

Ventana Oncológica 14

Dr. Jorge E. Navia*, Dr. Edwin Carrascal**, Dr. Gabriel Narvaez.***

*Jefe de Unidad de Oncología Ortopédica. Hospital universitario del valle. Universidad del Valle, Cali, Colombia

**Jefe de Departamento de Patología. Universidad del Valle, Hospital Universidad del Valle, Cali, Colombia

***Oncología Ortopédica Universidad del Valle, Cali, Colombia

Historia Clínica

Paciente masculino I.C.R de 6 años de edad con historia de dolor en el tercio distal del muslo izquierdo de 8 meses de evolución, leve inicialmente, y fue interpretado por el pediatra de urgencias como dolor del crecimiento para el cual formuló acetaminofen, y medidas de masaje, dos meses después se localiza en la rodilla, pero es episódico, de mayor intensidad nocturna.

Dos meses más tarde aparece masa en la cara interna de la rodilla, dolorosa, caliente, que limita la movilidad, ante la persistencia el dolor y fiebre no cuantificada la madre consulta a urgencias de la EPS, donde el médico general basado en un hemograma, que según la madre mostraba una infección, le formula antibióticos y lo envía a casa.

El paciente empeora y consulta a ortopedista particular, 15 días después se encuentra paciente en regulares condiciones generales, febril al tacto, con una gran masa en la cara antero-interna del tercio distal del fémur izquierdo, caliente, dolorosa al tacto y que dificulta el examen articular por dolor; es difícil determinar la presencia de derrame articular.

Con una impresión diagnóstica de: osteomielitis, sepsis secundaria, se envía al servicio de urgencias de la EPS donde toman exámenes de laboratorio:

Hemograma: Hg: 11 leucograma de 15.000 leucocitos con 80% de neutrofilos, eritrosedimentación : 80mms

Se realiza por el servicio de pediatría una punción de la metafisis distal del fémur en la cual se obtiene sangre, se envía una radiografía:

Imaginología

RADIOLOGÍA SIMPLE:

Estas radiografías AP y Lateral de rodilla izquierda son interpretadas por el radiólogo como: lesión destructiva del tercio distal del fémur, con compromiso de la región meta-diafisaria, destrucción de la cortical interna y reacción de grandes sacabocados endostales, con engrosamiento perióstico proximal,

se encuentra una gran masa de tejidos blandos, que había sido interpretada como un absceso

Con esta información ¿cuál sería su Diagnóstico diferencial?



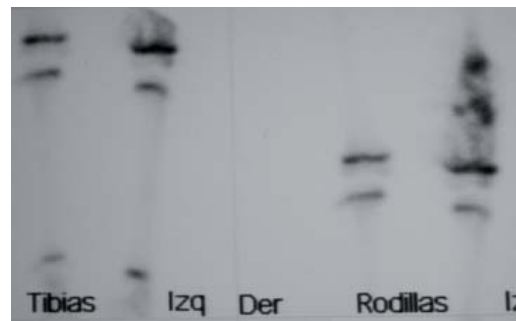
1. Osteomielitis aguda y crónica del fémur distal
2. Osteosarcoma del tercio distal del fémur
3. Sarcoma de Ewing del tercio distal del fémur
4. Leucemia- linfoma de hueso.

Con esta información se toman los siguientes exámenes:

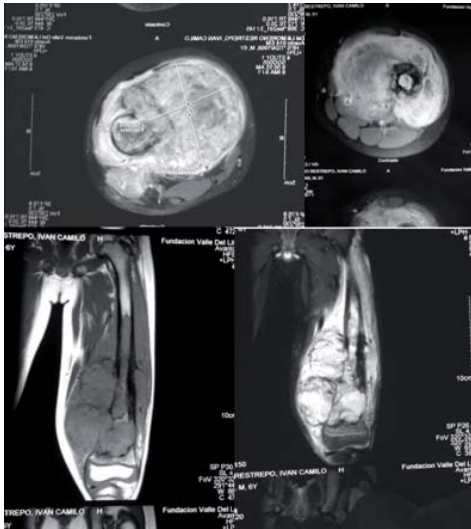
Gamagrafía ósea

Muestra predominantemente una zona fotopénica, con captación del radioisótopo en varias áreas, con irregularidad y en forma de focos.

No se encuentran lesiones en otras áreas del esqueleto, y hay leve aumento de captación de la placa de crecimiento distal del fémur izquierdo.



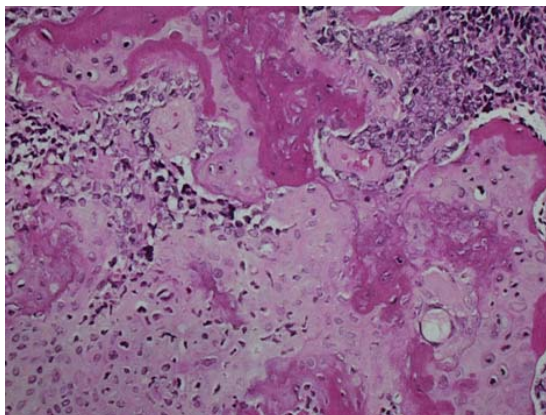
Se evalúa con Resonancia Nuclear Magnética que muestra:



Una gran masa tumoral que involucra el tercio distal del fémur, con enorme compromiso posterointerno con mucha cercanía a las estructuras vasculonerviosas posterointernas, y un compromiso que limita con el tercio proximal del fémur

Se toma una escanografía del tórax que no muestra lesiones metastásicas.

Se toma muestra abierta en la cara anteroexterna del fémur por ortopedista de la EPS, que muestra:



Aumento 40x: Presenta áreas de tejido mesenquimal denso y muy celular, con áreas de tejido condroide muy celular con una atipia celular marcada.

Presenta además áreas de calcificación del cartílago que puede ser interpretado como osteoide mineralizado.

IMPRESIÓN DIAGNÓSTICA

- Osteosarcoma variedad condroblastica
- Condroblastoma

- Condrosarcoma mesenquimal
- Osteomielitis

Un patólogo con interpretó esta histología como:

“Osteosarcoma variedad condroblastica”:

Al paciente se le propone una amputación del tercio proximal del fémur.

El paciente no acepta esta alternativa y consulta a la unidad de oncología y reconstrucción ortopédicas, donde se inicia un manejo multidisciplinario; fue referido a oncología pediátrica donde inician tratamiento con quimioterapia neoadyuvante, con protocolos para osteosarcoma, con una respuesta clínica muy mala desde el punto de vista de:

1. disminución del volumen tumoral
2. osificación radiográfica de la masa de tejidos blandos.

En vista de la mala evolución se realizaron estudios de inmunohistoquímica que mostraron: en los focos de diferenciación cartilaginosa positiva para proteínas 100 con lo anterior se modificó el diagnóstico llamándolo definitivamente como:

Condrosarcoma mesenquimal

Se inicia protocolo de quimioterapia para sarcoma de Ewing, encontrando una respuesta moderada pues el tumor había crecido en una gran proporción.

¿Cómo se plantearía usted la opción quirúrgica de control local de la enfermedad?

1. Desarticulación de la cadera izquierda.
2. Amputación del tercio proximal del fémur
3. Plastia de rotación
4. Resección del tercio distal del fémur, reconstrucción con aloinjerto osteoarticular
5. Resección del tercio distal del fémur y reconstrucción con endoprótesis de crecimiento

Se decidió practicar a pesar del tamaño del tumor:

Resección del tercio distal del fémur y reconstrucción con endoprotesis de crecimiento para niños.

Se practica 1º resección quirúrgica muy laboriosa, sin embargo es posible, con un borde “marginal” a nivel del paquete vasculonervioso.

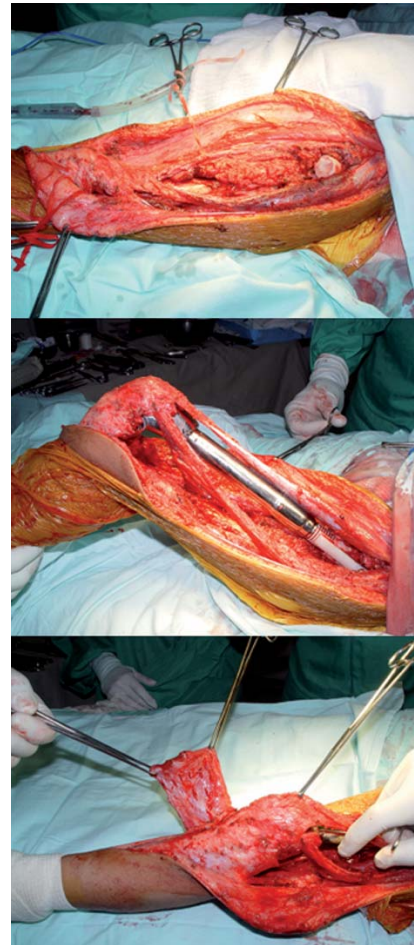
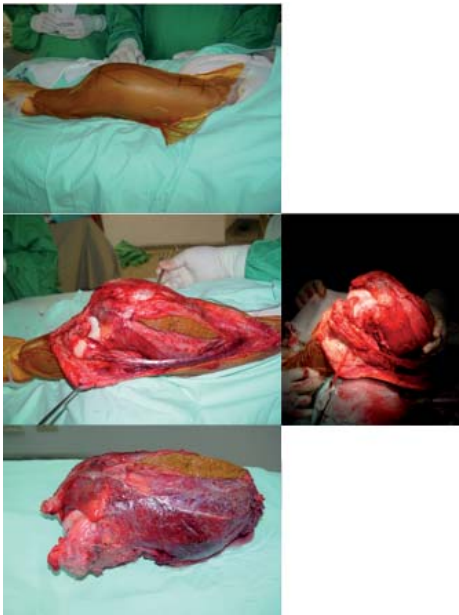
Se ensambla la prótesis que posee fijación biológica proximal con hidroxapatita, incluyendo un collar tallado para una adecuada osteointegración

El remanente de mecanismo extensor es tenue por lo que se obtiene un colgajo de gastrocnemios para cobertura.

Este modelo de prótesis crece con intervenciones mínimas, en las cuales, se obtiene crecimiento de medio centímetro de acuerdo al plan de tratamiento.

Discusión

El condrosarcoma mesenquimal fue descrito por Linchestein y Bernstein en 1959⁶ esta rara entidad es una lesión



maligna caracterizada por la presencia de áreas celulares densas compuestas por células mesenquimales redondas o alargadas con focos de diferenciación condroblástica.^{2,3}

Hay variedad en la presentación donde ocasionalmente predominan elementos no cartilagosos, y es como en ese caso, este tumor semeja mucho mas al sarcoma de Ewing o al hemangiopericitoma⁴

Este tumor es muy distinto al condrosarcoma convencional, y al dediferenciado.

Este tumor es muy raro y comprende menos del 2% de los condrosarcomas y afecta la población infantil, y a los adultos jóvenes a diferencia de los condrosarcomas convencionales, hombres y mujeres son igualmente afectados.^{2,5,6}

La descripción de la presentación radiográfica de este tumor, es característica de este caso, lesión excéntrica, lucente, con algún grado de calcificación de la matriz, pero con una destrucción en sacabocado, y con esclerosis del margen, como en este caso.^{3,4}

Se explica la gamagrafía sin captación, pues sólo en las áreas con calcificaciones ésta es posible, el resto es una masa tumoral con poca formación ósea, como el sarcoma de Ewing.

Las técnicas de inmunohistoquímica ayudan a caracterizar mejor a estas lesiones, pues los focos de diferenciación condroblástica muestran positividad para s100, y las células primitivas mesenquimales son negativas para ésta, pero muestran positividad para enolasa neuron-específica.

Pero más importante es el hallazgo de que estos tumores presentan translocaciones cromosómicas (11;22) lo cual los sitúa en el grupo de tumores Pnet, con una familia muy relacionada con el sarcoma de Ewing.^{2,3} lo cual para mí en este caso es fundamental, pues no hay un caso más parecido en presentación, edad del paciente, hallazgos radiográficos, respuesta a protocolos de quimioterapia a un sarcoma de Ewing.

El tratamiento de estos tumores va orientado al control sistémico y local inicial, con quimioterapia neoadyuvante, situación que prepararía el terreno para un control local definitivo con cirugía.⁴

La radioterapia puede estar indicada, pero debe evaluarse su morbilidad en pacientes con placas de crecimiento abiertas, y debe tenerse en cuenta la potencial alteración del terreno quirúrgico, en cirugías de preservación de extremidad posteriores. Además del desarrollo de sarcomas secundarios años después.⁴

El pronóstico de estos tumores es regular pues a 5 años hay series que muestran sobrevividas del 40, hasta 50 % y esto es muy bajo comparado con la sobrevivida de los otros sarcomas en niños comparando las mismas series.^{3,4,5}

Respecto al tratamiento quirúrgico de este paciente:

El mejor control local sabemos se logra con una ablación de la extremidad, en este caso con una desarticulación de la cadera, que es el método en el que se reseca todo el compartimiento comprometido, la amputación del extremo proximal del fémur no ofrece mayores ventajas funcionales y puede comprometer el margen, además de presentar la potencial complicación del sobrecrecimiento del muñón por aposición perióstica, que ocurre en niños en crecimiento, y que es difícil de corregir.

La plastia de rotación resecaría el fémur, pero tiene la ventaja funcional, más no estética, de preservar el aspecto distal de la extremidad, y así sin comprometer el margen tener mejor función⁴

Las anteriores alternativas son más seguras pero ablativas, sin embargo el dilema es muy grande pues para reconstruir adecuadamente la extremidad de un niño en crecimiento, es necesario un método que “crezca con el paciente” y por eso hoy en día hay cada vez mas avances, en el desarrollo de prótesis para niños que tengan esa capacidad de crecer a medida de que el niño lo hace.

Pero en el desarrollo histórico de estas prótesis han existido varias encrucijadas, pues la idea era que la prótesis pudiera crecer, con una incisión periódica mínima, en un procedimiento quirúrgico ambulatorio, y manteniendo la función del paciente.

Hoy existen logros grandes inclusive con sistemas protésicos que “crecen” por medios externos como electromagnetismo o ultrasonido, manteniendo adecuadamente lo alargado, y la función del paciente.

Se debe considerar la fijación protésica en pacientes tan jóvenes y por eso la prótesis utilizada en este caso, modelo europeo, posee fijación biológica intra y extra medular con hidroxiapatita, y con un pedestal para osteointegración con soporte en la literatura de su utilización⁴

Bibliografía:

1. Bone and Soft Tissue Tumors. Mario Campanacci Springer Verlag 1998
2. Bone Tumors, Howard Dorfmann, Bogdan Czerniak, Mosby 1998
3. Bone Tumors, Joseph Mirra clinical radiologic, and pathologic correlations. Lea Febiger 1989
4. Tumors and Tumorlike Lesions of Bone. Fritz Schajowicz Springer Verlag 1994
5. Surgery for Bone and Soft Tissue Tumors, Dempsey Springfield and Michael A. Simon. Lippincott-Raven 1998
6. Tumors of Bone and Cartilage. Spjut, Dorfman, Fechner AFIP 2002