

Casos Clínicos

- **Osteosarcoma periosteal. Presentación de dos casos**
- **Introducción**
- **Presentación clínica**
- **Discusión**
- **Referencias**

Alberto Álvarez L.

alberjo.lvrz@gmail.com

Médico Anatomopatólogo.
Profesor Instructor del Departamento de Anatomía Patológica de la Universidad Centro-Occidental Lisandro Alvarado. Barquisimeto, Edo. Lara. Venezuela

Elvis Valderrama R.

Médico Anatomopatólogo.
Profesor Asociado del Departamento de Anatomía Patológica de la Universidad Centro-Occidental Lisandro Alvarado, Barquisimeto, Edo. Lara

Virginia Ortega

Médico Traumatólogo
Médico Adjunto del Servicio de Traumatología del Hospital "Dr. Pastor Oropeza R" del IVSS. Barquisimeto, Edo. Lara. Venezuela

Agesandro Agudelo V.

Médico especialista en Imagenología
Coordinador Médico de IDB Imágenes, San Felipe, Edo. Yaracuy

Osteosarcoma periosteal. Presentación de dos casos

Fecha de recepción: 03/03/2012

Fecha de aceptación: 22/05/2012

El osteosarcoma periosteal es una entidad clínico-patológica distintiva de osteosarcomas de superficie, de grado intermedio, originándose en la superficie del hueso. Su baja incidencia está reflejada en la pequeña cantidad de casos reportados en la literatura mundial. Representan menos del 2% de los osteosarcomas y el 25% de todos los osteosarcomas yuxtacorticales. Histológicamente se caracterizan por la producción de osteoide y cartilago anormales. Presentamos dos casos de osteosarcoma periosteal evaluados en el Servicio de Anatomía Patológica "Dr. Hans Döehner", del Hospital Central Universitario "Dr. Antonio María Pineda", en Barquisimeto, Edo. Lara, Venezuela, haciendo énfasis en la correlación de los hallazgos radiológicos e histopatológicos, elementos de crucial importancia para alcanzar el diagnóstico.

Palabras Claves: osteosarcoma periosteal, osteosarcoma de superficie, osteosarcoma, neoplasias óseas

Title

Periosteal Osteosarcoma. Report of two cases

Abstract

Periosteal osteosarcoma is a clinicopathological entity originating in the bone surface. Its low incidence is reflected in the small number of cases reported in the world literature. Representing less than 2% of osteosarcomas and 25% of all juxtacortical osteosarcomas. Histologically characterized by the production of osteoid and cartilage abnormalities. We report two cases of periosteal osteosarcoma evaluated in the Department of Pathology "Dr. Hans Doehner " Hospital Central Universitario" Dr. Antonio Maria Pineda" in Barquisimeto, Edo. Lara, Venezuela, with emphasis on the correlation of radiological and histopathological findings, crucial elements to reach a diagnosis.

Key Word

periosteal osteosarcoma, surface osteosarcoma, osteosarcoma, bone neoplasm

Osteosarcoma periosteal. Presentación de dos casos

Introducción

El osteosarcoma es un tumor maligno primario de hueso en el cual, las células neoplásicas producen osteoide. La mayoría de los osteosarcomas se originan intramedularmente en los huesos largos, con rasgos clínicos y apariencia radiológica típica. Pero algunos osteosarcomas se originan extramedularmente, sobre la superficie del hueso, por lo que son llamados osteosarcomas superficiales. Los osteosarcomas de superficie se clasifican en tres tipos, de acuerdo a la naturaleza de la neoplasia: osteosarcoma parosteal, osteosarcoma periosteal y osteosarcoma de superficie de alto grado. De este grupo, el tipo más frecuente lo representa

el osteosarcoma parosteal, constituyendo aproximadamente un 65% de todos los osteosarcomas de superficie, y se piensa que se origina de la capa más externa del periostio. (1)

En el libro de Patología y Genética de los Tumores de Partes Blandas y Hueso de la Organización Mundial de la Salud del año 2.002 se define, al osteosarcoma periosteal como un "osteosarcoma condroblástico de grado intermedio originándose en la superficie del hueso". (2)

Inicialmente reconocido por Ewing, en 1.939, en una revisión de la clasificación de tumores óseos, solo fue descrito como una entidad aparte en 1955, por Litchenstein (3). La primera gran serie de esta entidad fue presentada por Unni, Dahlin y Beabout en 1.976, en una revisión de 102 casos de osteosarcomas de superficie, de los cuales 23 correspondieron a esta nueva entidad. El resto (79 casos) fueron osteosarcomas parosteales. (4) Histologicamente fueron sarcomas osteogénicos predominantemente condroblásticos, "relativamente de alto grado".

Presentamos dos casos de osteosarcoma periosteal evaluados en el Servicio de Anatomía Patológica "Dr. Hans Döehner", del Hospital Central Universitario "Dr. Antonio María Pineda", en Barquisimeto, Edo. Lara, Venezuela.

Presentación clínica

Caso 1

INFORMACION CLINICA: Paciente masculino de 17 años con tumor de tercio distal de tibia derecha quien fue referido a la consulta de Traumatología del Hospital Central Universitario "Dr. Antonio M. Pineda" de Barquisimeto, Edo. Lara. Radiológicamente se observa una lesión ocupante de espacio, radiopaca, perióstica, heterogénea, posterior, en el tercio distal de la diáfisis de la tibia, extendida a la epífisis. No se identifica afectación medular. (Figura 1).



Fig.1. Radiografía lateral de la pierna. Lesión ocupante de espacio perióstica de aspecto neoplásico en tercio distal de la tibia cara posterior.

Se realizó tomografía axial computarizada (TAC) con reconstrucción tridimensional evidenciándose lesión densa, de densidad cálcica, heterogénea e irregular, que forma cuerpo con la cortical ósea del borde posterior del tercio distal y la metáfisis de la tibia con efecto de masa e infiltración a las partes blandas y aparente vascularización. Mide aproximadamente 40 mm longitudinal y 25 mm de espesor (Figura 2)

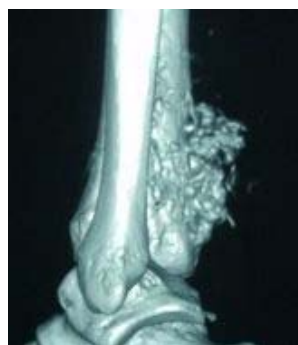


Fig.2. Tomografía con reconstrucción 3D. Lesión ocupante de espacio distal posterior de la tibia, perióstica.

Se tomó muestra incisional para estudio de biopsia. Se recibieron múltiples fragmentos

irregulares, el mayor de 2,2 x 1,6 x 0,8 cm, rojizos, blandos y duros. En los cortes histológicos evaluados con microscopio de luz, se observa la presencia de una neoplasia maligna de hueso con patrón de crecimiento lobular. Los lóbulos están constituidos centralmente por zonas calcificadas, rodeadas por matriz osteoide, que exhiben multifocalmente diferenciación hacia cartílago hialino inmaduro, con células de núcleo grande, pleomórfico, ocasionalmente binucleadas. En la periferia de los lóbulos existen células redondas o fusiformes, también de núcleo hiper cromático, pleomórfico y con mitosis atípicas en número de 10-12 x 10 campos de 400X. Focos de necrosis (aprox. 20%). (Figuras 3 y 4)

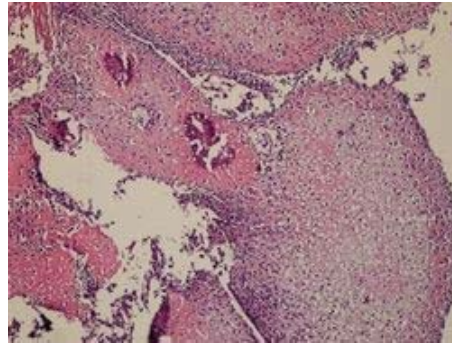


Fig.3. Corte histológico. H-E. 100X

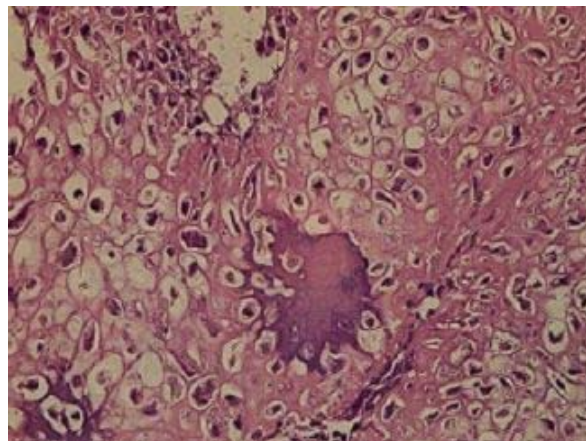


Fig.4. Corte histológico. Lóbulos de cartílago con anaplasia. Centro calcificado. H-E. 400X

Caso 2

INFORMACION CLINICA: Paciente femenina de 15 años de edad, con tumor de tercio distal de fémur quien fue referida a la consulta de Traumatología del Hospital General "Dr. Pastor Oropez R." del IVSS de Barquisimeto, Edo. Lara. Radiológicamente se observa una imagen lesión ocupante de espacio radiopaca, perióstica, heterogénea, posterior, en el tercio distal del fémur, con rarefacción de la cortical ósea e infiltración aparente a las partes blandas de la región posterior del muslo (Figura 5).



Fig.5 Radiografía lateral de muslo distal. Lesión ocupante de espacio, perióstica, infiltrante de la cortical de la diáfisis femoral.

Histologicamente se evidenciaron lóbulos de cartílago de apariencia maligna, con áreas de formación de trabéculas óseas inmaduras rodeadas de células osteoblásticas con atipias

dados por incremento de la relación núcleo-citoplasma, pleomorfismo nuclear, hiperchromatismo y figuras mitóticas en número de 6 a 8 x 10 campos de 400X. También las células cartilaginosas muestran agrandamiento nuclear, pleomorfismo y binucleación (Imágenes 6,7 y 8).

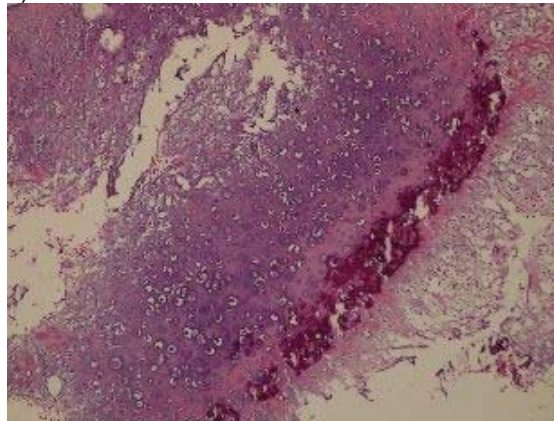


Fig. 6. Corte histológico. Lóbulos de cartílago hialino con bandas calcificadas. H-E. 100X

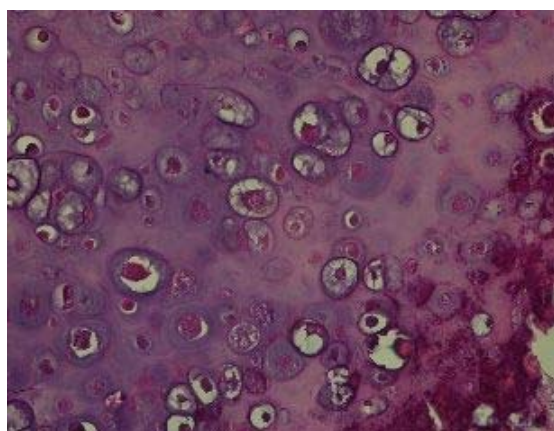


Fig.7. Corte histológico. Cartílago hialino con anaplasia. H-E. 100X

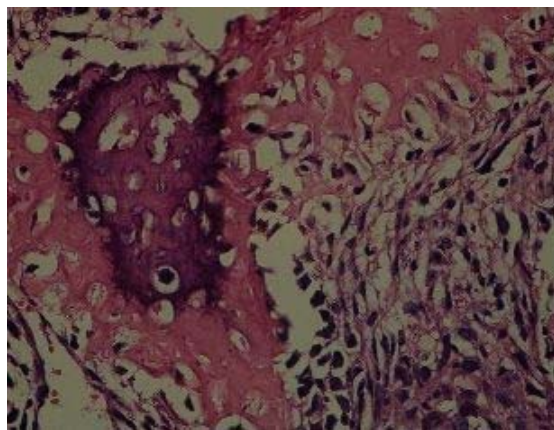


Fig.8. Corte histológico. Trabéculas inmaduras rodeadas por células osteoblásticas. H-E. 100X

Discusión

El osteosarcoma periosteal es una entidad clínico-patológica distintiva de osteosarcomas de superficie, que tiene predilección por la zona diafisiaria de los huesos largos. Representan menos del 2% de los osteosarcomas tratados en la Clínica Mayo. ⁽⁵⁾ y el 25% de todos los osteosarcomas yuxtacorticales. ⁽⁴⁾

Alrededor de unos 100 casos han sido reportados en varias series, con casos adicionales en múltiples reportes. ⁽⁶⁾

De los osteosarcomas de superficie, es más común que el osteosarcoma superficial de alto grado pero menos común (aproximadamente un tercio de los casos) que el osteosarcoma periosteal. Tiene su pico de incidencia, al igual que el resto de los osteosarcomas, en la segunda y tercera décadas de la vida, con ligero predominio en el sexo masculino. La serie más larga de casos es la de la clínica Mayo, con un total de 52 casos, con pacientes que tenían edades que iban desde 1 hasta 52 años, con un promedio de 21 años, ligeramente superior al resto de los osteosarcomas, y más jóvenes que los pacientes con osteosarcoma periosteal.⁽⁵⁾ En los dos casos que presentamos, los pacientes estaban en la segunda década de vida.

En Venezuela, Mora, E y cols, en una muestra de 5 casos de osteosarcomas periféricos diagnosticados en el Instituto de Oncología Dr. Miguel Pérez Carreño, entre 1997 y 2001, encontraron un solo caso de osteosarcoma periosteal.⁽⁷⁾

En cuanto a la ubicación de la lesión aparece con mayor frecuencia de la tibia proximal, seguido por la diáfisis femoral.^(4,5) Nuestros casos se ubicaron en la metáfisis tibial y diáfisis distal del fémur. Howat y col, reportaron un caso de osteosarcoma periosteal metacrónico bilateral en ambos fémures.⁽⁸⁾

Se originan de las capas más profundas del periostio y causan festoneado de la cortical del hueso, típicamente sin invasión intramedular.⁽⁴⁾

Al igual que para la mayoría de los tumores de hueso, la radiología convencional nos suministra la información fundamental para orientar el diagnóstico. La apariencia radiológica es usualmente característica y distintiva del osteosarcoma periosteal. La superficie de la corteza diafisaria es festoneada, con reacción periosteal perpendicular extendiéndose en una masa de tejidos blandos de base ancha.⁽⁹⁾ Reacción periosteal sólida (engrosamiento cortical) o agresiva (triángulo de Codman) pueden aparecer en los márgenes superior e inferior de la lesión. Las imágenes por Tomografía Computada y Resonancia Magnética muestran hallazgos similares, con áreas altamente condroblásticas correspondientes a regiones de relativa baja atenuación en tomografía, áreas de baja intensidad de señal potenciadas en T1 y áreas de muy alta intensidad de señal, en imágenes de resonancia potenciadas en T2. En un reciente estudio, se demostró que estas lesiones usualmente envuelven aproximadamente 50% de la circunferencia ósea y que la reacción periosteal perpendicular es vista como rayos de baja intensidad de señal con todas las secuencias de pulso de Resonancia Magnética.⁽¹⁰⁾ Invasión a la médula ósea es rara, y cuando se observa tiene continuidad directa con la masa superficial. La invasión medular debe ser distinguida de los cambios reactivos medulares que aparecen como focos de reemplazo medular (señal de baja intensidad en T1 y señal de alta intensidad en T2) adyacente pero no contiguo con la masa superficial, como describió en más del 50% de los casos Murphey y col.⁽¹⁰⁾ La extensión medular de este tumor no debería ser usada para excluir el diagnóstico^(11, 12).

El osteosarcoma periosteal es, principalmente, un tumor condroblástico, y menos extensamente osteoblástico.⁽¹³⁾ En ambos casos que presentamos, la apariencia histológica era fundamentalmente condroblástica.

El sarcoma osteogénico periosteal tiene una apariencia histológica altamente característica. A bajo aumento la cortical del hueso afectado parece estar intacta, íntimamente asociada con masas de osteoide y cartilago de apariencia anormal que se expanden a los tejidos blandos adyacentes. Típicamente las áreas condroides periféricas se muestran orientadas perpendicularmente a la corteza, con osteoide de aspecto maligno en las porciones centrales, dando una apariencia "como plumas". Las porciones periféricas de las islas de cartilago son las más celulares. La cantidad de cartilago presente en el tumor es variable. Algunas lesiones están compuestas casi enteramente de islas de cartilago de apariencia altamente maligna, con pequeñas islas de células fusiformes anaplásicas entre ellas. Entre las células fusiformes existe osteoide con apariencia de encaje, con o sin mineralización.⁽⁴⁾

Se realiza el diagnóstico diferencial fundamentalmente con: condroma periosteal, condrosarcoma yuxtacortical, sarcoma de Ewing, osteosarcoma parosteal y osteosarcoma superficial de alto grado. El condroma periosteal se presenta como una lesión radiolúcida donde falta la mineralización del sarcoma osteogénico periosteal; y aunque puede ser atípico histológicamente, le faltan los rasgos obvios de malignidad del osteosarcoma y no produce osteoide.⁽⁴⁾ El condrosarcoma yuxtacortical habitualmente afecta a pacientes más mayores (4ª y 5ª décadas), asentando sobre todo en la metáfisis, y muestran amplia mineralización osteoide y condral; aunque la hendidura (scalloping) en la cortical y el adelgazamiento de ésta son frecuentes, la reacción perióstica perpendicular habitualmente no aparece. Y hay que considerar todo esto porque si se realiza una biopsia de una zona fundamentalmente cartilaginosa, puede inicialmente

orientarse el diagnóstico a condrosarcoma con todas las implicaciones de tratamiento (es decir, sin ofrecer quimioterapia).⁽¹⁴⁾ El sarcoma de Ewing raramente es perióstico (3% de los casos) sin afectación medular; pero remeda al osteosarcoma perióstico en lo referente a perfil demográfico, localización de la lesión y aspecto radiológico aunque la mineralización dentro del componente de partes blandas, la reacción perióstica perpendicular y las características específicas de atenuación en el TAC y RMN T2 (con señal muy intensa en el osteosarcoma perióstico por el alto contenido en agua de las partes blandas) permiten el diagnóstico. El osteosarcoma parosteal afecta característicamente a pacientes mayores (finales de la tercera y cuarta década), se localiza en la metafisis, sobre todo femoral distal, y no tiene reacción perióstica perpendicular, estando inicialmente sujeto al hueso por un fino tallo. El osteosarcoma superficial de alto grado es con frecuencia la lesión con el diagnóstico diferencial más difícil con el osteosarcoma perióstico, ya que las dos habitualmente asientan en la diáfisis y muestran una reacción perpendicular perióstica. Habitualmente el osteosarcoma de alto grado afecta a un mayor porcentaje de la circunferencia ósea, e invaden más el canal medular⁽¹⁴⁾. El pronóstico del osteosarcoma de superficie de alto grado es similar al del osteosarcoma convencional, con una supervivencia de 46,1 % a 5 años según revisión de Okada y col realizada en la Clínica Mayo, en E.U.A.⁽¹⁵⁾

Aunque el al pronóstico del osteosarcoma periosteal se ha considerado mejor que el osteosarcoma convencional, es un tumor maligno con tendencia a recurrencia y metástasis.⁽⁴⁾ La afectación medular está asociada a peor pronóstico.⁽²⁾ El porcentaje de metástasis se ha estimado en un 15%.⁽⁴⁾ Revell y cols. reportaron un 100% de supervivencia libre de enfermedad en un seguimiento de 10 años a 17 pacientes tratados en el Reino Unido⁽¹²⁾, lo que representa el mejor porcentaje de supervivencia hasta ahora publicado.

Los osteosarcomas periosteales constituyen neoplasias del esqueleto poco frecuentes, como lo reflejan la pequeña cantidad de casos reportados en la literatura mundial y, en nuestro medio, podríamos considerarlos rarezas, sin conocer con exactitud su incidencia. Sería de gran importancia establecer con precisión la frecuencia de las diferentes variedades de osteosarcoma en la región Centro-Occidental de Venezuela.

Referencias

1. Schajowicz F, McGuire M, Araujo E, Muscolo D, Gitebis S. Osteosarcomas arising on the surfaces of long bones. *J Bone Joint Surg [Am]* 1988; 70:555-564.
2. Ayala A, Raymond A, Czerniak B, Knuutila S. Periosteal osteosarcoma. In: Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F (eds). *World Health Organization Classification of Tumours. Pathology and Genetics of Tumours of Soft Tissue and Bone*. IARC Press: Lyon, 2002, pp 282-283.
3. Lichtenstein L. Tumours of periosteal origin. *Cancer* 1955; 8: 1060-9
4. Unni KK, Dahlin DC, Beabout JW Periosteal osteogenic sarcoma. *Cancer* 1976; 37:2476-2485.
5. Ritts GD, Pritchard DJ, Unni KK, Beabout JW, Eckhardt JJ. Periosteal osteosarcoma. *Clin Orthop* 1987; 219:299-307.
6. Fechner RE, Mills SE (1993). *Tumors of the Bones and Joints. Atlas of Tumor Pathology*. AFIP: Washington, D.C. pp 62-65.
7. Mora E, Pérez R, González R, Ramos W, Mosquera J, Reigosa A, Caleiras E. Osteosarcomas periféricos: experiencia en el Instituto de Oncología Dr. Miguel Pérez Carreño (1997-2001) *Rev Venez Oncol*, 2002; 14(4):209-215.
8. Howat A, Dickens R, Boldt D, Waters K, Campbell P. Bilateral Metachronous Periosteal Osteosarcoma. *Cancer* 1986; 58:1139-1143.
9. deSantos L, Murray J, Finklestein J, Spjut H, Ayala A. The radiographic spectrum of periosteal osteosarcoma. *Radiology* 1978;127:123-9.
10. Murphey M, Jclinck J, Temple H. Imaging of periosteal osteosarcoma with pathologic correlation (abstr) *Radiology* 1996; 201(P):155.
11. Hall R, Robinson L, Malawar M, Dunham W. Periosteal osteosarcoma. *Cancer*. 1985 Jan 1;55(1):165-71.
12. Revell M, Deshmukh N, Grimer R. Periosteal osteosarcoma: a review of 17 cases with mean follow-up of 52 months. *Sarcoma* 2002; 6:123-30.

13. Bertoni F, Boriani S, Laus M, Campanacci M. Periosteal chondrosarcoma and periosteal osteosarcoma. Two distinct entities. *J Bone Joint Surg Br.* 1982;64:370-376.
14. García L. Osteosarcoma perióstico. Caso clínico. *Revista Española de Cirugía Osteoarticular.* 2009; 237(44):42-46.
15. Okada K, Unni K, Swee R, Sim F. High grade surface osteosarcoma: a clinicopathologic study of 46 cases. *Cancer.* 1999; 85(5):1044-54.

NOTA: Toda la información que se brinda en este artículo es de carácter investigativo y con fines académicos y de actualización para estudiantes y profesionales de la salud. En ningún caso es de carácter general ni sustituye el asesoramiento de un médico. Ante cualquier duda que pueda tener sobre su estado de salud, consulte con su médico o especialista.