

ACTUALIZACIÓN

Actualización de los tumores cartilagosos según la clasificación de la OMS de 2020



S. Gomez-Pena^{a,*}, A. Rueda de Eusebio^a, J. Arrazola García^a,
P. Romero Fernández^b, M.J. Moreno Casado^a y A.M. Crespo Rodríguez^a

^a Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Clínico San Carlos, Madrid, España

^b Servicio de Medicina Nuclear, Hospital Clínico San Carlos, Madrid, España

Recibido el 27 de febrero de 2023; aceptado el 11 de mayo de 2023

Disponible en Internet el 3 de agosto de 2023

PALABRAS CLAVE

Condral;
Cartilago;
Condrosarcoma;
Encondroma;
Osteocondroma

Resumen Los tumores cartilagosos son un grupo amplio y heterogéneo de neoplasias caracterizadas por la presencia de una matriz condroide que presenta crecimiento lobular y patrones de calcificación en arcos y anillos o en palomitas de maíz. En RM destaca su hiperintensidad en las secuencias potenciadas en T2, y en las imágenes poscontraste, un relace lobulado o septal.

En la clasificación de 2020 de la OMS, los tumores de estirpe condral se clasifican en benignos, intermedios o malignos. A pesar de los avances tecnológicos, siguen suponiendo un reto tanto para el radiólogo como para el patólogo, siendo la principal dificultad la diferenciación entre los tumores benignos y malignos, razón por la que requieren un abordaje multidisciplinar.

Este trabajo recoge los principales cambios introducidos en la actualización de 2020, describe las características de imagen de los principales tumores cartilagosos y proporciona las claves radiológicas para diferenciar entre tumores benignos y malignos.

© 2023 SERAM. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Condral;
Cartilage;
Chondrosarcoma;
Enchondroma;
Osteochondroma

Update of cartilaginous tumours according to the WHO classification 2020

Abstract Cartilaginous tumours are a large and heterogeneous group of neoplasms characterised by the presence of a chondroid matrix, with lobular growth and arcuate, ring-like or popcorn-like calcification patterns. MRI shows hyperintensity in T2-weighted sequences and a lobulated or septal relief in postcontrast images.

In the WHO 2020 classification, chondral tumours are classified as benign, intermediate or malignant. Despite technological advances, they continue to pose a challenge for both the radiologist and the pathologist, being the main difficulty the differentiation between benign and malignant tumours, which is why they require a multidisciplinary approach.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: sagompe@gmail.com (S. Gomez-Pena).

This paper describes the main changes introduced in the 2020 update, describes the imaging characteristics of the main cartilaginous tumours and provides the radiological keys to differentiate between benign and malignant tumours.

© 2023 SERAM. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

Introducción

Los tumores cartilagineos, condrogénicos o condroides son un grupo heterogéneo de neoplasias que se caracterizan por la presencia de una matriz condroide e incluyen una gran variedad de tumores¹.

En la clasificación de la OMS, los tumores óseos cartilagineos se clasifican en benignos, intermedios (localmente agresivos y/o raramente metastásicos) o malignos. Los cambios introducidos en 2020 respecto a la clasificación de 2013 se recogen en la [tabla 1](#), siendo el más notorio la distinción de una nueva entidad: el tumor cartilaginoso atípico (TCA)²⁻⁵. Otro cambio es la inclusión de la condromatosis sinovial en el grupo intermedio debido al crecimiento localmente agresivo y a la alta tasa de recidiva local (3-23%); la transformación maligna en condrosarcoma ocurre en el 5% de los casos y se manifiesta como múltiples recurrencias y por la invasión medular ([fig. 1](#))^{2,6}.

La matriz condroide es el signo cardinal en la distintas técnicas de imagen ([fig. 2](#))^{1,7,8}. Una matriz condroide bien diferenciada se caracteriza por un crecimiento lobular y unos patrones de calcificación característicos en aspecto de palomitas de maíz o en arcos y anillos, que son el resultado de la osificación endocondral. La matriz condroide no mineralizada muestra en RM de manera característica hiperintensidad de la señal en secuencias potenciadas en T2 debido a su alto contenido en agua ([fig. 2](#))⁴⁻⁵. Tras la administración de contraste se observa un realce en arcos y anillos, lobulado o septal debido a que la irrigación del cartilago es a través de capilares septales y el pericondrio⁹. Establecido el diagnóstico de tumor cartilaginoso, el segundo paso será



Figura 1 Condromatosis sinovial en un varón de 66 años con una tumoración poplíteaa de larga evolución. Tanto en la radiografía lateral (1) como en la imagen sagital de TC con ventana de hueso (2) de la rodilla derecha se identifica una masa polilobulada en la región poplíteaa con calcificaciones cerebriformes gruesas predominantemente periféricas y otras intralesionales. En la imagen sagital potenciada en T2 de la RM (3) la masa de crecimiento lobular presenta intensa hiperintensidad sugestiva de origen cartilaginoso. No se identifica erosión ósea ni derrame articular.

determinar el grado de agresividad. En la [tabla 2](#) se muestran los principales hallazgos radiológicos a evaluar en el estudio de tumores cartilagineos y la prueba más indicada para ello.

A pesar de los grandes esfuerzos de investigación, la diferenciación entre encondromas y TCA/condrosarcomas sigue planteando un reto, no solo para los radiólogos, sino también para los patólogos. Por ello, el objetivo de este trabajo es revisar los tumores cartilagineos más frecuentes ([tabla 3](#)), así como hacer hincapié en la diferencia entre los encondromas y los distintos tipos de condrosarcoma.

Tabla 1 Clasificación de tumores cartilagineos según la última actualización de la OMS y sus cambios respecto a la de 2013

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 condromixioide	Fibroma condromixioide	Condrosarcoma yuxtacortical
Condroma parostal		Condrosarcoma mesenquimal
Proliferación osteocondromatosa parostal bizarra (POPBB)		Condrosarcoma de células claras
Exostosis subungueal		Condrosarcoma mixoide

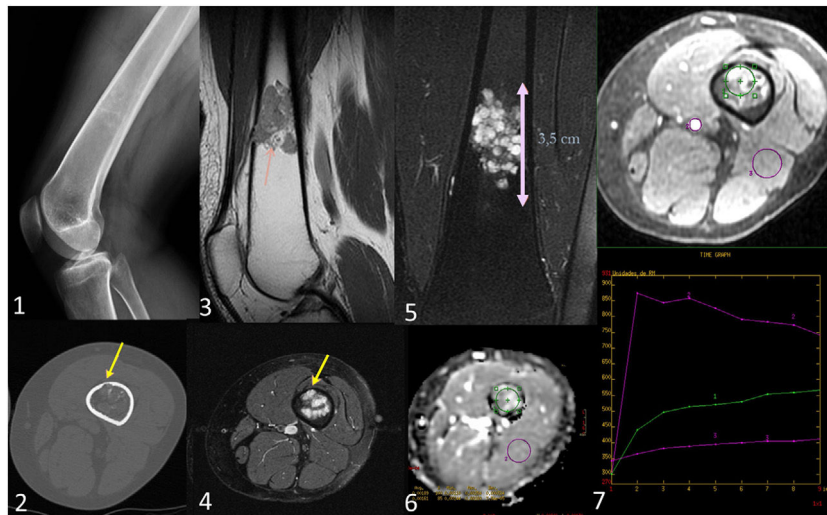


Figura 2 Encondroma en una mujer de 46 años. En la radiografía lateral de rodilla (1) se identifica una lesión lítica IB con escasa mineralización en arcos y anillos. En la imagen axial de TC con ventana ósea (2) la lesión condiciona un festoneado endostal inferior a dos tercios del espesor de la cortical (flechas amarillas). En la secuencia DP de RM (3) la lesión muestra la arquitectura lobular típica del cartilago hialino, y en las secuencias T2FS (4) y STIR (5), los componentes no mineralizados de la matriz condroide presentan alta intensidad de señal. En la secuencia DWI/ADC (6) no se aprecia restricción en las imágenes ($ADC = 1,89 \times 10^{-3}$). Tras la administración de contraste se observa un realce homogéneo, lento y leve del contraste. En la curva de perfusión se observa un realce con una curva tipo II (ROI de referencia en la arteria poplítea).

Osteocondroma

Los osteocondromas se encuentran entre los tumores óseos benignos más frecuentes (20-50%) y son el resultado de la separación de un fragmento de cartilago epifisario del cartilago de crecimiento, que tras su crecimiento y osificación encondral da lugar a una excrecencia ósea subperióstica que sobresale de la superficie ósea recubierta por cartilago a modo de *cap* (en inglés, «gorra» o «capuchón»). Esta cubierta cartilaginosa es lo que define al osteocondroma como entidad nosológica y lo distingue de la exóstosis ósea^{1,10,11}. Los osteocondromas aumentan su tamaño a partir del crecimiento del *cap* cartilaginoso, y tras la adolescencia y la maduración ósea, no suelen mostrar más crecimiento. El crecimiento de la lesión o del *cap* cartilaginoso tras la maduración esquelética sugiere transformación maligna¹⁰⁻¹².

Suelen tener una localización metafisaria o metafisodiafisaria y tienen predilección por la rodilla (especialmente el fémur distal) y el húmero proximal. Pueden tener una morfología sésil o pediculada y tienen un crecimiento en dirección a la diáfisis.

Desde el punto de vista de la imagen, se observa una lesión ósea expansiva con continuidad cortical y medular con el hueso subyacente. Cuando la cubierta cartilaginosa presenta matriz de mineralización, se puede distinguir en las radiografías (fig. 3)³. Se considera sospechoso de transformación maligna un grosor del *cap* cartilaginoso > 3 cm en niños y > 2 cm en adultos, con una sensibilidad, una especificidad y valores predictivos negativo y positivo de más del 90%^{10,11}. La RM es la técnica de elección para medir el grosor del *cap* cartilaginoso, en imágenes ponderadas en T2, y evaluar los tejidos blandos. La ecografía es útil en lesiones superficiales, especialmente en la edad pediátrica^{10,11}.

Tabla 2 Comparación de técnicas tomográficas para la valoración de las características radiológicas de los tumores cartilagosos

Características del tumor	TC	RM	PET-TC
Márgenes de la lesión	+++	++	+++
Calcificación de la matriz condroide	+++	+	+++
Trabeculación	+++	+	+++
Afectación cortical	+++	+	+++
Reacción perióstica	+++	++	+++
Niveles líquido-líquido	++	+++	++
Necrosis	++	+++	++
Hemorragia	+	+++	
Realce	+	+++	+
Edema óseo		+++	
Masa de partes blandas	++	+++	+++
Afectación vascular	++	+++	++
Afectación nerviosa	+	+++	+
Actividad metabólica		+++	+++

La exostosis múltiple hereditaria (EMH) ha recibido otras denominaciones, como condrodisplasia hereditaria deformante, exostosis familiar, exostosis múltiple, exostosis múltiple cartilaginosa, osteocondromatosis múltiple o aclasia diafisaria. La EMH es un síndrome de herencia autosómica en el que coexisten osteocondromas, exóstosis óseas y deformidades óseas, como el ensanchamiento epifiso-metáfisario de los huesos largos (matraz de Erlenmeyer) o el acortamiento del cúbito (pseudo-Madelung) (fig. 3). En nuestra experiencia, el acortamiento del cúbito se observó en 3 de los 12 pacientes con EMH de nuestra institución, que es una prevalencia menor a la encontrada en la literatura, que

Tabla 3 Características clínico-radiológicas de los tumores cartilagosos descritos en el artículo

Tumor	OMS 2020	Edad	Sexo	Localización característica	Radiografía y TC	RM	Otros datos
Osteocondroma	Benigno			Metáfisis	Lesión ósea expansiva con continuidad cortical y medular con hueso subyacente	• Lesión ósea expansiva con continuidad cortical y medular con hueso subyacente • Cap cartilaginosa hiperintensa en T2	Exostosis hereditaria múltiple con mayor riesgo de transformación maligna
Encondroma	Benigno	2. ^a -3. ^a década		Metáfisis de huesos largos	Mineralización condroide en arcos y anillos o palomitas de maíz	Matriz condroide hiperintensa en T2	Formas familiares (encondromatosis): • Enf. de Ollier • Sd. de Maffucci • Secreción de prostaglandinas
Condroblastoma	Benigno	10-25 años	Varones	Epífisis/apófisis de huesos largos	Lesión lítica ovalada excéntrica con margen escleroso	Intensidad de señal baja-intermedia en todas las secuencias con edema óseo	
Fibroma condromixioide	Benigno	< 30 años		Metáfisis de huesos largos	Lesión lítica ovalada excéntrica con margen escleroso	• Componente fibroso periférico: intermedio en T2 • Componente mixoide central: hiperintenso en T2 • Componente cartilaginosa central: escaso e hiperintenso en T2	
Tumor cartilaginosa atípico	Intermedio			Esqueleto apendicular	• Mineralización condroide en arcos y anillos o palomitas de maíz • Festoneado endostal profundo	Matriz condroide hiperintensa en T2	Histología idéntica al condrosarcoma grado I del esqueleto axial
Condrosarcoma convencional intramedular	Maligno	> 50 años	Varones	Esqueleto axial	• Mineralización condroide en arcos y anillos o palomitas de maíz • Festoneado endostal profundo	• Matriz condroide hiperintensa en T2 • Componente de partes blandas • Realce intenso con meseta o lavado	• Mutaciones IDH 1 y 2 • SUV_{máx} > 4
Condrosarcoma dediferenciado	Maligno	50-70 años			• Componente cartilaginosa: similar al convencional • Componente no cartilaginosa: mayor atenuación en TC	• Componente cartilaginosa: similar al convencional • Componente no cartilaginosa: señal variable con realce difuso intenso	• Mutaciones IDH 1 y 2 • El componente de partes blandas suele albergar el componente no cartilaginosa de alto grado tumoral

Tabla 3 (continuación)

Tumor	OMS 2020	Edad	Sexo	Localización característica	Radiografía y TC	RM	Otros datos
Condrosarcoma yuxtacortical	Maligno	> 50 años	Varones	Superficie ósea de metáfisis o diáfisis huesos largos	Mayor respuesta cortical que los convencionales: • Saucerización cortical • Triángulo de Codman	Igual que el condrosarcoma convencional	
Condrosarcoma mesenquimal	Maligno	Adultos jóvenes		Esqueleto axial	• Lesiones líticas con destrucción cortical • Masa de partes blandas con mineralización de matriz condroide	Variable y no suelen presentar características condroides	• Fusión específica HEY1 y NCOA (gen HEY1-NCOA2) • Muy agresivos y mal pronóstico
Condrosarcoma de células claras	Maligno	Adultos jóvenes	Varones	Epífisis/apófisis de huesos largos	Mineralización punteada	Hiperintensidad heterogénea en T2	• Mutaciones p53 y RB • Crecimiento lento
Condrosarcoma secundario	Maligno	Adultos jóvenes	Varones	• Secundario a encondroma: central • Secundario a osteocondroma: periférico	Según lesión precursora	En periféricos <i>cap</i> cartilaginoso > 2 cm	En centrales mutaciones IDH1 y 2

es del 30-74%^{13,14}. En la EMH los osteocondromas presentan mayor riesgo de transformación maligna (2-5%)^{10,12}.

Encondroma

Los encondromas son tumores cartilaginosos frecuentes (3-17% de todos los tumores óseos), siendo el segundo tumor óseo benigno más frecuente (12-14%) tras el osteocondroma. Pueden diagnosticarse en todas las edades, pero existe predilección por la segunda y tercera década de la vida^{1,15-18}.

Los encondromas son tumores hipocelulares formados por condrocitos rodeados por una matriz hialina madura y que citológicamente no muestran atipias¹⁵.

Su localización más frecuente es la medular central en la metáfisis de huesos largos (muy raramente en la región epifisaria), especialmente en el húmero proximal y el fémur distal y proximal, y en la diáfisis de huesos tubulares cortos de manos y pies^{1,16}. La localización central en la metáfisis de huesos largos sugiere que los encondromas son el resultado del crecimiento continuado de restos cartilaginosos benignos desplazados del cartilago de crecimiento¹⁸. Los encondromas en los huesos planos son la excepción (6%), siendo las localizaciones más frecuentes la pelvis y las costillas¹⁹.

En radiografía convencional y TC se identifica una lesión lítica geográfica IA (margen escleroso) o IB (margen bien

definido no escleroso) de Lodwick, cuya característica mineralización de la matriz condroide en palomitas de maíz o en arcos y anillos se valora mejor con TC²⁰. Debido a su crecimiento lobular expansivo lento los encondromas pueden provocar adelgazamiento cortical conocido como festoneado endostal, de máximo un tercio del grosor cortical, pues lo contrario indicaría una lesión de mayor agresividad^{7,10}. El festoneado endostal se puede valorar con radiografía convencional, TC y RM, pero la TC será la prueba de elección. En la RM se presentan como lesiones lobulares marcadamente hiperintensas en secuencias potenciadas en T2 con mayor o menor calcificación hipointensa en todas las secuencias. En el estudio de difusión de los encondromas es preciso recordar que el tejido cartilaginoso bien diferenciado no presenta restricción significativa a la difusión del agua y que la mineralización de la lesión puede constituir un artefacto significativo. Por tanto, las imágenes de difusión no han demostrado ser útiles para diferenciar entre encondromas, TCA y condrosarcomas, pero sí podrían ser de ayuda para identificar un componente tumoral desdiferenciado, si lo hubiera, y demostrar que la lesión no sea un encondroma²¹⁻²³. Tras la administración de contraste el realce es leve periférico o transeptal, y en el estudio dinámico se observa más frecuentemente un aumento progresivo del realce (curva tipo II) sugerente de benignidad, a diferencia del patrón en meseta (tipo III) o el realce precoz (tipos IV y V), considerados malignos. No obstante, la capa-

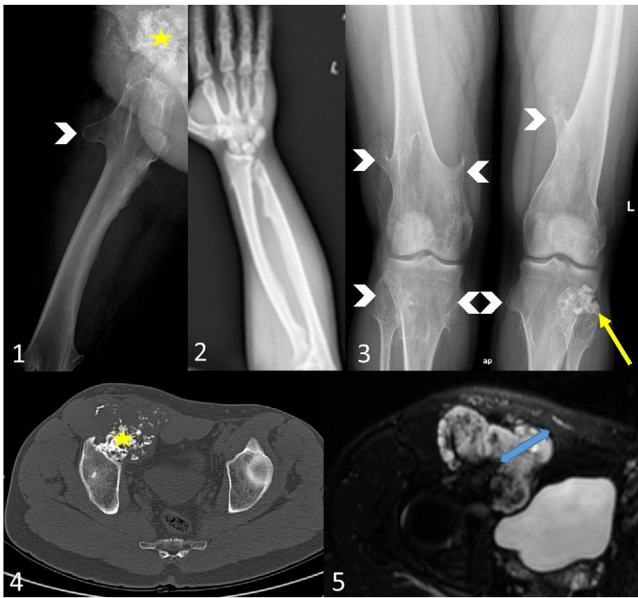


Figura 3 Condrosarcoma secundario periférico en un paciente con exostosis hereditaria múltiple. Varón de 31 años que consultó por una tumoración inguinal derecha con parestesias y ectasia venosa del miembro inferior derecho. En la radiografía axial de cadera/fémur derecho (1) se identifica una masa exofítica de 10cm dependiente de la pared anterior del acetábulo derecho (estrella amarilla), así como una exostosis en el fémur proximal (punta de flecha blanca). En la TC con ventana de hueso (4) la lesión presenta continuidad cortical y medular (estrella amarilla) y masa de partes blandas con mineralización en arcos y anillos. En la imagen axial de RM STIR (5) el cap cartilaginoso mide 4cm de espesor (flecha azul). Hallazgos en relación con osteocondroma con degeneración maligna a condrosarcoma secundario periférico. Ante la sospecha de una exostosis hereditaria múltiple se realizó una serie ósea (2,3), en la que se observa acortamiento del cúbito derecho con deformidad de la diáfisis del radio (pseudo-Madelung) y ensanchamiento metafisario de ambos fémures distales (deformidad en matraz de Erlenmeyer), así como exostosis en el radio y el cúbito derechos, en la cara anterior del fémur derecho proximal, en ambos fémures distales, ambas tibias proximales y peroné derecho proximal (puntas de flecha blancas) y un osteocondroma en la cabeza del peroné izquierdo con mineralización en forma de arcos y anillos del cap cartilaginoso (flecha amarilla).

ciudad para diferenciar entre encondromas y condrosarcomas de bajo grado es limitada^{1,7,24} (fig. 2). En la ¹⁸F-FDG-PET/TC existe un solapamiento importante entre los valores^{2-4,5} de los encondromas y los TCA/condrosarcomas grado I^{25,26}.

La progresión maligna se produce en el 1 al 4% de los encondromas solitarios y en el 20 al 60% de los múltiples^{1,12,15}. Debe sospecharse la transformación maligna en encondromas que desarrollan dolor o crecen de forma continua tras la madurez ósea. Otros factores sospechosos de malignidad son: localización epifisometafisaria o en esqueleto axial, tamaño tumoral grande (> 5 cm), presencia de festoneado endostal profundo, edema óseo y aumento de partes blandas (tabla 4)^{1,7,8,18,21,22,27,28}.

Los encondromas son las tumoraciones óseas más frecuentes en los huesos tubulares cortos de manos y pies,

Tabla 4 Diferencias clínico-radiológicas entre tumores cartilaginosos benignos y malignos

Hallazgos sugerentes de benignidad	Hallazgos sugerentes de malignidad
Características clínicas	
<i>Pacientes jóvenes</i>	Edad avanzada
<i>Sin síntomas</i>	Sexo masculino
	Dolor
	Fractura patológica
Localización	
<i>Esqueleto apendicular</i>	Esqueleto axial; localización proximal
Tamaño	
< 5 cm	> 5 cm
	Crecimiento tras maduración esquelética
Hallazgos radiológicos	
<i>Afectación perióstica</i>	
Sin respuesta cortical	Festoneado endostal profundo, reacción perióstica
<i>Cortical</i>	
No	Engrosamiento cortical, destrucción cortical
<i>Expansión</i>	
No	Sí
<i>Partes blandas</i>	
No	Componente óseo de partes blandas
<i>Hallazgos RM</i>	
Leve realce lento y de extensión continua tras la administración de contraste en secuencias potenciadas en T1	Realce moderado, precoz y heterogéneo tras la administración de contraste en secuencias potenciadas en T1
	Edema óseo y/o de partes blandas
<i>FDG PET-TC</i>	
SUV _{max} <2	SUV _{max} >4.5

siendo los condrosarcomas muy raros. En esta localización la mineralización de la matriz no es frecuente y puede existir un festoneado endostal profundo, por lo que esta característica no debe utilizarse para diferenciar al encondroma del condrosarcoma^{7,18}. Una forma de presentación frecuente en manos y pies es la fractura patológica.

Encondromatosis

La encondromatosis es una enfermedad muy rara (1:100.000) en la que los pacientes desarrollan múltiples encondromas. Afectan a las metáfisis y diáfisis de los huesos tubulares largos y cortos y suelen presentarse antes de la segunda década de la vida. Los subtipos más frecuentes son la enfermedad de Ollier, con encondromas múltiples y una distribución asimétrica, y el síndrome de Maffucci, el cual además presenta malformaciones vasculares de partes blandas, como los hemangiomas. La

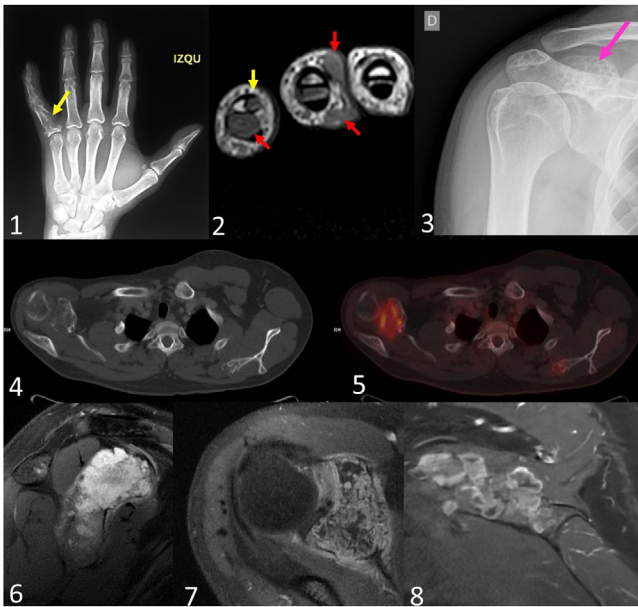


Figura 4 Condrosarcomas secundarios centrales en un paciente varón de 28 años con síndrome de Maffucci. El paciente acudió por una tumoración en la falange proximal del 5.º dedo de la mano izquierda. En la radiografía posteroanterior (1) se identifica un encondroma (flecha amarilla). En la RM de la mano (2), además de múltiples encondromas (flecha amarilla), se identificaron múltiples pequeñas lesiones de localización subcutánea, que contactan ampliamente con el plano dérmico, compatibles con hemangiomas (flechas rojas). En la serie ósea se identificaron múltiples encondromas de distribución difusa. En la escápula derecha (3) se observa una lesión ósea excéntrica dependiente de la glenoides con un patrón de calcificación en arcos y anillos (flecha rosa), que en la TC con ventana ósea (4) presenta importante festoneado endostal. Las secuencias potenciadas en T2 de la RM (6) permiten identificar la matriz condroide de la lesión y, tras la administración de contraste (7), se identifica intenso realce septal. En la PET-TC (5) la lesión presentó un SUV_{max} de 6,2 y se identificó otra lesión de aspecto condroide en la escápula izquierda con un SUV_{max} de 2,7. El paciente fue intervenido de la lesión derecha, con diagnóstico de condrosarcoma secundario central grado II. Dos años después se observó un crecimiento de la lesión en la escápula izquierda y un aumento del SUV_{max} , de hasta 4,7, sugerente de transformación maligna. En las imágenes poscontraste de la RM de la escápula izquierda (8) se observa realce postseptal. El diagnóstico final histológico fue de condrosarcoma secundario central grado I metacrónico.

gran mayoría de los casos no son hereditarios, pero hasta el 90% de los casos presentan mutaciones en el gen de la isocitrato deshidrogenasa 1 y 2 (IDH1 y 2), aunque estas mutaciones también se identifican hasta en el 50% de los encondromas solitarios²⁹.

No es infrecuente que estas tumoraciones desarrollen degeneración maligna a largo plazo. La tasa de degeneración en el síndrome de Maffucci es hasta un 60% mayor que en la enfermedad de Ollier, que es del 20-50% (fig. 4)^{12,15}.

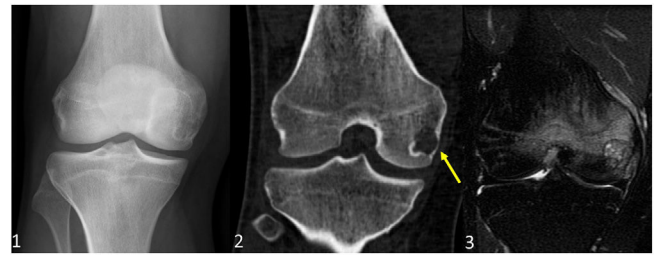


Figura 5 Condroblastoma en varón de 19 años con gonalgia derecha. La radiografía anteroposterior (1) muestra en la epífisis distal del fémur una lesión focal ósea excéntrica, de margen incompleto y con mineralización en su interior de aspecto moteado. En la imagen coronal de TC con ventana ósea (2) destaca un leve adelgazamiento cortical (flecha amarilla). En la secuencia coronal T2FS (3) la lesión es marcadamente hiperintensa con un componente lineal hipointenso correspondiente a la mineralización de la matriz condroide y asocia edema significativo en el hueso trabecular adyacente.

Condroblastoma

Los condroblastomas, ahora incluidos en el grupo de tumores benignos, son tumores cartilaginosos localizados en la epífisis o la apófisis de los huesos tubulares largos, lo que los distingue de la mayoría de los tumores óseos. Son poco frecuentes (<1%) y en raras ocasiones metastatizan (<2%), sobre todo en caso de recidiva. Afectan predominantemente a varones jóvenes (10-25 años) en el fémur distal o el húmero proximal^{1,30}.

Los condroblastomas se caracterizan por la proliferación de células cartilaginosas inmaduras, que segregan prostaglandinas que producen dolor local, y la formación focal de matriz cartilaginosa^{1,30}.

En radiografía convencional y TC se observa una lesión lítica geográfica IA o IB en una localización excéntrica en la epífisis de los huesos largos^{20,30}. En el 30-50% de los condroblastomas se observa una calcificación de aspecto moteado de la estructura interna de la lesión^{1,30}. En la RM los condroblastomas son heterogéneamente hipointensos en secuencias potenciadas en T1 y heterogéneamente hipointensos y parcialmente hiperintensos en las potenciadas en T2. Debido a la producción de prostaglandinas, asocian prácticamente siempre edema óseo y de partes blandas, y derrame articular si su localización es yuxtaarticular^{1,7,30,31} (fig. 5). Pueden presentar áreas de degeneración hemorrágico-quística con hiperintensidad de señal en T2, que corresponde a degeneración quística, más o menos heterogénea en función del contenido hemorrágico. En la fase aguda del sangrado es posible detectar focos de hiperintensidad de señal en secuencias potenciadas en T1, mientras que en la fase crónica la secuencia de eco de gradiente es muy sensible al efecto paramagnético de la hemosiderina³⁰.

Fibroma condromixoide

Los fibromas condromixoides (CMF), también ahora clasificados como tumores cartilaginosos benignos, son muy poco frecuentes (<1%) pero con un crecimiento localmente



Figura 6 Fibroma condromixioide en un varón de 10 años con gonalgia derecha. En la radiografía anteroposterior se identifica una lesión focal IB excéntrica en la metáfisis proximal de la tibia derecha con escasa mineralización. En la imagen coronal de TC con ventana ósea (2) se resalta el comportamiento expansivo de la lesión con adelgazamiento cortical (flecha amarilla). En la imagen coronal de RM potenciada en T2 (3) se observa marcada hiperintensidad de señal central homogénea correspondiente al componente mixoide.

agresivo^{1,30,32}. Se diagnostican con mayor frecuencia antes de los 30 años, principalmente durante la segunda década de la vida³⁰.

Constan de tres componentes tisulares: una matriz fibrosa periférica y una matriz mixoide y una matriz condroide centrales^{1,32}. Suelen localizarse en la medular de las metáfisis, y menos frecuentemente de las diáfisis, de los huesos tubulares largos. Aproximadamente el 50% se producen en la articulación de la rodilla^{1,30}.

Las imágenes muestran una lesión lítica ovalada y geográfica con un margen escleroso localizada excéntricamente y con el eje longitudinal paralelo al eje del hueso (fig. 6). Su comportamiento expansivo se manifiesta con el adelgazamiento e insuflación cortical^{30,32}. El aspecto en la RM varía dependiendo del porcentaje de cada uno de los componentes. El componente fibroso periférico presenta señal intermedia en imágenes potenciadas en T2 y realce nodular en imágenes poscontraste. El componente mixoide central muestra marcada hiperintensidad de señal en imágenes ponderadas en T2 y no suele presentar realce en imágenes³². La cantidad de cartílago suele ser mínima y la mineralización es poco frecuente (<10%)^{30,32}. La degeneración hemorrágico-quística es posible³⁰.

Tumor cartilaginoso atípico

La diferenciación entre encondroma y TCA/condrosarcoma grado I resulta una tarea difícil desde el punto de vista anatomopatológico, porque presentan características histológicas solapadas. En ambas entidades se observan lóbulos de cartilago hialino rodeados de tejido óseo y baja celularidad y su principal diferencia es que el TCA/condrosarcoma grado I infiltra los espacios medulares^{4,7}. Histológicamente los TCA y los condrosarcomas grado I no muestran diferencias, sino que se van a diferenciar por su localización:

- En el esqueleto apendicular, se clasifican como TCA (grupo intermedio) (fig. 7).
- En el esqueleto axial (incluida la pelvis y la base del cráneo), siguen designándose como condrosarcoma grado I (grupo maligno) (figs. 8 y 9).



Figura 7 Tumor cartilaginoso atípico en una mujer de 79 años con gonalgia derecha. La radiografía lateral presenta una lesión focal ósea en la metáfisis distal femoral derecha. En las secuencias coronal T1 (1) y sagital DP (2) de RM se observa una lesión de morfología lobular con diámetro máximo > 5 cm y que condiciona un festoneado endostal cortical mayor de dos tercios del grosor de la cortical (flechas amarillas). En las secuencias coronal T2FS (3) y sagital DPFS (4) se confirma la etiología cartilaginosa de la lesión al identificar una matriz condroide lobular característicamente hiperintensa con focos hipointensos correspondientes a la mineralización de la matriz condroide. Las imágenes de difusión no mostraron restricción (5,6).

El objetivo de esta distinción es destacar el diferente comportamiento y pronóstico a pesar de tener la misma histología: los TCA son localmente agresivos y rara vez metastatizan, por lo que se clasifican como tumores intermedios.

Condrosarcoma

Los condrosarcomas son el tercer tumor óseo maligno primario más frecuente (20-27%) tras el mieloma múltiple y el osteosarcoma⁷. Los condrosarcomas que surgen *de novo* se denominan primarios, mientras que los que se desarro-

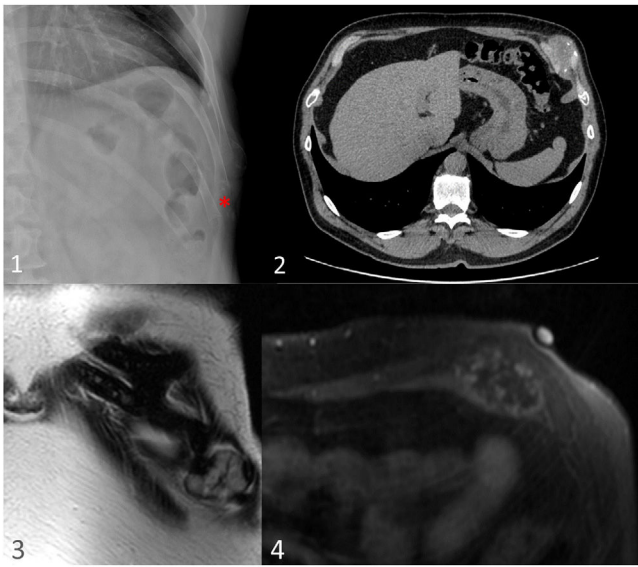


Figura 8 Condrosarcoma grado I en la parrilla costal de un varón de 38 años. En la radiografía posteroanterior (1) se identifica una lesión lítica dependiente del arco costal anterior de la octava costilla izquierda (asterisco rojo). En la TC (2) se observa una lesión sólida de aspecto nodular, expansiva, dependiente del arco costal anterior de la octava costilla izquierda, que presenta pequeñas calcificaciones en arcos y anillos, sugerente de un tumor de estirpe condroide. En las secuencias potenciadas en T2 de la RM (3) la lesión presenta matriz condroide hiperintensa de contornos lobulados y nítidos, así como focos lineales hipointensos. Tras la administración de contraste (4) se observa un leve realce transeptal.

llan a partir de neoplasias cartilaginosas benignas, como el encondroma o el osteocondroma, se denominan secundarios. Los condrosarcomas también se clasifican en centrales o periféricos en función de su localización.

En la nueva clasificación de la OMS no se reconoce como entidad al condrosarcoma mixoide óseo, sino que se aceptan generalmente como cambios mixoides prominentes de los condrosarcomas convencionales de alto grado. El condrosarcoma mixoide extraesquelético no se clasifica actualmente como condrosarcoma, sino como neoplasia mesenquimal muy rara (< 1/1.000.000) con diferenciación incierta no cartilaginosa, que surge principalmente en el tejido blando profundo de las extremidades proximales, y cuya denominación se ha conservado solo por razones históricas^{2,3,33,34}.

A. Condrosarcomas primarios

Los condrosarcomas primarios constituyen un grupo heterogéneo de tumores con numerosas categorías, entre los que se diferencian los convencionales intramedulares (80-85%) y subtipos menos frecuentes (desdiferenciados, yuxtacorticales, mesenquimales y de células claras). Los condrosarcomas son casi siempre sintomáticos. Pueden metastatizar, a menudo tardíamente, y principalmente a los pulmones.

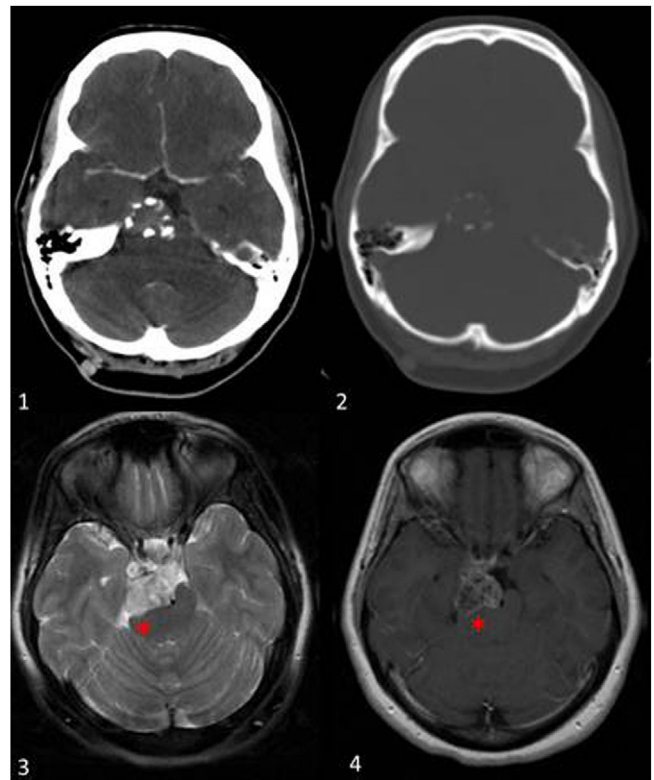


Figura 9 Condrosarcoma grado I en la base del cráneo. Mujer de 40 años que consultó por cefalea farmacorresistente, por lo que se realizó una TC, en la que se identificó una lesión en la región petroclival derecha, que ejercía importante efecto de masa sobre el pedúnculo cerebral derecho (asterisco rojo). En la TC axial de partes blandas tras la administración de contraste (1) se observa discreto realce de la lesión, y en ventana de hueso (2) se identifican pequeñas calcificaciones puntiformes periféricas. En la RM la lesión presenta señal hiperintensa heterogénea en secuencias potenciadas en T2 (3). Tras la administración de contraste intravenoso (4) se observa un discreto realce transeptal.

Condrosarcomas convencionales intramedulares

Aunque los condrosarcomas convencionales pueden aparecer a cualquier edad, suelen darse en personas de edad avanzada (> 50 años).

Las lesiones grado I o TCA, dependiendo de su localización, presentan un estroma predominantemente condroide con mayor celularidad que el encondroma y que infiltra la medular. Los condrosarcomas grado II presentan menos estroma condroide, más mixoide y pueden presentar pequeños focos de necrosis. Por lo tanto, presentan mayor celularidad, predominantemente en la periferia, y mayor atipia, pero las mitosis se identifican muy ocasionalmente. Los condrosarcomas grado III presentan mayor celularidad y pleomorfismo nuclear que los anteriores, la matriz condroide es escasa o inexistente, la pequeña cantidad de material intercelular suele ser mixoide y existen extensos focos de necrosis^{7,15}. La gradación histológica es relevante para el pronóstico y el manejo terapéutico, ya que la recidiva local es más frecuente en los condrosarcomas grado II

y III. En algunos casos, también puede producirse una degeneración altamente maligna.

Histológicamente, los condrosarcomas convencionales contienen diferenciaciones condroblásticas, por lo que las mutaciones IDH1 y 2 son cruciales por su especificidad para el diagnóstico de tumor condroide, lo que lo diferencia del osteosarcoma condroblástico, pero no determinan la malignidad de las lesiones^{15,29}.

Radiografía convencional

Los condrosarcomas convencionales muestran un aspecto mixto, en el que el componente lítico presenta un patrón geográfico multilobulado y las áreas esclerosas presentan en un 60-80% la característica mineralización de la matriz condroide en arcos y anillos o en palomitas de maíz. Los patrones más agresivos, como permeativos o apolillados, pueden observarse en condrosarcomas convencionales de alto grado, pero son más frecuentes en los subtipos mesenquimales o desdiferenciados. Los condrosarcomas de alto grado suelen presentar áreas menos extensas de mineralización.

Los tumores cartilaginosos suelen crecer con una arquitectura lobular, que condiciona festoneado endostal, que si es superior a dos tercios del grosor de la cortical se considera profundo y es muy indicativo de condrosarcoma^{7,18}. Según Murphey et al., la profundidad del festoneado endosteal es la mejor característica distintiva entre el encondroma y el condrosarcoma^{7,18}. La extensión longitudinal del festoneado endostal en huesos largos (> 2/3 de la longitud de la lesión) también es sugestiva de condrosarcoma. Si el crecimiento lobular continuara, además del festoneado endostal, se producirá disrupción cortical y masa de partes blandas¹⁸. La presencia o no de reacción perióstica dependerá de la tasa de crecimiento tumoral^{7,18}.

Tomografía computarizada

La TC como técnica de imagen tomográfica es superior a la radiografía convencional para detectar la reacción perióstica y la mineralización de la matriz condroide, así como para evaluar el festoneado endostal, porque permite una valoración axial del hueso de la lesión.

Los componentes no mineralizados intraóseos y extraóseos suelen tener baja atenuación, debido al alto contenido en agua del cartílago hialino. Tras la administración de contraste se observa un leve realce periférico o transeptal. No obstante, las lesiones de mayor grado, con mayor celularidad y menor contenido de agua, pueden mostrar mayor atenuación y un realce difuso o nodular más prominente.

Resonancia magnética

La RM es la mejor técnica para estudiar la extensión de la afectación medular, la presencia y la extensión del edema peritumoral y la masa de partes blandas. La profundidad y la extensión del festoneado endostal se evalúan correctamente y la respuesta cortical y la mineralización de la matriz condroide pueden valorarse con RM, pero se hace mejor con radiografía convencional o TC. Los componentes no mineralizados del cartílago hialino muestran marcada hiperintensidad de señal en secuencias potenciadas en T2, reflejando su alto contenido de agua, y la mineralización

de la matriz condroide muestra hipointensidad de señal en todas las secuencias.

La presencia de masa de partes blandas (20-30%) apoya el carácter agresivo, excluyendo prácticamente el diagnóstico de encondroma^{7,9,18,28}. El realce poscontraste es típicamente tenue, periférico y septal, acorde con la naturaleza hipóxico-hipovascular de los tumores cartilaginosos⁹. Los estudios poscontraste en RM aumentan la especificidad para el diagnóstico del condrosarcoma y facilitan la planificación de la biopsia^{1,9,10,18,23}. Las lesiones con curvas con realce progresivo (tipo II) suelen considerarse de etiología benigna, las curvas tipo III con un patrón en meseta se consideran malignas y las curvas tipo IV (patrón *wash-out*, con un realce precoz e intenso y lavado tardío) y tipo V (realce precoz mantenido) son fuertemente sugestivas de malignidad^{1,7,18,24} (fig. 2 y fig. 10). El estudio de difusión puede ser útil para distinguir distintos componentes tumorales dentro de la lesión, pues el tejido cartilaginoso bien diferenciado no presenta restricción significativa a la difusión del agua, mientras que áreas de desdiferenciación histológica sí restringen la difusión, siempre y cuando se pueda salvar el artefacto por la matriz condroide mineralizada (fig. 7)^{1,21}.

¹⁸F-FDG-PET/TC

La ¹⁸F-FDG-PET/TC proporciona información útil sobre la biología tumoral mediante la representación del potencial metabólico del tumor y la identificación de focos hipermetabólicos que pueden sugerir un comportamiento más agresivo. La ¹⁸F-FDG-PET/TC desempeña un papel importante en la evaluación de la respuesta a la quimioterapia neoadyuvante y de la recidiva tumoral^{25,26}. El valor SUV_{máx} se correlaciona con la gradación histológica de los tumores cartilaginosos, y valores mayores de 4 son indicativos de patología maligna (figs. 4 y 11)²⁶.

Condrosarcomas desdiferenciados

Los condrosarcomas desdiferenciados suponen una degeneración altamente maligna que se produce en el 6-10% de los condrosarcomas de bajo grado¹⁵. Son una variante bifásica que se compone de un componente tumoral cartilaginoso de bajo grado/bien diferenciado (encondroma o TCA) con transición abrupta con un sarcoma de alto grado (más frecuentemente osteosarcoma, sarcoma indiferenciado o fibrosarcoma)^{1,7}. La detección de la mutación en IDH1 o IDH2, altamente específica de los tumores condroides, es imprescindible para el diagnóstico del condrosarcoma desdiferenciado²⁹.

Los pacientes con condrosarcoma desdiferenciado son mayores que los que presentan convencionales (50-70 años), y no existen diferencias entre sexos⁷.

Los hallazgos de imagen varían dependiendo de la proporción entre el componente tumoral cartilaginoso de bajo grado y el componente de sarcoma de alto grado. Las regiones tumorales cartilaginosas de bajo grado presentan las características típicas de los condrosarcomas convencionales. El componente tumoral no cartilaginoso de alto grado suele presentar mayor atenuación en la TC, intensidad de señal variable en las secuencias potenciadas en T2 e importante realce difuso tras la administración de contraste (fig. 11). Casi siempre se observa masa de partes blandas, a

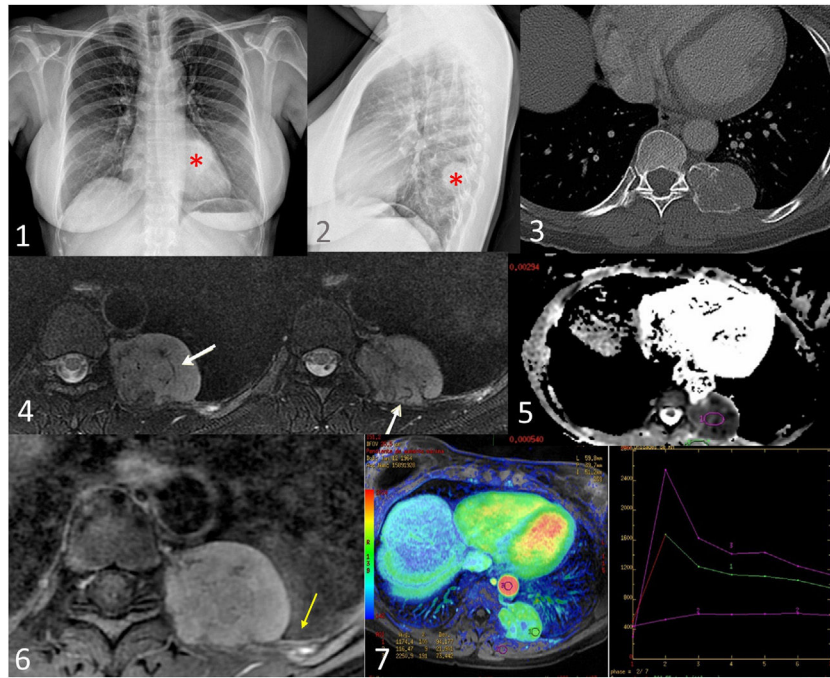


Figura 10 Condrosarcoma mesenquimal en una mujer de 73 años con patología respiratoria. En las radiografías de tórax posteroanterior y lateral (1,2) se identifica una masa extrapulmonar (asterisco rojo) paravertebral izquierda. La TC con ventana de hueso (3) muestra una masa de aspecto insuflante que asienta en la sexta articulación condrocostal izquierda y presenta un patrón de calcificación en arcos y anillos e importante componente de partes blandas. En la RM se identifica una lesión expansiva hiperintensa en secuencias T2 compatible con matriz condroide y focos lineales hipointensos compatibles con mineralización de la matriz (flechas blancas) (4). En las secuencias de difusión (5) presenta restricción y, tras la administración de contraste (6), realce homogéneo y difuso de la masa y del tejido pleural adyacente (flecha amarilla). La curva de perfusión (7) muestra un rápido realce con lavado progresivo, altamente sugestivo de malignidad (curva tipo IV).



Figura 11 Condrosarcoma desdiferenciado en un varón de 62 años con trocanteritis derecha. En la radiografía simple (1) se identifica en el fémur proximal derecho una lesión lítica de bordes mal definidos con áreas de mineralización de la matriz condroide en la porción más craneal (asterisco rojo), muy escasas en la porción más caudal (asterisco amarillo), y fractura patológica del trocánter menor (asterisco blanco). La lesión muestra un festoneado endostal mayor de dos tercios del espesor de la cortical (flecha amarilla) con extensa afectación longitudinal. La imagen coronal STIR (2) delimita la extensión ósea y de partes blandas (flecha blanca) de la lesión. La imagen coronal de la TC (3) muestra áreas líticas, mineralización de la matriz condroide y masa de partes blandas (flecha blanca), y en la PET-TC (4) el SUV_{max} fue de 34,7.

menudo de gran tamaño, que es habitual que albergue zonas de alto grado tumoral⁷.

Condrosarcomas yuxtacorticales

El condrosarcoma yuxtacortical, perióstico o parostal surge en la superficie ósea. Es un subtipo poco frecuente (2-4%), con predilección por los varones, pero histológicamente idéntico al condrosarcoma convencional con un grado variable de formación de hueso encondral^{7,15,35}. Está cubierto por una pseudocápsula fibrosa que es continua con el periostio subyacente y asocia a menudo erosión cortical, pero la afectación medular es inusual^{7,35}. La localización en la metáfisis o diáfisis distal posterior del fémur es característica.

Radiológicamente se comportan igual que los condrosarcomas convencionales, aunque presentan mayor respuesta cortical. La cortical subyacente suele estar engrosada y puede presentar saucerización cortical asociada y triángulos de Codman en los márgenes de la lesión³⁵.

Condrosarcomas mesenquimales

Los condrosarcomas mesenquimales se caracterizan por una histología bifásica con un componente de tumor cartilaginoso maligno y otro de estroma indiferenciado con células pequeñas redondas, similares a las del sarcoma de Ewing,

y/o células fusiformes alrededor de los vasos sanguíneos tipo hemangiopericiticas^{1,7,15,36}. A diferencia de los desdiferenciados, el estroma indiferenciado se encuentra intercalado con islas de cartilago bien diferenciado. Presentan una fusión específica de los genes HEY1 y NCOA (gen HEY1-NCOA2) y no muestran mutaciones de IDH, típicas de los tumores cartilaginosos^{29,36}.

Los condrosarcomas mesenquimales son muy agresivos, con fuerte tendencia a la metástasis y mal pronóstico, pero suponen únicamente el 2-3% de los condrosarcomas. Pueden surgir del hueso o de los tejidos blandos, suponiendo los extrasqueléticos el 10-60%^{3,15,36}. Tienen preferencia por adultos jóvenes, sin diferencias entre sexos.

A diferencia de los condrosarcomas convencionales, afectan con mayor frecuencia al esqueleto axial, destacando la región craneofacial, específicamente la mandíbula y el maxilar. Otras localizaciones frecuentes son los cuerpos vertebrales, el iliaco y las costillas (fig. 9)⁷.

En las pruebas de imagen es posible identificar la morfología bifásica, lo cual ayuda en la planificación de la biopsia. Las radiografías y la TC muestran lesiones líticas o mixtas con destrucción cortical, que suelen mostrar grandes masas de partes blandas y calcificación de la matriz condroide³⁶. El estroma indiferenciado con alta celularidad explica por qué este tipo de condrosarcoma presenta distinto comportamiento respecto al condrosarcoma convencional en la difusión y en el resto de secuencias¹. Las características en la RM son muy variables y no suelen presentar una típica apariencia condroide. El patrón de realce puede ser homogéneo o heterogéneo y varía mucho en la literatura, pero a menudo es difuso y más evidente que en el condrosarcoma convencional^{7,36}. Algunas lesiones muestran vasos de baja intensidad de señal, serpiginosos y de alto flujo, con patrón similar al del tumor fibroso solitario, una característica que no se observa en otros condrosarcomas^{7,36}.

Condrosarcomas de células claras

El condrosarcoma de células claras es una variante de bajo grado muy poco frecuente (1%). Suelen afectar a adultos jóvenes, más frecuentemente hombres (3:1)^{7,15}. Al igual que en los condrosarcomas mesenquimales, no se detectan las mutaciones IDH, pero sí las alteraciones de P53 y RB¹⁵.

Las localizaciones más frecuentes son la epífisis de la cabeza femoral y la cabeza humeral. Esta localización obliga al diagnóstico diferencial con el condroblastoma, que sí presenta importante edema perilesional^{1,7,15,30}. Se ha descrito afectación poliostótica, aunque esta manifestación puede representar enfermedad metastásica.

Es de crecimiento lento y menos agresivo, con la consiguiente mejoría del pronóstico^{10,31}. En la radiografía la mineralización de la matriz no es tan habitual (30%) y presentan más frecuentemente una calcificación punteada. Además, hasta en el 20% de las lesiones se identifica un margen escleroso, que simula una lesión benigna^{10,31}. En la TC las zonas no mineralizadas suelen presentar baja atenuación, y en la RM los componentes sólidos muestran intensidad de señal intermedia homogénea en secuencias en T1 e hiperintensidad heterogénea en T2^{7,31}. Tras la administración de contraste, la captación es heterogénea, debido a la ausencia de realce en las áreas de mineralización de la matriz.

B. Condrosarcomas secundarios

Los condrosarcomas secundarios representan el 10-15% de los condrosarcomas y se originan de la transformación maligna de lesiones cartilaginosas benignas preexistentes: encondromas (solitarios o múltiples —enfermedad de Ollier o síndrome de Maffucci—) u osteocondromas (solitarios o múltiples hereditarios)¹⁵. Los encondromas serán los precursores de los condrosarcomas secundarios centrales y los osteocondromas los precursores de los periféricos. En los condrosarcomas periféricos y en los osteocondromas no se identifican las mutaciones de IDH1 y IDH2, sino que las mutaciones más frecuentes son en EXT1 y EXT2²⁹.

La transformación maligna se observa en el 1% de los osteocondromas solitarios y en el 2-5% de los pacientes con EMH y representa el 8% de todos los condrosarcomas. Estos condrosarcomas suelen ser solitarios, de bajo grado histológico, y la transformación maligna antes de los 20 años es extremadamente rara^{10,11}. El principal criterio de sospecha de transformación maligna es un grosor del *cap* cartilaginoso > 3 cm en niños y > 2 cm en adultos^{10,11}. Otros criterios son el dolor local, el crecimiento tras la madurez ósea o las irregularidades de la superficie del cartilago (figs. 3 y 4)^{10,12}.

Conclusión

Los condrosarcomas son un grupo heterogéneo de tumores óseos malignos que producen una matriz condroide, cuyo comportamiento varía según el grado histológico. En la clasificación de la OMS de 2020 se clasifican en benignos, intermedios o malignos y se incluye al TCA dentro del grupo intermedio. Para el estudio de estos tumores será imprescindible emplear la radiología convencional, la TC y la RM, así como realizar una correlación radio-patológica.

Autoría

1. Responsable de la integridad del estudio: Arrazola, Crespo.
2. Concepción del estudio: Crespo, Gomez-Pena, Rueda,
3. Diseño del estudio: Crespo.
4. Obtención de los datos: Gómez-Pena, Romero, Rueda.
5. Análisis e interpretación de los datos: N/A
6. Tratamiento estadístico: N/A
7. Búsqueda bibliográfica: Gómez-Pena, Romero, Rueda.
8. Redacción del trabajo: Crespo, Gómez-Pena, Romero, Rueda.
9. Revisión crítica del manuscrito con aportaciones intelectualmente relevantes: Moreno, Crespo
10. Aprobación de la versión final: Arrazola, Moreno, Crespo.

Conflicto de intereses

Ninguno.

Bibliografía

1. Engel H, Herget GW, Füllgraf H, Sutter R, Benndorf M, Bamberg F, et al. Chondrogenic bone tumors: The importance of imaging

- characteristics. *RöFo - Fortschritte Auf Dem Geb Röntgenstrahlen Bildgeb Verfahr.* 2021;193:262–75.
2. Choi JH, Ro JY. The 2020 WHO classification of tumors of bone: An updated review. *Adv Anat Pathol.* 2021;28:119–38.
3. Choi JH, Ro JY. The 2020 WHO classification of tumors of soft tissue: Selected changes and new entities. *Adv Anat Pathol.* 2021;28:44–58.
4. National Comprehensive Cancer Network. Bone Cancer (Version 2.2022) [consultado 20 Ene 2022]. Disponible en: https://www.nccn.org/professionals/physician_gls/pdf/bone.pdf
5. Fletcher C, Bridge J, Hogendoorn P, Mertens F. WHO Classification of Soft Tissue and Bone, 5, 4th ed. Lyon, France: IARC Press: World Health Organization; 2013.
6. Murphey MD, Vidal JA, Fanburg-Smith JC, Gajewski DA. Imaging of synovial chondromatosis with radiologic-pathologic correlation. *RadioGraphics.* 2007;27:1465–88.
7. Murphey MD, Walker EA, Wilson AJ, Kransdorf MJ, Temple HT, Gannon FH. From the Archives of the AFIP: Imaging of primary chondrosarcoma: Radiologic-pathologic correlation. *RadioGraphics.* 2003;23:1245–78.
8. Crim J, Schmidt R, Layfield L, Hanrahan C, Manaster BJ. Can imaging criteria distinguish enchondroma from grade 1 chondrosarcoma? *Eur J Radiol.* 2015;84:2222–30.
9. Aoki J, Sone S, Fujioka F, Terayama K, Ishii K, Karakida O, et al. MR of enchondroma and chondrosarcoma: Rings and arcs of Gd-DTPA enhancement. *J Comput Assist Tomogr.* 1991;15:1011–6.
10. Murphey MD, Choi JJ, Kransdorf MJ, Flemming DJ, Gannon FH. Imaging of osteochondroma: Variants and complications with radiologic-pathologic correlation. *RadioGraphics.* 2000;20:1407–34.
11. Bernard SA, Murphey MD, Flemming DJ, Kransdorf MJ. Improved differentiation of benign osteochondromas from secondary chondrosarcomas with standardized measurement of cartilage cap at CT and MR imaging. *Radiology.* 2010;255:857–65.
12. Pannier S, Legeai-Mallet L. Hereditary multiple exostoses and enchondromatosis. *Best Pract Res Clin Rheumatol.* 2008;22:45–54.
13. Jo AR, Jung ST, Kim MS, Oh CS, Min BJ. An evaluation of forearm deformities in hereditary multiple exostoses: Factors associated with radial head dislocation and comprehensive classification. *J Hand Surg.* 2017;42:292.e1–8.
14. Masada K, Tsuyuguchi Y, Kawai H, Kawabata H, Noguchi K, Ono K. Operations for forearm deformity caused by multiple osteochondromas. *J Bone Joint Surg Br.* 1989;71:24–9.
15. Roessner A, Smolle M, Schoeder V, Haybaeck J, Knorpeltumoren: Morphologie, Genetik und Basisaspekte der Targettherapie. *Pathol.* 2020;41:143–52.
16. Hakim DN, Pelly T, Kulendran M, Caris JA. Benign tumours of the bone: A review. *J Bone Oncol.* 2015;4:37–41.
17. Hong ED, Carrino JA, Weber KL, Fayad LM. Prevalence of shoulder enchondromas on routine MR imaging. *Clin Imaging.* 2011;35:378–84.
18. Murphey D. Enchondroma versus chondrosarcoma in the appendicular skeleton: Differentiating features. *RadioGraphics.* 1998;18:1213–37.
19. Geirnaerd MJ, Hermans J, Bloem JL, Kroon HM, Pope TL, Taminiau AH, et al. Usefulness of radiography in differentiating enchondroma from central grade 1 chondrosarcoma. *Am J Roentgenol.* 1997;169:1097–104.
20. Lodwick GS, Wilson AJ, Farrell C, Virtama P, Ditttrich F. Determining growth rates of focal lesions of bone from radiographs. *Radiology.* 1980;134:577–83.
21. Fritz B, Müller DA, Sutter R, Wurnig MC, Wagner MW, Pfirrmann CWA, et al. Magnetic resonance imaging-based grading of cartilaginous bone tumors: Added value of quantitative texture analysis. *Invest Radiol.* 2018;53:663–72.
22. Douis H, Singh L, Saifuddin A. MRI differentiation of low-grade from high-grade appendicular chondrosarcoma. *Eur Radiol.* 2014;24:232–40.
23. Beuckeleer LHL, Schepper AMAD, Ramon F. Magnetic resonance imaging of cartilaginous tumors: Is it useful or necessary? *Skeletal Radiol.* 1996;25:137–41.
24. van Rijswijk CSP, Geirnaerd MJ, Hogendoorn PCW, Taminiau AHM, van Coevorden F, Zwinderman AH, et al. Soft-tissue tumors: Value of static and dynamic gadopentetate dimeglumine-enhanced MR imaging in prediction of malignancy. *Radiology.* 2004;233:493–502.
25. Annovazzi A, Anelli V, Zoccali C, Rumi N, Persichetti A, Novello M, et al. 18F-FDG PET/CT in the evaluation of cartilaginous bone neoplasms: The added value of tumor grading. *Ann Nucl Med.* 2019;33:813–21.
26. Subhawong TK, Winn A, Shemesh SS, Pretell-Mazzini J. F-18 FDG PET differentiation of benign from malignant chondroid neoplasms: A systematic review of the literature. *Skeletal Radiol.* 2017;46:1233–9.
27. Douis H, Parry M, Vaiyapuri S, Davies AM. What are the differentiating clinical and MRI-features of enchondromas from low-grade chondrosarcomas? *Eur Radiol.* 2018;28:398–409.
28. Choi BB, Jee WH, Sunwoo HJ, Cho JH, Kim JY, Chun KA, et al. MR differentiation of low-grade chondrosarcoma from enchondroma. *Clin Imaging.* 2013;37:542–7.
29. Amary MF, Bacsí K, Maggiani F, Damato S, Halai D, Berisha F, et al. *IDH1* and *IDH2* mutations are frequent events in central chondrosarcoma and central and periosteal chondromas but not in other mesenchymal tumours: *IDH1* and *IDH2* mutations frequency in mesenchymal tumours. *J Pathol.* 2011;224:334–43.
30. Uhl M, Herget G, Kurz P. Chondrogene Knochentumoren: Pathologie und Radiomorphologie. *Radiol.* 2016;56:476–88.
31. Kaim AH, Hügli R, Bonél HM, Jundt G. Chondroblastoma and clear cell chondrosarcoma: Radiological and MRI characteristics with histopathological correlation. *Skeletal Radiol.* 2002;31:88–95.
32. Kim HS, Jee WH, Ryu KN, Cho KH, Suh JS, Cho JH, et al. MRI of chondromyxoid fibroma. *Acta Radiol.* 2011;52:875–80.
33. Stacchiotti S, Baldi GG, Morosi C, Gronchi A, Maestro R. Extraskeletal myxoid chondrosarcoma: state of the art and current research on biology and clinical management. *Cancers.* 2020;12:2703.
34. Kim JH, Lee SK. Classification of chondrosarcoma: From characteristic to challenging imaging findings. *Cancers.* 2023;15:1703.
35. Kumta SM, Griffith JF, Chow LTC, Leung PC. Primary juxtacortical chondrosarcoma dedifferentiating after 20 years. *Skeletal Radiol.* 1998;27:569–73.
36. Ghafoor S, Hameed MR, Tap WD, Hwang S. Mesenchymal chondrosarcoma: Imaging features and clinical findings. *Skeletal Radiol.* 2021;50:333–41.