

Osteosarcoma, desde una mirada actualizada por ortopedia y radiología

Nestor Daniel Guarnizo Bustamante¹  David Ricardo Jiménez Caicedo²  Juan David Tobón Aristizábal³  Kevin Adrian Gaviria Gaviria⁴  Nelson David Lloreda Aranzazu⁵  Jordy Rafael Mora Caceres⁶ 

1 Nestor Daniel Guarnizo Bustamante, Universidad del Tolima, danielguarnizo33@gmail.com

2 David Ricardo Jiménez Caicedo, Pontificia Universidad Javeriana, drjc92@hotmail.com

3 Juan David Tobón Aristizábal, Universidad de Caldas, judtobonar@hotmail.com

4 Kevin Adrian Gaviria Gaviria, Universidad del Cauca, kevingaviria@unicauca.edu.co

5 Nelson David Lloreda Aranzazu, Fundación universitaria San Martín, d_lloreda@hotmail.com

6 Jordy Rafael Mora Caceres, Universidad del Sinú, jordymora2014@gmail.com

Historia del Artículo:

Recibido el 23 de enero de 2021

Aceptado el 10 de julio de 2021

On-line el 27 de julio de 2021

Palabras Clave:

Osteosarcoma, muerte, metástasis, radiografía, tumoración.

Keywords: Osteosarcoma, death, metastases, radiography, tumor.

Resumen

El osteosarcoma, es la forma más común de cáncer óseo primario durante la infancia y la adolescencia. Es un tumor maligno formado por células mesenquimales productoras de hueso que son asintomáticas en el inicio e incluso invisibles clínicas e imagenológicamente. Los osteosarcomas pueden clasificarse en base a su localización, predominio celular, (Osteoblásticos, condroblásticos o fibroblásticos), su atipia y actividad mitótica. La mayor parte de los osteosarcomas se localizan en el espacio medular de los huesos largos; sin embargo se pueden ubicar en periostio, corteza, tejidos blandos o lesiones óseas preexistentes. Durante esta revisión sistemática de la literatura actualizaremos el concepto y abordaje de esta patología, que si bien es controlable y de no hacerse podría tornarse letal.

Abstract

The osteosarcoma is the most common cancerous bone tumor primary at infancy and adolescence. It is a malignant tumor formed by mesenchymal cells bone producers that asymptomatic in its beginning, even clinically and medical imaging invisible. Osteosarcomas can be classified based on its physical location, cell prevalence, (osteoblastic, chondroblastic, fibroblastic), its atypia and mitotic activity. Most of the osteosarcomas are in the large bones medullary space, but also in the periosteum, brain cortex, soft tissues and preexisting bone injuries. During this systemic literary review, we will update this pathology concept and approach, that even though is controllable and that if this is not done, it could be lethal.

* Autor para correspondencia:

Nestor Daniel Guarnizo Bustamante, Universidad del Tolima, e-mail: danielguarnizo33@gmail.com

Cómo citar:

Guarnizo et al. Osteosarcoma, desde una mirada actualizada por ortopedia y radiología a patologías mentales y neurológicas? S&EMJ. Año 2021; Vol.1: 95-103.

Objetivo

Tipificar las claves actualizadas del diagnóstico, abordaje y seguimiento multidisciplinario del paciente con Osteosarcoma, por parte del especialista en ortopedia y el radiólogo.

Metodología

Se realizó una búsqueda sistemática con términos Mesh, en bases de datos PubMed, ClinicalKey, Medscape, Lilacs, The New England Journal of Medicine y Google Academics desde febrero 2019 hasta la fecha. Se encontró una amplia variedad de artículos dentro de los cuales se incluyen revisiones sistemáticas, reporte de casos, estudios retrospectivos, estudios metacéntricos y revisiones bibliográficas, se seleccionaron un total de 41 artículos, los que se destacan la identificación de los diferentes formatos de identificación diagnóstica temprana en los pacientes con osteosarcomatosis y en el seguimiento y manejo del paciente, así como las secuelas a largo plazo de las mismas.

Objective

Recently typify keys for assessments, approach and multidiscipline follow up on patients with osteosarcoma from orthopedic and radiology physicians' perspective.

Methodology

It was done a systemic search with Medical Subject Headings (MESH) terms in the databases PubMed, Clinical Key, Medscape, LILACS, The New England Journal of Medicine and Google Scholar from February 2019 by this time.

It was found a extend variety of articles from which its included systemics review, case report, retrospective studies, metacentric studies and bibliography reviews, with a total of 41 articles selected, which highlights the different format in early assessment identification in patients with osteosarcoma, as well as tracking and handling on patient, as its aftermath in the long term.

Introducción

El término sarcoma fue introducido por el cirujano inglés John Abernathy en 1804, y viene derivado de raíces griegas que significan excrecencia carnosa (1,2). En 1805, el cirujano francés Alexis Boyer (cirujano personal de Napoleón) fue el primero en emplear el término osteosarcoma, distinguiéndolo además, como entidad, de otras lesiones óseas como el osteocondroma (1,3). El osteosarcoma es una enfermedad rara (4,5) que se define como un tumor maligno formado por células mesenquimatosas productoras de hueso y/o sustancia osteoide (6). Si bien puede presentarse a cualquier edad, su frecuencia muestra un notorio incremento durante la primera y segunda décadas de la vida, declinando con rapidez para posteriormente presentar un nuevo pico

en la sexta y séptima décadas, debido a la degeneración osteosarcomatosa en pacientes con enfermedad de Paget (5,7 y 11). Aunque el osteosarcoma representa únicamente el 0.1% de todos los tumores (12), es el tumor óseo maligno primario más común en niños, ~ adolescentes y adultos jóvenes (2,13,17). Afecta a la población general con una frecuencia aproximada de 1/100,000 habitantes, presentando una discreta predilección por el género masculino (18,19,20). Su etiología y patogénesis son desconocidas en la mayoría de los casos (2,5,21). Se han descrito múltiples tipos de osteosarcoma, de los cuales el más común es el osteosarcoma intramedular de alto grado, más ampliamente conocido como osteosarcoma clásico o convencional (2,14,22), el cual representa el 75% de todos los osteosarcomas (14,23). Los osteosarcomas pueden ser primarios (proceso patológico de novo), lo cual sucede aproximadamente en el 85% de los casos (24), y secundarios (generalmente precedidos por enfermedad de Paget, infarto óseo, displasia fibrosa, exposición a radiación ionizante externa o ingestión de sustancias radiactivas (21). Los pacientes con osteosarcoma suelen presentar síntomas clínicos no específicos, siendo el más común el dolor de algunas semanas o meses de evolución, y el signo más frecuente la existencia de una masa palpable, acompañada de alteraciones en la marcha, o por la presencia de una fractura de novo, lo cual hace que in inicio acudan al ortopedista.

Imprescindible conocer a cerca del Osteosarcoma

Inicialmente se mantiene la siguiente clasificación:

I-Osteosarcomas primarios: dentro de los cuales están los centrales que a su vez se dividen en:

A- Medular convencional: A este tipo se le denomina osteosarcoma clásico, es el más frecuente, constituye el 75% de todos los osteosarcomas. Su incidencia máxima se presenta de los 10 a los 25 años (9); más frecuente en hombres. Se localiza en un 90% en la metáfisis de huesos largos, <10% de las lesiones son diafisarias, <1% epifisiarias. Los osteosarcomas diafisarios se presentan en pacientes con un promedio de edad de 28 años. Aunque la presentación epifisiaria es rara, con alguna frecuencia las lesiones metafisarias se extienden hacia la epífisis. Un 60% se localizan alrededor de la rodilla, seguidos en frecuencia por la metáfisis proximal del húmero, aunque puede presentarse en cualquier hueso, incluidos los cortos de la mano, el pie, cráneo y el maxilar. (1,4,9). Su aspecto radiológico es variable, generalmente su diagnóstico puede hacerse por radiografías convencionales. Su apariencia radiológica está en relación con la proporción de tejido osteoblástico, condroblásticos o fibroblástico. La densidad de la lesión varía desde lesiones escleróticas o completamente líticas, aunque según lo descrito en revisiones la presentación más frecuente es de tipo osteoblástico, la cual se presenta en un 90% de los casos. Ante una mayor apariencia lítica sugiere una composición de células fibroblásticas o cartílago no mineralizado. (4,8,9). Algunas veces se presenta como una lesión lítica,

frecuentemente con destrucción cortical y reacción perióstica en rayos de sol, con alguna frecuencia asociada a masa de partes blandas y matriz, osteoide neoformada; esta matriz osteoide puede localizarse en el interior, centro, periferia de la lesión o incluso en el tejido blando afectado.(8). En otras ocasiones solamente se observa un aumento de densidad por matriz osteoide neoformada, con o sin asociación de una reacción perióstica de tipo maligno. Los bordes están muy mal definidos, con una zona de transición amplia. El tipo de destrucción es infiltrante o apolillado. La reacciones periósticas más frecuentes es en hojas de cebolla o rayos de sol, algunas veces presente el triángulo de Codman. La matriz tumoral es evidente en un 90% de los osteosarcomas y radiológicamente se diagnóstica en un 75% de los casos. Estos se subdividen en:

1) *De células pequeñas*: Es una variedad poco frecuente, representa el 1% de todos los osteosarcomas. Radiológicamente se presenta como una lesión lítica infiltrante y masa en tejidos blandos, puede ser semejante al Sarcoma de Ewing; algunas ocasiones se visualizan zonas de esclerosis que lo hacen indistinguible radiológicamente del osteosarcoma convencional, por lo cual su diferenciación se realiza histológicamente.(2,4).

2) *Fibrohistiocítico*: Es una variante que simula al fibrohistiocitoma maligno, tanto clínica como histológicamente. La edad de presentación es mayor que en el osteosarcoma convencional. Su presentación radiológica son lesiones metafisoepifisiarias con escasa reacción perióstica. (4,8).

3) *Telangiectásico*: El osteosarcoma telangiectásico representa el 7% de los osteosarcomas. Es una variante muy agresiva del osteosarcoma que se presenta con mayor frecuencia en los hombres (2:1). Radiológicamente se observa una lesión lítica pura con un mínimo de esclerosis, una amplia zona de transición (80%) y destrucción cortical. Algunas veces presenta reacción perióstica con triángulo de Codman. Tanto la RM (resonancia magnética) como en la TC (Tomografía Computarizada) pueden visualizarse niveles líquido-líquido, correspondientes a zonas hemorrágicas, las cuales no solo se presentan en el osteosarcoma telangiectásico sino también en el quiste óseo aneurismático, displasia fibrosa y osteoblastoma; los cuales deben plantearse como diagnósticos diferenciales. (3,4,8).

4) *Células gigantes*: El osteosarcoma de células gigantes representa el 3% de los osteosarcomas. Con predominancia en hombres, con una media de edad de 24 años. Es una variable rara de osteosarcoma indiferenciado que histológicamente presenta numerosas células gigantes. Es parecido al osteosarcoma telangiectásico y fibrohistiocítico. Radiológicamente carece de características específicas. Suelen presentarse como una gran lesión lítica, que puede sugerir benignidad, sin embargo generalmente sus bordes son mal definidos, regularmente no presenta reacción perióstica ni masa

en partes blandas. Localizado de forma clásica en las metáfisis o diáfisis de un hueso largo, generalmente tibia o fémur. En contraste con el tumor de células gigantes, el cual suele presentarse en pacientes de mayor edad, no hay diferencia en cuanto al género, clásicamente se localizan excéntricamente en la epífisis, con una zona bien definida de transición, sin margen esclerótico. (4,9).

5) *Central de bajo grado bien diferenciado*: Una variante muy rara que suele afectar a pacientes de mayor edad respecto al osteosarcoma convencional. Tiene predilección por el fémur y la tibia. Su aspecto radiológico sugiere benignidad, con una lesión lítica más o menos bien definida, algunas veces con borde escleroso, con algún grado de expansión de la corteza; sin reacción perióstica ni extensión de partes blandas. (8,9).

B) *Osteosarcoma Cortico- Yuxtagorticales*: Es un término con el cual se designa al grupo de osteosarcomas que se desarrollan en la superficie del hueso, dentro de los cuales tenemos:

1) *Paraosteal*: El osteosarcoma paraosteal representa el más del 75% de los osteosarcomas yuxtagorticales. (4). Es una entidad la cual presenta características clínicas y radiológicas propias, que lo diferencian de los osteosarcomas centrales. Se origina en la superficie externa de un hueso largo y posee gran diferenciación estructural. Estos tumores son de crecimiento lento. Se presentan más frecuentemente en la tercera década de vida. Se localizan en la metáfisis de los huesos largos y en un 60% de los casos en la región posterior de la metáfisis distal del fémur.(9). Radiológicamente, se presentan como una masa oval o esférica de hueso denso, bastante homogéneo, que se encuentra adherida a la corteza. Su periferia suele ser lobulada y bien delimitada, menos densa que la base del tumor.(4,9). Inicialmente se observa una línea radiotransparente que separa la masa ósea de la cortical del hueso, excepto en la zona central donde se origina; posterior a esto, con el crecimiento tumoral esta línea puede quedar obliterada. En estadíos finales el tumor atraviesa la cortical invadiendo la cavidad medular, comportándose como un osteosarcoma central.(4,9). Estas características son demostrables por radiografía convencional, sin embargo la TC y RMN son necesarias para determinar la posible afección de la cortical y la invasión a la cavidad medular. La lesión a menudo es mayor a 5 cm cuando se descubre. El diagnóstico diferencial debe hacerse con la miositis osificante, el osteosarcoma perióstico, el condrosarcoma perióstico, el osteosarcoma superficial de alto grado, el osteosarcoma clásico y el osteocondroma. (2,4,8,9).

2) *Perióstico o periférico* El osteosarcoma perióstico representa el 25% de los osteosarcomas yuxtagorticales. Se trata de un variante clínica diferenciada del osteosarcoma paraosteal, es mucho más agresivo que el paraosteal, y representa el 1-2 % de todos los osteosarcomas. (4,7) La edad de máxima incidencia es intermedia entre la del osteosarcoma clásico y el

paraosteal. Se localiza predominantemente en la diáfisis. (>75%). (4). Su aspecto radiológico es característico, ha sido descrito, por De Santos y colaboradores, como lesiones líticas diafisiarias, aplanadas, corticales, con pequeñas densidades o espículas óseas cortas perpendiculares a la corteza, y pequeña masa de partes blandas. Siempre se localizan en la cortical del fémur o tibia, siendo este último el más afectado. (4,9) El diagnóstico diferencial debe incluir el osteosarcoma clásico, paraosteal, el condroma, el condrosarcoma yuxtacortical y la miositis osificante. (9)

3) *Superficial de alto grado.* Es el tipo de osteosarcoma menos frecuente (<1%). Sus características radiológicas son similares a los osteosarcoma paraosteal y perióstico. Se origina en la cortical con masa en partes blandas e intensa reacción perióstica maligna. La afectación medular es poco frecuente y algunas veces se presentan fracturas patológicas. (4,8,9).

4) *Intracortical:* Es una variante muy rara del osteosarcoma. Se presenta entre la segunda y la tercera décadas de vida, existe un ligero predominio en hombres. Se trata de una lesión lítica cortical rodeada de esclerosis entre 1-4 cm de longitud, la cual no invade partes blandas ni la cavidad medular del hueso. Algunas veces puede confundirse con el osteoma osteoide u osteoblastoma intracorticales. (4,9).

5) *Otros osteosarcomas menos frecuentes:* Es importante enunciar que se cuenta con una variedad del osteosarcoma, llamado osteosarcoma de mandíbula, es una variante que afecta adultos a edad superior a la de los osteosarcomas convencionales, pero con una agresividad menor que el osteosarcoma clásico. Radiológicamente se encuentra una zona de osteólisis asociada a veces con matriz osteoide neoformada y reacción perióstica espiculada en rayos de sol o laminada. (4,9,10), así como la Osteosarcomatosis. Es una variante infrecuente de osteosarcoma, en la cual se desarrollan múltiples focos en varios huesos, generalmente en las metáfisis. Las lesiones son siempre osteoblásticas y la distribución suele ser bilateral y relativamente simétrica; progresan rápidamente. Su presentación es en niños de 5 a 10 años. Debe distinguirse del osteosarcoma primario con múltiples metástasis óseas, basándose en la uniformidad

de las lesiones y la aparición de una lesión dominante. (4,9).

II- Osteosarcomas secundarios: Se les denomina de esta forma aquellos osteosarcomas que se desarrollan en una lesión ósea previa, habitualmente por encima de los 60 años. Los dos más característicos son el sarcoma secundario a enfermedad de Paget y el sarcoma postirradiación. Sin embargo, aunque muy raro, también se desarrollan sobre lesiones benignas previas: displasia fibrosa, osteoblastoma, osteocondroma, osteomielitis crónica e infartos óseos sin radiación previa. (2,4,5,9,).

Clasificación y estadio

Para conocer el estadio preciso en que se encuentra el enfermo además del examen clínico minucioso es de gran importancia la realización de: radiografías convencionales y RMN de la extremidad afectada, TAC de tórax y gammagrafía ósea. La TAC es muy superior para detectar metástasis pulmonar sobre la radiografía convencional y debe ser realizada en todo paciente con el diagnóstico de Osteosarcoma. Las metástasis pulmonares son pequeñas, redondas en forma de nódulos con calcificación central y se localizan frecuentemente en la periferia aunque también pueden ser centrales. Las metástasis pulmonares representan del 80 al 85% y las segundas en frecuencia son las metástasis óseas, otros sitios son: hígado, nódulos linfáticos, sistema nervioso central, glándulas suprarrenales, músculo y piel, de forma general alrededor del 20% presentan metástasis detectables en el momento del diagnóstico. (30,32,40)

Una vez realizado estos exámenes se establece el estadio en que se encuentra el enfermo, y el basamento en la clasificación de Enneking que tiene en consideración: grado histológico (bajo, alto), sitio o extensión (Intra-compartmental, Extra-compartmental) y presencia o ausencia de metástasis, lo cual resulta en las siguientes posibilidades:

Clínicamente que se espera

Que el paciente consulte por:

- Inflamación cercana a una estructura ósea
- Dolor óseo o articular

Tabla 1: Clasificación del osteosarcoma por patología.

ESTADIO	GRADO POR HISTOLOGIA	SITIO
IA	Bajo	Intra-compartmental
IB	Bajo	Extra-compartmental
IIA	Alto	Intra-compartmental
IIB	Alto	Extra-compartmental
III	Bajo o Alto	Presencia de metastasis

Fuente: Tomado y modificado con fines académicos de Dr. Alejandro Álvarez López; Dra. Yenima García Lorenzo Dr. Antonio Puente Álvarez; Dra. Maruldis García Lorenzo Osteosarcoma: enfoque actual/2020.

- Lesión cutánea o fractura sin explicación
- Alteración de la marcha
- Masa evidente en brazos o piernas
- Dolor de espalda
- Pérdida del control vesical

Radiológicamente que se espera

El Colegio Americano de Radiología (American College of Radiology) ha establecido que en la evaluación inicial de una lesión ósea, la radiografía deberá encontrarse en la primera línea de valoración por imagen (35). El resto de los estudios de gabinete, como la tomografía computarizada, la gammagrafía ósea, la resonancia magnética nuclear y la PET, tienen aplicaciones más específicas como la de determinar la integridad cortical, la relación que guarda la lesión con respecto a los tejidos blandos, la articulación adyacente y estructuras neurovasculares, determinar una posible multifocalidad, su extensión intramedular, respuesta a la quimioterapia y recurrencia, así como también descubrir la existencia de metástasis saltatorias o pulmonares; sin embargo, en lo que a caracterización se refiere, es decir, darle nombre al padecimiento neoplásico, la radiografía convencional se considera la piedra angular del diagnóstico presuntivo de las lesiones tumorales y seudotumorales del esqueleto (24,27,36,38). El abordaje diagnóstico radiográfico de los tumores óseos consiste en analizar la lesión de manera organizada, prestando atención a situaciones radiológicas específicas como la localización del tumor, su apariencia, márgenes, zona de transición, reacción periótica, mineralización, tamaño, ~ número de lesiones y existencia de un componente de partes blandas.

La edad del paciente es también un dato clínico sumamente importante en el diagnóstico de los tumores óseos, puesto que la mayoría de las lesiones muestran una predisposición específica por grupo de edad (27,28,38,39). Las radiografías de la mayoría de las lesiones óseas focales permiten determinar su ritmo de crecimiento. Nótese pequeño triángulo de Codman proximal y reacción periótica perpendicular en cepillo. solo un vistazo, lo cual es importante tanto en el diagnóstico como para establecer un plan de tratamiento racional (40). Cuando un médico se ve enfrentado a una lesión ósea, lo primero que debe de hacer es descartar la posibilidad de que se trate de una lesión no neoplásica (41).

Una vez establecido que se trata de una lesión tumoral, el siguiente paso consiste en definir si se trata de una lesión benigna o maligna (41). Hoy en día, a pesar de los grandes adelantos tecnológicos en los diferentes métodos de imagen, la importancia de la radiología convencional en el diagnóstico de las neoplasias óseas es universalmente aceptada (41.). Al emplearse para el diagnóstico de padecimientos tan agresivos como el osteosarcoma, la importancia de un método tan sencillo, económico y de fácil acceso merece ser difundida, estudiada y a la vez promovida. El cirujano ortopedista siempre debe considerarlo como una herramienta

extremadamente poderosa en la caracterización y clasificación de cualquier lesión esquelética (34). Si el abordaje del osteosarcoma evolucionó en forma paralela con la quimioterapia (41), una forma de desarrollarse como médicos estriba en reconocer las bondades de un método diagnóstico de primera línea como la radiología convencional en la valoración inicial de esta enfermedad .

Figura 1 y 2: Radiografía AP simple, de rodilla con lesión triangular radiopaca (Triángulo de Codman) proximal y reacción periótica perpendicular en cepillo compatible con osteosarcoma, seguida de osteosarcoma de tibia proximal en paciente adolescente aun con epífisis abiertas.



Fuente: Tomado con fines académicos de Mehlman CHT, Cripe TP. Osteosarcoma and its variants. OrthopClin North Am. 2021.

Figuras 3, 4 y 5: Radiografía simple de hombro con osteosarcoma en humero con compromiso de tejidos blandos, osteosarcoma del femur distal y osteosarcoma del tercer metacarpiano (poco frecuente).



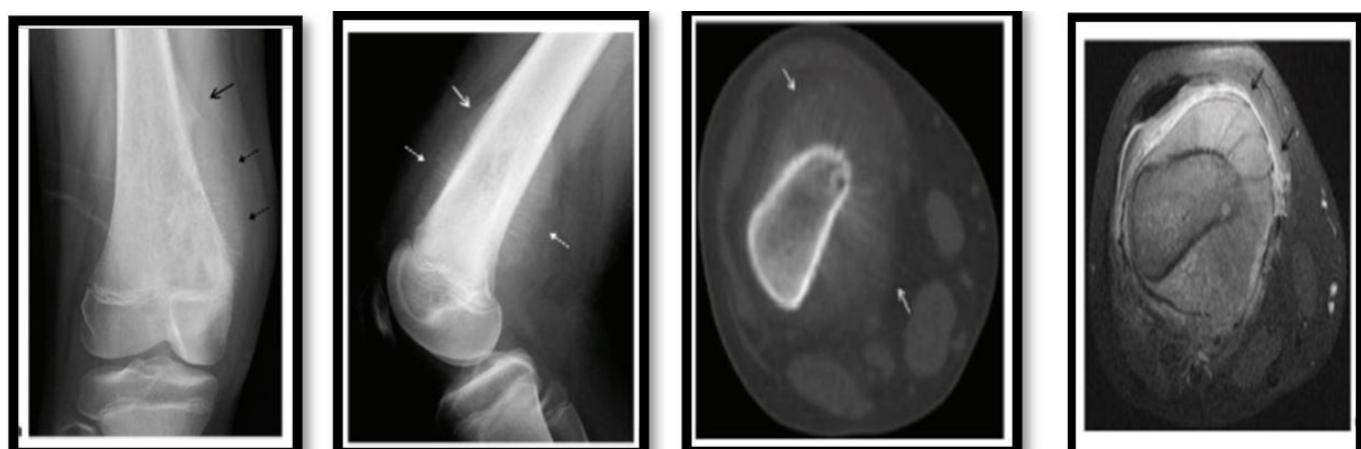
Fuente: Tomado con fines académicos de Mehlman CHT, Cripe TP. Osteosarcoma and its variants. OrthopClin North Am. 2021.

Figura 6: Radiografía de tibia proximal con contraste, con zonas blásticas y lítica compatibles con osteosarcoma.



Fuente: Tomada con fines académicos de (Fox & Trotta, 2013).

Figuras 7, 8, 9 y 10: Osteosarcoma convencional del fémur derecho. (a) Radiografía anteroposterior (b) Radiografía lateral, las cuales muestran una masa, con extensa mineralización intraóseas, con la típica reacción perióstica en rayos de sol (flechas pequeñas), y triángulo de Codman (flecha grande). (c)Tomografía computarizada con corte axial, sin contraste (d) Resonancia magnética T1 con supresión grasa, en la cual se puede observar la reacción perióstica en rayos de sol, dentro de la gran masa de tejido blando. En niña de 10 años.



Fuente: Tomada con fines académicos de (Fox & Trotta, 2013).

Abordaje Ideal

Es normal que el paciente consulte en primera instancia a su ortopedista, en ocasiones remitido por su médico tratante, por alteraciones en su aparato locomotor de causa aparentemente incierta, es allí donde el ortopedista con un entrenamiento clínico y claro sobre este tipo de cánceres osea debiera actúa, primero pensando en que por género, edad y manifestaciones asociadas el paciente pueda estar desarrollando un osteosarcoma y en inicio solicitar, una serie de proyecciones radiológicas de extremidades largas, acompañada de una fosfatasa alcalina y deshidrogenasa láctica, las cuales aumentan por la actividad osteoblástica y osteoclástica respectivamente. Los pacientes con niveles altos de estas enzimas están asociados a un pronóstico más reservado.

Tratamiento

Los pacientes con Osteosarcoma deben valorarse en un grupo multidisciplinario conformado por oncólogos, ortopédicos, radiólogos, patólogos y tantos especialistas como necesite cada enfermo ya que el trabajo en equipo obtiene una mayor expectativa de vida especialmente en pacientes sin metástasis al diagnóstico inicial. (11)

El tratamiento del paciente con Osteosarcoma clásico de alto grado histológico consiste en el uso de quimioterapia pre-operatoria, resección quirúrgica amplia, y quimioterapia post-operatoria. Los pacientes a los que no se les detecta desde el punto de vista clínico metástasis se debe suponer que tienen micro-metástasis y son tratados con quimioterapia pre y post- operatoria. (34,35)

En caso de pacientes con osteosarcoma de bajo grado está indicada se indica la resección quirúrgica amplia y la quimioterapia se reserva para aquellos pacientes que presenten una transformación a alto grado histológico. (36,37).

Quimioterapia

El objetivo fundamental de la quimioterapia pre-operatoria es tratar las metástasis detectables o la presunta presencia de micro-metástasis. Posteriormente la operación se realizará de tres a cuatro semanas de terminada la última dosis de la quimioterapia. La quimioterapia post-operatoria se realiza generalmente dos semanas después de la intervención quirúrgica para garantizar la cicatrización adecuada de la herida.(38,39).

Se define como respuesta pobre a la quimioterapia aquellos enfermos que presenten menos de un 90% de necrosis de la pieza tumoral al momento de la cirugía, lo cual indica aumentar la dosis, aumentar el tiempo de aplicación y realizar cambios de los agentes quimioterapéuticos. Los agentes de más empleo en el manejo de pacientes con osteosarcoma son: doxorubicina,

cisplatino, methrotexate e ifosfamida. (40,41)

El uso de la radioterapia es sólo paliativo ya que este tumor es radioresistente y es lo más preocupante en su manejo.

Tratamiento quirúrgico

Las dos modalidades de tratamiento que más se utilizan son la cirugía de salvamento y la amputación. (37,42)

Antes de los años 70 el manejo rutinario de toda tumoración maligna consistía en la amputación o desarticulación, obteniéndose un índice de supervivencia de un 10-20%. Con el desarrollo de agentes quimioterapéuticos más eficaces y el uso en protocolo de estos, el índice de supervivencia mejora considerablemente después de los años 70 y 80, de esta manera se permite introducir en la oncológica la cirugía de salvamento, siendo una práctica agresiva, pero con mejores resultados clínicos. (37)

Para la realización de la cirugía de salvamento es importante considerar los siguientes principios básicos. (42).

1. Las recurrencias locales no deben ser mayores que las logradas con la amputación, además el índice de supervivencia debe ser igual o mayor.
2. El proceder quirúrgico o las complicaciones de este no deben retrasar el uso de la quimioterapia.
3. Los procederes deben ser efectivos con número mínimo de complicaciones que requieran procederes secundarios u hospitalizaciones prolongadas.
4. El nivel funcional de la articulación debe ser lo suficientemente bueno para justificar el mismo. Aunque en este proceder influye la decisión del paciente.
5. Despues de lograr la resección de la masa tumoral existe un gran defecto óseo para lo cual se pueden usar las técnicas como: endoprótesis modulares, injertos osteoarticulares, artrodesis, rotanoplastia y alargamientos óseos.(43-45)

El tratamiento quirúrgico de las metástasis consiste en la resección de tantas como sea técnicamente posible, lo cual debe realizarse después de la cirugía del tumor primario.(46)

Pronóstico

Los factores de mal pronóstico son: presencia de metástasis en el momento del diagnóstico, localización del tumor en el esqueleto axial o cercanos a este, tumores de gran tamaño (por encima de los 8cm), niveles elevados de fosfatasa alcalina y deshidrogenasa láctica, pobre respuesta a la quimioterapia pre-operatoria y afección ganglios linfáticos. (47,49)

Seguimiento

La recurrencia del osteosarcoma más de 5 años después es rara. Los medicamentos utilizados para tratar el osteosarcoma tienen una pequeña probabilidad, aproximadamente el 1.5 %, de causar un cáncer en la sangre llamado leucemia. Esta se denomina leucemia secundaria.(3).

Se sugiere control cada seis meses los primeros dos años y luego anual hasta completar el año quinto. Cada seguimiento se lleva a cabo con la solicitud en sangre de fosfatasa alcalina, deshidrogenasa láctica y radiografía de la área comprometida.

Conclusiones

El osteosarcoma es una patología que representa el 20% de todos los tumores óseos primarios malignos, superado en frecuencia solamente por el mieloma múltiple; que se da principalmente en la segunda década de la vida, sin respetar género o raza. Como sitio predilecto tiene aquellas zonas **óseas** con constante recambio esquelético derivados del crecimiento, es así como elige para anidarse fémur distal, tibia y húmero proximales.

Definitivamente el método diagnóstico ideal es la combinación de imágenes radiológicas, paraclinicos y clínica del paciente. La radiología convencional permite identificar datos de agresividad como la apariencia lítica, blástica o mixta de la lesión, reacción perióstica discontinua y masas en partes.

Osteosarcoma es un tumor óseo primario agresivo, representa un papel muy importante establecer el diagnóstico lo antes posible para elaborar una estrategia de manejo en un grupo multidisciplinario con el fin de erradicar el tumor, mejorar la calidad y expectativa de vida de los enfermos. Es muy importante el conocimiento de las variedades de tratamiento tanto de quimioterapia como quirúrgicos en vistas a enfocar cada caso en particular para tratar de obtener el mejor resultado según los diferentes factores de mal pronóstico que puedan encontrarse.

Responsabilidades morales, éticas y bioéticas Protección de personas y animales

Los autores declaramos que, para este estudio, no se realizó experimentación en seres humanos ni en animales. Este trabajo de investigación no implica riesgos ni dilemas éticos, por cuanto su desarrollo se hizo con temporalidad retrospectiva. El proyecto fue revisado y aprobado por el comité de investigación del centro hospitalario. En todo momento se cuidó el anonimato y confidencialidad de los datos, así como la integridad de los pacientes.

Confidencialidad de datos

Los autores declaramos que se han seguido los protocolos de los centros de trabajo en salud, sobre la publicación de los datos presentados de los pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado

Los autores declaramos que en este escrito académico no aparecen datos privados, personales o de juicio de recato propio de los pacientes.

Financiación

No existió financiación para el desarrollo, sustentación académica y difusión pedagógica.

Potencial Conflicto de Interés(es)

Los autores manifiestan que no existe ningún(os) conflicto(s) de interés(es), en lo expuesto en este escrito estrictamente académico.

Bibliografía

1. Mehlman CHT, Cripe TP. Osteosarcoma and its variants. *Orthop Clin North Am.* 1996;27:575-81.
2. Sánchez-Torres LJ, Santos-Hernández M. Osteosarcoma. *Rev Mex Ortop Ped.* 2011;13:10-9.
3. Bispo JRZ, Camargo OP. Prognostic factors in the survival of patients diagnosed with primary non-metastatic osteosarcoma with poor response to neoadjuvant chemotherapy. *Clinics.* 2009;64:1177-86.
4. Jeon D -- G. Prognostic effect of pathologic fracture in localized osteosarcoma. *APJOH Asia -- Pacific Journal of Oncology and Hematology* 2009; 000:(.000).
5. Meyers PA. Osteosarcoma. En: Pappo A, editor. *Pediatric bone and soft tissue sarcomas.* Berlin: Springer-Verlag; 2006. p. 219-33.
6. Picci P, Sangiorgi L, Caldora P, Benassi MS, Campanacci M. *Histopatología del osteosarcoma.* *Rev Esp Cir Osteoart.* 1995;30:211-6.
7. Osborne RL. The differential radiologic diagnosis of bone tumors. *CA Cancer J Clin.* 1974;24:194-211.
8. Longhi A, Errani C, Gonzales-Arabi D, Ferrari C, Mercuri M. *Osteosarcoma in patients older than 65 years.* *J Clin Oncol.* 2008;26:5368-73.
9. McNairn JDK, Damron TA, Landas SK, Ambrose JL, Shrimpton AE. Inheritance of osteosarcoma and Paget's disease of bone. A familial loss of heterozygosity study. *J Mol Diag.* 2001;3:171-7.
10. Gebhardt MC, Hornicek FJ. Osteosarcoma. En: Menéndez LR, editor. *Orthopaedic knowledge update. Musculoskeletal tumors.* Rosemont, IL: American Academy of Orthopaedic Surgeons. Musculoskeletal Tumor Society; 2002. p. 175-86.
11. Wodajo FM, Gannon FH, Murphey MD. Visual guide to musculoskeletal tumors-A clinical-radiologic-histologic approach. Philadelphia: Saunders Elsevier; 2010. p. 97-106.
12. Brenner W, Bohuslavizki KH, Eary JF. PET imaging of osteosarcoma. *J Nucl Med.* 2003;44:930-42.
13. Marulanda GA, Henderson ER, Johnson DA, Letson GD, CheongD. Orthopedic surgery options for the treatment of primary osteosarcoma. *Cancer Control.* 2008;15:13-20.

14. Murphey MD, Robbin MR, McRae GA, Flemming DJ, Temple HT, Kransdorf MJ. The many faces of osteosarcoma. *RadioGraphics*. 1997;17:1205–31.
15. Vander Griend RA. Osteosarcoma and its variants. *Orthop Clin North Am*. 1996;27:575–81.
16. Abudu A, Sferopoulos NK, Tillman RM, Carter SR, Grimer RJ. The surgical treatment and outcome of pathological fractures in localised osteosarcoma. *J Bone Joint Surg Br*. 1996;78–B:694–8.
17. Rozeman LB, Cleton-Jansen AM, Hogendoorn PCW. Pathology of primary malignant bone and cartilage tumours. *Int Orthop (SICOT)*. 2006;30:437–44.
18. Hansen MF. Genetic and molecular aspects of osteosarcoma. *J Musculoskel Neuron Interact*. 2002;2:554–60.
19. Unni KK. Dahlin's bone tumors. General aspects and data on 11,087 cases, 5th ed. Philadelphia: Lippincott-Raven; 1996. p.143–83.
20. Resnick D, Greenway GD. Tumores y lesiones seudotumorales de los huesos: imágenes y anatómopatología de las lesiones específicas. En: Resnick D, editor. Huesos y articulaciones en imagen. Madrid: Marbán; 1998. p. 991–1063.
21. Greenspan A, Remagen W. Tumores osteoblásticos (formadores de hueso). En: Tumores de huesos y articulaciones. Madrid: Marbán; 2002. p. 25–122.
22. Wittig JC, Bickels J, Priebat D, et al. Osteosarcoma: A multidisciplinary approach to diagnosis and treatment. *Am Fam Physician*. 2002;65:1123–32.
23. Van de Perre S, Vanhoenacker FM, Snoeckx A, van Dyck P, Gielen J, Parizel PM. The variable imaging appearance of osteosarcoma. *JBR -- BTR*. 2005;88:204–8.
24. Messerschmitt PJ, Garcia RM, Abdul-Karim FW, Greenfield EM, Getty PJ. Osteosarcoma. *J Am Acad Orthop Surg*. 2009;17:515–27.
25. Klein MJ, Siegal GP. Osteosarcoma. Anatomic and histologic variants. *Am J Clin Pathol*. 2006;125:555–81.
26. Widhe B, Widhe T. Initial symptoms and clinical features in osteosarcoma and Ewing sarcoma. *J Bone Joint Surg Am*. 2000;82–A:667–74.
27. Cortés-Rodríguez R, Castaneda-Pichardo G, Tercero-Quintanilla G. Guía de diagnóstico y tratamiento para pacientes pediátricos con osteosarcoma. *Arch Inv Mat Inf*. 2010;II:60–6.
28. Hernández HJM. Evaluación de hallazgos en el diagnóstico radiológico del osteosarcoma. *Rev Méd Costa Rica Centroamérica*. 2009;LXVII:183–90.
29. Söderlund V, Skoog L, Unni KK, Bertoni F, Brosjö O, Kreicbergs A. Diagnosis of high-grade osteosarcoma by radiology and cytology: A retrospective study of 52 cases. *Sarcoma*. 2004;8: 31–6.
30. Dorfman HD, Czerniak B. Osteosarcoma. Bone tumors. St. Louis: Mosby; 1998. p. 128–252.
31. Marina N, Gebhardt M, Teot L, Gorlick R. Biology and therapeutic advances for pediatric osteosarcoma. *The Oncologist*. 2004;9:422–41.
32. Sanders TG, Parsons TW 3rd. Radiographic Imaging of musculoskeletal neoplasia. *Cancer Control*. 2001;8:221–31.
33. Manjón LP. Protocolo diagnóstico diferencial de la lesión osteolítica única y múltiple. Valoraciones según la edad del paciente. *Medicine*. 2002;8:4535–8.
34. Resnick D. Tumores y lesiones seudotumorales: principios radiológicos. En: Resnick D, editor. Huesos y articulaciones en imagen. Madrid: Marbán; 1998. p. 979–90.
35. Stacy GS, Mahal RS, Peabody TD. Staging of bone tumors: A review with illustrative examples. *Am J Roentgeno*. 2006;186:967–76.
36. Fayad LM, Bluemke DA, Weber KL, Fishman EK. Characterization of pediatric skeletal tumors and tumor-like conditions: Specific cross-sectional imaging signs. *Skeletal Radiol*. 2006;35: 259–68.
37. Wu H, TH, Chang C-Y, Lin J, Chen T-H, Chen W-M, Wang S-F. Preoperative MR imaging assessment of osteosarcoma: A radiological-surgical correlation. *Chin J Radiol*. 2001;26: 9–16.
38. Erol B, Bezer M, Güven O. Evaluation of pediatric musculoskeletal tumors. *Marmara Med J*. 2004;17:140–5.
39. Miller TT. Bone tumors and tumor like conditions: análisis con convencional radiografía. *Radiology*. 2008;246:662–74.
40. Lodwick GS, Wilson AJ, Farrell C, Virtama P, Dittrich F. Determining growth rates of focal lesions of bone from radiographs. *Radiology*. 1980;134:577–83.
41. Dr. Alejandro Alvarez López^I; Dra. Yenima García Lorenzo^{II}; Dr. Antonio Puentes Alvarez^{III}; Dra. Maruldis García Lorenzo^{IV} Osteosarcoma: enfoque actual.