

Osteosarcoma extraesquelético. Caso clínico

Extraskeletal osteosarcoma. A case report

M^o. J. SANGÜESA NEBOT, F. CABANES SORIANO, C. VALVERDE MORDT.

SERVICIO DE CIRUGÍA ORTOPÉDICA Y TRAUMATOLOGÍA. HOSPITAL ARNAU DE VILANOVA. VALENCIA.

Resumen. El osteosarcoma extraesquelético es un tumor maligno de partes blandas poco frecuente. Es una causa rara de osificación en partes blandas que se distingue de otras entidades por las características clínicas, los estudios de imagen y los exámenes anatomopatológicos. Presentamos un caso clínico en un varón de 64 años, a nivel de muslo. Se realiza una revisión de la bibliografía, señalando las principales características de esta entidad.

Summary. Extraskeletal osteosarcoma is a rare malignant soft-tissue neoplasm. The clinical feature, imaging studies findings and histologic patterns allow the differential diagnosis with other entities. We report a case of a 64 years old man who had this tumour in his thigh. We make a review of literature.

Correspondencia:

María José Sangüesa Nebot
Servicio de Cirugía Ortopédica
y Traumatología
Hospital Arnau de Vilanova
C./ San Clemente nº 27
46015 Valencia
e-mail: mjosan@comv.es

Introducción. El osteosarcoma extraesquelético de partes blandas es un tipo de tumor realmente raro del que se han descrito unos 300 casos en la literatura (1,2). Supone menos del 4% de todos los osteosarcomas y aproximadamente un 1,2% de los sarcomas de partes blandas (3). Los osteosarcomas extraesqueléticos se presentan habitualmente en la quinta y sexta décadas (4-7) y se localizan en partes blandas sin anclaje óseo ni perióstico teniendo un patrón sarcomatoso con producción de osteoide y/o cartílago (3). Los datos clinicopatológicos, la respuesta a la quimioterapia y el riesgo de recidivas lo diferencian del osteosarcoma óseo (8). Los índices de supervivencia a los 5 años suelen ser pobres (5,9).

Presentamos un caso de osteosarcoma extraesquelético a nivel de muslo y realizamos una revisión de la bibliografía publicada sobre este tumor.

Caso clínico. Varón de 64 años de edad, que consultó por tumoración a nivel de muslo izquierdo indolora y de consistencia dura, no adherida a piel ni tejido celular subcutáneo, que había notado y visto aumentar de tamaño durante los seis meses previos. Como único antecedente refería un traumatismo directo a nivel de muslo izquierdo unos dos años antes con el manillar de una moto que había sido tratado con masajes por un fisioterapeuta. En las radiografías simples realizadas en el momento de la consulta se vió una imagen de calcificación a nivel de cuádriceps izquierdo, ovalada, de aproximadamente 10 x 8 centímetros, de características irregulares, amorfa y desorganizada sobre una lesión radioluciente, y sin ningún anclaje al hueso (Fig. 1). Se descartó la miositis osificante al no observarse la imagen típica en ésta de zonificación y se planteó el estudio de sarcomas de partes blandas. La

analítica fue normal. Una resonancia nuclear magnética confirmaba una tumoración en la región del cuádriceps situada entre las estructuras musculares desplazándolas, ovalada, de 11 x 8 x 8 centímetros y de estructura muy heterogénea; presentando una señal intermedia en T1 e hiperintensa en las secuencias DP T2 y STIR con áreas hipointensas en el interior de esta masa en todas las secuencias que podrían deberse a áreas de fibrosis y de calcificaciones; con contraste paramagnético se observaba un intenso realce de la masa de forma no homogénea (Fig. 2). En la gammagrafía con Tc 99m aparecía una zona de captación heterogénea a nivel de la tumoración (Fig. 3). Se realizó TAC toraco-abdominal sin hallazgos.

Durante la cirugía, a través del recto anterior atrófico se expuso un tumor de consistencia ósea aparentemente pseudoencapsulado y alimentado por grandes vasos y se realizó una resección marginal. Macroscópicamente se trataba de una pieza de 18 x 9 x 8 centímetros de consistencia pétrea con zonas calcificadas entremezcladas de forma irregular sobre tejido graso y mesenquimal (Fig. 4). Microscópicamente se observaba proliferación neoplásica mesenquimal muy polimorfa con celularidad variable y patrones de crecimiento muy variados, siendo lo más frecuente la formación de matriz condral y osteoide con calcificaciones; células muy polimorfas con hasta 21 mitosis por 10 campos; y ocasionales focos de necrosis. Todo ello en el contexto de un llamada "fenómeno zonal inverso" estando la periferia formada fundamentalmente por tejido mesenquimal inmaduro y el hueso en el interior (Fig. 5). No se observaba infiltración de los bordes de resección ni en los segmentos de arteria y vena. Se diagnosticó como osteosarcoma extraesquelético de alto grado, con amplias áreas de tipo fibroblástico y fibrohistiocítico. Correspondería a una lesión tipo II de Enneking.

Bajo control del Servicio de Oncología se realizó tratamiento adyuvante con radioterapia (67,5 Gy, 250 cGy/día) al no ser suficientemente amplios los márgenes de excisión.



Figura 1. Radiología simple inicial (A.P. y perfil).

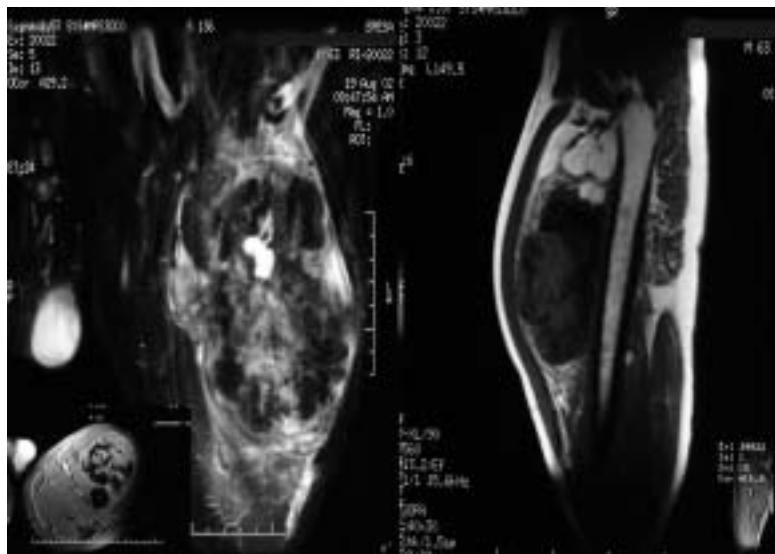


Figura 2. RM inicial.

A los 20 meses en TAC torácico de control se observaron 2 masas pulmonares que se resecaron, con informe anatomopatológico de dos metástasis de 2 y 3,8 cm de diámetro de osteosarcoma de predominio fibroblástico. Se inició tratamiento con Adriamicina 75 mg/m² iv.

Tres años después de este episodio no se observan recidivas ni otras metástasis.

Discusión. Los osteosarcomas extraesqueléticos (OE) son muy poco frecuentes, definiéndose como un tumor mesenquimal

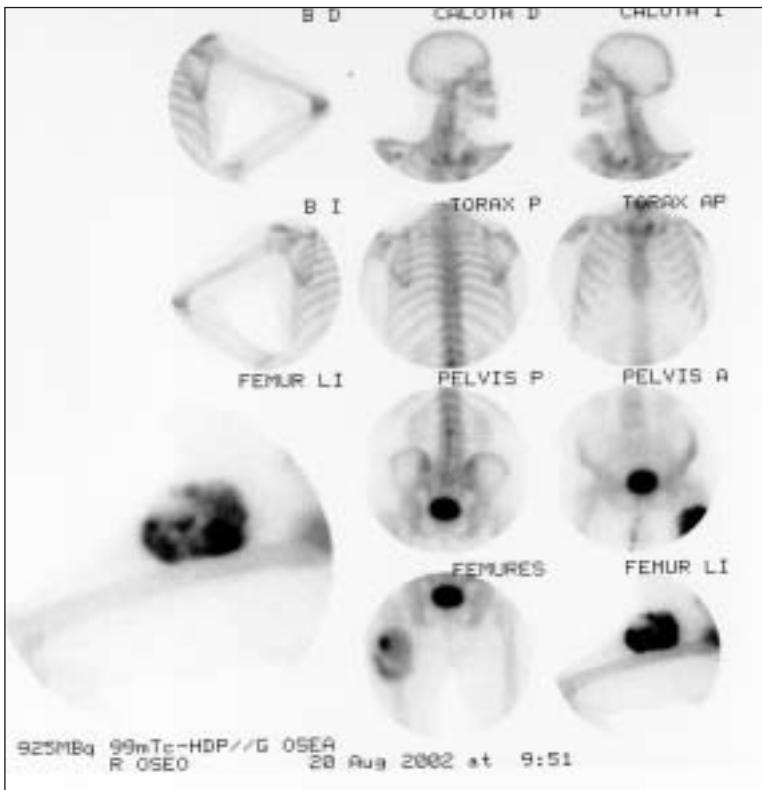


Figura 3. Estudio gammagráfico.



Figura 4. Aspecto macroscópico de la pieza de exéresis.

maligno que produce osteoide maligno, material óseo y/o cartilaginosa; y se localiza en partes blandas sin anclaje a hueso ó periostio (6). Según Allan el diagnóstico de OE se basa en tres criterios dos de ellos histológicos: presencia de un patrón uniforme morfológico de tejido sarcomatoso, producción por el tejido de osteoide ó hueso

maligno ó ambos, y la exclusión del origen óseo (3).

A diferencia de los osteosarcomas óseos primarios que se presentan habitualmente antes de los 25 años, el OE lo hace en la quinta ó sexta décadas de la vida (4-9), grupo en el que incluiríamos a nuestro paciente. La mayoría de los OE se desarrollan en las extremidades inferiores (6-9), sobre todo en muslo, aunque también pueden verse en pelvis y en miembros superiores (5). No se hallan diferencias significativas en la distribución por sexos (5).

Generalmente son asintomáticos salvo la aparición de una masa que crece progresivamente con dolor y aumento de la sensibilidad en el 9% de los casos (6). La duración de los síntomas puede oscilar de 1 semana a tres años antes de la consulta (3,9)

La radioterapia previa sobre la zona se ha descrito como factor predisponente en diversas series con porcentajes que oscilan entre 5.7% (6) y 10% (5) señalando un intervalo largo entre la irradiación y el desarrollo del tumor (5,9). Con más controversia también se han discutido los traumatismos como inductores para el desarrollo de OE (5,6,9), con porcentajes de 12.5% (6) y 13% (5) de pacientes que referían alguna historia de traumatismo. Nuestro caso refería un traumatismo previo.

La radiología simple correcta es fundamental para los diagnósticos diferenciales iniciales. En el OE se observa la ausencia total de unión del tumor con el hueso (6,9,10), lo que descarta el sarcoma parosteal. Por otro lado la miositis osificante se diferencia porque ésta presenta el fenómeno de zona (calcificación en la región periférica de la masa con características de hueso bien formado) que no se observa en el OE (3,9,11).

Cuando se realiza el abordaje del tumor, con frecuencia se describe como bien encapsulado (6,9), aunque en un examen cuidadoso se ve que prácticamente todos están mal definidos y son lobulados y con nódulos satélites (6). A pesar de su aparente pseudocápsula los tumores penetran con frecuencia microscópicamente sus pseudo-

cápsulas e infiltran las estructuras adyacentes (9). En el caso descrito en esta nota se observaba la pseudocápsula y el estudio histológico la mostraba respetada. La consistencia del tumor puede ser blanda ó dura según predomine el componente óseo ó cartilaginoso (5).

De modo similar al osteosarcoma de hueso los OE tienen una amplia variedad de patrones histológicos (3) y pueden clasificarse utilizando la clasificación de osteosarcoma de hueso: osteoblástico, fibroblástico, condroblástico, teleangiectásico y de células pequeñas (9). El caso aportado era de tipo fibroblástico. Por lo anterior, ocasionalmente, en el diagnóstico diferencial anatomopatológico cabe incluir algunos tumores formadores de osteoide y hueso como el sarcoma sinovial, liposarcoma, fibrosarcoma, condrosarcoma, fibrohistiocitoma maligno y algunas metástasis (vejiga, próstata y pulmón) (3,6). Se requiere la toma de una biopsia suficiente (10).

El osteosarcoma extraesquelético desarrolla con facilidad recidivas y metástasis (5,6,7) generalmente antes de los 3 años de la excisión (8). Las localizaciones más frecuentes de las metástasis son el pulmón (como el caso descrito en esta nota), ganglios linfáticos, hueso e hígado; y en algunos casos metástasis múltiples (3,5).

Hace años se indicaba como tratamiento de elección la amputación, y en las últimas revisiones la exéresis radical que evita las recidivas (8), seguidas de quimioterapia y/ó radioterapia (5,6,8); con un abordaje multidisciplinar similar al utilizado para sarcomas de partes blandas (2). En el caso presentado al no haberse realizado una exéresis radical se planteó inmediatamente la radioterapia local para disminuir las recidivas. En la literatura sigue sin estar claro el papel de la quimioterapia y radioterapia en el tratamiento del OE y aunque este tumor parece relativamente quimiorresistente no mostrando la misma respuesta que el osteosarcoma óseo (2,9) y los resultados de la radioterapia y quimioterapia han sido poco probados por el escaso número de estos pacientes (8) las mejores respuestas obtenidas

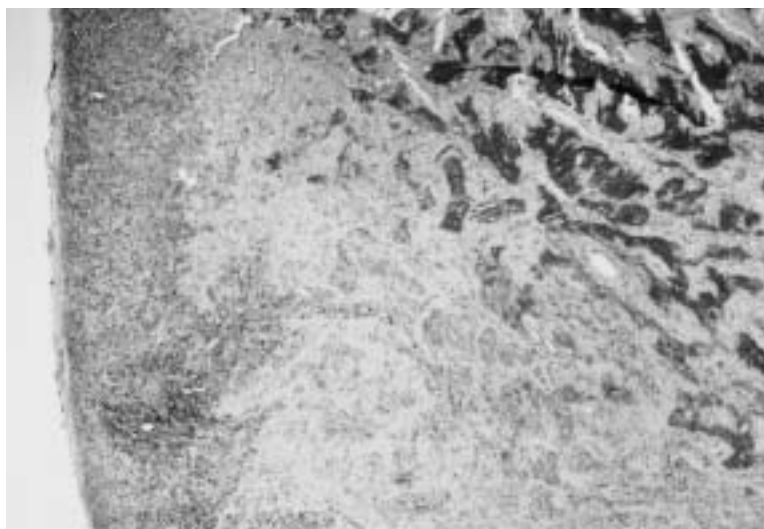


Figura 5. Imagen histológica (H.E. 20x).

inicialmente con este tratamiento agresivo reafirman la idea de su uso en pacientes con OE. La resección de las metástasis pulmonares puede llevar a curaciones (8).

El pronóstico de los OE sigue siendo pobre incluso en los pacientes que reciben un tratamiento que se considera correcto (6,7,9) y se señala el de un OE localizado, cual el presentado en este caso, como similar al de un sarcoma de partes blandas de alto grado de malignidad. Se conoce poco acerca de las variables que puedan influir en el devenir del tumor. Hay autores que no encuentran correlación con la apariencia histológica y la historia clínica y el resultado final (5,9), en tanto otros afirman que parece que los OE con mayor componente fibroblástico ó fibrohistiocitoma maligno parecen tener un pronóstico ligeramente mejor que aquellos en los que predomine el tipo osteoblástico, condroblástico ó teleangiectásico, y que una necrosis amplia y un índice mitótico elevado predicen un curso desfavorable (6). En algún caso se describió el tamaño del tumor (menor ó mayor de 5 cm.) como el mayor factor pronóstico para la supervivencia del paciente (9), discutiéndose en otras series (8). Generalmente los índices de supervivencia a los 5 años han sido pobres en todas las series Sordillo et al 24%, Bane et al 31%, Lee et al 37% (5,8,9).

Bibliografía

- 1. Kajihara M, Sugawara Y, Hirata M, Kikuchi K, Miki H, Mochizuki T et al.** Extraskelatal osteosarcoma of the thigh: A case report. *Radiation Medicine* 2005; 23:142-6.
- 2. Ahmad S A, Patel S R, Ballo M T, Baker T P, Yasko A W, Wang X et al.** Extraosseous osteosarcoma: response to treatment and long-term outcome. *J Clin Oncol* 2002; 20:521-7.
- 3. Allan C J, Soule E H.** Osteogenic sarcoma of the somatic soft tissues. Clinicopathologic study of 26 cases and review of literature. *Cancer* 1971; 27:1121-33.
- 4. Cook P A, Murphy M S, Innis P C, Yu J S.** *J Bone Joint Surg* 1998; 80A:725-9.
- 5. Sordillo P P, Hajdu S I, Magili G B, Golbey R B.** Extraosseous osteogenic sarcoma. A review of 48 patients. *Cancer* 1983; 51:727-34.
- 6. Chung E B, Enzinger F M.** Extraskelatal osteosarcoma. *Cancer* 1987; 60:1132-42.
- 7. Lorentzon R, Larsson S-E, Boquist L.** Extra-osseous osteosarcoma. A clinical and histopathological study of four cases. *J Bone Joint Surg* 1979; 61B:205-8.
- 8. Lee J S Y, Fetsch J F, Wasdhal D A, Lee B P, Pritchard D J, Nascimento A G.** A review of 40 patients with extraskelatal osteosarcoma. *Cancer* 1995; 76:2253-9.
- 9. Bane B L, Evans H L, Ro J Y, Carrasco C H, Grignon D J, Benjamin R S et al.** Extraskelatal osteosarcoma. A clinicopathologic review of 26 cases. *Cancer* 1990; 66:2762-70.
- 10. Lin S-Y, Chen W-M, Wu H H, Chen W Y-K, Chen TH.** Extraosseous osteogenic sarcoma. Case report. *J Chin Med Assoc* 2005; 68:542-5.
- 11. Ackerman L V.** Extra-osseous localized non-neoplastic bone and cartilage formation (so-called myositis ossificans): clinical and pathological confusion with malignant neoplasms. *J Bone Joint Surg* 1958; 40-A:279-98.