

CIRUGÍA DE VAN NES EN OSTEOSARCOMA DE FÉMUR REPORTE DE CASOS Y REVISIÓN DE LITERATURA

LEONARDO FORNASIN, JULIO RAFAEL BETIN CABEZA, CARLOS ANDRÉS LORES

CENTRO MÉDICO IMBANACO - H.A. BARCELO, BUENOS AIRES, ARGENTINA. SERVICIO DE ONCOLOGÍA ORTOPÉDICA CENTRO MÉDICO IMBANACO, CALI, COLOMBIA

RESUMEN

Los tumores óseos malignos son patologías de poca incidencia con manifestaciones inicialmente locales, se manifiestan con dolor y una masa ósea con un alto porcentaje de aparición en rodilla. En nuestro trabajo presentamos dos casos de osteosarcoma en fémur distal en jóvenes de 11 y 14 años de edad, con gran compromiso óseo y de partes blandas, sin afectación metastásica, en los cuales se realizó resección con márgenes libres de tumor y rotación-plastia de Van Nes, los dos pacientes recibieron tratamiento neoadyuvante y adyuvante de quimioterapia. Se logró adecuada longitud y simetría en ambos miembros inferiores, teniendo en cuenta el posterior crecimiento del paciente, con buena adaptación en la realización de sus tareas habituales.

PALABRAS CLAVE: Cirugía Van Nes, osteosarcoma, rotación-plastia

SUMMARY

The malignant bone tumors are pathologies of low incidence with mainly local manifestations that may begin with pain and an osseous mass with a high percentage of appearance in the knee. In our work, we present two clinical cases of osteosarcoma in the distal femur in 12 and 14 year old children, with major compromise of the bone and the soft tissue, without metastatic involvement, in which tumor resection was performed with tumor free margins and Van Nes rotation-plasty, both patients received neoadjuvant and adjuvant chemotherapy. Adequate length and symmetry were achieved in both limbs, taking into account the subsequent growth of the patient, with good adaptation in the performance of their usual tasks.

KEY WORDS: Van Nes surgery, osteosarcoma, rotation-plasty

Recibido: 12/08/2019 Revisado: 15/12/2019

Aceptado para publicación: 18/02/2020

Correspondencia: Dr. Leonardo Fornasin. Centro Médico Imbanaco - H.A. Barceló, Buenos Aires,

Argentina. Tel: 3054668848. E-mail: fornasinleonardo@gmail.com

—Esta obra está bajo una Licencia *Creative Commons Attribution-NonCommercial-ShareAlike 4.0 International* Licens—

INTRODUCCIÓN

Los osteosarcomas son tumores raros, cuya característica propia es la producción de osteoide tumoral (trabéculas óseas inmaduras) por parte de las células neoplásicas ^(1,2).

Se manifiestan clínicamente con dolor y una tumoración de crecimiento progresivo que puede alcanzar dimensiones significativas, afectando notablemente y en forma progresiva la actividad cotidiana del niño ⁽³⁾. En EE.UU se diagnostican 400 casos nuevos al año, a pesar de su baja incidencia representa el cáncer óseo primario más frecuente en niños y adolescentes, quinto en frecuencia en adolescentes y adultos jóvenes (de 15 a 19 años) ⁽⁴⁾. En las radiografías se observan imágenes de características agresivas, líticas, afección de corticales con reacción perióstica, pudiéndose conformar imágenes en cepillo o triángulo de Codman. En la resonancia magnética (RMN) se observa el compromiso de tejidos blandos. En todos los casos se requieren estudios de extensión para evaluar metástasis.

Los dos tumores óseos malignos más frecuentes en la infancia son el sarcoma de Ewing y el sarcoma osteogénico u osteosarcoma, representan alrededor de 5 % de las neoplasias malignas en la edad pediátrica. En los pacientes menores de 20 años el osteosarcoma representa 56 % de todos los cánceres de hueso, mientras que el sarcoma de Ewing y el condrosarcoma representan 34 % y 6 % respectivamente ⁽²⁻⁵⁾.

Hace cuarenta años se estimó que 80 % de los pacientes con sarcomas óseos pediátricos iban a fallecer, hoy en día, cerca de 70 % sobrevive, por lo que se hace necesario buscar alternativas que preserven la mejor función posible y sean duraderas.

Tras la gran evolución de la quimioterapia hace 30 años, los avances en las técnicas de salvamento de extremidad basadas en la resección tumoral y la reconstrucción del defecto

mediante aloinjertos óseos estructurales, prótesis articulares y la rotacionplastia de Van Nes, en casos más específicos teniendo en cuenta la edad principalmente, sustituyeron progresivamente a la amputación como técnica quirúrgica. Con el tratamiento quirúrgico local con nuevos diseños de endoprótesis tumorales, aloinjertos óseos estructurales y/o ortesis se ha logrado una notable mejoría en cuando a la supervivencia.

Las opciones quirúrgicas de salvamento de extremidad presentan riesgos asociados principalmente a infecciones y ústulas según el abordaje y las endoprótesis presentan un tiempo de uso limitado que puede variar según el tipo de material, el cuidado del paciente, la rehabilitación y fallas de tipo mecánico en las endoprótesis ⁽⁶⁾.

El tiempo de uso promedio de las prótesis antes de que necesiten ajustes o cambios es de tres a seis años, siendo mayor a cinco en los casos de lesión en el fémur distal (88 %) en contraste con la tibia proximal (58 %) según lo reportado en la literatura ⁽⁷⁾. La quimioterapia tiene un efecto adverso sobre la calidad del hueso y está asociada a un alto porcentaje de fatiga de la prótesis (15 % a 51 %), el aflojamiento del material requiere de una nueva intervención quirúrgica con todos los riesgos asociados a ella.

En los años cincuenta Van Nes popularizó la técnica de resección tumoral y rotación en 180° de la pierna y el pie sobre el muslo, dejando la articulación del tobillo en función de la rodilla en defectos congénitos, hasta el punto de recibir el nombre de “plastia o rotación de Van Nes”. En los años setenta se empieza a utilizar en casos tumorales, Salzer realiza la primera rotación-plastia sobre un sarcoma de rodilla en Viena en 1974. La técnica fue mejorada por Wilkenmann, que la extendió a tumores de todo el fémur, clasificando las plastias de rotación en cinco grupos en función de la porción reseçada a reconstruir ⁽⁸⁻¹²⁾.

La cirugía de Van Nes es una opción viable para el salvamento de extremidad en pacientes

con tumores de gran tamaño, localizados, sin metástasis a distancia, no polioestóticos, para casos en cirugía de carácter curativo, incluso en el que el remanente del fémur quede muy corto.

La cirugía consiste en la resección tumoral, se rota el extremo distal en 180°, considerando siempre la longitud contralateral y su posterior crecimiento, se consigue reconvertir la amputación supracondílea en una amputación funcionalmente infrapatelar, en la que el tobillo rotado actúa como rodilla, permitiendo una recuperación funcional superior a las amputaciones supracondíleas convencionales y la utilización de la órtesis más funcional y evitar posibles complicaciones de cirugías por aflojamiento protésicos inevitables por el pasar del tiempo⁽¹³⁻¹⁸⁾.

Los principios y las indicaciones para la cirugía de rotación de Van Nes deben abordarse antes de iniciar el procedimiento (Cuadro 1)^(18,19).

CASO 1.

Paciente de sexo femenino de 12 años que ingresó al servicio de oncología ortopédica el 23 de junio 2018 proveniente de una zona rural con historia de 15 días de evolución consistente en dolor en fémur distal derecho con limitación funcional, aumento de volumen en muslo, la madre refirió fiebre de tipo intermitente no documentada.

Al examen físico presentó aumento del volumen en muslo distal derecho con dolor a la palpación flexión de 130°, extensión completa, masa de consistencia dura, dolorosa, irregular, no móvil, adherida a planos profundos. No se observó red vascular, calor local, ni hiperemia. Refirió antecedentes de esclerosis tuberosa, epilepsia, rabdomioma intra-cardíaco, niega alergias.

Cuadro 1. Principios específicos para el procedimiento de rotación de Van Nes

Principios específicos	Indicaciones
1. El pie y el tobillo DEBEN estar libres de enfermedades.	1. Lesiones de los tercios distales o proximales del fémur y la tibia proximal.
2. El suministro de nervios al pie y al tobillo DEBE ser preservable.	2. Crecimiento restante esperado en la pierna contralateral > 10 cm en niños pequeños.
3. El suministro vascular al pie y al tobillo DEBE ser conservable o restaurable después de la resección del segmento de vaso enfermo.	3. Extensión de la resección del tamaño del tumor que puede dejar un <i>stock</i> pobre de hueso o tejido blando para la reconstrucción.
4. La potencia muscular DEBE ser restaurable en el tobillo después de la cirugía.	4. Suministro vascular distal comprometido secundario al tumor (reconstruible mediante resección segmentaria y anastomosis).
5. Resecciones de segmento de tejido grande son alcanzables.	5. La función física y la actividad son de gran importancia para los niños / adolescentes y superan la importancia de la apariencia estética
	6. Intentos reconstructivos fallidos previos, complicaciones tardías (longitud de la pierna.
	7. Discrepancia / <i>stock</i> óseo inadecuado / fracaso de la endoprótesis

Se solicitaron estudios de extensión RX (Figura 1), RMN (Figura 2) y gammagrafía ósea corporal total (Figura 3), la RX y RMN evidenciaron un gran componente osteolítico en fémur distal con reacción perióstica y compromiso importante de partes blandas. En gammagrafía se visualizó hipercaptación de radioisótopo en fémur distal.

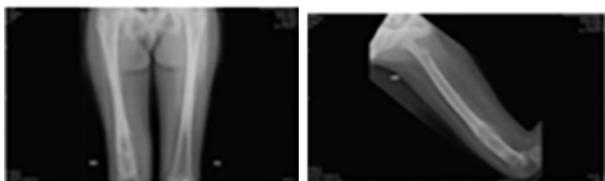


Figura 1. RX AP y perfil de fémur.

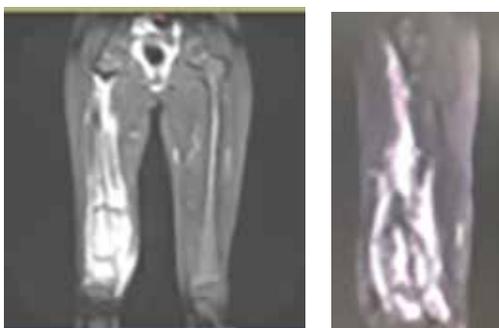


Figura 2. RMN de fémur.

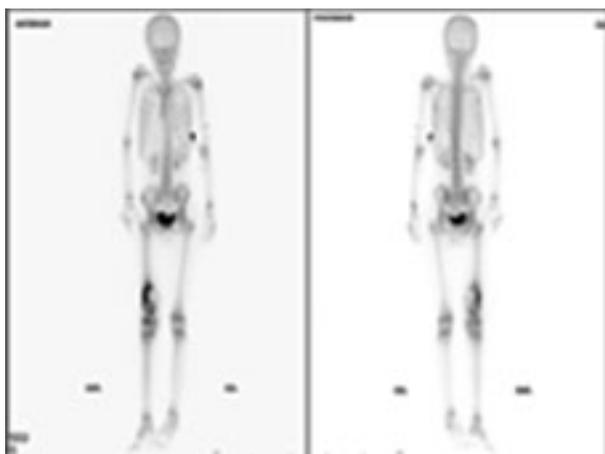


Figura 3. Gammagrafía ósea corporal total.

La paciente realizó quimioterapia neoadyuvante con mala respuesta, incluso presentó una fractura patológica evidenciada por RMN (Figura 4) por lo que se decidió intervención quirúrgica de resección más reconstrucción, se planificaron cortes (Figura 5) con preservación de estructuras vitales, se realizó el procedimiento quirúrgico el día 13/08/2018. Se realizaron osteotomías más resección en bloque del tumor, se lograron bordes libres de lesión (Figura 6 y 7). Se procedió a realizar la rotación

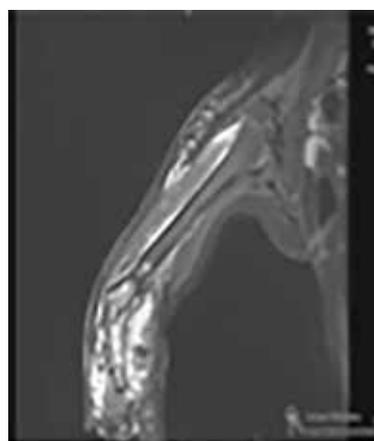


Figura 4. RMN fémur con fractura patológica.



Figura 5. Planificación preoperatoria.



Figura 6. Resección tumoral en rodilla.



Figura 8. Osteosíntesis fémoro-tibial.



Figura 7. Pieza de resección tumoral rodilla.

de la extremidad en 180° con reimplantación del miembro remanente distal, se pudo preservar indemnes la irrigación tanto arterial como venosa (Figura 8). Actualmente la paciente se incorporó a su pasada actividad con integración plena de sus actividades.

CASO 2

Paciente de sexo masculino de 14 años de edad con síntomas de dolor, aumento del volumen en rodilla izquierda, se ordenaron estudios tanto de RX (Figura 9 y 10) como resonancia magnética RMN convencional de fémur izquierdo que se confirmó con biopsia, ubicándolo en un estadio IIB en febrero 2015.

El paciente realizó quimioterapia neoadyuvante por 10 sesiones previas a cirugía de resección, el informe de patología MC 15-4306 pos quimioterapia, dio un resultado de mala respuesta (60 % de necrosis), se ordenó un TAC de tórax: en septiembre de 2015 y gammagrafía ósea en diciembre de 2015 sin lesiones de metástasis (Figura 11).

Se realizó resección en bloque del tumor con reimplantación del miembro mediante técnica quirúrgica de rotación-plastia. En este caso, dado el compromiso vascular en la zona tumoral, se realizó resección del área vascular comprometida más anastomosis posterior.



Figura 9. Tumor fémur distal y RX anteroposterior y perfil.

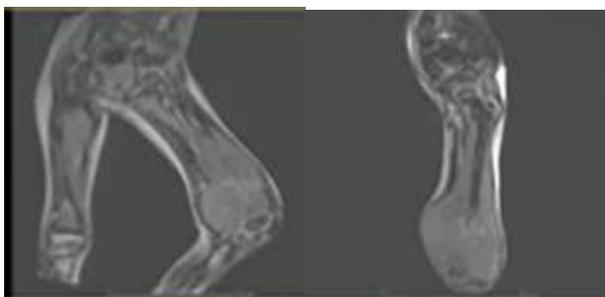


Figura 10. RMN de fémur vista perfil y anteroposterior.

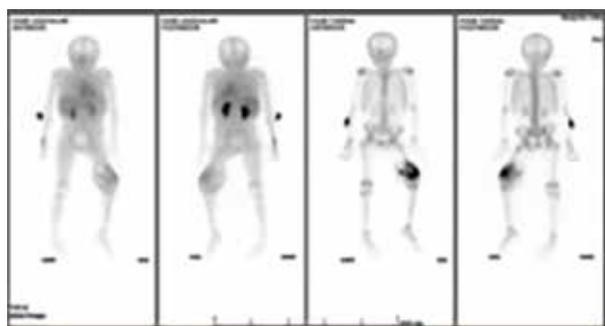


Figura 11. Gammagrafía ósea corporal total.

En ambos casos se indicó quimioterapia adyuvante con acompañamiento por especialistas en rehabilitación y psicología. En la actualidad,

con un tiempo de seguimiento de 36 meses (paciente femenino) y 12 meses (paciente masculino), respectivamente, ambos pacientes conservan una funcionalidad adecuada con reintegro a la mayoría de sus actividades de acuerdo con el tiempo de evolución (Figura 12), paciente de 12 años femenino (Figura 13), paciente de 11 años masculino (Figura 14).



Figura 12. Osteosíntesis femoro-tibial.



Figura 13. Posoperatorio.



Figura 14. Posoperatorio.

DISCUSIÓN

La cirugía de Van Ness es una opción de cirugía confiable y duradera dentro de los procedimientos de salvamento de extremidades. Este método ha mostrado buenos resultados para resolver el problema de longitudes desiguales de miembros inferiores junto a la ortesis y preservar la mejor función posible con pocas complicaciones en la extremidad intervenida de resección tumoral que compromete la rodilla. Se ha encontrado en la literatura que la cirugía de Van Ness es una técnica quirúrgica en la cual la resección tumoral en bloque más la rotaciónplastia combinadas con el ajuste óptimo de una ortesis posterior a la cirugía, puede conducir a excelentes resultados a corto y largo plazo en niños menores a 12 años con deficiencias severas de las extremidades el único inconveniente demostrable es la apariencia estética de difícil manejo en la sociedad actual. La perspectiva psicológica del paciente y la familia se consideraron en gran medida para la decisión quirúrgica final, los pacientes deben recibir apoyo multi-disciplinario con psicología,

psiquiatría y trabajo social antes y después de la intervención para minimizar el riesgo de problemas psicológicos y de adaptación social.

De la literatura publicada se desprende claramente que los niños que se someten a una cirugía para preservar las extremidades en lugar de una amputación, tienen tasas de satisfacción más altas y un mejor bienestar emocional con respecto a la escolarización y la educación, la movilidad y el empleo futuro ⁽¹⁷⁾. Con el apoyo psiquiátrico en curso, especialmente en la adolescencia, la cirugía de recuperación de la extremidad parece ofrecer un mejor funcionamiento psicológico, imagen corporal intacta y sexualidad ^(18,19).

REFERENCIAS

1. Hawkins MM, Draper GJ, Kingston JE. Incidence of second primary tumours among childhood cancer survivors. *Br J Cancer*. 1987;56:339-347.
2. McIntyre JF, Smith-Sorensen B, Friend SH, J Kassell, A L Borresen, Y X Yan, et al. Germline mutations of the p53 tumor suppressor gene in children with osteosarcoma. *J Clin Oncol*. 1994;12:925-930.
3. Meyers PA, Gorlick R. Osteosarcoma. *Pediatr Clin North Am*. 1997;44:973-989.
4. Grimer RJ, Taminiau AM, Cannon SR, Surgical Subcommittee of the European Osteosarcoma Intergroup. Surgical outcomes in osteosarcoma. *J Bone Joint Surg Br*. 2002;84:395-400.
5. Thorpe WP, Reilly JJ, Rosenberg SA. Prognostic significance of alkaline phosphatase measurements in patients with osteogenic sarcoma receiving chemotherapy. *Cancer*. 1979; 43:2178-2181.
6. Hanna SA, David LA, Aston WJS, Gikas PD, Blunn GW, Cannon SR, et al. Endoprosthetic replacement of the distal humerus following resection of bone tumours. *J Bone Joint Surg*. 2007;89(11):1498-1503.
7. Ayoub KS, Fiorenza F, Grimer RJ, Tillman RM, Carter SR. Extensible endoprostheses of the humerus after resection of bone tumours. *J Bone Joint Surg Br*. 1999;81(3):495-500.
8. Badhwar R, Agarwal M. Rotationplasty as a limb salvages procedure for malignant bone tumours. *Int*

- Orthop. 1998;22(2):122-125.
9. Gottsauner-Wolf F, Kotz R, Knahr K, Kristen H, Ritschl P, Salzer M. Rotationplasty for limb salvage in the treatment of malignant tumors at the knee. *J Bone Joint Surg Am.* 1990; 73(9):1365-1375.
 10. Hardes J, Gebert C, Hillmann A, Winkelmann W, Gosheger G. Rotationplasty in the surgical treatment plan of primary malignant bone tumors. *Orthopade.* 2003;32(11):965-970.
 11. Heck RK, Carnesale PG. General principles of tumors. En: Canale T, editor. *Campbell's operative orthopaedics.* 10ª edición. Filadelfia: Mosby Inc; 2003.p.780-784.
 12. Hillmann A, Gosheger G, Hoffmann C, Ozaki T, Winkelmann W. Rotationplasty: Surgical treatment modality after failed limb salvage procedure. *Arch Orthop Trauma Surg.* 2000;120(10):555-558.
 13. Abed D, Grimer R. Surgical modalities in the treatment of bone sarcomas in children. *Cancer Treat Rev.* 2010;36(4):342-347.
 14. Meyer JS, Mackenzie W. Malignant bone tumors and limb-salvage surgery in children. *Pediatr Radiol.* 2004;34:606-613.
 15. Smith DG, Michael JW, Bowker JH. Atlas de amputaciones y deficiencias de las extremidades: Principios quirúrgicos, protésicos y de rehabilitación Rosemont IL. Editorial AAOS; 2004.
 16. Sawamura C, Matsumoto S, Shimoji T, Ae K, Tanizawa T, Gokita T, et al. Indications for and surgical complications of rotationplasty. *J Orthop Sci.* 2012;17(6):775-781.
 17. Eiser C, Cool P, Grimer RJ, Carter SR, Cotter IM, Ellis AJ, et al. Calidad de vida en niños después del tratamiento de un tumor óseo primario maligno alrededor de la rodilla. *Sarcoma.* 1997;1(1):39-45.
 18. Veenstra KM, Sprangers MA, van der Eyken JW, Taminiou AH. Calidad de vida en sobrevivientes con una cirugía de rotación de Van Ness-Borggreve después de la resección del tumor óseo. *J Surg Oncol.* 2000;73(4):192-197.
 19. Forni C, Gaudenzi N, Zoli M, Manfrini M, Benedetti MG, Pignotti E, et al. Living with rotationplasty-quality of life in rotationplasty patients from childhood to adulthood. *J Surg Oncol.* 2012;105(4):331-336. doi: 10.1002 / jso.22088.