

Osteosarcoma extraesquelético. Presentación de un caso

Juan Miguel Del Castillo Bellón, Santiago Pache, Claudio Silveri, Nicolás Casales, Alejandro Cúneo
Clínica de Traumatología y Ortopedia, Universidad de la República, Montevideo, Uruguay

RESUMEN

El osteosarcoma extraesquelético es un tumor maligno de alto grado que representa menos del 2% de los sarcomas de partes blandas y que afecta principalmente a personas entre la quinta y sexta década de la vida. Típicamente el diagnóstico es tardío, con un período síntomas-diagnóstico extenso, >6 meses en comparación con el del osteosarcoma convencional. Comunicamos el caso de un hombre de 43 años que acudió con una tumoración en la región glútea y el muslo izquierdo de un año de evolución. Luego de estudios complementarios y una biopsia no concluyentes, se procedió a la resección quirúrgica del tumor con márgenes amplios. El estudio histológico de la pieza indicó osteosarcoma extraesquelético. El paciente tuvo una evolución muy buena, sin elementos de recidiva local ni compromiso a distancia luego de 20 meses de seguimiento.

Palabras clave: Osteosarcoma extraesquelético; sarcoma de partes blandas.

Nivel de Evidencia: IV

Extraskeletal Osteosarcoma. Case Report

ABSTRACT

Extraskeletal osteosarcoma (EOS) is a high-grade malignant tumor that accounts for less than 2% of soft tissue sarcomas and mainly engages people between the fifth and sixth decade of life. It is typically of late diagnosis, with an extensive symptom-diagnosis period greater than 6 months compared to conventional osteosarcoma. We report the case of a 43-year-old patient who presented in our service with a 1-year-old tumor localized in the gluteal and left thigh region. After inconclusive paraclinical studies and biopsy, the tumor was surgically resected with wide margins and diagnosed as EOS after the histological analysis of the piece. The patient showed a very good clinical and paraclinical progression without signs of local or distant recurrence after 20 months of follow-up.

Key words: Extraskeletal osteosarcoma; soft-tissue sarcoma.

Level of Evidence: IV

INTRODUCCIÓN

El osteosarcoma de partes blandas u osteosarcoma extraesquelético (OSE) es un tumor maligno de alto grado, raro, compuesto por células neoplásicas que secretan matriz ósea orgánica que puede mineralizarse.¹ Representa menos del 2% de los sarcomas de partes blandas.²⁻⁵ El objetivo de este artículo es comunicar el caso de un paciente de 43 años con un osteosarcoma de partes blandas de muslo, analizar sus aspectos clínico-patológicos, los diagnósticos diferenciales y el tratamiento.

CASO CLÍNICO

Hombre de 43 años, hipertenso, esplenectomizado hace 12 años por trauma abdominal. Desde hace nueve meses, sufre un traumatismo en la cara posterolateral del muslo izquierdo con un importante hematoma. Una vez resuelto el período agudo de dolor, consulta, en nuestro Centro, por una tumoración en el muslo izquierdo de un año de evolución, de crecimiento progresivo y dolorosa. En el examen físico, se observa una tumoración localizada en la cara posterolateral del tercio proximal del muslo izquierdo, con límites indefinidos, de aproximadamente

Recibido el 24-2-2021. Aceptado luego de la evaluación el 5-10-2021 • Dr. JUAN MIGUEL DEL CASTILLO BELLÓN • jdelcastillo86@gmail.com  <https://orcid.org/0000-0002-3239-4337>

Cómo citar este artículo: Del Castillo Bellón JM, Pache S, Silveri C, Casales N, Cúneo A. Osteosarcoma extraesquelético. Presentación de un caso. *Rev Asoc Argent Ortop Traumatol* 2022;87(3):371-377. <https://doi.org/10.15417/issn.1852-7434.2022.87.3.1323>

10 x 15 cm de diámetro, redondeada, dura, adherida a planos superficiales y que deforma dicha región. Se observa eritema del sector cutáneo más comprometido. No se detectan alteraciones en el examen neurovascular. El resto del examen físico no muestra particularidades y ni elementos de repercusión general (Figura 1).



Figura 1. Imágenes del paciente. Se destaca la tumoración en la cara posterolateral del muslo izquierdo, con escaso eritema cutáneo, que deforma dicha región.

En la resonancia magnética de muslo izquierdo, se visualiza una masa en la cara posterolateral, con una imagen quística en su centro que realza con gadolinio (Figura 2). La resonancia magnética abdominopélvica y la tomografía computarizada corporal no muestran particularidades.

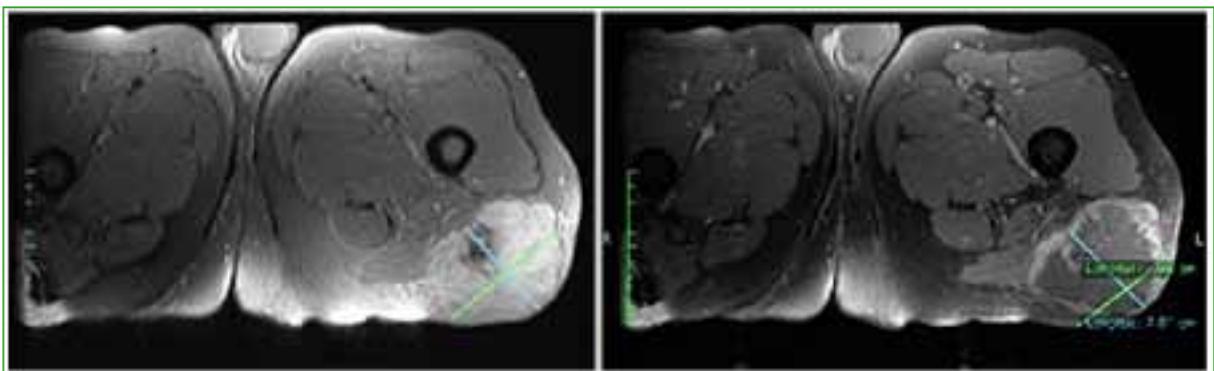


Figura 2. Resonancia magnética de muslo, antes del tratamiento. En los cortes axiales en secuencias T1 y T2, se visualiza una masa en la cara posterolateral del muslo izquierdo con una imagen quística en su interior.

Se efectuó una biopsia por punción percutánea con Tru-Cut en sentido longitudinal, planificando la conducta definitiva, y se obtuvieron ocho cilindros de tejido que medían entre 4 y 20 mm de largo (Figura 3). El resultado del estudio histológico reveló proliferación mesenquimática fusocelular, con moderado pleomorfismo, y un diagnóstico presuntivo de sarcoma fusocelular de grado intermedio (Figura 4).



Figura 3. Biopsia por punción con Tru-Cut. Se realiza longitudinal a la futura incisión para la resección quirúrgica, marcada con lápiz dermatográfico.

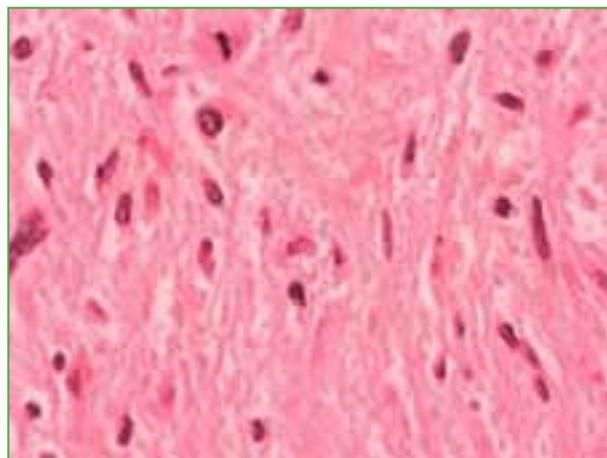


Figura 4. Microscopia. Se observa una proliferación mesenquimática fusocelular, con moderado pleomorfismo.

Las técnicas de marcación inmunohistoquímica en la pieza reseçada confirmaron el diagnóstico. Se procedió a la resección quirúrgica del tumor con la presencia del equipo de Cirugía Plástica, y se reseçada la región de la biopsia, con márgenes amplios (Figura 5).

Se administró un plan de quimioterapia adyuvante con adriamicina 50 mg, días 1-3 e ifosfamida, días 1-3. Luego el paciente recibió un plan de radioterapia de 66 Gy.

La pieza de resección pesaba 1140 g y medía 182 x 115 x 107 mm. Una radiografía mostró algunas calcificaciones centrales (Figura 5).



Figura 5. A. Resección quirúrgica con márgenes amplios, junto con el trayecto del sector de toma de la muestra. **B.** Pieza de resección y radiografía correspondiente que muestra calcificaciones intrasustancia.

En la microscopía, se visualizaron patrones histológicos diversos, áreas fusocelulares con sectores mixoides, se destacaba la diferenciación condroide y la presencia de sustancia osteoide (Figura 6). Se observaron extensas áreas de necrosis y hemorragia con celularidad elevada. El tumor estaba en contacto con la dermis y en profundidad infiltraba los haces musculares. El borde profundo de la pieza resecada se hallaba a 5 mm del tumor. Se diagnosticó un OSE con áreas de diferenciación condroblástica. Según la escala funcional de la *Musculoskeletal Tumour Society*, el paciente tuvo una buena evolución, sin dolor, con buena función para las actividades de la vida diaria.

En la consulta de seguimiento a los 20 meses, no había elementos de recidiva local ni de enfermedad metastásica.

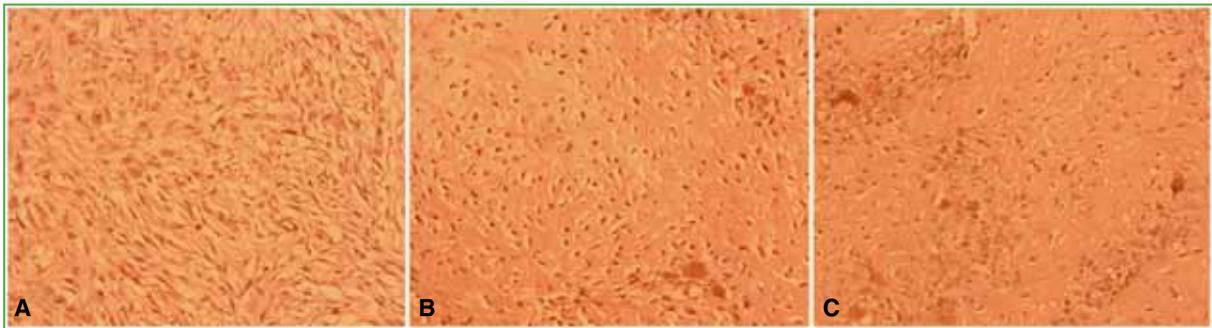


Figura 6. Microscopia de la pieza resecada. **A.** Patrón fusocelular. **B.** Diferenciación condroide. **C.** Sustancia osteoide y osteoclastos. Se plantea el diagnóstico de osteosarcoma extraesquelético.

DISCUSIÓN

El OSE fue descrito, por primera vez, en 1941, por Wilson y cols.⁶ Se trata de un tumor mesenquimático raro que se desarrolla a partir de partes blandas, sin continuidad al hueso o el periostio, y que produce material osteoide.⁷ Representa alrededor del 1% de los sarcomas de partes blandas, y el 4% de todos los osteosarcomas.^{8,9} Se presenta, como promedio, entre la quinta y sexta década de vida. La etiología es desconocida. En una serie retrospectiva de 88 casos analizados, solo el 12,5% había sufrido un traumatismo previo, y el 5,7% había sido sometido a radioterapia, en promedio, 15 años antes de la aparición del tumor.⁹ Se ha descrito también el desarrollo de OSE a partir de una miositis osificante.¹⁰ A diferencia del osteosarcoma, el período entre la aparición de los síntomas y el diagnóstico de OSE es de aproximadamente 6 meses, o tres veces mayor.¹¹ Longhi y cols. publicaron una serie retrospectiva de 266 casos de OSE con un tamaño promedio de 10 cm, y en la que predominaban los hombres (1,5:1).¹² El 18% tenía metástasis a distancia cuando se diagnosticó. Predomina en el miembro inferior, especialmente en el muslo, y en la mayoría de los casos, se desarrolla en los planos profundos.^{3,13} Afecta también el retroperitoneo, la pared torácica y, con frecuencia, las mamas.¹⁰ En las imágenes radiográficas, se puede observar una masa de partes blandas con grados variables de mineralización, y calcificación solo en el 50% de los casos.^{5,14} La resonancia magnética muestra una señal de intermedia a hipointensa en secuencias T1 e hiperintensa en secuencias T2, en las áreas no mineralizadas. Los focos de necrosis y hemorragia también son frecuentes, lo que impresiona ser la imagen quística descrita en nuestro caso.^{15,16}

En el estudio macroscópico, se suele observar una masa de 8-10 cm de diámetro, blanco-grisácea y con calcificaciones centrales características.⁸ En cuanto al estudio microscópico, se pueden visualizar todos los subtipos del osteosarcoma convencional. El osteoblástico es el más frecuente, seguido del fibroblástico, el condroblástico, el telangiectásico, de células pequeñas y otros subtipos diferenciados, cada uno con estructuras características.⁸

Los diagnósticos diferenciales se dividen en lesiones benignas, como la miositis osificante, que presenta calcificaciones periféricas, y lesiones malignas, como el sarcoma sinovial y el sarcoma epitelioides.¹⁷ El sarcoma de tipo histiocitoma fibroso maligno, pleomórfico es muy difícil de diferenciar del OSE. El osteosarcoma parosteal también puede manifestarse como una masa de partes blandas y con calcificación de la matriz tumoral, pero está adherido al hueso por una amplia base y con erosión cortical, lo mismo ocurre con el osteosarcoma perióstico.⁸

El tratamiento consiste en la resección quirúrgica y la posterior adyuvancia, la cual representa el tema de mayor controversia en el tratamiento de este tumor.^{3-5,14} Se han descrito numerosas combinaciones de tratamiento oncológico, como quimioterapia neoadyuvante o adyuvante y radioterapia asociada o aislada. En la extensa serie retrospectiva de Longhi y cols., hubo una mejor respuesta con la quimioterapia para el osteosarcoma. Esta incluye doxorubicina, cisplatino e isofosfamida, aunque se trate de un tumor de partes blandas.¹² Otros estudios obtuvieron similares resultados, con una mejor respuesta terapéutica para el osteosarcoma convencional.¹⁷ La radioterapia adyuvante podría tener una función en el OSE >5 cm y de márgenes R0.¹²

La tasa de recidiva del OSE oscila entre el 47% y el 77% según diferentes autores, y las metástasis ocurren fundamentalmente a nivel pulmonar, linfático y óseo.^{7,12,13} Se ha descrito una pobre tasa de supervivencia a los 5 años (25-76%).^{5,7} Algunos factores de mejor pronóstico son: la edad <40 años, el tamaño <5 cm, el subtipo condroblástico o fibroblástico, una resección con márgenes amplios y también la quimioterapia con múltiples drogas.^{3,9}

Una de las importantes limitaciones en nuestro caso es no contar con una radiografía preoperatoria. Sabemos que es un estudio fundamental, ya que, como se observa en la radiografía de la pieza, la presencia de calcificaciones intrasustancia puede contribuir al diagnóstico. Cabe destacar que el OSE representa menos del 2% de los tumores de partes blandas, es de difícil diagnóstico como en nuestro caso, y que el período desde el comienzo de los síntomas hasta el diagnóstico es extenso, tal como se comunica en la bibliografía.

Lo particular de este caso es el problema diagnóstico que nos plantea, pues la biopsia no es concluyente para el diagnóstico definitivo y, en su lugar, el estudio solo informa un sarcoma fusocelular de alto grado. Por ese motivo, es fundamental el estudio y la radiografía de la pieza para arribar al diagnóstico de osteosarcoma de partes blandas. Con respecto al problema terapéutico que nos propone este caso, el tratamiento del osteosarcoma de partes blandas es similar al del óseo. A diferencia de otras histologías, es sensible a la quimioterapia por regla; por lo tanto, si el paciente la tolera se realiza quimioterapia adyuvante como en este caso.

CONCLUSIÓN

Ante una masa tumoral, es fundamental realizar una valoración multidisciplinaria, indicar oportunamente los estudios complementarios adecuados, entre los que se destacan la importancia de la radiografía y el estudio de la pieza para alcanzar un diagnóstico lo más precoz posible y mejorar el pronóstico del paciente.

Conflicto de intereses: Los autores no declaran conflictos de intereses.

ORCID de S. Pache: <https://orcid.org/0000-0002-7478-5352>

ORCID de C. Silveri: <https://orcid.org/0000-0002-2607-7749>

ORCID de N. Casales: <https://orcid.org/0000-0003-0318-8654>

ORCID de A. Cúneo: <https://orcid.org/0000-0003-0451-4335>

BIBLIOGRAFÍA

1. Jo VY, Fletcher CDM. WHO classification of soft tissue tumours: an update based on the 2013 (4th) edition. *Pathology* 2014;46(2):95-104. <https://doi.org/10.1097/PAT.0000000000000050>
2. Lee JS, Fetsch JF, Wasdhal DA, Lee BP, Pritchard DJ, Nascimento AG. A review of 40 patients with extraskeletal osteosarcoma. *Cancer* 1995;76(11):2253-9. [https://doi.org/10.1002/1097-0142\(19951201\)76:11<2253::aid-cnrcr2820761112>3.0.co;2-8](https://doi.org/10.1002/1097-0142(19951201)76:11<2253::aid-cnrcr2820761112>3.0.co;2-8)
3. Lidang Jensen M, Schumacher B, Myhre Jensen O, Steen Nielsen O, Keller J. Extraskeletal osteosarcomas: a clinicopathologic study of 25 cases. *Am J Surg Pathol* 1998;22(5):588-94. <https://doi.org/10.1097/00000478-199805000-00010>
4. McCarter MD, Lewis JJ, Antonescu CR, Brennan MF. Extraskeletal osteosarcoma: analysis of outcome of a rare neoplasm. *Sarcoma* 2000;4(3):119-23. <https://doi.org/10.1080/13577140020008084>
5. Sordillo PP, Hajdu SI, Magill GB, Golbey RB. Extraosseous osteogenic sarcoma. A review of 48 patients. *Cancer* 1983;51(4):727-34. [https://doi.org/10.1002/1097-0142\(19830215\)51:4<727::AID-CNCR2820510429>3.0.CO;2-I](https://doi.org/10.1002/1097-0142(19830215)51:4<727::AID-CNCR2820510429>3.0.CO;2-I)

6. Wilson H. Extraskelatal ossifying tumors. *Ann Surg* 1941;113(1):95-112. <https://doi.org/10.1097/00000658-194101000-00013>
7. Mc Auley G, Jagannathan J, O'Regan K, Krajewski KM, Hornick JL, Butrynski J, et al. Extraskelatal osteosarcoma: Spectrum of imaging findings. *Am J Roentgenol* 2012;198(1):31-7. <https://doi.org/10.2214/AJR.11.6927>
8. Torigoe T, Yazawa Y, Takagi T, Terakado A, Kurosawa H. Extraskelatal osteosarcoma in Japan: multiinstitutional study of 20 patients from the Japanese Musculoskeletal Oncology Group. *J Orthop Sci* 2007;12(5):424-9. <https://doi.org/10.1007/s00776-007-1164-8>
9. Campanacci M. *Bone and soft tissue tumors*. Vienna: Springer; 1999.
10. Shanoff LB, Spira M, Hardy SB. Myositis ossificans: evolution to osteogenic sarcoma. Report of a histologically verified case. *Am J Surg* 1967;113(4):537-41. [https://doi.org/10.1016/0002-9610\(67\)90203-6](https://doi.org/10.1016/0002-9610(67)90203-6)
11. Bacci G, Ferrari S, Longhi A, Mellano D, Giacomini S, Forni C. Delay in diagnosis of high-grade osteosarcoma of the extremities. Has it any effect on the stage of disease? *Tumori* 2000;86(3):204-6. <https://doi.org/10.1177/030089160008600305>
12. Longhi A, Bielack SS, Grimer R, Whelan J, Windhager R, Leithneret A, et al. Extraskelatal osteosarcoma: A European Musculoskeletal Oncology Society study on 266 patients. *Eur J Cancer* 2017;74:9-16. <https://doi.org/10.1016/j.ejca.2016.12.016>
13. Choi LE, Healey JH, Kuk D, Brennan MF. Analysis of Outcomes in extraskelatal osteosarcoma: a review of fifty-three cases. *J Bone Joint Surg Am* 2014;96(1):e2-1-8. <https://doi.org/10.2106/JBJS.M.00339>
14. Bane BL, Evans HL, Ro JY, Carrasco CH, Grignon DJ, Benjamin RS, et al. Extraskelatal osteosarcoma. A clinicopathologic review of 26 cases. *Cancer* 1990;65(12):2762-70. [https://doi.org/10.1002/1097-0142\(19900615\)65:12<2762::aid-cnrcr2820651226>3.0.co;2-k](https://doi.org/10.1002/1097-0142(19900615)65:12<2762::aid-cnrcr2820651226>3.0.co;2-k)
15. Varma DG, Ayala AG, Guo SQ, Mouloupoulos LA, Kim EE, Charnsangavej C. MRI of extraskelatal osteosarcoma. *J Comput Assist Tomogr* 1993;17(3):414-7. <https://doi.org/10.1097/00004728-199305000-00015>
16. Lee S, Lee MR, Lee SJ, Kyung Ahn H, Yi J, Yoon Yi S, et al. Extrasosseous osteosarcoma: single institutional experience in Korea. *Asia Pac J Clin Oncol* 2010;6(2):126-9. <https://doi.org/10.1111/j.1743-7563.2010.01278.x>
17. Goldstein-Jackson SY, Gosheger G, Delling G, Berdel WE, Ulrich Exner G, Jundt G, et al. Extraskelatal osteosarcoma has a favourable prognosis when treated like conventional osteosarcoma. *J Cancer Res Clin Oncol* 2005;131(8):520-6. <https://doi.org/10.1007/s00432-005-0687-7>