

OSTEOSARCOMA TELANGIECTÁSICO NECROSANTE EN UNA NIÑA DE 9 AÑOS: A PROPÓSITO DE UN CASO

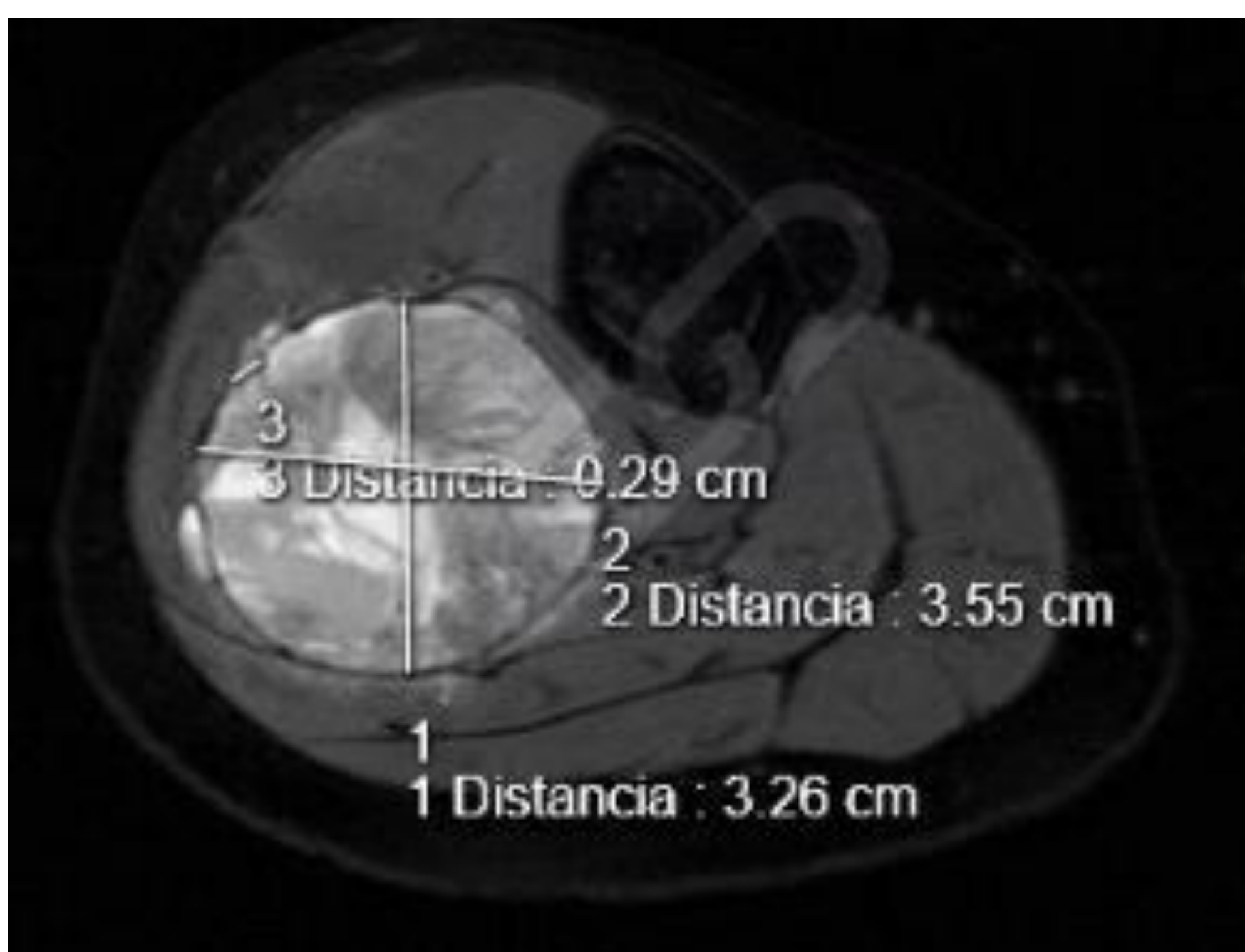
Corredor Belmar A, Martínez García C, Gómez Gil E, González García JA, Vallés Andreu M
Hospital Clínico Universitario Virgen de la Arrixaca, Murcia

OBJETIVO

Presentar el caso de un tipo infrecuente de osteosarcoma en una niña de 9 años.

MATERIALES Y MÉTODOS

Paciente de 9 años que acude a urgencias por molestias en la pierna de 5 meses que no se resuelven tras tratamiento desde Atención Primaria. En la radiografía simple se observa un patrón perióstico sugerente de malignidad. Se realizan entonces TC y RM de la zona que informan de una lesión lítica expansiva que adelgaza la cortical de 3.2x3.5x7cm (AP x T x L) con signos sugestivos de sangrado intratumoral que rompe la cortical del margen lateral de peroné proximal y afecta a los músculos tibial posterior, flexor del dedo gordo, sóleo, peroneo largo y corto y al gastrocnemio lateral. No hay afectación neurovascular pero la lesión desplaza el paquete con escaso plano graso de separación. Presenta realce parcial con el contraste, sugerente de necrosis, con el juicio clínico de osteosarcoma telangiectásico de tercio proximal peroneo. Se programa entonces para biopsia percutánea y para comité de tumores para decidir tratamiento.



Figuras 1 y 2. Tumoración diafisaria proximal peronea sugestiva de osteosarcoma telangiectásico o de quiste óseo aneurismático con signos de agresividad.

RESULTADOS

La biopsia percutánea da como resultado un osteosarcoma telangiectásico osteoblástico con carácter necrotizante. El estudio de extensión fue negativo. Tras comentar en el comité de tumores se decide tratamiento con quimioterapia neoadyuvante con esquema "GEIS-OS-2". La cirugía se tuvo que aplazar por efectos secundarios a la quimioterapia que precisó nutrición parenteral, tras lo cual se observó progresión tumoral casi doblando el tamaño inicial en las pruebas de imagen con aumento del componente necrótico. Finalmente, a los dos meses del inicio de la quimioterapia se puede realizar la cirugía con resección de peroné proximal, medio y parte de distal con cobertura muscular. Posteriormente se realiza seguimiento de la paciente con quimioterapia adyuvante necesitando una cirugía 2 años después con tenotomía del tendón tibial posterior y del gemelo en V invertida para corrección de pie equino por la cirugía tumoral.



Figura 3. Control radiográfico a los 2 años sin evidencia de recidiva.

CONCLUSIONES

El osteosarcoma telangiectásico tiene mejor respuesta al tratamiento quimioterápico que el osteosarcoma convencional, siendo el grado de necrosis tumoral uno de los factores pronósticos más importantes. La supervivencia es del 65% a los 5 años. El riesgo de metástasis es similar al osteosarcoma convencional.