



Acta Médica Costarricense

ISSN: 0001-6002

actamedica@medicos.sa.cr

Colegio de Médicos y Cirujanos de Costa Rica
Costa Rica

Mita Albán, Luis Carlos; Alvarado Acosta, Fernando
Osteosarcoma telangiectásico de fémur en un varón joven
Acta Médica Costarricense, vol. 46, núm. 1, enero-marzo, 2004, pp. 34-37
Colegio de Médicos y Cirujanos de Costa Rica
San José, Costa Rica

Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=43414607>

- ▶ Cómo citar el artículo
- ▶ Número completo
- ▶ Más información del artículo
- ▶ Página de la revista en redalyc.org

redalyc.org

Sistema de Información Científica

Red de Revistas Científicas de América Latina, el Caribe, España y Portugal
Proyecto académico sin fines de lucro, desarrollado bajo la iniciativa de acceso abierto

Caso Clínico

Osteosarcoma telangiectásico de fémur en un varón joven.

Luis Carlos Mita-Albán¹, Rodrigo Álvarez-Ramírez², Fernando Alvarado-Acosta³

Resumen

El osteosarcoma telangiectásico es una lesión maligna rara que constituye aproximadamente un 2,5 % de todos los osteosarcomas primarios. Ha sido asociado con un curso más agresivo que el osteosarcoma convencional en series clínicas grandes. Por su comportamiento clínico, aspectos radiológicos e histopatológico es muy semejante a otros tumores benignos como el quiste óseo aneurismático. Presentamos el caso de un paciente masculino de 24 años de edad sano, con dolor crónico en su rodilla izquierda como único síntoma. Fue diagnosticado con esta rara forma de osteosarcoma y amputado. Recibió un régimen de 6 meses de quimioterapia, después del cual le fueron encontradas metástasis pulmonares y en la pared torácica.

Es importante reconocer esta variante de osteosarcoma y diferenciarla de lesiones benignas porque solamente la resección, como tratamiento, conlleva un pronóstico reservado, mientras que si se adiciona quimioterapia, la expectativa de vida mejora. Además de esto, es importante recordar esta entidad en el diagnóstico diferencial del miembro doloroso en gente joven y sana.

Descriptores: Sarcoma, hueso, radiología, osteoide, quimioterapia, gonalgia .

Recibido: 06 de junio de 2003

Aceptado: 09 de noviembre de 2004

¹ Residente de Anatomía Patológica, Hospital Calderón Guardia

² Residente de Anatomía Patológica, Hospital México

³ Jefe de Servicio de Patología, Hospital México

Abreviaturas: FA, fosfatasa alcalina; OS, osteosarcoma; OST, osteosarcoma Telangiectásico; QT, quimioterapia.

Correspondencia: Ralvarez18@Hotmail.com

El osteosarcoma es la malignidad primaria más frecuente del hueso, excluyendo a las hematopoyéticas. La mayoría se origina de novo, en la metáfisis de los huesos largos,^{1,2} otros tumores lo hacen en el contexto de condiciones preexistentes: post radiación, postquimioterapia, en reemplazo de cadera.³⁻⁶ Los asociados a enfermedad de Paget, los multifocales, la variante telangiectásica y aquellos localizados en huesos craneofaciales o vértebras, tienen mal pronóstico.⁷⁻⁹ La edad, el sexo o el embarazo no parecen de significancia al respecto.¹⁰ Existen variantes morfológicas entre estas el osteosarcoma telangiectásico (OST), que fue descrito por primera vez por Paget en 1854. Usando criterios estrictos el OST es una lesión bastante rara. El OST ha sido asociado con un curso más agresivo que la variedad convencional, no obstante se ha determinado que el pronóstico del OST ha mejorado considerablemente, acercándose mucho al de su contraparte. Reconocer esta variante como tal es importante, ya que si es tratada con resección, sólo el pronóstico es peor que el del convencional, en tanto que si se combina con quimioterapia, la sobrevida mejora sustancialmente.

Presentación del caso

Masculino de 23 años, sano y deportista, presentó dolor por aproximadamente 2 años en la rodilla izquierda, sin masa local ni otros signos; el dolor aumentó en intensidad y frecuencia de aparición y acudió a consulta médica en noviembre de 2001. Se documentó radiológicamente una lesión en el tercio inferior del fémur izquierdo, lítica con formación de cavidades quísticas y sin afección del periostio. Fue internado en el Hospital México y se completaron los estudios con gammagrafía, en la cual se observó un área de hipercaptación en el tercio distal del fémur izquierdo, con algunas zonas fotodeficientes en su interior (figura 1), sugestivo de lesión neoplásica destructiva del hueso; no se identificaron zonas de hipercaptación de características tumorales en otras regiones del cuerpo.

Se realizó biopsia, la cual mostró una lesión ósea maligna, con abundante necrosis y células anaplásicas, pleomórficas, abundantes, mitosis atípicas, células gigantes multinucleadas y escasas zonas de producción de osteoide maligno, en un estroma fibroblástico con vasos sanguíneos dilatados y cavidades quísticas llenas de sangre. (figura 2A) Se le amputó el miembro en febrero de 2002 y el tejido neoplásico de la muestra tenía las mismas características descritas en la biopsia previa. El paciente continuó 6 meses con quimioterapia a base de epirrubicina y cisplatino. En agosto de 2002 se confirmaron metástasis en el pulmón derecho (figura 3), mediastínicas y costales. El paciente solo había cursado con cuadro de tos no productiva, sin otros síntomas. Actualmente se encuentra con vida, a 15 meses del diagnóstico inicial.



Figura 1. Gammagramma óseo. Nótese la presencia de lesión de aspecto quístico a nivel de tercio distal del fémur izquierdo (Flecha)

Discusión

Dado el aspecto radiológico de la lesión, los principales diagnósticos diferenciales que se plantearon clínicamente incluyeron el quiste óseo aneurismático, el tumor de células gigantes del hueso, el granuloma eosinófilo, y el carcinoma metastásico. Todas estas neoplasias fueron consideradas previas a la biopsia. Los criterios para el diagnóstico del OST incluyen:

- I) Lesión radiológica puramente destructiva con aspecto de un quiste óseo aneurismático.
- II) Hallazgo macroscópico de espacios separados por septos, o una gran cavidad que contiene sangre.
- III) Histológicamente, la presencia de espacios separados por septos, los que contienen células de malignas, muy pleomórficas.^{12,13} Las claves diferenciales histológicas son el aspecto maligno de la célula estromal y el de la célula gigante multinucleada, como se muestra en la figura 2. Para algunos autores la formación clara de osteoide es indispensable para la clasificación como OS, contrario a lo planteado por otros, quienes alegan que la poca producción de osteoide que caracteriza al OST y el muestreo convencional, no siempre permiten visualizar su presencia en esta variante tumoral.¹⁴⁻¹⁶ Presente caso apoya la última de las posiciones, pero la producción de osteoide no se apreció en cantidad. En la mayoría de los cortes histológicos no se descartó la malignidad del tumor y esta quedó comprobada por un comportamiento biológico maligno, ya que posteriormente se detectaron metástasis pulmonares, mediastínicas y costales. La localización de este tumor en el fémur distal es la más típica.² Los síntomas comunes son dolor y tumefacción. La fractura patológica es más frecuente en el OST convencional. En este caso su dolor creciente pudo estar asociado a microfracturas. Se ha docu-

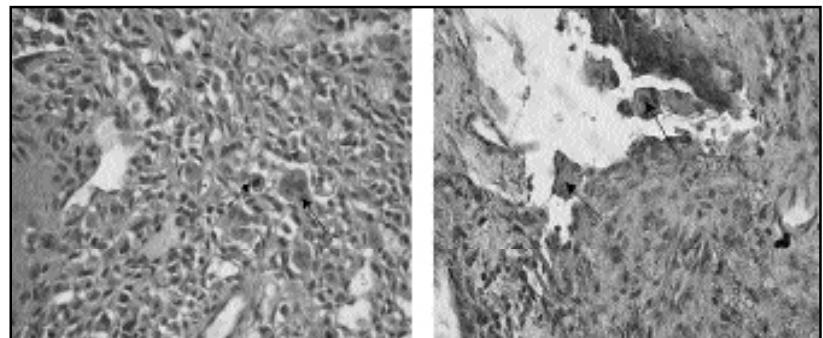


Figura 2A. Aspecto histológico de la neoplasia en hueso. Se observa marcado pleomorfismo de las células estromales, la presencia de células multinucleadas de aspecto maligno (Flecha larga), figuras de mitosis atípicas (Flecha corta) y poca producción de osteoide .

Figura 2B. Aspecto histológico de un quiste óseo aneurismático. Nótese la similitud del estroma con el del OST, no obstante el aspecto benigno de la célula estromal, con escasez de mitosis, así como la presencia de células gigantes de aspecto no maligno (Flechas) ayudan en el diagnóstico diferencial.

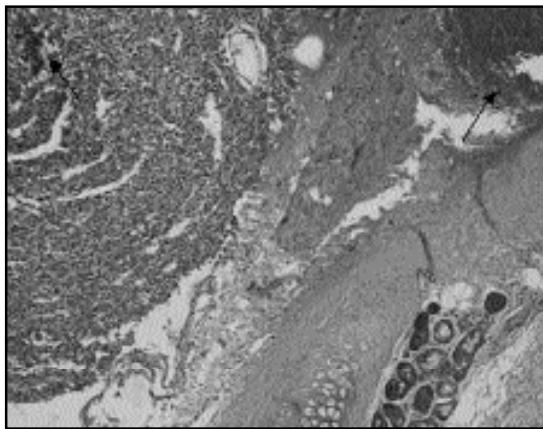


Figura 3. Histología de la Metástasis pulmonar, que muestra figuras histológicas semejantes a las observadas en el tumor primario de hueso. Debe recalcarse la poca producción de osteoide maligno y la presencia de espacios vasculares (Flechas)

mentado también la presentación multicéntrica, sincrónica o metacrónica, en localizaciones atípicas como el cráneo, en la base de este, o en sitios en la mandíbula (extra esqueléticos).^{5, 17-19} El estudio gammagráfico de todo el esqueleto permitió descartar estas variantes de presentación.

El pronóstico para el OST ha mejorado en los últimos años, con sobrevidas libres de enfermedad del 70% a 5 años o más. La QT neoadyuvante (prequirúrgica), con altas dosis de metotrexate y cisplatino juega un rol fundamental pero no del todo cuantificado. Las recurrencias locales son frecuentes en pacientes que no tuvieron una buena respuesta a la QT preoperatoria. Lo anterior se evalúa con base en la extensión de la necrosis tumoral post QT.

Porcentajes de necrosis tumoral post QT de más del 90% (indicador de buena respuesta) son encontrados en el 88% de los OST, y ello se asocia con un mejor pronóstico, excepto en cabeza y cuello, donde la mala respuesta a la QT neoadyuvante es más frecuente, hasta en el 73% de los casos. Algunos reportan hasta un 60 % de curación con regímenes agresivos de QT prequirúrgica y hasta un 80% de preservación de miembro en ellos, mientras que otros no encuentran diferencia significativa, con o sin QT neoadjuvante.²⁰⁻²⁷ En el presente caso la recurrencia local no ha sido documentada, hasta la fecha de cierre de este informe. No obstante, la ausencia de QT neoadjuvante (prequirúrgica) no permitió evaluar la respuesta del tumor a ella, establecer el pronóstico con base en ella, ni comparar la evolución del paciente con la de series antes citadas.

El pulmón es uno de los sitios de mayor prevalencia de metástasis para estas neoplasias, con un 98%, seguido por huesos, pleura y corazón: 37%, 33 % y 20%, respectivamente. La resección de nódulos metastásicos del pulmón parece prolongar la sobrevida en algunas series.²⁸ En este enfermo los nódulos fueron removidos, incluyendo el tumor presente

en el hilio pulmonar y la pared torácica. La FA, tiende a estar elevada con menos frecuencia en el OST (71%) que en el OS (32%) convencional; respectivamente, la elevación en el primero parece asociarse a una mayor tasa de metástasis.^{29, 30} La FA se encontró en 85 IU /L (rango normal 32-92 IU /L) pese a ello hubo metástasis a los siete meses del diagnóstico inicial.

En conclusión, presentamos un caso de OST en un varón joven, por lo demás sano, con una histología típica de estas lesiones, excepto por la escasa producción de osteoide, que ilustra cómo el dolor crónico de un miembro, pese a aparecer ser inespecífico y benigno, debe impulsar al médico tratante a obtener ayuda diagnóstica radiológica e histopatológica pronta. Asimismo, se ilustra el comportamiento típico de una lesión altamente infrecuente, que debe ser considerada en el diagnóstico diferencial radiológico e histopatológico de otras lesiones más comunes, como el quiste óseo aneurismático o el tumor de células gigantes .

Abstract

Telangiectatic osteosarcoma is a rare malignant lesion which constitutes about 2,5 % of all primary osteosarcomas. It has a more aggressive course than conventional osteosarcoma, as seen in large clinical series. By its clinical behavior, radiological and histopathological aspects, it is very similar to other benign tumors, such as aneurismatic bony cyst. We present here the case of a 24 year old male, with chronic pain in his left knee as only symptom. He was diagnosed with this rare form of osteosarcoma, amputated and then received a six month chemotherapy regimen, after that, lung and thoracic wall metastasis were found. Therefore, recognition of this variant of osteosarcoma and its differentiation from benign lesions is important because resection alone carries poor prognosis, whereas if chemotherapy is added to the treatment plan the life expectancy improves. This condition should be kept in mind in the differential diagnosis of limb pain among young and healthy people .

Referencias

1. Rosai J. Bone and Joints. En: Mosby, ed . Ackerman's Surgical Pathology. 8 ed. St Louis, Missouri: 1996: 1936-45.
2. Nakajima H, Sim FH, Bond JR, Unni KK. Small cell osteosarcoma of bone. Review of 72 cases. Cancer 1997; 79(11): 2095-106.
3. Huvo AG, Woodard HQ, Cahan WG, Bretsky SS. Postradiation osteogenic sarcoma of bone and soft tissues. A clinicopathologic study of 66 patients. Cancer 1985; 55 (6): 1244-1255.
4. Tucker MA, Dângio GJ, Boice JD Jr, Lombardi F, Fraumeni JF Jr. Bone sarcomas linked to radiotherapy and chemotherapy in children. N Engl J Med 1987; 317(10): 588-593.
5. Penman HG, Ring PA. Osteosarcoma in association with total hip replacement. J Bone Joint Surg (Br) 1984-; 66 (5) : 632-634.

6. Cheng YS, Wright JM, Walstad WR, Finn MD. Osteosarcoma arising in Paget's disease of the mandible. *Oral Oncol* 2002;38(8):785-92.
7. Merino S, Arrazola J, Saiz A; Blanco JA, Ortega L. Post paget telangiectatic osteosarcoma of the skull. *Skeletal Radiol* 1999; 28 (8): 470-472.
8. Huvos AG, Sundaresan N, Bretsky SS, Butler A. Osteogenic sarcoma of the skull. A clinicopathologic study of 19 patients. *Cancer* 1985; 56 (5): 1214-1221.
9. Parham DM, Prat CB, Parvey LS, Champion J. Chilhood multifocal osteosarcoma. Clinicopathologic and radiologic correlates. *Cancer* 1985; 55 (11): 2653-2658.
10. Huvos AG, Butler A, Bretsky SS. Osteogenic sarcoma in pregnant women. Prognosis, therapeutic implications, and literature review. *Cancer* 1985; 56 (9): 2326-2331.
11. Ayala AG, Ro JR, Raymond AK. Bone tumors. En: Mosby, ed. Anderson's Pathology. 10 ed. St Louis Missouri: 1996: 2531-2573.
12. Unni – Krishnan K. Bone Tumors. En: Lippincott- Raven ,ed. Sternberg's Diagnostic Surgical Pathology. 2ed. New York:, 1994: 271-322.
13. Huvos AG, Rosen G, Bretsky SS, Butler A. Telangiectatic OS: A clinicopathologic study of 124 patients. *Cancer* 1982; 49 (8): 1679-1689.
14. Mirra JM, Fain JS, Ward WG, Rosen G. Extraskeletal telangiectatic osteosarcoma. *Cancer* 1993; 71(10): 3014-3019.
15. Yamamoto T, Marui T, Mizuno K, Kizaki T, Hayashi Y . Anaplastic osteosarcoma with abundant eosinophilic cytoplasm and minimal osteoid production. *Pathol Int* 2000; 50(7):553-7.
16. Park Y K, Joo M . Multicentric telangiectatic osteosarcoma. Case report. *Pathol Int* 2001; 51 (3): 200-203
17. Whitehead RE, Melhem ER, Kasznica J, Eustace S. Telangiectatic Osteosarcoma of the skull base. *Am J Neuroradiol* 1998; 19 (4): 754-757.
18. Mirra JM, Fain JS, Ward WG, Eckardt JJ, Eilber F, Rosen G. Extraskeletal telangiectatic osteosarcoma. *Cancer* 1993; 71(10):3014-9.
19. Bjornsson J, Inwards CY, Wold LE, Sim FH, Taylor WF. Prognostic significance of spontaneous tumour necrosis in osteosarcoma. *Virchows Arch* 1993; 423 (3): 195-199.
20. Bacci G, Ferrari S, Mercuri M, Bertoni F, Picci P, Campanacci M. Predictive factors for local recurrence in osteosarcoma: 540 patients with extremity tumors followed for minimum 2.5 years after neoadjuvant chemotherapy. *Acta Orthop Scand* 1998; 69 (3):230-6.
21. Bacci G, Ferrari S, Bertoni F, Ruggieri P, Picci P, Campanacci M. Long-term outcome for patients with nonmetastatic osteosarcoma of the extremity treated at the istituto ortopedico rizzoli according to the istituto ortopedico rizzoli/osteosarcoma-2 protocol: an updated report. *J Clin Oncol* 2000 ;18(24):4016-27.
22. Bacci G, Ferrari S, Ruggieri P, Campanacci L, Bertoni F. Telangiectatic osteosarcoma of the extremity. Neoadjuvant chemotherapy in 24 cases. *Acta Orthop Scand* 2001; 72 (2):167-172.
23. Patel SG, Meyers P, Huvos AG, Wolden S, Singh B, Kraus DH . Improved outcomes in patients with osteogenic sarcoma of the head and neck. *Cancer* 2002; 95(7): 1495-503.
24. Bacci G, Bertoni F, Longhi A, Ferrari S, Forni C, Lari S. Neoadjuvant chemotherapy for high-grade central osteosarcoma of the extremity. Histologic response to preoperative chemotherapy correlates with histologic subtype of the tumor. *Cancer* 2003 ;97 (12):3068-75.
25. Machak GN, Tkachev SI, Solovyev YN, Sinyukov PA, Ivanov SM, Glebovskaya VV. Neoadjuvant chemotherapy and local radiotherapy for high-grade osteosarcoma of the extremities. *Mayo Clin Proc* 2003; 78(2):147-55.
26. Goorin AM, Schwartzentruber DJ, Devidas M, Gebhardt MC, Link MP. Presurgical chemotherapy compared with immediate surgery and adjuvant chemotherapy for nonmetastatic osteosarcoma: Pediatric Oncology Group Study POG-8651. *J Clin Oncol* 2003; 21(8): 1574-80.
27. Antunes M, Bernardo J, Salete M, Prieto D, Tavares P. Excision of pulmonary metastases of osteogenic sarcoma of the limbs. *Eur J Cardiothorac Surg* 1999; 15(5): 592-6.
28. Ferrari S, Bertoni F, Mercuri M, Picci P, Bacci G. Predictive factors of disease-free survival for non-metastatic osteosarcoma of the extremity: an analysis of 300 patients treated at the Rizzoli Institute. *Ann Oncol* 2001 ;12(8):1145-50.
29. Bacci G, Longhi A, Ferrari S, Lari S, Versari M. Prognostic significance of serum alkaline phosphatase in osteosarcoma of the extremity treated with neoadjuvant chemotherapy: recent experience at Rizzoli Institute. *Oncol Rep* 2002; 9(1):171-5