

Tumores óseos primarios y malignos en niños. Estudio de 10 años

Primary and malignant osseous tumorous in children. Ten years study

Dr. Alejandro Álvarez López; Dr. Carlos Casanova Morote; Dr. Everson Baesso; Dra. Yenina García Lorenzo; Dr. Eugenio Rodríguez Rodríguez

Instituto Superior de Ciencias Médicas Carlos J. Finlay. Camagüey, Cuba.

RESUMEN

Se realizó un estudio descriptivo, transversal y retrospectivo en un número de siete pacientes diagnosticados y tratados por tumores óseos primarios malignos en un período de diez años comprendidos desde 1990 hasta el 2000. Los tumores malignos constituyeron solo un 3,8 % de todos los tumores óseos primarios. El sexo masculino predominó sobre el femenino de un 71, 4 % a un 28, 5 % respectivamente. El grupo de edades de 11 a 15 años presentó la mayor incidencia con un 57, 1 % en el sexo masculino y un 14, 2 % en el femenino. Predominó el osteosarcoma clásico tipo II A con 71, 4 %. El dolor constituyó el síntoma fundamental con más del 85 %. La aparición de los síntomas antes de tres meses incidió en el 50 % de los pacientes. La localización más frecuente se encontró en el tercio distal del fémur con un 71, 4 %. El tamaño del tumor que predominó fue el de más de 5 cm con un 66, 6 %. Todos los pacientes fueron tratados mediante amputación o desarticulación seguido de quimioterapia postoperatoria. El pulmón constituyó el órgano con mayor incidencia de metástasis. La supervivencia hasta cinco años fue de un 42, 8 %.

DeCS: NEOPLASMAS ÓSEOS; NIÑO.

ABSTRACT

A descriptive, cross-sectional retrospective study was performed in seven patients diagnosed and treated for malignant tumours, within the period of ten years from 1990 to 2000. Malignant tumours corresponded to only 3, 8 % of all primary osseous tumours. masculine sex prevailed over feminine from 71, 4 % to 28, 5 % respectively. Age group from 11 to 15 years presented the higher incidence with 57, 1 % in the masculine sex and 14, 2 % in the feminine classic osteosarcoma, type IIA prevailed with 71, 4 %. Pain constituted the main symptom with more than 85 %. The occurrence of symptoms before three months influenced in 50 % of patients. The most frequent localization was found in the distal third of femur with 71, 4 %. The size of the tumour that prevailed was that of more than five centimeters with 66, 6 %. All patients were treated with amputation or desarticulation followed by postoperative chemotherapy. The lung was organ with higher incidence of metastasis. Survival up to five years was of 42, 8 %.

DeCS: BONE NEOPLASMS; CHILD.

INTRODUCCIÓN

Los tumores óseos primarios pueden ser benignos o malignos, estos últimos con menor incidencia. De los 1, 3 millones de nuevos pacientes de cáncer en los Estados Unidos cada año, solo 2000 son tumores óseos malignos. Sin embargo, el osteosarcoma es el tumor maligno más frecuente en niños y adolescentes.^{1, 2}

Hasta los inicios del siglo XX, cualquier tumor que causaba aumento de la densidad ósea era llamado osteosarcoma. No es hasta el año 1926 que Ernest Codman define claramente el término osteosarcoma desde el punto de vista clínico, radiológico e histológico. En el año 1951 Geschickter y Coreland describieron el osteosarcoma paraostal, estos autores, además, publicaron hallazgos radiológicos e histológicos que identificaban diferencias en cuanto al pronóstico de cada tipo de tumor.^{1, 2}

Existen diferentes tipos de osteosarcoma, de ellos el osteosarcoma convencional es el más frecuente representando un 90 %. Este tipo de lesión comienza en el canal medular y, en ocasiones, penetra la corteza e invade los tejidos blandos vecinos. Cerca del 85 % de los pacientes son menores de 30 años y su incidencia es

extremadamente rara en niños menores de diez años. La localización más frecuente es la región distal del fémur, la cual representa un tercio de los afectados.¹⁻⁵

El cuadro clínico fundamental está constituido por dolor y aumento de volumen. Las características radiológicas del osteosarcoma convencional son diagnósticas en los dos tercios de los pacientes. Se trata de una imagen lúcida pobremente circunscrita en la región medular con moteado de áreas de radiodensidad. Ocasionalmente la lesión puede ser completamente radiodensa. La destrucción cortical está usualmente presente. La reacción perióstica en forma de triángulo de Codman reflejan índice de crecimiento rápido.^{1, 2, 5-8}

Es precisamente la incidencia de estas lesiones, aunque raras en las edades pediátricas, lo que nos motivó a realizar este estudio.

MÉTODO

Se realizó un estudio descriptivo, transversal y retrospectivo en un universo de siete pacientes diagnosticados y tratados por tumores óseos primarios y malignos en un período de diez años comprendidos desde enero 1990 a diciembre 2000.

Se utilizó como fuente el registro de biopsias del departamento de anatomía patológica, a partir del cual se confeccionó un listado con la información siguiente: número de historia clínica y biopsia, así como nombre y apellidos. Con el listado se buscan las historias clínicas y se recogen los datos en la siguiente encuesta:

1. Nombre y apellidos
2. Edad y sexo
3. Raza B:____M:____N:____
4. Motivo de consulta:
 - a) Aumento de volumen
 - b) Dolor
 - c) Sobrehueso
 - d) Movilidad articular limitada
 - e) Fractura patológica
5. Localización
6. Tiempo de aparición:
 - a) Menos de tres meses
 - b) De tres a seis meses
 - c) Más de seis meses
7. Tamaño del tumor en centímetros

8. Tipo histológico según Enneking
9. Datos de laboratorio
10. Estudios radiológicos
11. Tratamiento
 - a) Conservador
 - b) Quirúrgico. Cuál?
12. Tiempo de aparición de las metástasis
13. Localización de las metástasis
14. Tiempo de supervivencia

Con la información se creó un fichero en el programa Microstad. Se utilizó para procesar la información el método de estadística descriptiva.

RESULTADOS

Nuestro universo estuvo constituido por siete pacientes, que representan un 3,8 % de todos los tumores óseos primarios en niños durante un período de diez años. Predominó el sexo masculino (71,4 %) sobre el femenino (28,5 %). El grupo de 11 a 15 años fue el que presentó mayor incidencia con un 57,1 % en el sexo masculino y un 14,2 % en el femenino. El grupo de 6 a 10 años incidió en un 14,2 % para ambos sexos. No se encontró incidencia en el grupo hasta los cinco años de edad. (tabla 1)

Tabla 1. Comportamiento según edad y sexo

Grupo de edades	Masculino		Femenino	
	No	%	No	%
Hasta 5	-	-	-	-
6 - 10	1	14,2	1	14,2
11 - 15	4	57,1	1	14,2
Total	5	71,4	2	28,5

Fuente: Encuesta

De acuerdo con el comportamiento biológico de los tumores óseos malignos, el osteosarcoma clásico predominó como el Tipo II A con una incidencia del 71,4 %, seguido del osteosarcoma paraostal como el tipo IB con una incidencia del 14,2 %.

El sarcoma de Ewing se presentó como un tipo II B con una incidencia del 14, 2 %. (tabla 2)

Tabla 2 Comportamiento biológico según Enneking

Tipo	A I B				A II B				A III B	
	No.	%	No.	%	No.	%	No.	%	No.	%
Osteosarcoma	-	-	1	14,2	-	-	-	-	-	-
Sarc. de Ewing	-	-	-	-	5	71,4	1	-	-	-
Total	-	-	1	14,2	5	71,4	1	14,2	-	-

Fuente: Encuesta

El dolor constituyó el síntoma fundamental, tanto para el osteosarcoma clásico como para el sarcoma de Ewing, con una incidencia del 71, 4 % y 14, 2 % respectivamente. Solo el osteosarcoma paraostal se presentó con aumento de volumen progresivo con un 14, 2 %. (tabla 3)

Tabla 3. Distribución según síntomas y signos

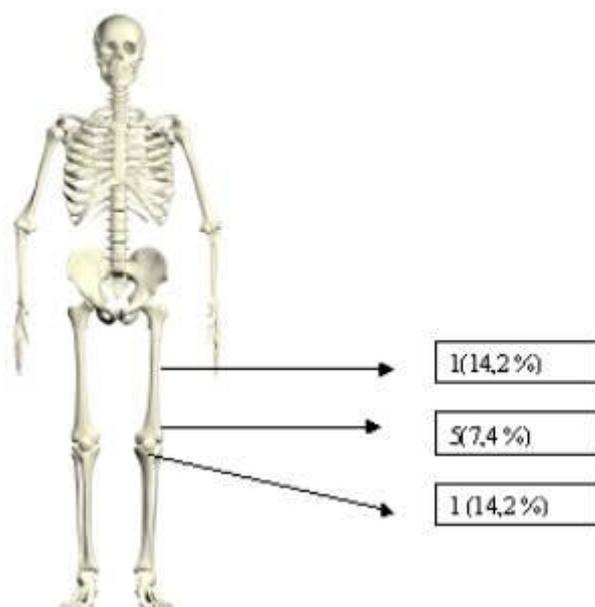
Síntomas y signos	Osteosarcoma		Sarcoma de Ewing	
	No	%	No	%
Dolor	5	71,4	1	14,2
Aumento de volumen	1	14,2	-	-
Fractura patológica	-	-	-	-
Total	6	85,7	1	14,2

Fuente: Encuesta

El tiempo de aparición de los síntomas antes del diagnóstico fue menor a tres meses en el 50 % de los pacientes, el 33, 3 % se diagnosticó de tres a seis meses y solo un 16, 6 % con más de seis meses.

La localización más frecuente se encontró en el tercio distal del fémur con un 71, 4 %, el tercio proximal del fémur y tibia mostraron una incidencia del 14, 2 % (gráfico 1)

Gráfico 1 Distribución según localización



El tamaño que predominó fue de más de cinco centímetros con un 66,6 %, un 16,6 % se encontró de tres a cuatro centímetros y solo uno 16,8 % fue menor de dos centímetros.

A todos los enfermos con osteosarcoma se les realizó amputación radical, y al paciente con sarcoma de Ewing desarticulación radical. No se utilizó quimioterapia preoperatoria, pero sí postoperatoria.

El pulmón constituyó el órgano con mayor incidencia de metástasis con cinco pacientes para un 71,4 %, seguido de un paciente con metástasis ósea (14,2 %).

El 14,2 % de los pacientes con sarcoma paraostal y sarcoma de Ewing tuvieron un tiempo de supervivencia menor de un año, el 42,8 % entre uno y cinco años y más de cinco años un 14,2 %. (tabla 4)

Tabla 4 Incidencia según tiempo de supervivencia

Tiempo de supervivencia	Osteosarcoma		Sarcoma de Ewing	
	No	%	No	%
Menos de 1 año	1	14,2	-	-
1 - 5	3	42,8	-	-
Más de 5 años	1	14,2	1	14,2
Total	5	71,4	1	14,2

Fuente: Encuesta

DISCUSIÓN

Los tumores óseos primarios malignos no son frecuentes en las edades pediátricas, lo que guarda relación con lo planteado por Adler quien reporta sólo un 15 %. El sexo masculino es el más afectado, lo que concuerda con lo descrito por Adler que reporto un 60 % de sus pacientes en este sexo y solo un 40 % en el femenino. Estos datos se asemejan a los reportados por Dahlin (57 %) y Schajowicz (59, 3 %). El grupo de edades de 11 a 15 años fue el de más incidencia en nuestro estudio; ello coincide con lo descrito por Dahlin (56 %), Schajowicz (60 %) y Adler (40 %).²⁻⁶

Predominó el osteosarcoma clásico como tipo II A lo cual concuerda con lo planteado por Enneking.

El dolor constituyó el síntoma fundamental, aspecto que coincide con Enneking y Adler. No obstante, el aumento de volumen progresivo es la principal característica del sarcoma paraostal según Schajowicz.^{2, 4-9}

El diagnóstico de tumor óseo maligno en ocasiones demora debido a lo inespecífico de sus síntomas en las etapas iniciales según plantea Schajowicz.^{2, 5}

Las zonas metafisarias alrededor de la rodilla fueron las de mayor incidencia, específicamente la metáfisis distal del fémur, lo que guarda relación con lo descrito por Dahlin 30, 6 %, Adler 45, 5 % y Schajowicz 38, 6 %. Las estadísticas en nuestro estudio acerca de la localización en la metáfisis proximal de la tibia se asemejan a los de Adler 15, % y Schajowicz 20,5 %.^{2, 4-12}

Aunque algunos autores defienden con fuerza la quimioterapia preoperatoria otros la condenan por los siguientes desventajas: mayor volumen tumoral, los clones resistentes metastatizan, el retardo de la cirugía aumenta la probabilidad de metástasis, trauma psíquico al tener el tumor y riesgo de crecimiento tumoral. Basados en estos elementos se realizó la amputación o desarticulación radical seguido de quimioterapia.^{1, 2, 4, 13-16}

Autores como Schajowicz reportan una incidencia de metástasis pulmonar de hasta un 98 %, lo que está en relación con nuestro estudio. Este mismo autor también reporta un 37 % de metástasis óseas en sus enfermos, que están en estrecha relación con nuestros resultados.^{2, 5, 6, 17}

El tiempo de supervivencia hasta cinco años se comportó con un ligero aumento en nuestros pacientes al compararlos con los resultados de la clínica Mayo que reporta un 20,3 %.^{2, 4, 5, 8, 17}

CONCLUSIONES

1. El sexo masculino predominó en más del 70 % y el grupo de edades de 11 a 15 años fue el de mayor incidencia.
2. Predominó el grupo II A según la clasificación de Enneking.
3. El dolor constituyó el síntoma fundamental y el tiempo de aparición de los síntomas al diagnóstico predominó en menos de tres meses.
4. La localización más frecuente fue el extremo distal del fémur
5. Dado que predominaron los tumores con más de 5 cm el tratamiento más frecuente fue la amputación
6. El pulmón constituyó el órgano con mayor frecuencia de metástasis
7. El 14, 3 % sobrevivió hasta cinco años.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Mc Carthy EF, Frassica FJ. Pathology of Bone and Joint Disorders. With clinical and radiographic correlation. Philadelphia: WB Saunders; 1998. p. 195-276.
2. Adler CP, Kozlowski KK. Primary Bone Tumors and Tumorous Conditions in children. Berlin: Springer-Verlag; 1993.
3. Carnesale PG. Malignant tumors of bone. En: Canale ST. Campbell´s Operative Orthopaedics. 8 ed. USA. St Louis: Mosby Year Book; 1992.
4. Unni KK. Dahlins. Bone Tumors. General aspects and data on 11, 087 case. 5 ed. Philadelphia: Lippincott-Raven; 1996.
5. Schajowicz FA. Tumors and Tumor like Lesions of Bone and Joint. New York: Springer Verlag; 1981.
6. Springfield OS. Musculoskeletal Tumors. En: Canale St, Beaty JH, editors. Operative Pediatric Orthopaedics. St Louis: Mosby Year Book; 1991.
7. Richards BS. OKU: Pediatrics. Rosemont: AAOS; 1996.
8. Enneking WF, Conrad III EV. Common Bone Tumors. Summit CIBA. Rosemont: GEIGY; 1989.
9. Enneking WF. A system of staging and surgery of musculoskeletal neoplasms. Clin Oncol. 1987;77:97-109.
10. Staheli LT. Pediatric Orthopaedic secrets. Philadelphia: Hanley Belfuls; 1998.
11. Dobousset JA. Management for primary malignant bone tumors. J Bone Joint Surg. 1999;81:34-7.

12. Widhe BS, Widhe TS. Initial symptoms and clinical features in osteosarcoma and Ewing sarcoma. J Bone Joint Surg. 2000;82(5):667-74.
13. Takeshita H, Kusuzaki K. Intrinsic resistance to chemotherapeutic agents in murine osteosarcoma cells. J Bone Joint Surg. 2000;82(7):963-69.
14. Winkelmann WW. Type B IIIA hip rotationplasty: an alternative operation for the treatment of malignant tumors of the femur in early childhood. J Bone Joint Surg. 2000;82(6):814-28.
15. Rödl RW, Ozani TA, Hoffmann CT. Osteoarticular allograft in surgery for high grade malignant tumors of bone. J Bone Joint Surg. 2000;82:1006-10.
16. Abudu AL, Davies AM, Pynsent PB. Tumor volume as a predictor of necrosis after chemotherapy in Ewing sarcoma. J Bone Joint Surg. 1999;82: 317-22.
17. Grimer RJ, Carter SR, Tillman RM. Osteosarcoma of the pelvis. J Bone Joint Surg (Br). 1999;81:796-802.

Recibido: 6 de abril de 2002

Aprobado: 5 de mayo de 2002

Dr. Alejandro Álvarez López. Especialista de I grado en Ortopedia y Traumatología.
Instituto Superior de Ciencias Médicas Carlos J. Finlay. Camagüey, Cuba.