

Osteosarcoma condroblástico gigante del fémur: reporte de un caso

Giant chondroblastic osteosarcoma of the femur: a case report

Dr. Manuel Brito Velásquez*, Dr. Firás Souki**, Dr. Luis Cerrada***

RESUMEN

El osteosarcoma es un tumor maligno compuesto de células fusiformes, que se caracteriza por la producción de tejido osteoide y hueso, su crecimiento es rápido con extensión locoregional y difusión metastásica a pulmón. Generalmente 20% de los pacientes presentan metástasis en el momento del diagnóstico. Se observa con frecuencia en los huesos largos de los adolescentes y adultos jóvenes con mayor afectación del sexo masculino. El tratamiento de los pacientes con osteosarcomas se basa en la resección amplia y completa o en una amputación del tumor primario, y en la administración de quimioterapia coadyuvante. Presentamos el caso de paciente masculino de 21 años, quien consultó por una tumoración en la rodilla izquierda de rápido crecimiento hasta alcanzar 80 cms de perímetro. La biopsia incisional reportó un condrosarcoma condroblástico. En vista de no tener respuesta al tratamiento coadyuvante, se decidió realizar una desarticulación coxofemoral. Cuando el osteosarcoma es resistente a la quimioterapia y su crecimiento continúa, se deben realizar procedimientos radicales para garantizar la sobrevivencia del paciente.

Palabras clave: Osteosarcoma Condroblástico, Osteosarcoma, Neoplasias Oseas, Metástasis de la Neoplasia, Quimioterapia, Oncología Ortopédica.

ABSTRACT

Osteosarcoma is a malignant tumor composed of spindle cells, characterized by the production of osteoid tissue and bone is growing rapidly, with locoregional extension and metastatic spread to the lung. Generally 20% of patients have metastases at diagnosis. It most often occurs in the long bones of adolescents and young adults with greater male involvement. Treating osteosarcoma patients is based on wide and complete resection or amputation of the primary tumor and the administration of adjuvant chemotherapy. We present the case of male patient 21, who presented a tumor in his left knee rapidly growing up to 80 cm in circumference. Incisional biopsy chondroblastic reported chondrosarcoma. In view of having no adjuvant treatment response was decided to hip disarticulation. When osteosarcoma is resistant to chemotherapy and growth continues, radical procedures must be performed to ensure the survival of the patient.

Key words: Osteosarcoma Chondroblastic, Osteosarcoma, Bone Neoplasms, Neoplasm Metastasis, Drug Therapy, Orthopedic Oncology.

* Cirujano Ortopedista y Traumatólogo. Hospital Dr. Carlos Roa Moreno, La Grita, Estado Táchira. Venezuela.

** Residente de postgrado de Cirugía Ortopédica y Traumatología. Laboratorio de Investigación en Cirugía Ortopédica y Traumatología de La Universidad de Los Andes. Instituto Autónomo Hospital Universitario de los Andes. Estado Mérida, Venezuela.

*** Ortopedista Oncólogo. Unidad Docente Asistencial de Cirugía Ortopédica y Traumatología. Instituto Autónomo Hospital Universitario de los Andes. Estado Mérida, Venezuela.

INTRODUCCION

El osteosarcoma es un tumor maligno, compuesto de células fusiformes, que se caracteriza por la producción de tejido osteoide y hueso. Aunque es un tumor muy raro, es el sarcoma más frecuente en el niño y el adolescente. Su causa es desconocida, aunque hay evidencias que lo relacionan con ciertas anomalías genéticas. Se han encontrado mutaciones del gen RB1 en el cromosoma 13q en el 60-70% y mutaciones del gen p53 en el cromosoma 17, por lo menos, en el 30 al 35% de los ellos⁽¹⁻⁵⁾.

Se presenta con mayor frecuencia en el sexo masculino y personas de raza negra, y tiene una frecuencia bimodal, con un pico de mayor incidencia en la adolescencia y otro después de los 65 años de edad. La localización más frecuente es la metafisis de los huesos largos y se ha calculado que alrededor de la mitad de los casos se localizan en la región de la rodilla. Los sitios más comunes de aparición son, en orden de frecuencia: fémur distal, tibia proximal, húmero proximal, diáfisis y fémur proximal, pelvis y otros huesos⁽⁵⁻⁷⁾.

La mayoría de los pacientes consultan por dolor localizado y progresivo de varios meses de evolución y generalmente refieren antecedente de algún tipo de traumatismo. Al examen físico se puede palpar una gran masa dolorosa que compromete las partes blandas, localizada en las región metafisiaria^(5,8,9).

El riesgo de presentar una fractura patológica antes de hacer el diagnóstico, como en el curso de la administración de la quimioterapia preoperatoria, es de un 5 a 10%. Los signos tardíos de la enfermedad incluyen: pérdida de peso, fiebre y compromiso del estado general⁽¹⁰⁾. En la zona afectada el aumento de volumen ocasiona la aparición de estrías y red venosa colateral, limitando la movilidad de la extremidad afectada⁽⁸⁾.

El tumor primario debe ser evaluado inicialmente mediante radiografía convencional en dos planos, sin embargo, la resonancia magnética (RM) es superior a la tomografía computarizada (TC) para evaluar la extensión

de las partes blandas, paquetes vasculonerviosos, afectación articular, médula ósea y metástasis saltatorias. Por otro lado, la TC es superior para detectar metástasis pulmonares y debe ser realizada en todo paciente con diagnóstico de osteosarcoma. No obstante, la biopsia abierta constituye el gold standard en el diagnóstico definitivo^(1,5,11).

Existen varios tipos de osteosarcoma, de acuerdo a sus características clínicas, radiográficas e histológicas; el grupo principal lo constituyen los osteosarcomas convencionales, que es el tipo histológico más frecuente y comprende cerca del 90% de todos los osteosarcomas. Según el componente celular predominante, se subdivide en osteoblástico (50%), condroblástico (25%) y fibroblástico (25%)⁽¹⁻⁵⁾.

Ahora bien, el tratamiento del osteosarcoma ha evolucionado de forma progresiva en las últimas décadas, gracias a los avances en la quimioterapia antineoplásica. Actualmente y con los adelantos quirúrgicos y reconstructivos, es muy poco frecuente ver pacientes que sean tratados de forma primaria mediante la amputación de la extremidad afectada, sin embargo, este procedimiento tiene hoy en día indicaciones muy precisas.

Presentamos el caso de paciente masculino de 21 años, quien consultó por una tumoración en la rodilla izquierda de rápido crecimiento, hasta lograr alcanzar 80 cm de perímetro lesional.

CASO CLÍNICO

Se trata de paciente masculino, de 20 años de edad, natural y procedente de Chachopo, Estado Mérida, Venezuela, quien inicia su enfermedad actual en enero del 2012, caracterizado por aumento progresivo de volumen de la rodilla izquierda a expensas de masa dura y redondeada, acompañado de dolor de moderada intensidad, tanto en actividad como en reposo.

El paciente refiere pérdida de peso de 10 kg de enero a agosto, tinte icterico en piel y mucosas y debilidad muscular generalizada. Al examen físico se evidencia

aumento de volumen en tercio distal del muslo izquierdo a expensas de masa redondeada, dolor, deformidad y cambios de temperatura y coloración, con compromiso en arcos de movilidad de la rodilla izquierda.

Se evidenció elevación de la LDH en 363.7 UI/L y de la fosfatasa alcalina en 295 U/L. Los estudios radiográficos de la rodilla en sus proyecciones anteroposterior (AP) y lateral, evidencian una lesión agresiva en la porción metafisiaria del fémur distal, con áreas radiodensas y radiotransparentes, con formación de hueso nuevo perióístico y levantamiento de cortical (ver Figura N° 1). En la Tomografía Computarizada (TC) de tórax así como en el gammagrama óseo, no se evidenciaron metástasis a distancia.

Figura N° 1.



Radiografía AP y lateral del fémur distal al momento de su evaluación inicial.

Se realizó biopsia incisional que reportó, “células osteoblásticas productoras de matriz osteoide y tejido condroblástico” (*) hallazgos histopatológicos compatibles con un osteosarcoma condroblástico de alto grado. El paciente es valorado y tratado por el servicio de oncología médica y recibió 10 ciclos de quimioterapia con Ifosfamida, Mesna y Dox durante 3 meses, sin embargo, no tiene respuesta al tratamiento y es revalorado por nuestro servicio. En este momento la tumoración ha alcanzado 80 centímetros de perímetro (ver Figura N° 2).

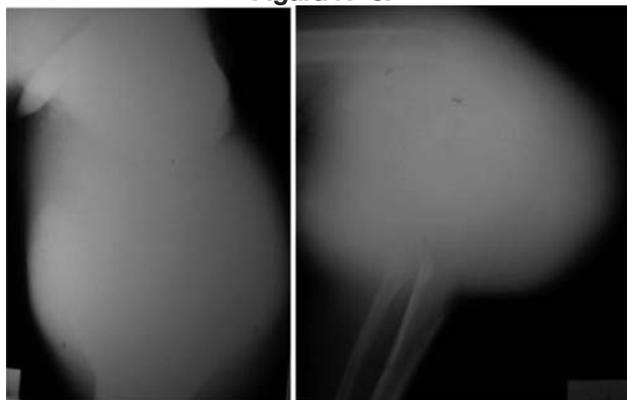
Radiológicamente, se evidencia importante destrucción ósea con opacidades algodinosas de hueso tumoral, reacción perióística agresiva y masa tumoral en partes blandas, con la característica imagen en “sol radiante” (ver Figura N° 3). Se realiza TC donde se evidencia la extensión de la lesión (ver Figuras N° 4 y N° 5).

Figura N° 2.



Fotos clínicas al momento de su revaloración por el servicio de traumatología.

Figura N° 3.

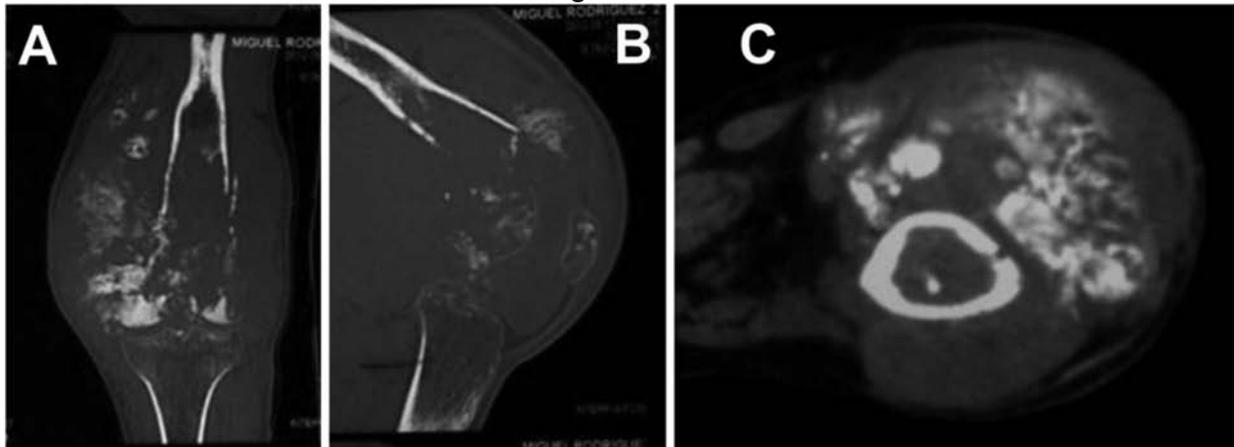


Radiografías AP y lateral de la rodilla al momento de la revaloración por el servicio de traumatología.

Al considerar el tipo de lesión histológica, el crecimiento rápido, la severa invasión a las partes blandas que imposibilitó la realización de algún tipo de cirugía de salvamento, se realizó la desarticulación a nivel de la cadera (ver Figura N° 6), seguido de quimioterapia postoperatoria y valoración directa con el especialista en oncología médica.

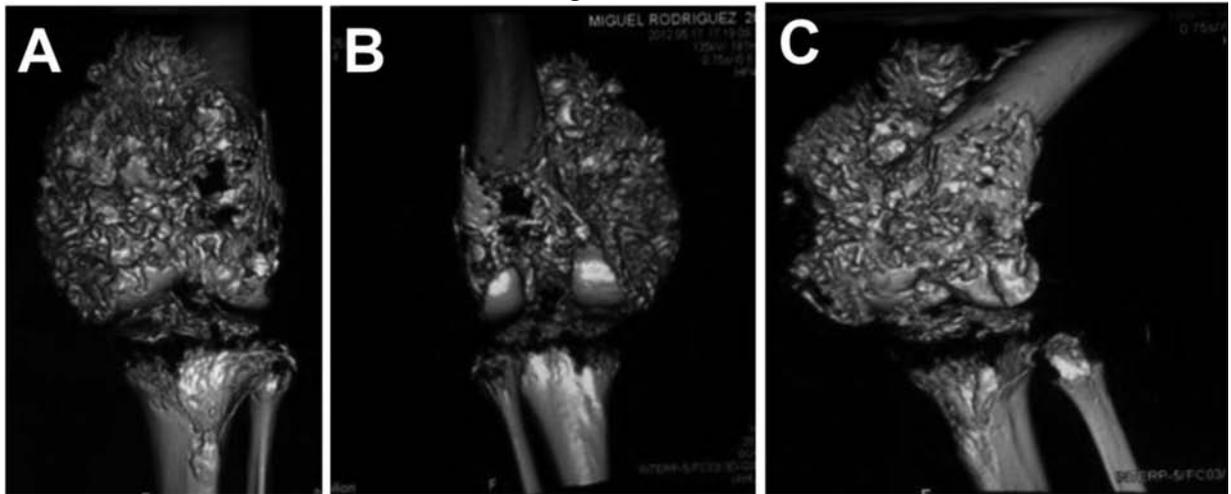
(*) Instituto Autónomo Hospital Universitario de Los Andes (Biopsia No. 00856-2012).

Figura N° 4.



Imágenes de TC en sus cortes coronal (A), sagital (B) y axial (C), donde se evidencia la extensión de la lesión.

Figura N° 5.



Imágenes de la reconstrucción 3D de la TC en su vista anterior (A), posterior (B) y lateral (C), donde se evidencia la extensión de la lesión.

Al examen de la masa tumoral, se comprobó que el grado de necrosis causado por la quimioterapia preoperatoria fue solo del 85%. A 6 meses del postoperatorio, no se han evidenciado metástasis óseas o pulmonares.

DISCUSIÓN

El tratamiento del osteosarcoma ha evolucionado de forma importante en los últimos 30 años. Con la introducción de la quimioterapia adyuvante, que permitió aumentar la sobrevivencia de los paciente y aumentar sus posibilidades de conservar las extremidades, el tratamiento evolucionó, desde la amputación o cirugía radical, como única modalidad terapéutica, hacia los procedimientos preservadores y reconstructivos^(1,2,5,12).

Figura N° 6.



Radiografía AP de pelvis post operatoria.

Antes de la era de la quimioterapia adyuvante, la supervivencia en pacientes con tumores resecables era de 15 a 20% a cinco años, con un índice de mortalidad del 75 al 85%. Actualmente, la supervivencia se ha incrementado hasta un 75% a los 5 años, y aproximadamente el 80% de los pacientes con osteosarcomas en las extremidades son candidatos a cirugías preservadoras y reconstructivas. Estos procedimientos y su combinación con la quimioterapia adyuvante se han convertido en el estándar de tratamiento⁽¹²⁻¹⁴⁾.

Es de suma importancia elegir el tratamiento adecuado para estos pacientes ya que la intervención quirúrgica nunca debe poner en peligro el criterio oncológico (16). Uno de los factores que se toman en cuenta a la hora de decidir entre una cirugía preservadora, reconstructiva o radical, es el tamaño del tumor. Cuando el volumen tumoral absoluto es mayor a 70 cm³, se asocia con período libre de enfermedad del 87% y los tumores mayores a 150 cm³ con 58% de período libre de enfermedad⁽¹⁴⁾.

El procedimiento adecuado para cada paciente se elegirá de acuerdo a su edad, defecto, experiencia del equipo quirúrgico y de las necesidades del paciente. De forma general, el tumor debe ser resecado con zonas de seguridad amplias, tal y como fueron descritas por Enneking⁽¹⁷⁾ como resección amplia, esto se puede alcanzar, mediante la cirugía preservadora, amputación o desarticulación⁽¹⁸⁾. Las contraindicaciones de la cirugía preservadora se encuentran resumidas en la Tabla N° 1.

Tabla N°1.
Contraindicaciones de la cirugía preservadora^(18,19)

- Afectación de importante de estructuras neurovasculares.
- La realización de un bypass vascular no es factible.
- Fractura patológica con hematoma que se extiende más allá del compartimiento
- Realización inapropiada de biopsia
- Complicaciones en la toma de la biopsia.
- Infección severa.
- Paciente esqueléticamente inmaduros con discrepancia de miembros predecible > 8cm
- Compromiso extenso de músculo y partes blandas.
- Pobre respuesta a la quimioterapia preoperatoria.

En nuestro caso, al considerar el tipo de lesión histológica, su rápido crecimiento, el compromiso severo de las partes blandas y la resistencia al tratamiento adyuvante pre operatorio, se decidió realizar el tratamiento radical.

El porcentaje de necrosis tumoral obtenido durante la quimioterapia neoadyuvante, la existencia o no de metástasis pulmonares al momento de hacer el diagnóstico, así como también el haber logrado márgenes quirúrgicos negativos durante el procedimiento elegido, son los elementos pronósticos principales para estos pacientes^(1,2,4,5,8,10,12,15,18).

En conclusión, nos encontramos ante un caso interesante, donde el manejo multidisciplinario, entre los servicios de oncología médica, quirúrgica y ortopédica, permitió tomar la decisión terapéutica adecuada sin sacrificar el criterio oncológico.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

1. Niembro Z, Castellanos T. Resultados de 8 años en el tratamiento de osteosarcoma: experiencia en el INP. *Gamo*. 2005; 4(3): 69-75.
2. Martínez M, Díaz L. Tratamiento del osteosarcoma: experiencia de 10 años en el Hospital General de México. *Gamo*. 2004; 3(2): 33-36.
3. Hicks M, Roth J, Kozinetz C, Wang L. Clinic pathologic features of osteosarcoma in patients with Rothmund-Thomson syndrome. *J Clin Oncol*. 2007; 25(4): 370-375.
4. Cortés R, Castañeda G, Tercero G. Guía de diagnóstico y tratamiento para pacientes pediátricos con osteosarcoma. *Arch Inv Mat Inf*. 2010; 11(2): 60-66.
5. Muscolo L, Farfalli G, Aponte L, Ayerza M. Actualización en osteosarcoma. *Rev Asoc Argent Ortop Traumatol*. 2009; 74(1): 86-101.
6. Unni KK. Osteosarcoma. En:// Unni KK. *Dahlin's bone tumors. General aspects and data on 11,087 cases*. Lippincott-Raven Publishers. Fifth Edition 1996; 11: 143-83.
7. Brenner W, Bohuslavizki K, Eary J. PET Imaging of osteosarcoma. *J Nucl Med* 2003; 44(6): 930-942.
8. Bielack S, Carrle D, Casali PG. Osteosarcoma: ESMO Clinical recommendations for diagnosis, treatment and follow-up. *Ann Oncol*. 2009; 20(Suppl 4): 137-139.
9. Bjorn W: Initial symptoms and clinical features in osteosarcoma and Swing sarcoma. *J Bone Joint Surg*. 2000; 82-A(5): 667-674.
10. Messerschmitt P, Garcia R, Abdul-Karim F, Greenfield E, Getty P. Osteosarcoma. *J Am Acad Orthop Surg*. 2009; 17(8): 515-527.

11. Söderlund V, Skoog L, Unni K, Bertoni F, Brosjö O, Kreicbergs A. Diagnosis of high-grade osteosarcoma by radiology and cytology: a retrospective study of 52 cases. *Sarcoma*. 2004; 8(1): 31-36.
12. Canale F. Campbell cirugía ortopédica. 10ª Edición, Tomo 1, Capítulo 22, Editorial Elsevier, 2004. p. 3483-95.
13. Pérez A, Moreno L, Ramírez S. Cirugía de salvamento como alternativa en el tratamiento de osteosarcoma de rodilla ante la presencia de fractura en terreno patológico. *Acta Ortop Mex*. 2009; 23(6): 351-357.
14. Neil G, Swiontkowski: skeletal trauma in Chile. Editorial Saunders, 2003. 3(1): p. 12-7.
15. Menéndez L. Tumores osteomusculares OKU, Tercera edición. Barcelona: España, Editorial STM Editores 2003. 19: p. 189-98.
16. Schmart R, Graham P: Surgical treatment for osteosarcoma. *J Bone Joint Surg Am*. 1988; 70-A(8): 1124-1130.
17. Enneking WF, Wolf RE. The staging and surgery of the musculoskeletal neoplasm. *Clin Orthop*. 1996; 27(3): 433- 481.
18. Álvarez A, García Y, Puentes A, García M. Osteosarcoma: enfoque actual. *AMC [revista en la Internet]*. 2010 Oct [citado el 16 de octubre de 2012]; 14(5): Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1025-02552010000500016&lng=es.
19. Malawer M. Capítulo 30 "Distal femoral resection with endoprosthetic reconstruction" En://Malawer MM, Sugarbaker PH. *Musculoskeletal cancer surgery: treatment of sarcomas and allied diseases*. Kluwer Academic Publishers Dordrecht; 2001. p. 463.