

Osteosarcoma telangiectásico

Reporte de un caso

*Dr. JORGE E. NAVIA Dr. **EDWIN CARRASCAL ***Dr. GABRIEL BENITEZ O.

*Jefe de la unidad de Oncología Ortopédica del Hospital Universitario del Valle, Cali, Colombia

**Jefe del departamento de patología HUV Universidad del Valle, Cali, Colombia

***Ortopedista visitante

Resumen de historia clínica

Paciente D.R. sexo femenino, de 13 años de edad, quien sin síntomas previos, cayó de su altura, sufriendo trauma leve, al apoyar en el suelo la extremidad superior derecha, y presentó fractura supracondilea de húmero derecho, localizada sobre una lesión radiolúcida, de aspecto quístico. Se hizo diagnóstico de fractura supracondilea de húmero derecho en el terreno de un quiste óseo, simple o aneurismático. Se inmovilizó a la paciente durante 3 semanas en un yeso.



Figura 1: proyección AP y lateral con rasgo de fractura supracondilea y la imagen más densa metafisaria.

4 semanas más estuvo sin yeso, realizando ejercicios de flexo-extensión del codo a tolerancia; el control de Rayos X es el siguiente. (Figura 2)



Figura 2: Control radiológico al mes de la fractura

La extensión del codo en ese momento era de -20° , y la flexión estaba bloqueada a 90° por la consolidación viciosa de la fractura; la paciente continuaba sin síntomas diferentes a los de un proceso de recuperación de su fractura.

10 semanas después de su ingreso a la unidad se programó para cirugía con la impresión diagnóstica de Quiste óseo aneurismático vs simple y consolidación viciosa de fractura supracondilea de húmero con bloqueo para la flexión.

Plan quirúrgico:

1. Abordaje anterolateral del húmero
2. Biopsia abierta por congelación.
3. Curetaje del quiste de confirmarse el diagnóstico e injerto de fíbula ipsilateral
4. Resección del tope anterior sobre el húmero.

Preguntas:

1. ¿Considera ésta una impresión diagnóstica bien orientada?
2. ¿Considera coherente el plan quirúrgico?
3. ¿La biopsia con aguja previa a la cirugía, puede ser de ayuda en este caso?

Resultado de la biopsia:

Macroscópico: lesión en el extremo distal del húmero, de aspecto quístico y hemorrágico, con membranas, parte de las cuales se envían para biopsia por congelación. (Figura 3)



Figura 3: biopsia compatible con quiste óseo aneurismático

La biopsia fue reportada como "compatible con Quiste óseo aneurismático, cavidades llenas de sangre con una membrana gruesa, muy celular, con células gigantes y células inflamatorias crónicas". Se procedió con el plan quirúrgico propuesto.

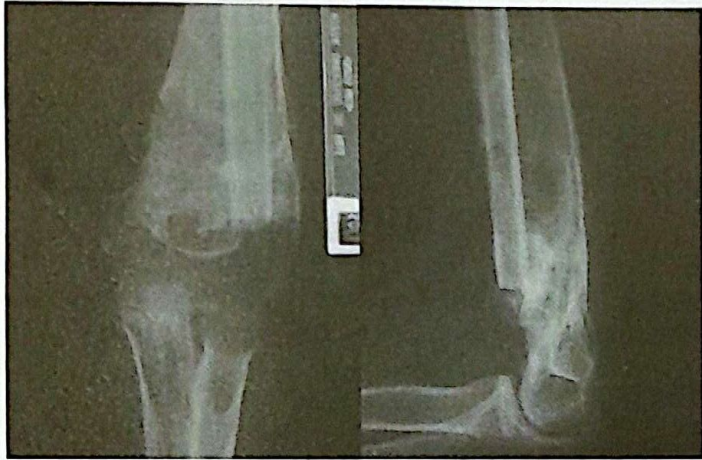


Figura 4a: evolución postoperatoria

La paciente evolucionó satisfactoriamente, pero la movilidad del codo continuaba sin mejorar y durante la rehabilitación 6 semanas después de la cirugía presentaba lo que es considerado como una fisura supracondilea del húmero; fue inmovilizada con una férula, pero desde ese momento desarrolló una masa en el tercio distal del brazo que crecía cada día, pulsátil y muy dolorosa.



Figura 4b: esta imagen es 3 semanas luego de ese episodio.



Figura 5: imagen a las 6 semanas

Esta imagen 6 semanas después, muestra una destrucción de todo el extremo distal del húmero, incluyendo el injerto de fibula, presenta lo que parece una masa de tejidos blandos, pero que clínicamente, correspondía a un gran saco lleno de sangre. Durante todo este tiempo el laboratorio fue normal, excepto por una Hemoglobina de 11 mg%. La fosfatasa alcalina y las radiografías y el CAT de tórax eran normales.

En este momento ¿cuál sería el diagnóstico más probable?

1. quiste óseo aneurismático muy agresivo
2. fistula arteriovenosa postraumática
3. osteosarcoma telangiectásico.

Ante la gravedad de la situación y sin un diagnóstico que soportara malignidad se llevó a arteriografía y embolización con resultados muy discretos en cuanto a disminución de la masa y mejoría de los síntomas.

Se Realiza entonces una nueva biopsia. (Figura 6).

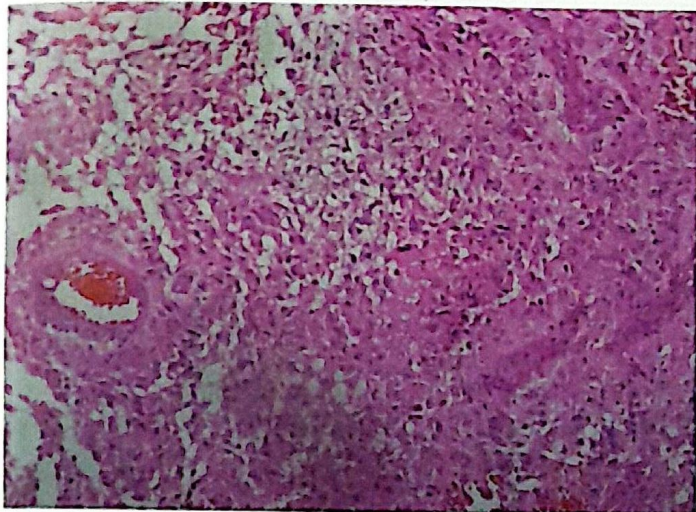


Figura 6: Nueva biopsia

La congelación fué informada como sarcoma pleomórfico de alto grado y en los cortes definitivos era posible observar tejido osteóide.

Diagnostico definitivo

Osteosarcoma telangiectasico

La paciente fue tratada con quimioterapia (3 ciclos de adriamicina-cisplatino y metrotexate con dosis intermedias) y luego le fué practicada una resección del extremo distal del húmero y reconstrucción con aloinjerto estructural osteoarticular.



Figura 7 y 7a: resección del húmero distal, reconstrucción con aloinjerto estructural de húmero distal.

Discusion y comentario

La evolución de este caso ilustra la gran dificultad con que se presentan algunos casos de Oncología ortopédica.

Una de las áreas de mayor dificultad puede encontrarse al tratar de diferenciar entre un quiste óseo aneurismático agresivo o un osteosarcoma telangiectasico, cuyas diferencias clínicas, radiológicas y aún histológicas puede ser muy sutiles, y sólo la evolución clínica puede orientar el tratamiento más adecuado, sin llegar a sobretratar una lesión benigna, ni a dejar un sarcoma sin tratamiento. Es muy importante la correlación con el patólogo, pues sólo cuando se ha definido la presencia de un sarcoma de alto grado de malignidad y mas aun, si se ha definido la presencia de osteoide se puede hacer el diagnóstico de osteosarcoma.

En el caso expuesto existen varios interrogantes y hechos interesantes: La evolución inicial muy benigna, para luego dramáticamente mostrar crecimiento vascular sin control, al parecer desencadenado por una ruptura cortical leve.

Puede este ser un factor desencadenante de esta forma de evolución? : El trauma o la proliferación vascular o los mediadores humorales de estos eventos tienen relación con la misma?

El osteosarcoma telangiectasico es una variante de osteosarcoma con predominio lítico, caracterizado por espacios vasculares como áreas quísticas hemorrágicas, con representación sarcomatosa en los septos delgados de la lesión.

Representa alrededor de 4% de todos los osteosarcomas; en su presentación clínica se encuentra asociado a fractura en 25% de los casos, presenta compromiso epifisario además del metafisario presente en la mayoría de los osteosarcomas, y puede coexistir una presentación extraesquelética. La distribución por sexo y edad es similar.

Histopatológicamente se puede establecer una variante hemorrágica necrótica, en la cual definir la histología es muy difícil pues la cantidad de tejido es escasa, la otra variante presenta una membrana más gruesa y tiene la apariencia de un quiste óseo aneurismático, pero en sus septos y paredes se pueden distinguir los elementos que definen su malignidad.

Antes de que la quimioterapia fuera un pilar fundamental en el manejo de los osteosarcomas, a la variedad telangiectásica se le consideraba de peor pronóstico que los demás, pero actualmente se piensa que se debe tratar igual al osteosarcoma convencional, y la preservación de la extremidad es posible.

Bibliografía

1. Fechner, R. Mills S.: Tumors of Bones and Joints. AFIP 1992
2. Dahlin C, Unni K.: Bone Tumors, Mayo Clinic. Charles C. Thomas Publisher. 1989
3. Mirra M. J.: Bone Tumors Diagnosis and Treatment. Lea-Febiger 1990.