

# SARCOMA OSTEOGENICO YUXTACORTICAL (PAROSTAL)

## ESTUDIO CLINICO-PATOLOGICO

Dr. FRANCISCO MARTIN B. \*  
Dra. ELVIRA CASTRO \*\*  
Dra. EVA KLAUS \*\*\*  
Dr. ALFONDO MENDEZ L. \*\*\*\*

### RESUMEN

El sarcoma osteogénico parostal, es un tumor maligno, que se origina en la región yuxtacortical de los huesos largos y que presenta unas características clínicas, radiológicas y patológicas bien definidas. Es una lesión poco frecuente, que constituye del 1% al 1.7% de todos los tumores óseos primarios. Su pronóstico es considerablemente mejor que el observado en los osteosarcomas centrales, sin embargo algunos muestran un comportamiento muy agresivo.

En este trabajo, se estudian las características clínico-patológicas de diez casos seleccionados de los archivos del Departamento de Patología del

I.N.C., en un período de 23 años (1955-1977). Durante este lapso, se diagnosticaron 700 tumores óseos, ésto representa una incidencia del 1.42% para esta neoplasia en nuestra institución. Se encontró ligero predominio del sexo femenino (3:2), las edades oscilaron entre 11 y 33 años, con predominio de la segunda y tercera década de la vida. En orden descendente de frecuencia, los huesos afectados fueron: fémur (3), peroné (3), tibia (2), huesos de la mano (2), observándose que el 50% de los tumores se desarrollaron en la región de la rodilla. Los síntomas primordiales fueron: tumor (80%) y dolor (70%). Estos evolucionaron entre 1 y 37 meses, antes de la primera consulta, sin embargo el 80% de los pacientes, consultaron antes del séptimo mes del comienzo clínico de su enfermedad. En todos los casos las condiciones generales fueron buenas. Microscópicamente sólo en dos casos, se comprobó invasión tumoral medular en el espécimen de amputación. Los tumores fueron subdivididos en tres grupos, de acuerdo al grado histológico de malignidad de cada uno de sus componentes óseo, fibroso y cartilaginoso, catalogándose en el Grado I, tres casos, en el Grado II, tres casos, y en el Grado III cuatro casos.

---

\* Profesor Asistente. Departamento de Patología. Jefe Patología Instituto Nacional de Cancerología.

\*\* Instructora Asociada. Departamento de Patología. Patóloga Instituto Nacional de Cancerología.

\*\*\* Patóloga Instituto Nacional de Cancerología.

\*\*\*\* Profesor Emérito, Universidad Nacional de Colombia.

Desafortunadamente, no se pudo obtener una buena correlación entre el grado histológico de malignidad y la supervivencia de los pacientes, dado que no hubo uniformidad de criterio en el tipo de tratamiento efectuado y no se pudo evaluar la sobrevida, por falta de un adecuado seguimiento.

## INTRODUCCION

El sarcoma osteogénico yuxtacortical o parostal, es un tumor maligno originado en la porción externa o yuxtacortical de los huesos largos, específicamente en relación con el periostio y/o con el tejido conectivo parostal; clínica, radiológica e histológicamente presentan características distintivas que hacen de ésta una entidad clínico-patológica diferente, que justifica separarla del sarcoma osteogénico convencional y no tenerle como un caso particular de éste.

Desde mucho tiempo antes, se habían descrito casos aislados de este tipo de tumores, pero se habían incluido en la categoría de los sarcomas osteogénicos, sin embargo, llamaba la atención el hecho de tener una evolución más benigna, con gran tendencia a las reproducciones locales y con menor frecuencia daban metástasis a distancia (10). En 1951 Geschickter y Copeland, describieron una serie de neoplasias formadoras de huesos que denominaron "OSTEOMA PAROSTAL". Muchos autores los han denominado: "osificación extraesquelética que simula sarcoma", "sarcoma osificante parostal", fibrosarcoma osificante parostal y periosteal", "sarcoma osteogénico yuxtacortical", este último término es el más ampliamente aceptado.

Es un tumor poco frecuente, constituye del 1% (2) al 1.7% (7) de todos los tumores óseos primarios y menos del 4% de los osteosarcomas. Se ha observado que algunas de estas neoplasias, histológicamente bien diferenciadas (2), originadas en la superficie externa de los huesos y que radiográficamente no comprometían la porción medular del hueso afectado, en la fase inicial de la enfermedad, eran de un pronóstico excelente, sin embargo, en algunos casos, pese a lo esperado, tenían una evolución francamente maligna.

El propósito de esta revisión, es describir, por el sistema de graduación histológica, los casos seleccionados como sarcomas osteogénicos yuxtacorticales y de acuerdo con estos resultados, evaluar sus características clínico-biológicas, unificar los conceptos terapéuticos y dar la frecuencia de esta lesión en nuestra institución.

## MATERIALES Y METODOS

De 700 tumores óseos diagnosticados en el Departamento de Patología del Instituto Nacional de Cancerología, durante 23 años (1955-1977), se estudiaron 40 casos, que presentaban lesiones originadas parostalmente (sarcomas yuxtacorticales, osteomas parostales, osteocondromas con reproducciones locales, condrosarcomas periféricos, miositis osificantes, etc.); valorando las historias clínicas, los estudios radiológicos, el cuadro histológico, el tipo de tratamiento efectuado y la evolución; solo 10 (diez) de ellos, reunieron los criterios que los hicieron adecuados para nuestro estudio.

En el análisis de las historias clínicas, se evaluaron los siguientes paráme-

tros: edad, sexo, evolución de los síntomas antes de la primera consulta, tratamientos, recidivas locales, metástasis y finalmente supervivencia.

Desde el punto de vista radiológico, se valoró el tamaño de la lesión, la radiolucidez perióstica, la tendencia a rodear la diáfisis ósea, el compromiso de la medular y la reacción perióstica.

El estudio histológico, se hizo en forma ciega, por cada uno de los autores, en preparaciones fijadas en formol al 10% incluidas en parafina y coloreadas con hematoxilina y eosina, producto de las biopsias, resecciones y amputaciones, efectuadas en los departamentos de cirugía y ortopedia del I.N.C. La graduación histológica, se hizo en forma individual para cada uno de los componentes tumorales y el grado definitivo se dió al componente de mayor malignidad.

**COMPONENTE FIBROSO:** Se tuvieron en cuenta los siguientes parámetros: celularidad, anaplasia, actividad mitótica y cantidad de colágeno.

**GRADO I.** El estroma fibroso, está compuesto por células fusiformes, con mitosis ocasionales, que forman moderada cantidad de colágeno, en general, el estroma fibroso, tiene áreas densamente colagenizadas y de apariencia inocua. Fig. No. 1 y No. 2.

**GRADO II.** En pequeñas o grandes áreas el tumor tiene un estroma más celular, presenta fibroblastos con núcleos redondeados, hinchados, con moderado grado de anaplasia y un mayor número de mitosis. Fig. No. 3 y No. 4.

**GRADO III.** El estroma fibroso está compuesto predominantemente por fibroblastos francamente sarcomatosos, con núcleos bizarros, hipercromáticos, y con muchas figuras mitóticas. Fig. No. 6.

**COMPONENTE OSEO:** Se graduó de acuerdo al patrón trabecular, madurez de la matriz ósea, celularidad y anaplasia.

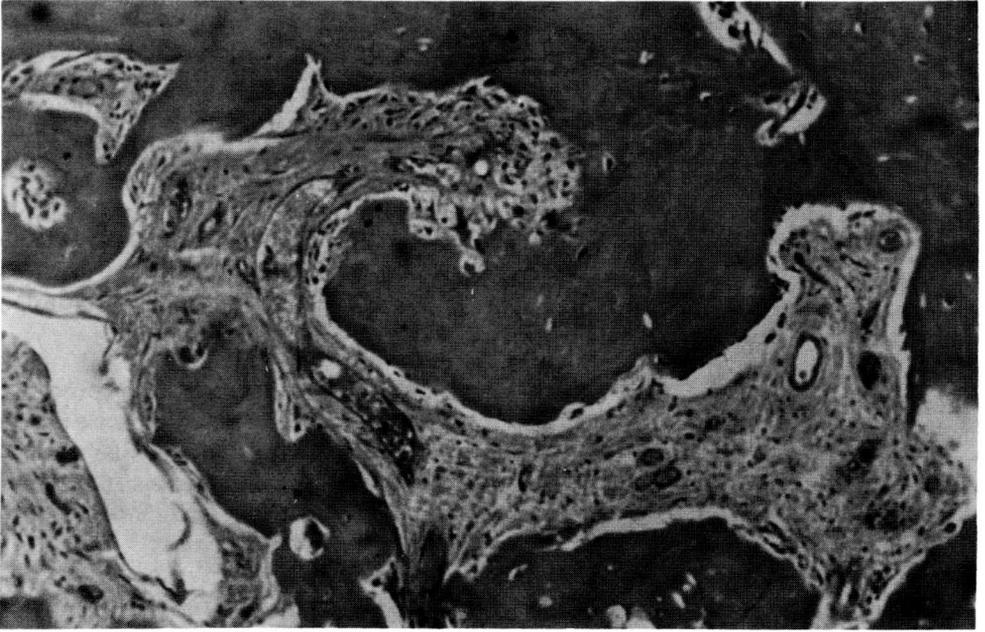
**GRADO I.** El hueso de tipo trabecular aparece bien organizado y es de patrón laminar, en algunas áreas se observa mezclado con osteoblastos fusiformes, a lo largo de las márgenes trabeculares Fig. No. 1 y No. 2.

**GRADO II.** El patrón óseo trenzado es más aparente y las trabéculas individualmente están rodeadas por una fila de osteoblastos redondos, edematosos, en áreas, se encuentran focos irregulares de hueso neoforado con osteoblastos hipercromáticos, grandes, en un estroma fibroso, situados dentro de un hueso trabecular, más maduro Fig. No. 3 y No. 4.

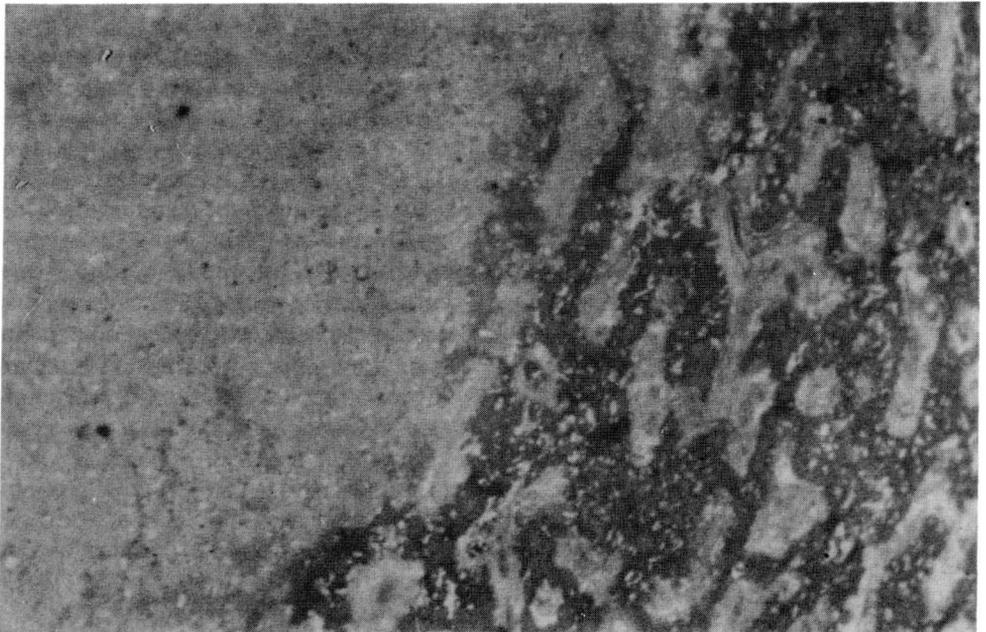
**GRADO III.** Se encuentran osteoblastos, francamente malignos, formando un encaje osteoide de aspecto irregular, en el cual, la apariencia histológica, no puede diferenciarse de un osteosarcoma convencional Fig No. 5.

**COMPONENTE CARTILAGINOSO:** Se estudió el grado de celularidad, anaplasia, cantidad y actividad mitótica.

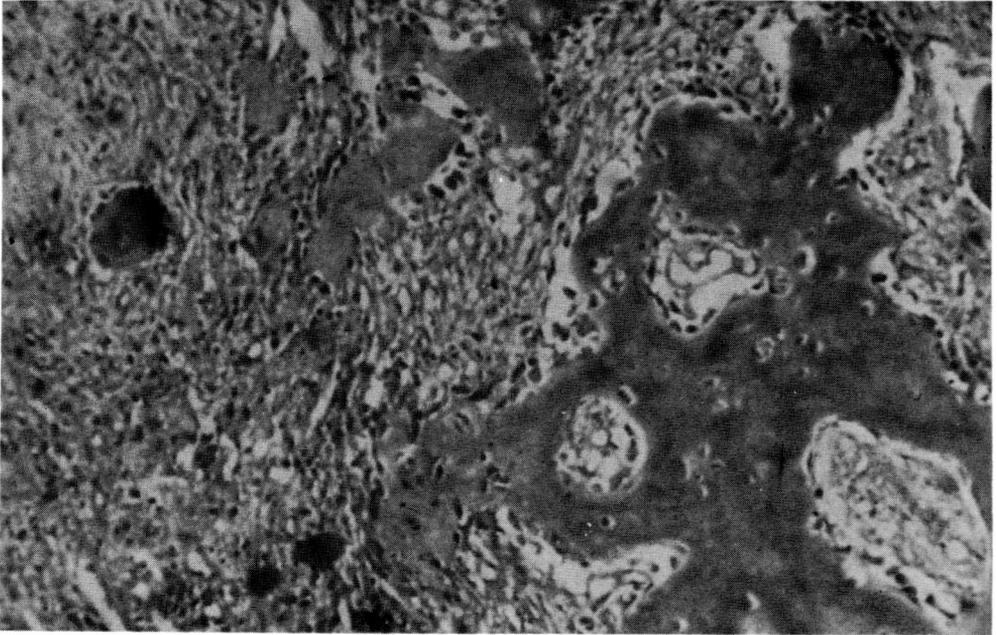
**GRADO I.** Los condrocitos se observaron con núcleos de apariencia benigna que simula cartilago normal Fig. No. 2 y No. 7



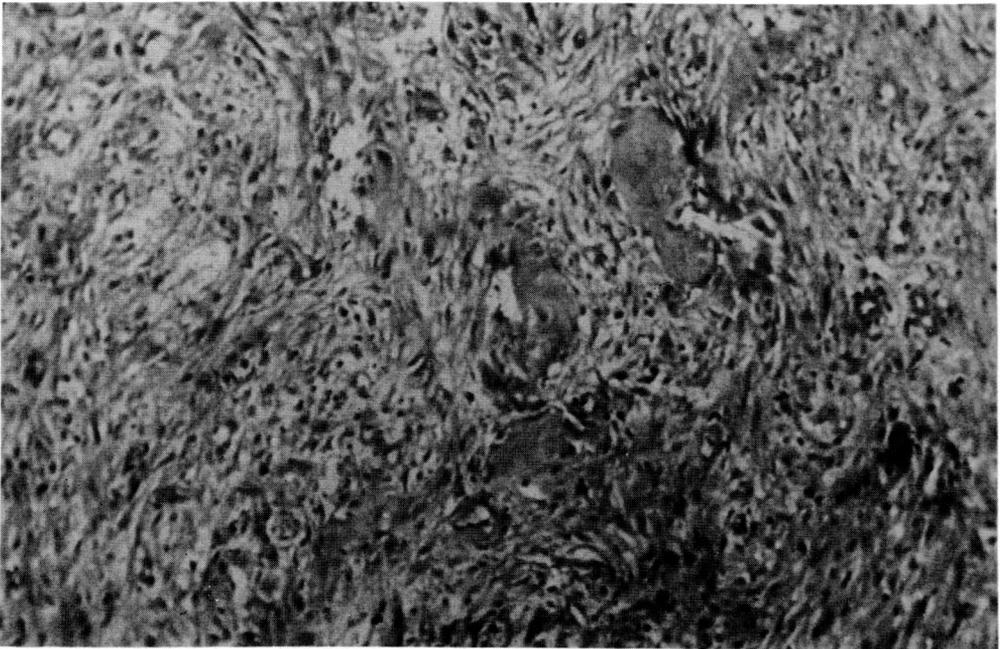
**Fig. 1.** Componente fibroso y oseoso grado I.



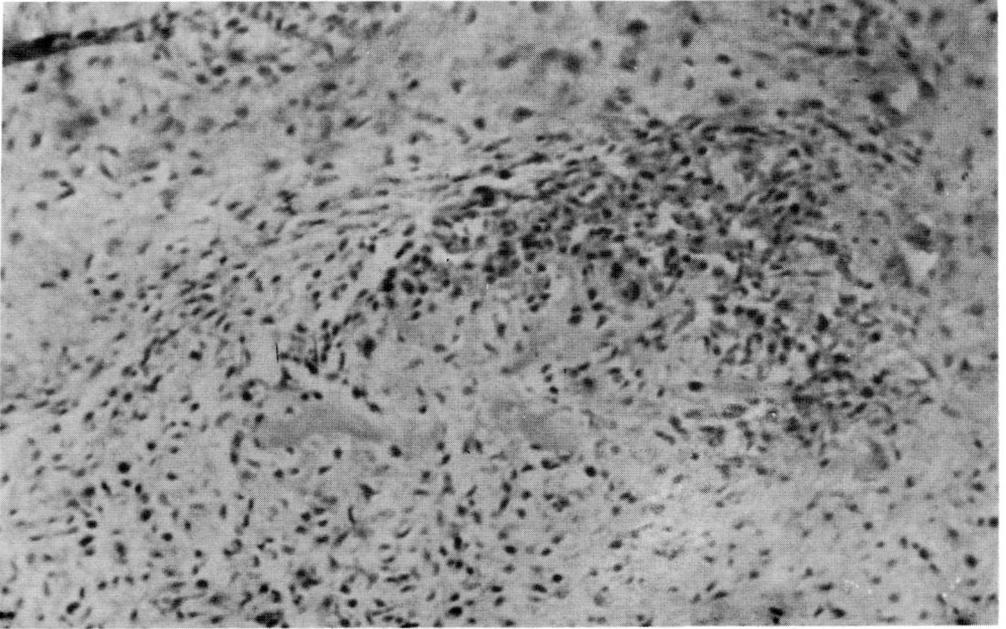
**Fig. 2.** Componente fibroso, oseoso y cartilaginoso grado I.



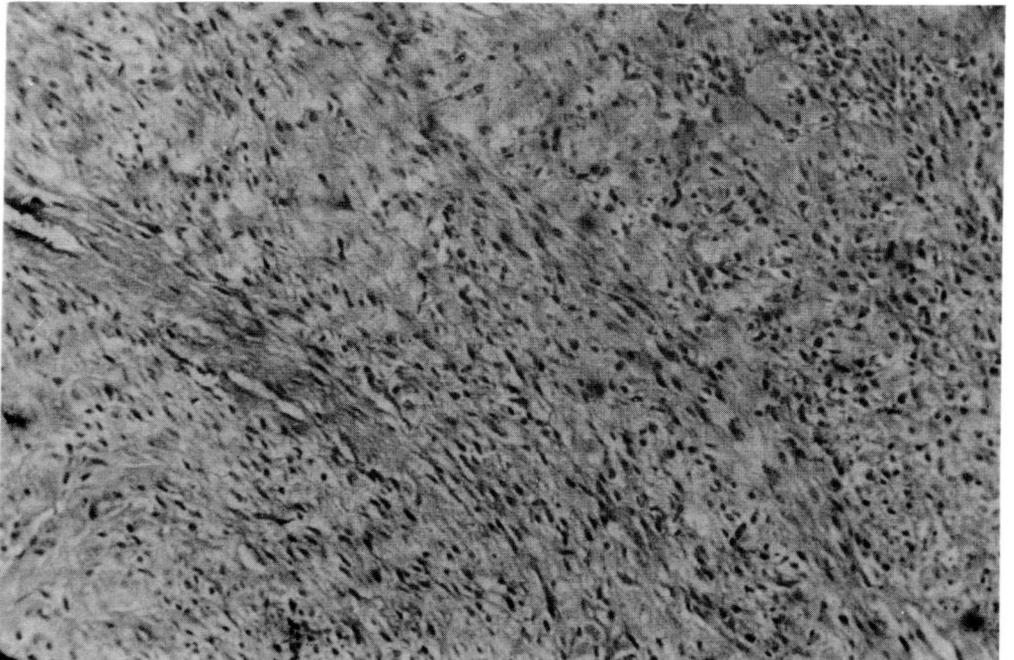
**Fig. 3.** Componente fibroso grado II y oseoso grado I y II.



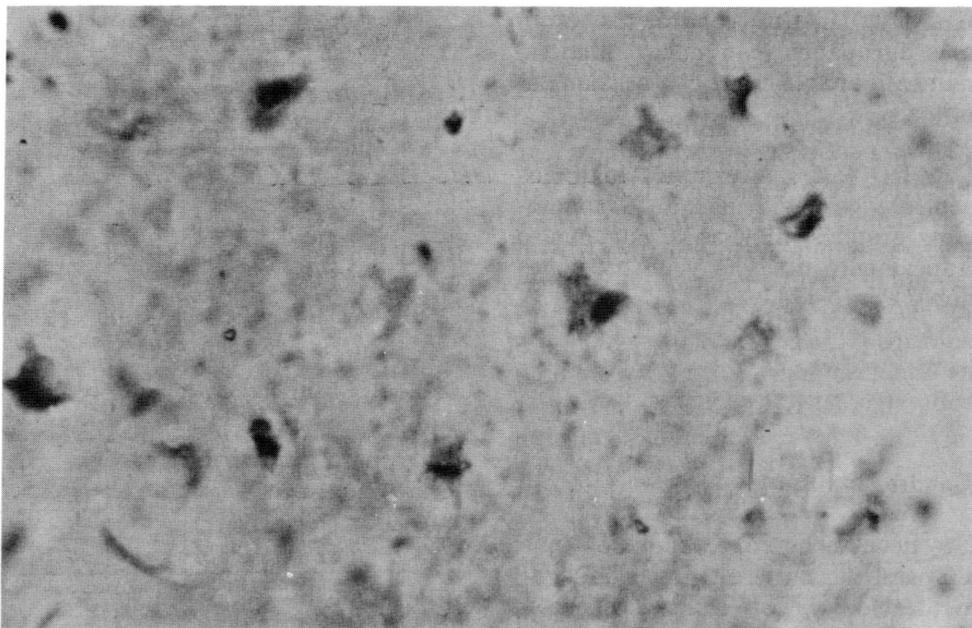
**Fig. 4.** Componente oseoso y fibroso grado II.



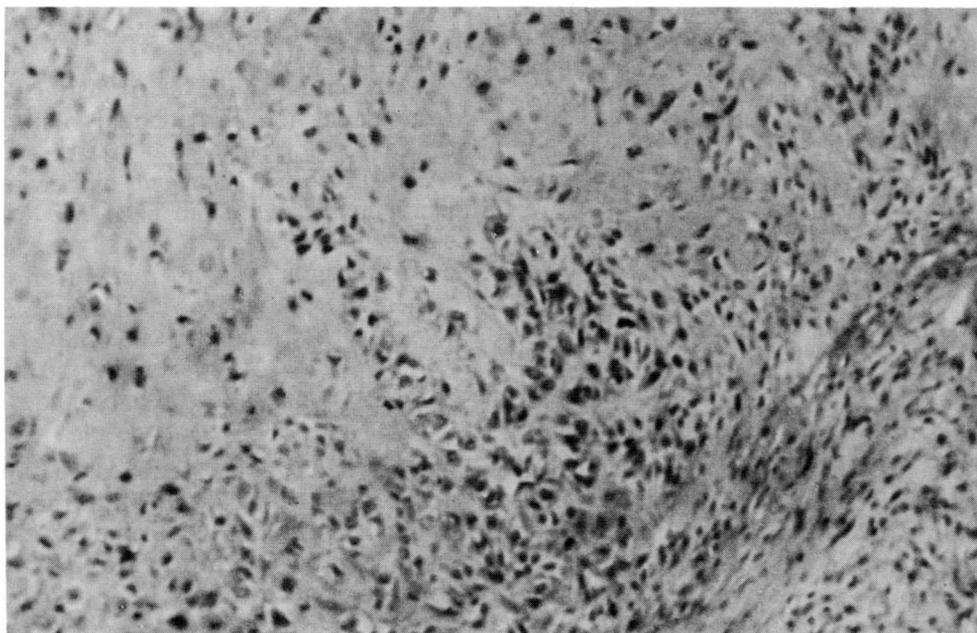
**Fig. 5.** Componente Cartilaginoso y Oseo Grado III.



**Fig. 6.** Componente Fibroso Grado III.



**Fig. 7.** Componente Cartilaginosa Grado I.



**Fig. 8.** Componente Cartilaginosa Grado III.

**GRADO II.** Los condrocitos están más agrupados, con núcleo moderadamente anaplásico y con ocasionales mitosis.

**GRADO III.** Los cambios malignos son obvios, evidenciándose condrocitos grandes, hinchados, con núcleo francamente maligno y en ocasiones doble Fig. No. 8.

## RESULTADOS

### Cuadro Clínico

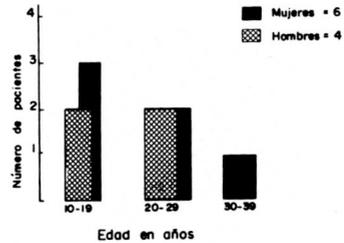
Se encontró ligero predominio, en el número de mujeres, (relación 6:4), Graf. No. 1. Las edades oscilaron, entre 11 y 33 años, el 90% de los pacientes estaban en la segunda y tercera década de la vida, la edad promedio fue de 19.8 años. En orden descendente de frecuencia los huesos afectados fueron: fémur (3), peroné (3), tibia (2), huesos largos de la mano (2), observándose, que en el 50% de los casos, los tumores estaban situados, en el área de la rodilla Graf. No. 2.

Los síntomas se presentaron entre uno y treinta y siete meses antes de la primera consulta, con un promedio de 9.6 meses; sin embargo el 80% de los pacientes, consultaron antes del séptimo mes del comienzo clínico de la enfermedad.

Los síntomas primordiales fueron: tumor (80%) y dolor (70%), solo en un caso se relata un claro antecedente traumático local, cinco años antes de que apareciera la lesión. En todos los pacientes, se observaron buenas condiciones generales al momento de la primera consulta al I.N.C. Tabla No. 1, 2 y 3.

INSTITUTO NACIONAL DE CANCEROLOGIA  
SARCOMA OSTEOGENICO YUXTACORTICAL (PAROSTAL)  
(1955-1977)

GRAFICA 1 DISTRIBUCION POR SEXO Y EDAD

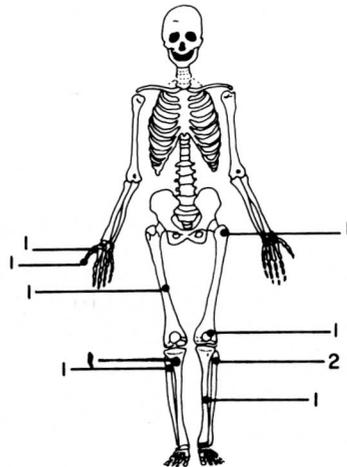


Gráfica 1. Distribución por sexo y edad

INSTITUTO NACIONAL DE CANCEROLOGIA  
SARCOMA OSTEOGENICO YUXTACORTICAL (PAROSTAL)

GRAFICA 2 (1955-1977)

Localizaciones



Gráfica 2. Localizaciones

### Hallazgos Radiológicos

La mayoría de las lesiones fueron descritas en el Departamento de Radiología del I.N.C., como masas metadiáfisiarias (gráfica No 3), redondeadas u ovaladas, de tamaño moderado, con dimensiones que variaron entre 2.0 y 20.0 cm., con un promedio de 8.5 cm., de tipo osteo-

INSTITUTO NACIONAL DE CANCEROLOGIA  
SARCOMA OSTEOGENICO YUXTACORTICAL (PAROSTAL) (1955-1977)  
RESUMEN DE HISTORIA CLINICA Y EVOLUCION - GRADO I - TABLA N° 1

| CASO | EDAD (años) SEXO | LOCALIZACION TAMAÑO Y CONTENIDO MEDULAR | GRADO HISTOLOGICO |      |           | SIGNOS Y SINTOMAS PREOPERATORIOS                 | TRATAMIENTO   | RECIDIVAS Y METASTASIS DESPUES DE TRAT INICIAL | RESULTADOS | SEGUIMIENTO DESPUES DE TRAT INICIAL FECHA ULTIMO CONTROL |
|------|------------------|---|-------------------|------|-----------|--|---|--|------------|--|
|      |                  |   | Fibroso           | Oseo | Cartilago |  |   |  |            |  |
| 11   | 20, F            | Fémur proximal derecho 8 x 5 x 4 cms    | -                 | 1    | 1         | Masa 6 m., no dolorosa Ant. fratura 5 años antes | Resec. 10 000 rad / 72 Meses 1000 / 73 Resec. costo / 73 Resec. pulm / 73 | Metas pulmonar (15 m.)                         | Muerto     | 34 m / 75  |
| 24   | 16, F            | Difusa tar metacarpo derecho            | 1                 | 1    | 1         | Masa 3 m. dolorosa                               | Resecación local / 76   | ?  | ?          | 4 m / 66   |
| 34   | 9, M             | Proximal peroneo izquierdo              | 1                 | 1    | 1         | Masa 7 m   | Rad 8 000 rad / 73  | ?  | ?          | 5 m / 73   |

**Tabla 1.** Historia Clínica y Evolución Grado I.

INSTITUTO NACIONAL DE CANCEROLOGIA  
SARCOMA OSTEOGENICO YUXTACORTICAL (PAROSTAL) (1955-1977)  
RESUMEN DE HISTORIA CLINICA Y EVOLUCION - GRADO II - TABLA N° 2

| CASO | EDAD (años) SEXO | LOCALIZACION TAMAÑO Y CONTENIDO MEDULAR    | GRADO HISTOLOGICO |      |           | SIGNOS Y SINTOMAS PREOPERATORIOS | TRATAMIENTO               | RECIDIVAS Y METASTASIS DESPUES DE TRAT INICIAL | RESULTADOS | SEGUIMIENTO DESPUES DE TRAT INICIAL FECHA ULTIMO CONTROL |
|------|------------------|--|-------------------|------|-----------|----------------------------------|---------------------------|--|------------|--|
|      |                  |  | Fibroso           | Oseo | Cartilago |                                  |                           |  |            |  |
| 44   | 33, F            | Difusa femur proximal izquierdo 2x2x2 cms  | 1                 | 1    | -         | Masa 4 m., dolorosa              | Resecación local / 68     | ?  | ?          | 2 m / 68   |
| 54   | 11, F            | Proximal peroneo izquierdo 3.5 x 3 x 3 cms | 1                 | 1    | 1         | Dolor / m                        | Resecación en bloque / 74 | -  | Bien       | 18 m / 78  |
| 64   | 33, M            | Difusa femur proximal 18 x 8 x 3 cms       | 1                 | 1    | 1         | Masa 37 m                        | Biseca abierta / 76       | ?  | ?          | 17 / 76  |

**Tabla 2.** Historia Clínica y Evolución Grado II.

oculto en algunos casos por las dimensiones de la lesión (Gráfico 7 y 8). Típicamente esta imagen es dada por el contraste entre el tumor y la cortical del hueso subyacente y corresponde al grosor del periostio (2-3 mm.). En dos casos (9 y 2), se relata ensanchamiento y engrosamiento de la cortical, fenómeno que se explica como reactivo, en el sitio de unión del tumor con la superficie ósea; en un caso (4), se observaron pequeños nódulos satélites o calcificaciones en tejidos blandos ligeramente separados del tumor principal.

INSTITUTO NACIONAL DE CANCEROLOGIA  
SARCOMA OSTEOGENICO YUXTACORTICAL (PAROSTAL) (1955-1977)  
RESUMEN DE HISTORIA CLINICA Y EVOLUCION - GRADO III - TABLA N° 3

| CASO | EDAD (años) SEXO | LOCALIZACION TAMAÑO Y CONTENIDO MEDULAR                 | GRADO HISTOLOGICO |      |           | SIGNOS Y SINTOMAS PREOPERATORIOS | TRATAMIENTO   | RECIDIVAS Y METASTASIS DESPUES DE TRAT INICIAL | RESULTADOS | SEGUIMIENTO DESPUES DE TRAT INICIAL FECHA ULTIMO CONTROL |
|------|------------------|---|-------------------|------|-----------|----------------------------------|---|--|------------|--|
|      |                  |   | Fibroso           | Oseo | Cartilago |                                  |   |  |            |  |
| 74   | 25, F            | Difusa femur derecho 20 x 8 x 5 cms.                    | 1                 | 1    | 1         | Masa 3 m.                        | Resecación local / 68 Meses 1000 / 68                                   | -  | Bien       | 36m / 68   |
| 84   | 24, M            | Proximal femur izquierdo 20 x 12 x 8 cms (inc. medular) | 1                 | 1    | 1         | Dolor 6 m.                       | Amputación / 68   | Metástasis pulmonar (3 meses)                  | Muerto     | 14m / 64   |
| 94   | 14, F            | Proximal fémur izquierdo 4 x 2 x 0 cms.                 | -                 | 1    | 1         | Masa 7 m.                        | Resecación local / 76 Meses 1000 / 76 Resec. pulm / 77 Resec. pulm / 77 | (9 m.) SP pulmonar (2 m.)                      | Bien       | 31 m / 78  |
| 104  | 16, M            | Difusa tibia izquierda 18 x 8 cms                       | 1                 | 1    | 1         | Masa 16 m                        | Resecación local / 76 Amput / 76  | Reapareció (2 m.)                              | Bien       | 36m / 78   |

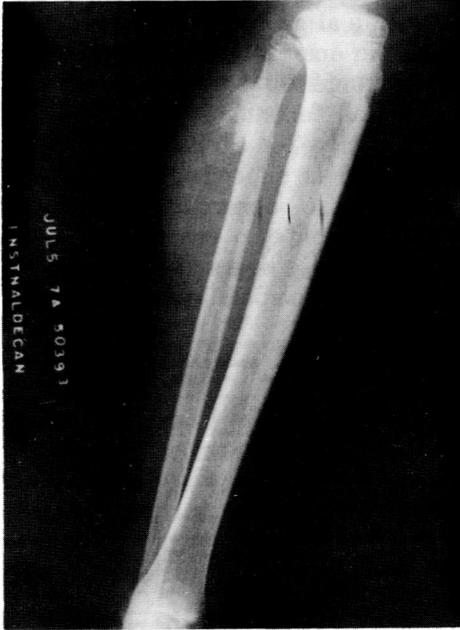
**Tabla 3.** Historia Clínica y Evolución Grado III.

blástico, (caso 3.10) que invadían los tejidos blandos y se extendían sobre el periostio, solo en dos casos, se describió una masa sésil (gráfica No. 4) con base de implantación ancha, (casos 2 y 4), en los otros, se observaron masas más o menos calcificadas, de contorno lobulado, regular, generalmente menos densas, en la periferia (graf. No. 5), que trataban de rodear el hueso (casos 1, 3 y 6); solo en un caso (8), se habla de erosión parcial de la cortical. Se encontró espiculación ósea (gráf. No. 6) perpendicular al eje del hueso afectado en cuatro casos (1,5,8 y 10), en dos casos (4 y 5), se vió la clásica línea radio-lúcida, que separa el tumor del hueso subyacente (gráf. No. 6), posiblemente, este dato diagnóstico, está

**Hallazgos macroscópicos**

Generalmente los tumores se hallaron en los tejidos blandos, íntimamente unidos a la cortical ósea (Gráfica No. 9), eran de superficie lisa, lobulada y algunos trataban de circunscribir el hueso. La consistencia era firme con pequeñas áreas más blandas de apariencia fibrosa o cartilaginosa. Al corte las lesiones se describieron como blanco grisáceas con áreas necróticas de apariencia mixta; ósea, fibrosa y cartilaginosa, encontrándose áreas más firmes, pétreas a nivel de la base de la implantación tumoral y algo más blandas hacia la periferia. En dos

casos se encontró erosión de la cortical e invasión superficial de la medular (casos 8 y 10, gráfico No. 10).



**Gráfica 3.** Lesión Tumoral Metadiáfisiaria Peronea.

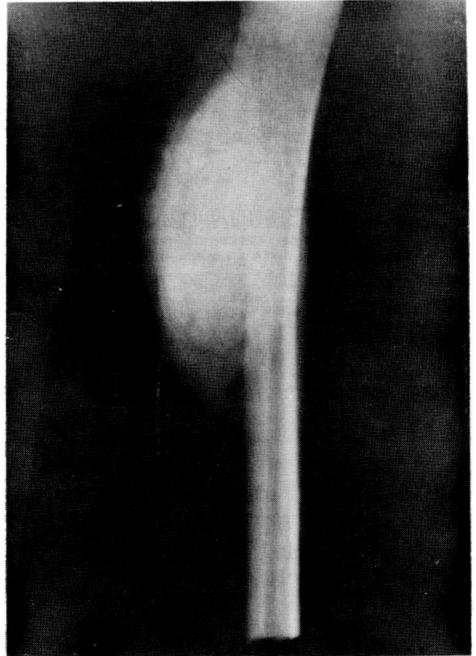


**Gráfica 4.** Masa Sesil, con base de Implantación Ancha, en Metacarpiano.

### Graduación Histológica

Microscópicamente los diez tumores fueron subdivididos en tres grupos de

acuerdo al grado histológico de malignidad diagnosticado en ellos, catalogándose en el grado I, tres; en el grado II, tres; y en el grado III, cuatro. Ver tabla 1,2 y 3.



**Gráfica 5.** Masa lobulada, con zonas menos densas periféricas, que tratan de rodear la diáfisis ósea.

### TRATAMIENTO Y EVOLUCION

El tratamiento inicial efectuado a los pacientes clasificados como GI fue el de resección local del tumor en uno de ellos; al otro se le practicó biopsia abierta y posteriormente recibió radioterapia (8.000 rads); y al último se le hizo radioterapia local inicial (10.000 rads), posteriormente resección local del tumor, evolucionó con metástasis pulmonares de aspecto fibrosarcomatoso (15 meses después de efectuada la radioterapia), se le hizo amputación del miembro por radionecrosis y falleció a causa de su enfermedad 34

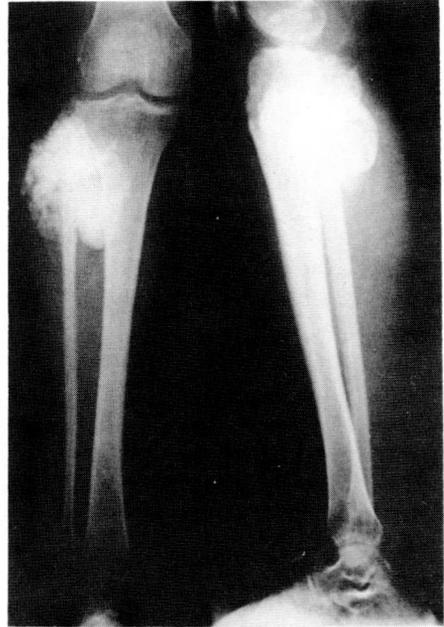
meses después del primer acto quirúrgico. Consideramos que la evolución tórpida de este caso, con buena diferenciación tisular sea debida a cortes no representativos de la lesión, a pesar de que éstos eran suficientes en número. Los dos pacientes inicialmente relatados se perdieron de control a los cuatro y cinco meses después de la primera consulta (ver tabla 4 y 1).

INSTITUTO NACIONAL DE CANCEROLOGIA  
SARCOMA OSTEOGENICO YUXTACORTICAL (PAROSTAL)  
TABLA No. 4 (1955-1977)

| TRATAMIENTO                    | G I | G II | G III | Total |
|--------------------------------|-----|------|-------|-------|
| Biopsia                        |     | I    |       | I     |
| Resección local                | I   | I    | 2*    | 4     |
| Radioterapia                   | I   |      |       | I     |
| Radioterapia + resección local | I*  |      |       | I     |
| Resección local + radioterapia |     |      | I     | I     |
| Resección en bloque            |     | I    |       | I     |
| Amputación                     |     |      | I*    | I     |
| TOTAL                          | 3   | 3    | 4     | 10    |

\* Metastasis pulmonares  
• Reproducción local

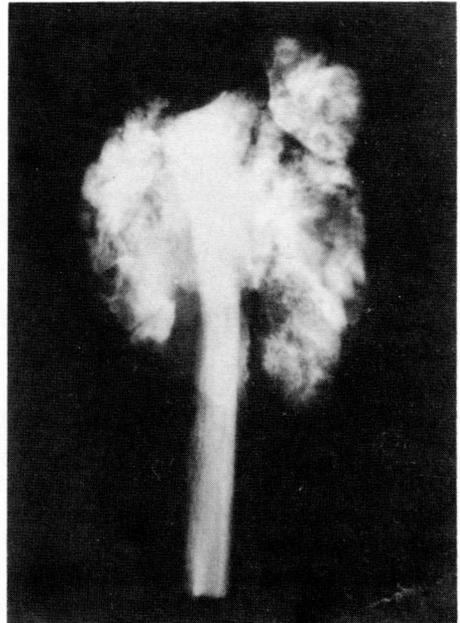
Tabla 4. Tratamiento.



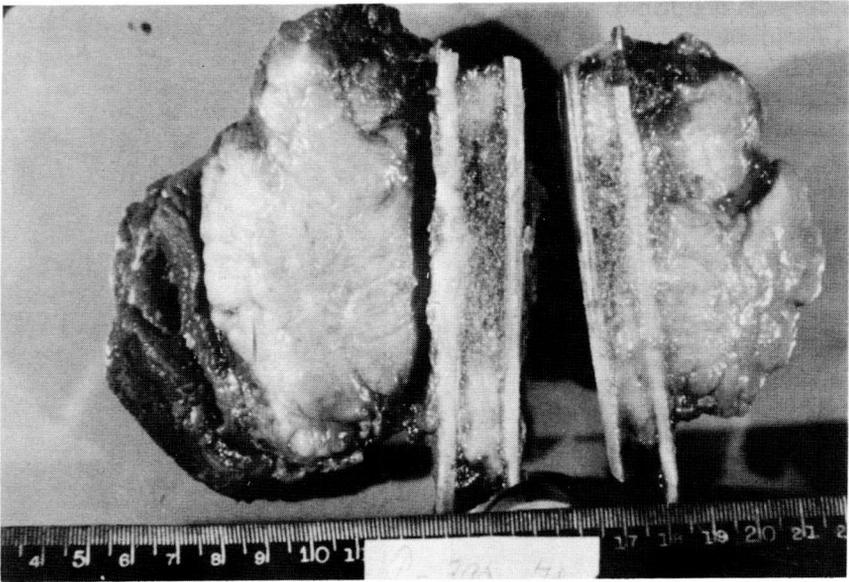
Gráfica 7. Osteosarcoma parostal de grandes dimensiones, donde no es posible evaluar la radio-lucidez perióstica.



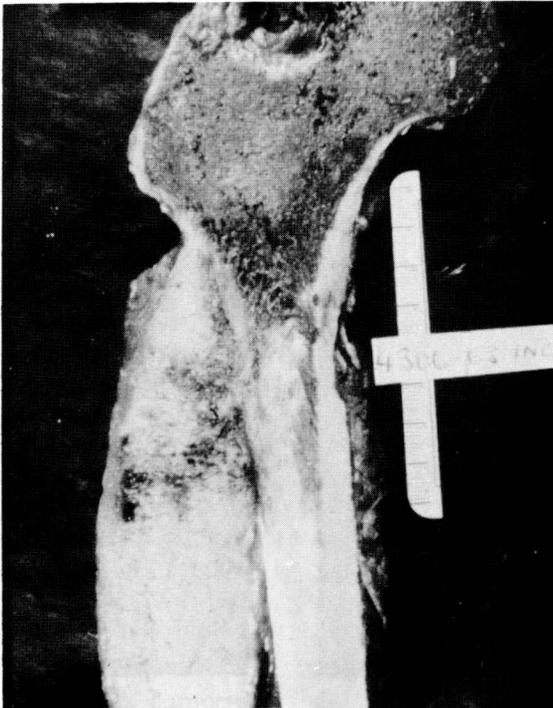
Gráfica 6. Espiculación perpendicular al hueso.



Gráfica 8. El caso anterior, estudio radiológico de la pieza quirúrgica.



**Gráfica 9.** Masa tumoral lobulada, adherida a la cortical.



**Gráfica 10.** Tumor parostal, con erosión cortical y compromiso superficial tumoral de la medular.

De los casos clasificados como GII histológico, el tratamiento inicial fue el de resección en bloque y extirpación local en dos de ellos. Uno fue biopsiado y posteriormente no volvió a control. Los otros dos evolucionaron en forma satisfactoria y fueron controlados por dos y 18 meses respectivamente (ver tabla 2 y 4).

Los casos catalogados como GIII fueron tratados inicialmente con resección local tres de ellos, a uno se le adicionó radioterapia (7.900 rads.), inmediatamente después de efectuada la resección, fue controlado por 36 meses evolucionando en forma satisfactoria y perdiéndose de control posteriormente. Los otros dos pacientes presentaron reproducción local a los dos y nueve meses respectivamente, uno de ellos fue amputado y ha sido controlado en la consulta de Inmunología, evolucionando en forma satisfactoria durante 34 meses (el estudio microscópico de la pieza quirúrgica demostró invasión tumoral de la medular). Al otro paciente se le practicó resección en bloque de la reproducción, dos meses después el tumor vuelve a crecer por lo que se hace la tercera resección y se adicionan 6.500 rads., localmente ha sido controlado durante 31 meses y en la actualidad está asintomático. Al último paciente se le practicó amputación como tratamiento inicial, presentando metástasis pulmonares tres meses después de la intervención y falleciendo a los 14 meses de efectuada ésta; el tumor invadía la cortical y superficialmente la medular en el momento de la amputación (ver tabla 3 y 4).

## DISCUSION

El sarcoma osteogénico parostal es una entidad clínico patológica bien

definida, en la que se han hallado potenciales de malignidad, que oscilan de bajo a alto grado, tendiendo, no solo a recidivar localmente, sino también a dar metástasis a distancia (5).

En la clasificación de tumores óseos hecha por Ewing, en 1.939, incluyó bajo el término de sarcomas osteogénicos, la categoría de los "parostales o capsulares" Hatcher, en 1.947, ante la Asociación Ortopédica Americana separa esta lesión y la incluye en forma tentativa con el nombre de "Osificación extraesquelética, que simula sarcoma". En 1951, Gechickter y Copeland, publicaron una serie de diez y seis de estas lesiones deominándolas como "Osteoma parostal", sin embargo este término sugiere benignidad; posteriormente, en 1954, Dwinell, Dahlin y Ghormley, denominaron estas lesiones como "Sarcomas osteogénicos parostales", Scaglietti y Callandriello (1955-1962), los denominaron "Sarcomas osificantes parostales". Van der Heul (1958-1962) lo llamó "Fibrosarcoma osificante parostal y periostal". El término con el que actualmente se conocen, es el de "SARCOMA OSTEOGENICO YUXTACORTICAL", dado por Jaffe y Seling en 1951.

La patogenia de esta entidad es desconocida, pero se han postulado varias teorías, ninguna de las cuales ha sido plenamente aceptada. El trauma y otros factores físicos (radioterapia previa, 32 años antes, en un caso expuesto por Gechickter y Copeland (4)), no parecen tener valor estadístico. Se ha especulado acerca de que la lesión se origine en el blastema perióstico esquelético displásico, sin embargo el sitio de origen predilecto del sarcoma osteogénico

yuxtacortical es la superficie externa de los huesos largos que están relativamente libres de la tensión muscular. Jacobson (cit. por (5)), describe la génesis del tumor, como similar a la del osteocondroma. El origen cortical ha sido rechazado casi unánimemente para este tumor, algunos están a favor de un origen periostal y otros parostal.

Lichtenstein (6), ha sugerido que estos tumores son de dos tipos, uno que es claramente maligno desde el comienzo de su aparición y otro que empieza siendo una lesión benigna y que gradualmente se maligniza (metaplásico). Jaffe (5) cree que algunos sarcomas osteogénicos parostales, pueden ser histológicamente malignos y comportarse en forma tan agresiva como los osteosarcomas convencionales.

Farr y Huvos (3), clasifican estos tumores de acuerdo al grado histológico de diferenciación tumoral, comparando, el cuadro histológico y el pronóstico de cada uno de los casos por ellos presentados; considerando como Grado I, a los de "Tipo clásico", con buena diferenciación tisular y con buena supervivencia. Los Grado II, tienen algunas variaciones histológicas de desdiferenciación, encontrándose un estroma fibroso más celular, con algunas atípias y actividad osteogénica focal, en este grupo también hallaron buen pronóstico. Como Grado III, clasificaron los tumores francamente malignos, encontrando que los pacientes de este grupo, mueren por la enfermedad en forma rápida.

Se ha recalado la poca frecuencia con que se presenta esta entidad, Van der Heul y Von Ronnen (12), recolectaron sesenta y cuatro casos publicados en la literatura mundial y añadieron

catorce más. Nosotros en veintitrés años, solo pudimos seleccionar diez casos de setecientos tumores óseos diagnosticados, lo que representa una frecuencia del 1.42% de este tipo de lesiones en nuestra institución y del 2.9% en relación con los osteosarcomas convencionales; este dato está de acuerdo con lo observado por otros autores (11), como ellos también encontramos predominio en el número de mujeres y la edad a la que apareció la lesión fue ligeramente mayor, que la notada en los sarcomas osteogénicos centrales o convencionales, (promedio 19.8 años).

No encontramos, compromiso especialmente frecuente de la cara posterior de la metáfisis distal del fémur, en nuestra serie, sólo un caso fue de esta localización. La evolución de los síntomas (tumor y dolor), sólo en dos casos fue significativamente larga (promedio 9.6 meses).

El cuadro radiográfico es esencial para el diagnóstico, típicamente la imagen es la de una masa densa, lobulada, pegada a la cortical y con tendencia a envolver el hueso, estos caracteres, virtualmente hacen el diagnóstico. Generalmente la periferia del tumor es menos densa que la porción central, esta característica corresponde a la zona de avance tumoral, en la que histológicamente, se observan células indiferenciadas mesenquimales, fibroblásticas o condroides. Cuando el tumor es voluminoso y envuelve el hueso, el compromiso medular es difícil de definir pre-operatoriamente, en estos casos es de gran valor el estudio tomográfico.

De los casos clasificados por nosotros como Grado I histológico, se encontró un caso de muerte por la enfermedad.

En este paciente llamó la atención la buena diferenciación tisular observada en la lesión primaria (Fig. No. 1) y la malignidad en las lesiones metastásicas que clasificamos como sarcoma de células fusiformes (Fig. No. 6); no tenemos una explicación clara de este fenómeno, suponemos que a pesar de los múltiples cortes efectuados en el espécimen inicial, estos no fueron totalmente representativos de la lesión. Sin embargo, casos con esta evolución han sido reportados por otros (1).

Los clasificados en el Grado II, aparentemente evolucionaron en forma satisfactoria, pero se perdieron rápidamente de control.

En los casos Grado III, de malignidad histológica, dos pacientes presentaron reproducciones locales que fueron extirpadas quirúrgicamente, un caso fue irradiado, evolucionando satisfactoriamente; el otro paciente fue tratado únicamente en forma quirúrgica, encontrándose invasión superficial de la medular. Otro caso fue amputado de entrada, pero hizo metástasis rápidamente y falleció catorce meses después de la intervención. En este caso radiológicamente observamos espiculaciones óseas y ruptura de la cortical; macro y microscópicamente se encontró componente condroide maligno infiltrando superficialmente la medular; este caso correspondería, macro y microscópicamente a la entidad que ha denominado Unni (1975), como "Sarcoma perióstico"

Muchos informes están a favor de la amputación inicial como tratamiento de elección en esta entidad. (cit. 1), otros creen que la resección local en los tumores pequeños y la amputación o desarticulación, en los tumores gran-

des o en las recurrencias sería el tratamiento indicado. Sin embargo, la rata de curabilidad en los casos Grado I y II, es similar, cuando se hace amputación de entrada o resección en bloque, con un buen margen de tejidos blandos. En los casos Grado III, se sugiere practicar un tratamiento igual al instituido para los osteosarcomas centrales (amputación más quimioterapia).

El diagnóstico diferencial del sarcoma osteogénico yuxtacortical incluye: el sarcoma osteogénico central o convencional, el osteocondroma, la miositis osificante, la periostitis post-traumática, el osteosarcoma extraesquelético, el condroma perióstico, y el condrosarcoma periférico.

Encontrar un cuadro radiológico tumoral, sin compromiso aparente de la medular y un cuadro histológico, compatible con un sarcoma osteogénico fibroblástico, de bajo grado de malignidad, ayuda a diferenciar el sarcoma osteogénico parostal del sarcoma de tipo central. Radiológicamente el osteocondroma, muestra continuidad en la corteza y medula de la lesión y la del hueso subyacente, histológicamente además, se encuentra una capa de cartílago o de tejido fibroso, en la porción más externa de la lesión y en el estroma grasa o tejido medular óseo, mientras que en el sarcoma osteogénico parostal, el estroma es fibrogénico. En la osificación heterotópica o miositis osificante, el estudio radiográfico, presenta una masa calcificada en tejidos blandos separada del hueso, histológicamente se encuentra el "fenómeno de zona", cuadro no observado en el osteosarcoma parostal. La periostitis traumática, muestra radiológicamente laminación ósea. El condroma perióstico,

se presenta como una zona radiolúcida sin mineralización irregular, como es observado en el sarcoma yuxtacortical, además histológicamente, se pueden ver atípicas, pero nunca cartílago francamente maligno, ni producción de osteoide, este último detalle microscópico, lo diferencia también del condrosarcoma periférico secundario.

### CONCLUSIONES

El sarcoma osteogénico parostal es un tumor maligno raro que se origina en la región yuxtacortical de los huesos largos y que tiene en nuestra institución una incidencia del 1.42% relacionándolo con todos los tumores óseos; y del 2.9% con los osteosarcomas convencionales.

Presenta una evolución más o menos larga y tiene mejor pronóstico que el observado en los osteosarcomas centrales. En nuestra serie fue de 1 a 37 meses.

Se presenta con mayor frecuencia en mujeres con edades mayores que las informadas para los osteosarcomas convencionales. (promedio: 19.8 años).

El diagnóstico, como en todos los tumores óseos, debe efectuarse después de un estudio detallado del cuadro clínico, la apariencia radiológica y el cuadro histológico de la lesión.

El estudio tomográfico es muy importante para descartar invasión tumoral medular, lo cual implicaría un pronóstico menos favorable.

Para el estudio de los especímenes quirúrgicos deben practicarse radiografías de las lesiones, desde diferen-

tes ángulos (rotando el hueso) para definir y dirigir los cortes hacia las zonas sospechosas de invasión medular (Gráfica No. 11).

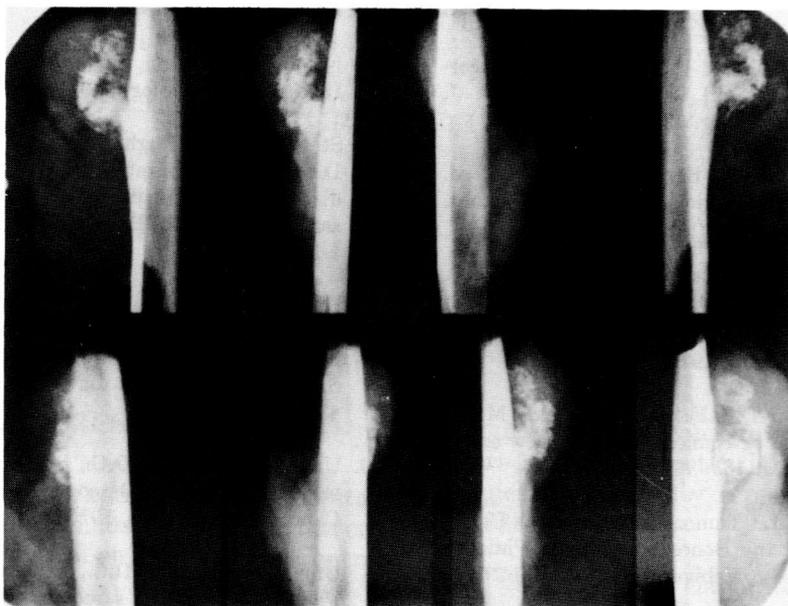
El estudio microscópico, para ser confiable, debe hacerse en múltiples cortes de diferentes áreas de la lesión. (mínimo 1 corte por cada centímetro de diámetro mayor de la neoplasia).

La graduación histológica, ayuda al cirujano a efectuar el tratamiento más adecuado y por ello, tiene valor pronóstico.

Cuando el patólogo hace el diagnóstico en biopsias, de lesión maligna fibro-óseo-cartilaginosa Grado III, en un paciente con clínica y radiología sospechosa de sarcoma osteogénico parostal, o, yuxtacortical, el tratamiento quirúrgico amplio y la quimioterapia complementaria serían los tratamientos a elegir. Sin embargo, si se hace el diagnóstico histológico de lesión de bajo grado de malignidad (Grado I a II), se deberá efectuar una resección amplia local incluyendo tejidos blandos, dando un buen margen de seguridad; si este diagnóstico es confirmado en el estudio definitivo de la pieza quirúrgica, el paciente se considera "tratado curativamente"; si éste se cambia a un tumor de mayor malignidad (Grado III histológico) el tratamiento quirúrgico deberá complementarse con quimioterapia, asimilándolo a un osteosarcoma de tipo central ó convencional.

### SUMMARY

Parosteal osteogenic sarcoma is a malignant tumor originating at the yuxtacortical area of long bones. This neoplasm is now generally considered



**Gráfica 11.** Estudio radiológico dirigido, rotando el segmento óseo, con el fin de orientar el corte macroscópico de las zonas sospechosas de invasión tumoral medular.

to be a distinct type of osteosarcoma with well defined clinical, radiographical and histopathological features; it is a rare lesion constituting 1-1.7% of all primary malignant bone tumors. This neoplasia differs from the intramedullary osteosarcoma because it has a better prognosis, yet it has a definite malignant potential.

The present study is a clinical and histopathological analysis of the 10 cases of parosteal sarcoma recorded in the registry of the Pathology Department of the Instituto Nacional de Cancerología (I.N.C.) in Bogotá, Colombia, during a 23 year period, from 1955 until 1977. During this time period 700 bone tumors were diagnosed and the 10 cases hereby reported constituted 1.42%. In our series there was a slight female predominance (3:2); patients were in the second and third decades of life

(11-33 years). The bone involved was femur (3), fibula (3), tibia or one of the hand (2); 50% of the tumors were located near the knee. Symptoms were reported as tumor (60%) and pain (70%) for periods ranging from 1 to 37 months prior to the first admission; nevertheless, 80% consulted within 7 months. Histopatologically 2 cases had tumors with intramedullary involvement ascertained on pathological examination of the surgical specimen. Three histological grades of malignancy were identified on the basis of the three components: fibrous, osseous and cartilaginous: Grade I (3 cases), Grade II (3 cases) and Grade III (4 cases).

The various types of therapy and the poor follow-up impede the assessment of the histological grading system in terms of ultimate prognosis.

## BIBLIOGRAFIA

1. Ahuha, S.C. and Villacin, A.B.: Juxtacortical (Parosteal) Osteogenic Sarcoma. *J. Bone Joint Surg.* 59 a: 632-647, 1977.
2. Dahlin, D.C.: *Bone Tumors*, 2nd ed. Springfield, Illinois, Charles C. Thomas, Publisher, 1967; pp: 176-185.
3. Farr, G. H., and Huvos, A.G.: Juxtacortical osteogenic sarcoma: An analysis of fourteen cases. *J. Bone Joint Surg. (Am)*. 54: 1205-1216, 1972.
4. Geschickter, C.F. and Copeland, M.M.: Parosteal osteoma of Bone: A new entity *Ann. Surg.* 133: 790-807, 1951.
5. Jaffe, H.L.: *Tumors and Tumorous Conditions of the Bones and Joints*. Philadelphia. Lea & Febiger, 1958; pp. 279-297.
6. Lichtenstein, L.: *Bone Tumors*, 4 th ed. St. Louis, C.V. Mosby Company, 1972; pp. 370-383.
7. Spjut, H. J., Dorfman, H.D. Fehner, R.E., Ackerman, L. V.: Tumors of bone and cartilage. In atlas of tumor pathology, fascicle No. 5. Washington, D.C., Armed Forces Institute of Pathology, 1971; pp. 166-174.
8. Stevens, G.M., Pugh, D.C., and Dahlin, D.C.: Roentgenographic recognition and differentiation of parosteal osteogenic sarcoma. *Am. J. Roentgenol. Rad.* 78: 1-12, 1957.
9. Unni, K.K., Dahlin, D.C. and Beabout, J.W.: Periosteal osteogenic sarcoma. An Entity Distinct from Parosteal Osteogenic Sarcoma (abstract). *Lab. Invest.* 32: 438-439, 1975.
10. Unni, K.K., Dahlin, D.C., Beabout, J.W., et. al.: Parosteal Osteogenic Sarcoma. *Cancer* 37: 2466-2475, 1976.
11. Unni, K.K., Dahlin, D.C., Beabout, J.W.: Parosteal osteogenic sarcoma. *Cancer* 37: 2476-2485, 1976.
12. Van der Heul, R.O. and Von Ronnen, J.R.: Juxtacortical Osteosarcoma. Diagnosis, Differential Diagnosis, Treatment, and an Analysis of Eighty cases. *J. Bone Joint Surg.* 49-A: 415-439, 1967.