

Periostální osteosarkom - osobní zkušenost s pěti případy

Zdeněk Kinkor ¹, Henrieta Šidlová ², Iveta Mečiarová ³, Andrej Švec ⁴, Marián Švajdler ml. ¹, Peter Vasovčák ⁵, Roman Kodet ⁶, Zdeněk Matějovský ⁷, Lubomír Straka ⁸

¹ Bioptická laboratoř s.r.o., Šiklův ústav patologie, LF UK, Plzeň

² Cytopathos s.r.o., Bratislava

³ Alfa Medical Patológia, FN Ružinov, Bratislava

⁴ Ortopedická klinika, Univerzitná nemocnica Akademia Dérera, Bratislava

⁵ Gendiagnostika s.r.o., Košice

⁶ Ústav patologie a molekulární medicíny, 2. LF UK, FN Motol, Praha

⁷ Ortopedická klinika, Nemocnice na Bulovce, Praha

⁸ Ústav patologie, FN Prešov

SOUHRN

Popisováno je pět případů periostálního osteosarkomu dětí a mladých dospělých ve věku 9 - 23 let (průměr 15 let) uložených čtyřikrát ve femuru a jednou v tibi; velikost byla 6 - 18 cm (průměr 7 cm). Sledování čtyř nemocných v intervalu 11 - 73 měsíců ukázalo u 9leté dívky za 15 měsíců metastázu do pánve s následnou rychlou generalizací do plic a úmrtím a u 15letého chlapce zjistilo za 13 měsíců metastázu do humeru; v prvním případě nádor prorůstal do dřevné dutiny a u obou byla aplikována chemoterapie. Nepřehlédnutelná podobnost nádorů spočívala jednak ve strukturální kompozici dominujících chondromatózních partií a blandního málobuněčného mezenchymálního stromatu, jednak ve způsobu produkce delikátní osteoidní matrix. Na rozdíl od evidentních atypii osteoblastů konvenčního osteosarkomu zde nenápadná depozita osteoidu ukládalo zdánlivě nevinné, myxoidní stroma mimo chrupavčité oblasti. Inverzní exprese SATB2 a S100 proteinu resp. D2-40 ozřejmila nejen pravou histogenetickou orientaci nádorů, ale umožnila odlišit i rozdílnou diferenciaci těžce kalcifikovaných, obdobně vypadajících extracelulárních hmot. Molekulární analýza čtyř případů neprokázala mutaci genů izocitrát dehydrogenázy 1 a 2. Vzácný periostální osteosarkom, zejména když prorůstá do dřevné dutiny, je bez ohledu na unikátní *low-grade* morfologii podobně agresivní jako konvenční (chondroplastický) osteosarkom a nutno jej intenzivně léčit.

Klíčová slova: periostální osteosarkom - chondroplastický osteosarkom - SATB2 - izocitrát dehydrogenáza

Periosteal osteosarcoma - personal experience with five cases

SUMMARY

The authors present five cases of periosteal osteosarcoma located in the femur (4) and tibia (1) in children and young adults (1 female and 4 males) with an age range of 9 - 23 years (mean age 15 years). Radiographs in all cases showed a broad-based soft tissue mass attached to the cortex with periosteal reaction and in two of them cortical disruption with extensive medullary involvement. Follow-ups were available in four cases (range 11 - 73 months) and revealed pelvic metastasis after 15 months with ultimately rapid dissemination and death in a 9-year-old girl and metastasis to the humerus after 13 months in a 15-year-old boy. The former tumor widely extended into the medullary cavity and an amputation was carried out, the latter had a pure juxtacortical position and an *en bloc* resection was performed; both of them were treated with chemotherapy. All the lesions displayed distinctive structural patterns combining a large island of tumorous cartilage and hypocellular, bland-looking myxoid mesenchymal stroma with abrupt transition between both components. Contrary to conventional osteosarcoma, the delicate flocculent osteoid deposits were produced by innocuous stromal cells lacking apparent atypia. They were strictly situated outside the prevailing chondroid areas and disclosed sometimes only after a meticulous search. Immunohistochemical detection of SATB2, S100protein and D2-40 assisted effectively not only in recognition of the real stromal histogenetic derivation, but also in distinction of true differentiation of a heavily mineralized extracellular matrix. Molecular analysis revealed no IDH1/2 mutation in four examined cases. Regardless of unique *low-grade* morphology in rare periosteal osteosarcoma, an aggressive therapeutical approach similar to conventional osteosarcoma is justified, particularly in the case of a medullary extension.

Keywords: bone - periosteal osteosarcoma - chondroplastic osteosarcoma - SATB2 - isocitrate dehydrogenase

Cesk Patol 2015; 51(4): 193-198

Konvenční/centrální osteosarkom (OS) je nejčastější, a pro specializovaného patologa, diagnosticky relativně nenáročný nádor kostí dětí a mladistvých; obojí však zdaleka neplatí pro

✉ Adresa pro korespondenci:

Doc. MUDr. Zdeněk Kinkor, Ph.D.

Bioptická laboratoř s.r.o.,

Mikulášské nám. 4, 326 00 Plzeň

tel.: +420 737 220 449

e-mail: kinkor@medima.cz

vzácné juxtakortikálně uložené OS jako jsou parosteální a periostální varianta. Obě tyto nezvyklé léze se vedle typického umístění na povrchu kosti vyznačují charakteristickou morfologií a biologii, které se od konvenčního OS významně liší a jsou i důvodem rozdílných léčebných přístupů. Na rozdíl od výrazně osteoplastického parosteálního OS s určující molekulární abe- rací (amplifikace genu MDM2) a napodobujícího paradoxně spíše benigní procesy - např. fibrózní dysplázii, periostální OS (POS), naopak dojem a priori osteoplastického tumoru na prv- ní pohled nezbuzuje. V tomto raritním kostním sarkomu totiž naprosto převládá produkce chondroidní matrix a tvorba osteo-