Tumores óseos malignos en el niño

Ximena Callegos A.,¹ Mariana Aracena A.,² Elena Sepúlveda R.,³ Jaime Rojas C.,⁴ Darío Ramos G.⁴

Bone Malignant Tumors in Children

Sixteen cases of primary bone malignant tumors, seen at G. Grant's Hospital in Concepción, Chile, from 1973 to 1981 are reviewed.

Osteogenic Sarcoma was the most common histologic type (68.75%) followed by Ewing's Tumor (18.75%) in the usual rate of 2 - 3: 1. Femur was affected in 50% of the patients. Children died principally of pulmonary metastasis, half of them in the first year of evolution.

The survival rate of 12.5% (two cases of osteogenic sarcoma) is considered very poor. The need of a multidisciplinary approach to obtain better results is emphasized.

A pesar de que los tumores óseos malignos sólo representan el 5.4% del total de las neoplasias en el niño,⁹ constituyen un gran desafío médico por su alta mortalidad y las graves secuelas físicas y emocionales que acarrea su tratamiento en los pacientes.

Los tumores óseos malignos más frecuentes en el niño son dos: el sarcoma osteogénico, que es un tumor de células grandes productor de osteoide y que compromete preferentemente la metáfisis de los huesos largos (zona de mayor velocidad de crecimiento), y el sarcoma de Ewing, que le sigue en frecuencia, tumor de células redondas, pequeñas, altamente anaplásicas, no productoras de osteoide y que se inicia más a menudo en los huesos planos y diáfisis de los huesos largos.

Los otros tumores malignos de hueso son extremadamente raros y están representados por el tumor de células gigantes malignizado, condrosarcoma, fibrosarcoma y otros.

El enfoque multidisciplinario sistemático (cirugía, radio y quimioterapia) del que son objeto los tumores óseos en la actualidad, ha permitido modificar sustancialmente el pronóstico y dejar las cifras históricas de sobrevida del 10 - 15% para el sarcoma osteogénico^{1, 6} a 5 años, y menos del

10% para el sarcoma de Ewing,⁶ como un ejemplo del pasado.^{6, 7, 8} Sin embargo, para cumplir las esperanzadoras cifras de sobrevida que muestran algunas instituciones, se requiere de recursos que por ahora están al alcance de escasos centros oncológicos, pero en todo caso abren una senda en la que progresivamente se incluirán los otros grupos que tratan a estos desafortunados pacientes.

MATERIAL Y METODO

Con el fin de analizar la situación de los pacientes pediátricos con esta patología en nuestro medio, se revisó las historias clínicas de 16 niños que presentaron un tumor óseo maligno en el período transcurrido entre 1973 y 1981. Estos pacientes fueron manejados en conjunto por el Servicio de Pediatría y el Servicio de Radioterapia del Hospital G. Grant B. con el equipo de Cirugía Infantil del Hospital Leonor Mascayano, de Concepción. En este último hospital se lleva un acucioso registro de tumores óseos en combinación con el Registro Nacional de Tumores Oseos (RENATO) desde 1980.

RESULTADOS

En el grupo estudiado (Figura 1), los tumores malignos de hueso afectaron en su totalidad a escolares y adolescentes entre 7 y 15 años, con predominio del sexo femenino (68.75%).

¹Médico en especialidad Básica.

²Becaria en Pediatría, Universidad de Concepción.

³Cirujano Infantil.

⁴Pediatra, Hematólogo Infantil.

Figura 1

TUMORES ÓSEOS MALIGNOS EN NIÑOS
1973-1981
SERV. DE PEDIATRÍA H.G. GRANT B
SERV. DE CIRUGÍA HOSP. L. MASCAYANO
CONCEPCIÓN

Nº	EDAD	SEXO	TIPO HISTOLÓGICO	UBICACIÓN	ESTADO ACTUAL
1	8 a	Fem.	Osteosarcoma	Fémur	Fallecido
2	11 a	Fem.	Osteosarcoma	Tibia	Vivo
3	12 a	Fem.	Osteosarcoma	Fémur	Vivo
4	11 a	Fem.	Osteosarcoma	Fémur	Fallecido
5	9 a	Fem.	Osteosarcoma	Fémur	Vivo
6	10 a	Fem.	Osteosarcoma	Temporal	Viva
7	15 a	Masc.	Osteosarcoma	Tibia	Inasistente a controles
8	9 a	Masc.	Osteosarcoma	Fémur	Fallecido
9	12 a	Masc.	Osteosarcoma	4ª Metacarpiano	Fallecido
10	13 a	Masc.	Osteosarcoma	Húmero	Fallecido
11	12 a	Masc.	Osteosarcoma	Fémur	Fallecido
12	13 a	Fem.	Ewing	Pared costal	Inasistente
13	9 a	Fem.	Ewing	Fémur	Fallecido
14	11 a	Fem.	Ewing	Tibia	Fallecido
15	7 a	Fem.	Tumor cels gigantes	Húmero	Fallecido
16	3 a	Fem.	Fibroma condromixioide malignizado	Fémur	Fallecido

Figura 2

TUMORES ÓSEOS MALIGNOS EN NIÑOS
1973-1981
SERV. DE PEDIATRÍA H.G. GRANT B
SERV. DE CIRUGÍA HOSP. L. MASCAYANO
CONCEPCIÓN

TIPO HISTOLÓGICO

TIPO HISTOLÓGICO	Nº	%
OSTEOSARCOMA	11	68.75
EWING	3	18.75
FIBROMA CONDROMIXOIDE MALIGNIZADO	1	6.25
TUMOR CELULAS GIGANTES	1	6.25
TOTAL	16 CASOS	100 %

El tipo histológico más frecuente en nuestro medio fue el osteosarcoma, que representó el 68.75% (Figura 2).

La localización preferencial fue el tercio distal de fémur que estaba afectado en el 50% del grupo estudiado. La ubicación en tibia, segunda frecuencia de esta muestra, fue del 18.7% (Figura 3). Nota: Si bien la localización de cada tumor es diferente, por el escaso número de casos se esquematizan en conjunto.

El motivo que indujo a consultar a los pacientes fue, en el 90%, la aparición de dolor y aumento de

volumen en el sitio de la lesión. En un 60% se asociaron signos inflamatorios como calor, rubor y circulación colateral. Un niño debutó con parálisis facial (osteosarcoma del temporal). Existió en un 42% el antecedente de un traumatismo de variable intensidad que en tres casos determinó una fractura patológica.

La mayoría de los niños consultó precozmente, entre 15 y 30 días del inicio de su sintomatología, habitualmente por la intensificación de las molestias luego del traumatismo ya descrito.

El diagnóstico de tumor óseo maligno se formu-

Figura 3

TUMORES OSEOS MALIGNOS EN NIÑOS	
1973	1981
SERV. DE PEDIATRIA	H.G GRANT B.
SERV. DE CIRUGIA	HOSP L. MASCAYANO
CONCEPCION	

UBICACION DE LOS TUMORES

Figura 4

TUMORES OSEOS MALIGNOS EN NIÑOS	
1973	1981
SERV. DE PEDIATRIA	H.G GRANT B.
SERV. DE CIRUGIA	HOSP L. MASCAYANO
CONCEPCION	

	Nº Casos	%
OSTEOLISIS	8	50
REACCION PERIOSTICA	6	37.5
ADELGAZAMIENTO O RUPTURA DE CORTICAL	6	37.5
AUMENTO MASA OSEA	5	31.25
INVASION A TEJIDOS BLANDOS	3	18.75
ESTALLIDO PERIOSTIO	2	12.5
ZONAS MAYOR DENSIDAD	2	12.5
IMAGEN QUISTICA	2	12.5
APOLILLAMIENTO OSEO	1	6.25
CAPAS DE CEBOLLA	1	6.25
TRIANGULO DE CODMAN	1	6.25
ESPICULAS OSEAS	1	6.25
(MAS DE UN HALLAZGO RADIOLOGICO POR NIÑO)		

ló en la primera consulta en el 50% de los casos. Otros diagnósticos fueron: quiste óseo, artritis séptica de rodilla, Mal de Pott (metástasis vertebral de un Ewing de pared costal), otomastoiditis. Llama la atención que la confusión con osteomielitis, que clásicamente se describe, sólo ocurrió en un caso.

Estos diagnósticos de presunción fueron modificados con el estudio radiológico de la zona afectada (Figura 4) y otro factor orientador fue la visión

macroscópica del tejido tumoral en el momento de tomar la biopsia, si bien la confirmación última obviamente se obtuvo por el estudio histopatológico. De rutina se enviaron las muestras tanto al Instituto de Anatomía Patológica local como a RENATO en Santiago.

El estudio radiológico de tórax fue normal en todos los niños estudiados al ingreso; sin embargo, en los doce meses siguientes, el 43.7% desarrolló metástasis pulmonares. Sólo un niño presentaba metástasis a su ingreso (S. Ewing de pared costal - metástasis vertebral) tras una evolución ambulatoria de tres meses (Figura 5).

Figura 5

TUMORES OSEOS MALIGNOS EN NIÑOS	
1973	1981
SERV. DE PEDIATRIA	H.G GRANT B.
SERV. DE CIRUGIA	HOSP L. MASCAYANO
CONCEPCION	

UBICACION DE METASTASIS

LUGAR	Nº	%
PULMON	7	43.75
RECIDIVA LOCAL	2	12.5
BOVEDA CRANEANA	2	12.5
VERTEBRAS	1	6.25
COSTILLAS	1	6.25
ABDOMEN	1	6.25
MAS DE UN ITEM POR NIÑO		

TRATAMIENTO

Si bien los tratamientos en los niños con tumores óseos de esta serie no han seguido una norma fija, en el transcurso de los ocho años revisados se utilizó un criterio aproximado al que describimos a continuación (Figura 6).

Osteosarcoma: Cirugía radical y quimioterapia. (Esquema COMPADRI.)
T. de Eurug: Radio y quimioterapia. (Esquema VACA.)
Los otros tumores, de preferencia con cirugía.

*Ciclofosfamida - Oncovin^R - Melfalan^R - Adriamicina.

**Oncovin^R - Ciclofosfamida - Actinomicina D - Adriamicina.

Figura 6

TUMORES ÓSEOS MALIGNOS EN NIÑOS
1973-1981
SERV. DE PEDIATRÍA H. G. GRANT B.
SERV. DE CIRUGÍA HOSP. L. MASCAREÑO
CONCEPCIÓN

ESQUEMAS TERAPÉUTICOS Y SOBREVIDA SEGUN TIPO HISTOLÓGICO

TUMOR	Nº	TRATAMIENTO	SOBREVIDA
EWING	1	Q - Rx	F - 3 AÑOS
	1	Q	INASISTENTE A CONTROLES
	1	SE DESC. (STGO)	F - 1 AÑO
OSTEOSARCOMA	5	C - Q	4 F - 1 AÑO
			1 V - 5 AÑOS
	3	C	1 V - 8 AÑOS
			1 F - 11 MESES
			1 INASISTENTE
	2	Q - Rx	V - (2 M - 11 M)
	1	C - Q - Rx	F - 13 MESES
FIBROMA CONDROMIXOIDE MALIGNIZADO	1	C - Q	F - 13 MESES
TUMOR CELULAS GIGANTES	1	C	F - 6 MESES

C = CIRUGIA
Q = QUIMIOTERAPIA
Rx = RADIOTERAPIA

* INOPERABLE

En algunos casos el tratamiento debió adaptarse a la restricción de los padres que rechazaron categóricamente la cirugía radical.

Sobrevida

El 43.7% de nuestros niños falleció en los primeros doce meses de evolución. A la fecha están vivos 4 niños, de los cuales 2 pueden considerarse "curados", ya que tienen 5 y 8 años de sobrevida, respectivamente, lo que representa un 12.5%. Ambas sobrevivientes eran portadoras de sarcoma osteogénico. La niña que sobrevive 5 años fue operada de metástasis pulmonar (lobectomía izquierda) en el primer año de enfermedad.

Los niños inasistentes a repetidas citaciones los hemos considerado para efectos de esta revisión como fallecidos.

COMENTARIO

En nuestra serie se mantiene el predominio de 2-3: 1 en cuanto a frecuencia del sarcoma osteogénico y sarcoma de Ewing, respectivamente, dentro del grupo general de tumores óseos malignos.² Sin embargo, el predominio del sexo femenino que encontramos no es lo habitualmente descrito (bajo N.º de casos).

La ubicación preferencial en el tercio inferior de fémur y tercio superior de la tibia en los niños de esta muestra se explica porque son las zonas que soportan el máximo crecimiento y el mayor peso durante este período de desarrollo.

Los hallazgos radiológicos no son patognomónicos de un tipo histológico en particular, aunque sí orientadores hacia el diagnóstico de malignidad. Es por ello que el diagnóstico último del tipo de tumor óseo maligno lo dará en definitiva sólo el estudio histopatológico.

Nuestros niños fallecieron, como en las grandes series, fundamentalmente por metástasis pulmonares. La incorporación de técnicas como la tomografía, cintigrafía y arteriografía en nuestro medio, al permitir un diagnóstico más temprano de las metástasis, probablemente mejorará la sobrevida.

Los avances en el control prolongado de los tumores óseos malignos en centros especializados se han orientado en la última década a la quimioterapia extraordinariamente agresiva. Esta ha permitido obtener períodos más largos libres de enfermedad en porcentajes inusitadamente altos de pacientes.^{3,7,8}

Hemos comprobado a través de nuestra revisión que, a pesar de la consulta precoz y diagnóstico acertado, la sobrevida general no va más allá del 10 al 15% descrito en publicaciones internacionales de hace una década.

Esto último nos obliga a considerar el enfoque multidisciplinario como una necesidad perentoria, a fin de ofrecer mejores expectativas futuras a nuestros pacientes.

RESUMEN

Se presentan 16 casos de tumores óseos malignos en niños recopilados en un período de 8 años,

analizando datos clínicos, radiológicos y terapéuticos. Predomina el osteosarcoma con escasa sobrecarga en general. Una vez más se llama la atención sobre esta patología poco frecuente, pero que por su alta mortalidad requiere un enfoque multidisciplinario.

REFERENCIAS

- ¹ *Lichtenstein, L.* Bone Tumours. Copyright C by the CV. Mosby Company, 1977.
- ² *Altman y Schwartz.* Malignant diseases of infancy, childhood and adolescence. Chapter 17. I. ed. Editorial WB. Sanders Co., 1978.
- ³ *Rosen, G.* Tratamiento de los tumores óseos malignos en el niño y adolescente. Clin. Ped. Nort. Am. 23: 183 - 214, 1976.
- ⁴ *Rev. Chil. Pediat. Oncología* Vol. 47, 1976.
- ⁵ *Terrazas, G., y cols.* Tumores óseos en los niños. Rev. Chil. Pediat. 47: 311, 1976.
- ⁶ *Jones, P.; Campbell, P.* Tumours of infancy, and childhood. Chapter 22. Ed. Blackwell, 1976.
- ⁷ *Rosen, G., et al.* Ewing's Sarcoma: Ten year experience with adjuvant chemotherapy. Cancer 47: 2204 - 2213, 1981.
- ⁸ *Chan, R., et al.* Management and results of localized Ewing's Sarcoma. Cancer 43: 1001 - 1006, 1979.
- ⁹ *Young, J. L., and Miller, R. W.* J. Pediatric 86: 254, 1975. Citado por W. W. Sutow: General aspect of Childhood Cancer. Pág. 1.
- ¹⁰ *Dahlin, D.* Tumores óseos. 2.ª ed. Ediciones Toray Barcelona, 1980.
- ¹¹ *Jaffe, N.* Bone Tumours in Children. Little Ton, Massachusset, 1979 (Tomo II).
- ¹² *Kinney, T. R., and Chung, S. M. K.* Adelantos en el tratamiento de los tumores óseos. Seminarios de Oncología: Tumores en Pediatría. Ed. Panamericana, 1974.
- ¹³ *COPECH.* Esquema de estudio y tratamiento de tumores en la infancia, 1980.
- ¹⁴ *Rosen, G., et cols.* Primary osteogenic sarcoma. The rationale for preoperative chemotherapy and delayed surgery. Cancer 43: 2163, 1979.
- ¹⁵ *Sutow, W., et cols.* Multidrug chemotherapy in primary treatment of osteosarcoma. The Journal of Bone and Joint Surgery. 58: 629, 1976.
- ¹⁶ *Edeiken, J.* The radiologic approach to bone tumors. Pág. 49. En Management of primary Bone and Soft tissue tumors. Year Book Publisher, 1977.
- ¹⁷ *Sutow, W. W.* Clinical Pediatrics Oncology. 2 Ed. Mosby, 1977.