

HALLAZGOS RADIOLOGICOS DEL OSTEOSARCOMA TELANGIECTÁSICO: REVISIÓN Y PUNTOS CLAVE PARA SU DIAGNÓSTICO

Ion Gurutz Esnal Andueza¹, Mikel Beristain Mendizabal¹, Itsaso Barral Juez¹, Amaia Goienetxea Murgiondo¹,
Josu Badiola Molinuevo¹, Javier Cuetos Fernandez¹, Mikel Garcia Merino¹, Irati Elizasu Roteta¹.

¹Hospital Universitario Donostia, Donostia

OBJETIVO DOCENTE

Revisar los aspectos clínicos y los hallazgos radiológicos característicos del osteosarcoma telangiectásico, que permiten su diferenciación de otras lesiones quísticas o de comportamiento agresivo.

REVISIÓN DEL TEMA

El osteosarcoma telangiectásico es un subtipo poco frecuente del osteosarcoma, que representa aproximadamente el 2-7% de todos los casos.

Son tumores con un importante componente necrótico y hemorrágico.

Las células tumorales malignas, que producen matriz osteoide, se localizan en los tabiques y en la periferia de las cavidades.

Afecta principalmente a adolescentes y a adultos jóvenes, con predilección por las metáfisis de huesos largos, afectando con mayor frecuencia al fémur, seguido de tibia y el húmero.

Históricamente se consideraba de peor pronóstico que el osteosarcoma convencional, pero con los tratamientos actuales, su supervivencia es similar o incluso superior.

Clínicamente puede presentarse con dolor, tumefacción y, en ocasiones, una masa palpable.

Es frecuente la fractura patológica.



Radiografía

Lesión ósea lítica geográfica y expansiva, de bordes mal definidos, con zona de transición amplia.

Es frecuente la destrucción cortical, pudiéndose identificar el componente de partes blandas asociado a la lesión ósea.

Radiografía

La matriz osteoide puede ser sutil o escasamente visible.

Cuando es visible, 58% de los casos, se ven áreas densas focales, a menudo con formas curvilíneas o lobulares, en la periferia o en los septos de la lesión.

Reacción perióstica: se observa en el 72% de los casos y suele ser de carácter agresivo.

Radiografía



Lesión ósea expansiva, de bordes mal definidos, con reacción perióstica, triángulo de Codman en cortical externa. Área densa focal en región externa de la lesión, compatible con matriz osteoide.



Proyección lateral de la misma lesión, donde se intuye la extensión extraósea, el componente de partes blandas de la lesión.

TC

Técnica de elección para la detección de la matriz osteoide, tanto en el componente óseo como en la extensión a partes blandas.

La lesión se ve como una masa heterogénea de baja atenuación (menor densidad que el músculo), que representa las cavidades necróticas y/o hemorrágicas, y que puede contener niveles líquido-líquido.

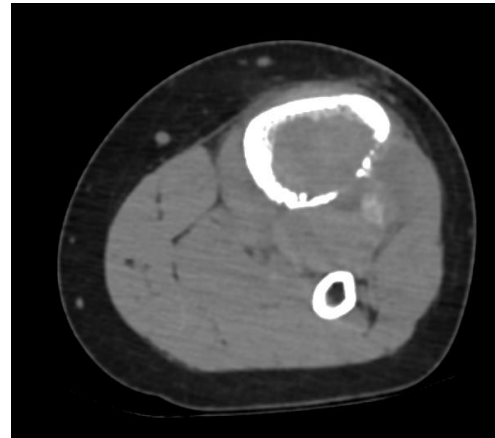
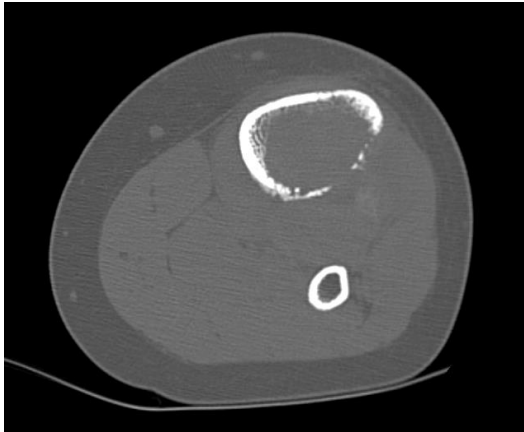
TC

Tras administración de contraste, realce periférico y septal del tumor, grueso y nodular.

Guía para biopsias.

Al identificar las áreas de tejido tumoral viable, que realzan con contraste, podemos dirigir la biopsia hacia las zonas que contienen material diagnóstico, evitando las áreas puramente necróticas.

TC



El TC es la técnica de elección para identificar la matriz osteoide, como en este caso, en el que se identifica un área de alta densidad en la extensión extraósea, compatible con componente osteoide de la masa de partes blandas.



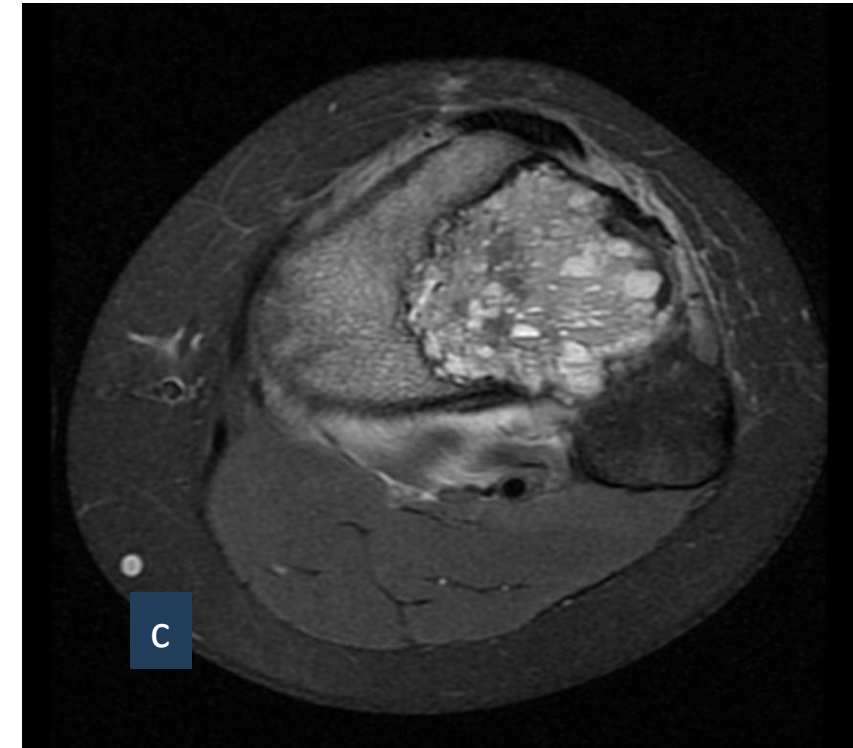
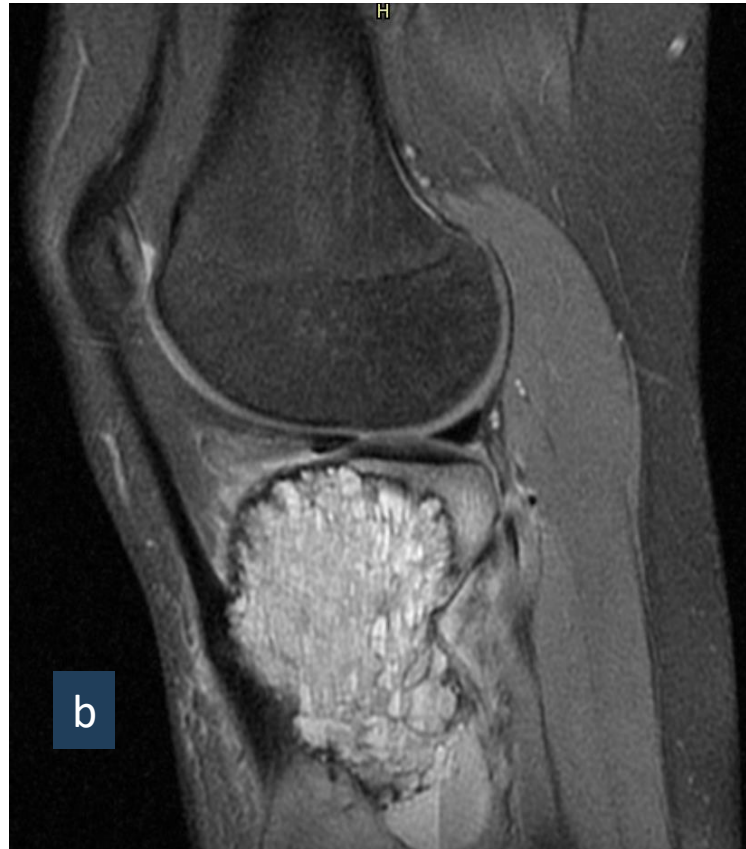
Con la ventana de partes blandas, se pueden identificar los niveles líquido-líquido.

RM

La técnica más sensible para evaluar la extensión extraósea hacia los tejidos blandos.

Muestran una señal heterogénea, con múltiples niveles líquido-líquido, más llamativos en secuencias potenciadas en T2, que reflejan hemorragia.

RM



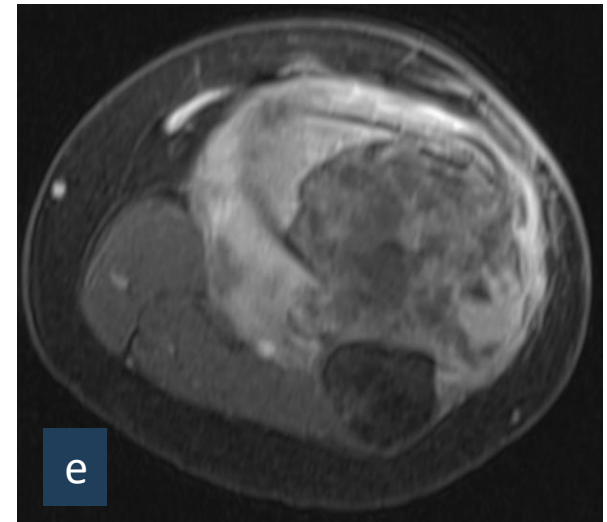
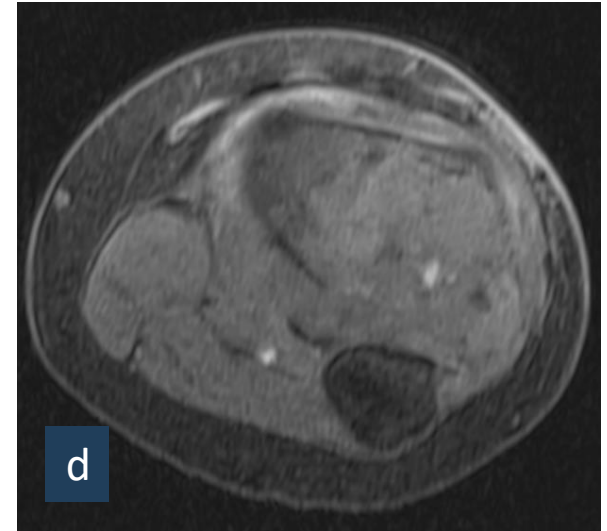
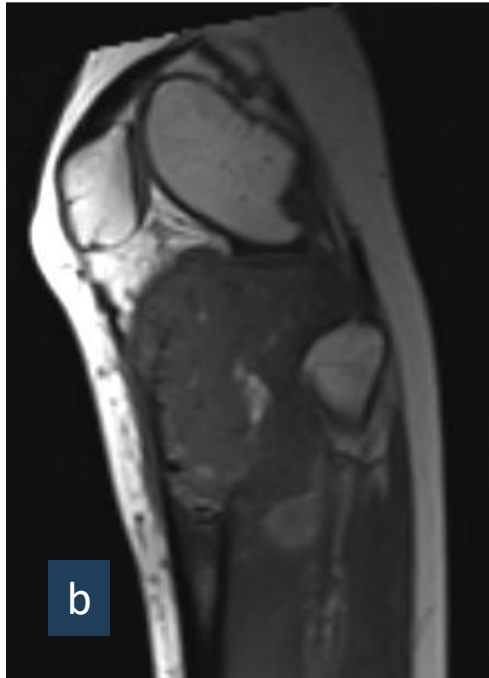
RM, sagital T1 (a) y DP FS (b), axial DP FS (c):
lesión ósea metafisoepifisaria en tibia,
insuflante, con múltiples espacios quísticos,
con niveles líquido-líquido en su interior, que
reflejan el componente hemorrágico.

RM

Tras administración de contraste, realce periférico y septal del tumor, grueso y nodular.

Mejor método para detección de metástasis "skip".

RM



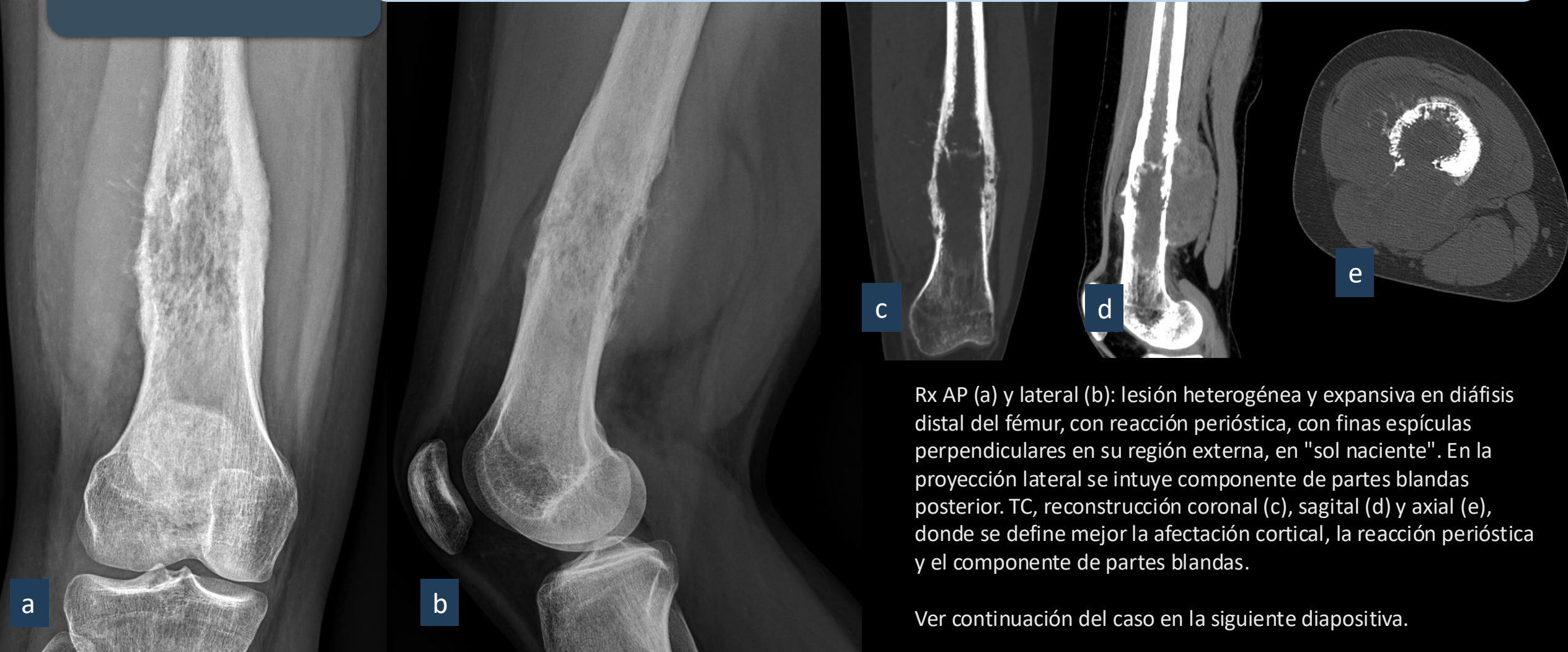
RM. Sagital STIR (a), T1 sin (b) y T1 con Gd (c), axial T1 FS sin (d) y con Gd (e): Masa solido-quística expansiva en tibia, que tras administración de contraste presenta realce septal y periférico, con áreas nodulares gruesas.

CASOS

OSTEOSARCOMA TELANGIECTÁSICO

CASO 1

Mujer de 19 años acude a urgencias por bultoma en muslo derecho desde hace 3 semanas y hemoptisis. Refiere pérdida de peso el último mes.



Rx AP (a) y lateral (b): lesión heterogénea y expansiva en diáfisis distal del fémur, con reacción perióstica, con finas espículas perpendiculares en su región externa, en "sol naciente". En la proyección lateral se intuye componente de partes blandas posterior. TC, reconstrucción coronal (c), sagital (d) y axial (e), donde se define mejor la afectación cortical, la reacción perióstica y el componente de partes blandas.

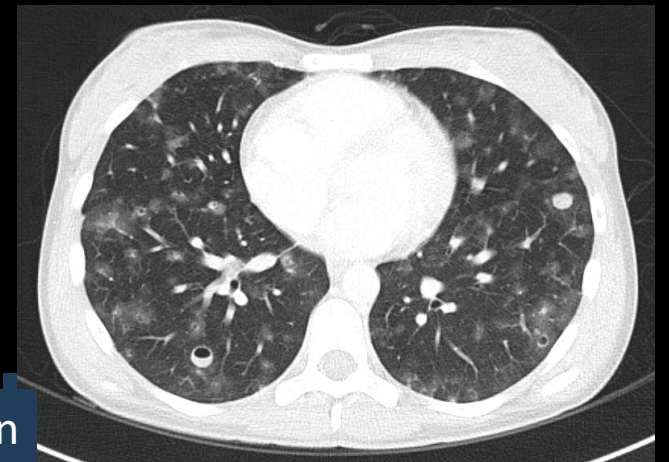
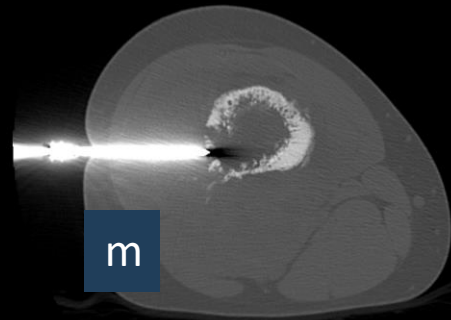
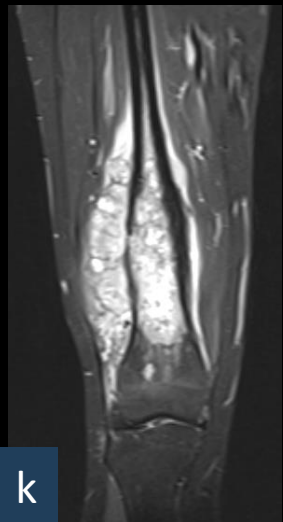
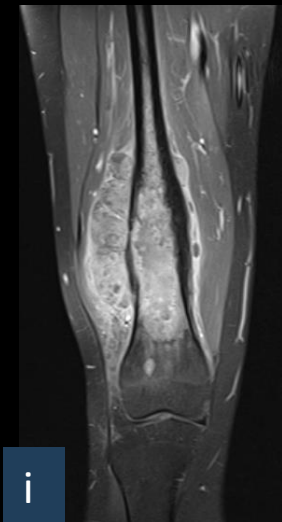
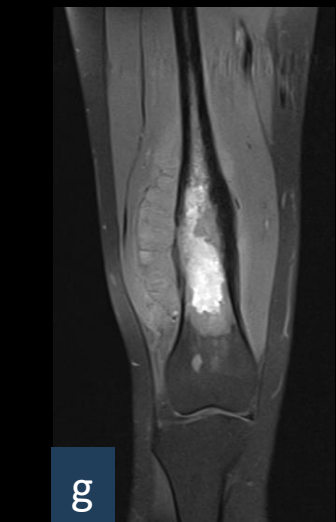
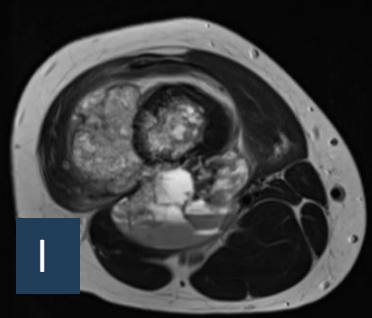
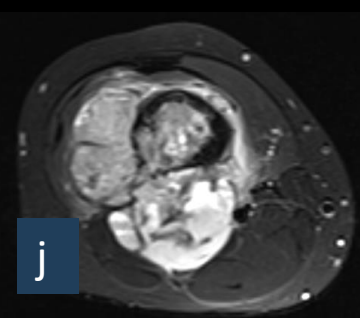
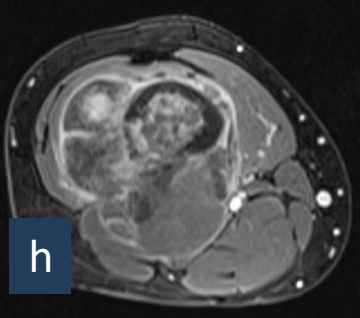
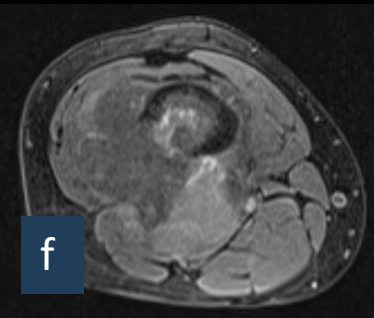
Ver continuación del caso en la siguiente diapositiva.

CASO 1

Mujer de 19 años acude a urgencias por bultoma en muslo derecho desde hace 3 semanas y hemoptisis. Refiere pérdida de peso el último mes.

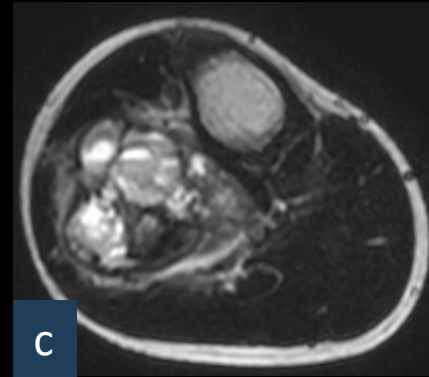
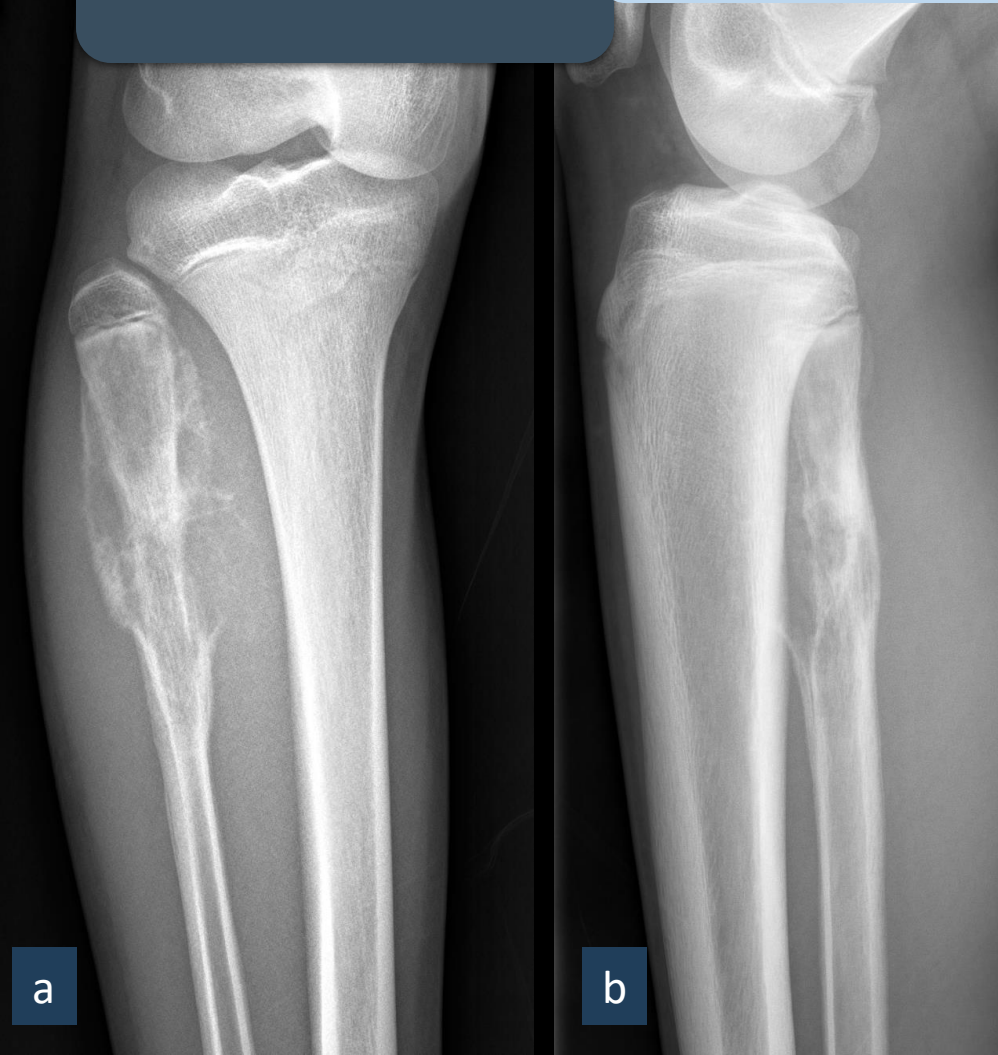
...continúa el caso de la diapositiva anterior.

RM axial y coronal T1 FS sin (f, g) y con Gd (h, i): áreas de captación septal y periférico, con áreas nodulares. RM axial y coronal STIR (j, k) y axial T2 (l), en el que se delimita mejor la extensión medular y de partes blandas de la lesión, identificándose múltiples espacios quísticos, que presentan niveles líquido-líquido. Se realizó biopsia guiada por TC (m). TC torácico: múltiples nódulos pulmonares, algunos cavitados, sugestivos de metástasis, con zonas en vidrio deslustrado seudonodulares, sugestivos de complicación hemorrágica de las metástasis.

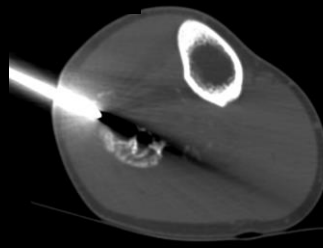
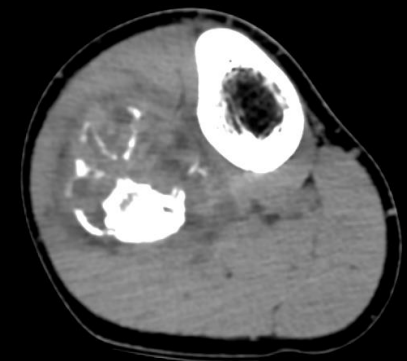
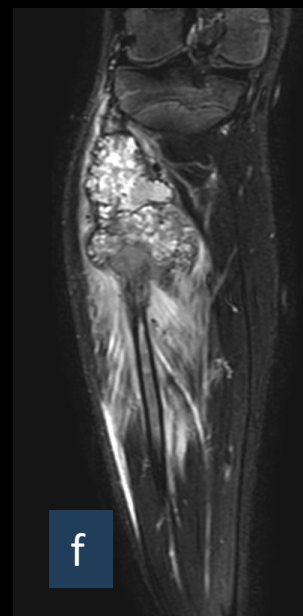
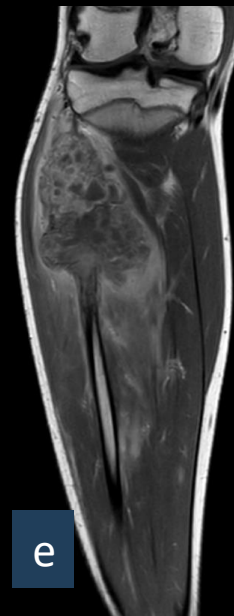


CASO 2

Varón de 15 años. Dolor en cara externa de rodilla de un mes de evolución. No dolor nocturno, ni de reposo, sí al caminar, no puede correr.



Rx AP (a) y lateral (b): lesión lítica insufiante metafisodiafisaria, con reacción perióstica, triángulo de Codman. RM, axial T2 (c), coronal T1 sin (d) y con Gd (e) y STIR (f): lesión expansiva con múltiples espacios quísticos, con niveles líquido-líquido, que tras administración de contraste presenta realce septal y realce periférico irregular. Se realizó TC como guía para biopsia (g), donde se identifica la afectación cortical y se intuyen los niveles líquido-líquido.

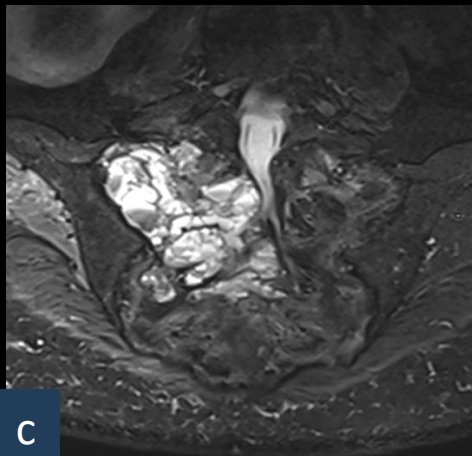


CASO 3

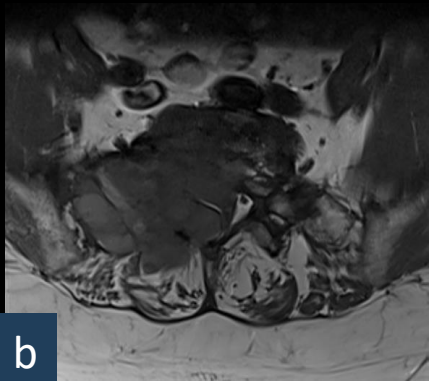
Paciente de 80 años con dolor ciático irradiado hacia pie con alteraciones sensitivas en empeine.



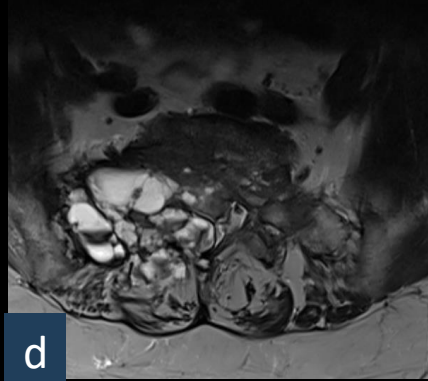
a



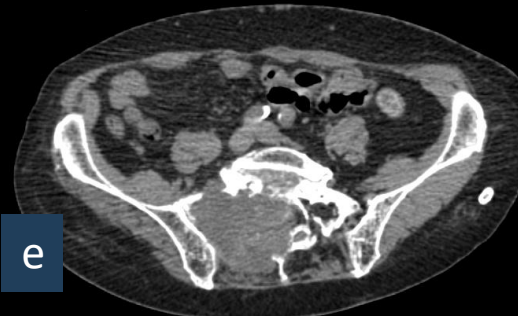
c



b



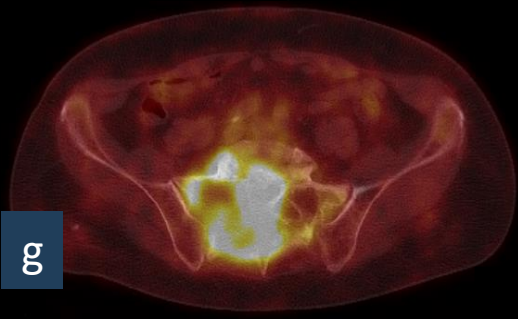
d



e

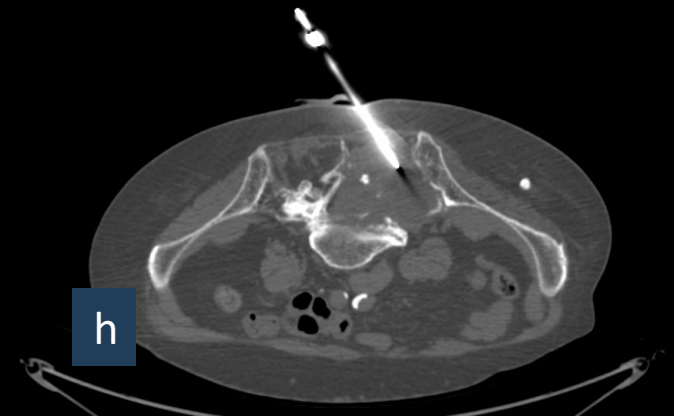


f



g

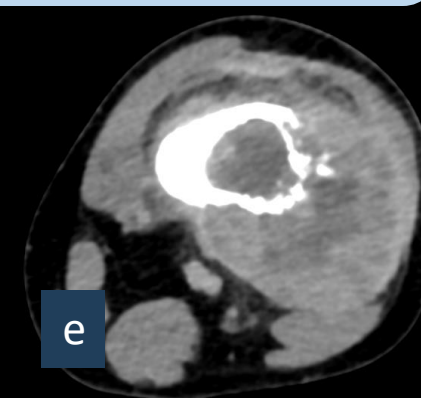
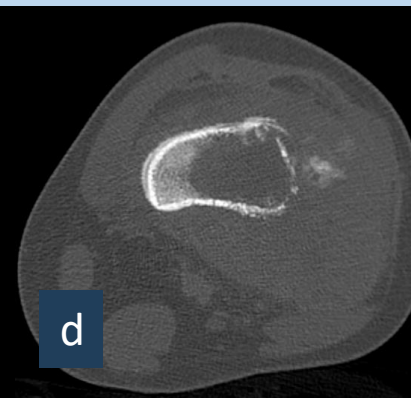
RM, sagital (a) y axial (b) T1, coronal STIR (c), axial T2 (d): Masa solido-quística con niveles líquido-líquido en ala sacra derecha con extensión a cuerpos vertebrales S1 y S2. La lesión es expansiva, con componente de partes blandas que invade el canal. TC sin (e) y con CIV (f): lesión lítica expansiva, con áreas de destrucción de la cortical, con captaciones de tabiques y periféricas, algunas gruesas. PET (g): incremento patológico del metabolismo de carácter heterogéneo con mayor actividad en ala sacra derecha y en región central, sugestiva de malignidad. Biopsia guiada por TC (h), confirmándose el diagnóstico de osteosarcoma.



h

CASO 4

Paciente de 16 años. Dolor en rodilla izquierda de inicio súbito hace 2 meses, tras agacharse. Desde entonces persiste dolor a pesar de reposo, ibuprofeno y fisioterapia, con aparición de bultoma.



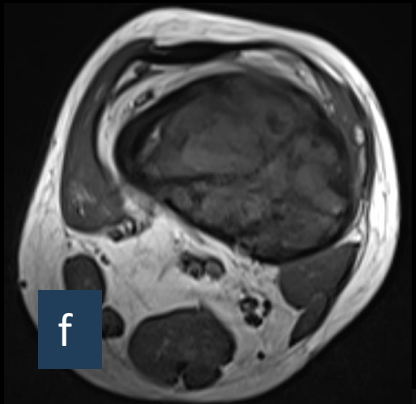
Rx AP (a) y lateral (b): lesión ósea diafisometafisaria distal, expansiva, de bordes mal definidos, con reacción perióstica, triángulo de Codman en cortical externa. Se intuye extensión extraósea a partes blandas. Área densa focal en región externa de la lesión, compatible con matriz osteoide.

TC sin CIV reconstrucción coronal (c) y axial (d): se visualiza mejor la destrucción cortical, la reacción perióstica y la matriz osteoide en la masa de partes blandas. TC sin CIV con ventana de partes blandas e: áreas de baja atenuación, en relación con las cavidades de la lesión.

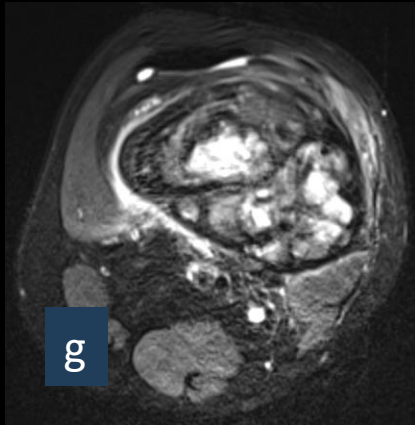
Ver continuación del caso en la siguiente diapositiva.

CASO 4

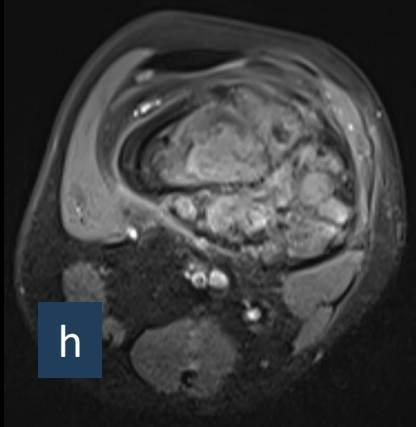
Paciente de 16 años. Dolor en rodilla izquierda de inicio súbito hace 2 meses, tras agacharse. Desde entonces persiste dolor a pesar de reposo, ibuprofeno y fisioterapia, con aparición de bultoma.



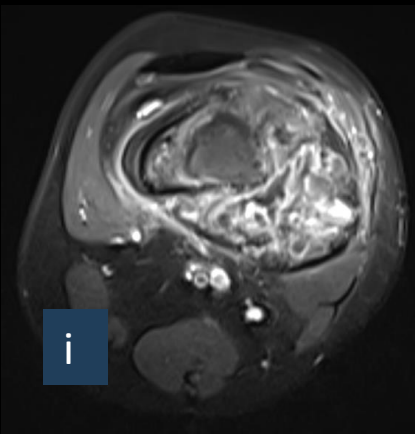
f



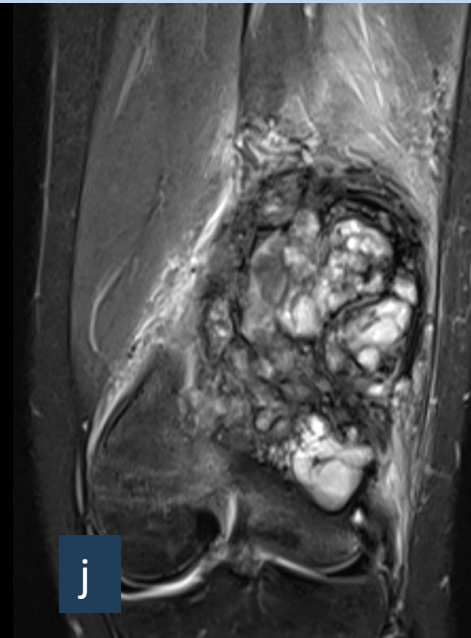
g



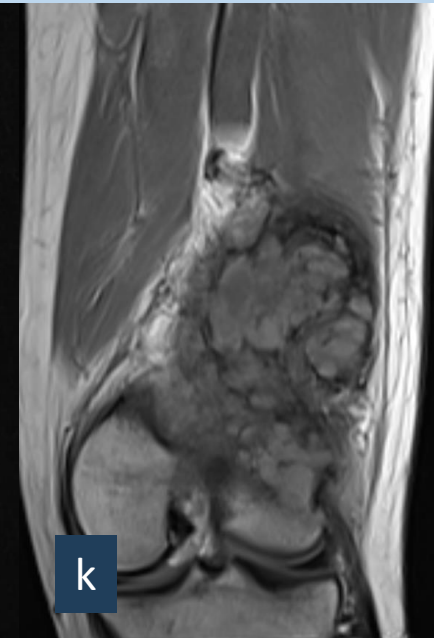
h



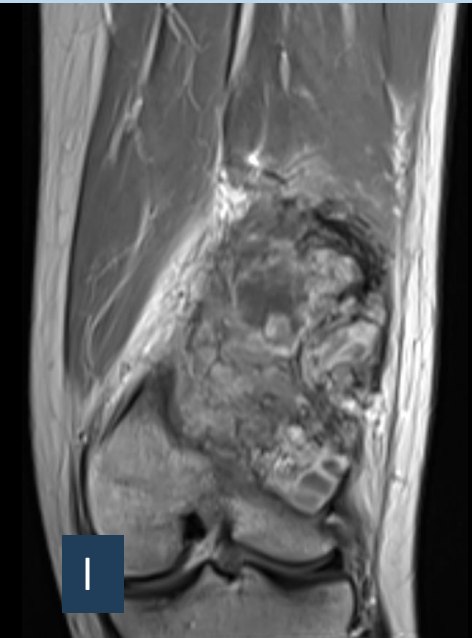
i



j



k



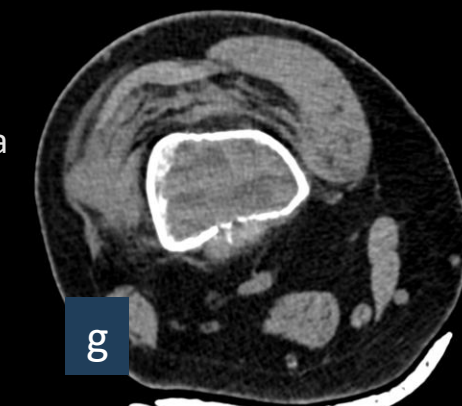
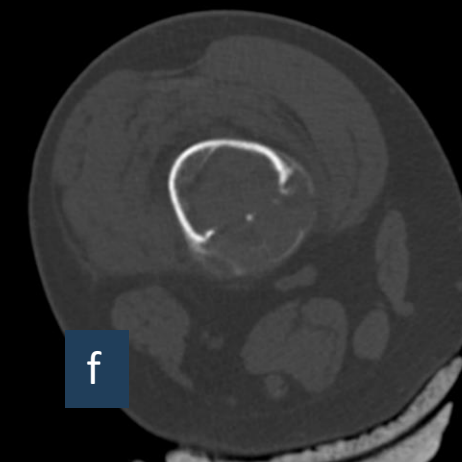
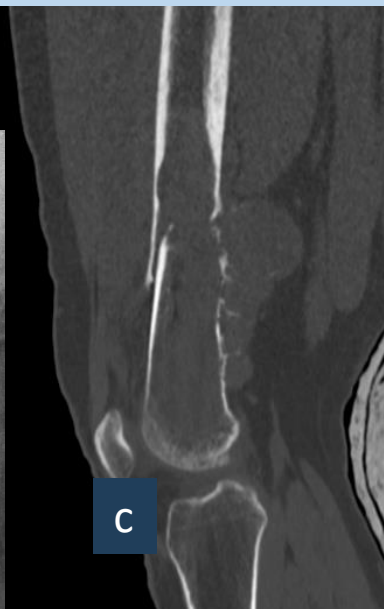
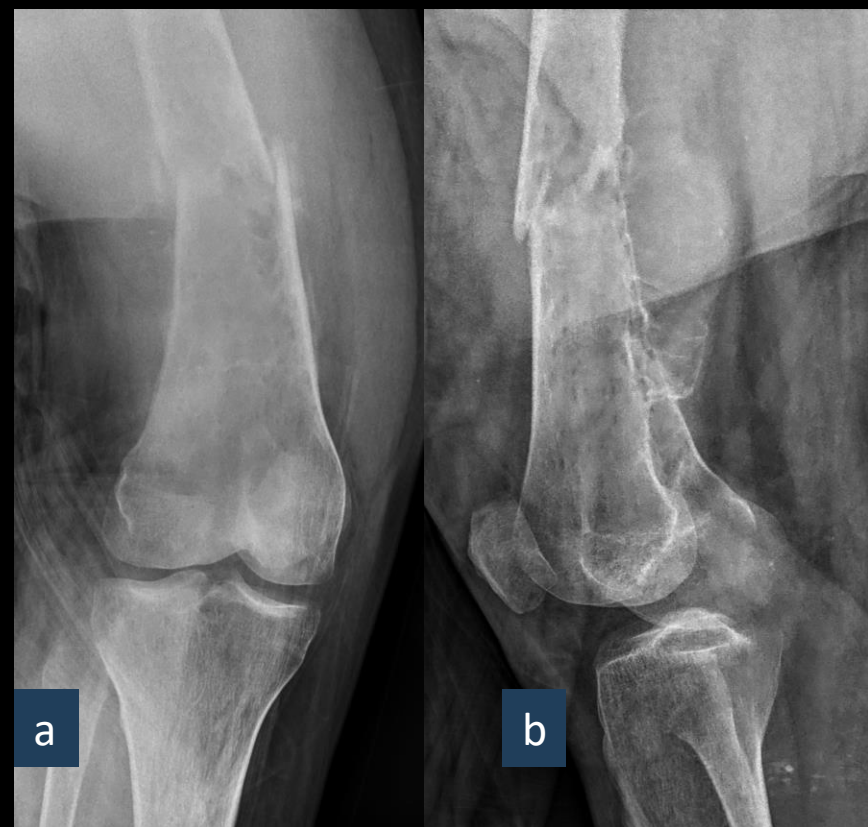
l

...continúa el caso de la diapositiva anterior.

RM axial T1 (f), T2 FS (g), T1 FS sin (h) y con Gd (i), coronal T2 FS (j), T1 sin (k) y con Gd (l): lesión ósea con extensión hacia epífisis, expansiva, heterogénea, con múltiples espacios quísticos en su interior. Presenta realce septal y periférico irregular tras administración de contraste.

CASO 5

Hombre de 25 años, que acude a urgencias tras caída desde medio metro. Al caer nota torsión de fémur-rodilla. Refiere molestias desde hace dos meses, cuando tuvo una contusión.

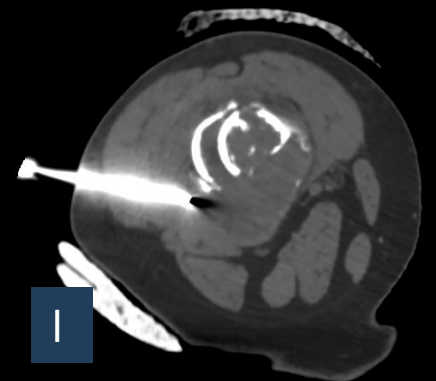
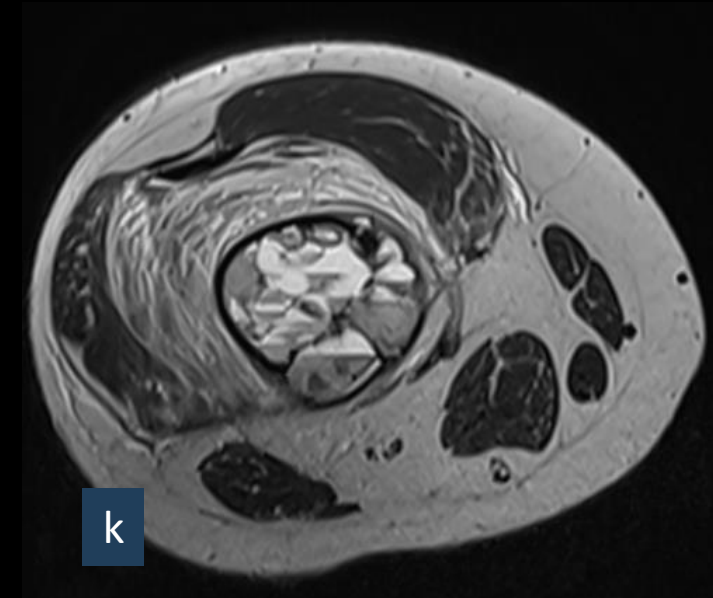
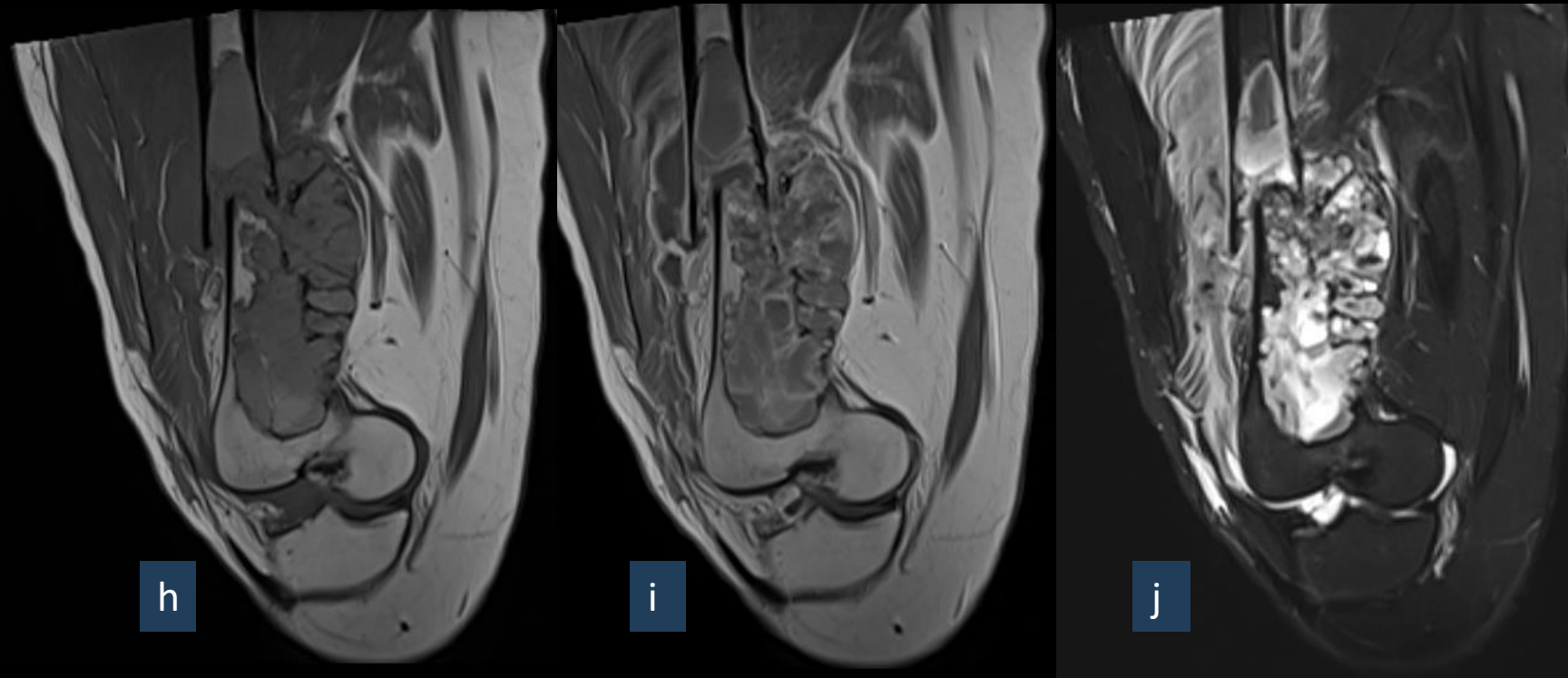


Rx AP (a) y lateral (b): fractura en diáfisis distal del fémur, identificándose una lesión ósea subyacente, expansiva, con extensión extraósea posterior. TC sin CIV, sagital ventana de hueso (c) y de partes blandas (d), coronal (e) y axial ventana de hueso (f) y de partes blandas (g): con la ventana de hueso, se caracteriza mejor la fractura, la afectación de la cortical, con finas espículas perpendiculares a la cortical en su región posterior. Con la ventana de partes blandas se delimita mejor el componente de partes blandas, intuyéndose los niveles líquido-líquido en su interior.

Ver continuación del caso en la siguiente diapositiva.

CASO 5

Hombre de 25 años, que acude a urgencias tras caída desde medio metro. Al caer nota torsión de fémur-rodilla. Refiere molestias desde hace dos meses, cuando tuvo una contusión.



...continúa el caso de la diapositiva anterior.

RM, sagital T1 FS sin (h) y con CIV (i), T2 FS (j) y axial T2 (k): lesión ósea expansiva polilobulada, con espacios quísticos en su interior, que presentan niveles líquido-líquido, observándose realce septal y periférico tras introducción de CIV. Fractura, con edema de partes blandas. Biopsia guiada por TC (l), confirmándose el diagnóstico de osteosarcoma telangiectásico.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

QUISTE ÓSEO ANEURISMÁTICO

Paredes finas. Realce homogéneo, periférico, fino y lineal.

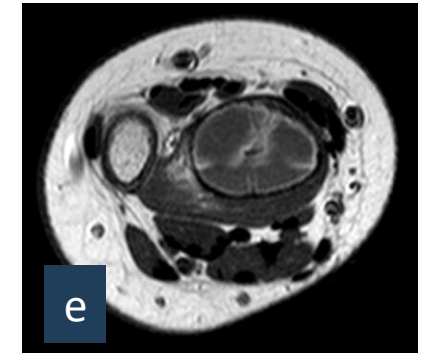
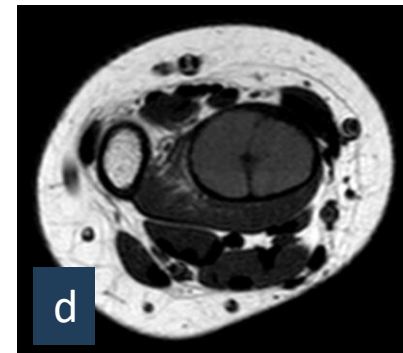
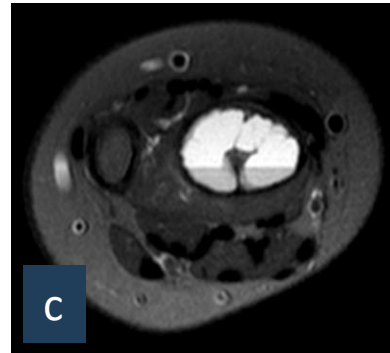
No presenta matriz osteoide.

Cortical expandida pero sin destrucción.

No masa de partes blandas.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

QUISTE ÓSEO ANEURISMÁTICO



RM, coronal T1 (a) y DP FS (b), axial DP FS (c), T1 sin (d) y con CIV (e): Lesión lítica polilobulada de aspecto quístico, con niveles líquido-líquido en su interior. No reacción periosteal. No componente de partes blandas. Realce fino periférico y septal tras administración de CIV.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Tumor de células gigantes

Epífisis, zona subcondral.

Predominantemente sólido (aunque el 14% pueden asociar un quiste óseo aneurismático).

No masa de partes blandas.

Metástasis líticas Especialmente las de carcinomas de células renales o tiroides.

Carecen de niveles líquido-líquido.

CONCLUSIONES

El osteosarcoma telangiectásico es una variante infrecuente del osteosarcoma que puede simular lesiones benignas quísticas. El reconocimiento de sus hallazgos radiológicos característicos resulta fundamental para su diagnóstico.

REFERENCIAS

- Murphey MD, wan Jaovisidha S, Temple HT, Gannon FH, Jelinek JS, Malawer MM. Telangiectatic Osteosarcoma: Radiologic-Pathologic Comparison. Radiology. 2003;229:545–553.
 - Discepola F, Powell TI, Nahal A. Telangiectatic Osteosarcoma: Radiologic and Pathologic Findings. RadioGraphics. 2009;29:380–383.
 - Yarmish G, Klein MJ, Landa J, Lefkowitz RA, Hwang S. Imaging Characteristics of Primary Osteosarcoma: Nonconventional Subtypes. RadioGraphics. 2010;30:1653–1672.
 - Menendez N, Epelman M, Shao L, Douglas D, Meyers AB. Pediatric Osteosarcoma: Pearls and Pitfalls. Semin Ultrasound CT MRI. 2021;43:97–114.
 - Murphey MD, Robbin MR, McRae GA, Flemming DJ, Temple HT, Kransdorf MJ. The Many Faces of Osteosarcoma. RadioGraphics. 1997;17(5):1205–1231.
 - Zishan US, Pressney I, Khoo M, Saifuddin A. The differentiation between aneurysmal bone cyst and telangiectatic osteosarcoma: a clinical, radiographic and MRI study. Skeletal Radiol. 2020;49:1375–1386.
-