

Osteosarcoma en 5º metatarsiano secundario a síndrome de Rothmund-Johnson. A propósito de un caso.

Guillermo Núñez Ligeró, Luis Rafael Ramos Pascua, David García Fernández
Hospital Universitario 12 De Octubre



OBJETIVO

Exponer un caso de osteosarcoma de 5º metatarsiano del pie izquierdo en una paciente con antecedente de síndrome de Rothmund-Johnson, tanto su diagnóstico como tratamiento a nivel quirúrgico.

MATERIAL Y METODOLOGÍA

La paciente de 20 años es remitida desde otro centro por tumefacción dolorosa, que impide el descanso nocturno, en 5º metatarsiano del pie izquierdo sin antecedente traumático con sospecha de tumor musculoesquelético de 1 año de evolución. La paciente no presenta clínica constitucional. Fue diagnosticada de síndrome de Rothmund-Johnson en la infancia mediante biopsia. Por nuestra parte se realiza BAG con diagnóstico de sarcoma de alto grado a estudio, positivo para SATB2 y alto índice proliferativo, sin identificarse osteoide tumoral en la muestra. Se comenta en comité de tumores musculoesqueléticos y se decide estudio de extensión, tratamiento quirúrgico y quimioterapia adyuvante. Se opta por resección amplia de 4º y 5º radios del pie izquierdo con desinserción del peroneo lateral corto y reinserción mediante un arpón al cuboides, cierre directo sin necesidad de cobertura por cirugía plástica.

RESULTADOS

La paciente se sometió a quimioterapia adyuvante y seguimiento por parte de traumatología y oncología. La anatomía patológica de la pieza de resección reveló la presencia de osteoide, diagnosticándose como osteosarcoma. Actualmente continúa seguimiento en nuestro centro sin signos de recidiva clínica ni radiológica, no refiere metatarsalgias de transferencia y deambula con zapato ortopédico con suplemento para el borde externo del pie.



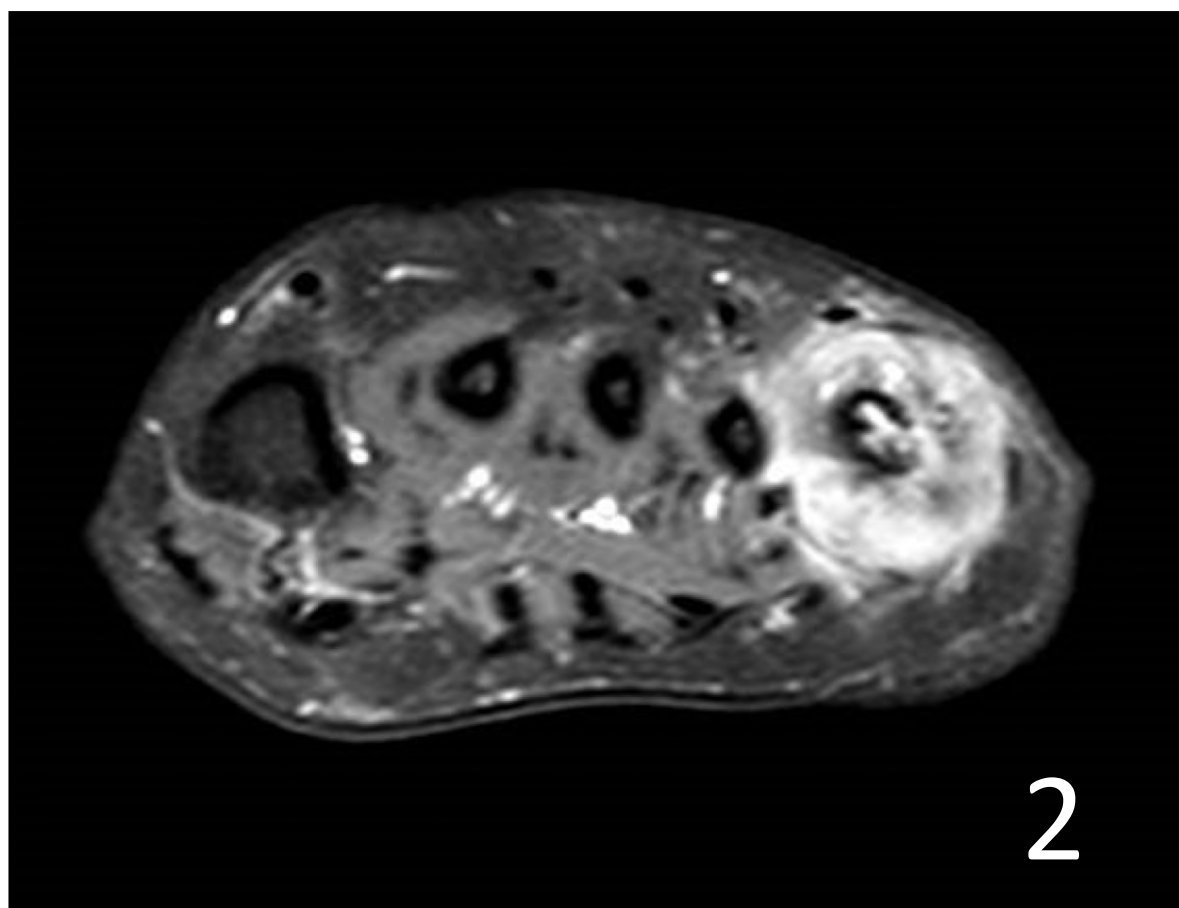
Pieza quirúrgica



Aspecto tras el 1º mes postoperatorio



Rx oblicua de pie



RM supresión grasa (SPAIR) corte coronal (1) y axial (2)

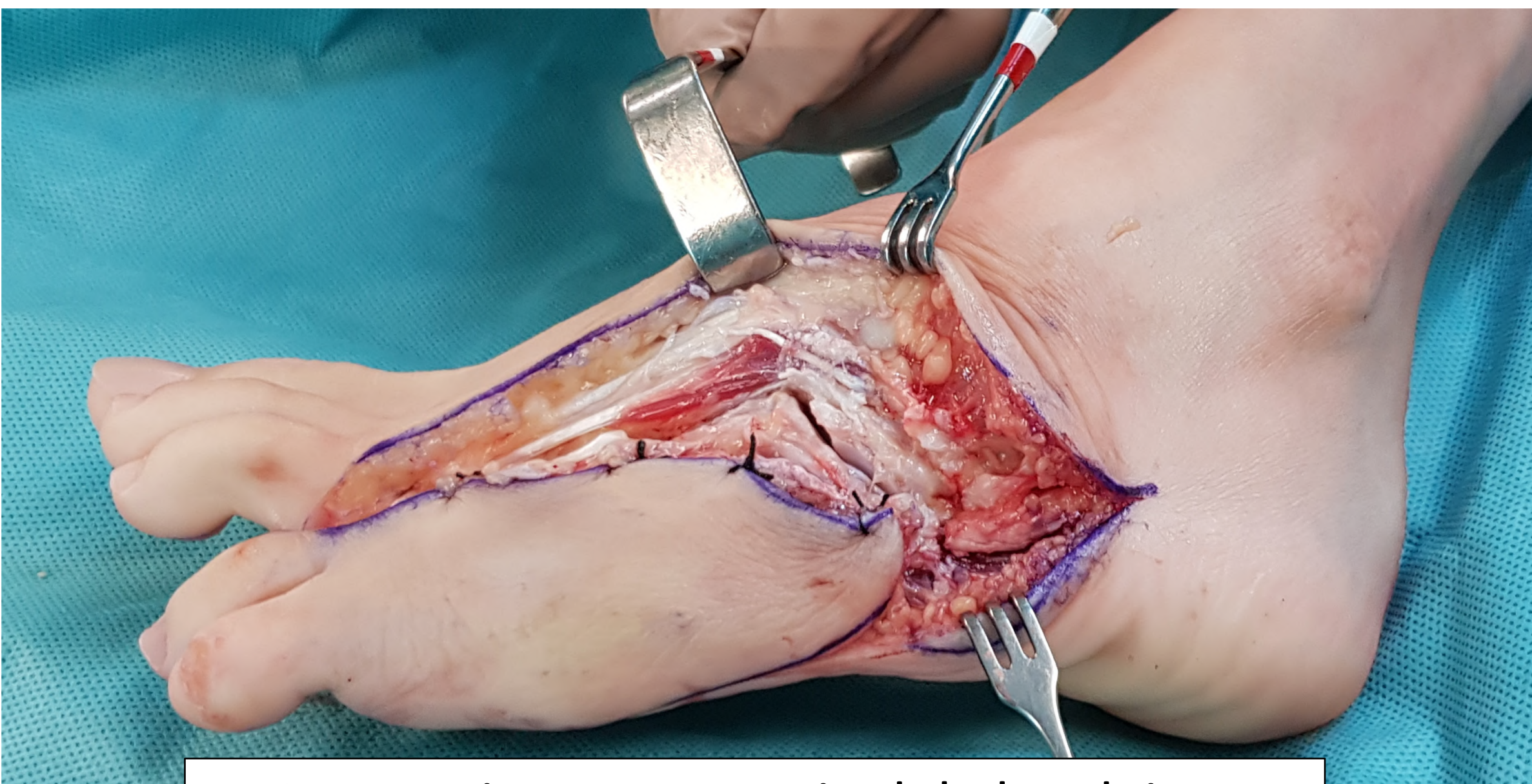


Imagen intraoperatoria del abordaje y marcaje del tumor

CONCLUSIONES

El síndrome de Rothmund-Johnson es una enfermedad autosómica recesiva con afectación dérmica y con un riesgo elevado de osteosarcoma. Se debe explorar periódicamente a los pacientes con dicha condición y sospechar osteosarcoma siempre que aparezca un dolor óseo de más de 4 semanas de evolución e iniciar el proceso diagnóstico y terapéutico adecuado. Como en este caso, los osteosarcomas pueden aparecer en localizaciones poco comunes, por lo que debemos sospecharlo siempre en pacientes con Rothmund-Johnson.