Rev Venez Oncol 2004;16(2):115-119

# OSTEOSARCOMA PARAOSTEAL DESDIFERENCIADO

## A OSTEOSARCOMA DE CÉLULAS REDONDAS. PRESENTACIÓN DE UN CASO

EDDY VERÓNICA MORA[1], RODOLFO PÉREZ[2], RICARDO GONZÁLEZ[2], NERY UZCÁTEGUI[2], ALDO REIGOSA[1], LILIANA VELÁSQUEZ[2], NORELYS TORO[2]

*[1]CENTRO DE INVESTIGACIONES MÉDICAS Y BIOTECNOLÓGICAS DE LA UNIVERSIDAD DE CARABOBO Y SERVICIO DE ANATOMÍA PATOLÓGICA, [2]SERVICIO DE TUMORES MIXTOS, INSTITUTO DE ONCOLOGÍA "DR. MIGUEL PÉREZ CARREÑO" VALENCIA, CARABOBO.*

## RESUMEN

El osteosarcoma paraosteal es una neoplasia ósea maligna, original de la superficie de los huesos largos. Son tumores bien diferenciados, asociados con un curso clínico indolente. Se describe el osteosarcoma paraosteal desdiferenciado, una variedad más agresiva, caracterizada por recurrencias locales frecuentes, potencial metastásico y microscópicamente, áreas de osteosarcoma de alto grado. **MÉTODOS:** Realizamos una revisión de todos los osteosarcomas superficiales diagnosticados en nuestra institución, desde enero de 1997 hasta la actualidad. Identificamos la edad, el sexo, localización, características radiológicas y características histológicas. **RESULTADOS:** Fueron 5 osteosarcomas superficiales, 3 paraosteales, 1 periosteal, 1 superficial de alto grado. De los 3 osteosarcomas paraosteales, un caso correspondió a una paciente de sexo femenino, de 41 años, diagnosticada previamente como osteosarcoma paraosteal, con una lesión expansiva, radiolúcida en fémur distal y microscópicamente presentó, áreas fibroblásticas, con áreas de osteosarcoma de alto grado. **CONCLUSIÓN:** El osteosarcoma paraosteal desdiferenciado, es una variedad poco frecuente de osteosarcoma superficial y, se asocia con un curso clínico semejante al de un osteosarcoma convencional.

Recibido: 18/01/2004 Revisado: 16/02/2004
Aceptado para Publicación: 02/03/2004

Correspondencia: Dra. Eddy Verónica Mora
Laboratorio IPAP, Av. Navas Spínola entre Campo Elías y Ricaurte, Nº 90-51,
Urb. San Blas, Valencia, Edo. Carabobo, Venezuela
E-mail: veronicam@cantv.net.

## SUMMARY

Paraosteal osteosarcoma is a malignant bone neoplasia originates from the surface of the long bones. Dedifferentiated parosteal osteosarcoma designates a high grade transformation of conventional parosteal osteosarcoma. These report, describes a low grade osteosarcoma of the femur with a dedifferentiation into high grade osteosarcoma. It's a more aggressive variety, characterized by frequent local recurrences with a metastasic potential and microscopically, with areas of high degree osteosarcoma. **METHODS:** We made a revision of all superficial osteosarcomas diagnosed in our institution, from January of 1997 to the present time. We identified the age, sex, radiological location and, clinical and histological characteristics. **RESULTS:** Five were superficial osteosarcomas, 3 paraosteales, 1 periosteal, 1 high degree superficial. Of the 3 paraosteal osteosarcomas, a case corresponded to a 41 years-old female patient diagnosed previously like paraosteal osteosarcoma, with an expansive radiolucid injury in distal femur and microscopically it's presented, fibroblastic areas, with high degree osteosarcoma areas. **CONCLUSION**: dedifferentiated paraosteal osteosarcoma is an infrequent superficial osteosarcoma variety and, is associated with a similar clinical course to the one of conventional osteosarcoma.

**KEY WORDS:** Parosteal osteosarcoma, dedifferentiated parosteal osteosarcoma, fibroblastic osteosarcoma.

**PALABRAS CLAVE:** Osteosarcoma paraosteal, osteosarcoma desdiferenciado, osteosarcoma fibroblástico.

## INTRODUCCIÓN

El osteosarcoma paraosteal, es un tumor maligno primario de hueso con características clínico-patológicas e imagenológicas que lo diferencian del osteosarcoma convencional [1,2]. Estas características incluyen una edad presentación mayor (por encima de los 30 años), predilección por el sexo femenino, tienden a localizarse predominantemente en el fémur distal (región poplítea), histológicamente corresponden a la variedad fibroblástica (osteosarcoma de bajo grado) y, tienen un pronóstico bastante favorable, ya que virtualmente nunca metastizan. El término osteosarcoma paraosteal desdiferenciado, designa la transformación a un osteosarcoma de alto grado, de un osteosarcoma paraosteal convencional [3,4]. A continuación haremos la presentación de un caso diagnosticado en la biopsia incisional como osteosarcoma paraosteal convencional y cuyo diagnóstico definitivo, en la pieza quirúrgica fue de osteosarcoma paraosteal desdiferenciado.

## MÉTODOS

Estudio descriptivo, retrospectivo realizado en el Instituto de Oncología "Dr. Miguel Pérez Carreño" de Valencia, entre enero de 1997 y septiembre de 2003, identificando, los casos con diagnóstico de osteosarcomas periféricos. Se evaluaron las características clínicas, patológicas e imagenológicas de todos los pacientes.

### Presentación el caso

Se trata de una paciente femenina de 41 años de edad, quien inició su enfermedad actual en enero del año 2000, cuando presentó dolor en la rodilla izquierda, motivo por el cual consultó a facultativo, quien indicó estudio radiológico simple (Figura 1), identificándose, en el fémur distal izquierdo, una masa tumoral, grande, densa, lobulada, de bordes definidos, con áreas calcificadas, rodeando el fémur en una distancia aproximada de 15 cm. Se realizó estudio tomográfico con la identificación de una neoformación ósea, con destrucción cortical focal y extensión medular. Se le realizó el estudio histológico mediante biopsia por trocar, biopsia incisional y curetaje óseo. El diagnóstico histológico fue de osteosarcoma paraosteal. La paciente permanece sin control hasta febrero de 2003, cuando se le realizó una nueva tomografía, encontrándose, aumento de tamaño de la lesión, con compromiso de elementos blandos de tipo ligamentarios y tendinosos, involucrando parcialmente los elementos vasculares distales. Se le realizó estudio tomográfico de tórax, sin evidencia de

Figura 1. Radiología simple.

lesiones metastásicas. En mayo del presente año se le realizó una amputación supracondílea izquierda, identificándose una masa lobulada, no encapsulada, de crecimiento expansivo, de aproximadamente 15 cm, extendiendose desde la metáfisis hacia la epífisis (Figura 2). Al corte, se identifica evidencia macroscópica de infiltración cortical y crecimiento intramedular focal, en la región correspondiente al cóndilo externo. A la disección del tumor, se observa crecimiento alrededor de los vasos arteriales distales. Se realizó el estudio histopatológico, realizándose un muestreo según la técnica de Picci y col. [5], obteniéndose un total de 32 bloques, correspondientes a toda la superficie del tumor, con los siguientes resultados. Las áreas periféricas, se identificaron, predominantemente compuestas, por trabéculas óseas paralelas, separadas por tejido de aspecto fibroblástico, con pleomorfismo mínimo y actividad mitótica escasa o ausente (Figura 3). En las zonas correspondientes al cóndilo externo, se observó una neoplasia altamente celular, con pleomorfismo marcado (Figura 4), actividad mitótica conspicua, signos de producción de osteoide maligno, acompañado de extensas áreas de necrosis y hemorragia. Las células tumorales son principalmente redondas, de tamaño intermedio, con signos de embolización tumoral arterial (Figura 5).

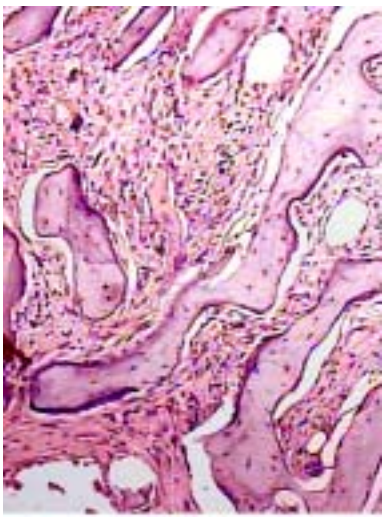

Figura 3. Osteosarcoma bien diferenciado. Coloración de hematoxilina y eosina (Objetivo 10 X).

Figura 2. Aspecto macroscópico de la lesión.

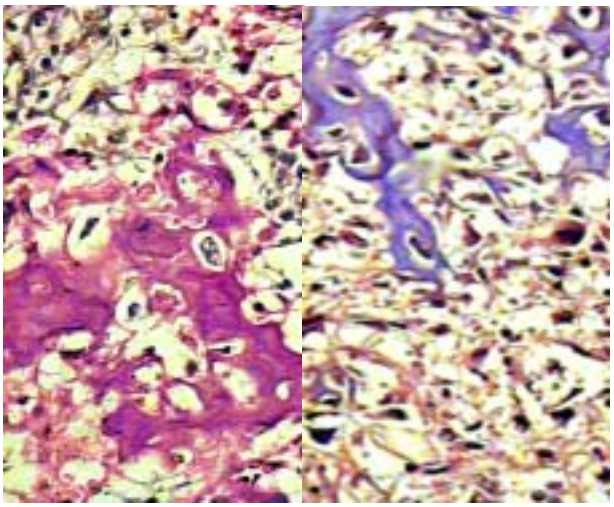

Figura 4. Presencia de osteoide. Coloración de hematoxilina y eosina (Objetivo 25 X).

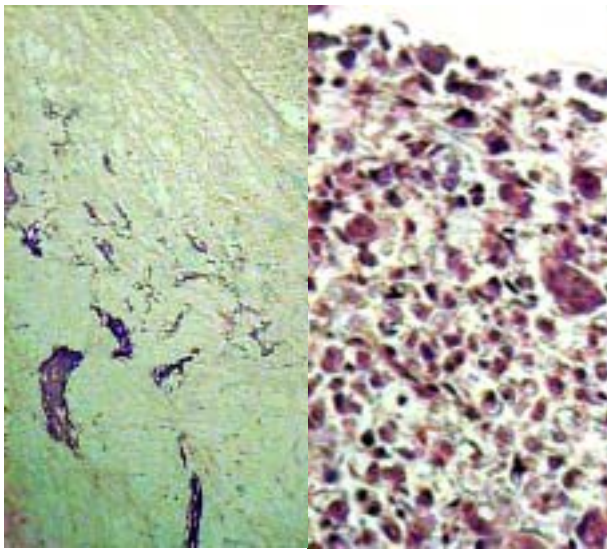

Figura 5. (A) Pared arterial con necrosis e invasión vascular (Objetivo 10X). (B) Componente de células redondas (Objetivo 25X).

**Cuadro 1.** Características clínico-patologicas en pacientes con osteosarcomas superficiales (1997-2003).

| Edad | Sexo | Localización | Diagnóstico |
|---|---|---|---|
| 21 | F | Fémur distal derecho | Osteosarcoma periosteal |
| 34 | F | Fémur distal derecho | Osteosarcoma paraosteal |
| 25 | M | Escápula derecha | Osteosarcoma paraosteal |
| 14 | F | Tibia derecha | Osteosarcoma superficial de alto grado |
| 41 | F | Fémur distal derecho | Osteosarcoma paraosteal desdiferenciado |

Fuente: Servicio de Anatomía Patológica

## DISCUSIÓN

Los osteosarcomas yuxtacorticales (aquellos que se originan de la superficie del hueso) se dividen en paraosteales, periosteales y superficiales de alto grado. En el Instituto de Oncología "Dr. Miguel Pérez Carreño" de Valencia, entre los años 1997 y 2003, hemos diagnosticado 5 casos, previamente publicados [6] (Cuadro 1). De estos 3 fueron osteosarcomas paraosteales (una de estos, correspondió a la biopsia incisional de la paciente actual), un caso correspondió a un osteosarcoma periosteal y el caso restante correspondió a un osteosarcoma superficial de alto grado. Recordando que los osteosarcomas paraosteales son lesiones histológicamente fibroblásticas, los osteosarcomas periosteales, son lesiones predominantemente condroides en ausencia de material osteoide y el superficial de alto grado son lesiones histológicamente de alto grado en ausencia de compromiso medular. La desdiferenciación en los osteosarcomas paraosteales, se ha descrito en la literatura mundial, predominantemente en lesiones recurrentes, de aquellos casos incompletamente resecados y actualmente es reconocido como una entidad clínico-patológica distintiva [3,4]. Revisando la literatura mundial, el diagnóstico de desdiferenciación muy raramente se logra en la primera biopsia. Wood y col. describieron 11 casos, en 10 de los cuales el diagnóstico se estableció en la primera, segunda y hasta en la tercera recurrencia, realizándose el diagnóstico de osteosarcoma paraosteal desdiferenciado en la biopsia inicial, sólo en un caso [4]. El aspecto radiológico es semejante al osteosarcoma paraosteal superficial. Algunos estudios sugieren la presencia de áreas hipervasculares en la angiografía, relacionadas con el

componente desdiferenciado.

Existe una correlación entre la presencia de áreas desdiferenciadas y un curso clínico menos favorable, caracterizado por recurrencias y potencial metastásico [1].

Desde el punto de vista histopatológico, los criterios diagnósticos no han sido bien establecidos. Algunos autores describen que cuando existe compromiso medular, este debe de ser de tipo fibroblástico, para realizar el diagnóstico [1], sin embargo, otros autores proponen que cuando la lesión periférica, tiene predominantemente la apariencia de un osteosarcoma de bajo grado, se puede diagnosticar como un osteosarcoma paraosteal desdiferenciado [2-4].

Con respecto al componente desdiferenciado se han descrito hasta la fecha, principalmente áreas de osteosarcoma convencional poco diferenciado, componente telangectático, liposarcoma, rabdomiosarcoma y osteosarcoma rico en osteoclastos [7-9].

Desde el punto de vista inmunohistoquímico, se ha demostrado una mayor expresión de proteasas, en las áreas desdiferenciadas de los osteosarcomas superficiales, sugiriendo su probable participación en el potencial metastático de estas células tumorales [10,11].

Finalmente, el pronóstico y tratamiento de estos pacientes es similar a los pacientes con un osteosarcoma convencional. Se ha propuesto tratar de identificar áreas hipervascularizadas en la angiografía, para realizar biopsias de estas regiones y tratar de establecer el diagnóstico precoz, debido a las importantes implicaciones para la sobrevida del paciente.

## REFERENCIAS


1. Fechner R, Mills S. Tumours of the bone and joints. Armed Force Institute of Pathology. Third Series. Fascicle 8. Washington. 1993:65-70.
2. Okada K, Frassica F, Sim F, Beabout J, Bond J, Unni K. Parosteal osteosarcoma. A clinicopathological study. J Bone Joint Surg Am. 1994;76:366-378.
3. Sheth D, Yasko A, Raymond A, Ayala A, Carrasco C, Benjamin R, et al. Conventional and dedifferentiated parosteal osteosarcoma. Diagnosis, treatment and outcome. Cancer. 1996;78:2136-2145.
4. Van Oven M, Molenaar M, Freling N, Schraffordt Koops H, Muis N, Dam-Meiring A, et al. Dedifferentiated parosteal osteosarcoma of the femur with aneuploidy and lung metastases. Cancer. 1989;63:807-811.
5. Picci P, Bacci G, Campanacci M, Gasparini M, Pilotti S, Cerasoli S, et al. Histologic evaluation of necrosis in osteosarcoma induced chemotherapy. Cancer. 1985;56:1515-1521.
6. Mora EV, Pérez R, González R, Ramos W, Mosquera J, Reigosa A, et al. Osteosarcomas periféricos: Experiencia en el Instituto de Oncología "Dr. Miguel Perez Carreño" (1997-2001). Rev Venez Oncol. 2002;14(4):209-215.
7. Wines A, Bonar F, Lam P, McCarthy S, Stalley P. Telangectatic dedifferentiation of a osteosarcoma parosteal. Skele Radiol. 2000;29:597-600.
8. Reith J, Donahue F, Hornicek F. Dedifferentiated parosteal osteosarcoma with rhabdomyosarcomatous diferentiation. Skel Radiol. 1999;28:527-531.
9. Suhaibar H, Friedman L. Dedifferentiated parosteal osteosarcoma with high grade osteoclast-rich osteogenic sarcoma at presentation. Skel Radiol. 1998;27:574-577.
10. Haeckel C, Ayala A, Radig K, Raymond A, Roessner A, Czerniak B. Protease expression in the dedifferentiated parosteal osteosarcoma. Arch Pathol Lab Med. 1999;123:213-221.
11. Franchi A, Comin C, Santucci M. Submicroscopic and inmunohistochemical profile of the surface osteosarcomas. Ultrastruct Pathol. 1999;23:233-240.