

Artículo original**Osteosarcoma primario de esternón en una adolescente**

Dra. Marta Zapata Tarrés, Dr. Omar Tello Terán,* Dra. Araceli Castellanos Toledo,* Dra. Beatriz de León Bojorge,** Dr. Daniel Carrasco Daza,** Dr. Carlos Calderón Elvir,*** Dr. Jose Manuel Ruano Aguilar,*** Dr. Eugenio Morales Hernández,**** Dra. Rocío Cárdenas Cardós,* Dr. Roberto Rivera Luna¹*

Resumen

Los tumores óseos malignos primarios de esternón en la edad pediátrica representan menos del 5% y son un reto terapéutico para el grupo multidisciplinario. Se presenta el caso de una joven de 15 años con osteosarcoma primario de esternón y metástasis pulmonares. Recibió cuatro ciclos de quimioterapia neoadyuvante; posteriormente se le resecó el tumor con la técnica usada en adultos. Tuvo complicaciones postoperatorias debido a la progresión del padecimiento y falleció.

Palabras clave: Esternón, osteosarcoma, quimioterapia neoadyuvante, metástasis pulmonares.

Antecedentes

Los tumores primarios de esternón que son muy raros, pertenecen al grupo de tumores de la pared torácica, de costillas, de las clavículas y de las escápulas^{1,2} debido a la similitud en el diagnóstico y a los problemas terapéuticos que representan. La mayoría son informados como casos aislados en adultos y en niños, con una frecuencia de 0.3%. La mayoría son malignos³. La serie más grande es la del Memorial Sloan Kettering Cancer Center (MSKCC) que atendió 229 casos de tumores de pared torácica en 40 años; 41 fueron osteosarcomas (OS) y de ellos 10 fueron primarios de esternón⁴. En otra serie de 100 casos, 22 eran tumores malignos de esternón; tres de ellos eran metástasis de un OS⁵. En ambos estudios hubo pacien-

Abstract

Sternal bone tumors represent less than 0.5% of tumors in the pediatric age. We present a 15 year old female with sternal osteosarcoma and pulmonary metastasis. She was given four courses with neoadjuvant chemotherapy. She was operated subsequently for resection of the tumor with the technique used in adults which was a therapeutic challenge. There were postoperative complications which resulted in a fatal outcome.

Key words: Sternon, osteosarcoma, neoadjuvant chemotherapy, pulmonary metastases.

tes pediátricos y adultos. En una serie más de tumores de la pared torácica en niños, el único OS fue de escápula⁶

De todos los tumores primarios de hueso, 7 a 8% corresponde al tórax y de éstos, el 1% ocurre en el esternón en todas las edades.^{7,8} Los tumores benignos son muy raros⁹. En adultos prevalecen las lesiones metastásicas que se originan en tiroides, riñón, mama y próstata¹⁰⁻¹². En la serie del MSKCC de 1485 casos de OS entre 1949 y 1989, 38 (2.5%) eran de tórax y de éstos, diez eran primarios de esternón, es decir el 0.6% del total de OS.

El cuadro clínico más frecuente es de un tumor palpable; puede acompañarse de dolor y ulceraciones dérmicas.⁸ El tratamiento es quirúrgico, resección y reconstrucción. Suele haber serios problemas postoperatorios principalmente en adultos.

El OS primario de esternón es infrecuente como el del caso que se presenta.

Informe del caso

Niña de 14 años sin antecedentes de importancia. Tres meses antes de su ingreso observó aumento de volumen en la región superior del esternón y dificultad respiratoria. A la inspección se encontró un tumor en la cara anterior de tórax, bajo el manubrio del esternón que medía 10x12cm, duro,

* Servicio de Oncología.

** Departamento de Patología.

*** Servicio de Cirugía Oncológica.

**** Departamento de Radiología

¹ Subdirector de Hemato-Oncología. Instituto Nacional de Pediatría, México DF.

Correspondencia: Dra. Araceli Castellanos Toledo. Insurgentes Sur 3700-C, Col Insurgentes Cuicuilco, México, DF. 04530. E-mail: aracaste@latinmail.com

Recibido: diciembre, 2002. Aceptado: febrero, 2003.

La versión completa de este artículo también está disponible en internet: www.revistasmedicasmexicanas.com.mx

adherido a los planos profundos. No había cambios del color de la piel y no había dolor. Se diagnosticó clínicamente un derrame pleural que se corroboró radiológicamente. Una tomografía computada (TC) mostró una masa de densidad heterogénea con grandes depósitos de calcio, dependiente del manubrio del esternón. Destacaba la presencia de típicos "rayos de sol" en los tejidos blandos preesternales característicos de neoformación ósea. La masa había crecido sobre todo hacia atrás y a la derecha; comprimía las estructuras del mediastino anterior y superior (cayado aórtico). Medía 10.2 cm x 8.3 cm; no había adenomegalias (Figuras 1 y 2). Se tomó una biopsia del tumor; se diagnosticó osteosarcoma osteoblástico con patrón epitelióide (Figuras 3 y 4). Había metástasis pulmonares. Se le trató inicialmente con neoadyuvancia a base de cisplatino: 120 mg/m²/d, adriamicina 90 mg/m²/d alternando con ifosfamida 13 g/m². Después de dos ciclos de quimioterapia, una TC mostró importante crecimiento de la masa, derrame pleural derecho y lesiones metastásicas pulmonares bilaterales. Luego de cuatro ciclos más de quimioterapia el tumor mediastinal se redujo en 50%; aparecieron zonas de necrosis en el mismo e imágenes con mayor calcificación y esclerosis del tumor primario en el esternón (Figura 5).



Figura 1. Radiografía inicial de tórax donde se observa una imagen radiolúcida en la región apical derecha y ensanchamiento mediastinal.

Se operó a la paciente después de cinco ciclos de quimioterapia. Intervinieron los Servicios de Cardiología, Neumología, Cirugía Cardiovascular, Cirugía Oncológica y Cirugía Plástica. Se practicó una incisión en huso en la parte anterior del tórax, que se extendió por arriba de la escotadura esternal y hacia abajo del apéndice xifoides. Se disecaron lateralmente ambas mamas para exponer la parrilla costal y

cortar las costillas a nivel de la unión costochondral en ambos lados. Se observó que el tumor comprimía el pericardio y las estructuras vasculares sin involucrarlas, a excepción de la vena inominada, que mostraba un ganglio y un trombo tumoral. Se hizo resección completa del tumor y plastia de la pared torácica con rotación de epiplón a tórax; se colocó una placa de metilmetacrilato como prótesis. Se mantuvo a la paciente en la Unidad de Terapia Intensiva para el cuidado postoperatorio, apoyo ventilatorio y hemodinámico. Cuando se retiró el tubo endotraqueal la paciente presentó un patrón respiratorio irregular. A las dos semanas de la cirugía presentó datos de actividad tumoral, aumento de volumen y en los bordes quirúrgicos. Se reinició la quimioterapia con altas dosis de ciclofosfamida y carboplatino. Su evolución fue con inestabilidad torácica que causó insuficiencia respiratoria y condujo a la muerte de la paciente.

El informe histopatológico del tumor, que midió 17.7 x 9 x 7 cm, indicó viabilidad del 95%, con tumor en los bordes quirúrgicos.



Figura 2. Tomografía axial computada de tórax al momento del diagnóstico. Muestra una masa ocupativa de densidad heterogénea con depósitos de calcio procedente del manubrio esternal.

Discusión

La importancia de este caso además de ser una presentación inusual en este tipo de tumor, fue que representó un reto terapéutico clínico y quirúrgico. Actualmente hay dos posibilidades para tratar el OS axial. Después de la neoadyuvancia y según la magnitud de necrosis del tumor, los tejidos blandos adyacentes, la irrigación tumoral entre otros, existen dos opciones: amputación o preservación de la extremidad afectada por OS. En cambio, en los huesos planos, la resección completa con aplicación de una próte-

sis es la única opción. El esternón es un hueso pivote en la estabilidad del tórax y para la adecuada función de órganos fundamentales: el corazón, los pulmones y los grandes vasos. Por esta razón, esta paciente recibió neoadyuvancia para disminuir el volumen tumoral y la morbilidad de la cirugía. La resección completa del esternón y la colocación de una prótesis requiere que haya márgenes libres de tumor, ausencia de infiltración a órganos vecinos y posibilidad de reconstruir la caja torácica. Es recomendable utilizar prótesis rígidas para preservar la función pulmonar y lograr una extubación rápida. También se pueden emplear colgajos miocutáneos; sin embargo, dan lugar a inestabilidad torácica y movimientos respiratorios paradójicos. Todas estas técnicas están descritas en adultos. La resección más grande ha sido de un tumor de 27x12cm con aparente éxito¹³. En caso de existir infiltración o dificultad técnica se puede realizar una resección parcial del pulmón. Se recomienda dejar un margen de 2 a 4 cm alrededor del tumor¹³.

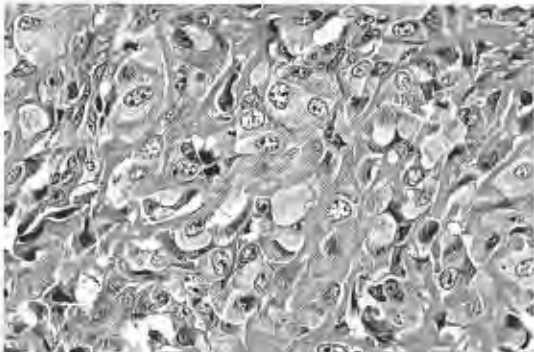


Figura 3. Microfotografía de osteosarcoma osteoblástico con células grandes, pleomórficas y atípicas de aspecto epitelioide (hematoxilina y eosina) (x400)

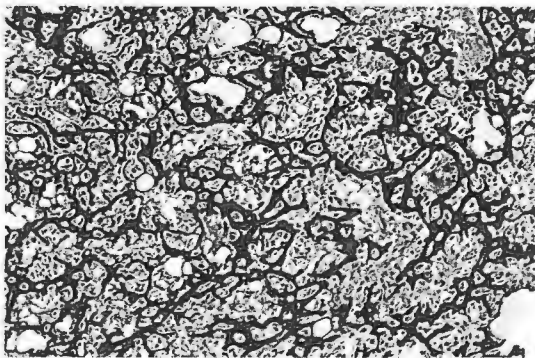


Figura 4. Microfotografía que muestra material osteoide entre las células neoplásicas que se tiñen de color azul con la tinción de Masson (x100).

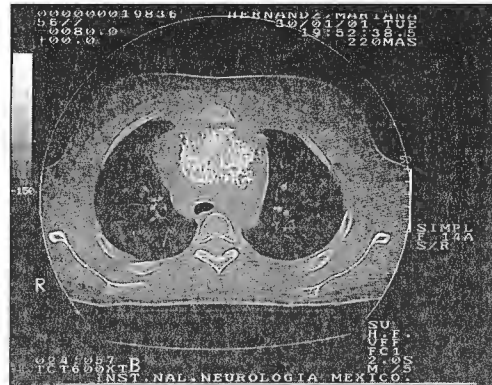


Figura 5. Tomografía axial computada de tórax. Se observa disminución del 50% de la tumoración con zonas de necrosis e imágenes de mayor calcificación y esclerosis del tumor primario.

En nuestra paciente, que había terminado su crecimiento, se realizaron técnicas más agresivas como las utilizadas en adultos, es decir, el uso de colgajos miocutáneos y de prótesis rígidas que se utilizan como paliativos en pacientes con gran afectación tumoral.

El pronóstico de la sobrevida de tumores de esternón es de 49% a los cinco años¹⁴. En el OS de adultos, tumor de alto grado de malignidad, la sobrevida es del 7% a los cinco años.

En el informe del MSKCC la sobrevida global a cinco años para tumores de esternón, primarios o metastásicos fue de 15%, pero diez pacientes con tumores primarios de esternón habían fallecido a los tres años de seguimiento. En ese estudio ni la edad, sexo o sitio del tumor tuvieron una diferencia estadísticamente significativa para el pronóstico⁴. El efecto de la quimioterapia en nuestra paciente mostró que la respuesta clínica inicial fue buena; sin embargo, la respuesta histopatológica mostró un índice de viabilidad muy alto (Rosen I) con tumor en los bordes quirúrgicos. Actualmente la resonancia magnética es un estudio de imagen que tiene alta correlación con la histopatología y ayuda a tomar decisiones para precisar el grado de necrosis, lo que permite realizar cambios de esquemas de quimioterapia y planear mejor la cirugía valorando sobre todo riesgo-beneficio.

Conclusión

Se informa el caso de una adolescente con OS muy agresivo, de una localización inusual. Fue operada con técnica para adultos con buenos resultados técnicos. Sin embargo, el progreso del tumor con la agresión quirúrgica culminaron con el fallecimiento de la paciente. Proponemos que se debe

realizar un estudio prospectivo comparando la resonancia magnética con la histopatología para valorar el grado de necrosis con el fin de poder ofrecer a los pacientes una perspectiva más realista y a los médicos más elementos en la toma de mejores decisiones.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Pizzo PA, Poplack DG. Principles and Practice of Pediatric Oncology, 3rd edition, Lippincott-Taven, 1997;p890.
2. Gunawardena S, Chuntagumpala M, Trautwein L, et al. Multifocal osteosarcoma: an unusual presentation. J Pediatr Hematol Oncol 1999;21(1):58-62.
3. Martini N, Huvos AG, Smith J, Beattie EJ. Primary malignant tumors of the sternum. Surg Gynecol Obstetr 1974;138:391-5.
4. Burt M, Fulton M, Wessner-Dunlap S, et al. Primary bony and cartilaginous sarcomas of chest wall: results and therapy. Ann Thorac Surg 1992;54:226-32.
5. Pairolero PC, Arnold PG. Chest wall tumors, experience with 100 consecutive patients. J Thorac Cardiovasc Surg 1985;90:367-72.
6. Dang NC, Siegel SE, Phillips JD. Malignant chest wall tumors in children and young adults. J Pediatr Surg 1999;34(12):1773-8.
7. Kulju KA, Ketenen PL, Salo J. Primary tumors of the sternum. Scand J Thorac Cardiovasc 1988;23-6.
8. Sabanathan S, Salama FD, Morgan EW, Harvey JA. Primary chest wall tumors. Ann Thorac Surg 1985;39(1):4-15.
9. Stelzer P, Gay WA. Tumors of the chest wall. Surg Clin North Am 1980;60:779-91.
10. Arnold HS, Meese EH, D Amato NA, Maughon JS. Localized Hodgkin disease presenting as a sternal tumor and treated by total sternectomy. Ann Thorac Surg 1966;2:87.
11. Marcove RC, Huvos AG. Cartilaginous tumors of ribs. Cancer 1971;27:724.
12. Peabody CN. Condrosarcoma of sternum: report of six year survival. J Thoracic Cardiovasc Surg, 1971;61:636.
13. Incarbone M, Nava M, Lequalgie C, Ravasi G, Pastorino U. Sternal resection for primary or secondary tumors. J Thoracic Cardiovasc Surg 1997;114(1):93-9.
14. Martini N, Huvos AG, Burt ME, Heelan RT, et al. Predictors of survival in malignant tumors of the sternum. J Thoracic Cardiovasc Surg 1996;111(1):96-106.

El Instituto Nacional de Pediatría
invita al

IV Curso de Actualización en Pediatría Ambulatoria

Del 28 al 30 de mayo del 2003

Auditorio principal

Dirigido a: pediatras, médicos familiares, generales y residentes de la especialidad

Cuota de inscripción: Hasta el 18 de abril del 2003: \$400.00
Después del 18 de abril del 2003: \$500.00

Informes e inscripciones: Instituto Nacional de Pediatría, Unidad de Congresos. Av. Insurgentes Sur núm. 3700, Col. Insurgentes Cuicuilco, CP 04530, México, DF. Tels.: 5606-3300, 5606-0002 ext. 192.