Osteosarcoma: reporte de un caso

Osteosarcoma: a case report

Dr. Alejandro Álvarez López; Dra. Yenima García Lorenzo; Dr. Carlos Casanova Morote

Hospital Provincial Clínico Quirúrgico Docente Manuel Ascunce Domenech. Camagüey. Cuba.

RESUMEN

Se presenta un paciente de 16 años con el diagnóstico de osteosarcoma osteogénico localizado en el tercio distal del fémur derecho que se le realizó biopsia seguido de quimioterapia preopertoria y luego la desarticulación a nivel de la cadera. El principal objetivo de este trabajo es realizar una revisión de esta enfermedad infrecuente en el niño, resaltar su importancia en el diagnóstico precoz y la conducta a seguir.

DeCS: osteosarcoma; estudios de casos

ABSTRACT

A patient of 16 years with osteogenous osteosarcoma diagnosis located in the third distal of the right femur is presented, it was carried out to him a biopsy followed by preoperative chemotherapy, later it was performed to him disarticulation at hip level. The main objective of this investigation is to carry out a revision of this infrequent illness in the boy, and to stand out its importance in the premature diagnosis and the conduct to follow.

DeCS: osteosarcoma; case studies

INTRODUCCIÓN

Los tumores óseos son lesiones observadas con relativa frecuencia en esqueletos inmaduros. Afortunadamente una gran cantidad de estas lesiones son de carácter benigno, pero sin embargo los tumores malignos aunque en menor frecuencia se presentan generalmente de una forma agresiva muchos de ellos causando la muerte del enfermo. [1, 2]

Para el diagnóstico temprano en un paciente con un tumor óseo primario se necesita de un alto índice de sospecha en el personal tanto de atención primaria de salud así como ortopédicos, pediatras, oncólogos entre otros.

El osteosarcoma es el tumor óseo primario maligno más frecuente en el niño con una prevalencia anual de 600 a 800 pacientes en los EUA. Este tumor constituye el 20 % de las neoplasias primarias malignas que afectan el esqueleto humano. La supervivencia actual de los pacientes con osteosarcoma sin metástasis es del 70 al 80 % a los cinco años. [3, 4]

Este tumor fue estudiado a profundidad desde 1869 hasta 1940, se estudian pacientes con sarcomas óseos a través de todo el país y establece una nomenclatura de los mismos basada en sus rasgos morfológicos y comportamiento. [1, 5]

Los osteosarcomas tienen dos formas de presentación, que se diferencian marcadamente en su expresión clínica y pronóstico, el osteosarcoma intramedular de alto grado u osteosarcoma clásico y la variedad juxtacortical. El osteosarcoma de alto grado intramedular es el más común de todos, representa el 85 % de todos los osteosarcomas. [4]

Por la problemática que ofrece este tipo de tumor y lo infrecuente de su presentación se realizó de este trabajo para expresar algunas experiencias y actualización sobre el tema.

REPORTE DEL CASO

Paciente de 16 años de edad, blanco, masculino con antecedentes de salud anterior, acude a la consulta externa de ortopedia con dolor e inflamación en el tercio distal del muslo derecho fue más evidente en las últimas dos semanas. El

dolor se presentó relacionado con la actividad física y en horas de la noche, no aliviaba con el tratamiento convencional.

Al examen físico se observó aumento de volumen marcado del tercio distal del muslo derecho, se palpó tumoración profunda no móvil de consistencia pétrea y bordes irregulares además de resultar muy dolorosa.

Los examenes hematológicos mostraron los siguientes valores: hemoglobina 136 g/l, eritrosedimentación 30 mm/h, fosfatasa alcalina 2.91 mmol/l, fosfatasa ácida 0.32 mmol/l y Ca 1.88 mmol/l.

En el examen radiográfico convencional en proyecciones anteroposterior y lateral se observó imagen radiodensa excéntrica en el tercio distal del fémur derecho con formación de varios triángulos de Codman y superficie irregular.

Otros estudios imagenológicos como la tomografía computarizada revelaron gran periostitis con irregularidades de la cortical en el tercio distal del fémur derecho de intensa vascularidad e invasión a las partes blandas vecinas. Figura 1.

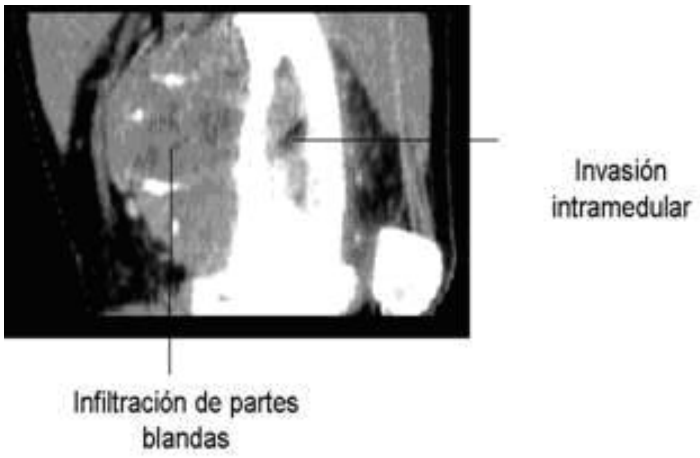

Fig 1. Osteosarcoma del tercio distal del fémur derecho

La gammagrafía ósea mostró gran aumento en la captación del contraste compatible con proceso maligno a ese nivel, sin afección ósea a otros niveles.

El estudio imagenológico del tórax no demostró lesiones metastásicas en el momento inicial del estudio.

Teniendo en cuenta todo lo anterior el paciente fue intervenido quirúrgicamente para obtener muestra de biopsia y confirmar el diagnóstico de osteosarcoma osteogénico de alto grado histológico, se observó una masa ósea densa y muy vascularizada que infiltraba las partes blandas vecinas.

Al considerar el tipo de lesión histológica, el crecimiento rápido, la severa invasión a las partes blandas que imposibilitó la realización de la cirugía de salvamento se

realizó la desarticulación a nivel de la cadera con la previa utilización de quimioterapia preoperatoria seguido de quimioterapia postoperatoria y valoración directa con el especialista en oncología.

Al examen de la masa tumoral se comprobó que el grado de necrosis causado por la quimioterapia preoperatoria fue solo del 85 %.

Cuatro meses más tarde se detectó por tomografía computarizada lesión pulmonar con características de metástasis ósea, además de lesiones a nivel del hueso coxal del mismo lado del tumor. A los nueve meses del diagnóstico el paciente falleció.

DISCUSIÓN

El osteosarcoma puede presentarse a cualquier edad, pero el 75 % ocurre en pacientes entre 12 y 25 años. Tiene mayor prevalencia en el sexo masculino de 1.3 a 1 lo que se atribuye según diferentes autores a que el varón presenta un período de crecimiento óseo más prolongado lo que coincide plenamente con el paciente estudiado. [1, 6]

La localización del osteosarcoma es generalmente metafisiaria en el 90 % de los pacientes, aunque en ocasiones es diafisiaria. Las zonas distales del fémur, proximal de la tibia y proximal del humero son las más encontradas y representan un 50 al 60 %. [6, 7]

La presencia de dolor y aumento de volumen constituyen los síntomas más encontrados. La presentación en forma de fractura patológica es muy rara en este tipo de tumor. Primeramente el dolor se presenta de forma intermitente pero gradualmente se convierte en severo y constante. Desde el punto de vista práctico es muy común que el paciente refiera un trauma previo sobre todo en aquellos tumores localizados alrededor de la rodilla. [2, 8]

Desde el punto de vista imagenológico en la radiografía convencional se observó lesión tumoral metafisiaria que se extendió a la epífisis y al canal medular. El efecto del tumor en el hueso puede ser osteolítico, blástico o más comúnmente mixto. Aunque se observan todas las reacciones periosticas la forma en triángulo de Codman es la más encontrada como en el paciente estudiado, el número de triángulos de Codman está directamente relacionado con el grado de malignidad. Desde el punto de vista gammagráfico se observa una gran acumulo de radiofármaco relacionado con la producción marcada de tejido osteoide, además la gammagrafía permite detectar las metástasis de salto descritas por Enneking [9] en el sitio primario del tumor así como otras metástasis asintomáticas. La resonancia magnética nuclear es un medio diagnóstico muy útil en este tumor ya que permite

delimitar la verdadera extensión en el canal medular, grado de penetración en el paquete neurovascular y otros tejidos blandos. [1, 10]

El osteosarcoma clásico desde el punto de vista histológico puede ser osteoblástico, condroblástico y fibroblástico, el primero constituye el más frecuente y representa la mitad de los mismos. [1, 2]

Existen avances en el tratamiento de estos enfermos que antiguamente eran solamente tratados con cirugía y se obtenía un índice de supervivencia del 25 %. Estos resultados claramente sugieren la presencia de micrometastasis en el pulmón, imposibles de detectar al examen macroscópico, de allí la importancia de la quimioterapia para eliminar estas micrometastasis. [2, 11]

Todo paciente con el diagnóstico de osteosarcoma es generalmente sometido a un régimen de quimioterapia preoperatoria que tiene ventajas porque es precoz para las micrometastasis, disminuye los clones resistentes, reduce el volumen tumoral y aumenta la probabilidad de conservación del miembro afecto en caso de ser indicada una cirugía de salvamento, permite diseñar la endoprotesis, disminuye el spray tumoral transoperatorio y evaluar la sensibilidad del tratamiento. [2, 3]

El tratamiento quirúrgico es la piedra angular en los pacientes afectados por este tumor. De forma general el tumor debe ser extirpado a través de una zona de seguridad, que se describe por Enneking [9] como resección amplia, este proceder se logra mediante amputación, desarticulación o cirugía de salvamento. [2]

Con la introducción de la quimioterapia preoperatoria, la cirugía de salvamento es una variedad quirúrgica preferida por muchos cirujanos ortopédicos, aunque en la actualidad no se encuentra ninguna diferencia significativa en pacientes tratados por cirugía de salvamento y amputación con respecto al tiempo de supervivencia. [6, 10]

La cirugía de salvamento está contraindicada en los pacientes donde la afectación de las estructuras neurovasculares son mayores por el tumor, la realización de un bypass vascular no es factible, la fractura patológica con hematoma se extiende más allá de los bordes compartimentales, la realización inapropiada de biopsia o complicaciones debido a la misma, la infección severa del campo quirúrgico, en los pacientes esqueléticamente inmaduros con discrepancia de miembro predecible mayor de 8cm, en la participación extensiva de músculos y otros tejidos blandos y en la respuesta pobre a la quimioterapia preoperatoria. Además este proceder está asociado a otras técnicas quirúrgicas como uso de endoprotesis, artrodesis, alargamientos óseos, rotanioplastia entre otros procederes que dependen del grado de entrenamiento del grupo de cirujanos. [13-16]

Existe una variedad de indicadores con respecto al pronóstico como el grado de necrosis tumoral después de la quimioterapia, el grado de invasión a las partes

blandas, las determinaciones genéticas y muy actualmente un estudio realizado en el Instituto Rizzoli de Italia demuestra la diferencia significativa con respecto a la supervivencia relacionado con la determinación de la enzima lactato deshidrogenasa en el momento del diagnóstico del tumor, según sus resultados el 60 % de los enfermos que presentó esta enzima en niveles normales tuvieron un buen pronóstico, sin embargo en el grupo de pacientes con elevación de esta enzima sólo un 39, 5 % mostró buen pronóstico, este estudio demuestra claramente la importancia de esta enzima como factor pronóstico. [1, 17]

Aproximadamente un 15 % de los enfermos con osteosarcoma clásico se presentan con metástasis en el momento del diagnóstico con mayor prevalencia en el pulmón, muchas de las cuales son imposibles de detectar al examen radiológico macroscópico del tórax, la presencia de las mismas ensombrece de forma muy significativa el pronóstico del enfermo. [2, 17]

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Dorfman HD, Czerniak B. Bone Tumors. St Louis. Mosby 1998; 253-53.
2. Unni KK. Dahlins Bone Tumors. General Aspects and data on 11087 cases 5ed. Philadelphia: Lippincott-Raven; 1996.p.143-84.
3. López AA, Rodríguez ER. Tumores óseos primarios y malignos en niños. Estudio de diez años. Rev Elec Arch Med Camagüey 2002;6(3):2-4.
4. Temple HT, Clohisy DR. Musculoskeletal Oncology. Am Acad Orthop Surg 2002; 5(2):155- 82.
5. Bacci G, Ferrari S, Lari S, Mercuri M, Donati D. Osteosarcoma of the Limb. J Bone Joint Surg Am 2002; 84(1):88-92.
6. Weber KL. What is new in musculoskeletal oncology?. J Bone Joint Surg Am 2005; 87(6):1400-10.
7. Foukas AF, Deshmukh NS, Grimer RJ, Mangham DC, Mangos EG. Stage IIB Osteosarcomas around the knee. J Bone Joint Surg 2002; 84(5):706- 11.
8. Hsu KL, Wang JW, Huang CH, Chen WJ. Osteosarcoma at the site of a previously treated aneurysmal Bone Cyst. J Bone Joint Surg Am 2005; 87(2): 395- 8.
9. Enneking WF, Wolf RE. The staging and surgery of the musculoskeletal neoplasm. Clin Orthop 1996; 27(3):433- 81.
10. Tolo VT. Tumor Management. J Pediatr Orthop 1997; 17(5): 421-3.
11. Casas GJ, Healy JH. Advances that are changing the diagnosis and treatment of malignant bone tumors. Curr Opin Rheumatol 2005; 17: 79- 85.

12. DiCaprio MR, Friedlaender GE. Malignant Bone Tumors: Limb Sparing Versus Amputation. J Am Acad Orthop Surg 2003; 11(1):25-37.
13. Hillmann A, Hoffmann C, Gosheger G. Malignant tumor of the distal part of the femur or the proximal part of the tibia: Endoprothetic replacemant or rotationplasty. J Bone Joint Surg Am 1999; 81 (4):462-68.
14. Mittermayer F, Windhager R, Dominicus M, Krepler P, Schwameis E. Revision of the kotz type of tumor endoprothesis for the lower limb. J Bone Joint Surg Br 2002; 84(3):401-6.
15. Li WC, Yang RS, Tsauo JY. Proprioception in patients with Osteosarcoma around the Knee after modular endoprosthetic reconstruction. J Bone Joint Surg Am 2005; 87(4): 850- 6.
16. Wicart P, Mascard E, Missenard G, Dubousset J. Rotationplasty after failure of a Knee prothesis for a malignant tumor of the Distal Femur. J Bone Joint Surg Br 2002; 84(6):865-9.
17. Grimer RJ, Taminiau AM, Cannon SR. Surgical Outcomes in osteosarcoma. J Bone Joint Surg Br 2002; 84(3):395-400.

Recibido: 31 de enero de 2006
Aprobado: 5 de junio de 2007

Dr. Alejandro Álvarez López. Especialista de II Grado en Ortopedia y Traumatología. Profesor Instructor.Hospital Provincial Clínico Quirúrgico Docente Manuel Ascunce Domenech. Camagüey. Cuba.