

DEPARTAMENTO DE TRAUMATOLOGÍA Y CIRUGÍA ORTOPÉDICA

(Dr. MAESTRE HERRERO)

DEPARTAMENTO DE ANATOMÍA PATOLÓGICA

(Dr. TAMARIT)

CIUDAD SANITARIA DE LA S. S. LA FE. VALENCIA

Osteosarcoma parostal

Revisión de la literatura y presentación de cuatro casos

JOSÉ PARDO MONTANER ¹ y LUIS TAMARIT ²

RESUMEN

Presentación de cuatro casos de osteosarcoma parostal, haciendo diagnóstico diferencial desde el punto de vista clínico y anatomopatológico. Revisión de la literatura. En dos casos hemos encontrado tumoraciones de consistencia blanda adherida a la superficie ósea.

Descriptor: Osteosarcoma parostal.

SUMMARY

Four cases of ossifying parosteal sarcomas are presented. Clinical and pathological differential diagnosis are made. Literature is review. We have found in two cases soft tissue tumors attached to the underlying bone.

Key words: Parostal osteosarcoma.

Introducción

El osteosarcoma parostal es un tumor poco frecuente y representa sólo el 4 por ciento de todos los sarcomas osteogénicos. Su interés diagnóstico radica en que cae dentro de ese grupo de tumores óseos semimalignos, con poca sensibilidad al tratamiento radioterápico y con una evolución en general lenta. Presentamos cuatro casos: dos de ellos, con afectación ósea exclusiva, y otros dos, con formaciones tumorales en partes blandas adosadas al periostio.

Revisamos la literatura comprobando la disparidad de criterios terapéuticos. Parece de interés la clasificación anatomopatológica establecida por FARR y HUVOS, según el cual aquellos tumores con una gran variación microscópica del tumor habían muerto antes de los cinco años. Este hecho nos debe replantear la duda en cuanto a la tipificación del osteosarcoma parostal dentro de los tumores óseos semimalignos, según ZOLLINGER. Por otro lado, habrá que hacer una diferenciación de un nuevo tipo, el sarcoma osteogénico periostal, que ha sido descrito recientemente por UNNI y colaboradores.

(1) Jefe Clínico Cirugía Ortopédica.

(2) Jefe Departamento de Anatomía Patológica.

Revisión de la literatura

El sarcoma osteogénico parostal es un tumor que deriva de una célula ancestral indiferenciada, que tiene la tendencia y potencia de transformarse en osteoblasto y formar tejido óseo tumoral, es diferente del osteosarcoma, ya que se caracteriza por tener su origen en la superficie externa del hueso y tiene una gran diferenciación estructural (SCHAJOWICZ). La lesión debe, pues, distinguirse del sarcoma osteogénico convencional, ya que este último se origina en el centro del hueso.

Historia: La clasificación hecha por el registro de sarcoma óseo en 1939 (EWING) incluía bajo el título del sarcoma osteogénico una categoría: el «sarcoma osteogénico paraóseo». HATCHER, en 1947, hace énfasis en la necesidad de delimitar estas lesiones, que las agrupa con el título de osificaciones extraesqueléticas, que simulan sarcomas.

En 1951, GESCHICKTER y COPELAND establecen la personalidad nosológica de esta afección y publican una serie de osteomas parostales. En el mismo año, JAFFE y SELIN le denominan sarcoma osteogénico yuxtacortical.

En 1954, DWINNELL, DAHLIN y GHORMLEY proponen la terminología de sarcoma osteogénico yuxtacortical.

Según DAHLI, los sarcomas parostales son raros y representan algo menos del 4 por 100 de todos los sarcomas osteogénicos y en su libro de tumores óseos (1967) publica 25 casos.

En 1967, VAN DER HEUL y VON RONNER coleccionan 64 casos de la literatura y añaden 16 propios.

A. BOSCH VILLALBA publica (1970) en la *Revista de Ortopedia y Traumatología*, tres casos de la Facultad de Medicina de Pensilvania.

En 1972, FARR y HUVOS hacen un análisis de 14 casos recogidos entre 1934

y 1970, en el Memorial Hospital de New York, y establecen tres tipos anatomopatológicos.

1976: UNNI, DAHLIN y BEABOUT describen dentro de los sarcomas osteogénicos parostales una nueva entidad: el llamado «periostal osteogenic sarcoma».

Frecuencia: Ya hemos dicho que representa menos del 4 por 100 de los sarcomas osteogénicos y en la Clínica Mayo comprende menos del 1 por 100 de los tumores óseos malignos.

Localización: El tumor asienta casi exclusivamente en los huesos largos. El lugar de mayor frecuencia es en la cara posterior del tercio distal del fémur. En segundo lugar se encuentra en la porción superior del húmero.

Edad: Aparece en adultos jóvenes, con un promedio de edad superior al de los sarcomas osteogénicos.

JAFFE: Serie de 18 casos: la distribución de edades estuvo más o menos entre 15 y 55 años. La mitad de los pacientes eran mayores de 30 años.

Sexo: No existe una preferencia clara, pero parece superior el número de mujeres.

Sintomatología: Aparece en forma de masas circunscritas compactas, densas, que impresionan como una lesión benigna en los casos de mayor evolución. Hay un ligero aumento de la temperatura local, un aumento de la circulación venosa.

Si se desconoce este tumor, el cirujano hace una biopsia y el diagnóstico del anatomopatólogo es en algunos casos el de osteoma. Hay casos en la literatura en que al enfermo se le han practicado varias escisiones tras recidiva del tumor.

Estudio radiográfico: Se presenta como una lesión densa de forma más o menos lobulada, que en algunos casos rodea al hueso. No existen signos radiológicos de reacción perióstica; esto es, triángulo

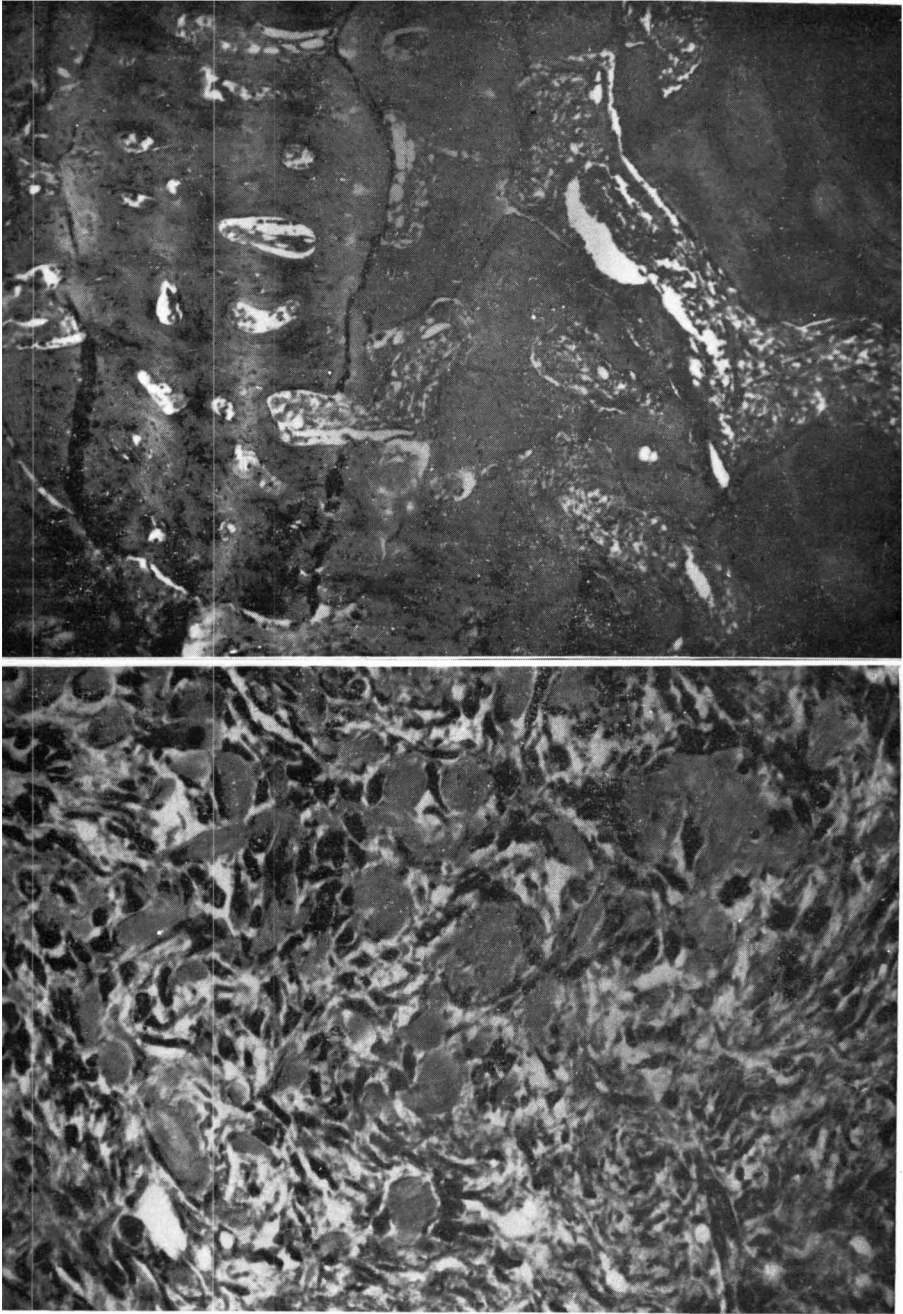


FIG. 1.—Hueso tumoral de tendencia esclerosante que engloba tejido osteoformador neoplásico constituido por un estroma de aspecto fibroblástico. • FIG. 2.—Osteoide celular tumoral surcado por estroma fibroosteoblástico neoplásico activo.

de Codman. En los estadios más avanzados, parte del hueso está invadido por la tumoración, existiendo incluso destrucción de la cortical e invasión de las partes blandas vecinas.

Anatomía patológica: Se encuentra un tejido óseo maduro separado por tejido conjuntivo, pero si se busca bien se ven zonas fibroblásticas. Este estroma fibroso está bien diferenciado y puede confundirse con una proliferación reactiva. En algunas áreas, el estroma es poco celular, pero generalmente se encuentran focos de moderada celularidad, y todos los núcleos pueden mostrar escaso o nulo pleomorfismo. En la zona periférica de la lesión puede haber mezcla de los componentes fibro-óseos con grasa y tejido muscular (UEHLINGER).

Las lesiones que invaden la cavidad medular muestran una malignidad clara.

Diagnóstico diferencial: El único problema diagnóstico diferencial es con la mal llamada miositis osificante traumática, pues en el 37 por 100, según SCHAJOVICZ, no hay traumatismo y es una neoformación óseo metaplásica intramuscular.

Esta tiene una parte central muy celular, hemorrágica, con células gigantes; en la periferia, las trabéculas son de tejido reticular reactivo, y cuanto más periférico, más maduro. LICHTENSTEIN insiste en que el sarcoma parostal sería una miositis osificante y que los casos malignos corresponderían a una transformación sarcomatosa de ésta. Según SCHAJOVICZ, es muy raro que una miositis osificante se transforme en un osteosarcoma.

El osteocondroma presenta rasgos comunes, desde el punto de vista radiográfico, si existe una gran base de implantación; sin embargo, se distingue fácilmente por su caperuzón cartilaginoso y existe una continuidad estructural. Jamás se en-

cuentra en un osteocondroma un estroma fibrosarcomatoso con células fusiformes.

También hay que diferenciarlo del sarcoma osteogénico extraesquelético, sobre todo en los casos en que se encuentra adosado en tejidos blandos cerca del hueso.

Tratamiento: Según JAFFE, es la amputación de la parte afecta. La urgencia de ésta depende de si la lesión es poco o muy maligna.

En los casos de gran malignidad, la amputación debe ser llevada a cabo tan pronto como sea posible; depende de que se haya establecido el diagnóstico.

Según la Clínica Campbell, el tratamiento consiste en la extirpación completa del humor y, en su opinión, es necesaria la desarticulación. Los intentos de extirpar el tumor en forma local terminaron a menudo con una recidiva. La intervención quirúrgica radical puede curar a los pacientes afectados de este tipo de tumor.

En el mismo sentido se expresa DAHLIN sobre los 25 casos de la Clínica Mayo. Los seis, fallecidos con metástasis: cinco habían sido tratados por escisión local primaria y experimentaron una recidiva antes de ser sometidos a la amputación.

MERLE D'AUBIGNE aporta 7 casos de resección segmentaria. Según él, debido a la evolución lenta del tumor por su característica limitada. Tenemos tiempo para la elección de la indicación. Sin embargo, recientemente está reconsiderando esta posición. En efecto, de estos siete casos, tres han conservado el miembro sin recidiva después de 5, 7 y 9 años, y otros tres, por el contrario, han presentado una recidiva local y generalización mortal.

FARR y HUVOS hacen tres grupos anatómopatológicos y encuentran: 5 casos

con anatomía patológica clásica, viven. 4 casos tienen ligeras variaciones de la patología clásica y sobreviven, excepto una enferma, muerta a los diez meses de un cáncer mamario. Los 5 casos que tienen una gran variación microscópica han muerto.

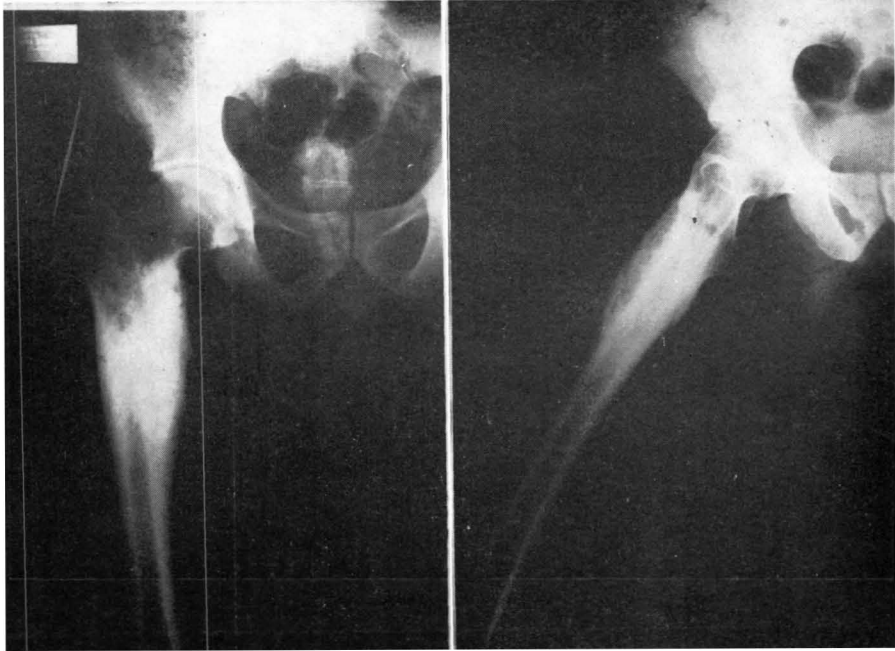
Caso núm. 1.—Se trata de un varón de 36 años, que viene por vez primera a nuestra consulta el 10-2-72. Nos dice que tiene molestias en cadera derecha desde hace año y medio y que siempre ceden con tratamiento medicamentoso. Hace seis semanas le aparece un dolor esporádico, que no aumenta con los esfuerzos. Las molestias desaparecen al acostarse. Clínicamente tiene una movilidad normal de cadera, claudica ligeramente a la marcha. No existe sintomatología local alguna. Tras el examen clínico se remite para estudio radiográfico y no volvemos a ver al enfermo hasta el 18 de octubre de 1973, tras haber estado trabajando un año en Alemania.

Vemos las radiografías y se observa una imagen esclerosa osteocondensante que envuelve el tercio proximal del fémur por debajo del trocánter.

Análítica: Fosfatasa alcalinas 73 mU/ml. ligeramente aumentadas. Elevación manifiesta de la VSH 79/118. Aumento de la IgA 440 mgr. por 100 (normal 70/350 mgr. por ciento).

Se ingresa al paciente practicándole el 12 de noviembre de 1973 una biopsia, que confirma el diagnóstico. Ante la cercanía del tumor a la cadera practicamos una desarticulación el 30 de noviembre de 1973. Las revisiones posteriores no muestran metástasis pulmonares, estando el paciente libre de molestias y marcha con una prótesis canadiense.

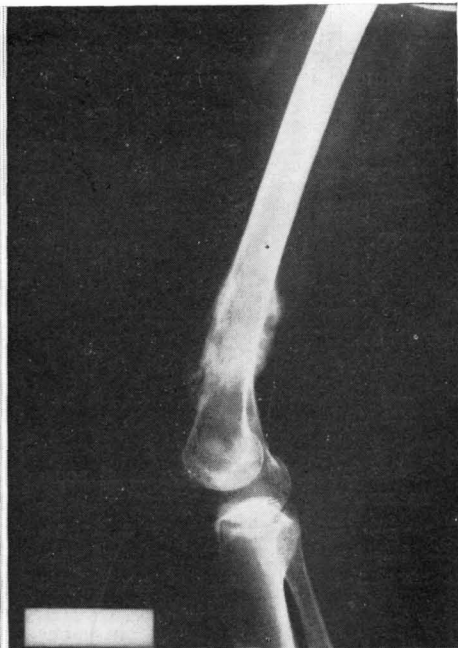
Anatomía patológica (30-XI-73). Se observa hueso neoformado hiperplásico, maduro de tipo laminar, englobados en medula reemplazada por tejidos fibrosos dendo. En otros campos próximos a la zona periosteal se ve osteoide celular, constituido por osteoblastos pleomorfos de formas y tamaños variables,



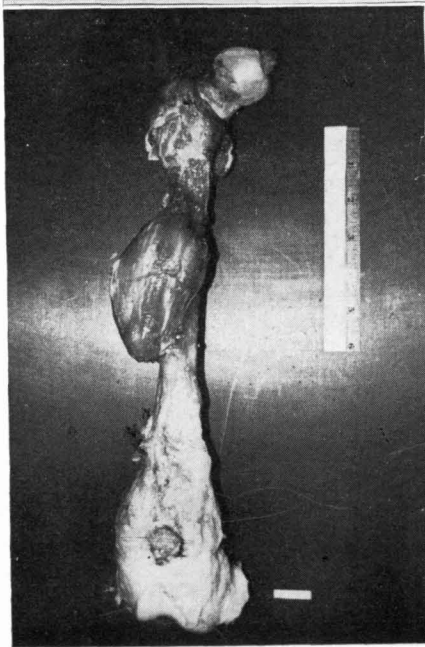
Caso núm. 1.— A) Tumoraación ósea en tercio proximal fémur derecho, de gran densidad que envuelve toda la periferia del hueso. Limitada claramente de las partes blandas. B) Proyección lateral. Aquí se observa mejor la integridad de la cavidad medular. Cortical engrosada pero íntegra.



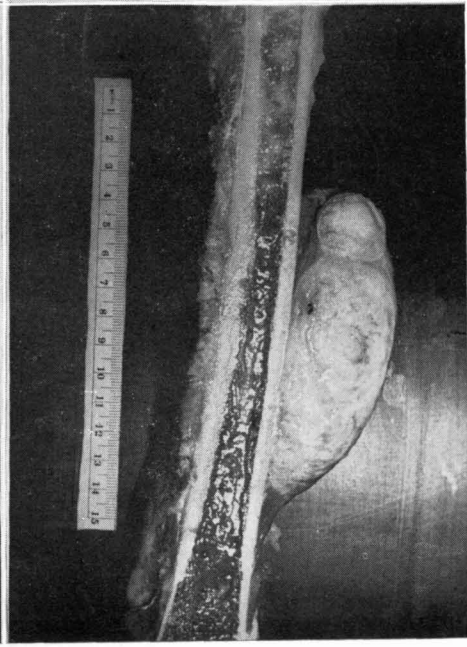
A



B



C



D

Caso núm. 2.—A) Tumoración que envuelve la extremidad distal del fémur derecho apuesta sobre cortical. B) En la cara anterior existe una zona que es radiolúcida, en cara posterior hay gran densidad del hueso. C) Pieza anatómica de todo el fémur derecho; tras la desarticulación se observa una tumoración de consistencia blanda adosada a tercio medio de fémur. D) Un corte longitudinal de fémur sobre zona tumoral. Vemos la tumoración adosada al hueso.

que depositan también condroide neoformado a nivel de la unión osteoperióstica. La cortical está desestructurada por el tejido fibroblástico que reemplaza la medula y que la aísla en zonas irregulares que conservan los conductos haversianos. El hueso maduro neoformado muestra imágenes de tunelización en otras zonas.

Caso núm. 2.—Se trata de una hembra de 40 años de edad, con dolor en el tercio inferior del fémur derecho desde hace 18 años. Fue vista por varios médicos y no le encontraron nada.

Hace dos años nota una tumoración en cara anterior del tercio inferior del fémur y le practican una biopsia en otro centro, siendo diagnosticada de fibroma, por lo que se le practica una biopsia.

Actualmente se palpan dos tumoraciones en el tercio inferior del muslo y tercio medio. Movilidad rodilla, normal.

El dolor le obliga a llevar un bastón. Está embarazada de ocho meses.

Estudio radiográfico: tumoración que es osteoformadora. Invasión del hueso (lesiones osteolíticas). No destruye la cortical, quizá mejor la envuelve. Lesión pulmonar en lóbulo superior izquierdo.

Análítica: VSH 49/85. Fosfatasas 9.2 UK (4-17).

Se induce el parto y tiene una niña de 3'300 gr., normal (4-VII-47).

22-VII-74: Biopsia de la tumoración blanda. Anatomía patológica: sarcoma parostal.

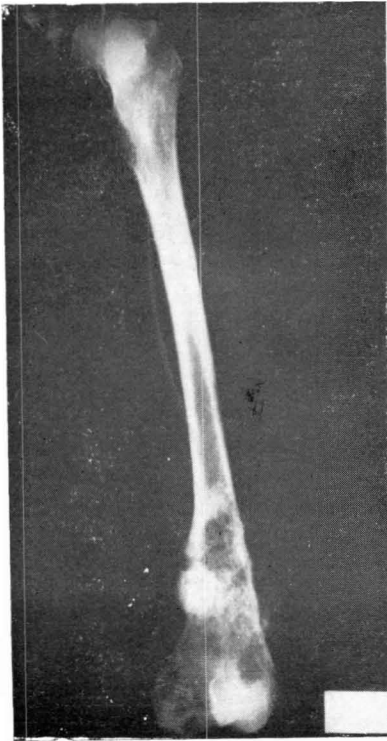
5-VIII-74: Rastreo con isótopos: captación positiva de pirofosfatos de tecnecio en tercio inferior del fémur derecho, con campos pulmonares libres.

12-VIII-74: Desarticulación cadera derecha.

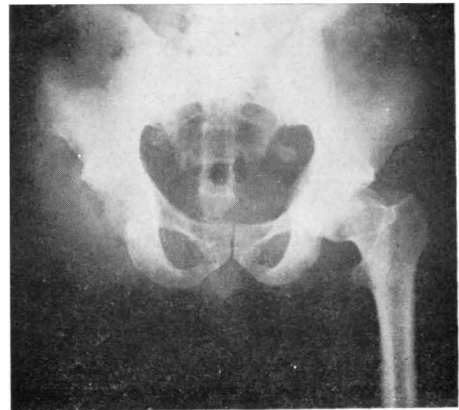
24-IX-74: Se realiza una extirpación del nódulo infraclavicular izquierdo. El recto parénquima pulmonar está lleno de pequeños nódulos. La anatomía patológica de este nódulo nos confirma la sospecha de metástasis. Ante esto, se desecha tratamiento radioterapéutico, siendo tratada con citostáticos y aplicándose una prótesis canadiense para su desarticulación.

Actualmente se encuentra bien y está libre de molestias. Alteraciones radiográficas en parénquima pulmonar inmodificadas.

Descripción microscópica: los cortes de las diferentes áreas tumorales muestran neoplasia constituida por células fusiformes, de núcleos alargados que infiltran partes blandas alrededor del periostio, infiltrando y displacando la cortical e introduciéndose por la cavidad medular.



E



F

Caso núm. 2.—E) Radiografía de la pieza anatómica —fémur derecho—. F) Pelvis de la enferma tras la desarticulación. No hay lesiones objetivables.

El tumor produce hueso hiperplásico neoformado, constituido por bandas de tejido osteoide, que se disponen paralelamente en haces, desbordando las estructuras periósti-



A

B

Caso núm. 4.—A) Tumoración de gran densidad ósea en cara posterior de fémur con adelgazamiento de la cortical anterior. B) En proyección anteroposterior se observa que la tumoración envuelve todo el fémur. Imágenes irregulares en su borde externo.

cas y produciendo marcado engrosamiento a este nivel. En algunas zonas, estas bandas de osteoide se confunden con tejido fibrocolágeno neoformado por las células tumorales. Los tipos celulares son bastante uniformes, dando imágenes de fascículos entrelazantes, observándose frecuentes mitosis.

Caso núm. 3.—Enferma de 12 años, que hace un año comienza a notar un abultamiento en tercio distal del fémur derecho, que poco a poco aumenta de tamaño. Hace unos cuatro meses comienza a ser vista por el traumatólogo. Le hacen una biopsia-extirpación

de la tumoración y el estudio anatomopatológico es de sarcoma osteogénico parosteal.

A la exploración se encuentra una cicatriz de unos 10 cm. en cara interna del tercio medio distal del fémur derecho. No se palpa tumoración alguna. No existe alteración del estado general. El estudio analítico no muestra desviaciones de la normalidad. Rastreo con isótopos pirofosfatos ^{99}Tc no muestra captación patológica a ningún nivel. Las radiografías practicadas no muestran hallazgos patológicos. Ante esto decidimos establecer una pausa de espera.

Revisamos a la enferma dos meses más tarde y ya entonces se aprecia una tumoración del tamaño de un huevo en la zona de la antigua cicatriz más independiente de la misma.

Se le practica nuevo estudio radiográfico, que no aporta ningún dato positivo.

El 11-IV-75 se le practica biopsia-exéresis de una masa tumoral multinodular de un tamaño $10 \times 6 \times 3$, que está sobre el periostio del tercio medio del fémur.

El examen anatomopatológico muestra que en los cortes histológicos existen áreas de densa celularidad, compuesta por elementos fusiformes proliferantes atípicos con buen número de mitosis. Estas engloban variables cantidades de osteoide, que madura a menudo en forma de trabéculas óseas bastante orientadas, especialmente en las zonas centrales de los nódulos tumorales. Los cortes histológicos no revelan áreas condroides. En la periferia se aprecian zonas de tejido fibroso maduro, que delimitan irregularmente la neoplasia. Con éste se confirma el diagnóstico del anterior examen anatomopatológico y pensando en la malignidad de la lesión tras la recidiva en su período tan breve, decidimos efectuar una desarticulación de la cadera, que es realizada el 21-IV-75. Es revisada el 4-XII-75, por existir una tumoración en región inguinal derecha. Se le practica biopsia con hallazgos idénticos.

Es tratada con citostáticos y radioterapia. Exitus en abril de 1976 con metástasis pulmonares.

Caso núm. 4.—Enferma de 39 años que acude a consulta el 13-12-75 afecta de molestias en rodilla derecha desde hacía 8 meses. Tiene sensación de calor continuo en cara posterior de muslo que se intensifica por las noches. Estas molestias han ido en aumento

hasta impedirle la marcha en el momento de su ingreso. A la inspección de la extremidad distal del muslo se observa una tumoración sobre región subcuadrípital. Piel brillante. La movilidad de la rodilla es de extensión -5° ; flexión, 100° .

La analítica muestra una mediana elevación de la VSH 50/76. Leucocitos, 8.200. Fosfatasas alcalinas, 33 mU/ml. Fosfatasas ácidas, 7 mU/ml. Calcio, $9'2$ mg por 100. Fósforo inorgánico, $3'6$ mg por 100.

Estudio radiográfico a nivel del tercio inferior del fémur derecho; en su cara posterior se aprecia una masa yuxtacortical, de densidad homogénea debida a la formación de hueso tumoral. En su parte anterior hay invasión ósea con destrucción de cortical e invasión de partes blandas y en cuyo interior se observan zonas osteoblásticas. El estudio radiográfico de pulmón no muestra afectación. Se diagnostica como osteosarcoma parostal y el 22-12-75 se amputa el muslo a la altura de su tercio superior. Posteriormente se dan 6.000 rad. de cobaltoterapia.

El estudio anatomopatológico muestra campos de células indiferenciadas de núcleos redondeados u ovoides con hiper cromasia nuclear, dismorfias y nucléolos prominentes que producen una matriz moderadamente abundan-

te de tipo colágeno y se asocian a trabéculas óseas residuales procedentes del hueso infiltrado. El tumor muestra varias zonas de necrosis e infiltra el hueso y el tejido periosteal circundante. En otras zonas existen trabéculas óseas de hueso hiperplásico, al parecer reactivo. Existen frecuentes hemorragias, alternando con zonas necróticas tumorales.

Actualmente, transcurrido un año de la intervención, la paciente marcha con una prótesis de succión y el estado general es bueno. El rastreo con isótopos es negativo. Radiografía de tórax no muestra imágenes metastásicas.

Conclusiones

De nuestros cuatro pacientes, tres eran hembras y un solo varón. La edad de aparición fue en tres de ellos en la tercera década. En cuanto al tiempo que transcurrió desde la aparición de las molestias hasta su diagnóstico tenemos cifras muy dispares; en el primer caso, nos llegó a consulta al cabo de un año y medio de aparecer la sintomatología, y era tan leve que el paciente no acudió a



Caso núm. 4. — C) Arteriografía muestra el aumento de vascularización de la porción tumoral situada en cara anterior del fémur. D) Fase venosa de la arteriografía enseña el relleno de la tumoración blanda lo que nos indica la gran actividad del tumor en esta zona.

tratarse sino al cabo de un año de su diagnóstico, lo que nos dice en favor de la lentitud del crecimiento tumoral y quizá su benignidad. En el segundo caso, la enferma tenía molestias desde hacía 18 años, e incluso le habían practicado una biopsia de partes blandas que no había llegado al diagnóstico tumoral. El segundo caso tiene edad y localización también típica; hemos encontrado varias tumoraciones de partes blandas en unos 10×4 cm., que estaban adosadas a hueso. También existían aquí metástasis pulmonares, pese a lo cual a los veinte meses de evolución clínica y sin tratamiento radioterápico la enferma tiene buen estado general.

En el tercer caso, el de menos edad, tenía una gran malignidad y caería dentro del grupo de mayor malignidad de la evaluación anatomopatológica de FARR y HUVOS. También se podría incluir en dicha evolución bajo la perspectiva de la clínica, por su recidiva a corto plazo y su muerte a los catorce meses del primer examen. Este caso nos plantea el diagnóstico diferencial, por un lado, con el sarcoma osteogénico de partes blandas, debido a su localización, pues estaba adosado al periostio y no invadía hueso. Por otro lado, también hay que deslindarlo del tipo tumoral últimamente descrito por UNNI y cols. ("sarcoma osteogénico periostal"), pues está en edad de sarcoma osteogénico y se localiza superficialmente en la cortical del hueso; por el contrario, la localización no es típica de la metáfisis proximal de tibia del sarcoma periostal.

El cuarto caso, típico desde el perfil clínico y radiográfico de sarcoma parostal, debido a su localización en el tercio distal del fémur por la tumoración dura, adosada a cara posterior en hueco poplíteo, la dureza era tal que durante el corte con sierra eléctrica se llegó a romper

ésta. Sin embargo, las lesiones anatómo-patológicas de la cara anterior plantearon problemas de diagnóstico diferencial con el sarcoma osteogénico periostal.

En todos nuestros casos, la localización ha sido en fémur.

Análíticamente, sólo hemos encontrado en los cuatro casos una elevación mediana de la VSH. Las fosfatasa han sido normales.

Creemos que el tratamiento de este tipo de tumores, y pese a su calificación de semimaligno, ha de ser la cirugía radical, esto es, la amputación o desarticulación; personalmente pensamos en que la desarticulación ha de ser mejor si la lesión está en fémur, pues quizá existen ya otros tumores en partes blandas y que no son reconocidos por su radiotransparencia inicial.

BIBLIOGRAFÍA

- BOSCH VILLALBA, H. (1970): Sarcoma osteogénico parosteal (yuxtacortical). *Rev. Ort. Traum. IB.*, vol. 14, 23-32.
- DAHLIN, D. C. (1967): Parosteal Osteogenic Sarcoma (yuxtacortical osteogenic sarcoma). In *Bone Tumors*, 2 d. ed. Springfield III: Charles C. Thomas.
- EWING, J. (1939): Review of the classification of Bone Tumors. *Surg. Gynec. and Obst.*, 68.
- FARR, G. H., y HUVOS, A. G. (1972): Yuxtacortical Osteogenic Sarcoma An Analysis of Fourteen cases. *J. Bone and Joint Surg.*, 54 A, 1.205-1.216.
- GESCHICKTER, C. F., y COPELAND, M. M. (1951): Parosteal Osteoma of Bone: A New Entity. *Ann Surg.*, 133, 790-807.
- JAFFE, H. L. (1966): Tumores y estados tumorales óseos y articulares. *La Prensa Médica Mexicana*. México.
- LICHTENSTEIN, L. (1972): Bone tumors 4th. Ed. St. Louis Mosty.
- SCHAJOWICZ, F.; ACKERMANN, L. V.; SISSONS, H. A.; SOBIN, L. H.; TORLONI, H. (1972): Histological Typing of bone tumors. Geneva World Health Organization.
- SPJUT, H. J.; DORFMAN, H. D.; FECHNER, R. E., y ACKERMANN, L. V. (1971): Tumors of Bone and Cartilage. Armed Forces. Institute of Pathology. Washington.
- UCHLINGER, E. (1974): Pathologische Anato-

- mie der Knochengeschwülste (unter besonderer Berücksichtigung der semimaligen Formen). *Chirurg.* 45, 62-70.
- UNNI, K. K.; DAHLIN, D. C.; BEABOUT, J. W., y cols. (1976): Parosteal osteogenic sarcoma. *Cancer*, 37, 2.466-2.475.
- UNNI, K. K.; DAHLIN, D. C.; BEABOUT, J. W. (1976): Periosteal osteogenic sarcoma. *Cancer*, 37, 2.476, 2.485.
- VAN DER HEUL, R. O., y VON RONNEN, J. R. (1976): Yuxtacortical Osteosarcoma. *J. Bone and Joint surg.*, 49 A, 414-439.