

Caso aislado

Osteosarcoma de sacro: descripción de un caso y revisión de la literatura

P. Ortega y J.A. Aramburo

Servicio de Anatomía Patológica, Hospital Universitario de Getafe, Getafe, Madrid.

SUMMARY

Primary osteosarcoma of the sacrum are rare. The majority of previously reported cases have occurred in sacrum affected by Paget's disease or radiation exposure. One case of conventional osteosarcoma of the sacrum with no known predisposing factors is presented and the literature on other sacral osteosarcomas is reviewed. Rev Esp Patol 1999; 32(2): 181-185.

Key words: Osteosarcoma - Sacrum - Spine - Bone neoplasms

RESUMEN

El osteosarcoma primario de sacro es raro. La mayoría de los casos descritos previamente asientan sobre un sacro afectado por la enfermedad de Paget o que había sido expuesto a radiación. Presentamos un caso de osteosarcoma convencional de sacro sin factores predisponentes conocidos y una revisión de la literatura de otros osteosarcomas sacros. Rev Esp Patol 1999; 32(2): 181-185.

Palabras clave: Osteosarcoma- Sacro - Columna - Neoplasias óseas

INTRODUCCIÓN

El osteosarcoma es el tumor óseo más frecuente tras el mieloma, siendo su localización habitual la metáfisis de los huesos largos (1, 2). Presentamos un caso de osteosarcoma de tipo convencional, de localización sacra, en una mujer de 24 años sin otra enfermedad de base conocida. Una revisión de la literatura muestra que tan sólo existen 10 casos de osteosarcoma convencional en sacro sin patología de base desde 1941 (Tabla 1).

DESCRIPCIÓN DEL CASO

Una mujer de 24 años de edad, sin hábitos tóxicos ni antecedentes de interés, comienza en marzo de 1997 con episodios ocasionales de dolor en la región glútea izquierda, irradiado a la cara posterior de la pierna hasta el tobillo. Este dolor va aumentando de intensidad y frecuencia hasta hacerse continuo, y en junio la paciente acude a urgencias, donde se pauta tratamiento con AINE. En agosto vuelve a acudir a urgencias con tumefacción y aumento de volumen del muslo izquierdo.

Tabla 1. Revisión de la literatura del osteosarcoma primario de sacro.

| Nº caso | Sexo | Edad (años) | Ref. |
|---------|------|-------------|----------------|
| 1 | M | 24 | Shivès, T. (5) |
| 2 | M | 11 | Shivès, T. (5) |
| 3 | H | 23 | Shivès, T. (5) |
| 4 | H | 28 | Shivès, T. (5) |
| 5 | H | 28 | Shivès, T. (5) |
| 6 | M | 29 | Shivès, T. (5) |
| 7 | M | 33 | Shivès, T. (5) |
| 8 | M | 45 | Shivès, T. (5) |
| 9 | M | 14 | Favier, T. (8) |
| 10 | M | 24 | Ortega, P. |

Exploraciones

- Radiografía simple de sacro: lesión blástica a nivel del sacro.
- Gammagrafía ósea: aumento de la captación a nivel del sacro y articulación sacroilíaca izquierda.
- TAC de pelvis: masa de características líticas a nivel del sacro con esclerosis y masa de partes blandas acompañantes.
- RMN: tumoración maligna ósea que afecta a la primera vértebra sacra en toda su extensión, sobre todo al lado izquierdo. La lesión destruye la cortical y produce pe-

riostitis posterior. Se acompaña de una gran masa de partes blandas anterior que se introduce también dentro del canal (Fig. 1). La impresión radiológica fue que podría tratarse de un cordoma, un condrosarcoma o un osteosarcoma, descartándose el primero por la edad de la paciente y el tercero por su infrecuente localización.

Se realiza biopsia abierta de la lesión, informándose como osteosarcoma convencional de grado II/III de Brodter con patrón mixto (osteoblástico y condroblástico).

La paciente fue remitida a la consulta de oncología médica de nuestro hospital, donde se completó el estudio de extensión con TC de tórax, en la cual no se objetivó afectación metastásica a nivel pulmonar.

Dos semanas más tarde ingresa para recibir tratamiento quimioterápico. Tras cinco ciclos con cisplatino, adriamicina y ciclofosfamida, con escasa respuesta y mala tolerancia, se considera la posibilidad de tratamiento quirúrgico agresivo (sacrectomía), para lo cual se realiza consulta del caso (con envío de material histológico) al centro de referencia de cirugía ortopédica (Instituto Ortopédico Rizzoli, Grupo de M. Campanacci). Aquí se desestima dicha posibilidad, por lo que se realiza radioterapia externa hasta una dosis total de 56 Gy, que tampoco hizo disminuir el tamaño de la lesión aunque en el momento actual (13 meses tras el diagnóstico) no presenta metástasis.



Figura 1. Tumoración ósea que afecta la primera vértebra sacra y destruye la cortical con masa de partes blandas anterior (RMN).

MATERIAL Y MÉTODOS

En el Servicio de Anatomía Patológica se recibieron numerosos fragmentos irregulares de tejido de aspecto óseo, que medían en conjunto $3,5 \times 3,5 \times 0,7$ cm. Se realizó fijación con formaldehído al 10% y proceso de descalcificación con ácido fórmico. En otro envase se recibieron 14 fragmentos irregulares de tejido blanquecinoso, firmes y elásticos, que fueron fijados con formaldehído al 10% sin necesidad de ser descalcificados. Todo el material se procesó mediante inclusión en parafina.

Se realizaron secciones de todo el material a 3μ , que fueron teñidas con hematoxilina-eosina.

HALLAZGOS PATOLÓGICOS

Las secciones estudiadas mostraron una tumoración intraósea, mesenquimal, con tendencia a la diferenciación

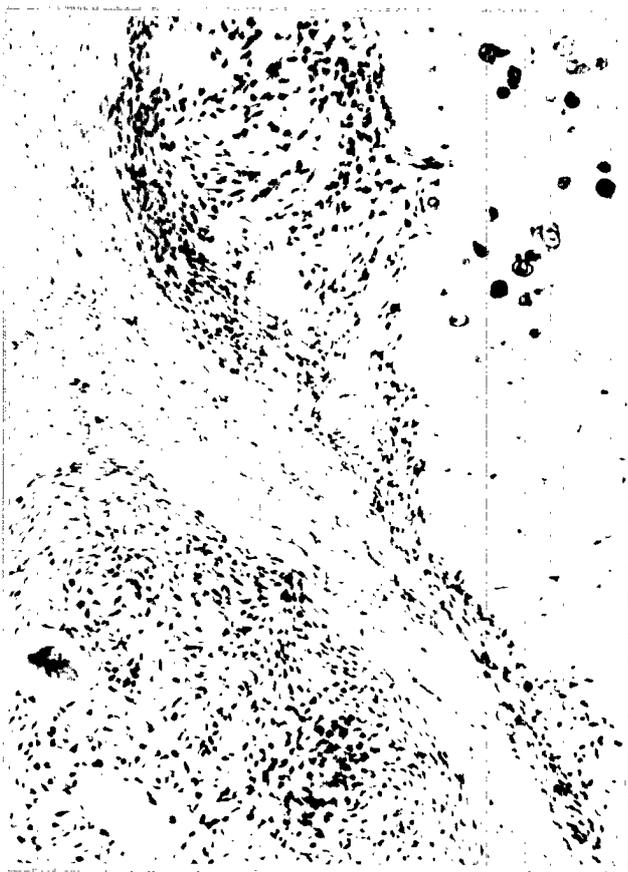


Figura 2. Formación de osteoide (abajo-izquierda) y nidos cartilaginosa (arriba-derecha) de aspecto maligno (original, HE $\times 100$).

osteocartilaginosa. Se caracterizaba por una moderada densidad celular que adoptaba un patrón de crecimiento permeativo entre las trabéculas del hueso huésped e incluso en el interior del hueso compacto cortical (Fig. 2). Las células eran elongadas, redondas o estrelladas, con núcleos hiperromáticos e irregulares y nucléolos prominentes, siendo la actividad mitótica moderada (4 mitosis/10 cga) (Fig. 3). En relación con ellas existía un estroma mixoide, "osteoide en encaje", numerosas trabéculas óseas neofórmadas y nidos de tejido cartilaginosa maligno con binucleación, hiperromatismo y ocasionales mitosis, con extensas áreas de necrosis (Fig. 2). No se observó componente vascular telangiectásico ni células gigantes de tipo osteoclasto.

A pesar del componente cartilaginosa extenso, la presencia de osteoide maligno (Fig. 4) y la osteofórmación son marcadores diagnósticos, en nuestra opinión, de osteosarcoma. Dada la rareza de la localización, lo remitimos como consulta al Dr. López Barea del Hospital La Paz, el cual confirmó nuestro diagnóstico.

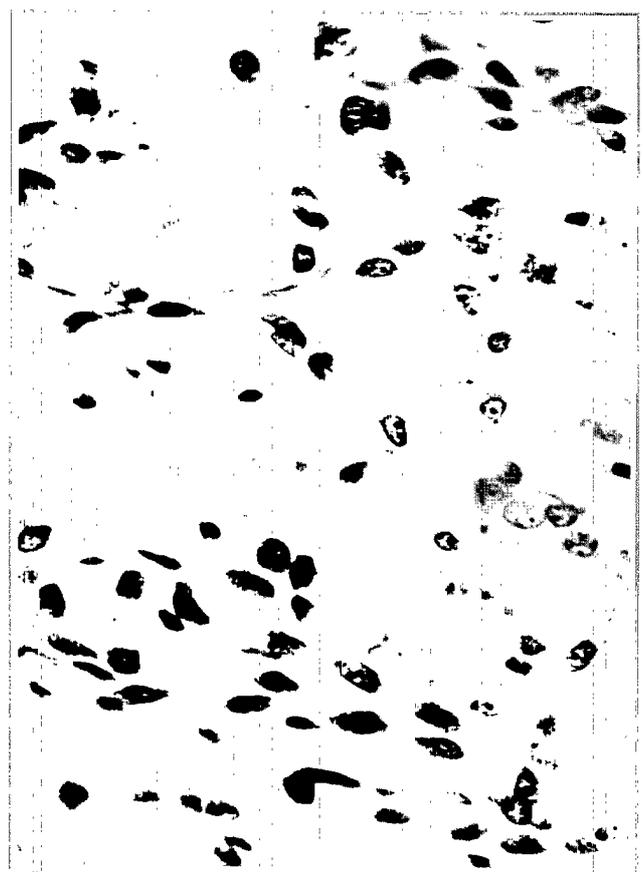


Figura 3. Células mesenquimales con núcleos hiperromáticos e irregulares, nucléolo prominente y mitosis (original, HE $\times 400$).



Figura 4. Formación de osteoide y matriz ósea maligna (original, HE x400).

DISCUSIÓN

El osteosarcoma es el segundo tumor primario más frecuente de hueso después del mieloma, y supone aproximadamente un 20% de los tumores primarios óseos (1). La edad más frecuente de presentación es entre los 10 y los 25 años, existiendo otro pico de incidencia después de los 40, generalmente asociado a otros procesos. Suelen ser solitarios, relacionándose los casos multicéntricos con alteraciones genéticas como los síndromes de Rothmund-Thomson y Bloom, en los que la afectación más frecuente ocurre en niños y generalmente con un curso más agresivo (2). Cerca de un 50% son del tipo osteoblástico, mientras el resto son condroblásticos, fibroblásticos, telangiectásicos y de células pequeñas, sin que el tipo histológico sea un factor pronóstico (1, 3).

La mayoría de los osteosarcomas se localizan en la metafisis de los huesos largos, siendo las localizaciones más frecuentes el extremo distal del fémur y proximal de

la tibia así como la región proximal del húmero (1, 3). Se han descrito algunos casos de localización diafisaria e incluso en epífisis, siendo menos frecuente su hallazgo en huesos planos y cortos (4). Tan sólo hemos encontrado en la literatura 15 casos de osteosarcoma de localización sacra, 11 de ellos descritos por Shives y Dahlin tras una revisión de 1122 casos de osteosarcoma, de los cuales tres tenían antecedentes de haber recibido altas dosis de radioterapia por neoplasias previas, 9, 6 y 2,75 años antes en cérvix (carcinoma epidermoide), sacro (tumor de células gigantes) y ovario (tumor de células de la granulosa), respectivamente (5).

Un caso se definió en el contexto de la enfermedad de Paget en un varón de 74 años (6), y otro era un osteosarcoma de tipo telangiectásico en una mujer de 31 años (7). Encontramos un caso descrito en una adolescente de 14 años (sin anatomía patológica descrita) (8). Respecto al último, hallado por Dregghorn y Newman en una revisión de 55 casos de tumores primarios del esqueleto axial, no queda claro si asienta sobre una enfermedad de Paget, ya que un 63% de los ocho osteosarcomas asientan sobre una enfermedad de Paget preexistente (9). También hay osteosarcomas primarios de localización vertebral a otros niveles, pero no sacro (5, 10, 13). Por tanto, con nuestro caso sólo existen diez osteosarcomas convencionales primarios de sacro descritos hasta ahora (Tabla 1), tratándose por tanto de una localización infrecuente para este tipo de tumor.

La localización sacra es más habitual en mujeres, siendo la edad media de presentación 28 años, variando entre los 11 y los 45 (5, 8). Histológicamente no se presentan peculiaridades, con predominio de los grados III y IV, no encontrándose ningún caso de grado I en la serie de Shives (5). En cuanto a su pronóstico, es pésimo, ya que en dicha localización la cirugía es prácticamente imposible.

Los tumores de localización sacra más frecuentes y con los que hay que establecer clínicamente el diagnóstico diferencial son el cordoma, el condrosarcoma, el quiste óseo aneurismático, el tumor de células gigantes y el osteoblastoma (3). Sólo se diagnostica osteosarcoma si se han recibido altas dosis de radioterapia por un proceso maligno previo (12) o existe una enfermedad de Paget de base, aunque la transformación maligna parece ser más frecuente en los huesos largos dada la frecuencia de la enfermedad de Paget en el sacro y la poca incidencia de osteosarcoma en dicha topografía (5, 11).

Histológicamente, hay que hacer el diagnóstico diferencial con lesiones formadoras de hueso, tanto benignas como reactivas, como el osteoblastoma atípico o agresivo, la miositis osificante y el callo de fractura, lesiones malignas formadoras de cartílago y lesiones donde encontramos osteoide y hueso, como el quiste óseo aneurismático y el tumor de células gigantes. La suma de los hallazgos histológicos y radiológicos permite establecer el diagnóstico sin muchas dificultades.

AGRADECIMIENTOS

Al Dr. Fernando López Barea por su colaboración y opinión acerca del caso.

BIBLIOGRAFÍA

1. Dahlin DC, Coventry MB. *Osteogenic sarcoma. A study of 600 cases.* J Bone Joint Surg (Am) 1967; 49: 101-110.
2. Dick DC, Sanders BM, Kingston JE. *Rothmund-Thomson syndrome and osteogenic sarcoma.* Clin Exp Dermatol 1983; 7: 119-123.
3. Dahlin DC. *Bone tumours: General aspects and data on 6.221 cases.* 3ª ed. Charles C Thomas, Springfield, Illinois 1978.
4. Okada K, Wold LE, Beabout JW, Shives TC. *Osteosarcoma of the hand. A clinicopathologic study of 12 cases.* Cancer 1993; 72: 719-725.
5. Shives T, Dahlin DC, Sim FH, Pritchard PJ, Eagle JD. *Osteosarcoma of the spine.* J Bone Joint Surg Am 1986; 68(5): 660-668.
6. Wu RK, Trumble TE, Ruwe PA. *Familial incidence of Paget's disease and secondary osteogenic sarcoma. A report of three cases from a single family.* Clin Orthop 1991; 265: 307-309.
7. Simon RG, Irwin RB. *An unusual presentation of telangiectatic osteosarcoma.* Am J Orthop 1996; 25: 375-379.
8. Favier T, Menei P, Rizk T, Alhayek G, Mercier P. *Osteosarcoma of the sacrum. A propos of a case in a 14 year-old girl.* Rev Rhum Ed Fr 1993; 60(5): 365-366.
9. Dregghorn CR, Newman RJ, Hardy GJ, Dickson RA. *Primary tumors of the axial skeleton. Experience of the Leeds Regional Bone Tumor Registry.* Spine 1990; 15(2): 137-140.
10. Patel DV, Hammer RA, Levin B, Fisher MA. *Primary osteogenic sarcoma of the spine.* Skeletal Radiol 1984; 12(4): 276-279.
11. Mc Kenna RJ, Schwinn CP, Soong K, Higinbotham NL. *Osteogenic sarcoma arising in Paget's disease.* Cancer 1964; 17: 42-66.
12. Cahan WG, Woodard HQ, Higinbotham NL, Steward FW, Coley BL. *Sarcoma arising in irradiated bone. Report of eleven cases.* Cancer 1948; 1: 3-29.
13. Tigani D, Pignatti G, Picci P, Savini R, Campanacci M. *Vaertebral osteosarcoma.* Ital J Orthop Traumatol 1988; 14: 5-13.

