

Osteosarcoma yuxtacortical. A propósito de un caso clínico

Autores: Naidy Naomi Mompó Cesar. *Daniela Vidal Castillo. * Giselle López Hernández. ***

Tutor: Dr. Josué de la Torre Pupo. ****

*Estudiante de 5^{to} año de Medicina. Alumna ayudante en Oncología.

**Estudiante de 5^{to} año de Medicina. Alumna ayudante en Neonatología.

***Estudiante de 5^{to} año de Medicina. Alumna ayudante en Medicina Interna.

**** Dr. Josué de la Torre Pupo. Especialista en Oncología Clínica. Profesor Asistente.

Universidad de Ciencias Médicas de La Habana. Facultad de Ciencias Médicas "Victoria de Girón". Centro de Investigaciones Médico-Quirúrgicas, CIMEQ.

Resumen

El osteosarcoma yuxtacortical, también denominado osteosarcoma parosteal, representa una neoplasia primaria de los huesos que crece en la superficie ósea, principalmente en la metáfisis de los huesos largos, se caracteriza por formar nódulos que tienden a envolver al hueso, penetrando posteriormente a la médula ósea. Histológicamente suele estar compuesto por tejido fibroso, óseo y ocasionalmente cartilaginoso, bien diferenciado, pero con características de malignidad. Es un tumor poco frecuente y representa solo el 4% de todos los sarcomas osteogénicos. El grado de malignidad y la tendencia a metastatizar está determinada por el grado histológico. Su interés diagnóstico radica en que cae dentro de ese grupo de tumores óseos semimalignos con poca sensibilidad al tratamiento radioterápico y con una evolución en general lenta. Para la presentación del siguiente caso se realizó una consulta bibliográfica de 18 documentos a partir de bibliotecas virtuales como Scielo, PubMed, Medline e Infomed.

Palabras clave: osteosarcoma yuxtacortical, cirugía, quimioterapia.

Introducción

Aparentemente fue descrito por primera vez en 1939 por Ewing, incluía bajo el título del sarcoma osteogénico una categoría: el sarcoma osteogénico paraóseo. Hatcher, en 1947, hace énfasis en la necesidad de delimitar estas lesiones, que las agrupa con el título: osificaciones extraesqueléticas que simulan sarcomas. En 1951, Geschickter y Copeland establecen la personalidad nosológica de esta afección y publican una serie de osteomas parostales. En el mismo año, Jaffe Y Selin le denominan sarcoma osteogénico yuxtacortical y en 1954, Dwinnell, Dahlin y Ghorm- Ley proponen la terminología de sarcoma osteogénico yuxtacortical. ^{1,2}

El Osteosarcoma parosteal es un tumor que deriva de una célula ancestral indiferenciada, que tiene la tendencia y potencia de transformarse en osteoblasto y formar tejido óseo tumoral, se caracteriza por tener su origen en la superficie externa del hueso y tiene una gran diferenciación estructural. Es una variedad infrecuente de osteosarcoma que se origina en el área yuxtacortical de los huesos largos, además es el subtipo más frecuente de los osteosarcomas de superficie (75% de ellos). Es importante mencionar que el término yuxtacortical, habitualmente referido como una forma genérica de mencionar a los osteosarcomas de superficie en realidad debe considerársele como un sinónimo de osteosarcoma parosteal («yuxta» en latín, «para» en griego). ²

Cada año se diagnostican de 400 a 1000 casos nuevos en Estados Unidos, lo que supone una incidencia de 3/1000000 en la población general. En México representa el 4,5% de todas las neoplasias. En nuestro país la incidencia real de osteosarcoma yuxtacortical no es bien conocida. Es un tumor que habitualmente es de bajo grado de malignidad, representa aproximadamente entre un 4 y 5% de todos los osteosarcomas y se origina en la capa más externa del periostio. Tiende a localizarse en la cara posterior de la metáfisis distal del fémur, esto en aproximadamente el 50% de los casos. El 90% de ellos envuelven la región metafisaria y solamente el 10% restante se ubica en las regiones diafisarias, sucediendo casi exclusivamente en los huesos largos. Otras zonas anatómicas afectadas incluyen al húmero proximal, la tibia y el peroné. Es frecuente en edad

pediátrica, pero es rara su aparición antes de los cinco años y las niñas se ven más afectadas que los niños. Los casos aparecidos en adultos corresponden a osteosarcomas secundarios, esto son sarcomas surgidos como complicación de enfermedades óseas preexistentes: enfermedad de Paget, osteomielitis crónica, infartos óseos o sobre tejidos previamente irradiados. Tiene una distribución por edad bimodal y su incidencia pico se ubica entre la segunda y cuarta décadas de vida. No se ha observado predilección por etnia o raza.^{3,4}

¿Qué causa la aparición de un osteosarcoma? Aunque se ha conseguido cierto grado de conocimiento sobre la cuestión, la respuesta a esta pregunta continúa siendo un misterio en la mayoría de los casos. Fuchs y Pritchard (2002) dividieron los agentes causales conocidos en químicos, víricos, físicos y otros. Los agentes químicos que parecen actuar produciendo alteraciones genéticas, incluyen compuestos de berilio y metilcolantreno. Rous (1912) fue el primero en publicar la existencia de una causa vírica demostrable para los sarcomas. El virus del sarcoma de Rous, un retrovirus, contiene un gen denominado V-Src, que tiene en las células normales un homólogo no patógeno, es decir, un protooncogén.^{3,4}

La radiación, como agente físico, parece desempeñar un papel crítico en la aparición de muchas neoplasias. Su papel en el desarrollo del osteosarcoma queda bien definida por su asociación con la aparición de sarcomas secundarios años después del tratamiento radioterápico de otras neoplasias, entre las cuales el osteosarcoma es una variante histológica habitual. Se han sugerido otras causas de diversa índole. La asociación del osteosarcoma con la enfermedad de Paget del hueso es bien conocida, sucediendo en aproximadamente el 1% de los pacientes afectados por dicha enfermedad. Aunque el mecanismo exacto es aún desconocido, se ha sugerido como posible desencadenante una pérdida de heterocigocidad que afectaría al cromosoma 18.^{3,4}

Una de las alteraciones genéticas asociadas con el osteosarcoma mejor caracterizadas es la pérdida de heterocigocidad del gen del Retinoblastoma (Rb). El producto de este gen es una proteína que actúa suprimiendo el crecimiento de las células con ADN dañado, se trata de un gen supresor tumoral. La pérdida de

función de este gen permitiría a las células crecer de forma descontrolada, llevando a la aparición de diversos tumores, incluido el osteosarcoma. La presencia de esta mutación se ha asociado con tasas de supervivencia disminuidas en pacientes con osteosarcoma. También asociadas con el osteosarcoma están las mutaciones de p53, otro gen supresor, en la mayoría de los osteosarcomas se encuentra algún tipo de inactivación combinada de Rb y p53.^{2,6}

El receptor para el factor de crecimiento epidérmico HER-2 o ERB-2 es otra alteración molecular asociada con el osteosarcoma. Su sobreexpresión se relaciona con tumores de curso clínico más agresivos, de potencial metastásico, incrementado intervalos libres de enfermedad más cortos y peores tasas de supervivencia global.^{2,6}

Mucho se ha debatido acerca de la participación de los traumatismos en la génesis de los tumores óseos, puesto que en numerosos casos se ha referido dicho antecedente, sin embargo, este proceso se limita a iniciar o agravar los síntomas atribuibles a una lesión neoplásica.^{3,5}

Principales síntomas y signos.

Los datos clínicos principales son dolor y aumento de volumen, se refiere clásicamente que el dolor aumenta por la noche. La duración de los síntomas se reporta de tres a seis meses. La rareza de esta patología hace que frecuentemente el diagnóstico sea tardío y una historia de muchos meses de evolución es típica. La limitación funcional ocurre más tardíamente. Otros datos pueden ser el aumento de la temperatura y eritema local, red venosa colateral, síntomas sistémicos como fiebre, pérdida de peso, astenia y adinamia. Las fracturas sobre terreno patológico ocurren en 5 -10% de los pacientes al diagnóstico.^{6,7}

Los síntomas que con más frecuencia llevan a los pacientes con osteosarcoma a solicitar atención médica son el dolor y la aparición de una masa palpable, evidenciable en hasta 1/3 de los pacientes en la primera consulta.¹²

En niños más pequeños la cojera puede ser el único síntoma. El dolor puede llevar muchos meses presente y ser inicialmente confundido con causas más corrientes como contracturas musculares, daño por sobrecarga o "dolores de crecimiento." Con frecuencia no es hasta que se produce un traumatismo en la extremidad afecta y se realiza un estudio radiográfico cuando se evidencia la anomalía ósea. Desafortunadamente, si la fractura tiene lugar sobre el hueso debilitado por la neoplasia la denominada "fractura patológica", la tasa de recidiva local tras la cirugía se incrementa, y disminuye la expectativa global de supervivencia del paciente. Un alto índice de sospecha acompañado de un cuidadoso examen de la articulación puede disminuir la frecuencia de estos retrasos diagnósticos y los riesgos asociados. El dolor que no se resuelve con medidas convencionales, su persistencia en reposo o el que despierta al paciente por la noche debe alertar al médico de la necesidad de realizar una evaluación más profunda.^{13,14}

Como sucede con la mayoría de los sarcomas, los pacientes habitualmente no se sienten ni parecen "enfermos". La aparición de fiebre, mal estado general u otros síntomas constitucionales no son típicos del osteosarcoma. Los estudios de laboratorio pueden ser de ayuda, pero los resultados no son específicos del osteosarcoma. La tasa de sedimentación, los niveles de proteína C reactiva, fosfatasa alcalina y lactato deshidrogenasa pueden estar elevados. Se ha sugerido que la elevación pretratamiento de la fosfatasa alcalina, presente en aproximadamente el 50% de los pacientes, pudiera asociarse con un riesgo aumentado de recidiva. La elevación de lactato deshidrogenasa se relaciona con un peor pronóstico, pues presumiblemente es indicativa de tumor con mayor agresividad biológica.^{14,15}

Su apariencia radiológica está frecuentemente caracterizada por una larga masa osificada y lobulada que semeja una coliflor, más densa en su centro y que se ubica de manera yuxtacortical a expensas de la capa más externa del periostio. En un 30% de los casos puede observarse el signo radiológico del cordón o cuerda, el cual pone de manifiesto una delgada formación radiolúcida periosteal que separa al tumor de la cortical subyacente. Tanto por Tomografía axial computarizada

(TAC) como por Resonancia magnética nuclear (RMN) puede hacerse evidente involucro hacia partes blandas o hacia canal medular, así como lesiones satélites, mostrando además señales de baja intensidad en imágenes obtenidas por este último método de diagnóstico. El diagnóstico definitivo requiere de examen histológico del tumor, que habitualmente se obtiene mediante biopsia abierta. Su diagnóstico diferencial tanto histológico como radiológico es principalmente con la Miositis osificante. En cuanto al tratamiento quirúrgico podemos apuntar que una resección marginal invariablemente producirá una recurrencia (satelitos). La resección amplia con borde quirúrgico adecuado es el tratamiento de elección. Con el número de recurrencias, la incidencia de afección medular y diferenciación hacia sarcoma de alto grado va en aumento. En los casos en que existen múltiples recurrencias y el tamaño de la carga tumoral así lo demanda, puede llegar a requerirse de un tratamiento radical. Incluso con múltiples recurrencias la frecuencia de diseminación a distancia, usualmente hacia pulmones, es rara.^{8, 9,11}

Tratamiento del Osteosarcoma

En los últimos treinta años hemos asistido a un enorme progreso en el tratamiento del osteosarcoma. El reconocimiento de la importancia de la terapia multimodal sumado a los avances en las técnicas de imagen es en gran medida responsables de ello. No solo se han conseguido mejorías drásticas en la supervivencia, sino también en la habilidad para llevar a cabo de forma segura procedimientos de conservación de la extremidad en la mayoría de los pacientes con osteosarcoma.

El tratamiento estándar de los pacientes con osteosarcoma yuxtacortical incluye una combinación de quimioterapia y cirugía. Existe cierta controversia acerca de la duración de la quimioterapia y de la idoneidad de su aplicación, adyuvante: después de la cirugía o neoadyuvante: antes de la cirugía. El tratamiento multidisciplinario incluye ortopedista, oncólogo médico y radioterapeuta, especialistas en terapia física, cirugía plástica y reconstructiva, patología y radiología.^{17,18}

Quimioterapia

Esta modalidad terapéutica es en la actualidad la predominante en la mayoría de los centros. La quimioterapia se suele administrar tanto antes como después de la operación y a pesar de que la administración de neoadyuvancia retrasa la cirugía aproximadamente 3 meses, tiene ciertas ventajas: permite la valoración del grado de necrosis tumoral (muerte de las células neoplásicas) en el momento de la resección. Los protocolos habituales para el osteosarcoma incluyen fármacos como la Doxorubicina, Metotrexate en alta dosis, Cisplatino e Ifosfamida. Efectos secundarios como la toxicidad cardíaca o la supresión de la medula ósea pueden requerir el reajuste o incluso la suspensión del régimen suministrado.^{14,15}

Cirugía

El osteosarcoma parosteal es una enfermedad quirúrgica. Una vez detectado, el tumor debe de ser extirpado si se busca garantizar la curación. Con mayor frecuencia, esto se realiza tras un periodo de quimioterapia. El principal objetivo de la cirugía es extirpar el tumor de manera completa y segura. En los últimos 30 años, los procedimientos conservadores de la extremidad se han convertido en el estándar, principalmente debido a los avances concomitantes en quimioterapia y en sofisticadas técnicas de imagen. Estos avances han hecho posible la preservación del miembro incluso tras una fractura patológica, que previamente era una indicación absoluta de amputación. Las técnicas de preservación de la extremidad pueden ofrecer en la actualidad tasas de control local y supervivencia a largo plazo equivalentes a las de la amputación.^{12,18}

Pronóstico

Con los regímenes de tratamiento habitual los pacientes con osteosarcoma sin metástasis detectables tienen tasas de supervivencia que se aproximan al 70%. Los factores que parecen tener un impacto pronóstico negativo son la localización, un mayor tamaño tumoral, una pobre respuesta a la quimioterapia y la presencia de enfermedad metastásica. La más consistente y clínicamente relevante de estas es la presencia de metástasis detectables. Los pacientes que se presentan con

lesiones pulmonares resecables tienen una supervivencia del 30-50%. Aquellos con metástasis pulmonares irresecables, lesiones que no responden a la quimioterapia o con lesiones óseas múltiples tienen un comportamiento mucho peor, independientemente del tratamiento. ^{4,11}

Supervivencia

Una vez completado el tratamiento, se requiere un cuidadoso seguimiento para detectar signos de recidiva, metástasis y complicaciones relacionadas con el tratamiento. Esto incluye un cuidadoso examen físico, radiografías del lugar primario de origen, estudios de imagen periódicos del tórax, escáner óseo y pruebas de laboratorio. Esta evaluación es realizada de manera periódica frecuente en el postoperatorio inmediato y con mayores intervalos en el tiempo en tanto en cuanto el paciente permanezca libre de enfermedad. Si se detecta una recidiva, debe garantizarse la realización adicional de cirugía y quimioterapia. En ella son aplicables los mismos principios que en la enfermedad primaria, aunque las tasas de supervivencia a largo plazo son inferiores. Algunos datos sugieren que los pacientes con recaída temprana tienen un pronóstico peor que aquellos que recaen más tardíamente. ^{14,15}

Durante los últimos 30 años el osteosarcoma ha pasado de ser una enfermedad de carácter irremediamente fatal a un proceso potencialmente curable. La mejoría en la supervivencia a largo plazo derivada de los avances en la terapia sistémica ha llevado al surgimiento de nuevos desafíos en el cuidado de estos pacientes. Como los pacientes diagnosticados de osteosarcoma viven más, la función y los parámetros de medida de calidad de vida han ido haciéndose más importantes de forma creciente. Las decisiones relativas al tratamiento deben ahora tener en consideración complicaciones que pueden surgir mucho más tardíamente en la vida del paciente. Se confía en que una mayor comprensión de la etiología y de los mecanismos patogénicos que tienen lugar en el osteosarcoma llevarán a nuevas e innovadoras opciones de tratamiento. La investigación continuada y en cooperación de los frentes clínicos y de laboratorio es necesaria para que estos futuros avances se materialicen.

Presentación del caso.

Nombre y Apellidos: NCRT

HC: M-980403

Sexo: Femenino

Color de piel: Blanca

Fecha de nacimiento: 3 de abril de 1998

Edad: 16 años

Estado civil: Soltera

Ocupación: Estudiante.

Nivel de escolaridad: 9no grado.

Dirección particular: Municipio Cárdenas. Matanzas.

Motivo de consulta: "Aumento de volumen en las costillas derechas"

Historia de la enfermedad actual: Adolescente femenina de 16 años de edad con antecedentes patológicos personales de epilepsia desde la infancia tratada con Carbamazepina (200 mg), 2 tabletas cada 12 horas. Refiere que hace aproximadamente 1 mes comenzó con un aumento de volumen en la región de las costillas derechas que fue incrementando de forma progresiva, acompañado de dolor en el mismo lugar, que era constante, de moderada intensidad, que no se irradiaba hacia otro lugar, que se intensificaba en el horario nocturno y con los movimientos, además que no aliviaba con la administración de ácido acetilsalicílico (Aspirina). Por tales motivos acude a nuestra consulta, por lo que se decide su estudio para diagnóstico y tratamiento.

Antecedentes patológicos personales: Epilepsia desde la infancia tratada con Carbamazepina (200 mg), 2 tabletas cada 12 horas.

Antecedentes patológicos familiares: Padre (fallecido): Hipertensión arterial.

Reacción a medicamentos: No refiere.

Transfusiones sanguíneas previas: No refiere.

Traumatismos: No refiere.

Operaciones: No refiere.

Hábitos tóxicos: No refiere.

Examen físico.

Interrogatorio por sistemas.

1. Sistema respiratorio: Refiere dolor en la región de las costillas derechas, constante, de carácter sordo, de moderada intensidad, que no se irradiaba hacia otro lugar, que se intensificaba con los movimientos y no aliviaba con la administración de Aspirina. No refiere disnea, tos, expectoración, vómica, epistaxis, cianosis ni alteración de la voz.
2. Sistema cardiovascular: No refiere vértigo, palpitaciones, edema, cefalea, astenia, acroparestesias, lipotimia ni síncope.
3. Sistema digestivo: No refiere ardor lingual, halitosis, disfagia, pirosis, acidez, dolor, cólicos, náusea, vómitos, hematemesis, melena enterorragia, intolerancia alimenticia, aerogastria, aerocolia, diarreas, estreñimiento, tenesmo rectal, constipación, hemorroides ni ictericia.
4. Sistema genitourinario: No refiere dolor lumbar, hematuria, nicturia, disuria, polaquiuria, retención urinaria, incontinencia, hemoespermia, orina turbia.
5. Ginecológico.

Menarquia: 10 años.

Fórmula menstrual: Irregular.

Primeras relaciones sexuales: 15 años.

No refiere leucorrea. No refiere embarazos ni abortos.

6. Sistema Hemolinfopoyético: No refiere adenopatías, petequias, equimosis, hematomas, palidez cutáneo-mucosa ni hemorragias.

7. Sistema nervioso: No refiere dificultad para estar de pie ni para la marcha. No refiere rigidez, pérdida de la fuerza, movimientos involuntarios, cefaleas ni alteraciones de los sentidos.

8. Sistema Endocrino: No refiere bocio, exoftalmia, polidipsia, polifagia ni poliuria.

9. Otros: No refiere astenia, anorexia, pérdida de peso ni fiebre.

Examen físico general.

Paciente normolínea, con facie, actitud y marcha no característicos de procesos patológicos. Deambula sin dificultad con balanceo de los brazos normales y pasos firmes. Adopta una actitud activa indiferente en el lecho.

Piel: De color blanco rosada (normocoloreada), tibia (normotérmica), seca, sin pliegue cutáneo prolongado cuando se pellizca (normohídrica); lisa, de turgencia, elasticidad, grosor y movilidad normales, con buena higiene y sin lesiones.

Mucosas: Húmedas y normocoloreadas.

Fanera: Pelo castaño con buena higiene, de distribución, cantidad, textura, grosor e implantación normales de acuerdo a su edad, sexo y raza.

Uñas: Sin deformidades, con buen aspecto, resistencia, color y sin estriaciones.

Tejido celular subcutáneo: No infiltrado.

Panículo adiposo: Ligeramente aumentado.

Peso: 75.4 Kg Talla: 1.63m

Índice de masa corporal (IMC): 28.38 Kg/m². Sobrepeso

Temperatura axilar: 36.6°C

Examen físico regional.

Cabeza: Posición erecta y movimientos activos.

- Cráneo: Simétrico. Sin deformidades.
- Cara: Ojos simétricos, cejas sin caída de pelos. Los párpados no cubren sus pupilas. Nariz centrada con buena integridad del tabique nasal. Senos frontales y maxilares no dolorosos a la palpación. Orejas simétricas de igual tamaño y forma.

Cuello: Central, con dimensiones de acuerdo a su biotipo. No se palpan contracturas ni aumentos de volumen. No ingurgitación yugular.

- Laringe y tráquea: Centrales, sin desviaciones ni dolor al deglutir.
- Glándula Tiroides: No palpable.

Tórax: Presencia de masa de aspecto tumoral en parrilla costal derecha que se extiende desde la proyección de la mama derecha hasta porción distal de la parrilla costal de ese lado, de superficie pétreo, consistencia dura, adherida a planos profundos y dolorosa a la palpación.

- Mamas: Simétricas, de forma y tamaño correspondientes a su sexo. De color y textura normal, sin lesiones. No aumento volumen mamario.

Abdomen: Plano que sigue los movimientos respiratorios y golpes de tos. No se observan cicatrices ni tumoraciones. Ruidos hidroaéreos conservados. Sonoridad abdominal conservada, a predominio del timpanismo. Suave, depresible, no doloroso a la palpación superficial ni profunda. No se palpan tumoraciones. No visceromegalias.

Columna vertebral: No hay presencia de deformidades en los planos sagitales ni frontales. Movimientos no dolorosos ni limitados.

Extremidades: Sin deformidades. No limitaciones ni dolor en los movimientos. Tono y trefismo muscular conservados.

Examen físico por sistemas.

1. Sistema respiratorio.

Tipo respiratorio costal, no disnea, no tiraje, no aleteo nasal.

Frecuencia respiratoria: 18 respiraciones por minuto. Expansibilidad torácica ligeramente disminuida en ambos vértices y bases. Vibraciones vocales disminuidas en hemitórax derecho en planos anterior y lateral. No frémits bronquiales. Presencia de matidez en hemitórax derecho en planos anterior y lateral desde la proyección de la mama derecha hasta porción distal de la parrilla costal de ese lado. Murmullo vesicular conservado en ambos campos pulmonares. No se precisan estertores. No roce pleural. No alteración de la voz.

2. Sistema cardiovascular.

- Región precordial: No se observan abovedamientos ni depresiones. Latido de la punta no visible ni palpable. No thrill. Matidez cardiaca dentro de los límites normales. Ruidos cardiacos rítmicos, de buen tono, timbre e intensidad. No soplos. No roce pericárdico.
- Región del cuello: No presencia de latidos ni dilataciones. Pulsos carotídeos sincrónicos y de buena intensidad. No ingurgitación yugular. No soplos.
- Región del epigastrio: No se observa ni se palpa latido epigástrico. No soplos.
- Sistema arterial: Pulsos periféricos presentes y sincrónicos. No soplos. Frecuencia cardiaca: 80 pulsaciones por minuto. Tensión arterial: 120/80 mmHg.
- Sistema venoso: No ingurgitación venosa. No presencia de várices ni microvárices. No circulación colateral.

3. Sistema digestivo.

Labios de color y tamaño normales. Las comisuras labiales son simétricas y sin desviaciones. La mucosa yugal normohídrica y normocoloreada. Lengua central, húmeda, de color, tamaño y forma normal. Úvula central. No hay presencia de lesiones.

Abdomen plano que sigue los movimientos respiratorios y golpes de tos. No se observan cicatrices ni tumoraciones. Ruidos hidroaéreos conservados. Sonoridad abdominal conservada, a predominio del timpanismo. Suave, depresible, no

doloroso a la palpación superficial ni profunda. No se palpan tumoraciones. No visceromegalias.

Región anal: No explorada por decisión de la paciente.

4. Sistema genitourinario.

Fosas lumbares y flancos sin deformidades ni cambios de coloración. Riñones no palpables. Puntos pielorreoureterales no dolorosos (anteriores: superior y medio, posteriores: costomusculares y costovertebrales). Maniobra de puño-percusión negativa. No soplos.

5. Sistema hemolinfopoyético.

No se observa aumento de volumen en hipocondrio izquierdo. No se observan lesiones purpúricas. No adenopatías. No hay presencia de esplenomegalia, ni aumento de volumen de las cadenas ganglionares del cuerpo. El bazo no rebasa el reborde costal.

6. Sistema Nervioso Central.

Paciente diestra, vigil, orientada en tiempo, espacio y persona, que responde al interrogatorio con lenguaje claro, preciso y coherente, cuya facie y marcha no corresponden a procesos patológicos. Memoria retrógrada y anterógrada conservadas.

Taxia.

- Estática: Maniobra de Romberg simple y sensibilizada: Negativa.
- Dinámica: Índice-Índice: Negativa.
Índice-Nariz: Negativa.

Praxia.

- Actos transitivos: Conservados.
- Actos intransitivos: Conservados.
- Actos imitativos: Conservados.

Motilidad voluntaria.

- Activa: Movimientos activos: Conservados.

Fuerza muscular: Conservada.

- Pasiva: Tono muscular: Conservado.

Motilidad involuntaria: No existen movimientos involuntarios: tics, temblores, convulsiones, coreas ni balismos.

Trofismo muscular: Conservado.

Reflectividad.

- Osteotendinosos: Mentoniano, bicipital, tricipital, radial, cubital, aquileo, patelar. Conservados
- Cutaneomucosos: Conjuntival, nauseoso, cutaneoabdominal, cutaneoplantar. Conservados

Sensibilidad.

- Superficial: Táctil, térmica y dolorosa. Conservada
- Profunda: barognosia, barestesia, batiestesia, palestesia y estereognosia. Conservada.

Signos meníngeos.

- Maniobra de Kering: Negativa.
- Maniobra de Brudzinski: Negativa.

Pares craneales:

- Par Olfatorio: Sin alteraciones
- Par Óptico: Sin alteraciones. No usa espejuelos. Visión de colores conservada. Campimetría y perimetría sin alteraciones. Fondo de ojo no realizado.
- Par Oculomotor, Troclear y Abductor: Movimientos extrínsecos e intrínsecos oculares sin alteraciones.
- Par Trigémino: Sensibilidad táctil, térmica y dolorosa de la cara conservada. Movilidad de la mandíbula sin dificultades, tono y trofismo de los músculos maseteros conservada.

- Par Facial: Gusto de los 2/3 anteriores de la lengua conservada. Músculos de la mímica facial conservada, no se aprecia desviación de la comisura labial
- Par Vestíbulo-Coclear: Sin alteraciones.
- Par Glosofaríngeo: Si alteraciones
- Par Vago: Sin alteraciones

Exámenes complementarios.

- Tomografía axial computarizada (TAC): Zona de calcificación a nivel de hemitórax derecho que se extiende desde el 7mo arco costal hasta el 11no, involucrando la pleura, los espacios intercostales y los planos musculares produciendo abombamiento de este. En algunas de sus zonas se establece en forma de moteado y en otras de forma deshilachado. El 8vo y 9no arco costal no se pueden definir, estando involucrados en esta masa calcificada. Se observan pequeñas calcificaciones aisladas a nivel de la parte anterior de la pleura y adyacente a la aorta.

Impresión diagnóstica:

1. Tumor óseo con infiltración de partes blandas, con degeneración sarcomatosa.
2. Miositis osificante.

- Gammagrafía ósea de tórax: Radiofármaco utilizado: 99mTc-MDP. Masa irregular, heterogénea con zonas de gran captación por calcificaciones gruesas que impresionan de partes blandas y que involucran arcos costales desde 8vo hasta 12mo, formando cuerpo con ellos.

Impresión diagnóstica: Lesión tumoral de partes blandas del hemitórax derecho.

- Biopsia incisional: Pieza: tejidos blandos. El cuadro histológico puede corresponder a:
 1. Osteosarcoma yuxtacortical (tumor de bajo grado de malignidad).
 2. Miositis osificante circunscrita.

Diagnóstico anatomopatológico: No concluyente.

- Biopsia (postoperatoria): Pieza: Huesos (costillas). El cuadro histológico corresponde a osteosarcoma yuxtacortical, originado en huesos de la parrilla costal que compromete tejidos blandos, músculos intercostales y tejido adiposo, con múltiples metástasis pulmonares y en músculo diafragmático. Tumor de bajo grado de malignidad. (Figura 1 y 2)

Diagnóstico anatomopatológico: Osteosarcoma yuxtacortical. Tumor maligno de huesos (costillas, esternón y clavícula). Metástasis pulmonares. Metástasis diafragmática.



Figura 1



Figura 2

Discusión del caso.

- Planteamiento sindrómico.

1. Síndrome tumoral: Se plantea por la presencia de masa de aspecto tumoral en parrilla costal derecha que se extiende desde la proyección de la mama derecha hasta porción distal de la parrilla costal de ese lado, de superficie pétrea, consistencia dura, adherida a planos profundos y dolorosa a la palpación.

2. Síndrome doloroso: Se plantea por la presencia de dolor en la región de la parrilla costal derecha.

Planteamiento nosológico.

1. Osteosarcoma: Se plantea porque es un tumor óseo de bajo grado de malignidad, frecuente en edad pediátrica, que clínicamente se presenta con dolor, aumento de volumen que dificulta la movilidad y masa palpable de superficie pétrea y consistencia dura. Es de lenta evolución y el dolor aumenta generalmente en el horario de la noche y no se alivia con la administración de Aspirina.

- Diagnóstico diferencial.

1. Miositis osificante: Es una enfermedad benigna del hueso, circunscrita no causa metástasis y no cursa con toma del estado general ni fiebre.

2. Lipoma: Es un tumor benigno del tejido adiposo. Suele ser encapsulado, no doloroso a la palpación y de consistencia blanda.

3. Osteoma osteoide: Es un tumor benigno del tejido óseo que se localiza generalmente en los huesos de las manos. Cursa con dolor y alivia con la administración de Aspirina.

4. Sarcoma de Ewing: Es un tumor óseo maligno que se localiza principalmente en la diáfisis de los huesos largos. Se acompaña de fiebre, toma del estado general y pérdida de peso.

5. Liposarcoma: Es un tumor maligno que no es frecuente en edad pediátrica. Es de localización retroperitoneal frecuentemente y cerca de las grandes articulaciones. No doloroso a la palpación y de progresión rápida.

6. Condrosarcoma: Es un tumor maligno de adultos y ancianos, generalmente se localizan en los huesos planos.

7. Tumores óseos metastásicos: Son tumores de carácter metastásico que aparecen por la presencia previa de neoplasias malignas de mama, pulmón y próstata principalmente.

- Pronóstico: Desfavorable.

Tratamiento.

- Cirugía mayor electiva.

Diagnóstico preoperatorio: Tumor de pared costal.

Operación propuesta: Resección de pared y reconstrucción.

Anestesia realizada: General.

Operación realizada: Resección de pared costal y reconstrucción con malla.

Descripción de la operación: Incisión sobre la biopsia anterior a nivel de la 9na costilla. Se hacen colgajos y se penetra por el 7mo espacio intercostal, luego se seccionan 7, 8, 9, 10 y 11no arcos costales en el borde anterior de su inserción esternal, se secciona borde inferior a nivel de la 11na costilla, luego se coloca una malla de polipropileno y se fija, se cubre esta con el dorsal o fragmento de este. Se deja sonda torácica y drenaje. Se cierra el tejido celular subcutáneo y luego la piel.

Diagnóstico postoperatorio: Tumor de pared costal.

- Quimioterapia:

Se le administró quimioterapia de primera línea: Doxorrubicina, cisplatino, ifosfamida y metotrexato en dosis elevadas.

Bibliografía

1. Picci P, Sangiorgi L, Caldora P, Benassi MS, Campanacci M: Histopatología del osteosarcoma; 1995.
2. Brenner W, Bohuslavizki KH, Eary JF. PET Imaging of osteosarcoma. J Nucl Med; 2003.
3. Marina N, Gebhardt M, Teot L, Gorlick R. Biology and therapeutic advances for pediatric osteosarcoma. The Oncologist; 2015.
4. Murphey MD, Robbin MR, McRae GA, Flemming DJ, Temple HT, Kransdorf MJ. The many faces of osteosarcoma. RadioGraphics ;2017.
5. Hicks MJ, Roth JR, Kozinetz CA, Wang LL. Clinicopathologic features of osteosarcoma in patients with Rothmund- Thomson Syndrome; 2015.
6. Cortés-Rodríguez R, Castañeda Pichardo G, Tercero-Quintanilla G. Guía de diagnóstico y tratamiento para pacientes pediátricos con osteosarcoma. Arch Inv Mat Inf; 2010.
7. Abudu A, Sferopoulos NK, Tillman RM, Carter SR, Grimer RJ. The surgical treatment and outcome of pathological fractures in localized osteosarcoma. J Bone Joint Surg Br.; 2015.
8. Mehlman ChT, Cripe TP. Osteosarcoma and its variants. Orthop Clin North America; 1996.
9. Bispo JRZ, Camargo OP. Prognostic factors in the survival of patients diagnosed with primary non-metastatic osteosarcoma with poor response to neoadjuvant chemotherapy clinics; 2016.
10. Unni KK. Osteosarcoma. In: Unni KK. Dahlin's bone tumors. General aspects and data on 11,087 cases. Lippincott-Raven Publishers. 5th edition; 2015.
11. Hansen MF. Genetic and molecular aspects of osteosarcoma. J Musculoskel Neuron Interact; 2015.

12. Messerschmitt PJ, Garcia RM, Abdul-Karim FW, Greenfield EM, Getty PJ. Osteosarcoma. J Am Acad Orthop Surg; 2015.
13. Osteosarcoma: new trends in diagnosis and treatment: proceedings of a symposium held at the Chaim Sheba Medical Center, Tel Hashomer, Israel, December 18; 2016.
14. Bosch Villalba, H.: Sarcoma osteogénico parosteal (yuxtacortical). Rev. Orto Traum. IB.;1970
15. Dahlin, D. C.: Parosteal Osteogenic Sarcoma (yuxtacortical osteogenic sarcoma). In. Bone Tumors, 2 d. ed. Springfield 111; 2015.
16. Ewing, J.: Review of the classification of Bone Tumors. Surge Gynec. and Obst.;1939.
17. Farr, G. H., Y Huyos, A. G.: Yuxtacortical Osteogenic Sarcoma An Analysis of Fourteen cases. J. Bone and Joint Surg;1972.
18. Geschickter, C. F., y Copeland, M. M. (1951): Parosteal Osteoma of Bone: A New Entity. Ann Surg; 2015.