.

³ Douis H, *et al.* Eur. Radiol. 2013.

RESULTADOS

CONDROSARCOMAS CONVENCIONALES



Condrosarcoma convencional de alto grado en varón de 52 años. Radiografías AP (A) y lateral (B) de fémur derecho. TC corte axial (C) y RM plano coronal STIR. Se identifica una tumoración con localización medular central en el tercio proximal del fémur derecho (*). En la radiografía simple se aprecia engrosamiento de la cortical y festoneado endostal (flechas). En la TC se observa un punto de destrucción cortical con masa de partes blandas asociada (flecha discontinua), así como calcificación de la matriz tumoral (*). En la RM se aprecia hiperintensidad T2 de la lesión y edema de partes blandas en torno al hueso afecto por el tumor (punta de flecha). La AP confirmó un condrosarcoma convencional de alto grado.

DISCUSIÓN

COMPARACION TCA vs CS BAJO GRADO

Aunque la introducción del término TCA tuvo lugar en la actualización de la clasificación de tumores de la OMS de 2013, no fue hasta la actualización de 2020 que tuvo una definición clara.

Anatomopatológicamente los TCA son indistinguibles de los CS grado I del esqueleto axial y mantienen la agresividad local con escaso potencial metastásico, siendo considerados de malignidad intermedia. Pudimos comprobarlo en nuestra serie:

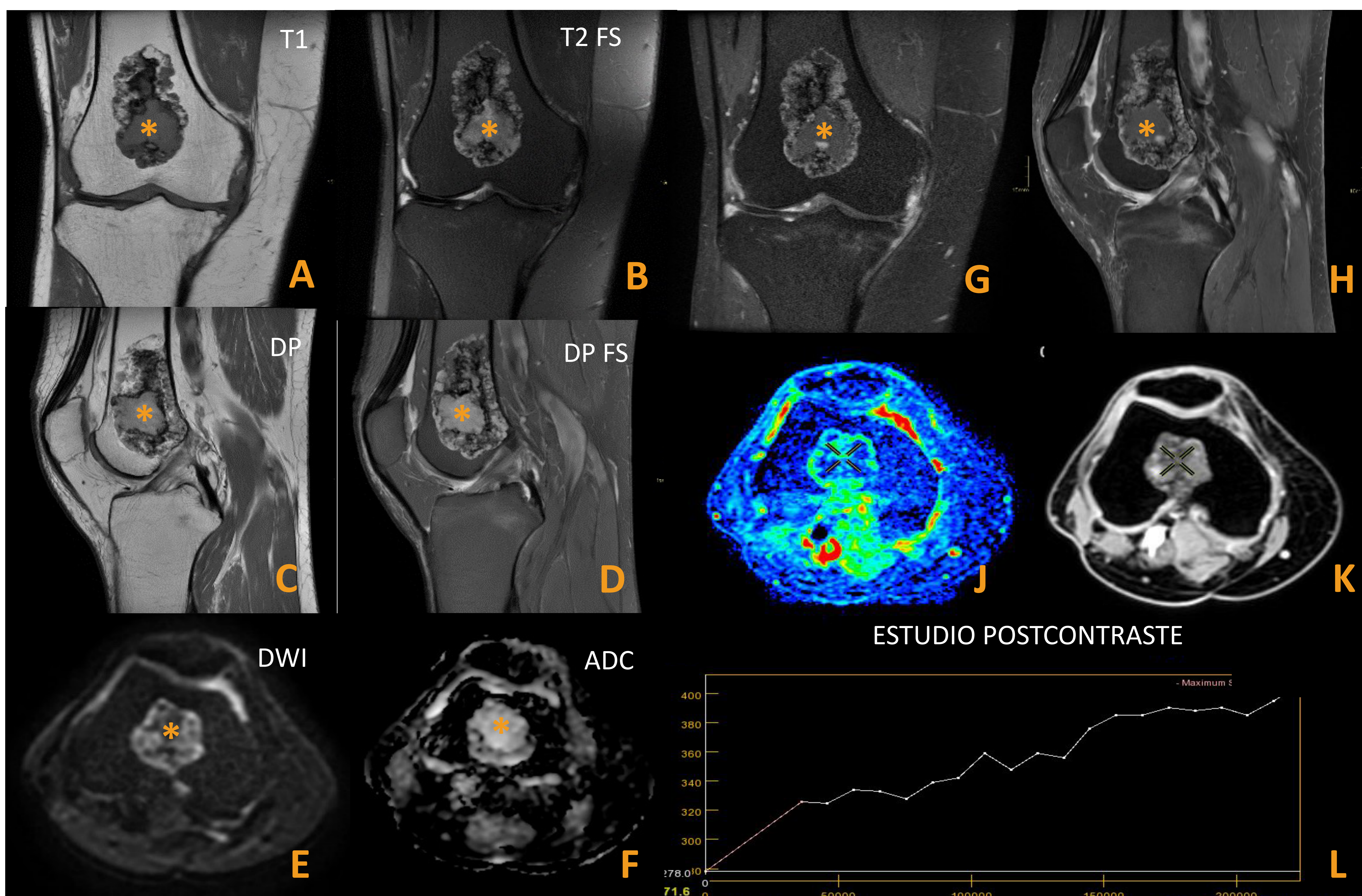
- No falleció ningún paciente con TCA pero sí uno con CS grado I axial.
- Menor tendencia a las metástasis y a la recidiva que el CS grado I axial.

Dada la reciente actualización de la clasificación, **no existen hasta la fecha estudios que comparen las características radiológicas de los TCA y CS grado I.** No obstante, en nuestra serie:

- Los TCA presentaron con mayor frecuencia patrón de mineralización en arcos y anillos, sin ningún caso de matriz osteoide ni de ausencia de mineralización. El grado (%) de mineralización también fue mayor en TCA.
- Los CS grado I axiales presentaron contornos mal definidos (patrones II-III)
- Los CS grado I presentaron con mayor frecuencia destrucción cortical ($p=0,042$) y masa de partes blandas ($p=0,009$).

RESULTADOS

COMPARACION TCA vs CS AXIAL GRADO I



Tumor cartilaginosa atípico. (A) RM coronal T1 (B) RM coronal T2 FS. (C) RM sagital DP. (D) RM sagital DP FS. (E,F) RM axial DWI/ADC. (G,H,J,K;L) RM coronal, sagital y axial T1 FS postcontraste. Las imágenes muestran un TCA (*) con y sus hallazgos radiológicos característicos en un estudio de RM 3T, con la arquitectura lobular típica del cartílago hialino. Tras la administración de contraste se muestra una extensión continua, más lenta y menor realce del contraste. No se aprecia restricción en las imágenes DWI/ADC.

DISCUSIÓN

CONDROSARCOMAS DE HISTOLOGÍA ESPECIAL

Los condrosarcomas de subtipos histológicos especiales han demostrado una mayor agresividad en estudios publicados hasta la fecha¹.

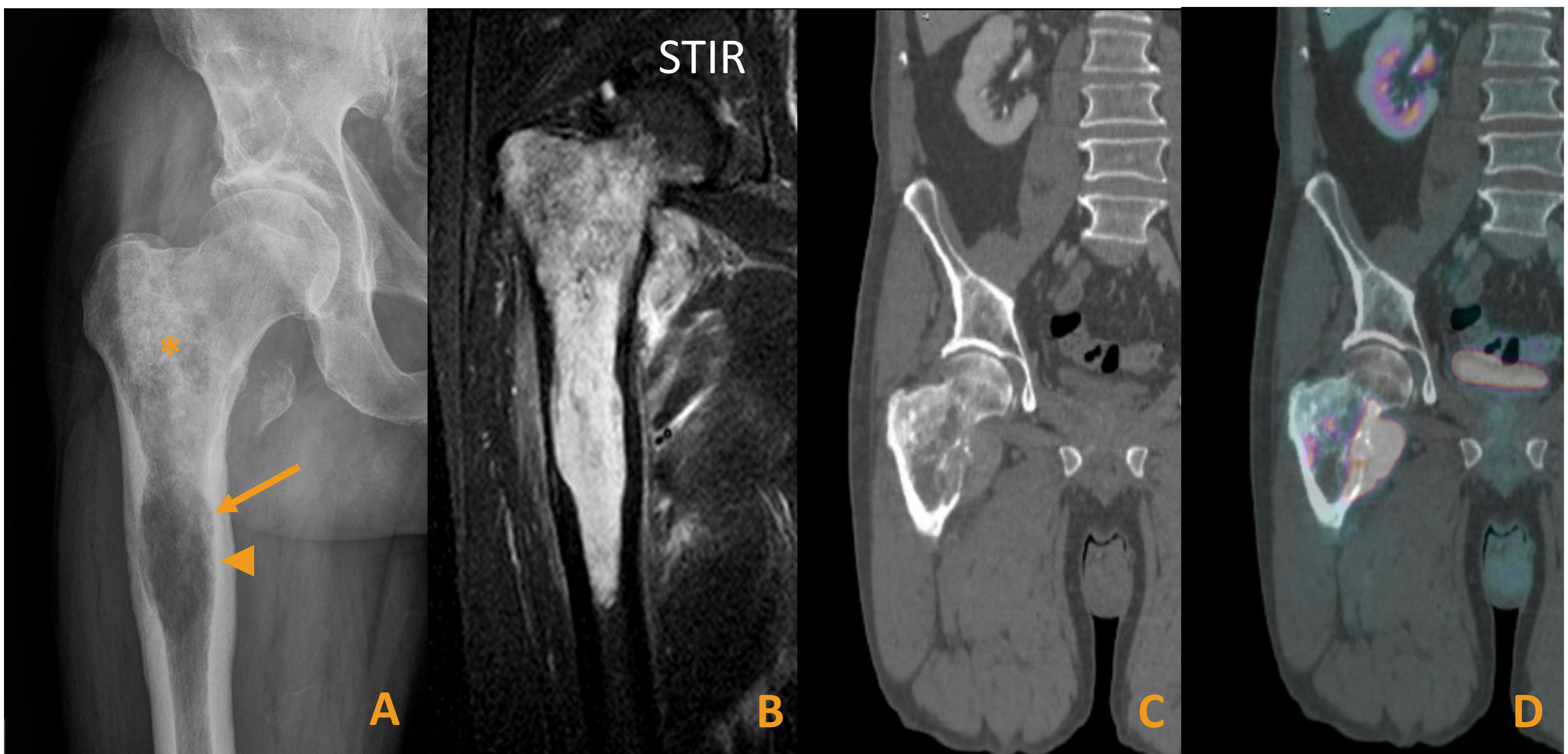
En nuestra serie, hay varios datos que apuntan en esta dirección:

- Tendencia a asentarse en **huesos planos**
- **Bajos porcentajes de mineralización de la matriz**, que en algunos casos fue con patrón en arcos y anillos, pero también con otros patrones como el osteoide y el distrófico.
- Cuando se pudo valorar, presentaron **contornos mal definidos** (patrones II-III).
- Altos % de **destrucción cortical y masa de partes blandas**.
- Como característica específica, algunos de estos tumores presentaron **baja intensidad en T2**, dado que no tienen una matriz cartilaginosa típica.

¹Amer KM, et al. J Orthop Res. 2020.

DISCUSIÓN

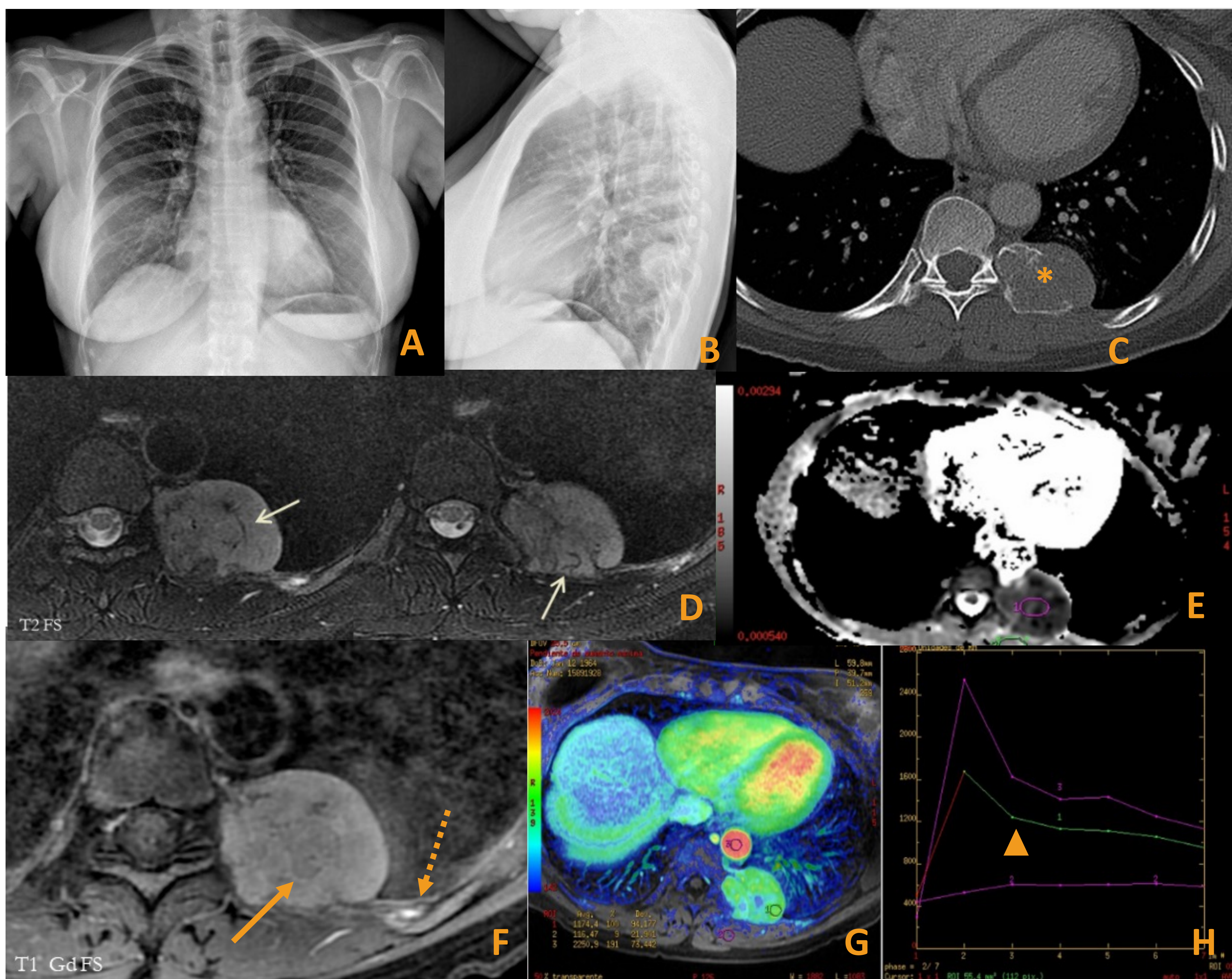
CONDROSARCOMAS DE HISTOLOGÍA ESPECIAL



Condrosarcoma desdiferenciado. (A) Radiografía anteroposterior. (B) RM coronal STIR. (C, D) Imágenes coronales PET-CT. Presenta un diámetro máximo >5 cm y festoneado endostal de la cortical $> 2/3$ del espesor (flecha), que son criterios radiológicos sugestivos de malignidad. En este caso no se observa el característico patrón de calcificación en anillo y arco, sino un patrón heterogéneo con un patrón apolillado en la porción más craneal (*) y más lítico en la porción más caudal (punta de flecha), lo que sugiere un comportamiento agresivo. Los patrones apolillados y permeativos pueden observarse en condrosarcomas convencionales de alto grado, pero se asocian con más frecuencia a tipos celulares mesenquimales, mixoides y desdiferenciados. En la PET-TC, los valores de SUV_{máx} de 5 sugerían una probable malignidad.

DISCUSIÓN

CONDROSARCOMAS DE HISTOLOGÍA ESPECIAL



Condrosarcoma mesenquimal en unión condrocostal. (A,B) Radiografía AP y lateral de tórax. (C) TC axial. (D) RM axial T2 FS (E) RM axial DWI/ADC (F) RM axial T1FS+Gd. (G,H) RM perfusión. La lesión surge de la articulación condrocostal que, al igual que la condroesternal, también es una articulación artrodial y tiene cartílago. La TC muestra una masa con un patrón de calcificación en anillo y arco (*). La RM muestra una lesión expansiva hiperintensa en T2 (flechas blancas) con realce homogéneo significativo en las secuencias postcontraste (flecha naranja), con evidencia de realce del tejido pleural adyacente (flecha discontinua). La curva verde del tumor muestra un rápido realce con lavado progresivo, altamente sugestivo de malignidad (punta de flecha).

DISCUSIÓN

CONDROSARCOMAS SECUNDARIOS

Los **condrosarcomas secundarios** son mucho menos frecuentes que los **primarios**¹. Hay dos grandes grupos, cada uno de ellos con una serie de características específicas.

Los **CS secundarios periféricos** derivan de osteocondromas, que pueden ser solitarios (descritos de forma más frecuente, como en nuestra serie) o en el contexto de una exóstosis hereditaria múltiple.

Los **CS secundarios centrales** pueden ser muy variables. Destacan los que derivan de encondromas en el contexto de una enfermedad de Ollier o un síndrome de Maffucci, pero se han descrito en la literatura otros posibles precursores.

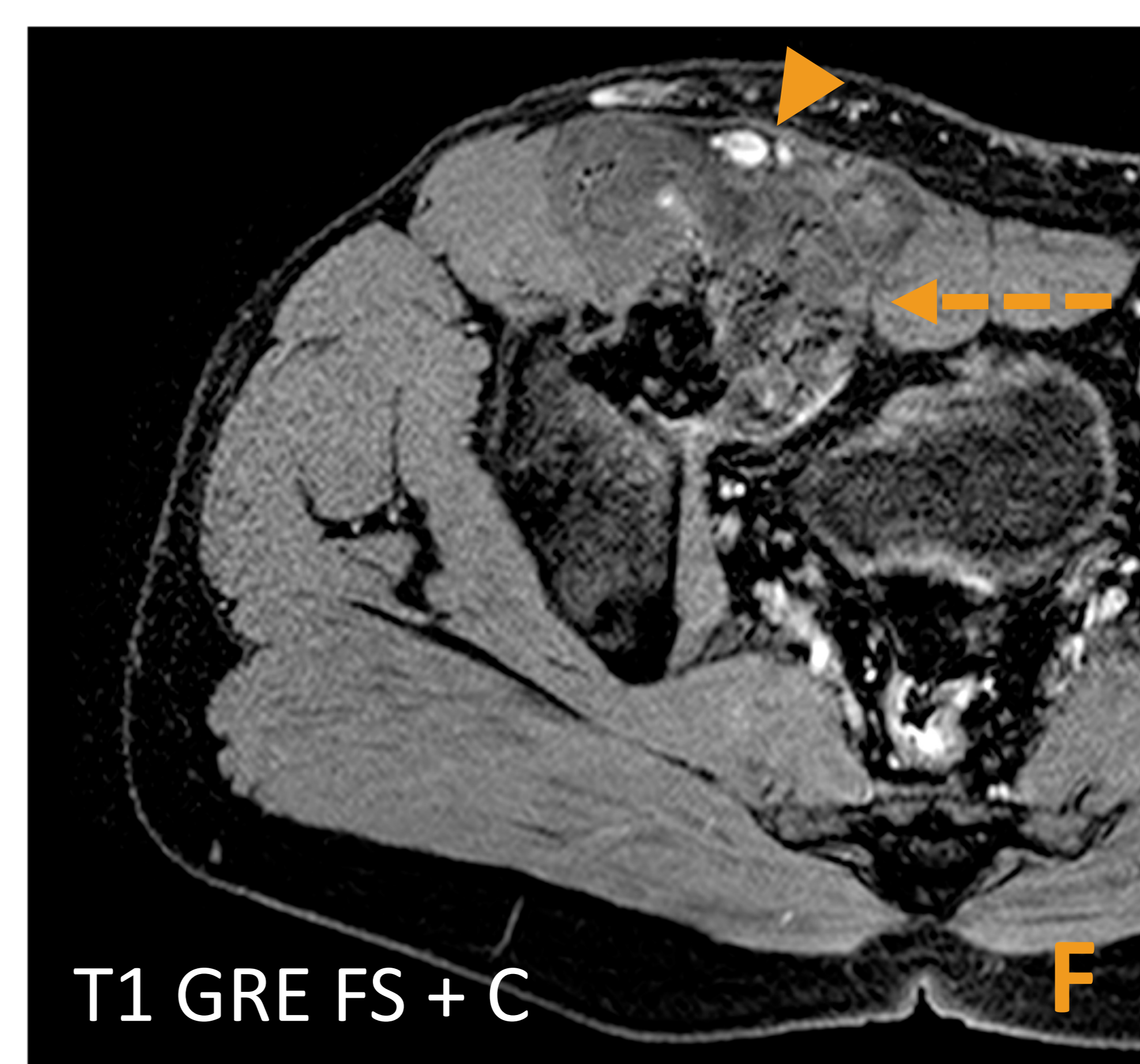
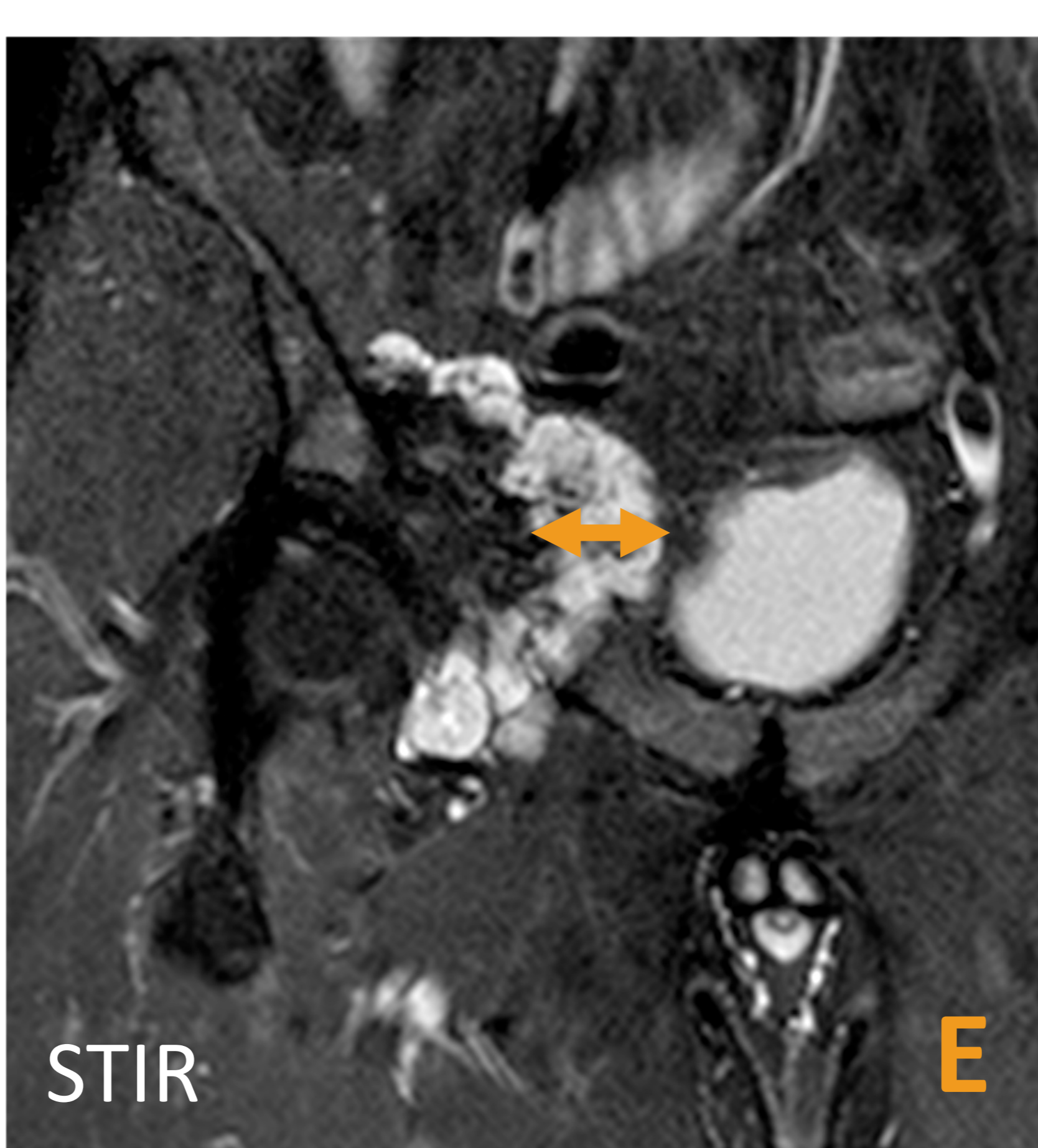
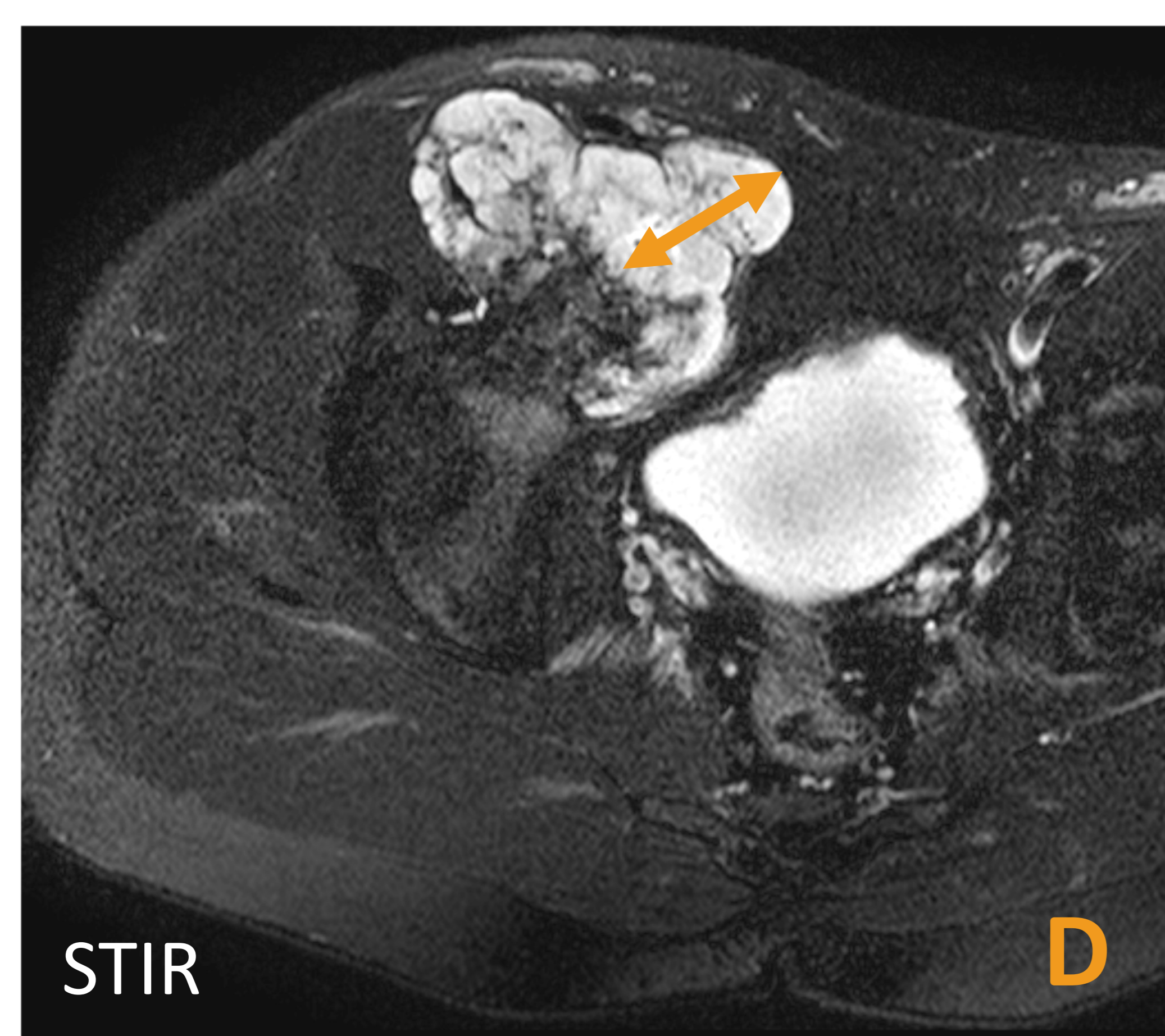
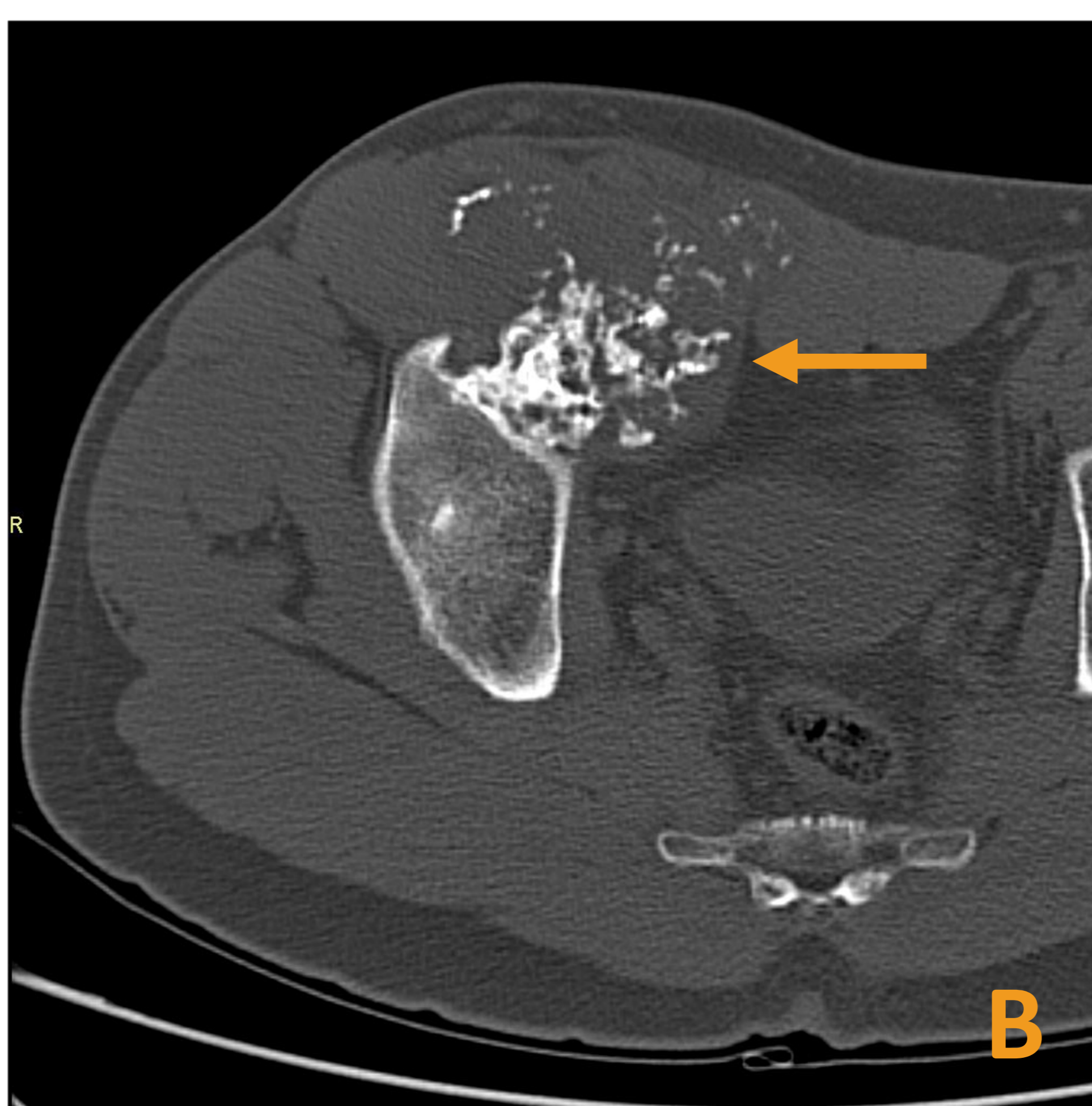
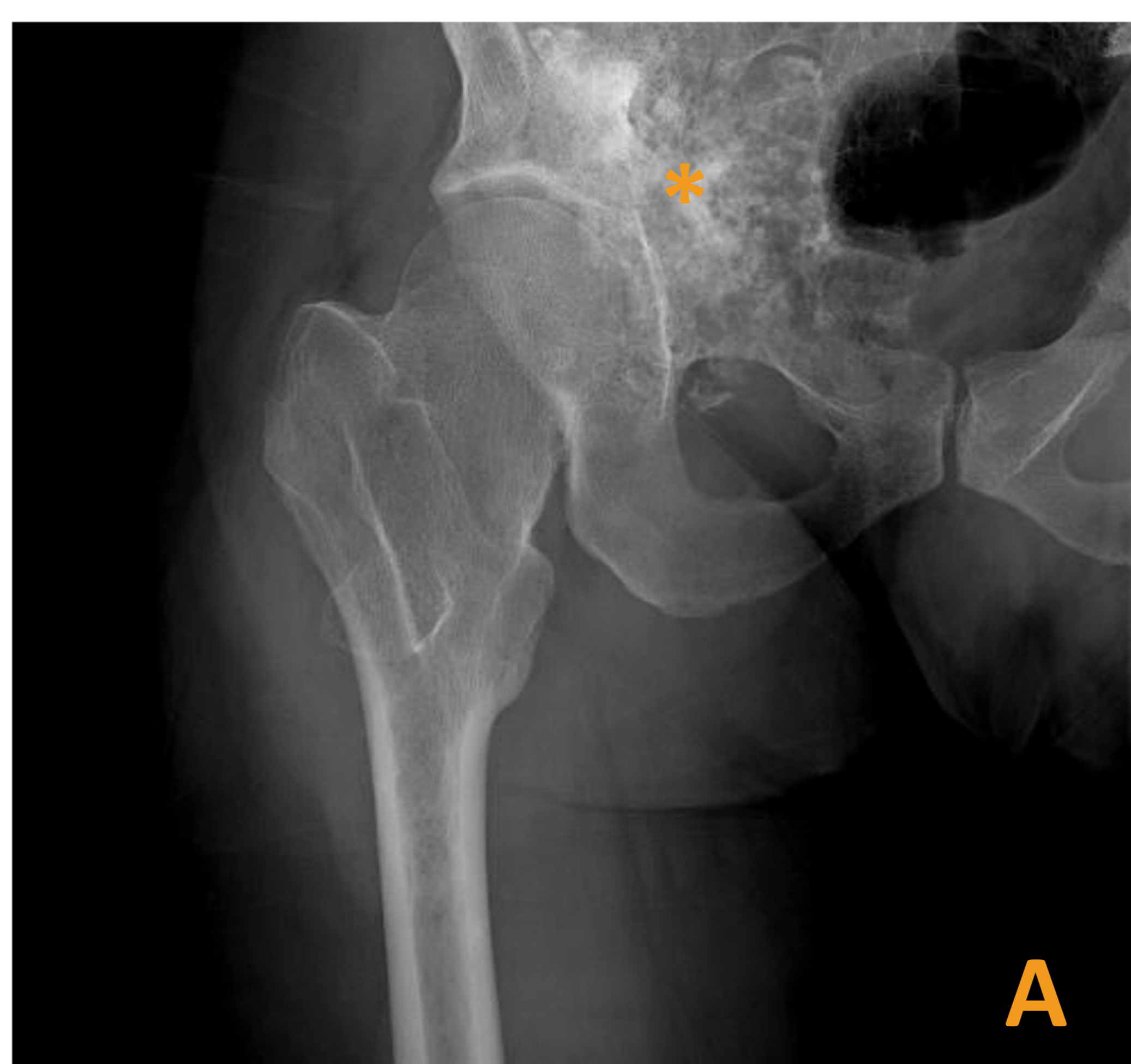
En el caso de los CS que derivan de osteocondromas, es importante la medida del *cap* cartilaginosa. 15-20 mm deben hacer sospechar malignidad. Nuestra mediana está en 26 mm.

Otra característica que es interesante valorar es la presencia de **edema en la médula ósea intratumoral y en la médula ósea adyacente al tumor**. Se asocian a mayor agresividad. En nuestra serie estaban más presentes en los CS secundarios no periféricos.

¹ Ahmed AR, *et al.* Clin Orthop Relat Res. 2003.

DISCUSIÓN

CONDROSARCOMAS SECUNDARIOS



Varón de 31 años con diagnóstico de exóstosis hereditaria múltiple que consulta por tumoración palpable en la ingle derecha, así como claudicación vascular y parestesias en el MID. Se aportan radiografía simple (A), corte axial de TC sin contraste (B) y secuencias coronal T1 (C), axial STIR (D), coronal STIR (E) y T1 GRE FS postcontraste (LAVA®/THRIVE®). Se identifica una gran masa exofítica que se origina en el borde anterior del acetábulo derecho (*). Presenta continuidad cortical y medular con el hueso subyacente, así como un *cap* cartilaginoso con calcificación de la matriz con patrón en arcos y anillos (flecha). El *cap* es ligeramente hipointenso en T1 (flecha discontinua en C) e hiperintenso en STIR (doble flecha), alcanzando un espesor de 4,5 cm. En el estudio postcontraste se identificó realce septal en el *cap* cartilaginoso (flecha discontinua en F). Es llamativa la compresión que ejerce la masa sobre el paquete vascular femoral (punta de flecha), causando la sintomatología de compresión neurovascular descrita por el paciente. La AP de la pieza quirúrgica reveló un condrosarcoma grado I.

CONCLUSIONES

- Los condrosarcomas de alto grado tienen un comportamiento más agresivo que los de bajo grado, con una menor supervivencia global, mayor tendencia a la recidiva y al desarrollo de metástasis
- La clasificación clínico-patológica de los tumores condroides puede ser difícil. Los hallazgos de imagen son de ayuda en la toma de decisiones del comité multidisciplinar de sarcomas
- En el caso de la distinción entre CS de bajo grado y alto grado, son de ayuda el tamaño, el patrón y la extensión de la mineralización de la matriz tumoral, así como el patrón de lisis tumoral, el festoneado endostal y otras características como pueden ser la destrucción cortical, la masa de partes blandas asociada, la reacción perióstica y el edema de partes blandas
- Dado que la definición actual de TCA se perfiló definitivamente en la actualización de la OMS de 2020, no hay muchos estudios que traten esta entidad, pero en nuestra serie observamos tendencias parecidas a las de la comparación entre CS bajo y alto grado
- Los CS primarios con subtipos histológicos especiales y los CS secundarios tienen características específicas, a las que debemos prestar atención

REFERENCIAS

- Gomez-Pena S, Rueda de Eusebio Á, Arrazola García J, Romero Fernández P, Moreno Casado MJ, Crespo Rodríguez AM. Update of cartilaginous tumours according to the WHO classification 2020. *Radiologia*. 2024;66(1):57-69.
- Murphey, M.D.; Walker, E.A.; Wilson, A.J.; Kransdorf, M.J.; Temple, H.T.; Gannon, F.H. From the archives of the AFIP: Imaging of primary chondrosarcoma: Radiologic-pathologic correlation. *Radiographics*. 2003;23,1245–78.
- Nie Z, Lu Q, Peng H. Prognostic factors for patients with chondrosarcoma: A survival analysis based on the Surveillance, Epidemiology, and End Results (SEER) database (1973-2012). *J Bone Oncol*. 2018;13:55-61.
- Douis, H.; Singh, L.; Saifuddin, A. MRI differentiation of low-grade from high-grade appendicular chondrosarcoma. *Eur. Radiol*. 2013;24,232–40.
- Deckers, C.; Steyvers, M.J.; Hannink, G.; Schreuder, H.W.B.; de Rooy, J.W.J.; Van Der Geest, I.C.M. Can MRI differentiate between atypical cartilaginous tumors and high-grade chondrosarcoma? A systematic review. *Acta Orthop*. 2020;91,471–478.
- Parlier-Cuau C.; Bousson, V.; Ogilvie, C.M.; Lackman, R.D.; Laredo, J.-D. When should we biopsy a solitary central cartilaginous tumor of long bones? Literature review and management proposal. *Eur. J. Radiol*. 2011;77,6–12.
- Kim JH, Lee SK. Classification of Chondrosarcoma: From Characteristic to Challenging Imaging Findings. *Cancers (Basel)*. 2023;15(6):1703.
- Ahmed AR, Tan TS, Unni KK, Collins MS, Wenger DE, Sim FH. Secondary chondrosarcoma in osteochondroma: report of 107 patients. *Clin Orthop Relat Res*. 2003;(411):193-206.
- Amer KM, Munn M, Congiusta D, Abraham JA, Basu Mallick A. Survival and Prognosis of Chondrosarcoma Subtypes: SEER Database Analysis. *J Orthop Res*. 2020;38(2):311-319.
- Choi JH, Ro JY. The 2020 WHO Classification of Tumors of Bone: An Updated Review. *Adv Anat Pathol*. 2021;28(3):119-138.

37 Congreso
Nacional
CENTRO DE
CONVENCIONES
INTERNACIONALES

Barcelona
22/25
MAYO 2024

seram
Sociedad Española de Radiología Médica

FERM
FUNDACIÓN ESPAÑOLA DE RADIOLOGÍA MÉDICA

RC | RADIOLEGS
DE CATALUNYA



GRACIAS POR SU ATENCIÓN

alvaro.rueda@salud.madrid.org



**Hospital Clínico
San Carlos**



UNIVERSIDAD
COMPLUTENSE
MADRID