

Osteosarcomas extraesqueléticos: Características radiológicas y diagnóstico diferencial

M. Camarena Gea, M. Paniagua González, C. Gerlotti
Slusnys, P. López Gómez, M. Poida, C. Calles Blanco, J.
De Luis Yanes, A. García Pérez, E. De Miguel Campos.
Hospital General Universitario Gregorio Marañón,
Madrid.

OBJETIVO DOCENTE

Describir las características radiológicas de los osteosarcomas extraesqueléticos (OE) y proporcionar claves para un correcto diagnóstico diferencial.

Se realizó una revisión narrativa acerca de osteosarcomas extraesqueléticos en las bases de datos de PubMed y UpToDate, incluyendo los estudios publicados en los 10 últimos años. Además, se revisaron los casos diagnosticados desde 2010 en nuestro centro (Hospital Universitario Gregorio Marañón).

REVISIÓN

CARACTERÍSTICAS GENERALES

Los osteosarcomas extraexqueléticos (OE) son tumores de partes blandas con un alto grado de malignidad.

Suponen el 2-4% de los osteosarcomas y el 2% de todos los sarcomas de partes blandas.

Afectan sobre todo a pacientes entre 50-60 años.

Se han propuesto muchos factores de riesgo asociados, incluyendo historia previa de traumatismo y radiación (con un intervalo de tiempo de 2 a 40 años).

Igual que en los osteosarcomas convencionales, hay muchos subtipos histológicos, siendo los más frecuentes los convencionales (osteoblástico, condroblástico y fibroblástico). Menos frecuentes son los telangiectásico, el de células pequeñas y las variantes bien diferenciadas.

Lo más frecuente es que el tumor se presente como una masa de partes blandas con o sin dolor asociado. Se localizan más frecuentemente en miembros inferiores, siendo el sitio más común el muslo (48% de los casos), seguido de los miembros superiores, retroperitoneo, pared torácica y mamas.

CARACTERÍSTICAS RADIOLÓGICAS

En la radiografía se visualizan como una masa de partes blandas, con calcificaciones o formación de matriz osteoide en el 50% de los casos.

El TC es útil para identificar calcio y áreas de necrosis, y el tumor puede mostrar un realce heterogéneo tras la administración de contraste. Normalmente, se diferencia de las estructuras óseas adyacentes mostrando una pseudo-cápsula.

En RM, se identifican como una masa de contornos bien definidos, isointensa al músculo en T1 e hiperintensa en T2. La hemorragia se puede manifestar como focos hiperintensos en T1 y T2, lo que indica la presencia de metahemoglobina, o como focos hipointensos en T2, lo que indica la presencia de depósitos de hemosiderina.

REVISIÓN DE CASOS

Se realizó una revisión de los casos diagnosticados en el Hospital Gregorio Marañón (Madrid) desde 2010, obteniéndose 10 casos en las siguientes localizaciones:

- 3 en miembros superiores (Fig 1 y 2).

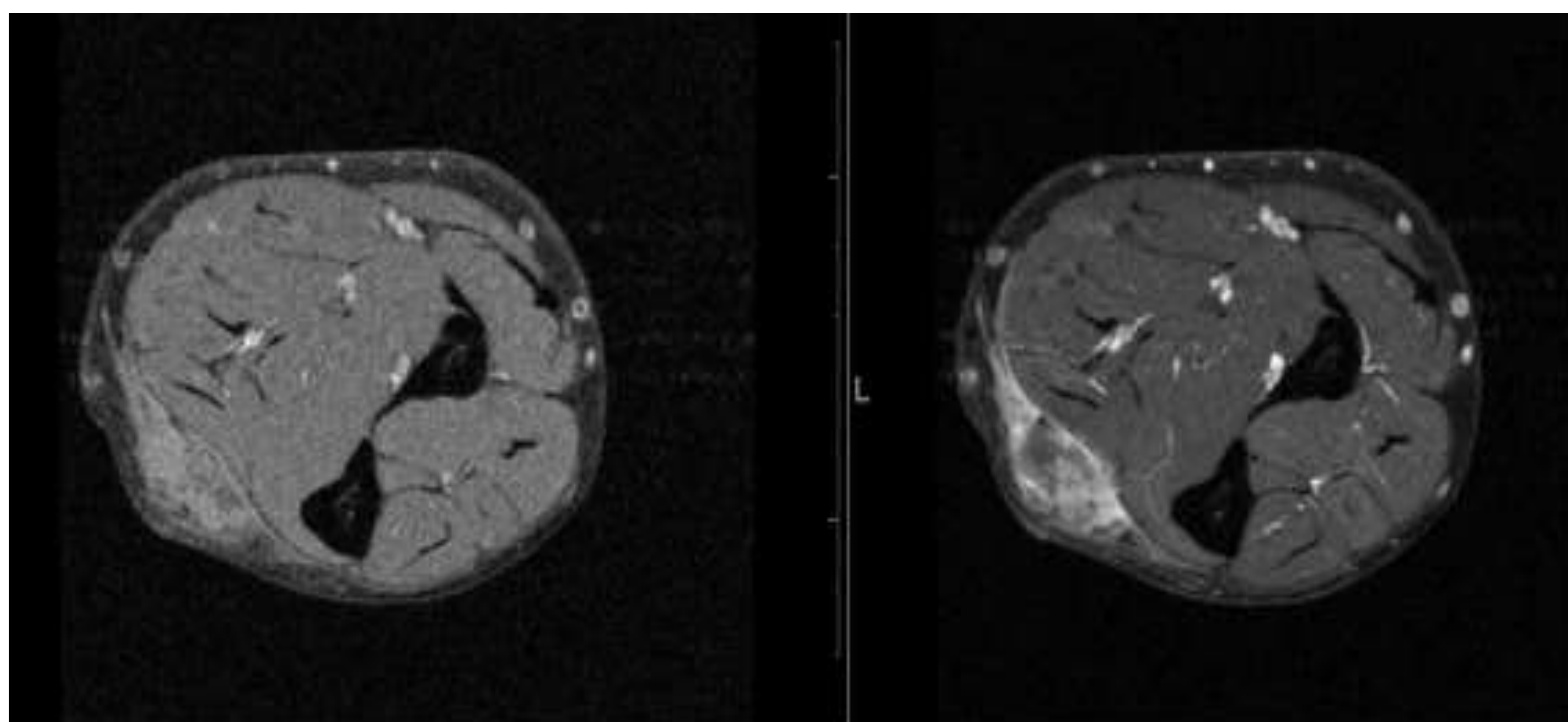


Figura 1. RM en corte axial ponderada en T2 con saturación de grasa sin y con CIV. Se identifica una tumoración heterogénea parcialmente necrótica en el antebrazo derecho. Muestra márgenes infiltrativos realzados y ausencia de realce central.



Figura 2. TC con CIV. Masa de tejido blando con focos de mineralización en la axila derecha que se diagnosticó de osteosarcoma tras la biopsia.

- 4 en miembros inferiores (Fig 3).

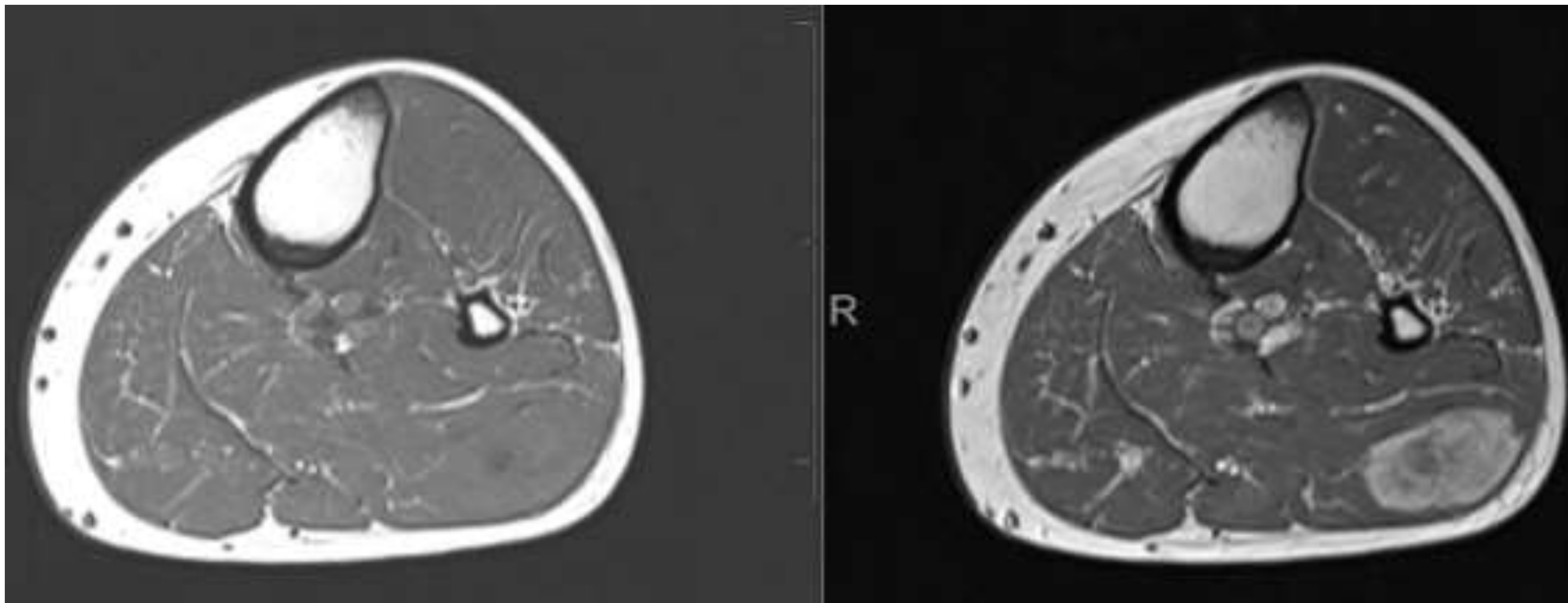


Figura 3. Lesión sólida bien delimitada en el músculo gastrocnemio externo con contornos bien definidos, algunos pequeños focos de degeneración quística y calcificaciones. Muestra señal heterogénea en imágenes de RM ponderadas en T1 y T2, y un realce moderado con gadolinio.

- Uno en retroperitoneo (Fig 4).

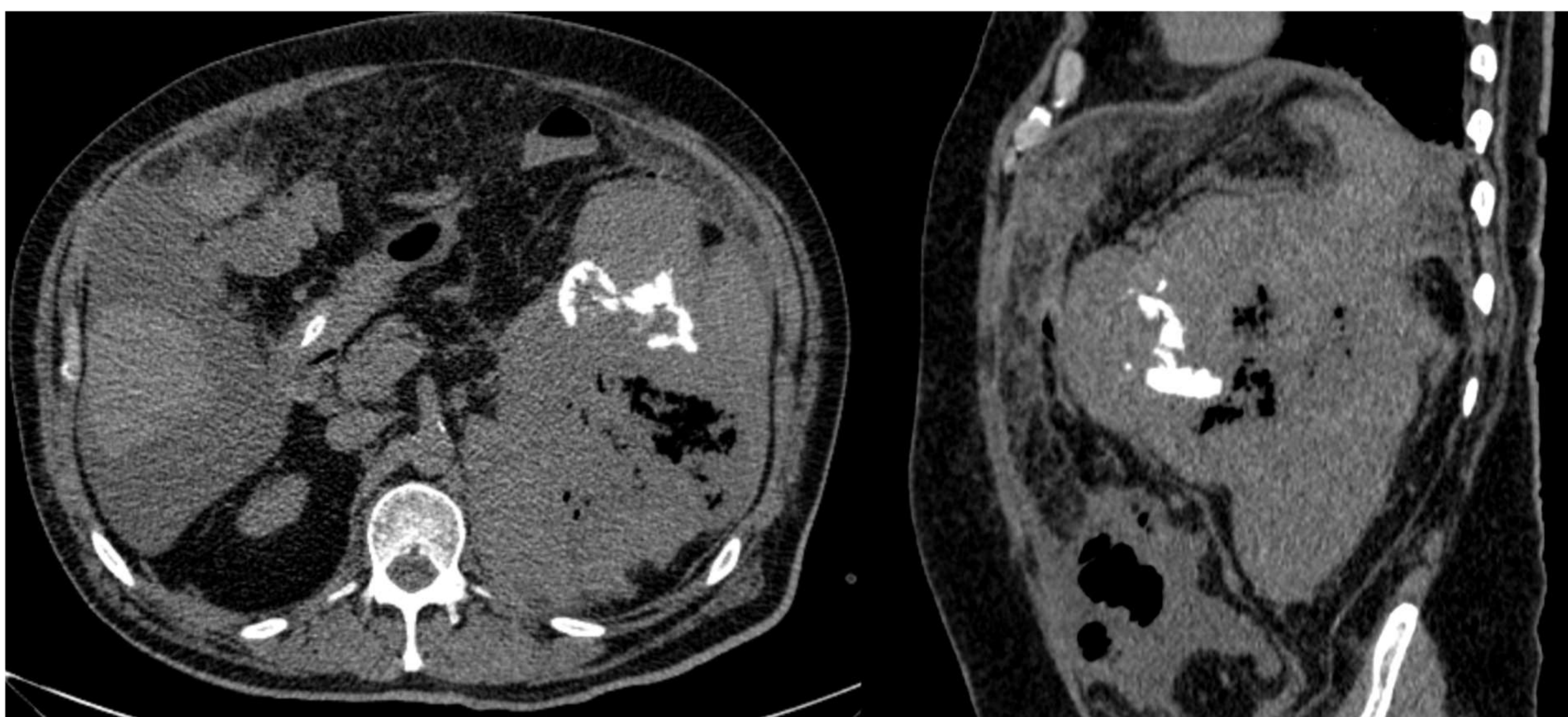


Figura 4. Voluminosa masas centrada en el retroperitoneo izquierdo. Afecta al bazo y al riñón izquierdo e invade los músculos intercostales inferiores y paravertebrales izquierdos. Presenta calcificaciones macroscópicas en su interior y áreas de necrosis.

- Uno en mamas (Fig 5 y 6).

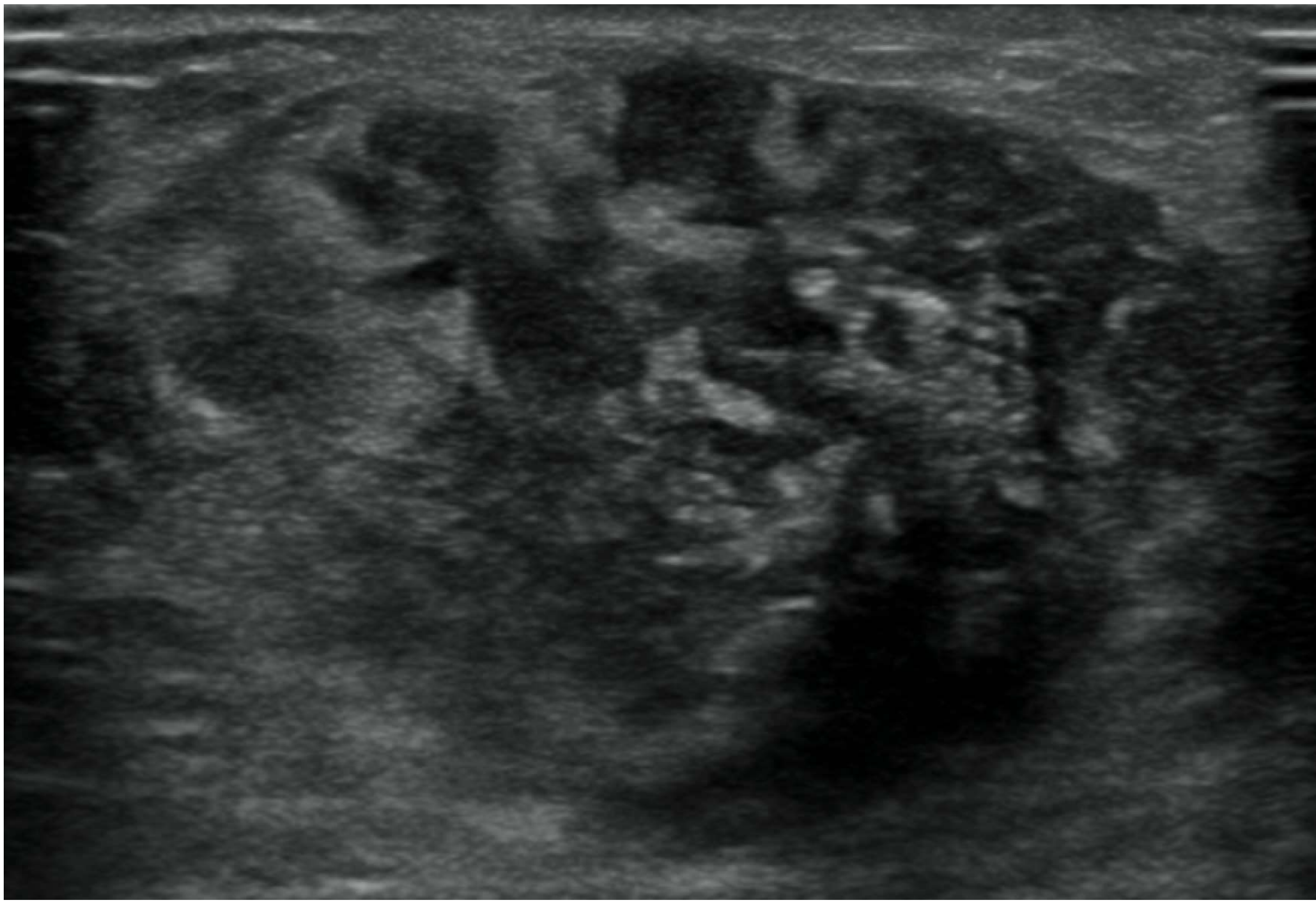


Figura 5. Masa heterogénea en ecografía con calcificaciones en su interior.

Figura 6. Posteriormente se realizó un TC que confirmó la presencia de una masa heterogénea en la mama izquierda con calcificaciones, que en la biopsia fue compatible con un osteosarcoma.

- Uno en la pared torácica (Fig 7).

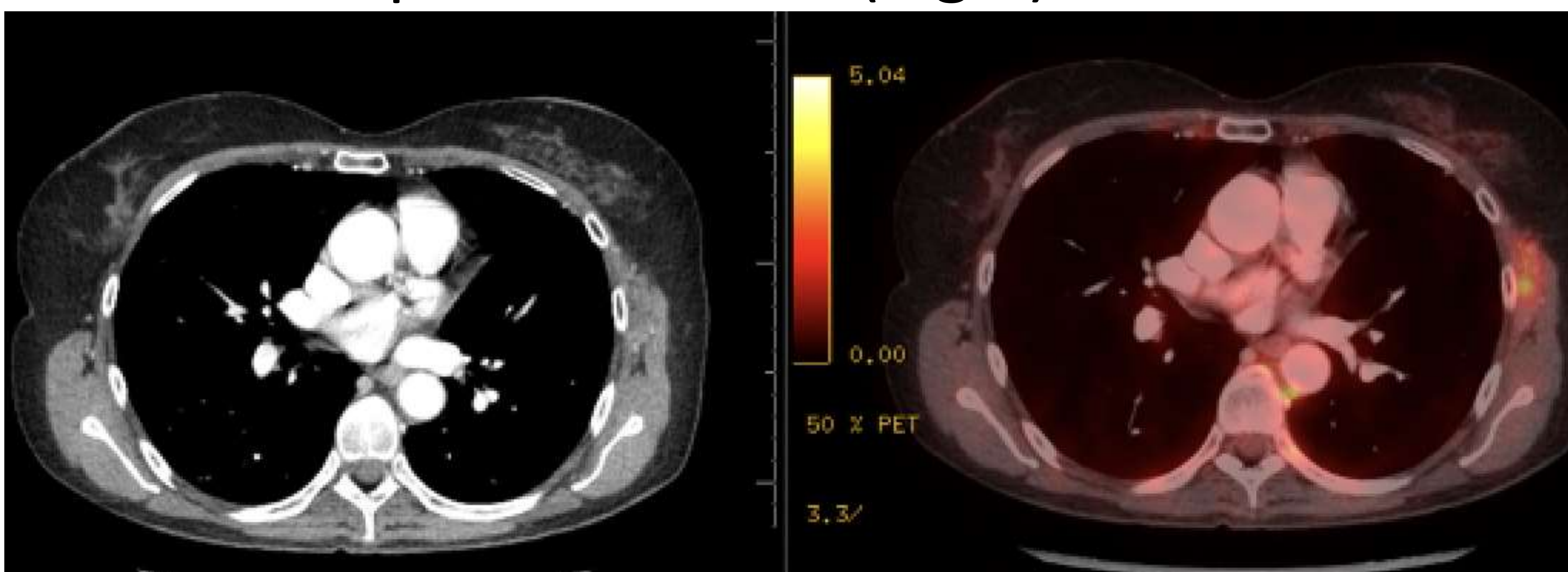


Figura 7. Imagen de PET/TC. Se identifica una masa en el músculo dorsal ancho izquierdo que muestra avidéz por fluorodesoxiglucosa (FDG) compatible con osteosarcoma.

PRONÓSTICO

Su pronóstico es pobre con frecuentes recaídas locales, oscilando la tasa de recidiva entre el 47 y el 77%. Las metástasis también son frecuentes, sobre todo en ganglios regionales, pulmones (Fig 8) y hueso. Por lo tanto, el TC resulta esencial para un adecuado seguimiento de estos pacientes.



Figura 8. Metástasis pulmonares calcificadas de osteosarcoma extraesquelético.

Algunos factores de mejor pronóstico son: la edad <40 años, el subtipo condroblástico o fibroblástico, el tamaño < 5cm, una resección con márgenes amplios y la quimioterapia con múltiples fármacos.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

En ocasiones el diagnóstico diferencial es un reto ya que los hallazgos en la imagen pueden ser inespecíficos. Hay que tener en cuenta los siguientes diagnósticos diferenciales:

- **Miositis osificante:** Es una entidad benigna que suele presentarse tras una historia previa de trauma. En el TC se pueden observar calcificaciones periféricas que aparecen de forma progresiva.
- **Condrosarcoma extraequeletico:** Suele mostrar una calcificación de la matriz de tipo condroide descrita como “en anillos y arcos”.
- **Sarcoma sinovial:** Masa bien definida de grandes dimensiones, heterogénea, isointensa al músculo en T1 y normalmente hiperintensa en T2. Existe un signo denominado el “signo tiple” debido a su apariencia heterogénea en secuencias sensibles al líquido. Se debe a áreas de necrosis y degeneración quística que se muestran con una señal alta, y áreas de calcificación distrófica y bandas fibróticas que se muestran con una señal baja.
- **Sarcoma epiteloide:** Suele mostrar contornos lobulados y calcificaciones periféricas. El PET-TC puede ser de gran ayuda para su diagnóstico ya que muestra una gran avidéz por el FDG.

CONCLUSIÓN

Es importante identificar correctamente el osteosarcoma extraesquelético debido a su pobre pronóstico, realizando un adecuado diagnóstico diferencial.

La RM y el TC son clave para el diagnóstico y seguimiento de estos pacientes.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

- Abou Shaar B, El-Karim GA, Alsaied AR, Almalki N, Fawzy NA, Almalki A, Duggal R, Munir S. Beyond the bones: Extraskeletal osteosarcoma of the thigh. Radiol Case Rep. 2023 Apr 6;18(6):2126-2135.
- Mc Auley G, Jagannathan J, O'Regan K, Krajewski KM, Hornick JL, Butrynski J, Ramaiya N. Extraskeletal osteosarcoma: spectrum of imaging findings. AJR Am J Roentgenol. 2012 Jan;198(1):W31-7.
- Roller LA, Chebib I, Bredella MA, Chang CY. Clinical, radiological, and pathological features of extraskeletal osteosarcoma. Skeletal Radiol. 2018 Sep;47(9):1213-1220.