

Rescate de extremidades en población pediátrica con sarcomas óseos

Dr. Juan J. Bibiloni

Especialista en Cirugía Ortopédica

Subespecialidad en Cirugía Reconstructiva Articular y Cirugía Oncológica Musculoesquelética

787-318-8125 /
787-763-4149 x-3318



El manejo de los problemas oncológicos requiere, generalmente, un enfoque multidisciplinario para poder ofrecerle al paciente el mejor tratamiento y calidad de vida. En el caso de los sarcomas óseos en niños, las decisiones terapéuticas deben también a considerar el desarrollo físico del paciente. A continuación, presentamos algunos aspectos relacionados al control local por medio de la cirugía pertinentes a este grupo de edad.

Trasfondo

El cáncer de los huesos es más común de lo que a veces pensamos y es importante y decisivo el punto de vista desde el cual lo enfocamos.

Podemos dividir las lesiones malignas de hueso en tres tipos:

1. **Metástasis óseas** (ejemplos: cáncer de mama o próstata con extensión a huesos).
2. **Malignidades de elementos medulares** (ejemplo: mieloma).
3. **Sarcomas primarios óseos** (ejemplo: osteosarcoma).

Metástasis

En los Estados Unidos, se reportan alrededor de 1.5 millones de nuevos casos de cáncer al año. La mitad de

estos encuentran en los huesos un ambiente propicio para establecerse fuera de su *locus* primario. Estos tipos de manifestaciones del cáncer en los huesos son los que llamamos metástasis óseas. Las podemos considerar cáncer de hueso secundario, y representan más de 700 mil casos al año en los Estados Unidos.

Plasmocitoma o mieloma múltiple

Podríamos incluir al plasmocitoma o mieloma múltiple como un cáncer primario de hueso, pero para efectos de esta presentación, lo consideraremos como neoplasia de elementos de la médula ósea.

Sarcomas

Por otro lado, hay otro tipo de cáncer de huesos que, aunque mucho menos frecuente (2700 casos/año en Estados Unidos), no tiene menos importancia. Estos son los cánceres primarios de hueso que también conocemos como sarcomas. Nos ocuparemos exclusivamente de estos últimos, por su predilección por la población pediátrica.

Sarcomas de huesos

Dentro de los sarcomas de hueso, los más comunes son el osteosarcoma y el sarcoma de Ewing. Usaremos estos ejemplos para ilustrar los dos métodos principales de control local. Ambos son neoplasias muy agresivas y, desafortunadamente, ocurren mayormente en pacientes menores de 20 años de edad. En los últimos 30 años, se ha avanzado enormemente en la supervivencia de los pacientes con estas condiciones, más que nada por los avances en el tratamiento con quimioterapia.

Tipos de cáncer	Tejido de origen	Sitios comunes	Edades comunes
Osteosarcoma	Osteoide	Rodillas, muslos, brazos	10 a 25 años
Condrosarcoma	Cartílago	Pelvis, muslos, hombros	50 a 60 años
Sarcoma de Ewing	Tejido nervioso inmaduro, generalmente en la médula ósea	Pelvis, muslos, costillas, brazos	10 a 20 años

Cánceres de hueso (National Cancer Institute).

Se han establecido protocolos que incluyen típicamente quimioterapia para el control sistémico y radioterapia o cirugía para el control local de estos tumores. La elección del control local se basa en el tipo de tumor y su susceptibilidad a la radiación.

El osteosarcoma no es un tumor radiosensible. Por lo tanto, el método de elección para su control local es por medio de una resección quirúrgica.

Por otro lado, el sarcoma de Ewing sí puede responder al tratamiento con radiación. Con el sarcoma de Ewing, podemos elegir tanto radiación como cirugía o ambas como métodos de control local.

Los sitios primarios incluyen:

- Extremidades inferiores (41%)
- Pelvis (26%)
- Pared torácica (16%)
- Extremidades superiores (9%)
- Columna (6%)
- Cráneo (2%)

Sitios primarios de sarcoma de Ewing (Raney RB, Asmar L, Newton WA Jr., et al.: Ewing's sarcoma of soft tissues in childhood: a report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study, 1972 to 1991. *J Clin Oncol* 15 (2): 574-82, 1997).

Sarcomas en huesos en crecimiento

Cuando una de estas condiciones afecta a un niño en edad de crecimiento, se presentan consideraciones particulares, especialmente en cuanto al control local. En ese sentido, las alternativas terapéuticas a tomar en cuenta son la radioterapia y la resección quirúrgica.

Radioterapia

La radioterapia continúa siendo el arma de elección para tratar el PNET (*Primitive neuroectodermal tumor*), sarcoma de Ewing de la pelvis, columna o metastásico y algunos otros casos especiales de sarcomas óseos.

Sin embargo, cuando estos tumores afectan las extremidades, especialmente de un niño, recurrimos a la cirugía como método más efectivo para el control local de la enfermedad. Esto es así pues en el esqueleto joven, la radioterapia puede resultar en acortamiento y deformidades, especialmente si se aplica cerca de las coyunturas o placas de crecimiento.

Cirugía

La meta principal de la cirugía es lograr una resección amplia con márgenes libres de tumor. Esto se puede lograr, principalmente, de dos maneras. Haciendo una amputación o por medio de una resección local con rescate de la extremidad (*limb salvage*). Hoy día, el 85 al 90% de los pacientes se someten a un rescate de extremidad en lugar de una amputación. Aunque los resultados oncológicos son similares, en la literatura científica, aún no se ha resuelto el tema sobre cuál de estas opciones es la mejor en términos funcionales, psicológicos, de costos, entre otros.

Amputación

La amputación de una extremidad, bien planificada y realizada adecuadamente, puede resultar en un buen control local de la enfermedad primaria. Si a esto le acoplamos una aplicación inmediata de una prótesis y, además, un programa de rehabilitación adecuado, puede tener unos resultados funcionales excelentes.

Resección de Van Ness

Otra alternativa de resección y reconstrucción que amerita mención es lo que conocemos como la resección de *Van Ness*. Es un tipo de amputación intercalada con rotación de la extremidad inferior. Tiene un resultado funcional muy favorable, pero su apariencia es desagradable, por lo que es rechazada con frecuencia por los pacientes.

Rescate de Extremidad (*Limb Salvage*)

En aquellos casos en que se elige un rescate de la extremidad, el defecto dejado por la resección quirúrgica se puede reconstruir usando un aloinjerto o una prótesis.

Aloinjertos

Los aloinjertos o injertos de cadáver frescos congelados (*fresh frozen allografts*), han sido usados por muchos años en distintas partes del mundo.

Consisten en huesos de cadáver que han sido congelados a -60 grados centígrados para disminuir su



Radiografía de aloinjerto congelado para planificación quirúrgica.

antigenicidad. Algunos de ellos tienen unos resultados excelentes a largo plazo, especialmente los aloinjertos intercalados; pero otros, como los osteoarticulares, por ejemplo, pueden dar lugar a complicaciones frecuentes como fractura y no-unión. Además, con frecuencia el paciente debe someterse a varias intervenciones durante su convalecencia, haciéndose esta, a veces, muy prolongada. Hay algunas áreas del esqueleto donde los aloinjertos todavía siguen siendo los medios de reconstrucción de elección, como es el caso de la tibia, el húmero proximal y las resecciones intercaladas. Aún así, en la mayor parte del mundo, donde tenemos la opción de usar una prótesis, la balanza se ha inclinado hacia el uso de esta.

Prótesis

La otra alternativa es el uso de una prótesis oncológica. Estas son prótesis metálicas modulares que armamos en la sala de operaciones, y a las que se les da el tamaño necesario para sustituir el segmento de hueso que se ha resecado. Estas incluyen coyunturas protésicas en forma de bisagra para sustituir articulaciones. Usualmente, tienen resultados a corto y mediano plazo muy buenos, aunque se van deteriorando con el tiempo. Nos permiten sustituir las estructuras resecadas con el tumor. Son ideales en el paciente adulto, pero aún no resuelven el problema del paciente joven, que tiene otra extremidad que continuará creciendo. Esto a su vez, con el transcurrir del tiempo, puede resultar en una discrepancia en la longitud de las piernas que puede llegar a varios centímetros.

Prótesis de crecimiento

Para atender este problema, a través de los años se han diseñado varias prótesis de crecimiento (*growing prostheses*). Todas se consideran métodos temporales, que intentan proveer alargamiento a la extremidad afectada para que pueda, quizás, alcanzar a la sana o, por lo menos, disminuir la discrepancia final entre ambas. Eventualmente, esta prótesis podría ser sustituida por una reconstrucción más duradera.

Las prótesis de crecimiento que se han usado en el pasado han estado plagadas de complicaciones. Entre ellas, ha habido problemas mecánicos pero más que nada infecciones, ya que para cada episodio de alargamiento había que operar al paciente para activar algún

mecanismo interno. Esto resultaba en varias intervenciones, cada una de ellas con un riesgo mayor de infección que la anterior.

Hoy en día, contamos con una prótesis de crecimiento que tiene un sistema de alargamiento no invasivo. Con este sistema, se le aplica un aparato de ultrasonido a la piel del paciente que activa un muelle interno en la prótesis, que resulta en un alargamiento de varios milímetros por evento. Este proceso se repite cada cierto número de meses, seguido por un programa de rehabilitación intenso. Esto está determinado por el potencial de crecimiento del paciente. Los resultados de este sistema han sido superiores a los que existían anteriormente y el número de complicaciones es mucho menor.



Prótesis expandible *Repiphysis*TM invasiva para huesos en desarrollo.



Radiografía post-op de pacientes *Repiphysis*TM.

Comentario

El control local de los sarcomas óseos sigue siendo un tema no resuelto. La amputación, para algunos de estos pacientes, continúa siendo la mejor alternativa, y puede dar unos resultados funcionales muy buenos. El rescate de extremidad o *limb salvage* es escogido por cerca del 90% de los pacientes que tienen esta opción a su disposición.

La reconstrucción de defectos en huesos en crecimiento es un procedimiento en el que la tecnología tiene mucho que aportar. Aunque se le pueda considerar un tema secundario o un procedimiento meramente técnico, se trata de un aspecto que debe de ser tomado en cuenta por cada grupo oncológico multidisciplinario bien articulado. Esto resultará en una mejor supervivencia para estos pacientes, para quienes, debido a su juventud, las consideraciones de calidad de vida son tan o más importantes que a cualquier otra edad. 