

Osteosarcoma telangiectásico

A propósito de un caso localizado en tibia distal

M. SALOM TAVERNER, F. LORENTE MOLTÓ y J. E. AROCA NAVARRO

Servicio de Cirugía Ortopédica y Traumatología Infantil. Hospital Universitario «La Fe». Valencia.

Resumen.—El osteosarcoma telangiectásico es una rara variedad de osteosarcoma. La característica principal que lo diferencia del osteosarcoma convencional es la anatomía patológica, ya que está formado por áreas quísticas ocupadas por material hemático, siendo la producción de osteoide por las células malignas muy escasa. El pronóstico de este tumor ha variado radicalmente desde la introducción de la quimioterapia a la que responde incluso mejor que el osteosarcoma convencional. Presentamos un caso de osteosarcoma telangiectásico en un niño de 8 años a nivel de la tibia distal, revisando la literatura sobre este tema.

TELANGIECTATIC OSTEOSARCOMA OF THE DISTAL TIBIA

Summary.—The telangiectatic osteosarcoma is a rare variety of osteogenic sarcoma. The main characteristic that make it different is the histology, because is formed by cystic spaces that contain blood. The osteoid production used to be limited. The prognosis of this tumor has change since the introduction of adjuvant chemotherapy. This type of tumor respond to chemotherapy even better than the primary osteogenic sarcoma. We present a case of telangiectatic osteosarcoma in a 8-year-old located in the distal tibia and we review the literature about this item.

INTRODUCCIÓN

El osteosarcoma telangiectásico fue descrito por primera vez, en 1854, por Paget, considerándolo como una forma maligna de quiste óseo aneurismático, pero Ewing, en 1922, lo incluye como una variedad histológica de osteosarcoma.

Su pronóstico ha cambiado radicalmente desde la introducción de la quimioterapia y si bien Matsuno et al. en 1976 (1) y Farr et al. en 1974 (2) hablan de un 8 y de un 18% de supervivencia respectivamente, las últimas grandes series de Huvos et al. en 1982 (3) y Mervak et al. en 1991 (4) tienen un 50 y un 58% de supervivencia a los 5 años, respectivamente.

Correspondencia:
Dra. MARTA SALOM TAVERNER
C/ Castellón, 7, 9.^a
46004 Valencia

Presentamos un caso de esta variedad de osteosarcoma de localización inusual en el extremo distal de la tibia en un niño de 8 años y realizamos una revisión sobre la evolución en el pronóstico de este tipo de tumor.

CASO CLÍNICO

Paciente varón de 8 años y 3 meses que acudió a urgencias tras una caída casual, presentando dolor y tumefacción a nivel del tercio distal de la pierna izquierda. En las radiografías practicadas se descubrió una fractura patológica sobre una lesión lítica a nivel de la metáfisis distal de la tibia (Fig. 1).

Se le realizó una analítica con resultados dentro de la normalidad. También se le practicó una gammagrafía ósea en la que se observaba una área fría localizada en la metáfisis distal de la tibia izquierda rodeada por un halo de leve hipercaptación. No se apreciaron otras áreas sugestivas de patología.



Figura 1. Radiografía simple realizada en urgencias donde se observa una fractura patológica sobre una lesión lítica localizada en la metáfisis distal de la tibia.

En la TC practicada se observaba con mayor detalle la lesión lítica expansiva en la metáfisis distal de la tibia izquierda, con nivel líquido/sangre y sin masa de partes blandas (Fig. 2). Estos hallazgos radiológicos y de la TC nos hicieron pensar en el diagnóstico de quiste óseo aneurismático por lo que el paciente fue tratado ortopédicamente en espera de que la fractura patológica consolidase.

A los 2 meses la lesión había evolucionado rápidamente hacia una gran destrucción ósea (Fig. 3) con adelgazamiento e insuflación de la cortical y sin reacción perióstica ni endóstica. No se observaba matriz osteoide ni condral. Ante esta rápida evolución se decide realizar una biopsia incisional cuyo resultado anatomopatológico fue de osteosarcoma telangiectásico (Fig. 4). Se le realizó así mismo una RMN en la que se comprobó que la lesión estaba limitada distalmente por la fisis, sin invasión de la epífisis ni de la articulación (Fig. 5). Existía una destrucción de la cortical de predominio posterior con masa de partes blandas. Tras el contraste se visualizaban numerosas zonas de necrosis tumoral.

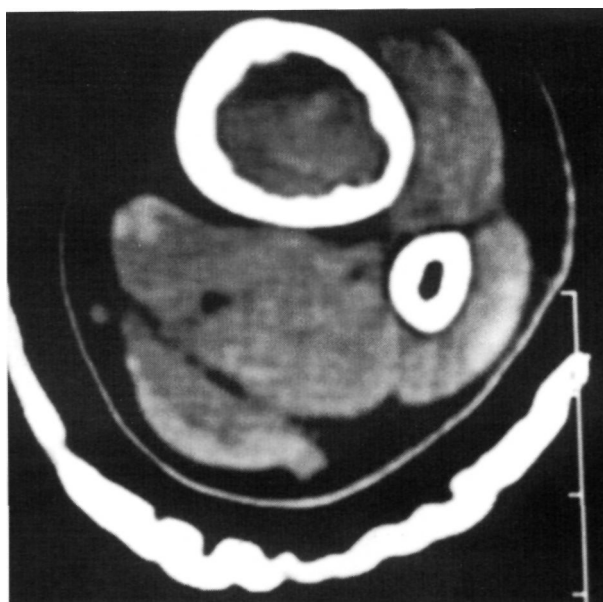


Figura 2. Corte de TC, donde se observa con mayor detalle la lesión lítica expansiva en la metáfisis distal de la tibia con la presencia de un nivel líquido y sin masa de partes blandas.



Figura 3. Radiografía simple a los 2 meses de evolución con un gran aumento de la destrucción ósea, con adelgazamiento e insuflación de la cortical, sin reacción perióstica ni endóstica.

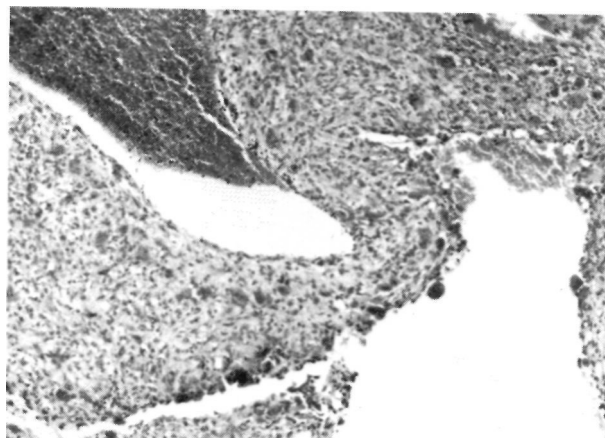


Figura 4. A) (HE x 100). Se observan espacios quísticos, algunos de ellos con contenido hemático y separados por bandas que contienen células gigantes benignas.

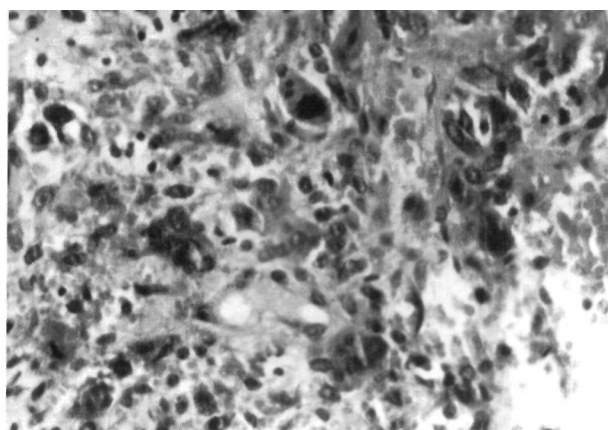


Figura 4. B) (HE x 160). Se observan pequeñas cantidades de material osteoide, células gigantes benignas y células del estroma malignas.

En la radiografía y TC de tórax no se apreciaban metástasis pulmonares.

El tratamiento consistió en la administración de quimioterapia preoperatoria mediante siete ciclos de metrotexato a altas dosis.

En el control de RMN posquimioterapia se observó una captación heterogénea del contraste, con áreas de necrosis tumoral y con una reducción de los cambios inflamatorios de las partes blandas perilesionales y de la masa de partes blandas con respecto a la RMN previa (Fig. 6). La lesión seguía sin afectar la epífisis adyacente. Tampoco se identificaban imágenes sugestivas de lesión en ambos fémures ni en la tibia derecha (Fig. 7).

El tratamiento quirúrgico consistió en la amputación del miembro inferior izquierdo a nivel del tercio medio de la tibia.

El tratamiento se completó con quimioterapia posquirúrgica (metrotexato a altas dosis).

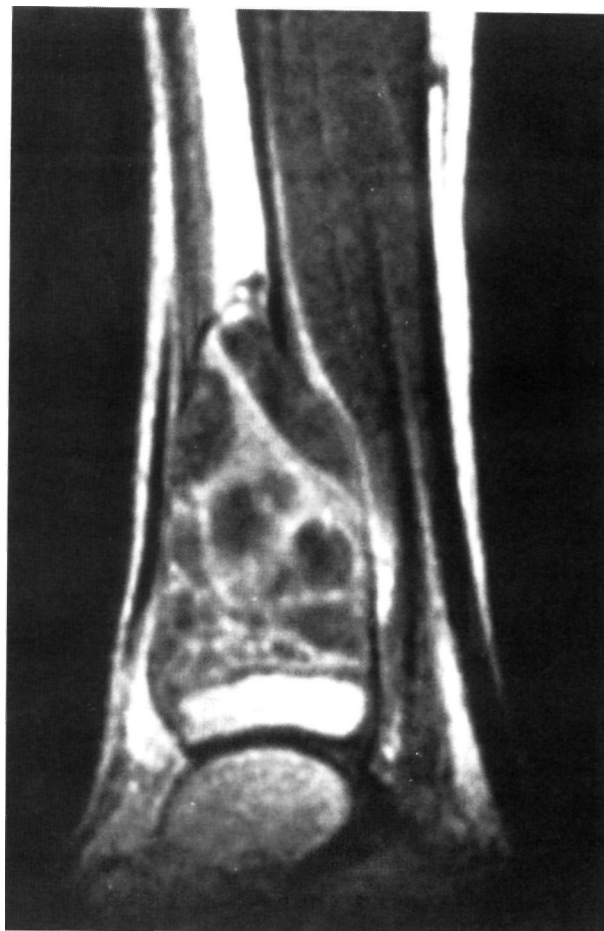


Figura 5. Corte sagital de RMN donde se comprueba el carácter quístico de la lesión y cómo está limitada distalmente por la fisis. El contraste permite visualizar numerosas zonas de necrosis tumoral.

Al paciente se le adaptó una prótesis que le permite realizar una vida completamente normal. Tanto es así, que al año sufrió una fractura de fémur del miembro amputado tras una caída de la bicicleta. El paciente lleva actualmente 3 años y medio de evolución libre de enfermedad.

DISCUSIÓN

El osteosarcoma telangiectasia es una rara variedad de osteosarcoma. Su frecuencia oscila entre el 1,25 y el 3% de todos los osteosarcomas (1, 2, 4, 5), aunque algunos autores describen una mayor frecuencia de aparición como Pignatti et al en cuya revisión encontraron 17 casos entre 233 osteosarcomas, es decir, un 7,3% (6, 7) o incluso otros autores como Rossen et al. que describen una frecuencia de un 12% (8).

La localización más frecuente de este tumor es el fémur distal, representando casi un 50% de todas las localizaciones, en las series más largas



Figura 6. Corte sagital de RMN tras la administración de quimioterapia donde se observa una captación heterogénea del contraste, con áreas de necrosis tumorales y una reducción de los cambios inflamatorios perilesionales.

que se han publicado (1, 3). Estas revisiones de 25 y 124 casos sólo describen un caso localizado a nivel de la tibia distal. Esta característica lo diferencia del osteosarcoma convencional, donde la tibia distal es una localización frecuente.

Aunque la forma de presentación más frecuente es la aparición de dolor y/o tumefacción, hay que destacar la alta frecuencia de aparición de fracturas patológicas. Así en la serie de 25 pacientes recogida por Matsuno et al 6 debutaron con una fractura patológica (1) y en la serie de Huvos et al de 124 pacientes, el 29% presentaron una fractura patológica al comienzo de la enfermedad o durante la misma (3). El caso que presentamos también debutó con una fractura patológica. Esta característica no es compartida por el osteosarcoma convencional y la razón es simple atendiendo a la anatomía macroscópica del

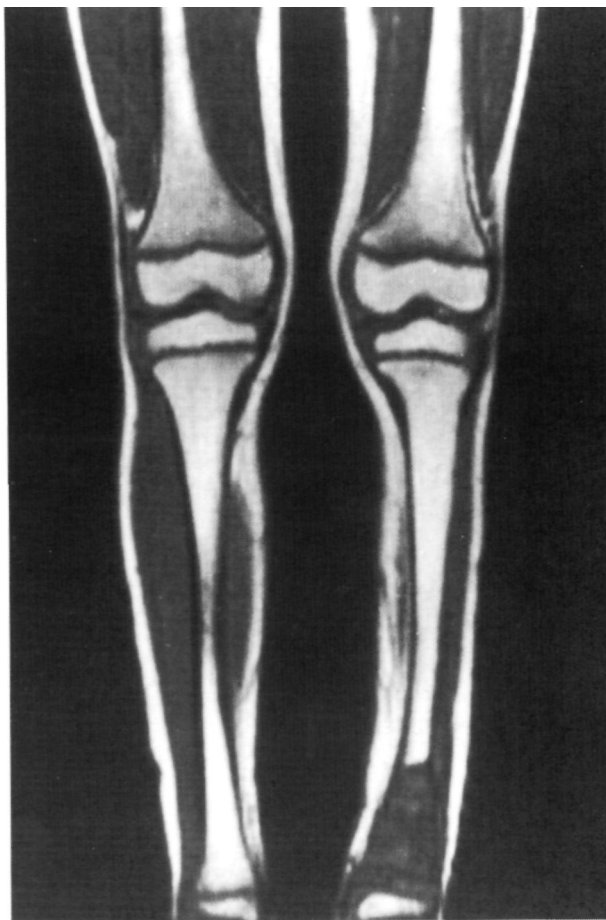


Figura 7. Imagen de RMN que nos demuestra cómo la lesión sigue sin afectar la epífisis adyacente y la ausencia de imágenes sugestivas de lesión en el resto de los miembros inferiores.

osteosarcoma teleangiectásico donde faltan áreas sólidas y aparece gran destrucción ósea.

Las características radiológicas de este tumor son las de una lesión lítica con áreas pequeñas y grandes de destrucción ósea sin esclerosis y con una cortical adelgazada, e incluso perforada. Generalmente se acompaña de masa de partes blandas y puede haber reacción de la cortical en forma de triángulo de Codman. La mayoría se localiza en la metáfisis, con extensión hacia la epífisis cuando las fisis están cerradas. En nuestro caso, debido a que se trataba de un niño, la fisis hizo de barrera impidiendo la extensión a la epífisis.

Aunque generalmente la naturaleza maligna del tumor es fácilmente identificable, en casos precoces puede ser difícil el diagnóstico diferencial con otras lesiones líticas como el quiste óseo aneurismático (9, 10), el granuloma eosinófilo o el tumor de células gigantes (3).

El diagnóstico radiológico puede complementarse con la TC para valorar la naturaleza de la lesión y mediante RMN para valorar la extensión de la misma.

El diagnóstico de confirmación nos lo proporciona el estudio anatomopatológico en el que se observa quistes ocupados por material hemático y rodeados por bandas con una densa celularidad formada por elementos sarcomatosos y fusocelulares alternando con células gigantes multinucleadas de aspecto osteoclástico. Aparece un gran pleoformismo con hiper cromatismo nuclear y numerosas figuras de mitosis a menudo atípicas. En algunos puntos se observa producción de osteoide por las células tumorales (6).

El pronóstico de este tumor ha cambiado radicalmente desde la introducción de la quimioterapia. Así en las primeras series publicadas por Farr et al en 1974 y de Matsuno et al en 1976 la supervivencia era del 18 y del 8% respectivamente (1, 2). Los primeros autores defendían que

el pronóstico era el mismo que el osteosarcoma convencional, aunque los segundos autores, por el contrario, defendían que el pronóstico del osteosarcoma telangiectásico era peor. De cualquier forma la supervivencia de este tipo de tumor ha cambiado radicalmente desde la introducción de la quimioterapia. Así las series publicadas más recientemente hablan de un 40% de supervivencia a los 2 años y de un 27% a los 5 años, según Huvos et al en 1982 (3), de un 47% según Mervak et al en 1991 (4) y de un 82% de supervivencia a los 3,5 años en la serie publicada por Pignatti et al (7).

Algunos de estos autores explican la buena respuesta a la quimioterapia por la gran vascularización del osteosarcoma telangiectásico, ya que esto permitiría una mejor perfusión de los tejidos intralesionales por los agentes quimioterápicos administrados vía intravenosa.

En el caso que nosotros presentamos el enfermo se encuentra libre de enfermedad tras tres años y medio de evolución.

Bibliografía

1. Matsuno T, Unni KK, McLeod RA, Dahlin DC. Telangiectatic osteogenic sarcoma. *Cancer* 1976;38:2538-47.
2. Farr GH, Huvos AG, Marcove RC, Higinbotham NL, Foote FW Jr. Telangiectatic osteogenic sarcoma. A review of twenty-eight cases. *Cancer* 1974;34:1150-8.
3. Huvos AG, Rosen G, Bretsky SS, Butler A. Telangiectatic osteogenic sarcoma: a clinicopathologic study of 124 patients. *Cancer* 1982;49:1679-89.
4. Mervak TR, Unni KK, Pritchard DJ, McLeod RA. Telangiectatic osteosarcoma. *Clin Orthop* 1991;270:135-9.
5. Larsson SE, Lorentzon R, Boquist L. Telangiectatic osteosarcoma. *Acta Orthop Scand* 1978;49:589-94.
6. Picci P, Sangiorgi L, Caldora P, Benassi MS, Campanacci M. Histopatología del osteosarcoma. *Rev Esp Cir Osteoart* 1995;30:211-6.
7. Pignatti G, Baeci G, Picci P, Dallari P, Bertoni F, Bacchini P, et al. Telangiectatic osteogenic sarcoma of the extremities. Results in 17 patients treated with neoadjuvant chemotherapy. *Clin Orthop* 1991;270:99-106.
8. Rosen G, Huvos AG, Marcove R, Nirenberg A. Telangiectatic osteogenic sarcoma. Improved survival with combination chemotherapy. *Clin Orthop* 1986;207:164-73.
9. Sanjuan F, Ferreras A, Prat S, Macule F, Arandes JM. Asociación de quiste óseo aneurismático y osteosarcoma telangiectásico. *Rev Ortop Traumatol* 1995;39:35-9.
10. Kaufman RA, Towbin RB. Telangiectatic osteosarcoma simulating the appearance of an aneurysmal bone cyst. *Pediatr Radiol* 1981;11:102-4.