

Revisión del condrosarcoma mesenquimal extraóseo.

Carla Martínez García, Emilia Benitez Hurtado, Jorge Calbo Maiques, Rocio Belda Marquez,
Jorge Caballero Serra, Juana del Águila Pleguezuelo, Carmen Luengo Serrano.

Servicio de Radiodiagnóstico del Hospital Universitario San Juan de Alicante.

Objetivo docente.

- Describir los hallazgos radiológicos más relevantes del condrosarcoma mesenquimal extraóseo y valorar el papel de las pruebas de imagen en la orientación terapéutica y el control evolutivo, utilizando una revisión retrospectiva de los casos registrados en nuestro centro.
-

Revisión del tema.

1. Definición.

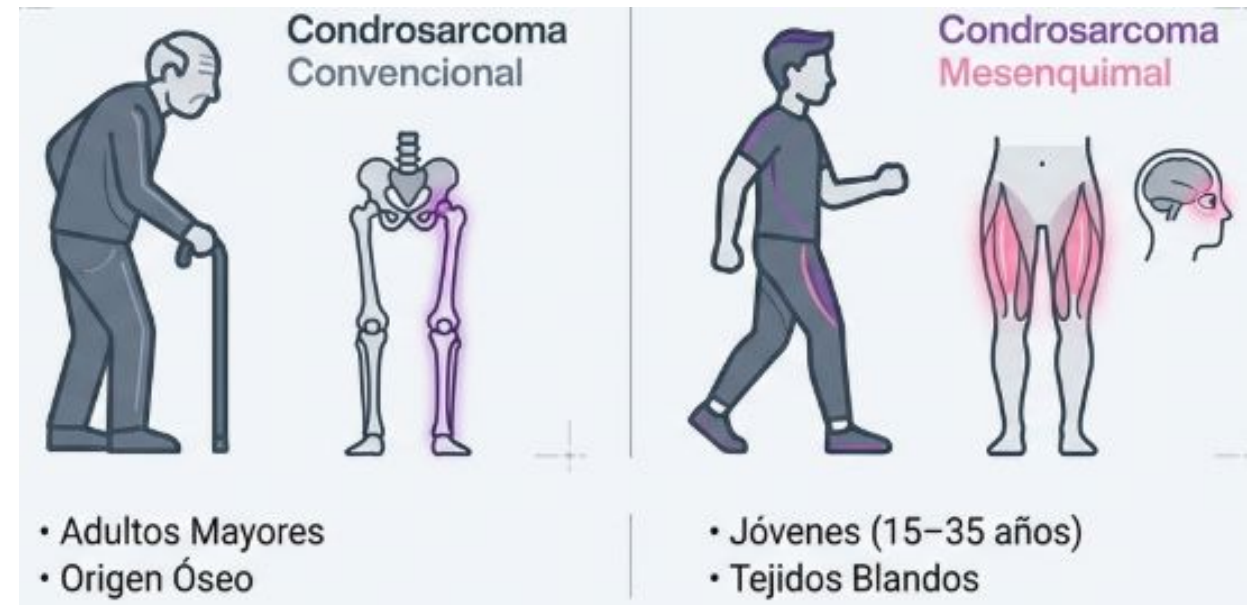
- El **condrosarcoma (CS)** es un tumor maligno cuyas células producen matriz cartilaginosa.
- Una de las variantes de esta familia de neoplasias es el **condrosarcoma mesenquimal (CM)**. Este es un subtipo histológico raro (1-10% de los condrosarcomas primarios), altamente agresivo y con una fuerte tendencia a la metástasis a distancia.
- Principalmente este tumor tiene origen en el hueso aunque aproximadamente entre el 30-50% de los casos presentan una localización extraesquelética (CME) afectando a los tejidos blandos.

.

Revisión del tema.

2. Epidemiología

A diferencia del condrosarcoma convencional que afecta a pacientes de mayor edad, el CME tiene predilección por adultos jóvenes, habitualmente entre la segunda y tercera décadas de la vida.



Revisión del tema.

3. Localización anatómica y presentación clínica.

El CME puede aparecer en cualquier lugar donde existan células mesenquimales. Las localizaciones más frecuentes incluyen:

- **Extremidades:** El muslo es el sitio más común en partes blandas.
 - **Cabeza y cuello:** Órbita y tejidos blandos de la cara.
 - **Sistema Nervioso Central:** Especialmente en las meninges.

Los pacientes suelen consultar por una **masa de crecimiento lento, generalmente indolora**, situada en planos profundos. Dependiendo de la ubicación, pueden aparecer síntomas por compresión de estructuras adyacentes, como déficits neurológicos en casos intracraneales o ciática en tumores de la región glútea.

Revisión del tema.

4. Diagnóstico histológico

El diagnóstico definitivo es anatomopatológico.

La característica distintiva es su **patrón bifásico o bimórfico**:

Componente mesenquimal.

Áreas de células pequeñas indiferenciadas, redondas u ovoides; que pueden recordar al sarcoma de Ewing.



Componente cartilaginoso.

Islas de cartílago hialino bien diferenciado, que pueden presentar focos de osificación endocondral.

A diferencia del condrosarcoma convencional esta variante es altamente celular y vascularizada

Revisión del tema.

5. Diagnóstico por imagen: radiografía convencional

La radiografía suele mostrar una **masa de partes blandas bien delimitada**.

El hallazgo más característico es la presencia de **calcificaciones de matriz condroide**, descritas como patrones en "**anillos y arcos**", granulares o moteadas. En el CME, estas calcificaciones pueden ser densas y granulares simulando a veces procesos benignos.



Revista Colombiana de Ortopedia y Traumatología

Revisión del tema.

5. Diagnóstico por imagen: Tomografía Computerizada (TC).

La TC es la modalidad óptima para detectar y caracterizar la **mineralización de la matriz** así como nos permite valorar la extensión y la posible **erosión o destrucción del hueso adyacente** por compresión del mismo (aunque el tumor no tenga origen en él). Los componentes no mineralizados suelen ser hipodensos o isodensos respecto al músculo.



***Figuras 2 y 3:** Corte sagital y axial de un TC sin contraste donde se observa tumoración de partes blandas localizada en glúteo mayor derecho con baja atenuación y múltiples septos finos en su interior.*

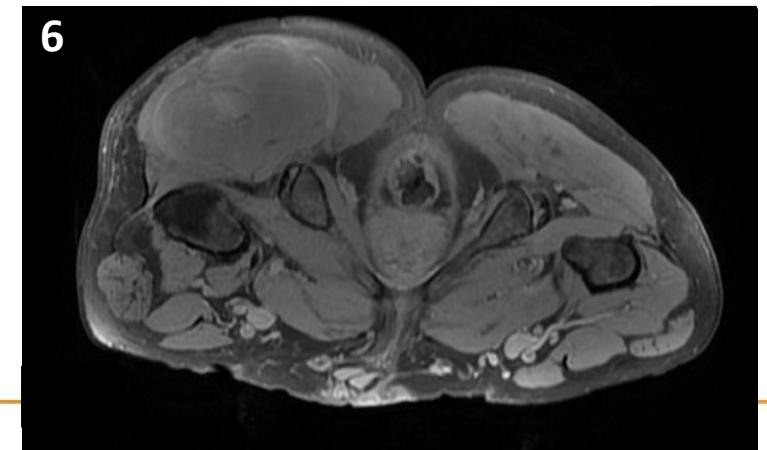
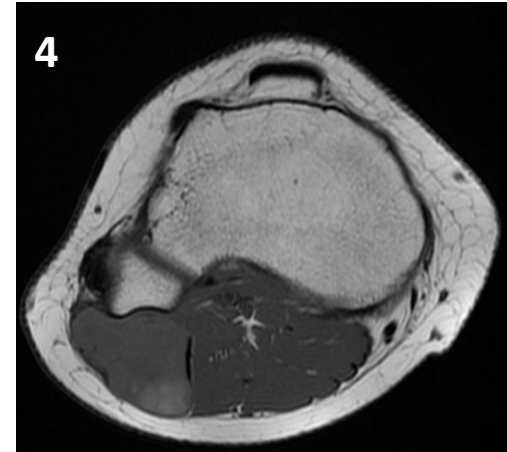
Revisión del tema.

5. Diagnóstico por imagen: Resonancia Magnética (RM).

La RM es superior para delimitar la extensión local y la relación con estructuras neurovasculares.

- **T1:** Señal intermedia a baja, similar al músculo.

Figuras 4, 5 (T1) y 6 (T1 con saturación grasa): cortes axiales y sagital donde se identifica masa de partes blandas localizada en la región posterior de la rodilla (4 y 5) y en glúteo derecho (6). En todas las figuras el comportamiento de la lesión en secuencias potenciadas en T1 es similar a la musculatura adyacente.

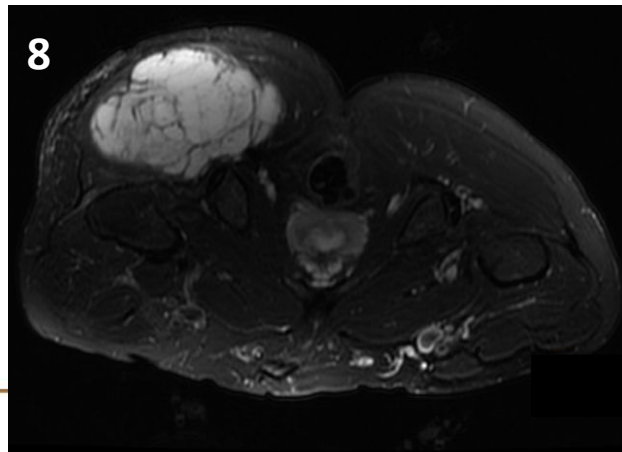
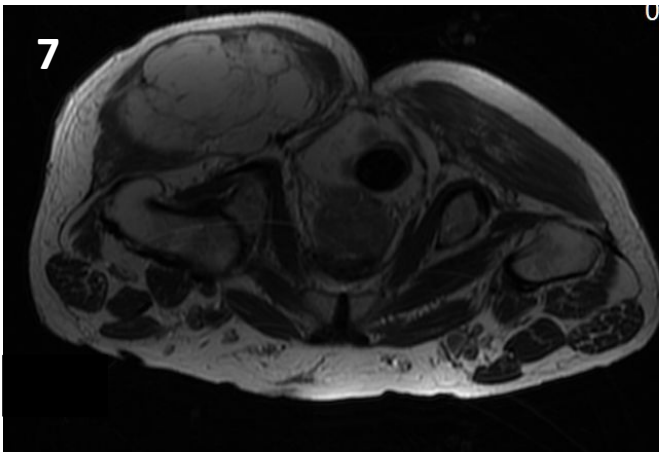
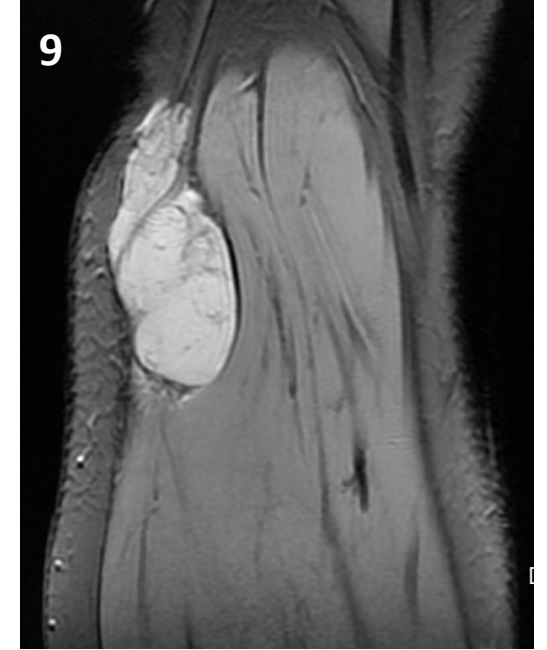


Revisión del tema.

5. Diagnóstico por imagen: Resonancia Magnética (RM).

- **T2:** Señal muy alta en las áreas no calcificadas debido al alto contenido de agua del cartílago hialino.

Las áreas calcificadas aparecen como vacíos de señal, creando una apariencia heterogénea.



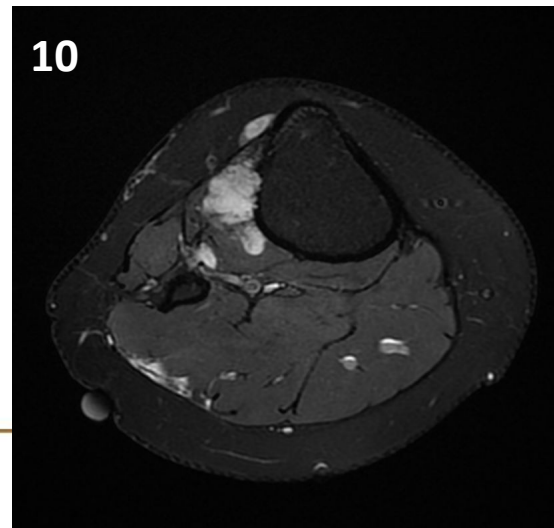
Figuras 7 (T2) , 8 y 9 (T2 con saturación grasa): cortes axiales y sagital donde se identifican las mismas lesiones visualizadas en la diapositiva anterior.

En todas las figuras las masas presentan una señal alta, sin caída tras la saturación grasa y con pequeños focos de vacío de señal a causa de las zonas calcificadas.

Revisión del tema.

5. Diagnóstico por imagen: Resonancia Magnética (RM).

- **Arquitectura Lobulada:** Es típica de los tumores cartilaginosos, con tabiques de baja señal separando los lóbulos.
- **Signo de la "Pimienta Negra" o de "los dos componentes":** Se ha descrito en T2 como áreas de alta señal (componente no calcificado) rodeando puntos de baja señal (componente mineralizado).

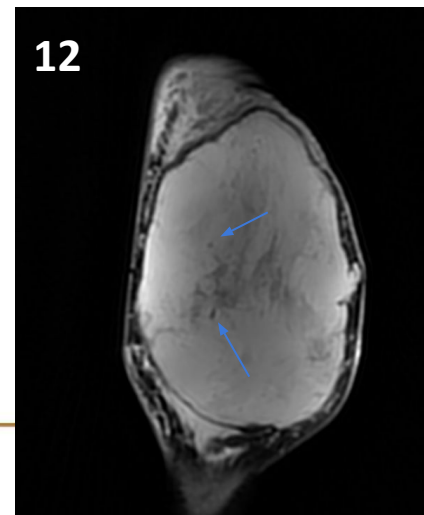
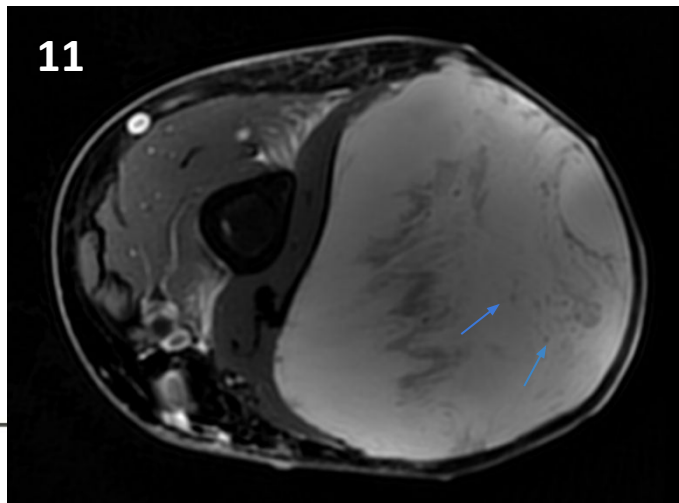


Figuras 9 y 10 (sagital y axial en T2 con saturación grasa):
Lesión ocupante de espacio en región posterior de la rodilla con arquitectura multilobulada separada por septos finos.

Revisión del tema.

5. Diagnóstico por imagen: Resonancia Magnética (RM).

- **Arquitectura Lobulada:** Es típica de los tumores cartilaginosos, con tabiques de baja señal separando los lóbulos.
- **Signo de la "Pimienta Negra" o de "los dos componentes":** Se ha descrito en T2 como áreas de alta señal (componente no calcificado) rodeando puntos de baja señal (componente mineralizado).



Figuras 11 y 12 (T2 con saturación grasa): Lesión ocupante de espacio en región posterior del brazo que muestra intensidad de señal elevada con algunos tabiques en su interior. Se identifican pequeños focos puntiformes de baja señal sugestivos del componente calcificado.

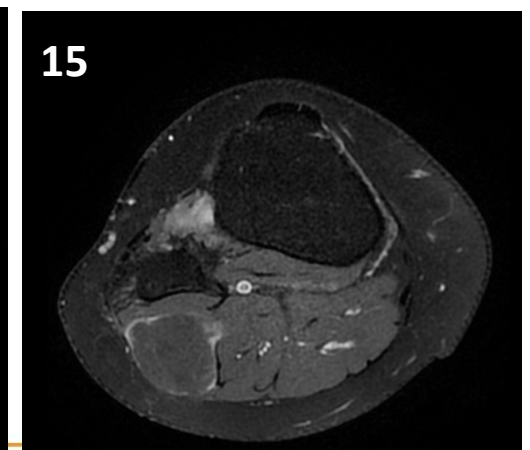
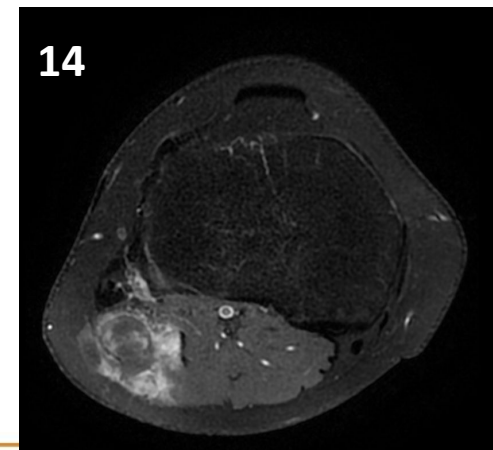
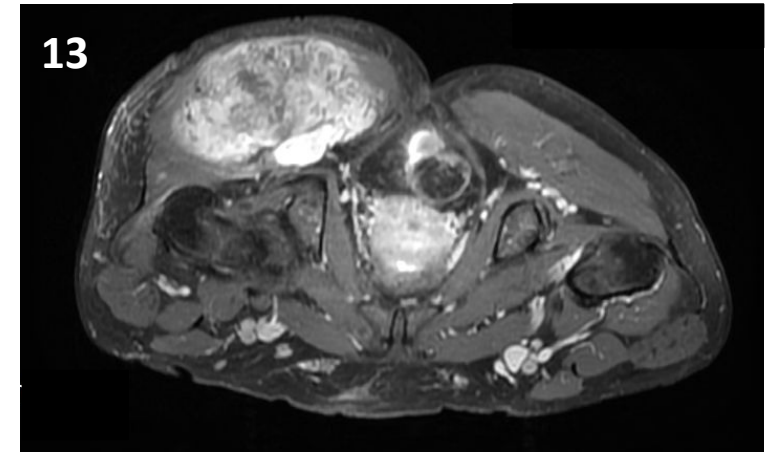
Revisión del tema.

5. Diagnóstico por imagen: Resonancia Magnética (RM).

El CME suele presentar un **realce heterogéneo**.

A diferencia del condrosarcoma convencional (donde el realce suele ser periférico y septal), el CME puede mostrar un realce más difuso o nodular debido a su alta celularidad y vascularización. Se ha observado realce incluso en áreas calcificadas, lo que refleja el componente de células pequeñas

Figuras 13, 14 y 15 (T1 con contraste): Lesión ocupante de espacio en glúteo derecho (13) y región posterior de la rodilla (14 y 15) que muestran realce intenso, difuso y heterogéneo tras la administración de contraste.



Revisión del tema.

5. Diagnóstico por imagen: Estudio de extensión.

El pulmón es el sitio más frecuente de diseminación metastásica.

Se recomienda estudio de extensión con **TC de tórax** en todos los pacientes.

Añadiremos estudio de PET-TC si existe una alta sospecha de metástasis no pulmonares.

Revisión del tema.

6. Diagnóstico diferencial radiológico

Debido a su apariencia, debe diferenciarse de:

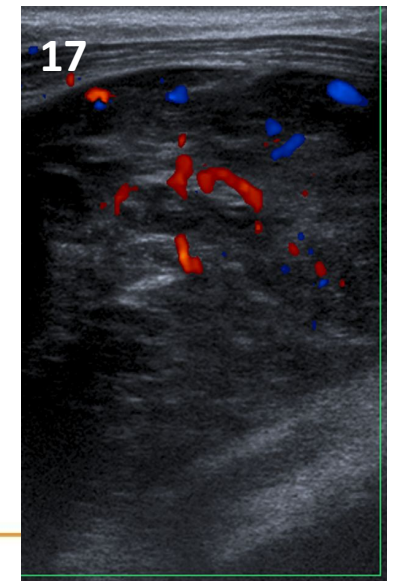
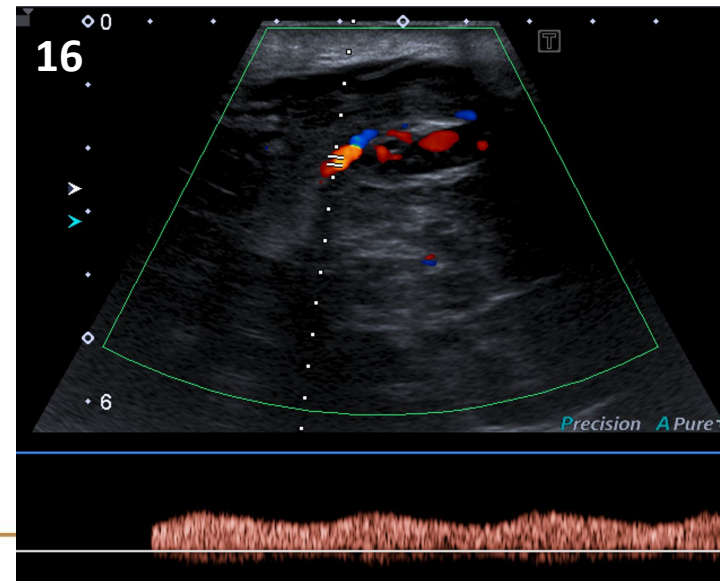
- **Neoplasias de partes blandas con calcificación:** Sarcoma sinovial (calcificaciones más irregulares), osteosarcoma extraesquelético, mesenquimoma maligno...
 - **Procesos benignos:** Miositis osificante (patrón de maduración periférica) o condroma de partes blandas (generalmente más pequeño).
-

Revisión del tema.

7. Papel de la biopsia guiada por imagen.

- Dada la **heterogeneidad tumoral**, la biopsia debe dirigirse a las áreas más agresivas identificadas en la imagen (zonas con realce difuso y escasa mineralización), que son las más propensas a contener el componente de células pequeñas de alto grado.

Figuras 16 y 17 (imágenes de ecografía utilizando el Doppler para valorar las zonas de mayor rentabilidad diagnóstica para realizar la biopsia guiada por ecografía): Lesión ocupante de espacio en tejido celular subcutáneo de aspecto heterogéneo, de predominio hipoecogénico y que presenta marcada vascularización en el estudio Doppler.



Revisión del tema.

8. Tratamiento

El tratamiento de elección es la **resección quirúrgica amplia con márgenes negativos**. La imposibilidad de obtener márgenes libres, común en localizaciones axiales o craneales, se asocia con un mayor riesgo de recurrencia y una menor supervivencia.

Existen casos donde el tratamiento neoadyuvante es de utilidad:

- **Radioterapia:** Se emplea principalmente en casos de resección incompleta o en localizaciones quirúrgicamente inaccesibles.
 - **Quimioterapia:** Su papel es controvertido, pero suele indicarse en el CME debido a su naturaleza agresiva y carácter sistémico.
-

Revisión del tema.

9. Seguimiento y pronóstico

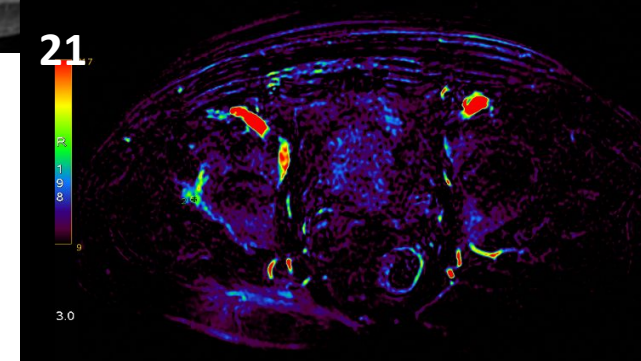
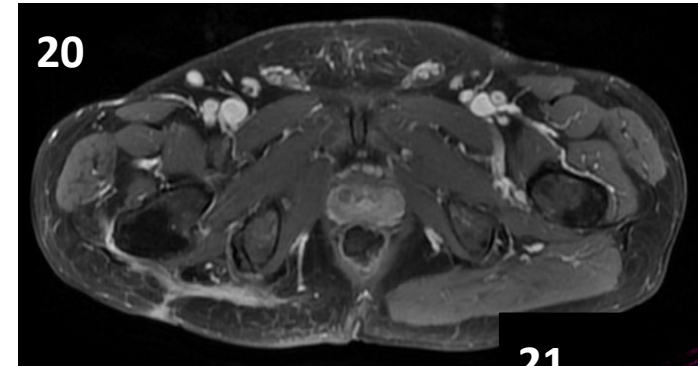
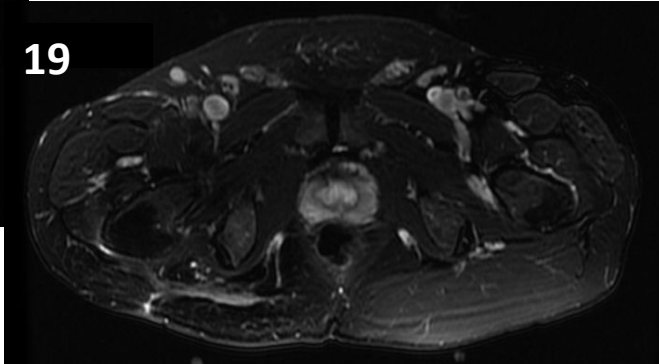
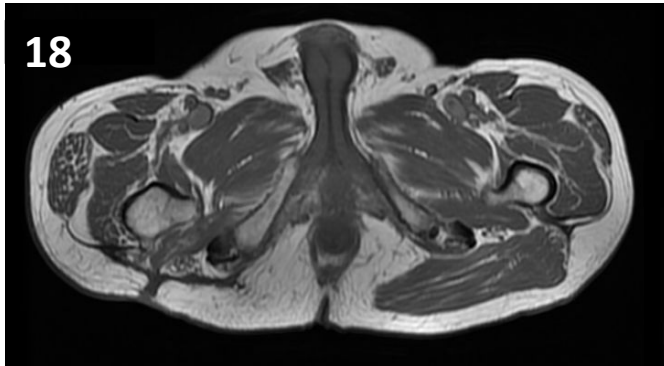
El pronóstico es pobre a largo plazo, con una supervivencia a los 10 años que ronda el 27%-43%.

- Las recurrencias locales y las metástasis pueden aparecer incluso décadas después del diagnóstico inicial.

Se recomienda un seguimiento estrecho mediante **RM y TC periódicas**, especialmente durante los primeros 5 años. La RM es preferible para la detección precoz de la recidiva local, mientras que la TC de tórax es indispensable para el cribado de metástasis pulmonares.

Revisión del tema.

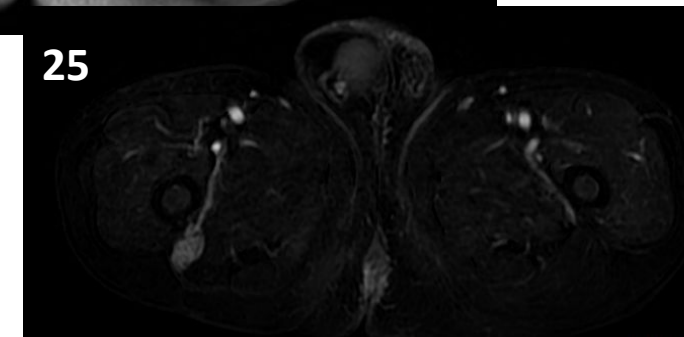
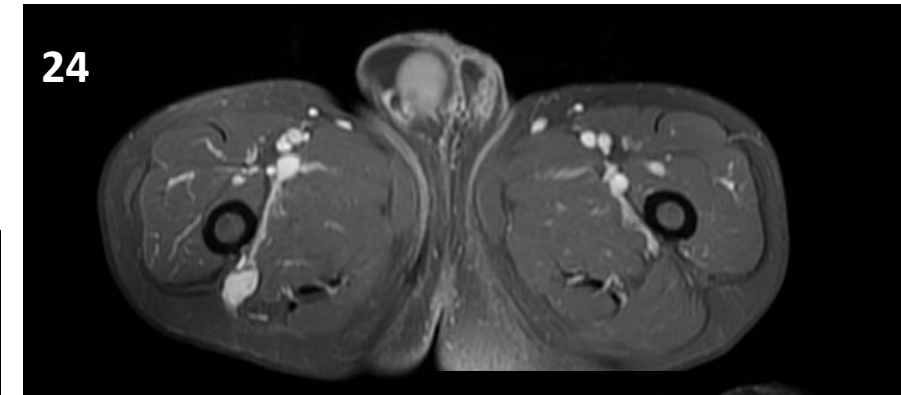
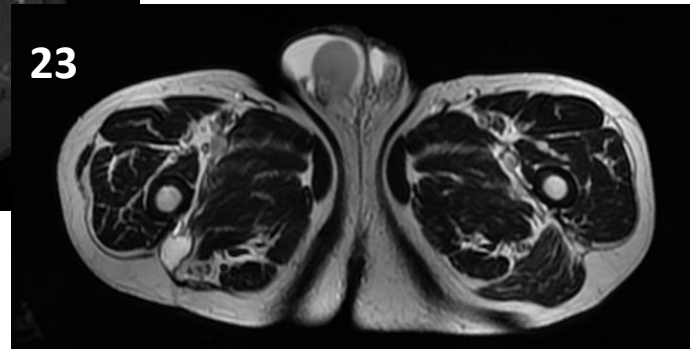
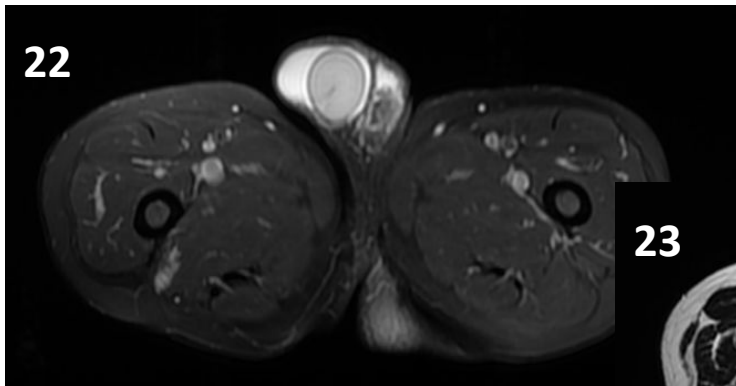
9. Seguimiento y pronóstico (Control 2 años)



Figuras 18 (T1), 19 (T2 con saturación grasa), 20 (T1 saturación grasa + contraste) y 21 (postprocesado de estudio con contraste): Cambios de resección postquirúrgica de glúteo mayor hace dos años. En lecho quirúrgico se observa tejido de baja atenuación y morfología alargada que presenta realce homogéneo tras la administración de contraste; todo ello podría estar en contexto de cambios postquirúrgicos. No se observan lesiones sugestivas de recidiva.

Revisión del tema.

9. Seguimiento y pronóstico (Control 3 años)

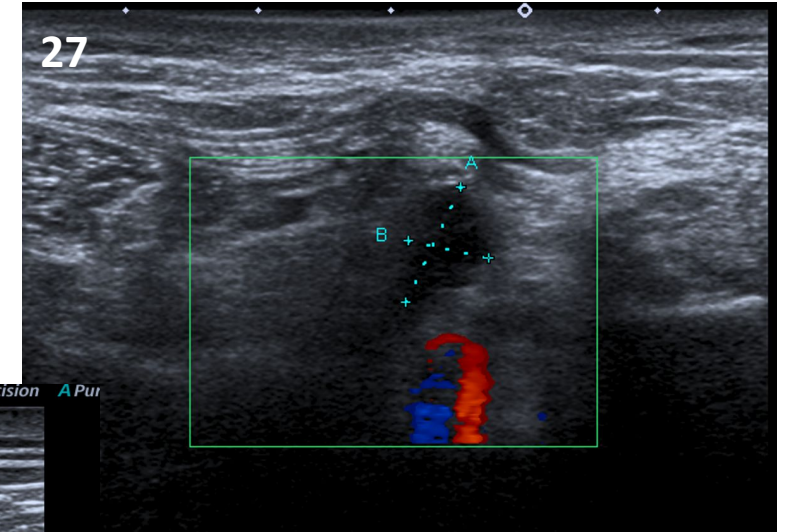
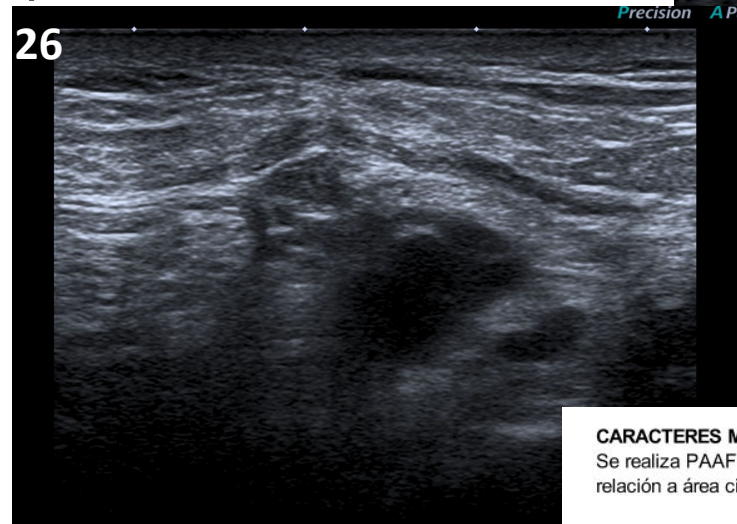


Figuras 22 (T2 con saturación grasa), 23 (T2), 24 (T1 saturación grasa + contraste) y 25 (sustracción): Control tras un año del mismo paciente que la diapositiva anterior (tres años desde el tratamiento). Se identifica en la raíz del muslo, situación posterior de la diáfisis proximal del fémur, lesión nodular que muestra hiperseñal en secuencias T2 y T2 con saturación grasa que presenta un realce homogéneo tras la administración de contraste; hallazgos no visibles en estudio previo y sugestivos de recidiva local.

Revisión del tema.

9. Seguimiento y pronóstico (Evaluación dirigida zona sospechosa)

Figuras 26 y 27: Reevaluación con ecografía de la zona sospechosa visible en RM de la diapositiva anterior donde se observa nódulo de aspecto sospechoso. Se realiza PAAF ecodirigida que confirma recidiva local.



CARACTERES MACROSCÓPICOS:

Se realiza PAAF ecodirigida de nódulo en partes blandas situado en región posterior de muslo derecho en relación a área cicatricial secundaria a intervención quirúrgica por condrosarcoma extraesquelético

DIAGNÓSTICO CITOPATOLOGICO:

(Partes blandas, región posterior muslo derecho, PAAF ecodirigida):

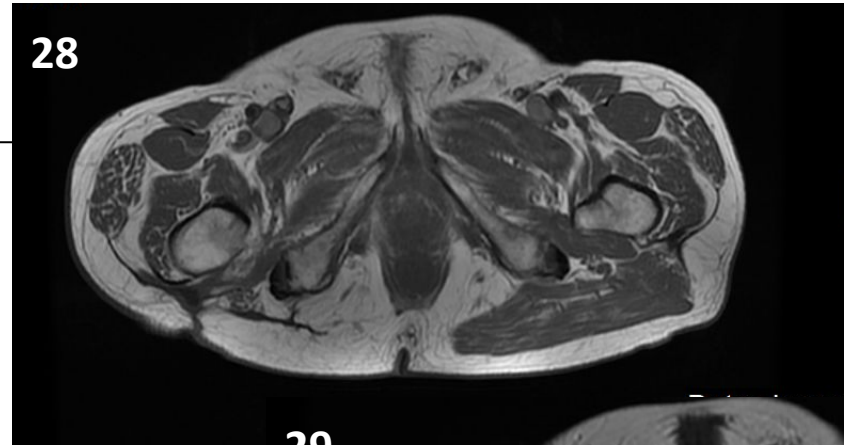
PAAF CON IMÁGENES SUGESTIVAS DE RECIDIVA LOCORREGIONAL DE NEOPLASIA CONOCIDA (CONDROSARCOMA EXTRAESQUELÉTICO - MIXOIDE).

Revisión del tema.

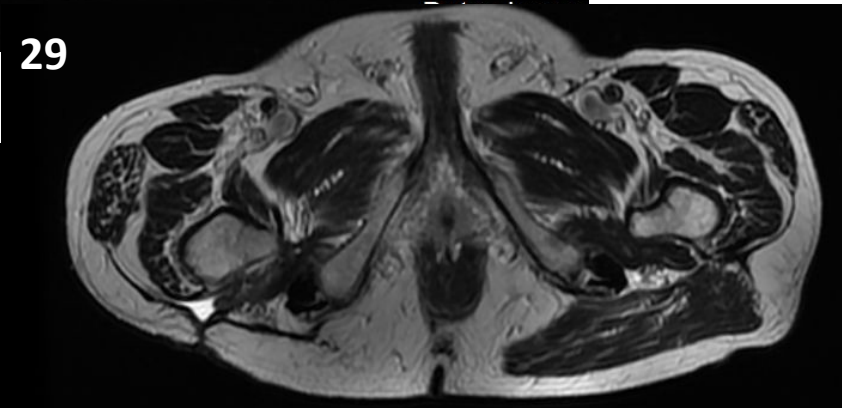
9. Seguimiento y pronóstico (Control 6m tras qx de recaída)

Figuras 28 (T1), 29 (T2) y 30 (T1 con saturación grasa + contraste):
RM de control tras resección quirúrgica de recidiva local en región posterior de la raíz del muslo donde se observa tejido hipointenso en secuencias T1, con hiperseñal en T2 y realce homogéneo tras la administración de contraste; todo ello sugestivo de cambios postquirúrgicos.

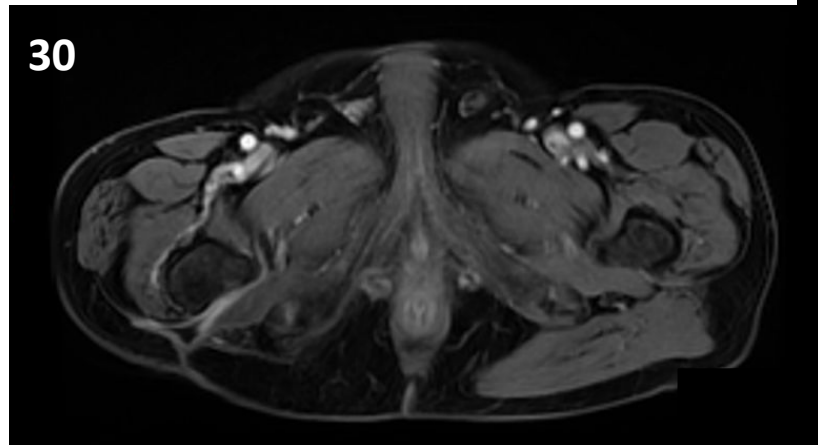
28



29

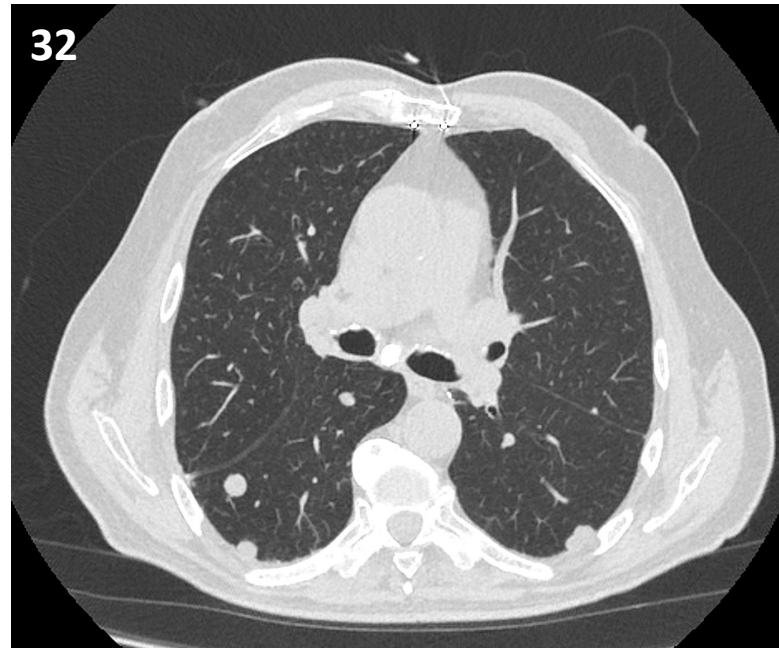


30



Revisión del tema.

9. Seguimiento y pronóstico (Control tras 3 años desde la recaída)



Figuras 31 (TC con ventana de pulmón en coronal) y 32 (axial): TC de tórax de control anual del mismo paciente con AP de condrosarcoma mesenquimal extraesquelético hace 5 años y recidiva local hace 3 años. Se identifican múltiples nódulos pulmonares bilaterales sugestivos de metástasis pulmonares.

Conclusiones.

Dada la experiencia en nuestro centro

El radiólogo es clave en:

1. **Sugerir el diagnóstico** ante una masa de partes blandas con calcificaciones condroides en un adulto joven.
 2. **Guiar la biopsia** hacia las áreas más representativas.
 3. **Planificar la cirugía** delimitando con precisión la extensión tumoral.
 4. **Mantener una vigilancia prolongada** debido a la agresividad y recidiva tardía del CME.
-

Bibliografía.

1. Varma, D. G.; Ayala, A. G.; Carrasco, C. H.; Guo, S. Q.; Kumar, R.; Edeiken, J. "Chondrosarcoma: MR imaging with pathologic correlation." Radiographics. 1992; 12(4): 687-704.
 2. "Extraskelletal mesenchymal chondrosarcoma: an imaging review of ten new patients." Journal of Computer Assisted Tomography. Japón, pacientes del período 1990-2001. (Autores varios)
 3. Taori, K.; Patil, P.; Attarde, V.; Chandanshive, S.; Rangankar, V.; Rewatkar, N. "Primary retroperitoneal extraskelletal mesenchymal chondrosarcoma: a computed tomography diagnosis." British Journal of Radiology. 2007; 80(959): e268-e270
 4. Zhu, X., Cheng, L., Dong, F., Cai, J., Qian, W., & Ding, Q.L. (2024). Case report: Extraskelletal mesenchymal chondrosarcoma with a rare metastasis to the pancreas. Frontiers in Oncology, 14:1324732. doi:10.3389/fonc.2024.1324732
 5. FDG PET/CT and MRI Findings of Extraskelletal Myxoid Chondrosarcoma Showing a Nonmyxoid Cellular Variant. (2024). Clinical Nuclear Medicine, 49(5): 434-437. doi:10.1097/RLU.00000000000005146
 6. Wang, J., Mei, F., Li, M., et al. (2025). A rare case of rib chondrosarcoma with purely mesenchymal cells metastases to thyroid. Diagnostic Pathology, 20, 27. doi:10.1186/s13000-025-01612-
 7. From pathogenesis to the patient's bedside: a comprehensive review of extraskelletal myxoid chondrosarcoma. (2025). Journal of Cancer Research and Clinical Oncology, 151, Article 283. doi:10.1007/s00432-025-06316-5
 8. Li, X., Shi, X., Wang, Y., et al. (2024). A CT-based radiomics nomogram for predicting histologic grade and outcome in chondrosarcoma. Cancer Imaging, 24, Article 50. doi:10.1186/s40644-024-00695-7
-