



## ***Diagnóstico y tratamiento del Condrosarcoma de hueso temporal: Una revisión de la literatura.***

Katerin del Rosario Sepúlveda López <sup>1</sup>, Carmen Leída Prado Matamba <sup>2</sup>, Ricardo Martín Reyes Egas <sup>3</sup>, Paulo David Peñafiel Reinoso <sup>4</sup>, Sara Karina Zambrano Bravo <sup>5</sup>.



<https://doi.org/10.36557/2674-8169.2025v7n10p1713-1733>

Artigo recebido em 17 de Setembro e publicado em 27 de Outubro de 2025

### **ARTÍCULO DE REVISIÓN**

#### **RESUMEN**

**Introducción:** El condrosarcoma del hueso temporal es un tumor cartilaginoso raro de base de cráneo, de crecimiento lento y morbilidad relevante por su vecindad neurovascular. **Objetivo:** Sintetizar la evidencia sobre epidemiología, imagen, patología/biomarcadores, tratamiento y resultados del condrosarcoma temporal. **Metodología:** Revisión sistemática PRISMA de PubMed (1990–2025; inglés/español), se incluyeron adultos con condrosarcoma craneobasal con compromiso temporal; estudios clínicos/diagnósticos/terapéuticos originales. **Resultados y discusión:** La TC identifica matriz condroide en “anillos y arcos”; la RM muestra lesiones lobuladas hiperintensas en T2; la DWI (ADC alto) diferencia de cordoma. La patología confirma grados convencionales (G1–G3) y variantes agresivas; S100/SOX9 positivos y brachyury negativo favorecen el diagnóstico; IDH1/2, TP53 y HEY1::NCOA2 aportan valor pronóstico/diagnóstico. La cirugía es primera línea con énfasis en preservar audición y VII par. Cuando R0 exige alta morbilidad, la resección subtotal planificada (R1) + RT conformada ofrece buen control; protones ( $\pm$  iones de carbono) mejoran el índice terapéutico vs. fotones al reducir dosis a tallo, pares craneales y cóclea. La IMRT es válida donde no hay partículas siguiendo ESTRO-ACROP. La quimioterapia tiene rol limitado salvo en variantes mesenquimal/desdiferenciada. **Conclusión:** El manejo óptimo es multidisciplinario, con imagen avanzada, patología molecular, abordajes individualizados y radioterapia de precisión; los resultados dependen de grado, tamaño, márgenes y modalidad de RT.

**Palabras clave:** hueso temporal; condrosarcoma; base de cráneo; nervio facial; cóclea.

# Diagnosis and Treatment of Temporal Bone Chondrosarcoma: A Literature Review

## ABSTRACT

**Introduction:** Temporal bone chondrosarcoma is a rare skull-base cartilage tumor with slow growth and substantial morbidity due to its proximity to critical neurovascular structures. **Objective:** To synthesize evidence on epidemiology, imaging, pathology/biomarkers, treatment, and outcomes of temporal chondrosarcoma. **Methods:** PRISMA-guided systematic review of PubMed (1990–2025; English/Spanish). Adults with skull-base chondrosarcoma involving the temporal bone were included; original clinical/diagnostic/therapeutic studies were eligible. **Results and Discussion:** CT identifies a chondroid matrix with “ring-and-arc” calcifications; MRI shows lobulated, T2-hyperintense lesions; DWI (higher ADC) helps distinguish chondrosarcoma from chordoma. Pathology confirms conventional grades (G1–G3) and aggressive variants; S100/SOX9 positive and brachyury negative support diagnosis; IDH1/2, TP53, and HEY1::NCOA2 provide diagnostic/prognostic value. Surgery is first-line, prioritizing hearing and facial nerve (VII) preservation. When R0 would entail excessive morbidity, planned subtotal resection (R1) plus conformal radiotherapy achieves good control; proton therapy ( $\pm$  carbon ions) improves the therapeutic index vs photons by reducing dose to the brainstem, cranial nerves, and cochlea. IMRT is acceptable where particles are unavailable, following ESTRO-ACROP contouring. Chemotherapy has a limited role, except for mesenchymal/dedifferentiated variants. **Conclusion:** Optimal management is multidisciplinary, integrating advanced imaging, molecular pathology, tailored skull-base approaches, and precision radiotherapy; outcomes depend on grade, size, margin status, and RT modality.

**Keywords:** temporal bone; chondrosarcoma; skull base; facial nerve; cochlea.

**Institución afiliada:** Universidad de Guayaquil <https://orcid.org/0009-0006-0579-6273><sup>1</sup>, Universidad Regional Autónoma De Los Andes <https://orcid.org/0009-0007-4897-5674><sup>2</sup>, Universidad De Las Américas <https://orcid.org/0000-0002-0106-9128><sup>3</sup>, Universidad Católica de Cuenca <https://orcid.org/0000-0002-9098-9865><sup>4</sup>, Universidad de Guayaquil <https://orcid.org/0009-0000-2212-7609><sup>5</sup>.

**Autor correspondiente:** Katerin del Rosario Sepúlveda López correo: [kathesepulvedalopez13@hotmail.com](mailto:kathesepulvedalopez13@hotmail.com)

This work is licensed under a [Creative Commons Attribution 4.0 International License](https://creativecommons.org/licenses/by/4.0/).



## **INTRODUCCIÓN.**

El condrosarcoma del hueso temporal es una neoplasia cartilaginosa infrecuente que representa alrededor de 0.15% de todos los tumores intracraneales y una fracción menor de las neoplasias de base de cráneo(1–3). Su presentación más habitual se ubica en la región petroclival y el ápex petroso; en series amplias de base de cráneo, la fosa media concentró 72.7% de los casos, con afectación del hueso petroso en 37.8%, del clivus en 23.5% y de la sincondrosis petroclival en 20.2%; además, hubo un 53% de mujeres y una edad mediana de 42.5 años(4). En series específicas de hueso temporal, hasta 80% compromete el foramen yugular, y los síntomas predominantes son paresia facial (50%) e hipoacusia (40%), seguidos por otalgia (10%) y vértigo (10%)(5).

Los condrosarcomas muestran morfología lobulada con matriz condroide, calcificaciones en “anillos y arcos” en TC, e hiperintensidad en T2 con realce heterogéneo en RM; estos rasgos, sumados a la localización petroclival, ayudan a diferenciarlos de otras lesiones del hueso temporal y del clivus, aunque la superposición con el cordoma obliga a una lectura detallada y contextualizada(6,7).

El diagnóstico definitivo continúa siendo histopatológico, con interés creciente en marcadores moleculares como mutaciones en IDH1/IDH2 y alteraciones en TP53, que pueden aportar información pronóstica y eventualmente terapéutica, aun cuando su papel clínico en condrosarcoma craneobasal sigue en desarrollo(8).

En cuanto al tratamiento, la estrategia estándar combina resección quirúrgica orientada a la descompresión y a lograr el mayor grado de extirpación posible, seguida de radioterapia en la mayoría de los casos; las guías de delineación de ESTRO-ACROP subrayan la importancia de una planificación precisa por la vecindad de órganos críticos(9).

Dentro de las modalidades de radiación, la protonterapia y en centros seleccionados, la radioterapia con iones de carbono ha mostrado tasas altas de control local y supervivencia a 5 años, con perfiles de toxicidad aceptables frente a la proximidad de tronco encefálico, nervios craneales y cóclea; metaanálisis recientes respaldan su uso frente a radioterapia con fotones en condrosarcoma de base de cráneo (10,11).

El condrosarcoma de hueso temporal exige reconocimiento clínicoradiológico temprano, confirmación histológica y una estrategia terapéutica individualizada que integre neurología, neurocirugía y oncología radioterápica para maximizar control local y preservar función

neurosensorial(4,5).

El propósito de este artículo es analizar de manera crítica y sintética la presentación clínica, diagnóstico por imágenes, patología/marcadores y opciones terapéuticas del condrosarcoma de hueso temporal, destacando criterios de diferenciación con lesiones afines del peñasco y recomendaciones prácticas para la toma de decisiones multidisciplinarias

## **METODOLOGIA.**

Este estudio se planteó como una revisión sistemática del condrosarcoma de hueso temporal, redactada conforme a las directrices PRISMA (Preferred Reporting Items for Systematic Reviews and Meta-Analyses). La investigación buscó identificar, seleccionar y sintetizar la evidencia disponible sobre presentación clínica, diagnóstico por imágenes, patología/marcadores y estrategias terapéuticas con desenlaces oncológicos y funcionales relevantes.

La búsqueda se realizó exclusivamente en PubMed (MEDLINE), combinando términos MeSH y texto libre mediante operadores booleanos AND/OR. Se utilizaron, entre otros, los siguientes términos y combinaciones: “chondrosarcoma” OR “chondroid sarcoma” AND (“temporal bone” OR “petrous” OR “petroclival” OR “skull base” OR “jugular foramen” OR “petrous apex”); se añadieron bloques para imagen (“CT”, “MRI”, “diffusion/DWI”, “perfusion/DCE”, “radiomics”), tratamiento (“surgery”, “petrosectomy”, “transmastoid”, “translabyrinthine”, “transcochlear”, “infratemporal”, “endoscopic”; “radiotherapy”, “proton/IMPT”, “carbon ion”, “IMRT”) y patología/molecular (“immunohistochemistry”, “brachyury”, “S100”, “SOX9”, “IDH1/IDH2”, “TP53”, “HEY1::NCOA2”). Se restringió el periodo 1990–2025, con inclusión de publicaciones en inglés y español.

Se establecieron criterios de inclusión orientados a capturar evidencia aplicable al peñasco/base lateral del cráneo: (i) estudios originales (series/cohortes y reportes de casos con detalle clínico) y estudios de exactitud diagnóstica en adultos con condrosarcoma de base de cráneo con foco temporal (petroso, petroclival, ápex petroso, foramen yugular) o series de “skull base” con subanálisis pertinentes; (ii) intervenciones/estrategias de imagen, cirugía y radioterapia y (iii) desenlaces clínicos y/o funcionales o biomarcadores con implicancia diagnóstica/pronóstica. Se excluyeron: series pediátricas no separables de adultos; estudios sin datos aplicables a hueso temporal/base lateral; revisiones narrativas, editoriales o cartas sin información original; y artículos en idiomas distintos de inglés/español. Las guías (se emplearon

como marco metodológico para planificación de RT y órganos a riesgo, pero no se integraron en análisis cuantitativo para evitar duplicación.

El proceso de selección se efectuó en dos fases por dos revisores de forma independiente, resolviendo discrepancias por consenso. En la etapa de identificación, se recuperaron 286 registros en PubMed; tras eliminar 18 duplicados (superposición de cohortes/series), 268 pasaron a cribado. Se excluyeron 209 por no cumplir los criterios (anatomía no aplicable al peñasco, no-CS, revisiones narrativas sin datos, idioma no elegible), quedando 59 artículos para evaluación integral. De éstos, se excluyeron 22 por razones especificadas. Finalmente, 37 estudios se incluyeron aportaron datos para síntesis. Se elaboró un diagrama de flujo PRISMA con estas cifras para su presentación editorial **Figura #1**.

La extracción de datos se realizó con una planilla estandarizada que capturó: características del estudio (año, diseño, tamaño, localización), clínica e imagen (TC “ring-and-arc”, RM T2 lobulado, DWI/ADC, DCE, radiómica), patología/molecular (grado OMS, IHQ S100/SOX9/brachyury, IDH1/2, TP53, HEY1::NCOA2), detalles de tratamiento (abordaje, preservación VII/audición, RT: técnica/dosis/volúmenes conforme ESTRO-ACROP) y resultados (control local, supervivencia, toxicidad, función auditiva y facial). La síntesis fue principalmente cualitativa por la heterogeneidad de diseños y desenlaces; cuando  $\geq 3$  estudios ofrecieron medidas comparables, se añadieron resúmenes narrativos cuantitativos. La calidad se valoró de forma pragmática (QUADAS-2 para estudios diagnósticos; dominios Newcastle-Ottawa adaptados para series/observacionales; descripción dosimétrica y de contorno para RT), interpretando los resultados con cautela ante el riesgo de sesgo por selección y reporte.

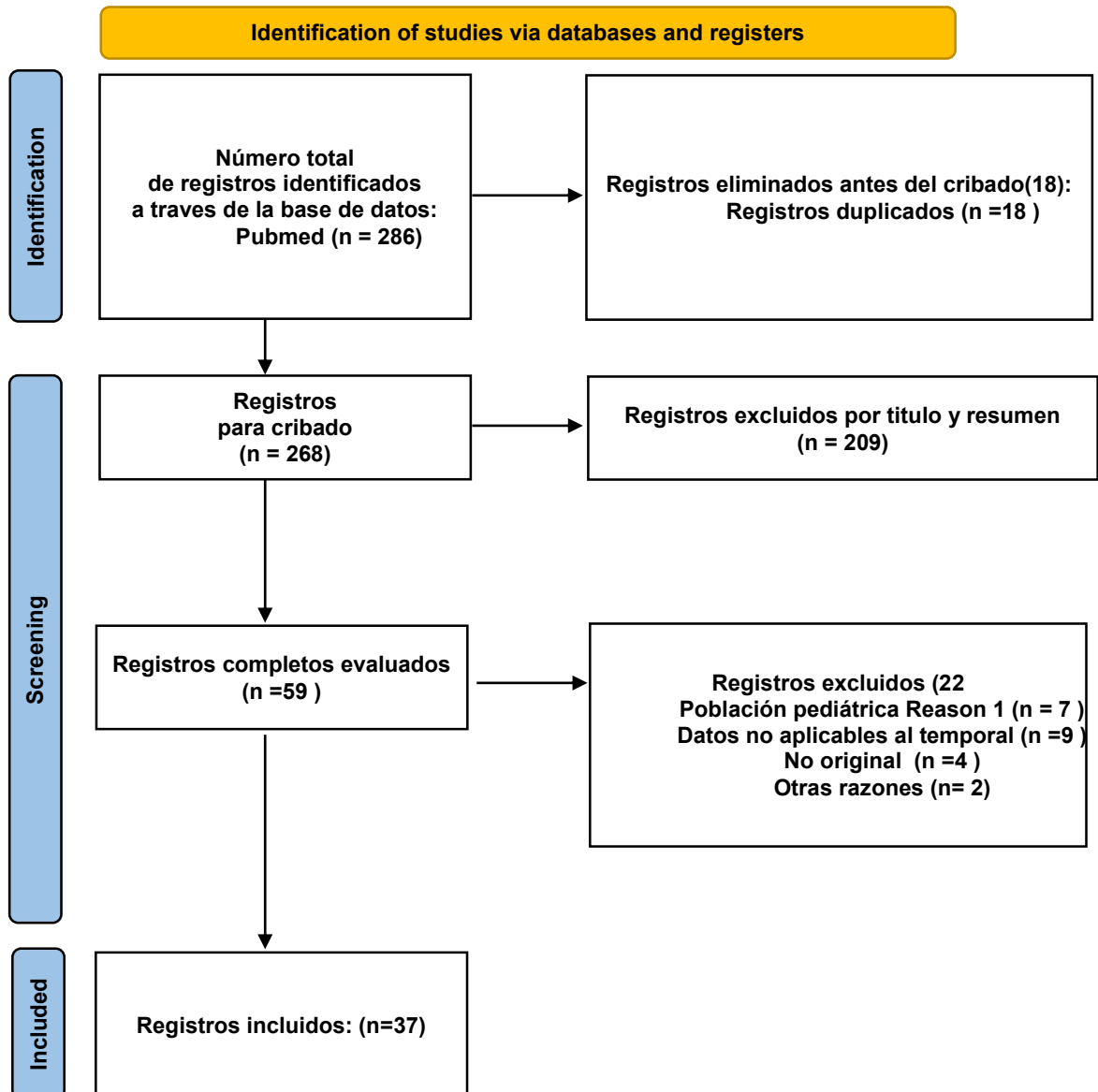


Figura 1 Flujograma de proceso de selección de estudios.

Fuente: Elaborado por el autor.

## RESULTADOS

Se identificaron series y revisiones específicas de condrosarcoma de base de cráneo/hueso temporal que confirman la baja frecuencia de esta entidad y su predilección petroclival/yugular, con evolución lenta pero potencialmente discapacitante por la cercanía a estructuras neurovasculares críticas(4,5,12). En la presentación clínica predominaron síntomas otoneurológicos (hipoacusia conductiva o neurosensorial y acúfenos) y paresias de pares craneales (VI y VII), en concordancia con la localización en peñasco y foramen yugula(4,5).

En diagnóstico por imágenes, la TC se empleó de forma sistemática para demostrar matriz condroide con calcificaciones en “anillos y arcos” y la erosión/expansión ósea, mientras que la RM definió la extensión de partes blandas, la invasión intracraneal y la relación con seno sigmoideo, bulbo yugular, carótida y oído medio(7,13). En escenarios de diferencial con cordoma, la DWI/ADC aportó valor clasificatorio preoperatorio condrosarcomas con ADC más alto que cordomas y, junto con perfusión (DCE), mejoró la discriminación cuando la RM convencional fue equívoca(14–16). Estudios radiómicos exploratorios mostraron capacidad para distinguir condrosarcoma de cordoma en la base del cráneo(17).

En patología, los casos se clasificaron mayoritariamente como condrosarcoma convencional (G1–G3), con confirmación inmunohistoquímica S100/SOX9 y brachyury negativo para diferenciar de cordoma; se documentaron variantes (mesenquimal y desdiferenciada) de comportamiento más agresivo y utilidad de HEY1::NCOA2 como firma en mesenquimal(18,19). A nivel molecular, se reportaron mutaciones de IDH1/IDH2 en subgrupos de condrosarcoma convencional con impacto pronóstico heterogéneo, y asociación de TP53 con peor desenlace oncológico(8,20–22).

La cirugía constituyó el pilar inicial cuando la anatomía lo permitió, con selección de abordajes laterales (transmastóideo/petrosectomías) o endoscópicos ampliados según trayecto tumoral y relación vascular, priorizando la preservación del VII y la función auditiva(4,5,23). Ante resección limitada o R1/R2, alto grado, irresecabilidad o recurrencia, se indicó radioterapia preferentemente con protones (IMPT) y, en centros seleccionados, iones de carbono conforme a guías ESTRO-ACROP para contorno y restricciones a tallo, nervios craneales y cóclea(4,9,10).

Respecto a resultados oncológicos, las series y metaanálisis mostraron buen control local y supervivencia a 5 años con terapia de partículas, junto con baja incidencia de toxicidad significativa del tronco encefálico; el grado, el tamaño/extensión, el estatus de márgenes y la modalidad de RT fueron determinantes del pronóstico(10,11,24–26). En términos funcionales, los reportes destacaron tasas de preservación facial aceptables con planificación quirúrgica y monitorización intraoperatoria, y mejor perfil dosimétrico coclear con protones frente a fotones, favoreciendo la preservación auditiva en estrategias combinadas(5,9,11).

Se documentó el uso de resección subtotal planificada (R1) + protones en sitios de alto riesgo neurovascular como alternativa a extirpación radical con morbilidad desproporcionada; asimismo, se describió RT definitiva upfront en tumores G2–G3 e irresecables, con resultados

competitivos en centros con partículas; la quimioterapia mantuvo un rol limitado, reservado a mesenquimal/desdiferenciado dentro de esquemas multimodales(2,4,9–11,19,26).

## **DISCUSIÓN.**

El condrosarcoma del hueso temporal (CS-HT) es una entidad rara dentro de los sarcomas de base de cráneo; afecta con mayor frecuencia la región petroclival/yugular y cursa con crecimiento lento pero potencialmente discapacitante por la cercanía a estructuras neurovasculares críticas. Las series y revisiones sistemáticas de base de cráneo coinciden en que el reconocimiento temprano y la centralización en centros con experiencia son determinantes para optimizar el control local y limitar la morbilidad(4,12).

La presentación clínica en el hueso temporal está dominada por síntomas otoneurológicos hipoacusia (conductiva o neurosensorial), acúfenos, vértigo y por neuropatías craneales (VI y VII, con paresia facial en una fracción relevante), en consonancia con la localización petroclival o el compromiso del foramen yugular. Las series específicas de hueso temporal documentan con claridad este patrón y subrayan su impacto funcional(4,5).

La tomografía computarizada (TC) caracteriza la matriz condroide con calcificaciones en “anillos y arcos” y define el compromiso óseo; la resonancia magnética (RM) muestra lesiones lobuladas hiperintensas en T2 con realce heterogéneo y delimita extensión perineural e intracraneal. Este fenotipo sumado al sitio orienta hacia CS frente a otros tumores del peñasco (p. ej., cordoma), aunque la confirmación es histológica(7,13).

Desde la patología y la biología, el CS convencional se gradúa de I–III y su agresividad se correlaciona con el grado; las variantes mesenquimal y desdiferenciada son más adversas. A nivel molecular, se ha reforzado el papel pronóstico de TP53 y se investiga la utilidad clínica de IDH1/IDH2 en subgrupos de CS; para el subtipo mesenquimal, el reordenamiento HEY1:NCOA2 es un rasgo definitorio con implicaciones diagnósticas(8,19).

El tratamiento pivota en la resección quirúrgica con intención oncológica, balanceando márgenes y preservación funcional; cuando la resección completa no es factible, la radioterapia adyuvante/definitiva es clave. Las guías ESTRO-ACROP para tumores de base de cráneo estandarizan la delineación de volúmenes y las restricciones a órganos de riesgo, cruciales en zonas como el peñasco por la proximidad a tallo, nervios craneales y cóclea(4,9).

En radiación, la protonterapia muestra tasas elevadas de control local y supervivencia a 5 años con perfiles de toxicidad aceptables frente a fotones, según revisiones y metanálisis

recientes centrados en condrosarcoma de base de cráneo; persisten, no obstante, lagunas de evidencia (falta de ensayos aleatorizados y heterogeneidad de series)(10,11).

En conjunto, los factores pronósticos más consistentes del CS-HT incluyen grado histológico, tamaño/extensión, estatus de márgenes y modalidad/planificación de RT; la experiencia del equipo y la adherencia a guías influyen en complicaciones y control. La evidencia disponible respalda un enfoque multidisciplinario que combine cirugía planificada y radioterapia altamente conformada cuando corresponde(4,9).

## **2. Diagnóstico por imágenes y diferencial.**

### **Tomografía computarizada (TC).**

La TC es clave para caracterizar la matriz condroide y el compromiso óseo: identifica la calcificación típica en “anillos y arcos” y delimita erosión cortical/expansión, hallazgos orientadores de condrosarcoma frente a otras lesiones del peñasco(7,13,27). En la práctica, el patrón mineral (“ring-and-arc”) junto con la ubicación paramediana petroclival/yugular incrementa la sospecha preoperatoria y guía la planificación del abordaje quirúrgico(4,7).

### **Resonancia magnética convencional.**

La RM define con precisión la extensión de partes blandas, el curso perineural y la invasión intracraneal: el condrosarcoma de base lateral suele ser lobulado, hiperintenso en T2 y de realce heterogéneo tras gadolinio; estas señales, sumadas al sitio paramediano, ayudan a diferenciarlo de entidades vecinas aunque no son patognomónicas(7,13,28). En lesiones del hueso temporal, la RM es especialmente útil para evaluar la relación con seno sigmoideo, bulbo yugular, carótida y oído medio, aspectos que condicionan la morbilidad quirúrgica y la indicación de radioterapia adyuvante(7,13).

### **Secuencias avanzadas (DWI/DCE) y diferenciación con cordoma.**

La difusión (DWI) aporta valor diferencial: los condrosarcomas exhiben valores ADC más altos que los cordomas, permitiendo mejorar la clasificación preoperatoria en tumores clivales/petroclivales(16). De forma complementaria, la perfusión dinámica (DCE-MR) y DWI ayudan a distinguir condrosarcoma, cordoma y metástasis en la base del cráneo cuando la RM convencional es equívoca(14,15). Además, enfoques radiómicos en RM multiparamétrica han mostrado capacidad para discriminar condrosarcoma de cordoma, lo que respalda el uso de biomarcadores de imagen en centros con experiencia(17).

Para la radioterapia (IMRT/protones), TC y RM coregistradas son obligatorias para

delineación de volúmenes y protección de órganos de riesgo (tallo, nervios craneales, cóclea), con recomendaciones específicas en tumores de base de cráneo que incluyen condrosarcoma(9). Esta estandarización disminuye la variabilidad interobservador y facilita estrategias de alta conformación en lesiones del peñasco(9).

#### **Diagnóstico diferencial práctico.**

**Cordoma:** Tumor midline del clivus, con masa gelatinosa que re-moldea hueso; en TC predominan áreas líticas sin patrón condroide organizado, y en RM suele ser T2 muy hiperintenso pero con ADC más bajo que el condrosarcoma (CS). La difusión ayuda, ADC chordoma < ADC CS de forma consistente; en localizaciones petroclivales la DWI mejora la clasificación preoperatoria. Clínicamente, diplopía (VI) y cefalea son frecuentes por su asiento medial(16).

**Meningioma calcificado (temporal):** Lesión duramatososa que puede comprometer peñasco/peñascosa con hiperostosis; en TC es típicamente hiperdensa con calcificaciones puntiformes/laminares y “cola dural”; en RM, realce homogéneo. Frente a CS, la matriz condroide en “anillos y arcos” y la lobulación T2 del CS son menos probables en meningioma; la clínica suele incluir hipoacusia por invasión dural u oído medio y menos paresias de VI/VII(7,29,30).

**Paraganglioma yugulotimpánico:** Neoplasia hipervasculada de foramen yugular/cavidad timpánica. En TC: erosión ósea del bulbo yugular y líneas de motas densas; en RM: realce intenso con patrón “salt-and-pepper” (flujo alto + focos de vacío de señal), más evidente si >1 cm. Suele cursar con acúfenos pulsátiles y pares de nervios bajos (IX–XI). La matriz condroide calcificada y la T2 lobulada favorecen CS; la hipervasculadad y el “salt-and-pepper”, paraganglioma(31–33).

**Osteosarcoma condroide (temporal):** Sarcoma osteoformador con componente condroide; la osteoidogénesis (espículas “sunburst”, “string sign”) y el patrón agresivo periostal orientan en TC/RM. Clínicamente más doloroso y de evolución acelerada que el CS craneobasal(34,35).

**Metástasis (temporal/base):** Variable según primario; a menudo osteolíticas en TC y con realce heterogéneo en RM; el contexto oncológico y multiplicidad de lesiones ayudan. La ausencia de matriz condroide organizada y la clínica sistémica diferencian de CS(7,36).

**Colesteatoma calcificado / lesiones inflamatorias:** Raro que calcifiquen; suelen mostrar restricción en DWI y erosión de oído medio/mastoides. La matriz condroide con “anillos y arcos” no es propia; el mapa anatómico por compartimentos temporales ayuda al triaje(7,13).

### **3. Patología y biología molecular con implicancias clínicas.**

#### **Gradación y variantes histológicas.**

El condrosarcoma convencional se gradúa según la OMS en G1–G3 con base en celularidad, atipia, permeación trabecular y fracción de matriz condroide; el grado histológico se correlaciona con agresividad biológica, riesgo de recurrencia y necesidad de tratamiento multimodal(37).

En cabeza y base de cráneo, además del convencional, se reconocen tres variantes: mesenquimal (bifásico, de células pequeñas con islotes de cartílago hialino), desdiferenciado (componente de alto grado tipo osteo/fibrosarcoma adosado a cartílago maligno) y de células claras (cartílago hialino con células claras, generalmente de menor agresividad), cada una con implicancias pronósticas y de manejo(2,37).

La variante mesenquimal de cabeza y cuello, frecuente en región craneobasal, es un sarcoma asociado a translocación con morfología bipásica y comportamiento más agresivo; su identificación es crítica por el diferente pronóstico y por opciones terapéuticas multimodales(19).

El condrosarcoma desdiferenciado muestra la peor evolución, con tasas elevadas de metástasis y mortalidad; en contraste, el convencional de bajo grado (G1) presenta curso más indolente pero con riesgo de recurrencia local si la resección es incompleta, lo que subraya el valor del estatus de márgenes en la base del cráneo(4,37).

#### **Biomarcadores diagnósticos y pronósticos.**

En el panel inmunohistoquímico, el condrosarcoma expresa S100 y SOX9 por su diferenciación condroide, mientras que brachyury (T) marcador notocordal es negativo, constituyendo un eje práctico para el diferencial con cordoma(18).

El índice proliferativo (Ki-67) y la permeación ayudan a graduar; en paralelo, la genética molecular aporta marcadores útiles: el reordenamiento HEY1::NCOA2 define a la variante mesenquimal, permitiendo resolver casos equívocos con morfología incompleta o pequeñas biopsias(19).

En el condrosarcoma convencional, las mutaciones de IDH1/IDH2 son relativamente frecuentes en tumores cartilagosos y se investigan como herramientas diagnósticas y potenciales dianas; su impacto pronóstico es heterogéneo según la serie, con resultados mixtos en supervivencia(20–22).

En cambio, la mutación de TP53 se asocia de forma consistente con peor supervivencia

global y libre de metástasis, y con mayor riesgo de recurrencia tras cirugía con intención curativa, especialmente en tumores de alto grado/desdiferenciados(8).

En suma, un algoritmo integrado que combine morfología + IHQ (S100/SOX9; brachyury) + marcadores moleculares (HEY1::NCOA2; IDH1/2; TP53) mejora la certeza diagnóstica frente a cordoma y estratifica el riesgo para guiar la extensión quirúrgica y la indicación de radioterapia en la base del cráneo(2,9).

#### **4. Estrategias quirúrgicas y preservación funcional.**

##### **Selección de abordaje.**

La elección del abordaje en condrosarcoma de hueso temporal (CS-HT) se decide por la trayectoria tumoral (petroclival, ápex petroso, yugular/timpánico, mastoideo), la relación con carótida interna (ACI) y seno sigmoideo, la extensión al oído medio y el objetivo de preservación funcional (VII par y audición). En series y revisiones de base de cráneo, los abordajes transmastóideos/petrosectomías dominan el espectro lateral, mientras que los endoscópicos ampliados incluido el contralateral transmaxilar (CTM) facilitan vectores anteroinferiores seguros para lesiones petroclivales seleccionadas(4,5,23).

**Transmastóideo extendido:** Aporta acceso rápido a mastoides oído mediano seno sigmoideo, útil para componentes laterales o yugulotimpánicos y para descompresión/resección en lesiones con mínima relación con la ACI petrosa. Puede combinarse con desarticulación osicular/resección timpánica según compromiso; la preservación del VII par exige identificación temprana y monitoreo(4,5).

**Petrosectomías (parciales/totales; translaberínticas/transcoleares):** Permiten ventanas amplias al peñasco y petroclivo lateral; la translaberíntica sacrifica audición pero maximiza exposición del CPA y trayecto del VII par, mientras que la transcolear/transotoc amplía control sobre el canal carotídeo y el clivus lateral a costa de mayor morbilidad otoneurológica. En CS-HT, se usan para lograr resecciones oncológicas cuando el tumor abarca el ápex petroso o bordea el seno sigmoideo/bulbo yugular(4,5).

**Infratemporal (Fisch) y combinados laterales:** Indicados cuando existe extensión al foramen yugular/espacio parafaríngeo o contacto amplio con la ACI. Desplazan el vector inferior-anterior, permiten control vascular y del IX–XI, y se combinan con petrosectomías según necesidad de márgenes. Selección cuidadosa por morbilidad potencial (deglución, voz)(4).

**Endoscópicos ampliados (endonasal/CTM y combinados):** El CTM endoscópico crea un

corredor anterolateral que mejora el ángulo a la región petroclival evitando retracción neurovascular; útil en lesiones paramedianas con escaso componente mastoideo y relación crítica con la ACI petrosa. Puede integrarse a abordajes híbridos (endo-exo) para resecciones en etapas o para minimizar morbilidad(23).

### **Márgenes vs. Morbilidad.**

El objetivo oncológico es lograr márgenes negativos (R0); sin embargo, en base lateral del cráneo las resecciones amplias pueden comprometer audición y función del VII par o incrementar riesgos vasculonerviosos. En CS-HT, la literatura apoya un trade-off planificado: aceptar resección subtotal/R1 cuando la obtención de R0 implique morbilidad mayor, siempre que exista plan adyuvante de radioterapia de alta conformación (protones/IMRT) para optimizar control local con toxicidad aceptable(4,9–11).

Las guías ESTRO-ACROP detallan la delineación de volúmenes y restricciones a órganos de riesgo (tallo, nervios craneales, cóclea) en tumores de base de cráneo, lo que permite estrategias de “cirugía + RT” con tasas competitivas de control en enfermedad residual. En series y metaanálisis de condrosarcoma craneobasal, la protonterapia muestra altas tasas de control a 5 años y baja incidencia de toxicidad severa del tronco encefálico, sosteniendo su uso cuando R0 no es viable(9–11).

### **5. Radioterapia: indicaciones y modalidades.**

La radioterapia está indicada cuando la resección es limitada o con márgenes afectados (R1/R2), en tumores de alto grado (G2–G3) por su mayor riesgo de recaída, en lesiones irresecables por proximidad neurovascular crítica, y en recurrencias tras cirugía previa(4,9). En estos escenarios, la evidencia contemporánea apoya la RT adyuvante o definitiva para mejorar el control local manteniendo una toxicidad aceptable, con ventaja dosimétrica de las partículas en base de cráneo(10,11). Cuando R0 compromete de forma desproporcionada la función del VII par o la audición, la estrategia resección subtotal planificada + RT altamente conformada es razonable(4,9).

En base de cráneo, la protonterapia con IMPT (y, en centros seleccionados, iones de carbono) logra altas tasas de control local frente a fotones/IMRT, al mejorar la relación dosis-tumor/tejido sano(10,26). La reducción integral de dosis a tallo encefálico, nervios craneales y cóclea es particularmente relevante en condrosarcoma temporal; series modernas con protones muestran baja toxicidad severa del tronco y resultados competitivos a 5 años(24,25). La IMRT

con fotones sigue siendo alternativa válida cuando las partículas no están disponibles, especialmente tras resecciones limitadas con volúmenes más acotados, con planificación cuidadosa para respetar restricciones OAR(9).

La delineación debe integrar TC-RM coregistradas y seguir guías ESTRO-ACROP para tumores de base de cráneo: definición explícita de GTV/CTV/ITV según lecho tumoral y vías de diseminación locales, con márgenes geométricos ajustados por incertidumbre y proximidad a órganos a riesgo (OAR) (tallo, quiasma/ópticos, pares craneales, cóclea). La selección de dosis/hipofraccionamiento debe balancear control tumoral y tolerancia OAR; en partículas se prioriza conformación distal (fall-off) para proteger tronco y laberinto, y en IMRT se emplean técnicas de ahorro coclear y optimización multicriterio(9,10).

## **6. Resultados oncológicos y funcionales.**

### **Control local y supervivencia**

El control local (CL) y la supervivencia en condrosarcoma del hueso temporal (CS-HT) dependen de manera consistente del grado histológico, el tamaño/extensión, el estatus de márgenes y la modalidad de radioterapia (RT) utilizada(4). En las cohortes y revisiones de base de cráneo, los tumores de mayor grado y volúmenes más extensos presentan mayor riesgo de recaída local; cuando la resección es subtotal o con márgenes R1/R2, la RT adyuvante/definitiva mejora el CL frente a observación(4,9).

En cuanto a la modalidad RT, la protonterapia (IMPT) y, en centros seleccionados, los iones de carbono muestran resultados de CL y supervivencia a 5 años competitivos con reducción de toxicidad en comparación con fotones/IMRT, lo que es particularmente relevante por la proximidad de tallo encefálico, nervios craneales y cóclea en la base lateral del cráneo(10,11,26). Un Metaanálisis reciente confirma la ventaja dosimétrica de las partículas y reportan buenos perfiles de seguridad a mediano plazo(10).

Estudios institucionales con protones reflejan altas tasas de CL con baja incidencia de toxicidad grave del tronco encefálico, respaldando su uso como complemento cuando R0 no es viable o como opción definitiva en irresecables(24,25) (Gordon et al., 2021; Holtzman et al., 2022).

### **Función auditiva y nervio facial.**

La valoración de resultados en CS-HT debe ponderar no solo el CL, sino también la calidad funcional, con énfasis en audición y nervio facial (VII). En las series específicas de hueso temporal,

la paresia facial y la hipoacusia son motivos de consulta frecuentes; la estrategia quirúrgica orientada a exposición segura del trayecto del VII y el monitoreo neurofisiológico se asocian con morbilidad funcional acotada(4,5). En resecciones amplias (p. ej., translaberíntica/transcolear) el sacrificio auditivo puede ser inherente al abordaje, mientras que en trayectos laterales/yugulotimpánicos (p. ej., transmastídeo extendido) es posible preservar audición si el oído medio y la cadena osicular no están comprometidos(4).

La reconstrucción y/o neurolisis del VII (cuando es necesario) y la descompresión dirigida pueden mejorar la función facial postoperatoria; la planificación para R1 planificado + RT altamente conformada es razonable cuando el intento de R0 supone alto riesgo de déficit facial o pérdida auditiva(4,9). En este contexto, la RT con partículas permite ahorrar cóclea y trayectos neurales mejor que fotones, lo que puede contribuir a la preservación auditiva y a reducir neuropatías por radiación (9,11,25).

## **7. Controversias y zonas grises**

### **Extirpación radical vs. resección subtotal + protones.**

En sitios de alto riesgo neurovascular (ACI petrosa, bulbo yugular, trayectos del VI/VII), la resección R0 puede implicar morbilidad inaceptable. La evidencia contemporánea apoya, en casos seleccionados, una estrategia de resección subtotal planificada (R1) seguida de radioterapia con partículas (IMPT/iones de carbono) para optimizar el control local preservando función(4,10,11). Esta táctica exige planificación preoperatoria conjunta y contorneo estandarizado para traducir la ventaja dosimétrica en beneficio clínico(9).

### **Radioterapia “upfront” en alto grado/irresecables.**

En tumores G2–G3, con invasión de compartimentos críticos o irresecables, varios reportes sugieren RT definitiva (preferentemente con partículas) como alternativa razonable, con tasas competitivas de control y toxicidad aceptable frente a fotones(10,11,26). La decisión debe individualizarse según grado, volumen y distancias a OAR(9).

### **Rol de quimioterapia.**

En condrosarcoma craneobasal el beneficio de quimioterapia citotóxica es muy limitado y no constituye estándar; la excepción práctica son las variantes mesenquimales/desdiferenciadas, de biología más agresiva, en las que puede considerarse dentro de esquemas multimodales(2,4,19).

## CONCLUSIÓN.

El condrosarcoma del hueso temporal es una neoplasia infrecuente de crecimiento lento pero potencialmente discapacitante, cuyo pronóstico depende de variables anatómicas y biológicas: grado histológico, tamaño/extensión, estatus de márgenes y calidad de la planificación radioterápica. La TC al encontrar matriz condroide en “anillos y arcos” y la RM permiten una fuerte sospecha diagnóstica y el triaje quirúrgico, mientras que la DWI/ADC y los biomarcadores (S100/SOX9, brachyury negativo; IDH1/2, TP53, HEY1::NCOA2 en mesenquimal) aumentan la certeza y la estratificación de riesgo. En el manejo, la cirugía continúa siendo el pilar, pero la radicalidad debe balancearse con la preservación funcional. En escenarios donde R0 exige una morbilidad desproporcionada, la resección subtotal planificada (R1) más radioterapia altamente conformada, preferentemente con protones, ofrece un índice terapéutico superior, disminuyendo la dosis a estructuras críticas sin comprometer el control local. La IMRT sigue siendo alternativa válida cuando no hay partículas, siempre que se apliquen guías de delineación y restricciones a órganos de riesgo. La quimioterapia mantiene un papel limitado, salvo en variantes mesenquimal o desdiferenciada dentro de esquemas multimodales. En conjunto, el mejor resultado se obtiene con equipos multidisciplinares y protocolos estandarizados que integren imagen avanzada, patología molecular, selección de abordaje y radioterapia de precisión. Futuras prioridades incluyen series prospectivas, integración de radiómica y genómica y métricas centradas en el paciente que ponderen, junto al control tumoral, la calidad funcional a largo plazo.

## REFERENCIAS.

1. Bloch OG, Jian BJ, Yang I, Han SJ, Aranda D, Ahn BJ, et al. A systematic review of intracranial chondrosarcoma and survival. *J Clin Neurosci* [Internet]. diciembre de 2009;16(12):1547-51. Disponible en: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC3795514/>
2. Kremenevski N, Schlaffer SM, Coras R, Kinfe TM, Graillon T, Buchfelder M. Skull Base Chordomas and Chondrosarcomas. *Neuroendocrinology*. 2020;110(9-10):836-47.
3. Liu H, Li Z, Xue Y, Zhao T, Wu Y. A multicenter retrospective analysis of clinical outcomes of intracranial chondrosarcoma in 26 patients. *Sci Rep* [Internet]. 5 de septiembre de 2023;13(1):14647. Disponible en: <https://www.nature.com/articles/s41598-023-41378-w>
4. Palmisciano P, Haider AS, Sabahi M, Nwagwu CD, Bin Alamer O, Scalia G, et al. Primary Skull Base Chondrosarcomas: A Systematic Review. *Cancers (Basel)* [Internet]. 26 de



- noviembre de 2021;13(23):5960. Disponible en:  
<https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC8656924/>
5. Zhang K, Qu P, Zhang E, Dai C, Shu Y, Chen B. Primary temporal bone chondrosarcoma: experience with 10 cases. *Acta Otolaryngol.* octubre de 2019;139(10):837-42.
  6. Engel H, Herget GW, Füllgraf H, Sutter R, Benndorf M, Bamberg F, et al. Chondrogenic Bone Tumors: The Importance of Imaging Characteristics. *Rofo.* marzo de 2021;193(3):262-75.
  7. Shimanuki MN, Nishiyama T, Hosoya M, Wakabayashi T, Ozawa H, Oishi N. Imaging of Temporal Bone Mass Lesions: A Pictorial Review. *Diagnostics [Internet].* enero de 2023;13(16):2665. Disponible en: <https://www.mdpi.com/2075-4418/13/16/2665>
  8. Denu RA, Yang RK, Lazar AJ, Patel SS, Lewis VO, Roszik J, et al. Clinico-genomic profiling of conventional and dedifferentiated chondrosarcomas reveals TP53 mutation to be associated with worse outcomes. *Clin Cancer Res [Internet].* 1 de diciembre de 2023;29(23):4844-52. Disponible en: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC10835757/>
  9. Combs SE, Baumert BG, Bendszus M, Bozzao A, Brada M, Fariselli L, et al. ESTRO ACROP guideline for target volume delineation of skull base tumors. *Radiother Oncol.* marzo de 2021;156:80-94.
  10. Nakamura M, Mizumoto M, Saito T, Shimizu S, Li Y, Oshiro Y, et al. A systematic review and meta-analysis of radiotherapy and particle beam therapy for skull base chondrosarcoma: TRP-chondrosarcoma 2024. *Front Oncol [Internet].* 19 de marzo de 2024;14:1380716. Disponible en: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC10985235/>
  11. Tang DM, Cutri RM, Wu AW, Patil C, Zumsteg ZS. Proton Therapy for Skull Base Chondrosarcoma. *J Neurol Surg Rep [Internet].* 20 de noviembre de 2023;84(4):e144-5. Disponible en: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC10659847/>
  12. Mireștean CC, Simionescu CE, Iancu RI, Stan MC, Iancu DPT, Bădulescu F. Head and Neck Low Grade Chondrosarcoma—A Rare Entity. *Diagnostics (Basel) [Internet].* 22 de septiembre de 2023;13(19):3026. Disponible en: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC10572587/>
  13. Kloth C, Beck A, Sollmann N, Beer M, Horger M, Thaiss WM. Imaging of Pathologies of the Temporal Bone and Middle Ear: Inflammatory Diseases, Their Mimics and Potential Complications—Pictorial Review. *Tomography [Internet].* 8 de diciembre de 2023;9(6):2190-210. Disponible en: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC10747582/>
  14. Jo N. DWI and Dynamic Contrast-enhanced Perfusion MRI for Differentiation of Common Skull Base Tumors. *Radiol Imaging Cancer [Internet].* 31 de marzo de 2023;5(2):e239009. Disponible en: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC10077072/>
  15. Ota Y, Liao E, Capizzano AA, Baba A, Kurokawa R, Kurokawa M, et al. Differentiation of

- Skull Base Chondrosarcomas, Chordomas, and Metastases: Utility of DWI and Dynamic Contrast-Enhanced Perfusion MR Imaging. *AJNR Am J Neuroradiol* [Internet]. septiembre de 2022;43(9):1325-32. Disponible en: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC9451640/>
16. Yeom KW, Lober RM, Mobley BC, Harsh G, Vogel H, Allagio R, et al. Diffusion-Weighted MRI: Distinction of Skull Base Chordoma from Chondrosarcoma. *AJNR Am J Neuroradiol* [Internet]. mayo de 2013;34(5):1056-61. Disponible en: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC7964651/>
  17. Yamazawa E, Takahashi S, Shin M, Tanaka S, Takahashi W, Nakamoto T, et al. MRI-Based Radiomics Differentiates Skull Base Chordoma and Chondrosarcoma: A Preliminary Study. *Cancers (Basel)* [Internet]. 3 de julio de 2022;14(13):3264. Disponible en: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC9265125/>
  18. Oakley GJ, Fuhrer K, Seethala RR. Brachyury, SOX-9, and podoplanin, new markers in the skull base chordoma vs chondrosarcoma differential: a tissue microarray-based comparative analysis. *Mod Pathol*. diciembre de 2008;21(12):1461-9.
  19. Xu B, Rooper LM, Dermawan JK, Zhang Y, Suurmeijer AJ, Dickson BC, et al. Mesenchymal Chondrosarcoma of the Head and Neck with HEY1::NCOA2 Fusion: a Clinicopathologic and Molecular Study of 13 Cases with Emphasis on Diagnostic Pitfalls. *Genes Chromosomes Cancer* [Internet]. noviembre de 2022;61(11):670-7. Disponible en: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC9813803/>
  20. Deshmukh S, Kelly C, Tinoco G. Targeting Mutant IDH1/2 in Chondrosarcomas: A Review. *Target Oncol* [Internet]. enero de 2025;20(1):13-25. Disponible en: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC12362722/>
  21. Swayambunathan J, Viza Gomes P, Childers-Quiñones RV, Levine N, Visgauss J. IDH Mutations in Chondrosarcoma Correlate with Patient Survival in De-Differentiated but Not Conventional Subtypes. *J Clin Med*. 29 de abril de 2025;14(9):3058.
  22. Varachev V, Shekhtman A, Guskov D, Rogozhin D, Zasedatelev A, Nasedkina T. Diagnostics of IDH1/2 Mutations in Intracranial Chondroid Tumors: Comparison of Molecular Genetic Methods and Immunohistochemistry. *Diagnostics (Basel)*. 16 de enero de 2024;14(2):200.
  23. Snyderman CH, Gardner PA, Wang EW, Fernandez-Miranda JC, Valappil B. Experience With the Endoscopic Contralateral Transmaxillary Approach to the Petroclival Skull Base. *Laryngoscope*. febrero de 2021;131(2):294-8.
  24. Gordon K, Gulidov I, Koryakin S, Smyk D, Makeenkova T, Gogolin D, et al. Proton therapy with a fixed beamline for skull-base chordomas and chondrosarcomas: outcomes and toxicity. *Radiation Oncology* [Internet]. 20 de diciembre de 2021;16(1):238. Disponible en: <https://doi.org/10.1186/s13014-021-01961-9>
  25. Holtzman AL, Rutenberg MS, De Leo AN, Rao D, Patel J, Morris CG, et al. The incidence of brainstem toxicity following high-dose conformal proton therapy for adult skull-base

- malignancias. *Acta Oncol.* agosto de 2022;61(8):1026-31.
26. Riva G, Cavallo I, Gandini S, Ingargiola R, Pecorilla M, Imparato S, et al. Particle Radiotherapy for Skull Base Chondrosarcoma: A Clinical Series from Italian National Center for Oncological Hadrontherapy. *Cancers (Basel)* [Internet]. 2 de septiembre de 2021;13(17):4423. Disponible en: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC8430859/>
  27. Miladinovic V, Krol ADG, Bloem JL, Bovée JVMG, Lam SW, Peul WC, et al. Combining morphological and functional imaging parameters to diagnose primary bone neoplasms in the skull base, spine and sacrum. *Skeletal Radiol* [Internet]. 2025;54(2):287-302. Disponible en: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC11652577/>
  28. Meyers SP, Hirsch WL, Curtin HD, Barnes L, Sekhar LN, Sen C. Chondrosarcomas of the skull base: MR imaging features. *Radiology.* julio de 1992;184(1):103-8.
  29. Fogh SE, Johnson DR, Barker FG, Brastianos PK, Clarke JL, Kaufmann TJ, et al. Case-Based Review: meningioma. *Neurooncol Pract* [Internet]. junio de 2016;3(2):120-34. Disponible en: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC6668267/>
  30. Hamilton BE, Salzman KL, Patel N, Wiggins RH, Macdonald AJ, Shelton C, et al. Imaging and clinical characteristics of temporal bone meningioma. *AJNR Am J Neuroradiol.* 2006;27(10):2204-9.
  31. Prasad SC, Paties CT, Schiavi F, Esposito DL, Lotti LV, Mariani-Costantini R, et al. Tympanojugular Paragangliomas: Surgical Management and Clinicopathological Features. En: Mariani-Costantini R, editor. *Paraganglioma: A Multidisciplinary Approach* [Internet]. Brisbane (AU): Codon Publications; 2019. Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK543222/>
  32. Thelen J, Bhatt AA. Multimodality imaging of paragangliomas of the head and neck. *Insights into Imaging* [Internet]. 4 de marzo de 2019;10(1):29. Disponible en: <https://doi.org/10.1186/s13244-019-0701-2>
  33. Zhong S, Zuo W. An Update on Temporal Bone Paragangliomas. *Curr Treat Options in Oncol* [Internet]. 1 de octubre de 2023;24(10):1392-407. Disponible en: <https://doi.org/10.1007/s11864-023-01127-7>
  34. Idrees H, Zarrar R, Mujtaba B. Parosteal osteosarcoma of the temporal bone: Case report. *Radiol Case Rep* [Internet]. 1 de agosto de 2023;18(10):3577-81. Disponible en: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC10412716/>
  35. Luo Z, Chen W, Shen X, Qin G, Yuan J, Hu B, et al. CT and MRI features of calvarium and skull base osteosarcoma (CSBO). *Br J Radiol* [Internet]. enero de 2020;93(1105):20190653. Disponible en: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC6948075/>
  36. Battal B, Zamora C. Imaging of Skull Base Tumors. *Tomography* [Internet]. 21 de junio de 2023;9(4):1196-235. Disponible en: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC10366931/>



37. Kim JH, Lee SK. Classification of Chondrosarcoma: From Characteristic to Challenging Imaging Findings. *Cancers (Basel)* [Internet]. 10 de marzo de 2023;15(6):1703. Disponible en: <https://pmc.ncbi.nlm.nih.gov/articles/PMC10046282/>