

Caso clínico

Osteosarcoma parostal desdiferenciado en diáfisis de cúbito metastásico a pulmón

Clara-Altamirano MA,* García-Ortega DY,** Maciel-Miranda A,*** Martínez-Said H,** Martínez-Tlahuel JL,**** Caro-Sánchez CHS,***** García-Ruiz GC,***** Cuellar-Hubbe M*****

Instituto Nacional de Cancerología

RESUMEN. El osteosarcoma parostal desdiferenciado es una variante en la cual un osteosarcoma de alto grado coexiste con un osteosarcoma parostal. Se presenta el caso de un paciente femenino de 20 años; acudió con seis meses de evolución de dolor y limitación funcional en el antebrazo derecho sin causa aparente; se le realizaron radiografías, donde se observó una lesión tumoral en la diáfisis del cúbito derecho. A la exploración física, presentó dolor a la palpación en la diáfisis del cúbito y limitación a la pronosupinación. La tomografía axial computada de tórax reveló enfermedad metastásica en el lóbulo superior del pulmón izquierdo. Se le efectuó una biopsia incisional de la tumoración en el cúbito derecho, con reporte de osteosarcoma parostal desdiferenciado. Por ello, inició manejo con quimioterapia neoadyuvante con cisplatino y doxorubicina hasta completar tres ciclos. El tratamiento quirúrgico consistió en resección intercalar de la diáfisis del cúbito derecho más reconstrucción de injerto autólogo microvascularizado de la diáfisis del peroné derecho y estabilización del injerto con placa de compresión dinámica (DCP) 3.5 mm y placa tercio de caña. En el mismo procedimiento se le efectuó metastasectomía pulmonar por toracoscopia. El reporte histopatológico postquirúrgico, con necrosis de 100%.

ABSTRACT. Dedifferentiated parosteal osteosarcoma is a variant in which a high grade osteosarcoma coexists with a parosteal osteosarcoma. We report the case of a 20-year-old female patient who presented with six months of evolution of pain and functional limitation of the right forearm, with no apparent cause; radiographs were performed, observing a tumoral lesion in the diaphysis of the right ulna. Physical examination showed pain upon palpation in the diaphysis of the ulna and limitation of prone-supination. Axial computed tomography of the thorax revealed metastatic disease in the upper lobe of the left lung. An incisional biopsy was performed on the right ulna, with a report of dedifferentiated parosteal osteosarcoma. Therefore, the patient was managed with neoadjuvant chemotherapy with cisplatin and doxorubicin until completing three cycles. Surgical treatment consisted of intercalary resection of the diaphysis of the right ulna, plus reconstruction of the microvascularized autologous graft of the right fibular diaphysis and graft stabilization with 3.5 mm dynamic compression plate (DCP) and one-third tubular plate. In the same procedure, pulmonary metastasectomy was performed by thoracoscopy. Post-surgical histopathological report with 100% necrosis. Currently, the patient

* Ortopedista Oncólogo. Adscrito al Departamento de Piel y Partes Blandas del Instituto Nacional de Cancerología.

** Cirujano Oncólogo. Adscrito al Departamento de Piel y Partes Blandas del Instituto Nacional de Cancerología.

*** Cirujano Plástico. Adscrito al Departamento de Piel y Partes Blandas del Instituto Nacional de Cancerología.

**** Oncólogo Médico. Adscrito al Departamento de Piel y Partes Blandas del Instituto Nacional de Cancerología.

***** Patólogo Oncólogo. Adscrito al Departamento de Piel y Partes Blandas del Instituto Nacional de Cancerología.

***** Residente de cuarto año, Ortopedia y Traumatología. Hospital Central «Dr. Ignacio Morones Prieto».

***** Cirujano Oncólogo. Jefe del Departamento de Piel y Partes Blandas del Instituto Nacional de Cancerología.

Dirección para correspondencia:

Clara-Altamirano MA

Av. San Fernando Núm. 22, Col. Sección XVI, CP 14080, Del. Tlalpan, Ciudad de México, México. Teléfono: 56280400 y 56554766.

E-mail: drmiguelclara@gmail.com

Este artículo puede ser consultado en versión completa en <http://www.medigraphic.com/actaortopedica>

Actualmente, la paciente se encuentra asintomática, sin datos de actividad tumoral. El osteosarcoma parostal dediferenciado es una patología rara, pero que se debe sospechar como diagnóstico diferencial ante un osteosarcoma parostal; se debe tener en cuenta que esta enfermedad puede generar metástasis por su patrón dediferenciado. Es importante planificar un tratamiento quirúrgico que permita una adecuada reconstrucción funcional, siempre teniendo en cuenta el principio oncológico.

Palabras clave: Osteosarcoma parostal dediferenciado, resección intercalar.

is asymptomatic, with no evidence of tumor activity. Dedifferentiated parosteal osteosarcoma is a rare pathology, but should be suspected as a differential diagnosis in the presence of a parosteal osteosarcoma; it should be taken into account that this disease can metastasize due to its dedifferentiated pattern. It is important to plan a surgical treatment that allows an adequate functional reconstruction, always taking into account the oncological principle.

Keywords: Dedifferentiated parosteal osteosarcoma, intercalary resection.

Introducción

Los osteosarcomas de superficie comprenden un grupo variado de tumores óseos con diferente grado de malignidad;^{1,2} dentro de este grupo, el osteosarcoma parostal dediferenciado es una variante en la cual un osteosarcoma de alto grado coexiste con un osteosarcoma parostal o de bajo grado, ya sea al mismo tiempo (forma sincrónica) o como recurrencia (forma metacrónica).^{2,3,4}

El osteosarcoma parostal típico es una lesión superficial formada por fibroblastos de bajo grado que producen el hueso laminar.⁵ Se presenta habitualmente entre los 20 y los 40 años, siendo su localización más frecuente la región posterior del fémur distal.^{1,6}

En la literatura existen pocos casos publicados de osteosarcoma parostal dediferenciado. Los hallazgos clinicopatológicos,

el diagnóstico, el tratamiento y la evolución de los pacientes con este raro osteosarcoma no han sido bien definidos.^{4,5,6}

Caso clínico

Paciente femenino de 20 años de edad con cuadro clínico de seis meses de evolución, con dolor en el antebrazo derecho que limitaba la movilidad del mismo, sin causa aparente; a la exploración física, presentaba dolor a la palpación en la diáfisis del cúbito derecho y limitación a la pronosupinación por dolor. Se le solicitaron radiografías de antebrazo (*Figura 1*). Se observó una tumoración en el tercio medio de la diáfisis del cúbito derecho, dependiente de la cortical, con extensión a partes blandas.

En la resonancia magnética del antebrazo derecho se pudo ver un tumor en el tercio medio de la diáfisis del cúbito de 60 mm en su eje máximo, con afectación de la membrana interósea (*Figura 2*). La TAC de tórax reveló múltiples



Figura 1:

Radiografía anteroposterior del antebrazo derecho en la que se observa imagen radiopaca en el tercio medio de la diáfisis del cúbito, compatible con un osteosarcoma parostal.

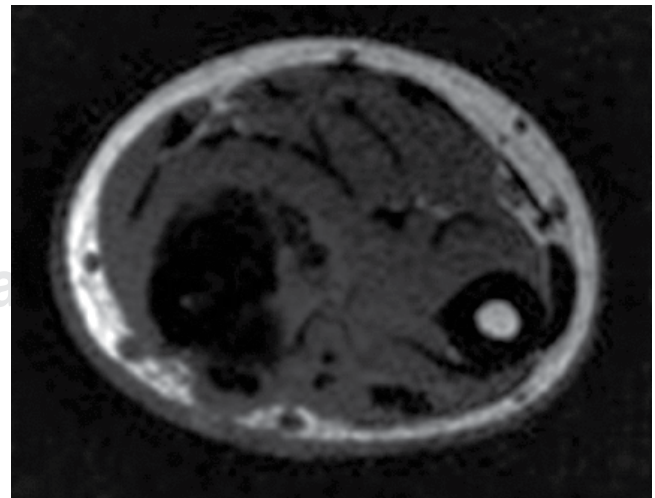


Figura 2: RMN, corte axial del antebrazo; se puede ver una lesión de morfología lobulada y localización parostal en la región diafisaria del cúbito, 60 mm de eje máximo.

nódulos pulmonares, en probable relación con depósitos secundarios de primario conocido; el de mayor tamaño, localizado en la periferia de la base del pulmón izquierdo, medía 8 mm (Figura 3). Se realizó una biopsia incisional de la tumoración en el tercio medio de la diáfisis del cúbito, con reporte histopatológico de osteosarcoma parostal desdiferenciado de la diáfisis del cúbito derecho, Enneking III, AJCC IV A (Figura 4).

Inició quimioterapia neoadyuvante con cisplatino y doxorubicina hasta completar tres ciclos. Tras la quimioterapia neoadyuvante, se realizó resección intercalar de la diáfisis del cúbito derecho más reconstrucción con injerto autólogo microvascularizado de la diáfisis del peroné derecho y estabilización del injerto mediante colo-

cación de placa de compresión dinámica (DCP) 3.5 mm y placa tercio de caña (Figuras 5 a 7). En el mismo procedimiento se le efectuó, por parte del Servicio de Cirugía de Tórax, metastasectomía pulmonar mediante resección pulmonar en cuña por toracoscopia. Se egresó a la paciente sin complicaciones y fue valorada en la consulta externa sin evidencia de complicaciones, con adecuada integración del injerto, arcos de movilidad preservados. Reporte histopatológico, con márgenes de resección negativos y necrosis de 100% (Huvos grado IV), con producto de la metastasectomía sin evidencia de células neoplásicas (respuesta completa). Por ello, se decidió dejarla en vigilancia.

Actualmente, a 12 meses de seguimiento, la paciente se encuentra asintomática, sin datos de actividad tumoral local o a distancia, tolerando la movilización del antebrazo y la mano (Figura 8).

Discusión

El osteosarcoma parostal desdiferenciado es una patología rara, pero que se debe sospechar como diagnóstico dife-

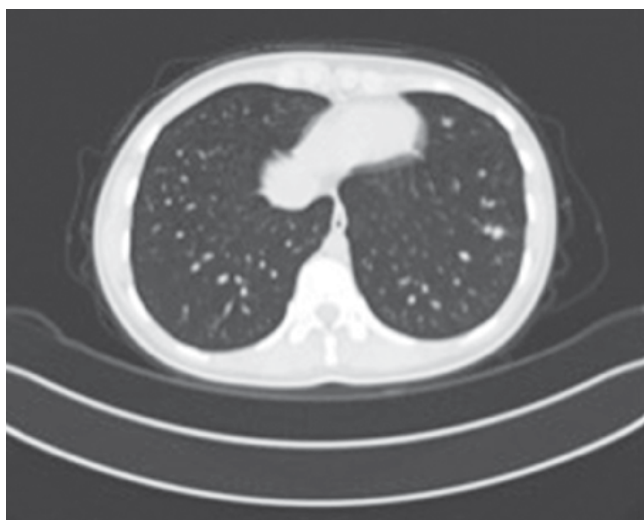


Figura 3: TAC de tórax, con presencia de una lesión metastásica en el lóbulo superior del pulmón izquierdo.

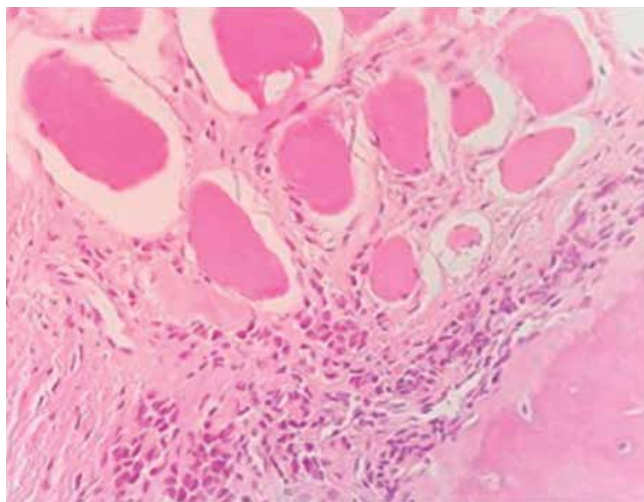


Figura 4: Biopsia (40x). Se identifica hueso compacto en la esquina inferior derecha de la imagen y la presencia de osteoblastos activos con atipia que están en la periferia e infiltran el tejido muscular adyacente (FM), así como depósito de material osteoide entre éstos.



Figura 5: Resección intercalar de la diáfisis del cúbito derecho.



Figura 6: Reconstrucción con injerto autólogo de peroné vascularizado + colocación de placa DCP 3.5 y placa tercio de caña.

rencial ante un osteosarcoma parostal; además, se debe tener en cuenta que esta enfermedad puede generar metástasis por su patrón desdiferenciado.

La desdiferenciación en el osteosarcoma parostal es reportada con frecuencia en las recurrencias del mismo. Wold y colaboradores describieron 11 casos de desdiferenciación del osteosarcoma parostal. En 10 de ellos, la desdiferenciación se documentó en la primera, segunda o tercera recurrencia, mientras que la coexistencia de zonas de bajo grado y alto grado fue reportada en solo una ocasión.⁷

El caso que presentamos ilustra la importancia de considerar la posibilidad de coexistencia de áreas desdiferen-

ciadas en el osteosarcoma parostal, así como de que estas zonas puedan generar metástasis.

Diversos autores sugieren que se debe considerar al osteosarcoma parostal desdiferenciado como una entidad diferente al osteosarcoma de superficie de alto grado, ya que la evolución clínica y mortalidad son diferentes, con una menor tasa de mortalidad para el osteosarcoma desdiferenciado.^{6,8,9}

Se considera la invasión al canal medular como un factor pronóstico para la supervivencia global y el período libre de enfermedad en aquellos pacientes con osteosarcoma desdiferenciado.^{6,10}

En la actualidad, se reportan rangos de supervivencia de 80% en pacientes con osteosarcoma parostal desdiferenciado, asociando quimioterapia neoadyuvante más tratamiento quirúrgico con márgenes amplios.^{5,6,10}

Existe una fuerte correlación entre el pronóstico y el volumen de necrosis tumoral en pacientes tratados con quimioterapia neoadyuvante y cirugía; este porcentaje es evaluado mediante la clasificación de Huvos.¹¹ En este caso, se observa una respuesta excelente (necrosis de 100%) posterior al tratamiento neoadyuvante. Además, es importante considerar que la reducción del tamaño del tumor como respuesta a la quimioterapia neoadyuvante hace a la lesión mucho más fácil de resear.

La reconstrucción con injerto autólogo de peroné vascularizado permite una mejor y más rápida integración del injerto en la zona receptora, sin ocasionar limitación funcional en la zona donante.¹² Taylor reportó la primera transferencia de peroné libre vascularizado en 1975.¹³

Weiland y sus colaboradores han descrito el uso de injertos de hueso vascularizados para el tratamiento de varias patologías, como resección de tumores, defectos de hueso postraumáticos y pseudoartrosis congénita.^{1,4,5,6,7,8,9,10,11,12,13,14,15,16,17,18} Se ha tratado de definir el papel de esta técnica en la reconstrucción de tumores de huesos largos;¹⁹ se ha propuesto que podría estar indicada en defectos mayores de 6 cm tras resecciones tumorales; esta técnica permite la transferencia de hasta 24 cm de hueso, con un pedículo vascular de 8 cm en promedio.²⁰

En conclusión, el osteosarcoma parostal desdiferenciado es un osteosarcoma localizado predominantemente en la superficie ósea, en el cual se encuentra un componente parostal de bajo grado asociado con un componente sarcomatoso de alto grado. El osteosarcoma parostal desdiferenciado es más agresivo que el osteosarcoma parostal convencional y se debe sospechar la presencia de enfermedad metastásica ante esta patología. Es importante planificar un tratamiento quirúrgico que permita una adecuada reconstrucción funcional, siempre teniendo en cuenta el principio oncológico.

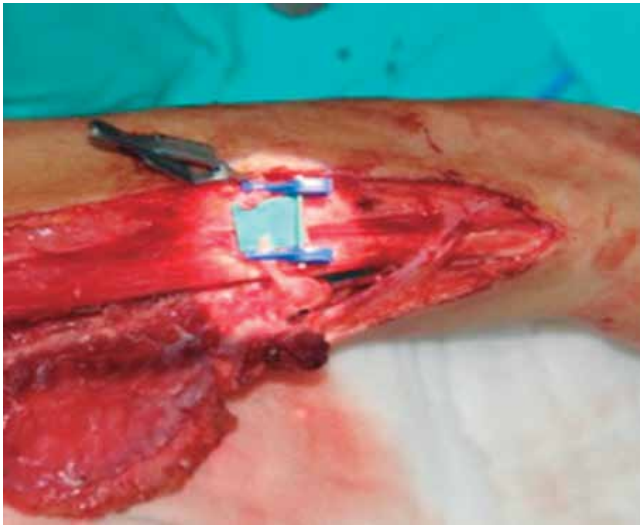


Figura 7: Anastomosis vascular del injerto de peroné vascularizado a la arteria cubital.



Figura 8:

Control radiográfico postquirúrgico en el que se observa adecuada colocación del material de osteosíntesis y del injerto de peroné microvascularizado.

Bibliografía

1. Petrilli AS, de Camargo B, Filho VO, Bruniera P, Brunetto AL, Jesus-Garcia R, et al. Results of the Brazilian Osteosarcoma Treatment Group Studies III and IV: prognostic factors and impact on survival. *J Clin Oncol*. 2006; 24(7): 1161-8.

2. Bacci G, Longhi A, Versari M, Mercuri M, Briccoli A, Picci P. Prognostic factors for osteosarcoma of the extremity treated with neoadjuvant chemotherapy: 15-year experience in 789 patients treated at a single institution. *Cancer*. 2006; 106(5): 1154-61.
3. Arslan HS, Aydin O, Dervişoğlu S, Oksüz DC, Kantarci F, Hiz M, et al. Low-grade osteosarcoma, review of 15 cases in a series of 156 osteosarcoma cases. *Türk Patoloji Derg*. 2011; 27(2): 138-43.
4. Bertoni F, Bacchini P, Staals EL, Davidovitz P. Dedifferentiated parosteal osteosarcoma: the experience of the Rizzoli Institute. *Cancer*. 2005; 103(11): 2373-82.
5. Van der Spuy DJ, Vlok GJ. Osteosarcoma: pathology, staging and management. *SA Orthop J*. 2009; 8(3): 69-78.
6. Schwab JH, Antonescu CR, Athanasian EA, Boland PJ, Healey JH, Morris CD. A comparison of intramedullary and juxtacortical low-grade osteogenic sarcoma. *Clin Orthop Relat Res*. 2008; 466(6): 1318-22.
7. Wold LE, Unni KK, Beabout JW, Sim FH, Dahlin DC. Dedifferentiated parosteal osteosarcoma. *J Bone Joint Surg Am*. 1984; 66(1): 53-9.
8. Van Oven MW, Molenaar WM, Freling NJ, Schraffordt Koops H, Muis N, Dam-Meiring A, et al. Dedifferentiated parosteal osteosarcoma of the femur with aneuploidy and lung metastases. *Cancer*. 1989; 63(4): 807-11.
9. Okada K, Frassica FJ, Sim FH, Beabout JW, Bond JR, Unni KK. Parosteal osteosarcoma. A clinicopathological study. *J Bone Joint Surg Am*. 1994; 76(3): 366-78.
10. Sheth DS, Yasko AW, Raymond AK, Ayala AG, Carrasco CH, Benjamin RS, et al. Conventional and dedifferentiated parosteal osteosarcoma. Diagnosis, treatment, and outcome. *Cancer*. 1996; 78(10): 2136-45.
11. Huvos AG. Osteoblastoma. In: Huvos AG. *Bone tumors: diagnosis, treatment, and prognosis*. 2nd edition. Philadelphia: W.B. Saunders; 1991. pp. 67-83.
12. Zelenski N, Brigman BE, Levin LS, Erdmann D, Eward WC. The vascularized fibular graft in the pediatric upper extremity: a durable, biological solution to large oncologic defects. *Sarcoma*. 2013; 2013: 321201.
13. Taylor GI, Miller GD, Ham FJ. The free vascularized bone graft. A clinical extension of microvascular techniques. *Plast Reconstr Surg*. 1975; 55(5): 533-44.
14. Weiland AJ, Moore JR, Daniel RK. Vascularized bone autografts. Experience with 41 cases. *Clin Orthop Relat Res*. 1983; (174): 87-95.
15. Weiland AJ. Current concepts review: vascularized free bone transplants. *J Bone Joint Surg Am*. 1981; 63(1): 166-9.
16. Weiland AJ, Daniel RK, Riley LH Jr. Application of the free vascularized bone graft in the treatment of malignant or aggressive bone tumors. *Johns Hopkins Med J*. 1977; 140(3): 85-96.
17. Weiland AJ, Daniel RK. Microvascular anastomoses for bone grafts in the treatment of massive defects in bone. *J Bone Joint Surg Am*. 1979; 61(1): 98-104.
18. Weiland AJ, Daniel RK. Congenital pseudarthrosis of the tibia: treatment with vascularized autogenous fibular grafts. A preliminary report. *Johns Hopkins Med J*. 1980; 147(3): 89-95.
19. Gao YH, Ketch LL, Eladoumikhachi F, Netscher DT. Upper limb salvage with microvascular bone transfer for major long-bone segmental tumor resections. *Ann Plast Surg*. 2001; 47(3): 240-6.
20. Murray PM. Free vascularized bone transfer in limb salvage surgery of the upper extremity. *Hand Clin*. 2004; 20(2): vi, 203-11.