



## CASO CLÍNICO

Online ISSN: 2665-0193

Print ISSN: 1315-2823

### Condrosarcoma convencional maxilar en adolescente: relevancia del diagnóstico temprano mediante correlación clínico-radiológica e histopatológica. Reporte de caso

#### Conventional maxillary chondrosarcoma in an adolescent: importance of early diagnosis through clinical, radiological, and histopathological correlation.

#### Case report

Prado Carlos <sup>1</sup>, Silva Yatse <sup>1</sup>, Torres Patricia <sup>1</sup>, Alcalá Solirexzi <sup>1</sup>, López Braulio <sup>2</sup>, Brito, Luisana <sup>3</sup>

<sup>1</sup>Residente del programa de especialización en Cirugía Bucal. Universidad Latinoamericana y del Caribe-Instituto Docente Odontológico López Arévalo. Caracas, Venezuela. <sup>2</sup>Adjunto del Programa de Especialización en Cirugía Bucal. Universidad Latinoamericana y del Caribe-Instituto Docente Odontológico López Arévalo. <sup>3</sup>Especialista Docente-Investigador. Universidad Central de Venezuela. Caracas. Venezuela.

[cprador92@gmail.com](mailto:cprador92@gmail.com)

Recibido 20/07/2025  
Aceptado 23/10/2025

### Resumen

El condrosarcoma es una neoplasia maligna cartilaginosa poco frecuente, representando menos del 10% de los tumores óseos primarios y menos del 1% de las neoplasias de cabeza y cuello. Su presentación en la región maxilofacial es excepcional. Se reporta el caso de una paciente de 16 años con una tumoración asintomática en el hemimaxilar derecho, de 9 meses de evolución. El examen físico mostró una lesión nodular indurada de 2.5 cm de ancho, 1,5 cm de ancho y 1 cm de profundidad, fija a planos profundos y desplazando dientes adyacentes, sin alteraciones mucosas. Los estudios radiográficos y la tomografía de haz cónico evidenciaron una lesión bien delimitada, con márgenes escleróticos y calcificaciones internas, además de desplazamiento y expansión ósea local. El diagnóstico histopatológico confirmó condrosarcoma convencional grado I, con células cartilaginosas atípicas positivas para S-100. Este caso resalta la importancia de considerar el condrosarcoma en el diagnóstico diferencial de lesiones óseas maxilares en adolescentes, ya que el diagnóstico temprano, apoyado en la correlación clínico-radiológica y la biopsia, puede optimizar el pronóstico y el manejo integral del paciente.

**Palabras clave:** condrosarcoma, neoplasias, diagnóstico por imagen, biopsia, patología bucal.

### Summary

Chondrosarcoma is a rare malignant cartilaginous neoplasm, accounting for less than 10% of primary bone tumors and less than 1% of head and neck neoplasms. Its occurrence in the maxillofacial region is exceptional. We report the case of a 16-year-old female with an asymptomatic mass in the right maxilla, with a 9-month evolution. Physical examination revealed a firm, nodular lesion measuring 2.5 × 1 cm, fixed to deep planes and displacing adjacent teeth, without mucosal changes. Radiographic studies and cone beam

computed tomography showed a well-defined lesion with sclerotic margins and internal calcifications, as well as local bone displacement and expansion. Histopathological diagnosis confirmed conventional grade I chondrosarcoma, with atypical cartilaginous cells positive for S-100. This case highlights the importance of considering chondrosarcoma in the differential diagnosis of maxillary bone lesions in adolescents, as early diagnosis—supported by clinical-radiological correlation and biopsy—can optimize prognosis and comprehensive patient management.

**Keywords:** chondrosarcoma, neoplasms, diagnostic imaging, biopsy, oral pathology.

## Introducción

El condrosarcoma es una neoplasia maligna de origen cartilaginosa que se desarrolla principalmente en el tejido óseo y presenta varias variantes histológicas, cada una con características clínicas y pronósticos particulares. El condrosarcoma convencional es el tipo más frecuente y se clasifica en grados I-III según el grado de atipia y agresividad; suele mostrar un crecimiento lento y mejor pronóstico en los grados bajos. El condrosarcoma mesenquimal es una variante rara y agresiva, que afecta principalmente a pacientes jóvenes y se caracteriza por la presencia de células pequeñas y redondas junto a áreas de cartílago, con alta tendencia a recurrencia y metástasis. El condrosarcoma desdiferenciado se origina a partir de un condrosarcoma de bajo grado que, en alguna zona, muestra transformación a un sarcoma de alto grado, lo que le confiere un comportamiento sumamente agresivo y mal pronóstico.

Por último, el condrosarcoma de células claras es poco frecuente, de crecimiento lento y bajo grado de malignidad, afecta principalmente a adultos

jóvenes y tiene mejor pronóstico, aunque puede recurrir localmente si no se reseca completamente. Esta clasificación es fundamental para ubicar correctamente la lesión y orientar el manejo clínico y terapéutico<sup>1-3</sup>. A nivel molecular, se han identificado mutaciones en los genes IDH1 e IDH2 en aproximadamente el 50% de los casos, aunque estas alteraciones son menos frecuentes en las localizaciones maxilofaciales.<sup>1-4</sup> En la región craneofacial, los condrosarcomas representan menos del 1% de todas las neoplasias malignas y solo el 20% de los sarcomas de cabeza y cuello. Su incidencia en los huesos maxilares es particularmente rara, con aproximadamente 224 casos documentados en la literatura.

Es importante destacar que el condrosarcoma tiene una predilección por el esqueleto apendicular, es decir, los huesos de las extremidades (brazos y piernas), y es mucho menos frecuente en el esqueleto axial, que incluye los huesos de la cabeza, cuello y tronco. Esta diferencia en la localización se debe a la mayor cantidad de tejido cartilaginosa presente en las extremidades, lo que explica la baja incidencia de condrosarcoma en los huesos maxilares y otras áreas craneofaciales. Desde el punto de vista epidemiológico, muestran una ligera predilección por el sexo masculino (1.5:1), con un pico de incidencia entre la tercera y quinta década de vida<sup>3</sup>. Clínicamente, estos tumores suelen presentarse como masas de crecimiento lento que frecuentemente simulan procesos patológicos benignos, lo que retrasa el diagnóstico definitivo<sup>3</sup>. Esta demora diagnóstica resulta particularmente preocupante considerando el comportamiento localmente agresivo de estas neoplasias y su potencial para desarrollar metástasis tardías.<sup>2,8-11</sup>

El diagnóstico oportuno experticia por parte del clínico, complementado con estudios de imagen avanzados como tomografía computarizada de haz cónico (TCHC), resonancia magnética (RM) y confirmación histopatológica<sup>10,11,12,13</sup>. De hecho, Ngo et al.<sup>2</sup> reportan una sensibilidad del

89% para la TCHC en la detección de calcificaciones intralesionales y la esclerosis ósea circundante como indicativos de la matriz cartilaginosa del condrosarcoma. El tratamiento de elección consiste en la resección quirúrgica con márgenes amplios, aunque la compleja anatomía maxilofacial frecuentemente limita este abordaje<sup>13,14</sup>. En casos seleccionados, la radioterapia adyuvante puede ofrecer beneficios terapéuticos<sup>13,14</sup>

## Reporte de caso

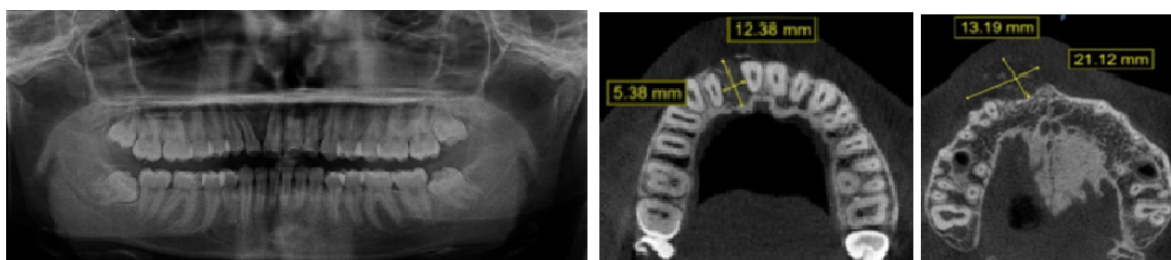
Paciente femenina de 16 años acudió a la clínica de posgrado de Cirugía Bucal ULAC-IDOLA por presentar una tumoración asintomática en el hemimaxilar derecho con aproximadamente 9 meses de evolución. Tras obtener el consentimiento informado y realizar la historia clínica completa, que no reveló antecedentes familiares relevantes, se procedió a la evaluación clínica. El examen físico mostró una lesión nodular de consistencia dura, que medía “2.5x1,5x1” cm de profundidad, localizada en el vestíbulo desde la zona mesial del diente 21 hasta el diente 14. La lesión presentaba fijación a planos profundos y causaba desplazamiento visible de

los dientes 11 y 12, sin que se observaran cambios en la coloración de la mucosa adyacente (Figura 1).



**Figura 1.** Vista clínica de la lesión

Los estudios imagenológicos realizados incluyeron radiografía panorámica y TCHC, en la radiografía panorámica se apreció una imagen pseudoradiolúcida, corticalizada, ubicada entre los ápices de la estructura dentaria 21 y 22 las cuales desplaza y separa, dicha imagen se extiende hacia una zona comprendida entre la pared medial del seno maxilar derecho y la pared lateral de cavidad nasal ipsilateral separando ambas corticales, en TCHC se apreció imagen hipodensa bien definida con márgenes escleróticos e imágenes hiperdensas puntiformes y filiformes dispuestas como trabeculado fino (Figura 2).



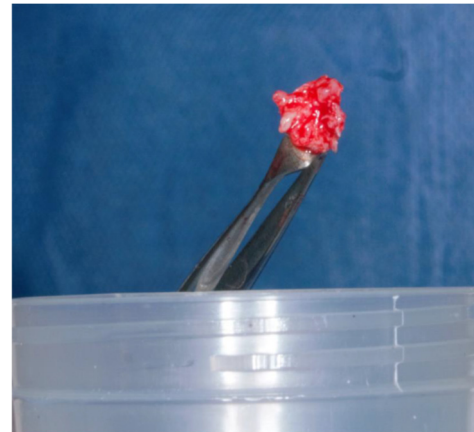
**Figura 2.** Radiografía panorámica. Cortes tomográficos axiales y medidas de lesión

Para el diagnóstico definitivo, se realizó una biopsia incisional bajo anestesia local, obteniendo una muestra de tejido de 1.0 × 0.7 × 0.6 cm, que fue fijada en formol al 10% y enviada para estudio histopatológico (Figura 3 y 4). En el análisis histopatológico se aprecia, una proliferación de células similares a condrocitos (Figura 5), que presentan un marcado pleomorfismo celular y

nuclear y que se encuentran dispuestos en sus lagunas, formando grupos isógenos (Figura 5). Estos se encuentran dispuestos en una matriz de apariencia cartilaginosa, que en algunas áreas presenta un patrón similar al condroide, entremezclándose con múltiples células ahusadas, que presentan de 2-4 mitosis por campo (Figura 6) (200x).



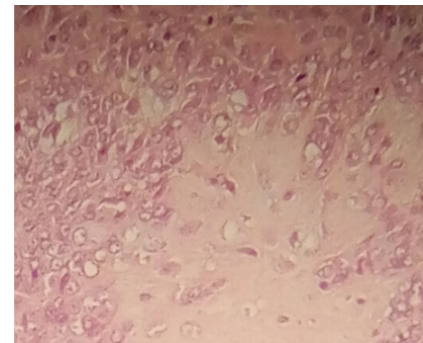
**Figura 3.** Incisión y vista clínica de la lesión histopatológico



**Figura 4.** Fragmento de muestra para estudio



**Figuras 5.** Estudio histopatológico de la lesión. Formación de lagunas con células condroides.



**Figura 6.** Estudio Histopatológico de la lesión. Células ahusadas en matriz de apariencia cartilaginosa.

El procedimiento de biopsia se inició con una incisión oblicua mucoperiostica en la región distal del diente 21, seguida de la creación de un túnel subperióstico para acceder a la lesión. Se obtuvo una muestra representativa mediante técnica incisional, minimizando el daño al periostio y preservando el tejido sano circundante. El cierre quirúrgico se realizó por planos anatómicos utilizando sutura de polipropileno (Figura 7), siguiendo los principios de un abordaje conservador mientras se esperaban los resultados histopatológicos.

El estudio histopatológico reveló una neoplasia maligna mesenquimal compuesta por múltiples fragmentos de tejido cartilaginoso con grados variables de diferenciación. Las características histológicas incluyeron:

- Formación de lagunas que contenían células condroides.
- Pleomorfismo celular y nuclear marcado.
- Alteración de la relación núcleo-citoplasma.

- Índice mitótico elevado (>5 mitosis por campo de alto aumento).
- Compromiso hasta los bordes de resección.



**Figura 7.** Cierre por planos.

Diagnóstico definitivo: Condrosarcoma convencional (grado intermedio). El informe histopatológico destacó la necesidad de evaluar la pieza completa para descartar la presencia de componente osteoide, lo que podría modificar el abordaje terapéutico. Motivo por el cual se procedió a referir al paciente a un equipo de especialistas en oncología de cabeza y cuello en Caracas.

## Discusión

El caso clínico presentado subraya la complejidad y los desafíos inherentes al diagnóstico temprano del condrosarcoma maxilar en pacientes jóvenes, una entidad oncológica rara que, debido a su baja prevalencia, a menudo se detecta muy tardíamente<sup>3</sup>.

En esta población específica, la incidencia es de tan solo 0.5 casos por millón al año en individuos menores de 20 años, lo que contribuye significativamente a un índice de sospecha bajo por parte del personal médico<sup>15</sup>. La paciente de 16 años del presente estudio exhibió un cuadro clínico que se alinea de manera característica con los hallazgos reportados por Cuevas-González *et*

*al.*<sup>16</sup> en su exhaustiva revisión de 47 casos pediátricos, donde se observó una tumoración predominantemente asintomática en el 68% de los pacientes, un patrón de crecimiento lento con un promedio de 8.7 meses hasta el diagnóstico definitivo, y la ausencia de alteraciones mucosas en el 81% de los casos.

Estos datos recalcan una premisa fundamental en el abordaje de lesiones óseas maxilares juveniles, es imperativa la necesidad de considerar neoplasias malignas dentro del diagnóstico diferencial, incluso cuando los signos de alarma clásicos, como dolor o inflamación aguda, están ausentes. La naturaleza insidiosa de la enfermedad puede llevar a retrasos significativos, impactando directamente en el pronóstico.

La efectividad del protocolo diagnóstico implementado en este caso (evaluación clínica, tomografía computarizada de haz cónico o TCHC, y biopsia incisional, demostró ser altamente eficaz y consistente con las directrices y recomendaciones del Consenso Europeo sobre Tumores Odontogénicos<sup>17</sup>. La TCHC, en particular, se reveló como una herramienta diagnóstica invaluable y de gran apoyo de evaluación.

Su capacidad para identificar signos radiográficos predictivos de malignidad, como márgenes escleróticos y calcificaciones puntiformes, es crucial.

De hecho, Ngo *et al.*<sup>2</sup> reportaron una sensibilidad del 89% para la TCHC en la detección de estas características, lo que subraya su rol vital no solo en la detección inicial sino también en la delineación de la extensión tumoral y la planificación quirúrgica.

Estas calcificaciones intralesionales y la esclerosis ósea circundante son indicativos de la matriz cartilaginosa del condrosarcoma, y su visualización detallada permite diferenciarlo de

otras lesiones benignas o inflamatorias a nivel bucal.

Paralelamente, la biopsia incisional constituyó el pilar del diagnóstico. La precisión de esta técnica para condrosarcomas de tamaño reducido (<3 cm) ha sido validada en estudios multicéntricos, como el de Jayanthi *et al.*<sup>12</sup> quienes reportaron una precisión diagnóstica del 92%.

Esta alta fiabilidad es crucial para obtener una muestra representativa que permita al patólogo no solo confirmar la malignidad, sino también establecer el grado histopatológico del tumor, factor determinante para la estrategia terapéutica y el pronóstico para el paciente.

En el presente caso, el diagnóstico histopatológico oportuno de condrosarcoma convencional grado I fue un factor crítico que permitió la derivación temprana a un equipo de oncología quirúrgica especializada en Caracas.

La trascendencia de esta intervención temprana no puede subestimarse. Datos recientes del Registro Nacional de Sarcomas<sup>18</sup> evidencian un aumento drástico en la supervivencia a 5 años, pasando del 41% al 78% cuando se logra una derivación precoz y un tratamiento multidisciplinario adecuado.

Esta mejora sustancial en el pronóstico subraya la necesidad de acortar los tiempos entre la sospecha clínica y la intervención terapéutica definitiva.

Este hallazgo se refuerza por el meta-análisis de Fromm *et al.*<sup>19, 20</sup>, que estableció una asociación inversa entre un intervalo diagnóstico-terapéutico menor a 4 semanas y las tasas de recurrencia, con un Hazard Ratio (HR) de 0.54 (IC95% 0.32-0.91). Esto significa que los pacientes tratados rápidamente tienen casi la mitad de probabilidades de experimentar recurrencia. La reducción de la recurrencia es un indicador clave de la efectividad del tratamiento y un objetivo primordial en la gestión oncológica.

La gestión exitosa de casos de condrosarcoma maxilar en jóvenes depende de una combinación crítica de un alto índice de sospecha clínica, el uso estratégico de herramientas de imagen avanzadas como la TCHC, y la confirmación histopatológica precisa mediante biopsia incisional. Estos elementos, combinados con una derivación expedita a centros especializados para un manejo quirúrgico oncológico temprano, no solo optimizan la supervivencia del paciente, sino que también minimizan las tasas de recurrencia, redefiniendo el pronóstico de esta rara y desafiante neoplasia.

Es imperativo que los profesionales de la salud, especialmente en odontología y otorrinolaringología, estén familiarizados con las características atípicas de presentación en poblaciones pediátricas y juveniles para mitigar el retraso diagnóstico que históricamente ha comprometido los resultados. La mejora continua en la educación y la concientización es vital para cerrar la brecha entre la rareza de la enfermedad y la urgencia de su detección temprana y tratamiento adecuado.

## Conclusiones

Este caso de condrosarcoma maxilar en una paciente adolescente subraya la importancia crítica del diagnóstico temprano mediante la integración sistemática de hallazgos clínicos, características imagenológicas avanzadas y confirmación histopatológica. La evaluación inicial mediante TCHC demostró su valor predictivo al identificar signos clave de malignidad, mientras que la biopsia incisional confirmó el diagnóstico con precisión, permitiendo la derivación inmediata a oncología quirúrgica.

La experiencia obtenida refuerza la necesidad de incluir esta neoplasia en el diagnóstico diferencial de lesiones óseas maxilares, incluso en poblaciones jóvenes y ante presentaciones

clínicas engañosamente benignas. Seguimiento clínico post-diagnóstico: reclasificación a osteosarcoma condroblástico y terapia adyuvante.

El análisis histopatológico definitivo del espécimen de la maxilectomía de infraestructura IIC demostró la formación de matriz osteoide maligna, lo que resultó en la reclasificación de la lesión a osteosarcoma condroblástico de alto grado. El manejo incluyó la resección oncológica completa (R0) y una reconstrucción inmediata del defecto maxilar con un colgajo del músculo temporal.

La distinción patológica permitió establecer el plan terapéutico sistémico: la paciente recibió quimioterapia adyuvante con el protocolo internacional EURAMOS 2015. El régimen incluye agentes de alta intensidad para el osteosarcoma como la ifosfamida y la doxorubicina, administrados con el soporte esencial de mesna y filgrastim para el manejo de la toxicidad.

Este abordaje combinado de cirugía R0 y quimioterapia intensiva representa el estándar de oro para el tratamiento de esta neoplasia agresiva.

Pese a los avances diagnósticos, persisten desafíos significativos en el manejo del condrosarcoma maxilar, particularmente en la determinación de márgenes quirúrgicos óptimos y el desarrollo de terapias adyuvantes efectivas para casos complejos.

Los resultados obtenidos apoyan la implementación de protocolos estandarizados que prioricen la correlación clínico-radiológica temprana y reduzcan los intervalos diagnóstico-terapéuticos.

Se destaca la urgencia de establecer registros estadísticos nacionales en Venezuela que permitan consolidar evidencias sobre las estrategias más efectivas para esta patología poco frecuente, pero potencialmente agresiva.

Finalmente, este reporte enfatiza que el abordaje multidisciplinario coordinado -integrando cirugía maxilofacial, radiología, patología y oncología- constituye el pilar fundamental para optimizar los desenlaces clínicos. La continua investigación colaborativa y el reporte detallado de casos bien documentados resultan esenciales para superar las limitaciones actuales en el conocimiento de esta entidad patológica.

## Referencias

1. Vered M, Wright JM. Update from the 5th edition of the World Health Organization classification of Head and neck tumors: Odontogenic and Maxillofacial Bone Tumours. *Head Neck Pathol.* 2022;16(1):63–75. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1007/s12105-021-01404-7>
2. Ngo QX, Ngo DQ, Tran TD, Duong The Le, Van Le Q. Chondrosarcoma of the maxilla. *Ear Nose Throat J.* 2022;101(1):NP6–7. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1177/0145561320942358>
3. Pabi S, Yanthan Y, Gupta S, Das B, Ibrahim A, Kassim N, et al. Second primary chondrosarcoma of the maxilla: a case report. *Int J Otorhinolaryngol Head Neck Surg.* 2020;6(9):1733. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.18203/issn.2454-5929.ijohns20203584>.
4. Mahrous N, Amer H, Darwish N. Maxillofacial bones chondrosarcoma: Review of literature with case report. *Adv. Dent. J.* 2024;6(2):235–41. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.21608/adjc.2023.215436.1329>
5. Fromm J, Klein A, Baur-Melnyk A, Knösel T, Lindner L, Birkenmaier C, et al. Survival and prognostic factors in conventional G1 chondrosarcoma. *World J Surg Oncol.* 2019;17(1). Disponible en:

- <http://dx.doi.org/10.1186/s12957-019-1695-4>
6. Lyoubi M, Oukessou Y, El Krimi Z, Roubal M, Mahtar M, Reguragui M, et al. Aggressive Mesenchymal chondrosarcoma of the maxilla: Case report. *Int J Surg Case Rep.* 2022;91(106696):106696. Disponible en: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S2210261221011986>
  7. Stanbouly D, Litman E, Vasilyeva D, Philipone E. Mesenchymal chondrosarcoma in the maxilla: A case report and literature review. *J Oral Maxillofac Surg.* 2021;79(8):1706–11. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.joms.2021.02.020>
  8. Cuevas-González JC, Reyes-Escalera JO, González JL, Sánchez-Romero C, Espinosa-Cristóbal LF, Reyes-López SY, et al. Primary maxillary chondrosarcoma: A case report. *World J Clin Cases* 2020;8(1):126–32. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.12998/wjcc.v8.i1.126>
  9. Kumar Upadhyay A, Prakash A, Rana F, Jain N. A rare case of chondrosarcoma with metastasis to the oral cavity. *Cureus.* 2021 [citado el 14 de octubre de 2024];13(7). Disponible en: <https://www.cureus.com/articles/59790-a-rare-#!/metrics>
  10. Lim HJ, Johnny Ong C-A, Tan JW-S, Ching Teo MC. Utility of positron emission tomography/computed tomography (PET/CT) imaging in the evaluation of sarcomas: A systematic review. *Crit Rev Oncol Hematol* [Internet]. 2019;143:1–13. Disponible en: <https://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/S1040842818304190>
  11. Malika EO, Ben Njima M, Mouna B, Zeineb N, Wassim K, Badreddine S, et al. Chondrosarcoma of the nasal cavity and paranasal sinuses: A rare entity. *Ear Nose Throat J.* 2024; Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1177/01455613241249028>
  12. Jayanthi P, Varun BR, Nripan T, Sreena NS, Joseph AP. Chondrosarcoma of the maxilla in a young female: A case report. *J Cancer Res Ther* 2023;19(Suppl 2):S994–7. Disponible en: [http://dx.doi.org/10.4103/jcrt.jcrt\\_1294\\_22](http://dx.doi.org/10.4103/jcrt.jcrt_1294_22)
  13. Stanbouly D, Litman E, Vasilyeva D, Philipone E. Mesenchymal chondrosarcoma in the maxilla: A case report and literature review. *J Oral Maxillofac Surg.* 2021;79(8):1706–11. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.joms.2021.02.020>
  14. Kouhen F, Chahid M, Mjabber RE, Bensalah O, Naciri M, Gouach HE, et al. Maxillary aggressive chondrosarcoma: A rare and challenging case. *Radiol Case Rep.* 2025;20(5):2521–6. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.radcr.2025.02.003>
  15. National Cancer Institute. SEER Cancer Stat Facts: Chondrosarcoma. 2023 [cited 2024 Jun 20]. Available from: <https://seer.cancer.gov/statfacts/html/chondro.html>
  16. Cuevas-González JC, Reyes-Escalera JO, González JL, et al. Pediatric maxillary chondrosarcoma: clinicopathological analysis of 47 cases. *World J Clin Cases.* 2021;9(15):3521–3530. doi: 10.12998/wjcc.v9.i15.3521
  17. European Association of Oral Medicine. Consensus statement on odontogenic tumors: diagnostic protocols. *Oral Dis.* 2023;29(2):456–468. doi: 10.1016/j.oooo.2023.02.004
  18. National Sarcoma Registry Collaborative. Impact of time-to-treatment on survival in chondrosarcoma: 2024 update. *J Clin Oncol.* 2024;42(4\_suppl):688. doi: 10.1200/JCO.2024.42.4\_suppl.688
  19. Fromm J, Klein A, Baur-Melnyk A, et al. Treatment delays and survival in conventional chondrosarcoma: meta-analysis

- of individual patient data. World J Surg Oncol. 2020;18(1):189. doi: 10.1186/s12957-020-01944-2
20. Abdo Shouman A, Mohammed KA, Kaadeh HM, Haphian YM, Hamzeh MM. Mesenchymal chondrosarcoma of maxilla

misdiagnosed as a benign fibrous lesion: A rare case report from Syria. Int J Surg Case Rep. 2025;127(110874):110874. Disponible en: <http://dx.doi.org/10.1016/j.ijscr.2025.110874>

