

Ventana oncológica 10

Dr. Jorge E. Navia MD. Jefe unidad de oncología ortopédica Universidad del Valle, HUV
Dr. Edwin Carrascal. Jefe de patología Universidad del Valle, HUV.

Resumen de historia clínica

Paciente J.P. de sexo femenino y 8 años de edad, quien es referida de centro periférico al HUV, con el diagnóstico de: “fractura del fémur derecho”, es llevada a interconsulta a la unidad de Oncología ortopédica.

La historia es de 6 meses de evolución de leve dolor a nivel de la rodilla derecha, con ligero aumento de volumen, pero sin limitación funcional, consultó a MD general, quien hace diagnóstico de “dolores del crecimiento” y sin tomar Rx la envía a casa sin tratamiento.

En realidad, la paciente nunca presentó una masa en la rodilla, y mientras jugaba, se resbala y cae presentando la fractura.

Antecedentes

- Tiene una hermana gemela idéntica.
- Vacunación incompleta.
- Familia desplazada por la violencia.
- **Al examen físico:** clínica clara de fractura supracondílea del fémur derecho, inmovilizada en una férula; no hay evidencia de masa tumoral adicional, pero la fractura dificulta el examen.



- **Laboratorio:** normal.
- **En la Rx de ingreso se muestra:** “apolillado proximal”, preocupa la formación lateral que puede ser considerada como callo óseo en formación.

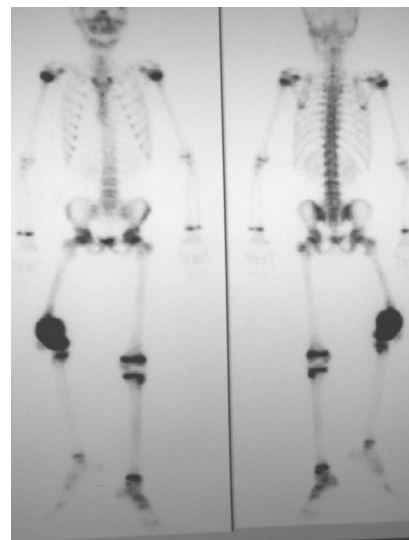
- La lesión se extiende a la epífisis.
- Con esta información la posibilidad diagnóstica es:

1. Quiste óseo simple con fractura patológica.
2. Quiste óseo aneurismático con fractura patológica.
3. Tumor de células gigantes con fractura patológica.
4. Granuloma eosinófilo con fractura patológica.
5. Tumor óseo maligno con fractura patológica.

- De acuerdo a lo anterior el tratamiento sería:

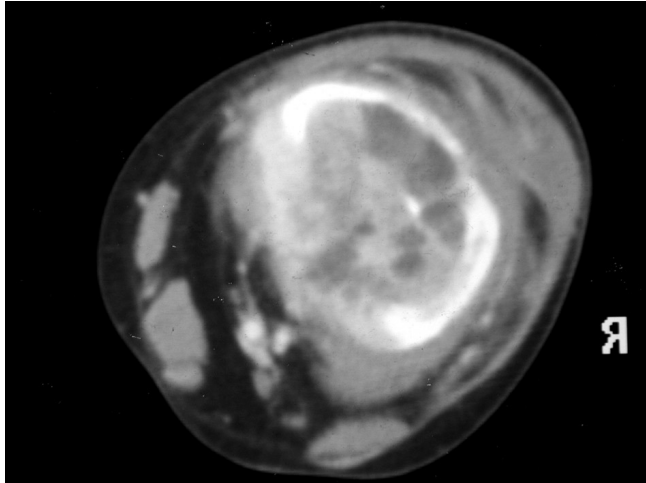
1. Reducción cerrada y fijación percutánea.
2. Reducción abierta, biopsia, osteosíntesis, injertos óseos.
3. Reducción cerrada y espica de yeso con flexión de rodilla.
4. Obtener más información y practicar diagnóstico con biopsia.

Los Rx en esta pequeña paciente pueden hacer pensar en una lesión quística; de hecho hubo presión del departamento de pediatría para el manejo de la fractura con el “quiste” pues cuando han ocurrido esos casos, el manejo es inmovilizar al paciente, esperar la cicatrización del mismo y luego se maneja la lesión quística de acuerdo a la evolución.



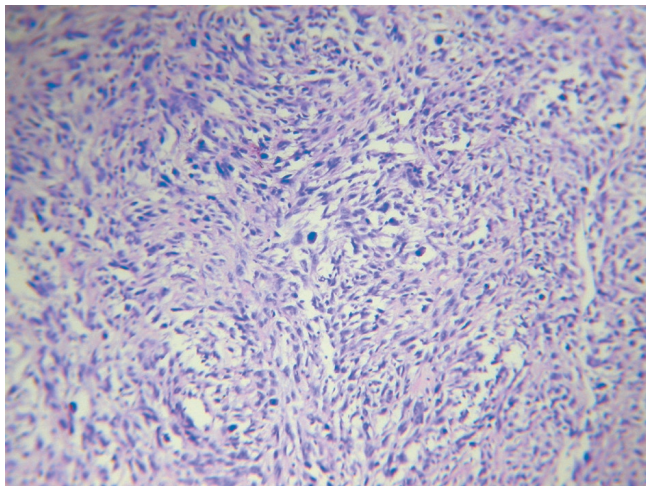
Se decidió obtener más información con:

La gammagrafía ósea que muestra una gran captación del radioisótopo, no explicada por la cicatrización de una fractura.



El CAT muestra una lesión sólida, con hemorragia y sin gran masa de tejidos blandos extraósea, que semeja un tumor de células gigantes, sin embargo estos son publicables cuando ocurren en niños con epifisis abiertas.

Se le practicó una biopsia abierta, tomando como consideración, la apariencia quística de la lesión, y el hecho de no tratarse de un caso clásico de ninguna patología.



La biopsia muestra un “tumor de alto grado de malignidad, patrón fibroso, y osteoide tumoral formado”

El resultado diagnóstico es:

Osteosarcoma de alto grado

El estadio de la paciente y el CAT de tórax normal, no evidencia patología en otra área

La paciente se inmoviliza en una férula de yeso inguinopodia y se inicia protocolo de quimioterapia neo adyuvante.

6 semanas después se obtiene la siguiente radiografía:



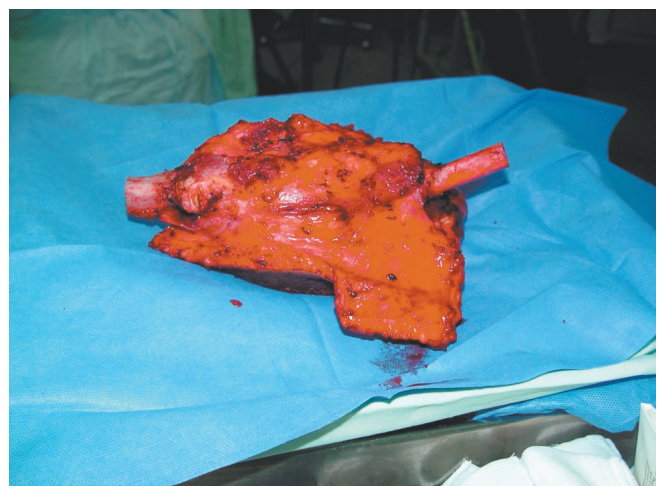
12 semanas después

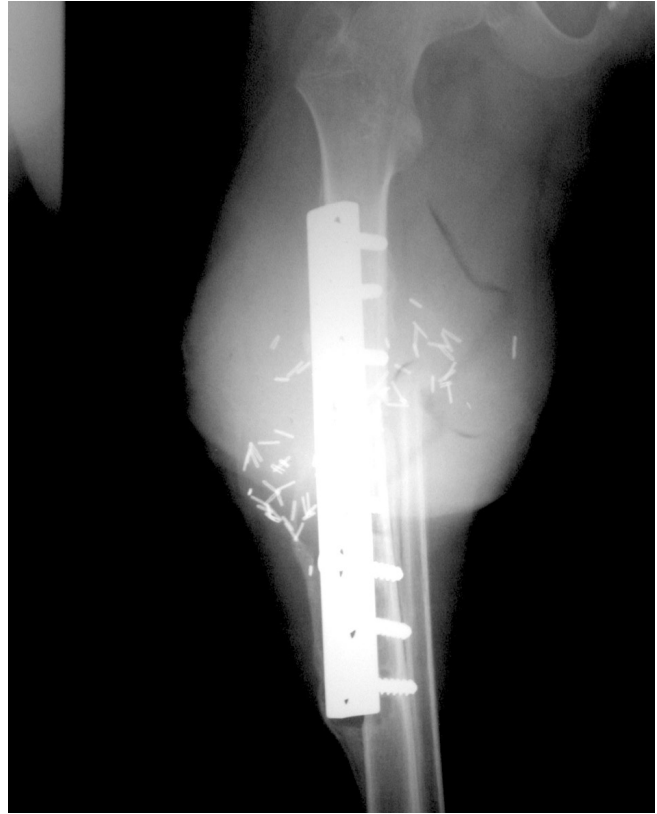
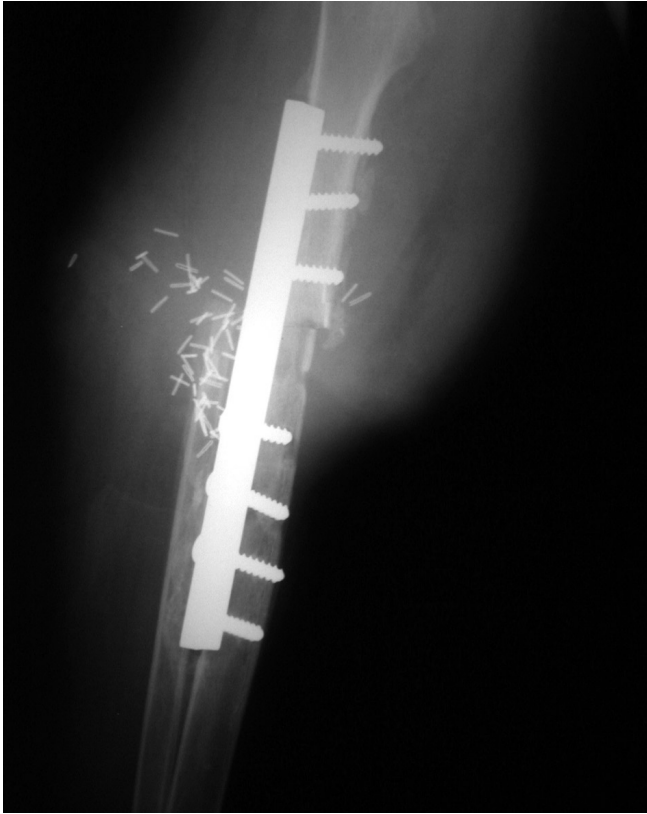


Las posibilidades terapéuticas son:

1. Osteotomía del tercio distal del fémur, y osteosíntesis pues la respuesta a quimioterapia ha sido excelente
2. Desarticulación de cadera derecha
3. Amputación del tercio medio del fémur
4. Resección del tercio distal del fémur intraarticular, y preservación de extremidad con un aloinjerto del tercio distal del fémur (pediátrico)
5. Plastia de rotación

Se realizó una plastia de rotación con resección extraarticular del fémur distal desde su tercio medio hasta el tercio medio de la tibia, con osteosíntesis fémur /tibia y calculando el nivel de la nueva articulación de la rodilla (tobillo), con la discrepancia de longitud que la paciente puede tener.





Discusión:

La presentación de este caso plantea varias consideraciones:

1. El hecho de que este paciente tenga una gemela idéntica, debe hacernos pensar en que su hermana tenga un mayor riesgo de desarrollar un osteosarcoma, sin embargo a pesar de poder tipificar, algunos marcadores moleculares, de mal pronóstico en osteosarcomas ya desarrollados, es imposible aún tener la probabilidad exacta de desarrollo de un tumor maligno en su hermana, aún si existiese esa prueba, la posibilidad terapéutica actual sería nula excepto, por la detección precoz, al estar más alerta ante cualquier síntoma¹.
2. La presentación clínica y radiológica, vista a la ligera pueden hacer pensar de que se trata de una lesión benigna, o benigna agresiva con fractura, solo el detalle radiográfico del apolillado del segmento proximal, sugieren algo más⁽²⁾ y el manejo entonces debe ser: disminuir la angustia por estabilizar la fractura, y con una inmovilización ortopédica determinar un correcto estadio de la lesión, para luego, no suponer un diagnóstico sino hacer una biopsia, esperar un resultado definitivo, y luego establecer el plan terapéutico².
3. El diagnóstico de osteosarcoma es raro en esta edad, pero no imposible, se ha asociado la presentación en esta edad con un peor pronóstico³, pero luego los protocolos de quimioterapia han mostrado una buena respuesta a ellos, mejorando el pronóstico⁴.
4. Se puede evaluar en este caso la buena respuesta clínica, radiográfica, y aún gammagráfica a la quimioterapia lo cual tiene importancia si se correlaciona con el grado de respuesta histopatológico de porcentaje de necrosis tumoral por quimioterapia al examinar la pieza de resección quirúrgica en este caso fue del 100% de necrosis lo cual orienta hacia un muy buen pronóstico de sobrevida⁴.
5. La cirugía de preservación de extremidades en niños en crecimiento es un tema muy diferente al del adulto, pues al realizar resecciones que involucren las epífisis, el crecimiento se va a ver comprometido, y la reconstrucción debe entonces "crecer con el paciente".

Sólo las "endoprótesis tumorales con crecimiento" cumplirían este objetivo, y hasta ahora no existe un modelo óptimo de ellas, en que además de crecer, tengan durabilidad, y los procedimientos para "crecer" la prótesis, sean muy poco mórbidos y no comprometan la función⁵.

En este caso por la extensión distal en el fémur, la resección debe comprometer también la tibia proximal, y la discrepancia de longitud va a ser muy grande, (se considera una resección extraarticular), y ninguna reconstrucción alo-génica va a crecer, con el paciente.

Las amputaciones transóseas en los huesos largos en niños en crecimiento tienen el problema, de que el muñón óseo continúa creciendo por aposición perióstica, y el muñón no lo hace por lo que periódicamente, se debe remodelar él mismo, esto sumado a los problemas de dolor crónico, y la adaptabilidad protésica difícil, en un muñón corto de fémur proximal, limita esta posibilidad⁵.

La plastia de rotación es una cirugía técnicamente exigente, pero además de muy difícil aceptación, sin embargo los frutos de un muñón más largo y la ganancia de una articulación, permitirían una mejor función, con una

mejor adaptabilidad protésica, esto en un niño donde la reconstrucción va a crecer con el paciente, deben tenerla en consideración.

Se debe presentar a los padres y al paciente fotos y videos de otros pacientes con y sin la prótesis, y haciendo muchas actividades deportivas, sin el uso de muletas, para que tomen una decisión terapéutica como en este caso.

Bibliografía

1. Kumagy & Mcguire "surgery for bone and soft tissue tumors" chapter 2 Lippincott-Raven 1999
2. Gebhardt & Gorring "new development for limb salvage for musculoskeletal tumors" Springer-Verlag, Berlín. 1998
3. Wold, Sim, Unni "Atlas of orthopedic pathology", second edition Saunders Philadelphia 2003
4. Benjamin RS "chemotherapy for osteosarcoma" en Unni. K "tumors" New York Churchill& Livingstone 1998 páginas 149-156
5. Kotz R., Salzer "rotationplasty for childhood osteosarcoma for the distal part of the femur" JBJS (am) 64:959. 1982