

Fernando López-Navarro Morillo, Carlos Navío Serrano, Juan Fernando Navarro Blaya, Antonio Valcárcel Díaz, José Pablo Puertas García-Sandoval.

Mail: lopeznavarromf@gmail.com

INTRODUCCIÓN Y OBJETIVOS

El osteosarcoma es el segundo tumor óseo primario maligno más frecuente, por detrás del mieloma múltiple. Se trata de un tumor caracterizado por la formación directa de hueso y osteoide por las células tumorales. Su etiología es multifactorial, aunque en mayores de 40 años puede desarrollarse sobre lesiones previas (enfermedad de Paget, lesiones pseudotumorales)[1].

La edad más frecuente de aparición es entre los 10 y 20 años (siendo el tumor óseo maligno más frecuente por delante del sarcoma de Ewing)[3] y con mayor incidencia en varones, pese a que nuestro caso se trata de una chica menor de 10 años. En algunos casos, más en la población pediátrica, presentan mutaciones genéticas en los genes RB1 y TP53[2].

Las localizaciones más frecuentes son las zonas con mayor crecimiento como son la metáfisis de húmero proximal y las metáfisis de la rodilla[4].

Como la mayoría de los tumores óseos, clínicamente se manifiesta como un cuadro insidioso de dolor de tipo inflamatorio, con un bultoma más o menos palpable en función de la localización del tumor. Debido a la escasa sintomatología, el diagnóstico suele hacerse con el tumor relativamente avanzado.

En la radiografía se observa una lesión intramedular, que rompe la cortical con el crecimiento y finalmente afecta a las partes blandas. Lo más frecuente es un patrón mixto (escleroso y osteolítico) con espículas óseas filiformes paralelas (borde en cepillo) o radiales (sol radiante)[4]. El diagnóstico definitivo se basa en el estudio anatomopatológico.

El esquema general de tratamiento se basa en poliquimioterapia neoadyuvante (durante 2-3 meses, para reducir el tamaño del tumor y eliminar las micrometástasis), seguida de cirugía oncológica [5] (debe ser radical, con márgenes de seguridad amplios) con reconstrucción del miembro si es posible, y posterior poliquimioterapia adyuvante (6-12 meses). Los quimioterápicos más usados son metotrexato, cisplatino, y doxorubicina[6].

MATERIAL Y MÉTODOS

Presentamos el caso de una paciente de 7 años que es derivada a urgencias por su pediatra tras imagen sospechosa de lesión maligna en diáfisis tibial. La paciente refiere un bultoma en el tercio proximal de la pierna derecha, que atribuyen a un traumatismo casual hace unos días. No presenta dolor a la palpación, ni de características mecánica ni inflamatorias.

A la llegada a urgencias de traumatología infantil la niña presenta un buen estado general, sin problemas para la deambulación ni otra sintomatología asociada. A la inspección observamos un evidente bultoma en el tercio proximal de la pierna derecha, en la cara interna, no doloroso a la palpación y de consistencia dura.

En las radiografías anteroposterior y lateral de tibia y peroné se observa una lesión esclerosa en la diáfisis tibial, con importante reacción perióstica y el signo de imagen en sol naciente y triángulo de Codman. Con la sospecha de lesión tumoral maligna se decide ingresarla para estudio por parte de la unidad de tumores musculoesqueléticos. Se solicita resonancia magnética, PET-TC y biopsia percutánea.

RESULTADOS

Las pruebas complementarias confirman el diagnóstico:

-Resonancia Magnética: Se observa una lesión de predominio esclerótico que afecta a región metafiso-diafisaria tibial a lo largo de una extensión longitudinal de 15 cm, con múltiples focos de destrucción ósea intramedular y reacción perióstica que se extiende a lo largo de toda la lesión.

-TC: La lesión descrita en RM, infiltra varias estructuras adyacentes y presenta signos de necrosis tumoral. Por tanto, se trata de hallazgos compatibles con tumoración ósea maligna tibial sugestiva de osteosarcoma.

-PET-TC: se observa lesión esclerosa intramedular que presenta un incremento del metabolismo glicídico, alcanzando un SUV max de 5.2, atribuible a enfermedad maligna. Se observan dos pequeños focos hipermetabólicos subcarinales que alcanzan un SUV max de 2.5, de etiología inespecífica, aunque no permite descartar malignidad.

-Anatomía patológica: Osteosarcoma osteoblástico grado III.

La biopsia de las adenopatías mediastínicas y la expresión de glicoproteína ABCB1 resultaron negativas.

Se confirma el diagnóstico y se contacta con Oncología Infantil para valoración e inicio de tratamiento quimioterápico.

Dos semanas después del ingreso recibió el tratamiento con metotrexato correspondiente a la semana 0 del protocolo "ISG-GEIS-OS-2", que luego continuó con cisplatino, doxorubicina y adriamicina.

Tras superar la primera fase de tratamiento quimioterápico, se propone una cirugía de salvamento de la extremidad, con una resección oncológica amplia, así como una reconstrucción precisa con una megaprótesis, que dada la edad de la paciente debe ser realizada a medida y con sistema de alargamiento (Custom Made) (Figura III). La resección oncológica incluye 17 cm de tibia proximal, con biopsia intraoperatoria negativa para el margen distal y proximal (superior a 2cm desde la zona biopsiada). La muestra es mandada a anatomía patológica para estudio definitivo.

A la hora del cierre necesitamos la colaboración de cirugía plástica para realizar un colgajo de gemelo interno.

A los 5 días nos informan del resultado de la anatomía patológica: osteosarcoma tratado con 75% de necrosis y márgenes libres.

Actualmente se encuentra libre de enfermedad, aunque ha necesitado movilización de la rodilla bajo anestesia. Por parte de Oncología Infantil continúa con el protocolo de quimioterapia.

COMENTARIOS Y CONCLUSIONES

El osteosarcoma es el segundo tumor maligno más frecuente. Su diagnóstico precoz es difícil, ya que la clínica es paucisintomática, con un cuadro de larga evolución de dolor de características inflamatorias. Sin embargo, su presentación radiográfica llama la atención, ya que se muestra como una lesión mal definida, con un patrón escleroso y osteolítico, y una importante reacción perióstica.

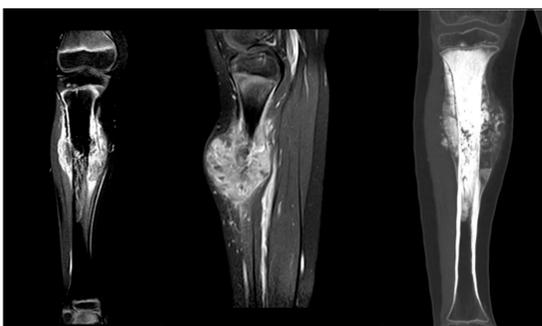
Es necesario un estudio anatomopatológico para confirmar el diagnóstico, así como un TC y resonancia magnética para la planificación preoperatoria y seguimiento.

El tratamiento quirúrgico debe ser individualizado en cada caso, pero siempre realizando una resección amplia y completa de la lesión. La reconstrucción del miembro puede ser llevada a cabo en el mismo acto quirúrgico o en un segundo tiempo.

AGRADECIMIENTOS

Me gustaría agradecer a todos los participantes en el trabajo su esfuerzo y dedicación, así como a todo el servicio de Traumatología y Cirugía Ortopédica del Hospital Virgen de la Arrixaca, ya que sin su ayuda la resolución del caso no hubiera sido posible.

ICONOGRAFÍA



Bibliografía:

1. M R. Malignant bone and soft tissue tumors. Orthopaedic Knowledge Update 12. AAOS. 2017.
2. Fuchs B, Pritchard DJ. Etiology of osteosarcoma. Clin Orthop Relat Res 2002; :40
3. Mirabello L, Troisi RJ, Savage SA. Osteosarcoma incidence and survival rates from 1973 to 2004: data from the Surveillance, Epidemiology, and End Results Program. Cancer 2009; 115:1531.
4. Morris C, Forsberg J A, Lewis VO. Bone and soft-tissue tumors for the General Orthopedic Surgeon: diagnosis, management and avoiding errors. Instructional Course Lectures. Vol 67. AAOS. 2018.
5. Jaffe N, Carrasco H, Raymond K, et al. Can cure in patients with osteosarcoma be achieved exclusively with chemotherapy and abrogation of surgery? Cancer 2002; 95:2202.
6. Anninga JK, Gelderblom H, Fiocco M, et al. Chemotherapeutic adjuvant treatment for osteosarcoma: where do we stand? Eur J Cancer 2011; 47:2431.