

ONCOLOGIA

OSTEOSARCOMA

Carlos Ruiz Badilla*

SUMMARY

Osteosarcoma is the classic malignant osteoid-forming bone tumor. It is the second most common primary bone tumor overall after multiple myeloma; it typically presents during the second and after the fourth decade of life, the last one in connection with pre-existing bone lesions. It has several subtypes which are important to recapitulate as their radiological characteristics, age at presentation and location.

OSTEOSARCOMA

Según la clasificación de la OMS, el osteosarcoma es un tumor

primitivo óseo maligno, cuyas células tienen capacidad de formar directamente hueso o tejido osteoide. Es el tumor óseo más frecuente después del mieloma, según algunos autores representa entre el 15-20% de todos los tumores óseos malignos. [2][4] [9] Su presentación clínica es variable dependiendo del tipo, la ubicación y la edad del paciente. Generalmente afecta más a los hombres con edades entre 10 y 25 años, con un pico mayor en la segunda década de vida. Es muy infrecuente en edades por debajo de los 5 años. Existe un segundo pico de incidencia en adultos mayores de 35 años; casi siempre

relacionados a procesos previos como: enfermedad de Paget, displasia fibrosa o irradiación. [4][9] Los síntomas del osteosarcoma son inespecíficos; se mencionan en la literatura como los más frecuentes el dolor y la masa en partes blandas; en ocasiones la fractura patológica puede ser una manifestación o hallazgo casual, principalmente en los tumores localizados en húmero proximal. [4]

CLASIFICACION

Los osteosarcomas pueden clasificarse en base a su localización, predominio celular

* Médico general. Código 11411

(osteoblásticos, condroblásticos o fibroblásticos), su atipia y actividad mitótica. La mayor parte de los osteosarcomas se localizan en el espacio medular de los huesos largos; sin embargo se pueden ubicar en periostio, corteza, tejidos blandos o lesiones óseas preexistentes. [4][6][8]

OSTEOSARCOMAS PRIMARIOS

CENTRALES

1. Osteosarcoma central medular convencional

A este tipo se le denomina osteosarcoma clásico, es el más frecuente, constituye el 75% de todos los osteosarcomas. Su incidencia máxima se presenta de los 10 a los 25 años [9]; más frecuente en hombres. Se localiza en un 90% en la metáfisis de huesos largos, <10% de las lesiones son diafisiarias, <1% epifisiarias. Los osteosarcomas diafisiarios se presentan en pacientes de mayor edad. (Media 28 años). Aunque la presentación epifisiaria es rara, con alguna frecuencia las lesiones metafisiarias se extienden hacia la epífisis. Un 60% se localizan alrededor de la rodilla, seguidos en frecuencia por la metáfisis proximal del húmero, aunque puede presentarse en cualquier hueso, incluidos los cortos de la mano, el pie, cráneo y el maxilar. [1][4][9] Su aspecto radiológico

es variable, generalmente su diagnóstico puede hacerse por radiografías convencionales. Su apariencia radiológica está en relación con la proporción de tejido osteoblástico, condroblástico o fibroblástico. La densidad de la lesión varía desde lesiones escleróticas o completamente líticas, aunque según lo descrito en revisiones la presentación más frecuente es

de tipo osteoblástico, la cual se presenta en un 90% de los casos. Ante una mayor apariencia lítica sugiere una composición de células fibroblásticas o cartílago no mineralizado.[4][8][9] Algunas veces se presenta como una lesión lítica, frecuentemente con destrucción cortical y reacción perióstica en rayos de sol, con alguna frecuencia asociada a masa de partes blandas y matriz



Ilustración 1

Femenina de 10 años de edad, osteosarcoma convencional del fémur derecho. (a) Radiografía anteroposterior (b) Radiografía lateral, las cuales muestran una masa, con extensa mineralización intraóseas, con la típica reacción perióstica en rayos de sol (flechas pequeñas), y triángulo de Codman (flecha grande). (c) Tomografía computarizada con corte axial, sin contraste (d) Resonancia magnética T1 con supresión grasa, en la cual se puede observar la reacción perióstica en rayos de sol, dentro de la gran masa de tejido blando. Imagen tomada (Fox & Trotta, 2013)

osteoid neoformada; esta matriz osteoide puede localizarse en el interior, centro, periferia de la lesión o incluso en el tejido blando afectado.^[8] En otras ocasiones solamente se observa un aumento de densidad por matriz osteoide neoformada, con o sin asociación de una reacción perióstica de tipo maligno. Los bordes están muy mal definidos, con una zona de transición amplia. El tipo de destrucción es infiltrante o apolillado. La reacciones periósticas más frecuentes es en hojas de cebolla o rayos de sol, algunas veces presente el triángulo de Codman. La matriz tumoral es evidente en un 90% de los osteosarcomas y radiológicamente diagnóstica en un 75% de los casos. ^{[8][9]}

2. Osteosarcoma de células

pequeñas

Es una variedad poco frecuente, representa el 1% de todos los osteosarcomas. Radiológicamente se presenta como una lesión lítica infiltrante y masa en tejidos blandos, puede ser semejante al Sarcoma de Ewing; algunas ocasiones se visualizan zonas de esclerosis que lo hacen indistinguible radiológicamente del osteosarcoma convencional, por lo cual su diferenciación se realiza histológicamente. ^{[2][4]}

3. Osteosarcoma

fibrohistiocítico

Es una variante que simula al fibrohistiocitoma maligno, tanto

clínica como histológicamente. La edad de presentación es mayor que en el osteosarcoma convencional. Su presentación radiológica son lesiones metafisoepifisiarias con escasa reacción perióstica. ^[8]

4. Osteosarcoma

telangiectásico

El osteosarcoma telangiectásico representa el 7% de los osteosarcomas. Es una variante muy agresiva del osteosarcoma que se presenta con mayor frecuencia en los hombres (2:1). Radiológicamente se observa una lesión lítica pura con un mínimo de esclerosis, una amplia zona de transición (80%) y destrucción cortical. Algunas veces presenta reacción perióstica con triángulo de Codman. Tanto la RM (resonancia magnética) como en la TC (tomografía computarizada) pueden visualizarse niveles líquido-líquido, correspondientes a zonas hemorrágicas, las cuales no solo se presentan en el osteosarcoma telangiectásico sino también en el quiste óseo aneurismático, displasia fibrosa y osteoblastoma; los cuales deben plantearse como diagnósticos diferenciales. ^{[3][4][8]}

5. Osteosarcoma de células

gigantes

El osteosarcoma de células gigantes representa el 3% de los osteosarcomas. Con predominancia en hombres, con una media de edad de 24 años. Es una variable rara de

osteosarcoma indiferenciado que histológicamente presenta numerosas células gigantes. Es parecido al osteosarcoma telangiectásico y fibrohistiocítico. Radiológicamente carece de características específicas. Suele presentarse como una gran lesión lítica, que puede sugerir benignidad, sin embargo generalmente sus bordes son mal definidos, regularmente no presenta reacción perióstica ni masa en partes blandas. Localizado de forma clásica en las metáfisis o diáfisis de un hueso largo, generalmente tibia o fémur. En contraste con el tumor de células gigantes, el cual suele presentarse en pacientes de mayor edad, no hay diferencia en cuanto al género, clásicamente se localizan excéntricamente en la epífisis, con una zona bien definida de transición, sin margen esclerótico. ^{[4][9]}

6. Osteosarcoma central de bajo grado bien diferenciado

Una variante muy rara que suele afectar a pacientes de mayor edad respecto al osteosarcoma convencional. Tiene predilección por el fémur y la tibia. Su aspecto radiológico sugiere benignidad, con una lesión lítica más o menos bien definida, algunas veces con borde escleroso, con algún grado de expansión de la corteza; sin reacción perióstica ni extensión de partes blandas. ^{[8][9]}

osteosarcomas cortico-yuxtagorticales

Es un término con el cual se designa al grupo de osteosarcomas que se desarrollan en la superficie del hueso. Existen diferentes subtipos: paraosteal, osteosarcoma perióstico o periférico, el osteosarcoma de alto grado y el osteosarcoma intracortical.

1. Osteosarcoma paraosteal

El osteosarcoma paraosteal representa el más del 75% de los osteosarcomas yuxtagorticales. [4] Es una entidad la cual presenta características clínicas y radiológicas propias, que lo diferencian de los osteosarcomas centrales. Se origina en la superficie externa de un hueso largo y posee gran diferenciación estructural. Estos tumores son de crecimiento lento. Se presentan más frecuentemente en la tercera década de vida. Se localizan en la metáfisis de los huesos largos y en un 60% de los casos en la región posterior de la metáfisis distal del fémur.[9] Radiológicamente, se presentan como una masa oval o esférica de hueso denso, bastante homogéneo, que se encuentra adherida a la corteza. Su periferia suele ser lobulada y bien delimitada, menos densa que la base del tumor. [4][9] Inicialmente se observa una línea radiotransparente que separa

la masa ósea de la cortical del hueso, excepto en la zona central donde se origina; posterior a esto, con el crecimiento tumoral esta línea puede quedar obliterada. En estadíos finales el tumor atraviesa la cortical invadiendo la cavidad medular, comportándose como un osteosarcoma central. [4][9] Estas características son demostrables por radiografía convencional, sin embargo la TC y RMN son necesarias para determinar la posible afección de la cortical y la invasión a la cavidad medular. La lesión a menudo es mayor a 5 cm cuando se descubre. El diagnóstico diferencial debe hacerse con la miositis osificante, el osteosarcoma perióstico, el condrosarcoma perióstico, el osteosarcoma superficial de alto grado, el osteosarcoma clásico y el osteocondroma. [2][4][8][9]

2. Osteosarcoma perióstico o periférico

El osteosarcoma perióstico representa el 25% de los osteosarcomas yuxtagorticales. Se trata de un variante clínica diferenciada del osteosarcoma paraosteal, es mucho más agresivo que el paraosteal, y representa el 1-2 % de todos los osteosarcomas. [4][7] La edad de máxima incidencia es intermedia entre la del osteosarcoma clásico y el paraosteal. Se localiza predominantemente en la diáfisis. (>75%).[4] Su aspecto radiológico es característico, ha sido descrito

por De Santos y colaboradores, como lesiones líticas diafisiarias, aplanadas, corticales, con pequeñas densidades o espículas óseas cortas perpendiculares a la corteza, y pequeña masa de partes blandas. Siempre se localizan en la cortical del fémur o tibia, siendo este último el más afectado. [4][9] El diagnóstico diferencial debe incluir el osteosarcoma clásico, paraosteal, el condroma, el condrosarcoma yuxtagortical y la miositis osificante. [9]

3. Osteosarcoma superficial de alto grado.

Es el tipo de osteosarcoma menos frecuente (< 1%). Sus características radiológicas son similares a los osteosarcoma paraosteal y perióstico. Se origina en la cortical con masa en partes blandas e intensa reacción perióstica maligna. La afectación medular es poco frecuente y algunas veces se presentan fracturas patológicas. [4][8][9]

4. Osteosarcoma intracortical

Es una variante muy rara del osteosarcoma. Se presenta entre la segunda y la tercera décadas de vida, existe un ligero predominio en hombres. Se trata de una lesión lítica cortical rodeada de esclerosis entre 1-4 cm de longitud, la cual no invade partes blandas ni la cavidad medular del hueso. Algunas veces puede confundirse con el osteoma osteoide u osteoblastoma intracorticales. [4][9]

OSTEOSARCOMA DE LA MANDIBULA

Es una variante que afecta adultos a edad superior a la de los osteosarcomas convencionales, pero con una agresividad menor que el osteosarcoma clásico. Radiológicamente se encuentra una zona de osteólisis asociada a veces con matriz osteoide neoformada y reacción perióstica espiculada en rayos de sol o laminada. [4][9][10]

OSTEOSARCOMATOSIS

Es una variante infrecuente de osteosarcoma, en la cual se desarrollan múltiples focos en varios huesos, generalmente en las metáfisis. Las lesiones son siempre osteoblásticas y la distribución suele ser bilateral y relativamente simétrica; progresan rápidamente. Su presentación es en niños de 5 a 10 años. Debe distinguirse del osteosarcoma primario con múltiples metástasis óseas, basándose en la uniformidad de las lesiones y la aparición de una lesión dominante. [4][9]

OSTEOSARCOMAS SECUNDARIOS

Se les denomina de esta forma aquellos osteosarcomas que se

desarrollan en una lesión ósea previa, habitualmente por encima de los 60 años. Los dos más característicos son el sarcoma secundario a enfermedad de Paget y el sarcoma postirradiación. Sin embargo, aunque muy raro, también se desarrollan sobre lesiones benignas previas: displasia fibrosa, osteoblastoma, osteocondroma, osteomielitis crónica e infartos óseos sin radiación previa. [2][4][5][9]

RESUMEN

El osteosarcoma es el tumor maligno formador de matriz osteoide. Representa el 20% de todos los tumores óseos primarios malignos, superado en frecuencia solamente por el mieloma múltiple; con picos de incidencia alrededor de la segunda y posterior a la cuarta década de vida, este último en relación con lesiones óseas preexistentes. Posee varios subtipos los cuales son importantes de recapitular, dado que sus características radiológicas, edad de presentación y localización varían con cada uno de ellos.

BIBLIOGRAFIA

- 1-Aqueveque , C., & Massardo, T. (2003). Osteosarcoma Lumbosacro. Presentación de un caso. Revista chilena de radiología.
- 2-Davies, A. M., & Petterson , H. (2002). The WHO manual of diagnostic imaging.
- 3-Discepola , F., Powell, T. I., & Nahal , A. (2009). Telangiectatic Osteosarcoma: Radiologic and Pathologic Findings. Radiographics, 380-383.
- 4-Fox , M. G., & Trotta, B. M. (2013). Osteosarcoma: Review of the Various Types with Emphasis on Recent Advancements in Imaging. Seminars in Musculoskeletal Radiology, 123-136.
- 5-Logue, J. P., & Cairnduff, F. (1991). Radiation induced extraskeletal osteosarcoma. The British Journal of Radiology, 171-172.
- 6-Miller , T. T. (2008). Bone Tumors and Tumorlike Conditions: Analysis with Conventional Radiography. Radiology, 662-674.
- 7-Murphey, M. D., Jelinek, J. S., Thomas Temple, H., Flemming, D. J., & Gannon, F. H. (2004). Imaging of Periosteal Osteosarcoma: Radiologic- Pathologic Comparison. Radiology.
- 8-Murphey, M. D., Robbin, M. R., & McRae, G. A. (1997). The Many Faces of Osteosarcoma. Radiographics, 1205-1231.
- 9-Pedrosa, C. S. (2008). Pedrosa Diagnóstico por Imagen. Madrid: Marbán.
- 10-Wang, S., Shi, H., & Yu, Q. (2012). Osteosarcoma of the jaws: demographic and CT Imaging features. Dentomaxillofacial Radiology , 37-42.