



Diagnóstico diferencial del osteosarcoma pediátrico: Un reto radiológico

Rubén Eduardo Pacios ¹, José Ignacio Gallego ²,
Julio Arévalo Pérez ³

¹Hospital Universitario de La Princesa. Madrid.

²Hospital Universitario Ramón y Cajal. Madrid

³Memorial Sloan Kettering Cancer Center. New
York.



Objetivos de aprendizaje

El osteosarcoma es la neoplasia ósea maligno primario más común en adolescentes y adultos jóvenes y el diagnóstico diferencial puede ser amplio debido a sus formas variables.

Esta revisión educativa se centra en los hallazgos radiológicos de varios subtipos de osteosarcoma pediátrico y presenta resúmenes de varios diagnósticos diferenciales para superar las dificultades en el diagnóstico.

Índice

1. Introducción.
2. Epidemiología y hallazgos clínicos.
3. Histología.
4. Revisión de hallazgos y características radiológicas.
5. Presentación de casos y diagnóstico diferencial.
6. Conclusiones.
7. Bibliografía.

Hallazgos y características

1. Introducción:

El osteosarcoma, el tipo más común de tumor óseo maligno primario en adolescentes y adultos jóvenes, se define por la presencia de células mesenquimatosas malignas que producen tejido osteoide o hueso inmaduro.

Existen numerosos tipos de osteosarcoma primario, que pueden ser intramedulares (de alto grado, telangiectásico, de bajo grado, de células pequeñas, osteosarcomatosis y gnático), superficiales (intracortical, parostal, perióstico y superficial de alto grado) o extraesqueléticos, por lo que el osteosarcoma primario puede simular numerosas lesiones óseas.

2. Epidemiología y hallazgos clínicos:

El osteosarcoma tiene una distribución de edad bimodal, con un primer pico durante la segunda década de la vida (durante el período de crecimiento adolescente existe un pico modal: 16 años en niñas y 18 años en niños) y el segundo pico en adultos mayores.

Clínicamente, la mayoría de los pacientes sufren dolor e inflamación en la región afectada y, por lo general, buscan atención médica tras un traumatismo o ejercicio físico vigoroso. Los pacientes generalmente presentan síntomas durante varios meses antes de llegar al diagnóstico. El dolor es constante y tiende a empeorar con el tiempo. Si el dolor se presenta en un área con traumatismo reciente, el diagnóstico puede retrasarse porque el dolor se atribuye al trauma. Los síntomas sistémicos como pérdida de peso, palidez, fiebre, anorexia son muy poco frecuentes.

3. Histología:

El osteosarcoma se caracteriza por la formación directa de hueso inmaduro o tejido osteoide por parte de las células tumorales.

Se reconocen tres subtipos principales de osteosarcoma convencional: osteoblástico, condroblástico y fibroblástico, que traducen la forma predominante de matriz tumoral.

4. Revisión de hallazgos y características radiológicas:

Radiografía simple y tomografía computarizada:

- Cantidad variable de opacidades de aspecto algodonoso, similares a nubes dentro de la lesión, características de la producción de matriz osteoide.
- El patrón mixto de esclerosis y áreas líticas es el más común.
- La reacción perióstica agresiva (triángulo de Codman, laminado, cabello o patrones de rayos solares) se puede ver en variantes de alto grado.

Resonancia magnética:

- Modalidad de imagen de elección.
- Áreas de intensidad de señal intermedia en imágenes potenciadas en T1 y áreas de alta intensidad de señal que reemplazan la médula normal en imágenes potenciadas en T2.
- Las áreas de baja intensidad de señal en las imágenes potenciadas en T1 y T2 son frecuentes y representan matriz mineralizada.
- La lesión puede presentar áreas de hemorragia central (que tienen alta intensidad de señal con todas las secuencias de pulso) y necrosis (que tiene baja intensidad de señal en imágenes potenciadas en T1 y alta intensidad de señal en imágenes potenciadas en T2).

5. Presentación de casos y diagnóstico diferencial:

Existen numerosos tipos de osteosarcoma primario como se ha expuesto anteriormente, y ello hace que resulte complejo el discernimiento con numerosas lesiones óseas.

El osteosarcoma puramente osteolítico puede simular un histiocitoma fibroso maligno, un fibrosarcoma o tumores de células gigantes.

El osteosarcoma de células pequeñas con localización diafisaria puede sugerir linfoma o sarcoma de Ewing. El osteosarcoma fibroblástico debe distinguirse de un histiocitoma fibroso maligno o de un fibrosarcoma mal diferenciado.

El osteosarcoma telangiectásico también puede confundirse con un quiste óseo aneurismático o con su variante sólida.

Un osteosarcoma rico en células gigantes puede simular un quiste óseo aneurismático, un tumor óseo de células gigantes, un fibroma no osificante, una displasia fibrosa o un granuloma reparador de células gigantes.

Excepcionalmente, el osteosarcoma osteoblástico imita al osteoblastoma.

OSTEOSARCOMA:

Caso 1: Osteosarcoma de células pequeñas

Varón de 15 años que presenta dolor e inflamación en la rodilla izquierda de 3 meses de evolución, sin fiebre ni antecedentes traumáticos. (Fig. 1, Fig. 2, Fig. 3).

La radiografía simple muestra un área irregular de alta densidad en de la metafisis distal del fémur.

La TC muestra un patrón mixto de esclerosis y áreas líticas con disrupción cortical y presencia de reacción perióstica.

La resonancia magnética presenta áreas irregulares de intensidad de señal intermedia en imágenes potenciadas en T1 e intensidad de señal alta en imágenes potenciadas en T2, con presencia de triángulo de Codman (asterisco amarillo), disrupción cortical y masa de tejido blando en la periferia del fémur distal (flechas amarillas).

La biopsia ósea informó de un osteosarcoma de células pequeñas.

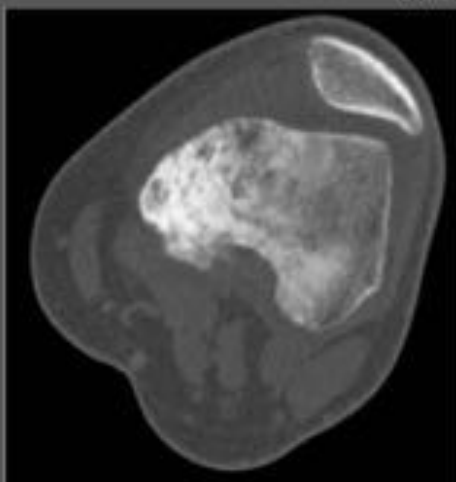


Caso 1. Osteosarcoma de células pequeñas

Radiografía



TC Axial



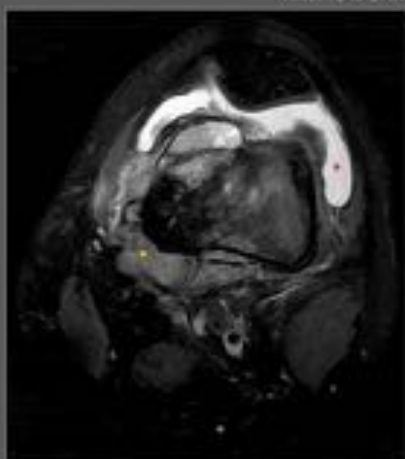
TC Coronal



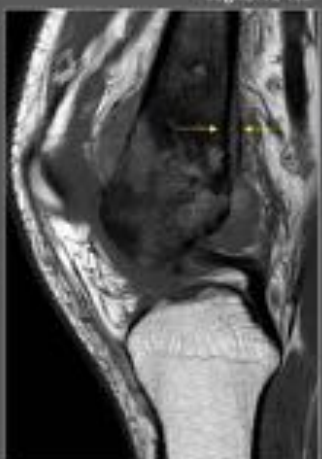
La radiografía simple muestra un área irregular de alta densidad alrededor de la metáfisis distal del fémur (flechas amarillas). La TC muestra un patrón mixto de esclerosis y áreas líticas con disrupción cortical y reacción perióstica.

Caso 1. Osteosarcoma de células pequeñas

Axial PDW SPIR



Sagital T1 TSE



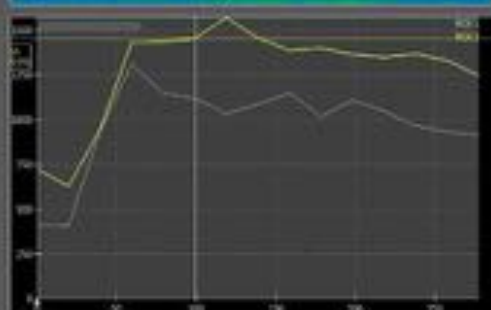
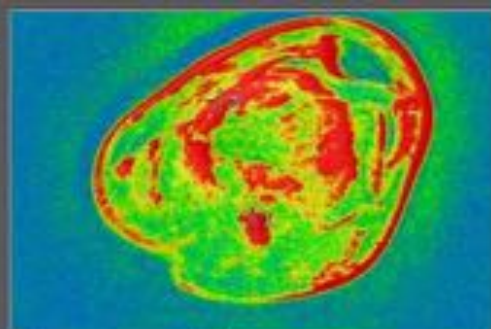
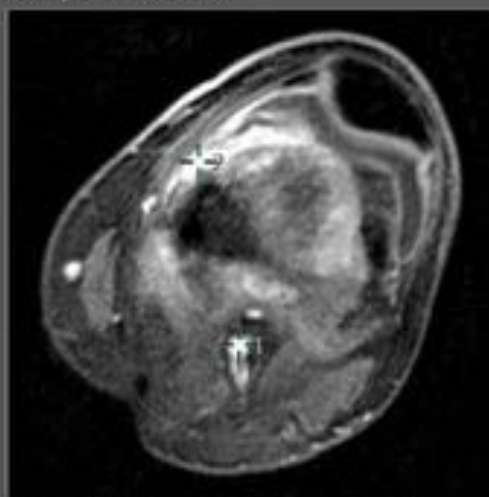
Coronal PDW SPIR



La RM muestra áreas irregulares de intensidad de señal intermedia en imágenes potenciadas en T1 y alta intensidad de señal en imágenes potenciadas en T2 y supresión grasa, con presencia del triángulo de Codman (flechas amarillas), disrupción cortical y masa de tejido blando alrededor del fémur distal (asterisco amarillo), así como derrame articular (asterisco rojo).

Caso 1. Osteosarcoma de células peq.

Análisis de perfusión en RM:



El análisis de perfusión en RM demuestra un alto volumen sanguíneo en el interior de la lesión.



Caso 2: Osteosarcoma osteoblástico

Varón de 13 años que presenta dolor en el muslo izquierdo de tres meses de evolución, sin fiebre ni antecedentes de traumatismo. (Fig. 4)

La resonancia magnética muestra una lesión intramedular en la diáfisis distal del fémur izquierdo, con intensidad de señal intermedia en imágenes potenciadas en T1, áreas de alta intensidad de señal en imágenes potenciadas en T2 y realce tras la administración de contraste intravenoso. Asimismo, se identifica reacción perióstica.

La biopsia confirmó un osteosarcoma osteoblástico.



Caso 3: Osteosarcoma telangiectásico

Representa el 3% de los osteosarcomas.

En radiografía simple se observa como una lesión extremadamente lítica y presenta escasa producción osteoide.

La destrucción cortical y la presencia de masa de tejido blando son comunes.

Es muy frecuente la apariencia expansiva y puede resultar muy similar a un quiste óseo aneurismático.

El caso hace referencia a un varón de 16 años que presentaba dolor e inflamación en el muslo derecho inmediatamente después de un traumatismo. (Fig. 5, Fig. 6)

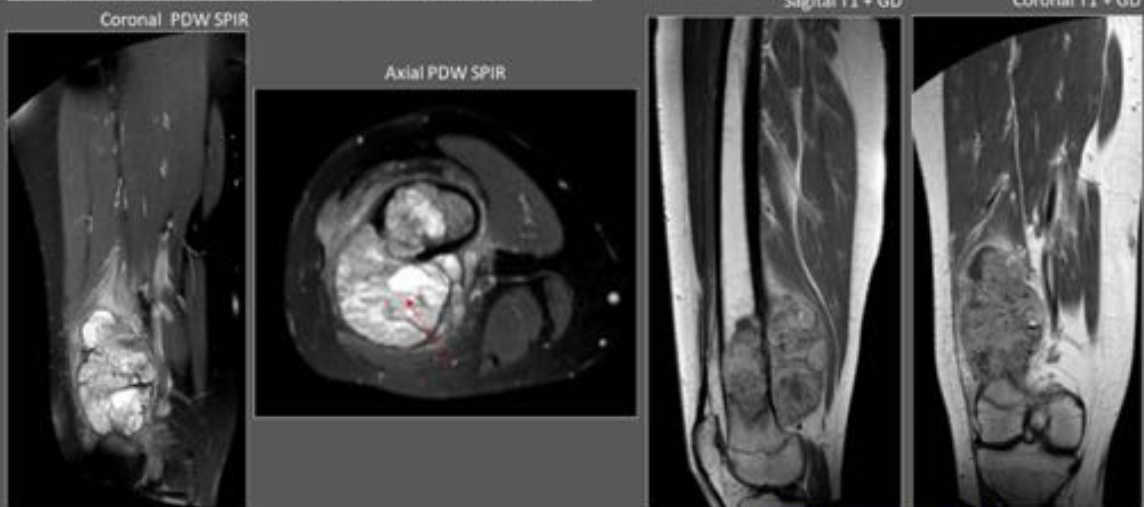
La TC muestra una lesión principalmente lítica en la diáfisis distal del fémur derecho, con disrupción cortical y componente de tejido blando.

La resonancia magnética muestra una intensidad de señal heterogénea con presencia de varios niveles de líquido-líquido intralesionales con intensidad de señal variable. Se identifica componente de tejido blando circundante, con realce tras la administración de contraste intravenoso.





Caso 3. Osteosarcoma telangiectásico



En RM la lesión presenta intensidad de señal heterogénea, indentificándose varios niveles de líquido-fluido (flecha roja) intralesionales con intensidad de señal variable. Se objetiva componente de tejido blando circundante que realza ávidamente tras la administración de contraste intravenoso.

Caso 4: Osteosarcoma fibroblástico (Cortesía de Dr. W Song y Dr. TC Kwee*) [8]. (Fig. 7)

Mujer de 24 años que presenta dolor progresivo en la región de la cadera derecha de un año de evolución.

Las imágenes de rayos X muestran una lesión tumoral osteolítica en la meta-diáfisis distal del fémur derecho, con destrucción cortical, sin evidencia de matriz calcificada.

La resonancia magnética demuestra que el tumor destruye la corteza y se extiende a los tejidos blandos circundantes. Se observa un ávido realce tras la administración de contraste intravenoso.

El análisis histológico confirmó un osteosarcoma fibroblástico central de bajo grado.

Caso 4. Osteosarcoma fibroblástico (*)



Las radiografías simples muestran una lesión osteolítica expansiva en la diáfisis-metáfisis distal del fémur derecho, con límites mal definidos y destrucción cortical. En RM se observa gran masa de tejido blando con destrucción cortical (flecha amarilla) y expansión extraósea (asterisco rojo). La lesión es hipointensa en T1, hiperintensa en T2 y realza vívidamente.

Caso 5: Osteosarcoma rico en células gigantes

Un varón de 9 años previamente sano debutó con dolor severo postraumático en la mano izquierda.

Las radiografías simples muestran una lesión lítica en la metáfisis distal del segundo hueso metacarpiano, con adelgazamiento cortical y particiones en el interior. (Fig. 21)

En la resonancia magnética se observa una intensidad de señal intermedia en las secuencias potenciadas en T1, hipointensidad de señal en las secuencias potenciadas en T2 y señal hiperintensa en otras secuencias sensibles al líquido, con ávido realce tras la administración de contraste intravenoso. (Fig. 22)

En el análisis histológico se objetiva que más del 50% del tumor estaba compuesto por numerosas células gigantes benignas similares a osteoclastos mezcladas con células malignas formadoras de hueso. Las células malignas mostraban atipia citológica significativa, marcado pleomorfismo, hiper cromasía y una alta tasa de actividad mitótica, incluidas aquellas que eran estructuralmente anormales, lo que sugiere un osteosarcoma rico en células gigantes. (Fig. 23)

En algunos casos, las células malignas tienen un aspecto aparentemente banal y, en general, la neoplasia puede simular un tumor de células gigantes.



Caso 5. Osteosarcoma rico en células gigantes

Radiografías



Las radiografías muestran una **lesión lítica** en la metáfisis distal del segundo hueso metacarpiano (flechas amarillas), con adelgazamiento cortical y **septos en el interior**.

Caso 5. Osteosarcoma rico en células gigantes

Sagital T2 TSE

Axial PDW

Coronal STIR

Sagital T1 GE + GD



La RM muestra una intensidad de señal intermedia en las secuencias potenciadas en T1, intensidad de la señal hipointensa en las secuencias potenciadas en T2 y señal hiperintensa en otras secuencias sensibles al líquido, con **ávido realce tras la administración de contraste intravenoso**.

SARCOMA DE EWING:

Caso 6:

El sarcoma de Ewing es el segundo tumor óseo primario maligno más común de la infancia, que se origina típicamente en la cavidad medular y presenta invasión del sistema de Havers.

Por lo general, se observan como lesiones líticas destructivas y permeativas en el eje de los huesos largos, generalmente con un gran componente de tejido blando, sin matriz osteoide, y periostitis típica en piel de cebolla.

El caso hace referencia a una mujer de 17 años con dolor en la rodilla izquierda tras un traumatismo. La TC muestra una lesión lítica en la diáfisis proximal del peroné izquierdo, con disrupción cortical y componente de tejido blando circundante, que conforma la mayor parte de la lesión (Fig. 10). La resonancia magnética presenta señal intermedia a alta en secuencias potenciadas en T1, señal heterogéneamente alta en secuencias potenciadas en T2 y ávido realce heterogéneo tras la administración de contraste intravenoso. (Fig. 11)

El análisis histológico informó de un sarcoma de Ewing.



Caso 6. Sarcoma de Ewing



Caso 6. Sarcoma de Ewing



LINFOMA ÓSEO PRIMARIO:

Caso 7:

Es un tumor óseo primario de muy baja prevalencia, representa <5% de los tumores óseos primarios y <1% del linfoma no Hodgkin.

El caso hace referencia a una paciente de 24 años con dolor en el miembro inferior izquierdo e inflamación localizada en rodilla izquierda, así como síntomas tipo B de 6 meses de evolución. Presenta pérdida de peso severa y su actividad física se encuentra muy reducida. No tiene antecedentes de traumatismo. (Fig. 12)

La resonancia magnética demuestra una infiltración difusa del hueso medular del fémur izquierdo y de la tibia ipsilateral. La lesión presenta baja señal en imágenes potenciadas en T1 y alta señal heterogénea en imágenes potenciadas en T2. Se identifican reacción perióstica y festoneado endosteal.

El análisis histológico informó de linfoma óseo.



Caso 7. Linfoma óseo primario



HISTIOCITOMA FIBROSO MALIGNO:

Caso 8: (+ Caso cortesía del Dr. Mark D. Murphey, MD, FOCR) [9]. (Fig. 13)

Por lo general se observan en tejidos blandos, pero ocasionalmente pueden originarse en el tejido óseo (1-5%).

Se presenta generalmente como una masa palpable indolora de tamaño significativo.

Las radiografías simples demuestran la presencia de una lesión ósea destructiva agresiva. En algunos casos, se pueden identificar calcificaciones curvilíneas o punteadas.

En la TC se presenta como una lesión de atenuación similar al músculo adyacente, con áreas heterogéneas de baja densidad si hay hemorragia, necrosis o material mixoide abundantes. El componente de tejido blando se observa hipercaptante tras la administración de contraste intravenoso. Se puede observar mineralización de la matriz.

Con respecto a la resonancia magnética, las secuencias T1 muestran una intensidad de señal intermedia a baja, similar al músculo adyacente, que puede ser heterogénea si hay hemorragia, calcificación, necrosis o material mixoide. Las imágenes potenciadas en T2 muestran una intensidad de señal intermedia a alta, con heterogeneidad en caso de que estén presentes otros materiales. Ávido realce de los componentes sólidos tras la administración de contraste intravenoso.

Caso 8. Histiocitoma fibroso maligno (+)





QUISTE ÓSEO ANEURISMÁTICO:

Caso 9:

Los quistes óseos aneurismáticos son lesiones óseas expansivas benignas de etiología incierta, compuestas por numerosos canales rellenos de sangre, que se diagnostican principalmente en niños y adolescentes, sin predilección de género.

Varón de 16 años que presenta dolor insidioso en la rodilla izquierda de 2 meses de evolución, así como tumoración palpable e impotencia funcional de la articulación.

La TC pone de manifiesto una lesión osteolítica muy bien definida y expansiva en el fémur distal, con márgenes escleróticos delgados. (Fig. 14)

La resonancia magnética demuestra los niveles característicos de líquido-líquido. La señal es heterogénea, con un borde circundante de baja señal en T1 y T2. También se observan áreas focales de hiperintensidad en imágenes potenciadas en T1 y T2, que representan áreas de sangre de evolución variable. (Fig. 15)





TUMOR DE CÉLULAS GIGANTES:

Caso 10:

Los tumores de células gigantes son comunes. Por lo general, se originan en la metafisis de huesos largos, se extienden hacia la epífisis adyacente y suelen afectar a la superficie articular. una zona estrecha de transición.

Varón de 19 años con dolor localizado en la muñeca izquierda de 1 mes de evolución. (Fig. 16)

La resonancia magnética muestra una lesión lítica en el radio distal. Las imágenes potenciadas en T1 muestran un componente sólido con intensidad de señal baja a intermedia en la periferia. Las imágenes potenciadas en T2 muestran alta señal heterogénea con áreas de baja intensidad de señal debido a la presencia de hemosiderina o fibrosis.

El análisis histológico demostró un tumor óseo de células gigantes.



GRANULOMA REPARATIVO DE CÉLULAS GIGANTES

Caso 11:

Los granulomas reparativos de células gigantes se originan casi exclusivamente en la mandíbula, aunque se han observado casos aislados en el cráneo y en el maxilar.

Varón de 17 años con masas palpables y dolorosas en la mandíbula. (Fig. 17)

La TC muestra lesiones líticas y expansivas en el hueso mandibular, con trabéculas delgadas, lo que le da un aspecto en forma de panal multilocular. La lesión presenta expansión, reabsorción radicular y remodelación de la corteza suprayacente.

El análisis histológico informó de un granuloma reparativo de células gigantes.





FIBROMA NO OSIFICANTE:

Caso 12:

Los fibromas no osificantes son las lesiones óseas fibrosas no neoplásicas más comunes y suponen una variante de gran tamaño del defecto fibroso cortical. Varón de 15 años con dolor en la pierna izquierda tras un traumatismo. (Fig. 18)

Incidentalmente, las radiografías simples muestran una lesión radioluciente multiloculada en la diáfisis fibular proximal. No tiene reacción perióstica asociada, ruptura cortical o masa de tejido blando.

La CT confirmó estos hallazgos.

En la resonancia magnética se observan áreas con señal intermedia a baja en secuencias potenciadas en T1 y T2, con realce heterogéneo.



DISPLASIA FIBROSA:

Caso 13:

La displasia fibrosa es un proceso congénito benigno que se manifiesta como un defecto focal en la diferenciación y maduración osteoblástica, debido a una alteración en el reemplazo del hueso normal por un gran estroma fibroso con focos de tejido inmaduro.

El caso hace referencia a una paciente de 16 años con dolor en el brazo izquierdo tras un traumatismo. (Fig. 19)

Incidentalmente, la radiografía simple muestra una lesión lítica circunscrita localizada en la diáfisis humeral, con matriz en vidrio esmerilado, sin reacción perióstica.

La TC demuestra la expansión del hueso, con un ligero festoneado endostal.

La resonancia magnética muestra una señal intermedia heterogénea en secuencias potenciadas en T1 y una señal alta predominante heterogénea en imágenes potenciadas en T2.





OSTEOBLASTOMA:

Caso 14:

El osteoblastoma es un tumor óseo benigno de baja prevalencia, histológicamente similar a un osteoma osteoide, pero con un tamaño notablemente superior. Dicha lesión está compuesta por osteoblastos y es formadora de hueso y tejido osteoide.

El caso hace referencia a un varón de 20 años con dolor en el tarso derecho de dos meses de evolución. No refiere traumatismo previo. (Fig. 20)

La TC muestra una lesión lítica en el hueso navicular, con borde de esclerosis reactiva. Se identifican pequeños focos de calcificación interna y escaso componente de tejido blando.

El análisis histológico informó de un osteoblastoma.

Se realizó ablación mediante radiofrecuencia percutánea con muy buen resultado clínico.



6. Conclusiones:

El espectro morfológico del sarcoma osteogénico es extenso y radiológicamente puede simular un gran número de lesiones óseas.

Los pacientes a menudo presentan dolor óseo, ocasionalmente acompañado de masa de tejido blando y/o inflamación local. A veces, los primeros síntomas se relacionan con una fractura patológica.

Habitualmente se originan en las regiones metafisarias de los huesos largos y tienen una notable predilección por la rodilla, observándose hasta un 60% en esta localización.

El diagnóstico certero del sarcoma osteogénico primario es crítico para un adecuado manejo clínico y terapéutico.

Diagnóstico diferencial: sarcoma de Ewing, linfoma óseo primario, histiocitoma fibroso maligno, quiste óseo aneurismático, tumor óseo de células gigantes, granuloma reparativo de células gigantes, fibroma no osificante, displasia fibrosa, osteoblastoma.

Apéndice:

* Bajo Licencia Internacional Creative Commons Attribution 4.0 (<http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/>).

7. Bibliografía:

1. Murphey MD, Robbin MR, McRae GA, Flemming DJ, Temple HT, Kransdorf MJ. The many faces of osteosarcoma. Radiographics. 1997 Sep-Oct;17(5):1205-31.
2. Gonzalez A.L, Cates J.M. Osteosarcoma: Differential Diagnostic Considerations. Surgical Pathology Clinics. 2012;5(1):117-146.
3. Unni KK, Inwards CY, Bridge JA, et al. Atlas of tumor pathology: tumors of the bones and joints. Washington, DC: Armed Forces Institute of Pathology; 2005.
4. Link MP, Eilber F. Paediatric oncology: Osteosarcoma. In: Pizzo PA, Poplack DG, editors. Principles and Practice of Paediatric Oncology. Philadelphia, PA: Lippincott; 1989.
5. Campanacci M: Bone and Soft Tissue Tumors: Clinical Features, Imaging. Pathology and Treatment 2nd edition. Wien, Austria: Springer-Verlag; 1999:464-491.
6. Mirra JM, Picci P, Gold RH. Bone tumors: clinical, radiologic, and pathologic correlations. Philadelphia: Lea & Febiger; 1989.
7. Picci P. Osteosarcoma (osteogenic sarcoma). Orphanet J Rare Dis. 2007;2:6.
8. Song W, van den Berg E, Kwee TC, Jutte PC, Cleton-Jansen AM, Bovée JVMG, Suurmeijer AJ. Low-grade central fibroblastic osteosarcoma may be differentiated from its mimicker desmoplastic fibroma by genetic analysis. Clin Sarcoma Res. 2018 Aug 23; 8:16.
9. Mark D. Murphey, MD, FACR. Fibrous Lesions of the Musculoskeletal System. American Institute for Radiologic Pathology Archives.