



**CLUB DE PATOLOGÍA OSTEOARTICULAR**

# CONDROSARCOMA MIXOIDE EXTRAESQUELÉTICO

**PATRICIA DHIMES**

**Unidad de Anatomía Patológica**



**Hospital Universitario  
Fundación Alcorcón**

 **Comunidad de Madrid**

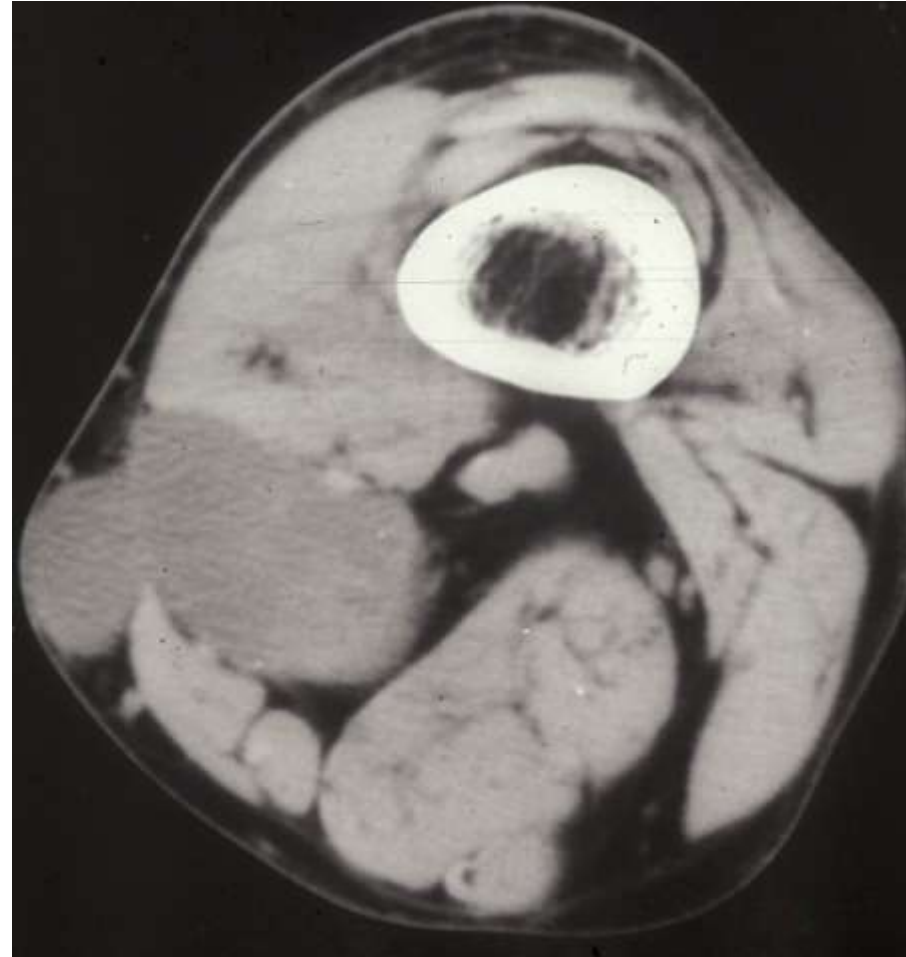
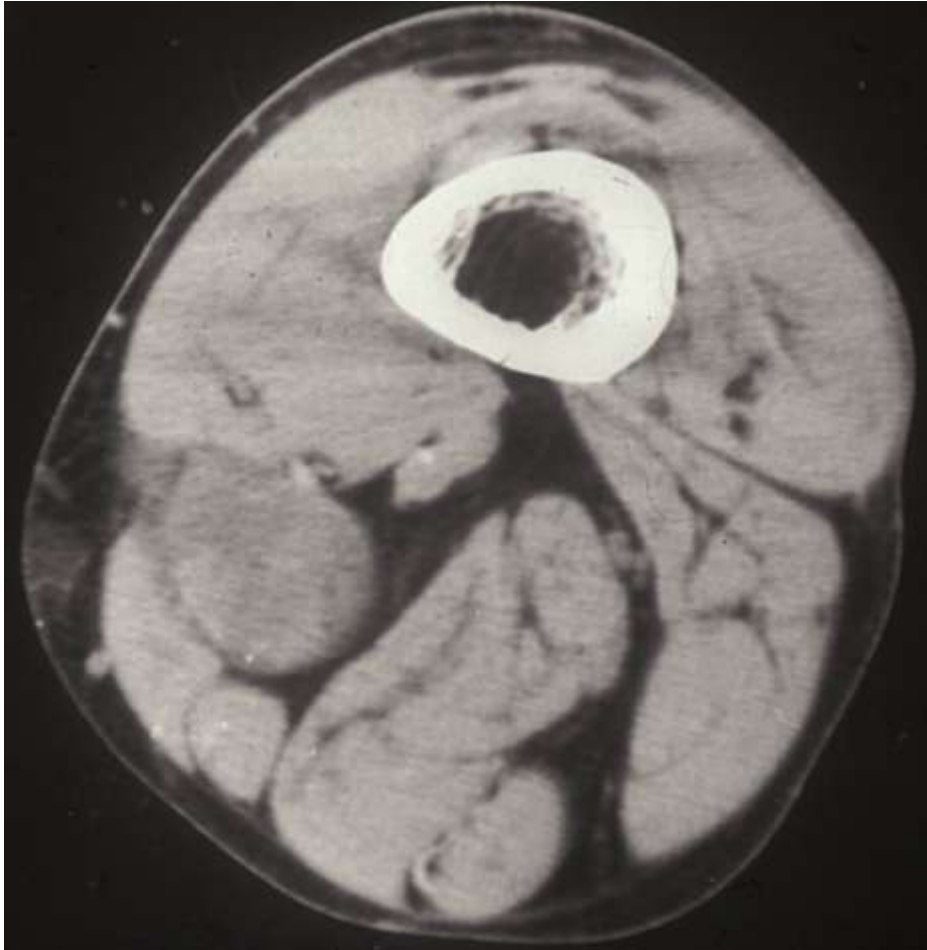
# CASO NUMERO 9

- ▶ Mujer de 54 años con una voluminosa tumoración en el hueco poplíteo derecho de 5 años de evolución, que se sospechó inicialmente que se trataba de un quiste de Baker.
- ▶ La masa crece lentamente desde hace 1 año. No dolor, astenia, pérdida de peso ni alteraciones de nervios distales.

# RADIOGRAFÍA SIMPLE



# TAC



# TRATAMIENTO

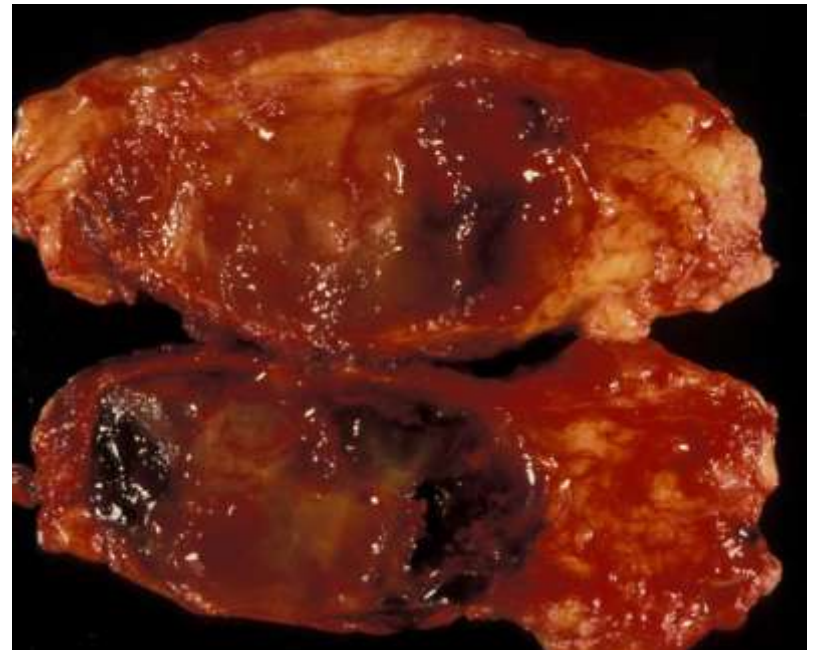
- ▶ Se realiza resección extraarticular de la rodilla y bypass femoral.
- ▶ Quimioterapia postoperatoria.

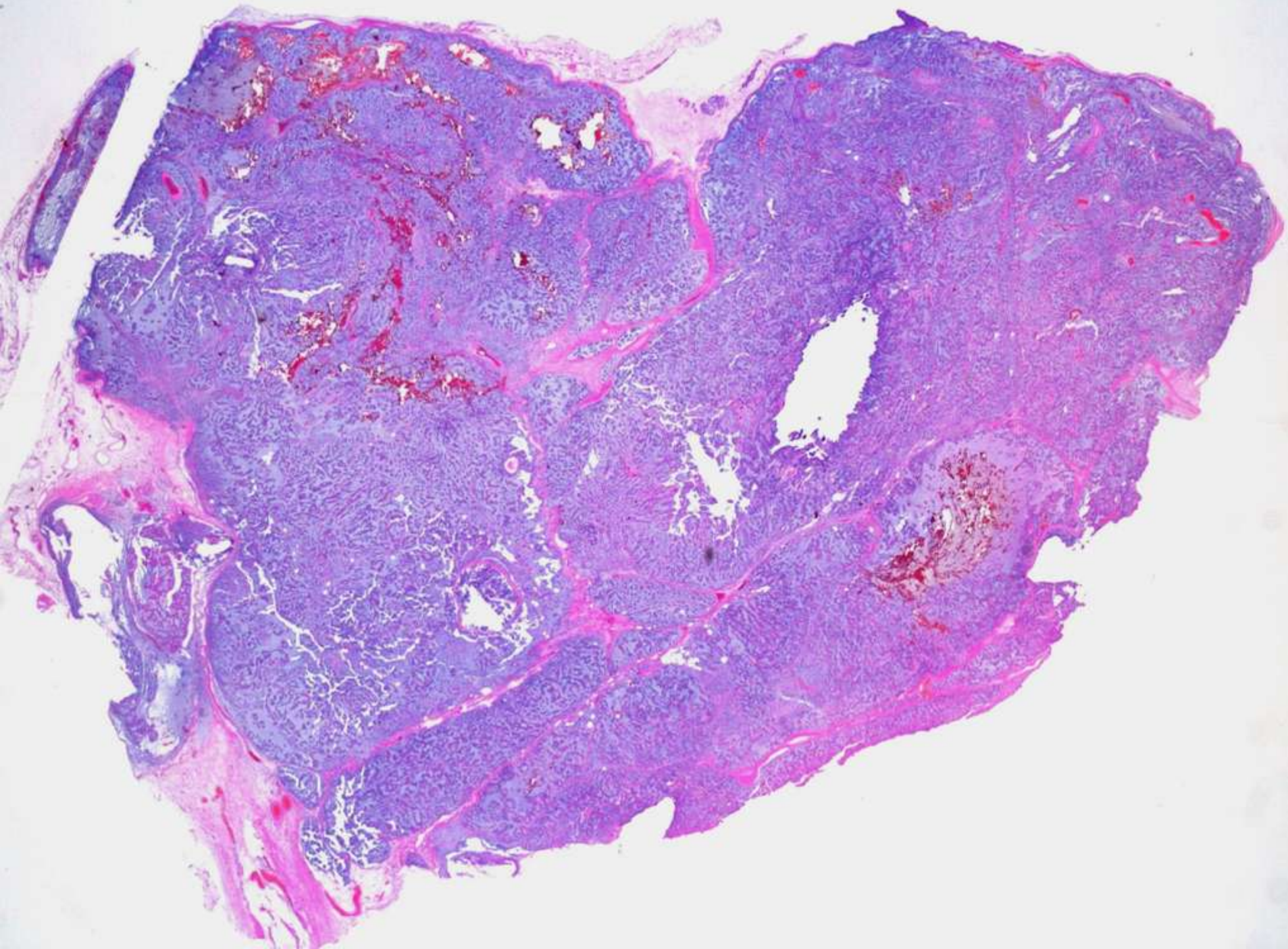


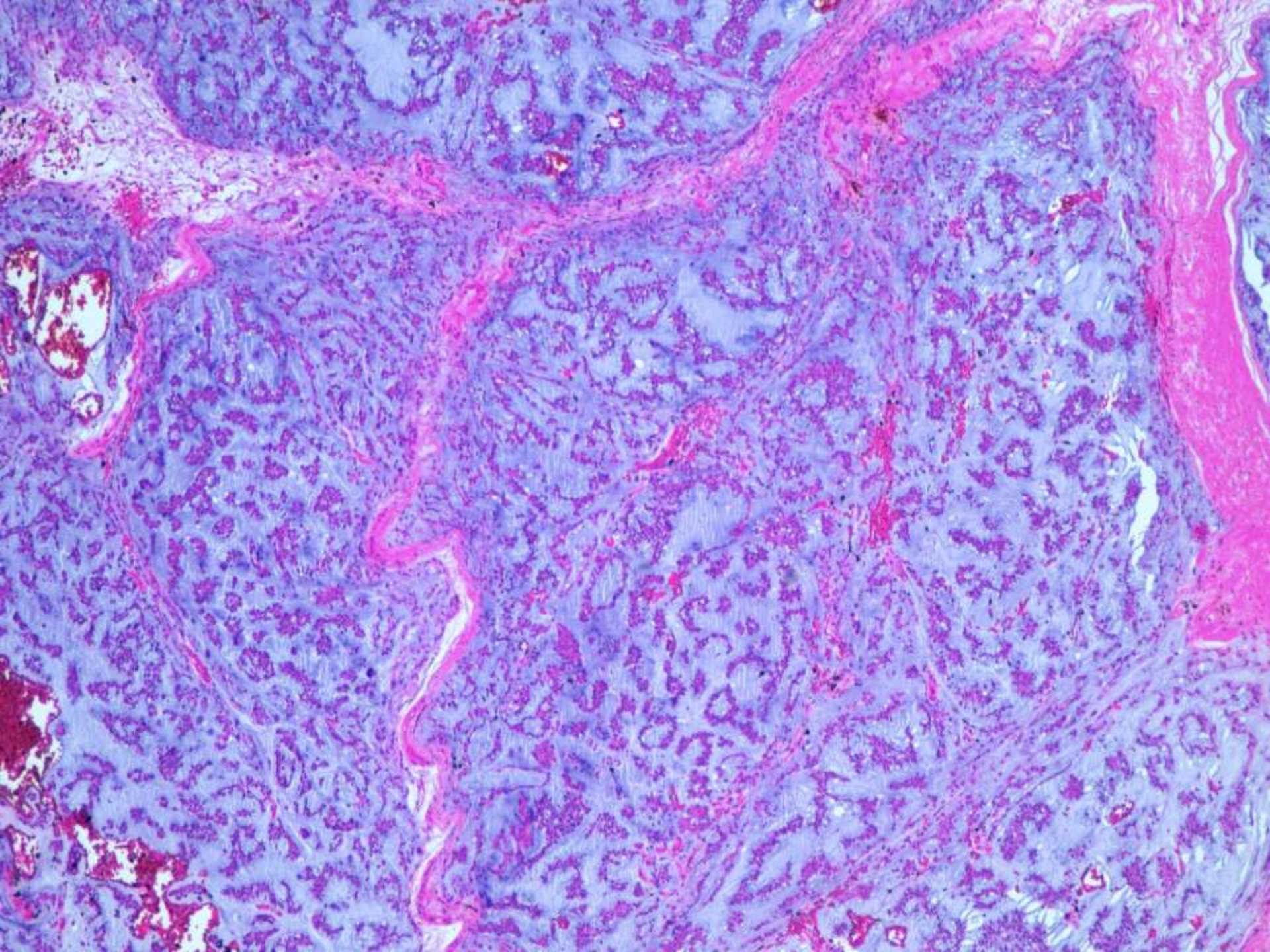
# ANATOMÍA PATOLÓGICA



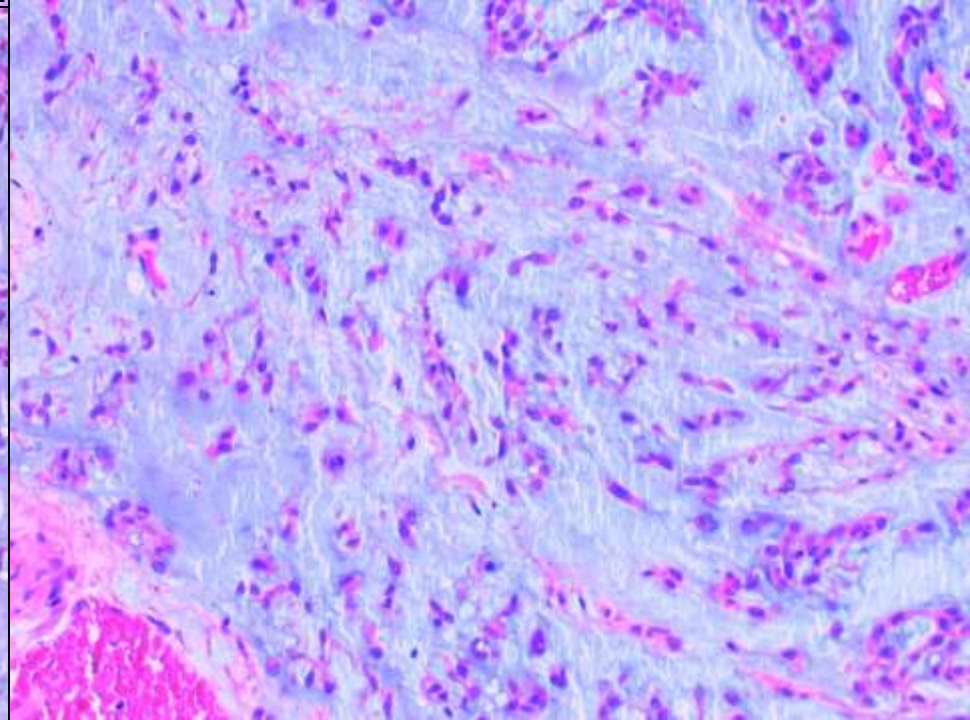
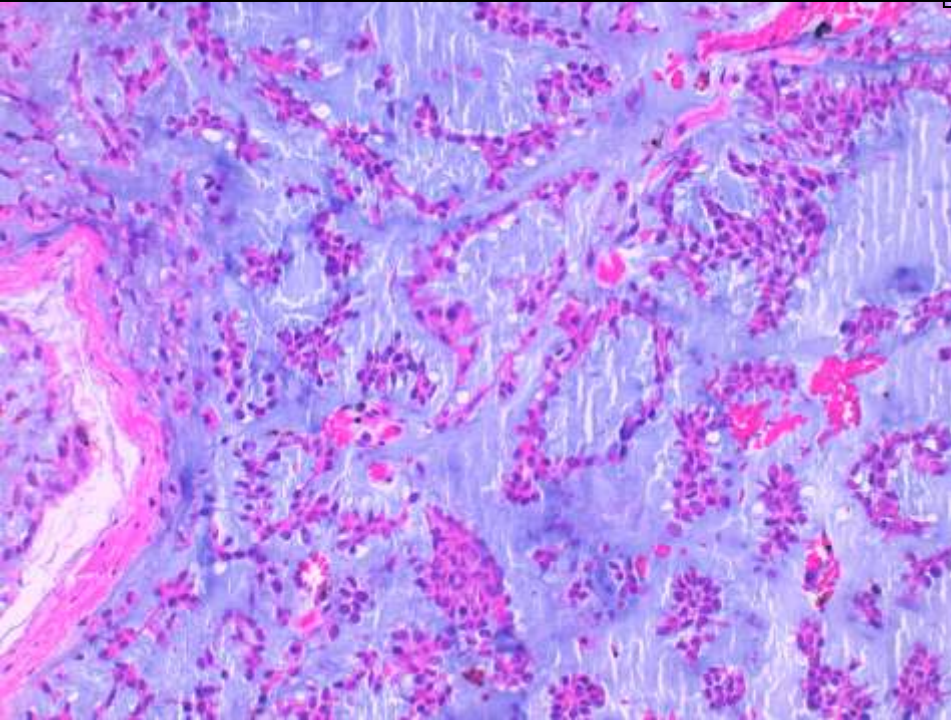
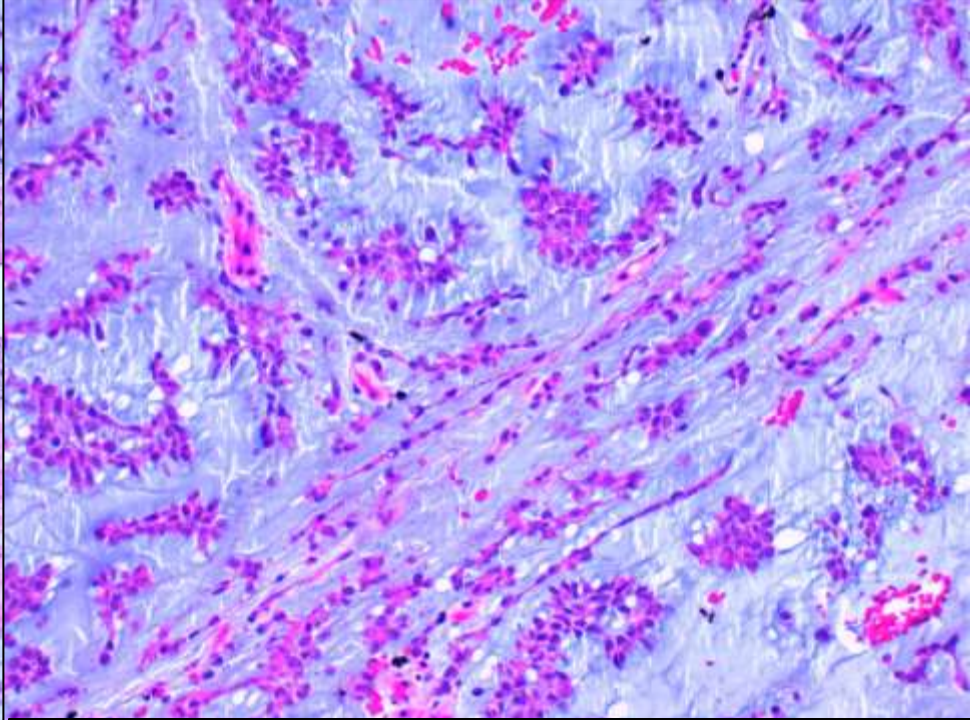
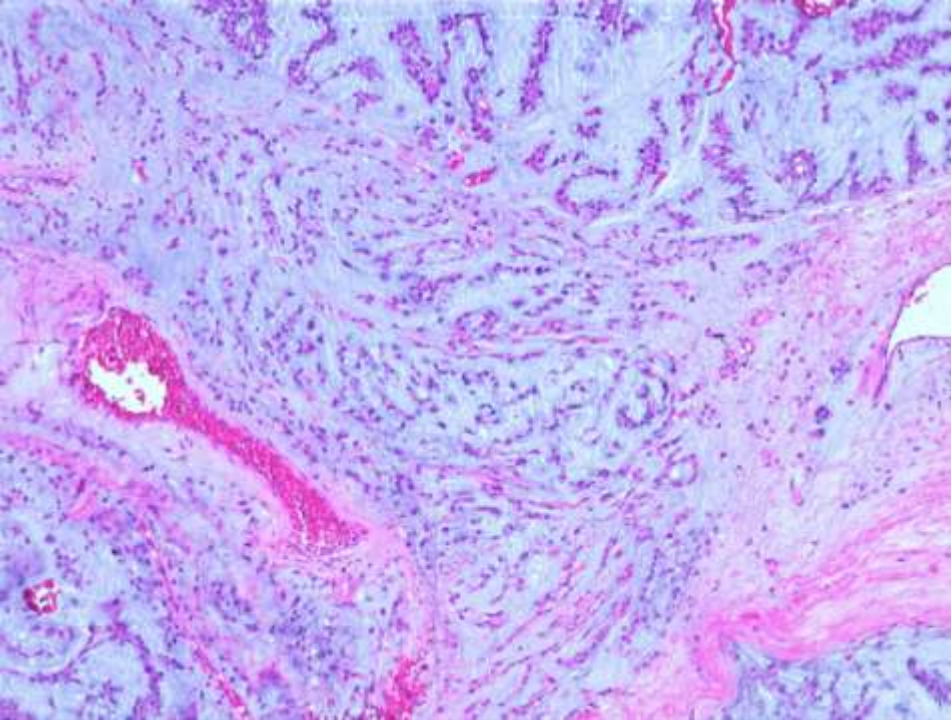
Resección de tercio inferior de muslo derecho:  
Tumoración partes blandas  
Infiltración cortical posterior

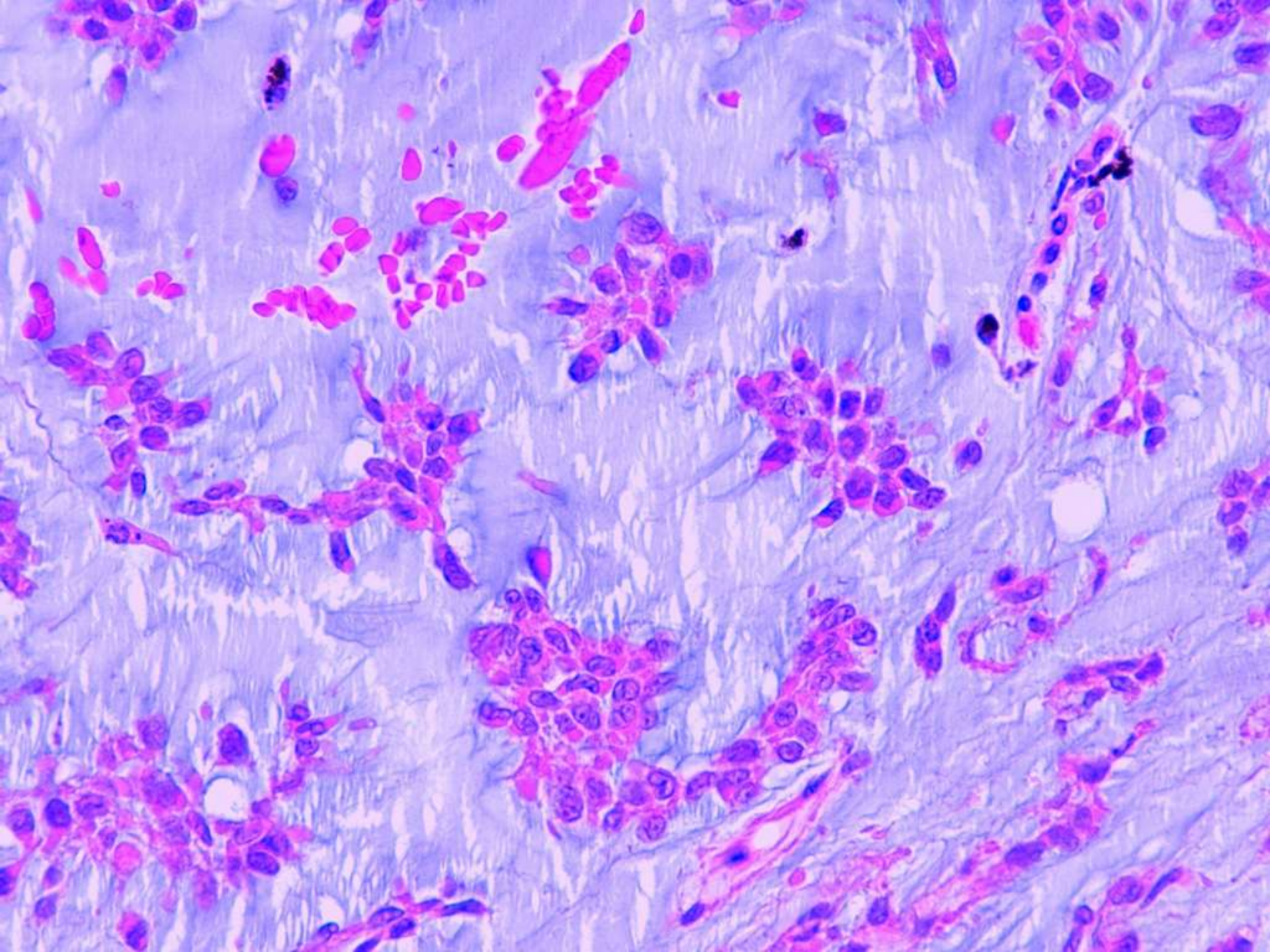


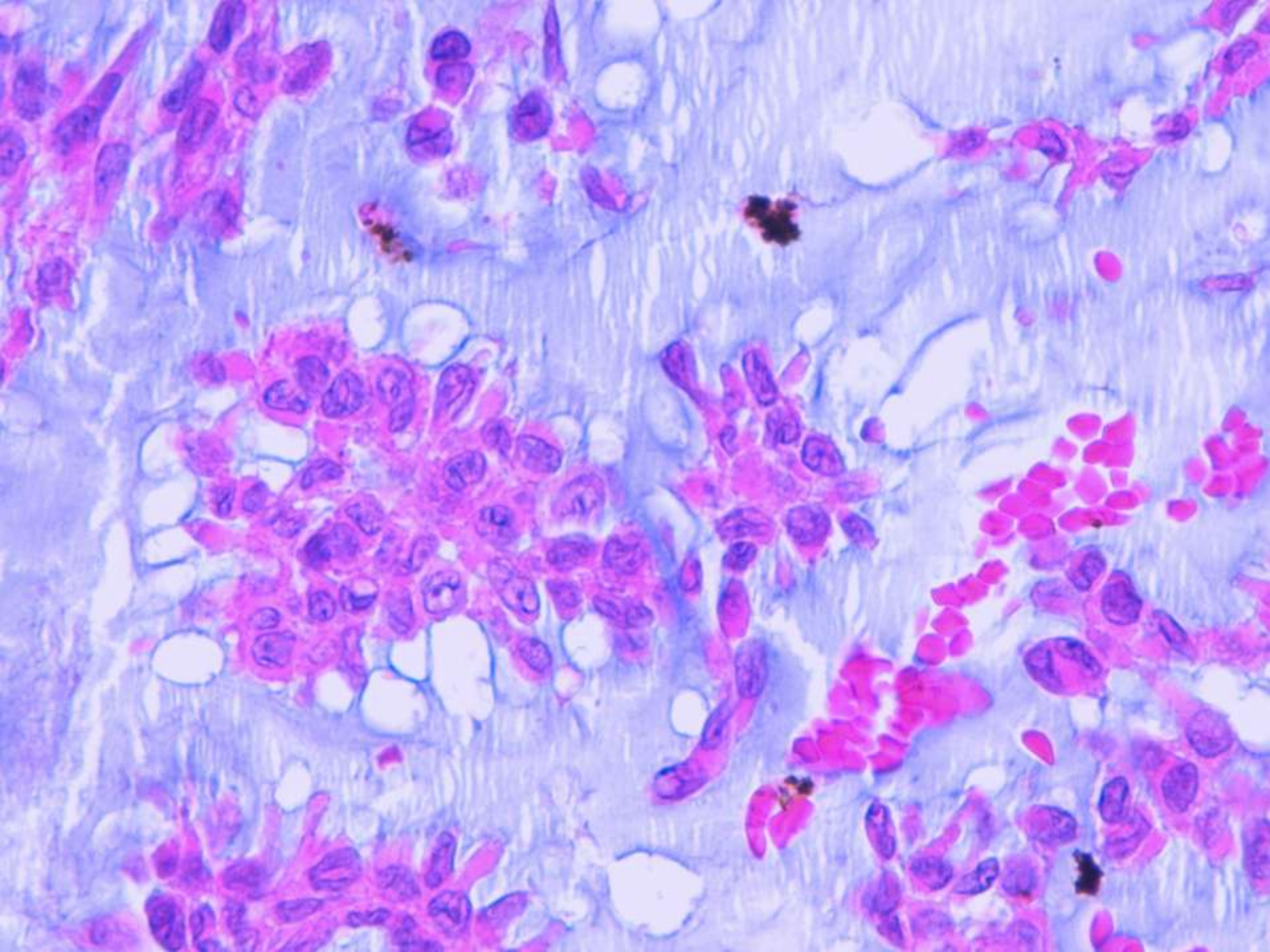






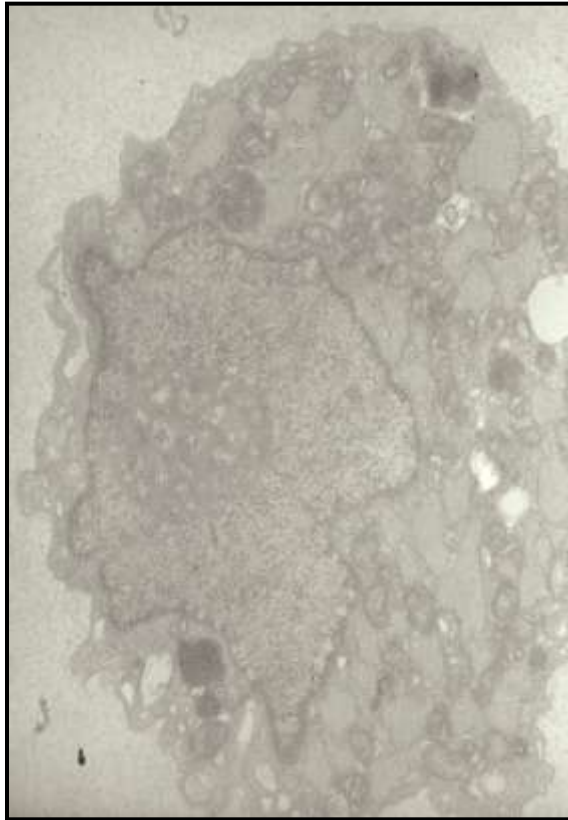






# ESTUDIO ULTRAESTRUCTURAL

Matriz granular con depósitos de partículas de proteoglicanos  
Abundante retículo endoplásmico rugoso, abundantes mitocondrias,  
Presencia de microtúbulos paralelos



# EN RESUMEN,

- ▶ Proliferación de patrón lobular, rodeada de cápsula fibrosa y constituida por células uniformes en una matriz mixoide basófila
- ▶ Células en cordones, cadenas o pequeños grupos. Las mitosis son escasas
- ▶ No necrosis ni calcificación
- ▶ No hay cartílago hialino maduro

## CONDROSARCOMA MIXOIDE EXTRAESQUELÉTICO

# CONDROSARCOMA MIXOIDE EXTRAESQUELÉTICO

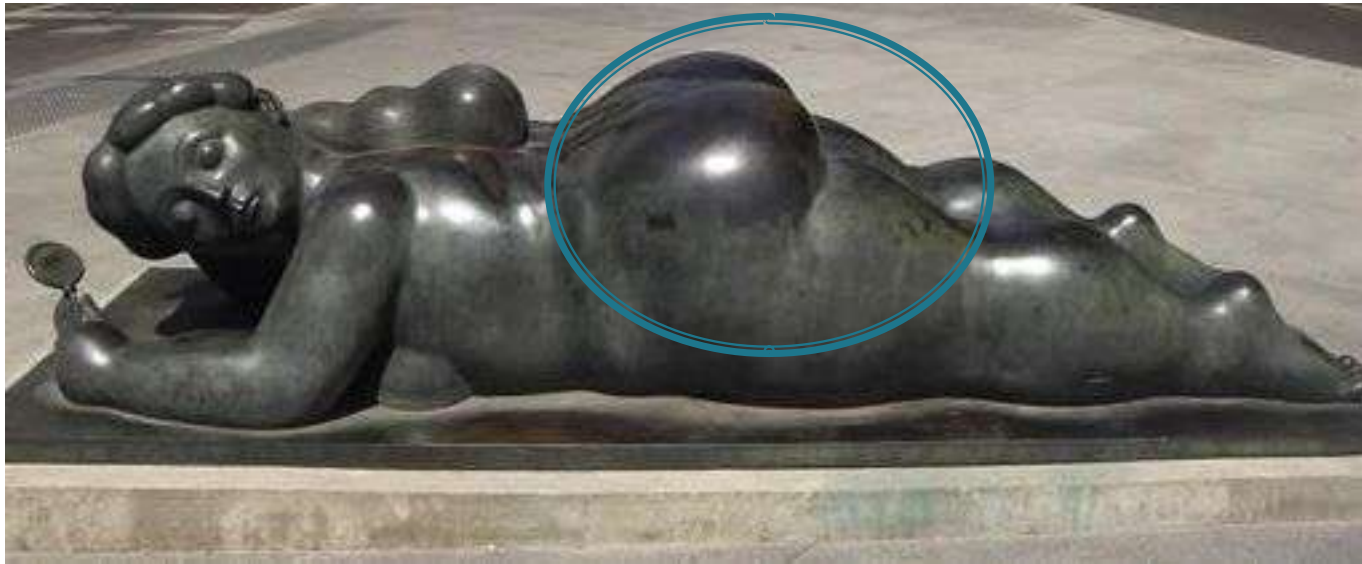
- ▶ Enzinger y Shiraki 1972
- ▶ Sarcoma compuesto por células condroides primitivas en una matriz mixoide que recuerda al cartílago embrionario

*Extraskeletal myxoid chondrosarcomas do not show a chondrocytic phenotype* Thomas Aigner, AndreM Oliveira,\* and Antonio G Nascimento *Modern Pathology* (2004) 17, 414–221

- ▶ 1% condrosarcomas y <2% sarcomas PB
- ▶ Varones 2:1; 45–70 años
- ▶ Dolor y edema, promedio 17 meses

# LOCALIZACIÓN

- ▶ 2/3 musculatura profunda de la cadera y hueso poplíteo
- ▶ <20% extremidad superior
- ▶ 10% tronco
- ▶ PB profundas, aunque pueden ser subcutáneos

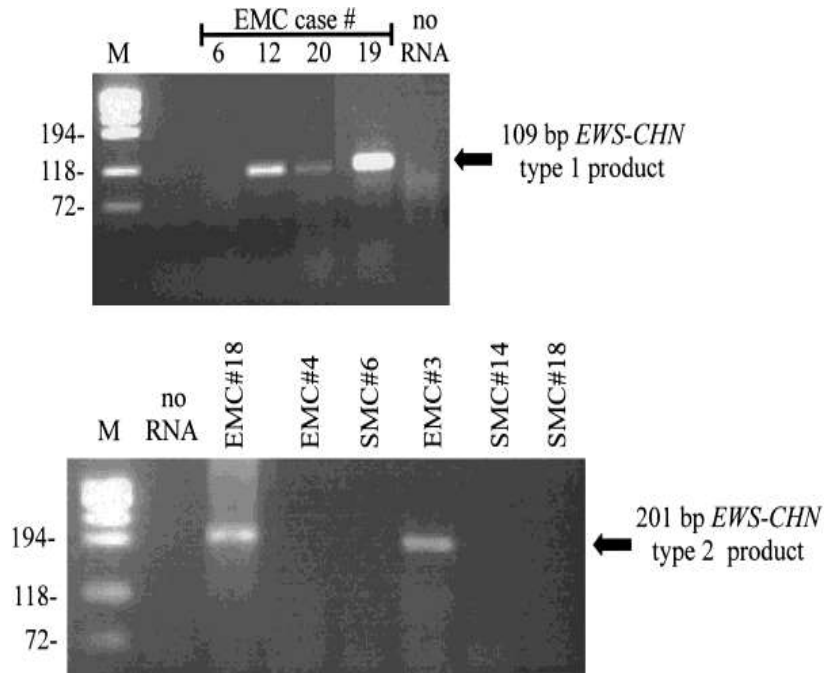


# HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

- ▶ Inespecíficos en Rx simple
- ▶ CT: baja atenuación por el contenido de agua
- ▶ RM: señal intensa en T2 con mínima captación periférica tras la administración de contraste



# ESTUDIO CITOGENÉTICO



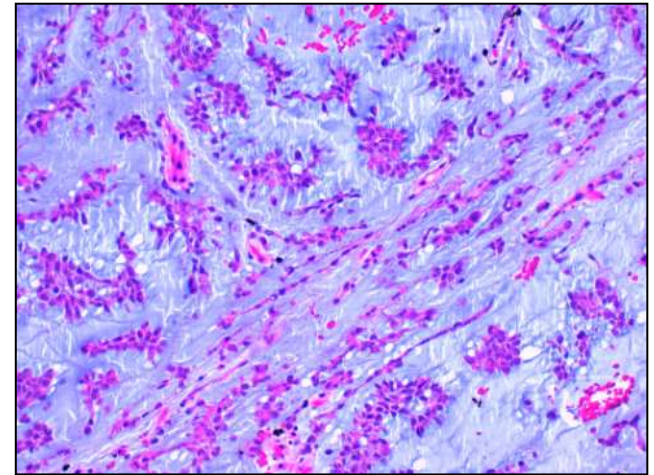
Translocación recurrente  
 $t(9;22)(q22,q12)$   
Resultante de la fusión del  
gen *EWS* del cromosoma 22  
con un nuevo gen llamado  
*NOR* en el cromosoma 9

**CONSIDERADA  
PATOGENOMÓNICA DE CME**

# VARIACIONES HISTOLÓGICAS

La mayoría muestran el aspecto típico, pero puede haber:

- ▶ Variante hipercelular
- ▶ Variante hipocelular
- ▶ Poca matriz mixoide
- ▶ Extensos cambios reactivos



(Extraskeletal myxoid chondrosarcoma: A reappraisal of its morphological spectrum and prognostic factors based on 117 cases. *Meis-Kindblom JM et al. Am Journ Surg Pathol 1999, vol 23(6) 636-650*)

# DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

## PATRÓN TÍPICO:

1. Tumor mixto/mioepitelial de PB
2. Cordoma
  - ▶ *Ayudan: IHQ, citogenética, ME y contexto clínico*

# DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

## VARIANTES CON MUCHAS CÉLULAS Y POCA MATRIZ MIXOIDE

1. Sarcoma de Ewing, sarcoma sinovial de cel. Redondas (cuando son muy redondas)
2. Condrioblastoma (cuando son reniformes o irregulares)
3. Angiosarcoma epitelioides, TMVNP mixoide epitelioides, sarcoma epitelioides, metástasis

# DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

## VARIANTE HIPOCELULAR

1. Procesos reactivos
2. Fascitis nodular mixoide
3. Mixomas

(el muestreo es fundamental, siempre aparecen zonas de CME típico)

# PRONOSTICO

- ▶ Alta tasa de recidivas locales y metástasis
- ▶ Supervivencia estimada a los 5,10 y 15 años: 90%, 70% y 60% respectivamente
- ▶ Factores pronósticos (Meis-Kindblom)  
Tamaño del tumor, localización proximal, edad y presencia de metástasis.

A wide-angle photograph of a beach. The foreground is a sandy beach with scattered dark debris, possibly seaweed or driftwood. The middle ground shows the ocean with gentle waves washing onto the shore. The background is a clear, bright blue sky. The text "MUCHAS GRACIAS" is overlaid in the center of the image in a bold, black, sans-serif font.

**MUCHAS GRACIAS**