Reporte de caso

Hemipelvectomía parcial interna por condrosarcoma secundario gigante de pelvis, reporte de caso

Genaro Rico Martínez,* Luis Miguel Linares González,** Ernesto A. Delgado Cedillo,**
Josué Antonio Miranda Roa,** Alejandro Mendoza Cardona,** Eréndira Estrada Villaseñor***

Instituto Nacional de Rehabilitación, México D. F.

RESUMEN. El objetivo del artículo es presentar los resultados ortopédico-oncológicos y funcionales en la hemipelvectomía parcial interna por condrosarcoma secundario gigante de pelvis en una paciente portadora de osteocondromatosis múltiple hereditaria.

Palabras clave: neoplasia, hueso, cadera, cirugía, cartílago, pelvis.

SUMMARY. The purpose of this paper is to present the orthopedic-oncologic and functional outcomes of internal partial hemipelvectomy for a secondary giant pelvic chondrosarcoma in a patient with multiple hereditary osteochondromatosis.

Key words: neoplasm, bone, hip, surgery, chondral, pelvis.

Introducción

El condrosarcoma es un tumor maligno con diferenciación condroide hialina que puede asociar cambios mixoides y calcificación u osificación. Según la clasificación de tumores de la OMS, se dividen en primarios, secundarios y condrosarcomas especiales; estos últimos se subdividen en desdiferenciados, de células claras, mesenquimales y periostal o yuxtacortical. 1-3

Los pacientes con exostosis osteocartilaginosa hereditaria múltiple o encondromas múltiples (enfermedad de Ollier), tienen un riesgo reconocido de desarrollar un condrosarcoma secundario. Schwartz et al,⁴ informó que la proporción de pacientes con enfermedad de Ollier que desarrollarán un condrosarcoma es del 25% en la edad de 40 años.⁵⁻⁸ Los pacientes con enfermedad de Maffucci (en-

condromas múltiples y hemangiomas) tienen 100% del riesgo de desarrollar un tumor maligno (sarcoma o carcinoma) durante su vida.⁹⁻¹¹

Los condrosarcomas secundarios que se originan de una exostosis osteocartilaginosa tienen mejor pronóstico que otros condrosarcomas y raramente dan metástasis; de hecho, las únicas metástasis de condrosarcoma que surgen de una exostosis osteocartilaginosa solitaria han sido aquéllas con un grado histológico alto o un componente desdiferenciado. ¹⁰ Una exostosis osteocartilaginosa que aumenta de tamaño en un adulto debe ser resecada, no debido a su potencial metastático, sino a su efecto local y a riesgo de desarrollar un condrosarcoma desdiferenciado. La resección debe ser completa y la cubierta cartilaginosa no debe violarse durante la resección, ya que esto puede aumentar el riesgo local de recurrencia.

El tratamiento debe basarse en un diagnóstico precoz y exacto, con una biopsia correctamente planeada y ejecutada, la determinación precisa de la localización del tumor y su resección completa con márgenes amplios con un margen de tejido normal. La quimioterapia y la radioterapia no son eficaces en estos tumores.¹²

* Médico Jefe del Servicio de Tumores Óseos.

Dirección para correspondencia: Dr. Josué Antonio Miranda Roa.

Av. Del Taller. Retorno 3 Ed. 32-A Depto. 1. Col. Jardín Balbuena. Delegación Venustiano Carranza. C.P. 15900 México, D. F.

E-mail: miranda_roa@hotmail.com, miro74@gmail.com

Caso clínico

Mujer de 30 años de edad, originaria y residente de Tampico, México, portadora de osteocondromatosis múltiple

^{**} Médicos adscritos al Servicio de Tumores Óseos.

^{**} Médico residente de 5º año del Postgrado en Ortopedia Oncológica.

^{***} Médico adscrito al Servicio de Anatomía Patológica.



Figura 1. Femenino de 30 años donde se observa el tumor en hemipelvis izquierda.

hereditaria, sin más antecedentes de importancia y con tres biopsias previas al ingreso a este instituto (Figura 1).

Inicio del padecimiento actual 6 meses posterior a la segunda biopsia, con crecimiento de tumor en cadera izquierda de manera acelerada, asintomática, con limitación de arcos de movilidad e incapacidad para deambular a expensas de miembro pélvico izquierdo. A la exploración física encontramos tumor en hemipelvis izquierda de aprox. 40 x 25 x 18 cm, adherido a planos profundos, consistencia pétrea y lobulada, red venosa colateral, hiperemia, cicatriz quirúrgica antigua.

Ingresa al Servicio de Tumores Óseos del Instituto Nacional de Rehabilitación para protocolo de estudio (*Figuras 2 y 3*). La estadificación clínico-oncológica fue un tipo IIB de Enneking.

La revisión de laminillas previas y la nueva toma de biopsia corroboraron condrosarcoma de bajo grado, por lo que se programó a cirugía.

En un primer tiempo se realizó disección y delimitación de los bordes quirúrgicos, ligadura y embolización de arteria hipogástrica en su porción distal con polímero de gelatina para producir isquemia y necrosis del tumor, disecándose toda la pared medial del ilíaco y de la lesión que se extendía hasta las apófisis transversas de los cuatro últimos cuerpos vertebrales lumbares. Se empaquetó el lecho quirúrgico y se difiere el procedimiento. El segundo tiempo quirúrgico se realizó 10 días después, resecando el tumor con hemipelvectomía medial parcial izquierda tipo IIA de Enneking-Dunham (Figura 4).

Se realizó hipertermia hídrica extracorpórea del ilíaco izquierdo, se detumoró y se recolocó en su lugar, fijándose con material de osteosíntesis (*Figuras 5 y 6*).

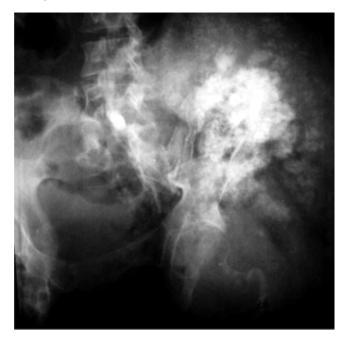


Figura 2. AP de pelvis se observa tumor en hemipelvis izquierda, matriz condroide.

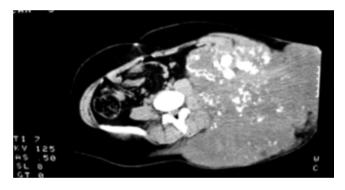


Figura 3. TAC corte axial, imagen hiperdensa, heterogénea, con invasión a músculos y órganos intrapélvicos.



Figura 4. Imagen donde se observa la resección del ilion y región supraacetabular, así como estructuras intrapélvicas.



Figura 5. Recolocación del ilíaco con material de osteosíntesis libre de tumor, posterior a la realización de la hipertermia hídrica extracorpórea.



Figura 6. Radiografía AP, de pelvis, que muestra el control postquirúrgico del ilíaco y región supraacetabular izquierda.

La paciente evolucionó de forma tórpida con dehiscencia de herida quirúrgica, rechazo del injerto autólogo a los 30 días; se retiró hueso ilíaco y región supraacetabular izquierda; permanece con hemipelvectomía parcial medial, libre de tumor y con márgenes negativos. La marcha se realiza con ayuda de andadera, reintegrándose parcialmente a sus actividades; hasta el momento está libre de tumor y sin presencia de metástasis (*Figuras 7 y 8*).

Discusión

El condrosarcoma es un tumor maligno de células productoras de cartílago; es el segundo tumor óseo maligno en orden de frecuencia y supone el 10-20% de todos los tumores óseos. ¹⁻³ Éstos pueden ser primarios (80% de los casos) o secundarios, que resultan, en su mayor parte, de la



Figura 7. Radiografía AP de pelvis final, muestra la resección tipo 2A Enneking-Dunham.



Figura 8. Imagen clínica actual de la paciente libre de tumor.

malignización de tumores benignos preexistentes, lo que ocurre en aproximadamente 25% de los casos; es una transformación maligna de un encondroma u osteocondro-

ma preexistente,⁵ como en este caso, en que la paciente presenta osteocondromatosis múltiple, aunque los criterios de edad, sexo, localización, tamaño son considerados como factores de mal pronóstico para la vida y la realización del tratamiento conservador, por lo que sugieren realizar la hemipelvectomía total e iniciar tratamiento con radioterapia y/o quimioterapia.

El diagnóstico diferencial desde el punto de vista histopatológico y sin considerar las características clínico-radiológicas de este tipo de lesiones debe de establecerse principalmente con el encondroma.

La terapéutica médico-quirúrgica empleada la consideramos única, ya que en la literatura consultada no existen reportes de haberse realizado hipertermia hídrica, con salvamento de la extremidad, existiendo bordes negativos y hasta el momento sin utilizar radioterapia ni quimioterapia adyuvante.⁷⁻¹³

La incidencia de mortalidad en cirugía de pelvis es alta y con diversas complicaciones que van de simples a graves, por lo que se indica que la cirugía, en este tipo de casos y de acuerdo a los recursos, debe hacerse en dos tiempos: primero disminuir el riesgo de sangrado masivo que puede conducir a la muerte, y en un segundo paso hacer la resección de la parte complementaria, lo que ayuda a disminuir la morbilidad y a que el paciente tenga una evolución hacia la curación. Se requiere de un equipo experimentado, multidisciplinario y con recursos de primer nivel.

Las complicaciones esperadas frecuentemente son: sangrado e infección 30%, dehiscencia de herida quirúrgica 30%, necrosis de colgajos cutáneos y lesión nerviosa 10%.¹³

El problema que se presentó en nuestro caso fue en el cierre primario de la piel por el defecto cutáneo tan grande y alteraciones del riego sanguíneo por la isquemia provocada por la compresión del tumor en las estructuras vecinas.

No es condición absoluta el reconstruir el área de resección pélvica, ya que existen reportes en la literatura de un funcionamiento aceptable de la extremidad, posterior a la misma, con la colocación de aloinjertos, osteosíntesis, artrodesis y prótesis no convencionales de acuerdo a la evolución oncológica-ortopédica.¹³

La pérdida del injerto autólogo se presentó por el tamaño y la falta de vascularidad temprana, teniendo la oportunidad de conocer el reporte de patología del ilíaco perdido como negativo en sus bordes quirúrgicos.

Conclusiones

 Toda lesión benigna que tenga capacidad potencial de desarrollar una neoplasia maligna debe ser completamente extirpada, por ejemplo el encondroma, la encondromatosis múltiple etc.; por lo que es importante no realizar resecciones incompletas o biopsias con técnica inadecuada que contaminen estructuras adyacentes al tumor.

- 2. La cirugía en tumores óseos, especialmente la localizada en la pelvis, debe ser efectuada por médicos con experiencia y que conozcan la biología tumoral.
- 3. Estos casos requieren de un conocimiento profundo de la anatomía pélvica debido a que existe una serie de estructuras que deben ser identificadas con certeza para evitar complicaciones trans o postquirúrgicas, por ejemplo: uréteres, vejiga, uretra, ramos nerviosos del plexo sacro y vasculares.
- Identificar claramente la arteria que nutre al tumor y que será embolizada, ya que de no hacerlo se podrían lesionar otras estructuras.¹³
- 5. Es recomendable, de acuerdo a la magnitud de la lesión, se realicen dos tiempos quirúrgicos; en la primera intervención que se incluya la embolización de la arteria ilíaca interna, evitando al máximo la pérdida sanguínea por la disección interna del margen del tumor, empaquetándose con compresas y cierre primario; en el segundo tiempo quirúrgico, calculando de manera detallada la piel que cubrirá el área del defecto, proceder a la disección cuidadosa con márgenes negativos del remanente, evitando la lesión del nervio ciático.
- 6. La reconstrucción del remanente ilíaco o femoral será la solución; en ocasiones no se realizará, debido a la limitación de la reserva ósea; aun así, la calidad de la marcha será adecuada, dependiendo del objetivo de cada paciente, ya que podrá auxiliarse con muletas o andadera.
- 7. El pronóstico de vida para esta paciente debe ser bueno, ya que se obtuvieron márgenes negativos y los estudios de extensión no revelaron metástasis; por ello, el control deberá ser cada mes con radiografía de pelvis y tórax y cada 6 meses gammagrafía durante los primeros cuatro años.

Se deben vigilar las lesiones que tienen un potencial de crecimiento rápido y ser intervenidas en cuanto se encuentren datos anormales como: dolor, crecimiento acelerado, radiográficamente pérdida de los límites de la lesión, puntilleo central y periférico de la lesión en región del tumor.

Bibliografía

- Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F. (Eds.): World Heath Organization Classification of Tumors. Pathology and Genetics of Tumors of Soft Tissue and Bone. IARC PRESS: Lyon 2002: 237-51.
- Unni KK: Dahlin's Bone Tumors. General aspects and data on 11,087 cases. Fifth edition 1996. Lippincott-Raven: Philadelphia. 1996; 25-45, 71-108.
- Rico MG, Linares GL, Delgado CE: Experiencia de cinco años en el tratamiento del condrosarcoma, Instituto Nacional de Rehabilitación. Rev Mex Ortop Trauma 2002; 16(2): 55-61.
- Schwartz HS, Zimmerman NB, Simon MA, Wroble RR, Millar EA, Bonfiglio M: The malignant potential of enchondromatosis. J Bone Joint Surg Am 1987; 69: 269-74.
- Mirra J, et al: A new histologic approach to the differentiation of enchondroma and chondrosarcoma of the bones. Clin Orthop Rel Res 1985; 20(201): 214-37.

- 6. Link TM, et al: Imaging of bone tumors: evaluation of direct magnification radiography. *Skeletal Radiol* 1996; 25; 441-7.
- Mankin H et al: Advances in the management of bone tumors. Clin Orthop Rel Res 1998; 350: 187-94.
- 8. Giudici MA, Moser RP Jr, Kransdorf MJ: Cartilaginous bone tumors. *Radiol Clin North Am* 1993; 31: 237-59. Review.
- 9. Lui j, Hudkins PG, Swee RG, Unni KK: Bone sarcomas associated with Ollier disease. *Cancer* 1987; 59: 1376-85.
- 10. Ahmed AR: 2003 secondary chondrosarcoma in osteochondroma: report of 107 patients. *Clin Orthop* 411: 193-206.
- Mertens-F, Unni-K: Enchondromatosis: Ollier disease and Mafucci syndrome. In: Fletcher CDM, Unni KK, Mertens F (eds) Pathology and genetics of tumors of soft tissue and bone. IARC Press, Lyon, 2002: 356-7.
- 12. Lee FY, Mankin HJ, Fondren G, et al: Chondrosarcoma of bone: An assessment of outcome. *J Bone Joint Surg* 1999; 81A: 326-38.
- Campanacci M, Campanna R: Reconstruction for periacetabular pelvic resection: Closing remarks. In Enneking WF (Ed)
 Limb Savage in Muscle-skeletal Oncology: New York, Churchill-Livingston, 1987: 187-91.

medigraphic.com