

# Osteosarcoma osteoblástico de partes blandas: presentación de un osteosarcoma extraesquelético

Drs. Eddy Verónica Mora<sup>1</sup>, Liliana Castillo<sup>1,2</sup>, Jon Paul Urbistazu<sup>3</sup>, Francys Peraza<sup>4</sup>

E-mail: eddyveronica@hotmail.com

## RESUMEN

*Presentación del caso: Se trató de paciente masculino de 76 años, con antecedente de un adenocarcinoma de próstata bien diferenciado (Gleason combinado 6: 3 + 3) seis meses previos al inicio de la enfermedad actual, quien fue tratado sin recibir radio o quimioterapia. Presentó una masa dolorosa en brazo derecho de 4 meses de evolución. La resonancia magnética nuclear mostró una lesión mixta en cara lateral del bíceps derecho. El gammagrama óseo, no mostró ninguna lesión en el esqueleto. La biopsia con aguja gruesa demostró una neoplasia pleomórfica sarcomatosa. Se le realizó una desarticulación Glenohumeral derecha. La biopsia definitiva mostró un tumor intra-bíceps de 14 x 12 x 9 cms sin contacto con el húmero. No se observó tumor primario en algún hueso del esqueleto, ni contacto con este hueso. Se realizaron estudios inmunohistoquímicos, mostrando expresión de Vimentina y negativo para otros marcadores, concluyendo con el diagnóstico de Fibrohistiocitoma maligno. Fue evaluado posteriormente en interconsulta, identificándose una neoplasia pleomórfica, con numerosas mitosis y síntesis de gran cantidad de osteoide neoplásico, la cual fue diagnosticada definitivamente como un osteosarcoma osteoblástico grado III de partes blandas.*

*Esta es una neoplasia sumamente rara, que debe diferenciarse de otras lesiones más frecuentes como la miositis osificante, los osteosarcomas yuxtacorticales (el osteosarcoma paraosteal, osteosarcoma periosteal, osteosarcoma superficial de alto grado) y otros sarcomas pleomórficos de partes blandas con producción de osteoide como el fibrohistiocitoma maligno. Presentamos a continuación un tumor primario de tejidos blandos profundos.*

*Palabras clave: Osteosarcoma. Sarcomas. Osteoide. Tejidos blandos.*

## SUMMARY

*Case presentation: This was a 76 years old male patient with a history of prostate adenocarcinoma (combined Gleason 6: 3 + 3) six months prior to the current disease without receiving radiation or chemotherapy. A painful mass in the right arm appeared 4 months ago. The magnetic intra nuclear resonance showed a mixed lesion on the lateral aspect of right biceps. The bone gammagrama didn't show intraosseous lesion. The diagnosis of the core biopsy was a pleomorphic sarcomatous neoplasia. A right Glenohumeral disarticulation was made. The final biopsy showed an intra-tumor biceps of 14 x 12 x 9 cms without contact with the humerus. It showed Vimentina. In the last analysis, we saw pleomorphic cells, many atypical mitoses with necrosis and neoplastic osteoid. The diagnosis was a osteoblastic osteosarcoma grade III of soft tissue.*

*Key words: Osteosarcoma. Sarcoma. Soft tissue.*

<sup>1</sup>Centro de Investigaciones Médicas y Biotecnológicas de la Universidad de Carabobo (CIMBUC).

<sup>2</sup>Servicio de Medicina Interna Oncológica. Instituto de Oncología "Dr. Miguel Pérez Carreño".

<sup>3</sup>Servicio de Tumores Mixtos. Instituto de Oncología "Dr. Miguel Pérez Carreño".

<sup>4</sup>Servicio de Anatomía Patológica. Instituto de Oncología "Dr. Miguel Pérez Carreño" Valencia. Venezuela.

## INTRODUCCIÓN

El osteosarcoma primario de partes blandas, es una neoplasia osteogénica maligna, es decir, está constituida por osteoblastos con producción de osteoide neoplásico, pero sin que haya contacto con los huesos del esqueleto (1-4). Representa apenas el 1 % a 2 % de todos los sarcomas de tejidos blandos (1-4). Hasta la fecha han sido publicados menos de 300 casos (1-4). El principal diagnóstico diferencial histológico debe establecerse con la miositis osificante, así como los osteosarcomas yuxtacorticales, entre los cuales se encuentran el osteosarcoma paraosteal, osteosarcoma periosteal, osteosarcoma superficial de alto grado y otros sarcomas pleomórficos de partes blandas con producción de osteoide como el fibrohistiocitoma maligno rico en células gigantes (1-4). Presentamos a continuación un tumor primario de tejidos blandos profundos.

### Presentación del caso

Se trató de un paciente masculino de 76 años de edad quien presentó un aumento de volumen del brazo derecho acompañado de dolor de fuerte intensidad, de 4 meses de evolución. Entre los antecedentes de importancia figuran el diagnóstico de un adenocarcinoma acinar bien diferenciado de la próstata (Gleason combinado 6) seis meses antes de la enfermedad actual, el cual fue tratado quirúrgicamente. No recibió quimioterapia, radioterapia u hormonoterapia. Se le realizó una RMN el día 15 de octubre de 2010, identificándose una lesión mixta en T1-T2, localizada en la cara lateral del bíceps derecho. La biopsia con aguja gruesa demostró una neoplasia pleomórfica de aspecto sarcomatoso en brazo derecho. En los estudios de imágenes no se identificaron metástasis o neoplasia ni en pulmón, ni en otras localizaciones. El gammagrama óseo, no mostró evidencia de neoplasia intraósea. La lesión presentó un rápido crecimiento infiltrativo, motivo por el cual se le realizó una desarticulación glenohumeral derecha. En la biopsia definitiva se identificó una neoplasia expansiva, localizada en el bíceps que se extiende a todo lo largo del espécimen, sin evidencia de infiltración de la articulación glenohumeral. Se observó infiltración de todos los planos hasta el tejido subcutáneo. No se identificó contacto de la lesión con el húmero (Figura 1).

Los cortes histológicos mostraron una prolifera-

ción de células pleomórficas, con variabilidad marcada de tamaño y forma celular, en áreas de aspecto fusiforme, con zonas epitelioides y plasmocitoides. Se identificó citoplasma amplio eosinofílico de límites imprecisos, núcleos variables, de contornos irregulares, con una cromatina distribuida en grumos gruesos, sin identificarse nucléolos Figura 2 (A). Se observaron focos entremezclados con abundante material eosinofílico homogéneo, dispuesto en forma de encaje, con retracción periférica, compatible con osteoide Figura 2 (B). En algunas áreas se observaban núcleos multilobulados Figura 2 (C), monstruosos, con extensas zonas de necrosis geográfica y numerosas figuras mitóticas atípicas. La lesión alcanza la dermis profunda, sin observarse infiltración de la epidermis. Los cortes histológicos del húmero mostraron un periostio indemne, sin evidencia de neoplasia. Se le realizaron estudios inmunohistoquímicos, identificándose positividad para Vimentina, hallazgos estos compatibles con una neoplasia mesenquimática. En la consulta final, nuestro diagnóstico fue de osteosarcoma osteoblastico grado III (poco diferenciado) de partes blandas en la región humeral derecha.



Figura 1. Corte transversal del espécimen quirúrgico, identificándose una masa voluminosa, bien delimitada, sin compromiso del húmero.

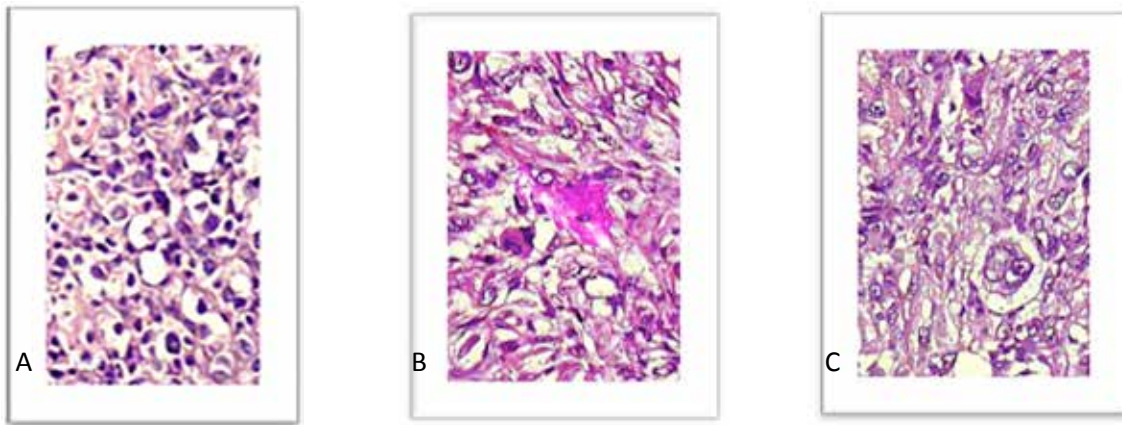


Figura 2. Células con pleomorfismo marcado (A) 40X. Presencia de matriz osteoide y áreas de necrosis (B) 20X. Grandes trabéculas de osteoide neoplásico (C) 10X.

## DISCUSIÓN

Los osteosarcomas primarios de partes blandas, son neoplasias muy poco frecuentes. A diferencia de los osteosarcomas primarios de hueso, que afectan a pacientes en la primera y segunda década de la vida, estos se presentan en pacientes por encima de los 50 años. Se caracterizan por síntomas y signos bastante inespecíficos (1-4). Entre las localizaciones anatómicas posibles figuran en primer lugar, el muslo, región pélvica, región escapular y el retroperitoneo (1-4). Sin embargo, se describen otros lugares como el omento (5), el tronco (6), piel (7,8), esófago (9), mama (10), pene (11), pleura y pulmón (5-9).

Las radiaciones ionizantes son un agente causal bien conocido de los osteosarcomas tanto óseos como extraóseos (3,4). Se han implicado otras causas como traumatismos y lesiones óseas preexistentes tales como la osificación ectópica o la miositis osificante, sin embargo, estos casos no han sido adecuadamente documentados (4).

Macroscópicamente estos tumores tienden a ser masas bien delimitadas, no encapsuladas, como nuestro caso o en ocasiones una masa mal delimitada, de crecimiento infiltrativo. Generalmente es de consistencia pétreo con áreas de hemorragia o necrosis. El estudio microscópico revela, como en nuestro caso, una neoplasia pleomórfica, con variabilidad de tamaño y forma celular y nuclear, mezclados con proporciones variables de material osteoide (1-9). Se han descrito otras variedades histológicas del osteosarcoma como son fibroblásticos, condroblásticos y de células pequeñas (4,10,12-15).

El interés en la presentación de este caso, radica en establecer diagnóstico diferencial con otros tumores tanto superficiales del hueso como de partes blandas, con presencia de material osteoide. En primer lugar podríamos mencionar la miositis osificante. Esta es una lesión reactiva de partes blandas que se observa en adultos jóvenes casi siempre relacionada con un antecedente traumático. Los pacientes presentan dolor y aumento de volumen 2 o 3 semanas después de un traumatismo. Radiológicamente la lesión completamente desarrollada, tiene hallazgos muy característicos, un área nodular con calcificación que se presenta de la periferia hacia el centro, sin contacto con el hueso (1-4,16). Histológicamente la lesión se caracteriza por el denominado fenómeno zonal, que consiste en la presencia de un tejido conectivo laxo neovascularizado, en la porción central, luego una zona de trabéculas óseas neoformadas y ocasionalmente cartílago hialino y más periféricamente, trabéculas óseas maduras, semejante a un hueso normal. Está separado del músculo y hueso adyacente por un tejido laxo, edematoso (16,17).

El osteosarcoma paraosteal es una neoplasia que se origina de la superficie de los huesos largos y tiene características clinicopatológicas distintivas. Se presenta generalmente en la porción posterior del fémur distal, predominantemente en mujeres mayores de 30 años. Radiológicamente es una masa bien delimitada Figura 4 (A), unida al hueso de forma sésil Figura 4 (B). Histológicamente es un osteosarcoma de tipo fibroblástico de muy bajo grado, que casi

## OSTEOSARCOMA OSTEOLÁSTICO DE PARTES BLANDAS

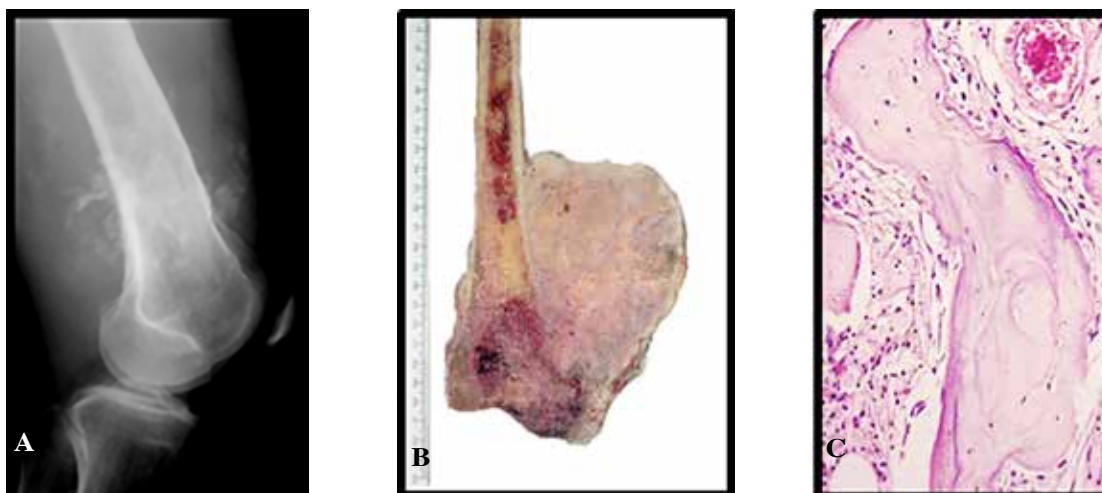


Figura 3. Aspecto radiológico de un osteosarcoma paraosteal (A). Corte transversal de tumor en fémur distal, identificándose una masa yuxtacortical (B). El corte histológico muestra un osteosarcoma fibroblástico (C) HE 20X.

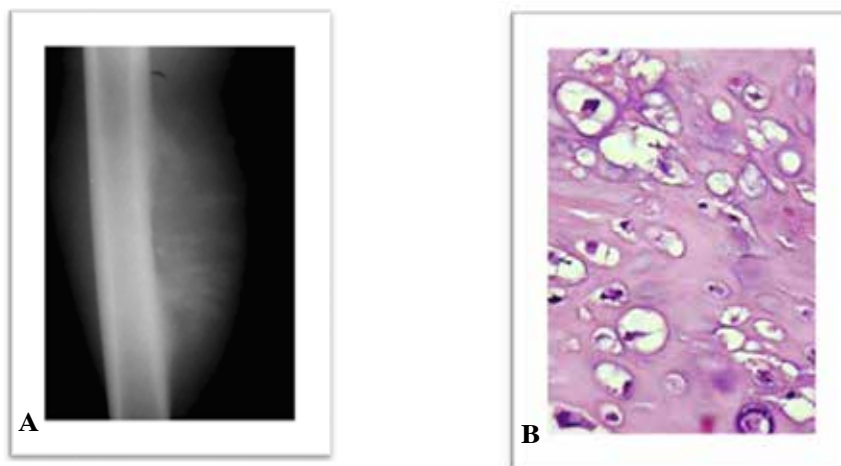


Figura 4 Tumor bien delimitado, con imagen radiante, localizado en la diáfisis del fémur (A). Aspecto histológico de un osteosarcoma variedad condroblástico (B) (HE 20X).

nunca da metástasis a distancia. Figura 3 (C) (1-4,18).

El osteosarcoma periosteal es una neoplasia que afecta a niños y adolescentes, que se presenta en la diáfisis de los huesos largos. Radiológicamente es una masa muy bien delimitada, en forma de hongo o una imagen de sol radiante, unida a la superficie del hueso Figura 4 (A). El estudio histológico revela un osteosarcoma de la variedad histológica condroblástica de bajo grado o grado intermedio. Figura 4 (B) (1-4,18).

A diferencia de estas lesiones, el osteosarcoma superficial de alto grado, es una lesión que se origina predominantemente en la metafisis de los huesos largos, pero con un aspecto radiológico mal definido,

con infiltración y extensión precoz a los tejidos blandos. Histológicamente se trata de una neoplasia marcadamente pleomórfica con escaso osteoide (18).

Existen algunas lesiones malignas de partes blandas que pueden contar con un componente de hueso metaplásico, como son el sarcoma sinovial, un melanoma metastásico, un carcinoma sarcomatoide, un sarcoma epitelioides, sin embargo, en estos casos, el material óseo, comprende a hueso metaplásico y se encuentra muy localizado (4,19-21).

Finalmente, el diagnóstico diferencial entre los tumores pleomórficos de alto grado, tipo sarcomas indiferenciados como el fibrohistiocitoma maligno con osteoide y un osteosarcoma extrasquelético,

descansa en la cantidad de osteoide identificado. De hecho, en ocasiones los criterios de los autores son un poco arbitrarios, en cuyo caso, es importante la experiencia de cada autor (4,19-21).

En nuestro caso se trató de una neoplasia mesenquimática maligna, localizada en el antebrazo. Mostró histológicamente gran cantidad de osteoide neoplásico, en conjunto con pleomorfismo celular y nuclear, así como numerosas figuras mitóticas atípicas, sin que se observaran signos clínicos ni macroscópicos de compromiso de la superficie del hueso.

**Correspondencia:** Dra Eddy Verónica Mora.

Laboratorio Anatomopatológico IPAP. Av. Navas Spínola, entre Campo Elías y Ricaurte. N° 90-51. Urbanización San Blas. Valencia. Estado Carabobo. Venezuela.

Telf. 058-0421-8591432. E-mail: eddyveronica@hotmail.com

#### REFERENCIAS

1. Fletcher Ch, Unni K, Mertens F. The WHO Classifications of Tumours of soft tissue and bone presented in this book reflects the views of a working group that convened for an Editorial and Consensus Conference in Lyon, France, April 24-28, 2002. Members of the working group are medicated in the list of contributions on page 369.
2. Huvos A. Bone tumors: Diagnosis, treatment and prognosis. B. Saunders. 2ª edición. 1991:179-196.
3. Fechner R. Tumors of the Bones and Joints. Atlas of Tumor Pathology. AFIP. Washington 1996. center of medical education technologies. Version 2.0 rev10 CD-ROM
4. Golblun J, Weis S. Osseous soft tissue tumors, in: Ezingler and Weis Soft tissue tumours. Elsevier. 5ª edición. 1039-1061.
5. Tao SX, Tian GQ, Ge MH, Fan CL. Primary extraskeletal osteosarcoma of omentum majus. World J Surg Oncol. 2011;9(1):25. doi: 10.1186/1477-7819-9-25.
6. Sabatier R, Bouvier C, de Pinieux G, Sarran A, Brenot-Rossi I, Pedeutour F, et al. Low-grade extraskeletal osteosarcoma of the chest wall: Case report and review of literature. Ann Diagn Pathol. 2011;22:1228-1235.
7. Papachristou DJ, Goodman M, Cieply K, Rao UN. Extraskeletal osteosarcoma of subcutaneous soft tissue with lymph node and skin metastasis: A case report with fluorescence in situ hybridization analysis. Pathol Oncol Res. Aceptada para publicación. 2011 Jan 13. Pathol Oncol Res. 2012 Jan 18(1)107-110, doi 107/5 12253-010-9349- E pub 2011 Jan 13.
8. Riddle ND, Bowers JW, Bui MM, Morgan MB. Primary cutaneous osteoblastic osteosarcoma: A case report and review of the current literature. Clin Exp Dermatol. 2009;34:e879-880.
9. Wegner RE, McGrath KM, Luketich JD, Friedland DM. Extrasosseous osteosarcoma of the esophagus: A case report. Case Report. Sarcoma. 2010;907127.
10. Rizzi A, Soregaroli A, Zambelli A, Zorzi F, Mutti S, Codignola C, et al. Case Report. Primary Osteosarcoma of the Breast: A case report. Case Rep Oncol Med. 2013;2013:858705. doi: 10.1155/2013/858705.
11. Cheng-mei Li, Song Han, Shuang Wu. Case Report extraskeletal osteosarcoma of penis: A Case Report Chin. J Cancer Res. 2012;24:164-166.
12. Kallel R, Ayadi L, Toumi N, Daoud E, Khabir A, Ellouze Z, et al. Small cell osteosarcoma: A case report. Orthopedics. 2009;(3):217.
13. Yang JY, Kim JM. Small cell extraskeletal osteosarcoma. Pathologica. 2009;101:101-104.
14. Ming Zhang, Wei Zhang, Qiang Li, Jian-Li Qu, Guo-Feng Zhang. Small-cell extraskeletal osteosarcoma: Case report and literature review. Int J Clin Exp Pathol. 2014;7:797-800.
15. Woldemeskel MW, Grice CD. Pathology in practice. Extraskeletal chondroblastic osteosarcoma. J Am Vet Med Assoc. 2011;238:297-299.
16. Nishio J, Nabeshima K, Iwasaki H, Naito M. Non-traumatic myositis ossificans mimicking a malignant neoplasm in an 83-year-old woman: A case report. J Med Case Reports. 2010;4:270. Published online August 12. Doi 10.1186/1752-1947-4-270
17. Koob M, Durckel J, Dosch JC, Entz-Werle N, Dietemann JL. Intercostal myositis ossificans misdiagnosed as osteosarcoma in a 10-year-old child. Pediatr Radiol. 2010;40(Suppl 1):34-37.
18. Mora EV, Pérez R, González R, Ramos W, Mosquera J Reigosa A, et al. Osteosarcomas periféricos: Experiencia en el Instituto de Oncología "Dr. Miguel Pérez Carreño" (1997-2001). Rev Venez Oncol. 2002;14(4):209-215.
19. Yoshida A, Ushiku T, Motoi T, Shibata T, Fukayama M, Tsuda H. Well-differentiated liposarcoma with low-grade osteosarcomatous component: An underrecognized variant. Am J Surg Pathol. 2010;34:1361-1366.
20. Toshiyasu T, Ehara S, Yamaguchi T, Nishida J, Shiraishi H. Dedifferentiated liposarcoma of the retroperitoneum with osteosarcomatous component: Report of two cases. Clin Imaging. 2009;33:70-74.
21. Hisaoka M, Matsuyama A, Shimajiri S, Akiba J, Kusano H, Hiraoka K, et al. Ossifying synovial sarcoma. Pathol Res Pract. 2009;205:195-198.