Estudio Retrospectivo 1970 - 1992
Instituto Oncológico Nacional (SOLCA)
Servicio Oncopediatría

Jijón Priscila
Wiessner Sheila

Médico - Cirujanos

Tumores Malignos Oseos en menores de 20 años.

Resumen

Si bien, en la experiencia local, los tumores malignos óseos tienen una incidencia marginal, el conocimiento que permita su detección precoz y manejo oportuno es de importancia pronóstica.

El objetivo de este trabajo es determinar cuales han sido en nuestro medio las experiencias con esta patología y así establecer comparaciones con lo ocurrido en el mundo.

Este es un estudio retrospectivo en el que participaron 79 pacientes menores de 20 años con diagnóstico de tumores malignos primarios de hueso. Fueron eliminados de la investigación 10 casos no diagnosticados por biopsia.

Se encontraron 54 Osteosarcomas, 11 Sarcomas de Ewing, 3 Tumores de células gigantes y 1 Condrosarcoma. De este grupo de pacientes apenas el 4% permaneció vivo sin enfermedad por dos años. Porcentaje menor al 20% narrado en la experiencia mundial. Sin embargo, no existen diferencias significativas entre lo encontrado y lo que describe la literatura.

PALABRAS CLAVES: tumores óseos primarios menores de 20 años

Summary

Although in this area malignant bone tumors have a marginal incidence, knowledge conducent to early detection and prompt management has prognostic value.

The purpose of this paper is to point out the local experience with these pathologies, and to establish comparisons with other areas of the word.

This is a retrospective study in which 79 patiens, age less than 20 years, and with a diagnosis of primary malignant bone tumors, took part. Ten non-biopsied cases were eliminated. Fifty-four osteosarcomas, 11 Ewing's sarcomas, 3 Giant cell tumors and 1 condrosarcoma. Out of this group, only 4% remained disease-free for 2 years, a survival population 20% less than wath is achieved elsewhere. Otherwise, we found no major differences between our findings and the literature on this matter.

Introducción

Los tumores óseos primarios son raros, son más comunes las lesiones metastásicas. Aunque sólo la mitad de los tumores óseos de la infancia son malignos, ocupan el sexto lugar en frecuencia del cáncer infantil. Aproximadamente 2100 casos de cáncer esquelético se diagnóstican anualmente en los Estados Unidos, representando el 0.2% de todos los cánceres nuevos. Los varones se ven más afectados en la mayoría de las series, presentandosé con mayor frecuencia en la segunda década de la vida. Los síntomas suelen ser dolor, tumor e incapacidad funcional alrededor de la rodilla, ya que los huesos más comprometidos son el femur y la tibia. (1-2).

El tumor óseo más frecuente en niños es el osteosarcoma, una de las formas más malignas de cáncer humano. (3-4) Le sigue el sarcoma de Ewing, y más esporádicamente el tumor de células gigantes y el condrosarcoma. A veces se asocian con tumores óseos benignos subyacentes, radiación o enfermedad primaria de hueso. (1-2).

Estos sarcomas tienen una amplia capacidad de

diseminación sistémica y por arriba del 70% presentarán metástasis macro o microscópicas al momento del diagnóstico. (5) Las más comunes son las pulmonares y las óseas. (2)

La radiografía convencional, del miembro afecto y del torax; la angiografía, la gammagrafía ósea; la tomografía axial computarizada y la resonancia magnética nuclear, la más útil de todas para la planificación del abordaje quirúrgico, son usadas en el diagnóstico del tumor primario y metastásico, en la planificación del tratamiento a seguir y en la monitorización de los resultados del mismo. (6-7-8) También son importantes los niveles séricos elevados de fosfatasa alcalina y LDH, factores de mal pronóstico. Sin embargo el diagnóstico definitivo lo da la biopsia. (2)

Los protocolos de tratamiento han cambiado con los años. La cirugía que respeta miembros es considerada actualmente como la de elección, acompañandose de quimio y radioterapia adyuvantes. La amputación queda reservada sólo en aquellos casos en que la primera no sea prudente por la agresividad de la neoplasia. La críocirugia no es de utilidad en estos casos. La quimioterapia multiagencial es esencial. Las drogas más efectivas son adriamicina, metotrexate, cisplatino e ifosfamide. También se usa bleomicina, ciclofosfamida y dactinomicina. Preoperatoriamente es aplicada por vía intravenosa (control sistémico) o intrarterial (control local). Si los resultados obtenidos no son buenos, el esquema postquirúrgico será cambiado. La radioterapia es esencial en los cánceres radiosensibles como el Sarcoma de Ewing, lo actual son las dosis hiperfraccionadas. En las últimas dos décadas se estudia la aplicación de inmunoterapia mediante factor de transferencia. En lo que a reconstrucción de la extremidad respecta, cada vez se perfeccionan más las técnicas de injertos óseos y la fabricación de endoprótesis, aunque con experiencia limitada, las expandibles a medida que crece el niño parecen ser las más prácticas. (2-4-5-9-10)

Materiales y Métodos

Este es un estudio retrospectivo realizado en el hospital de SOLCA. Abarca 22 años, comprendidos entre 1970 y 1992.

El universo comprende todos los pacientes menores de 20 años con diagnóstico por biopsia de tumor primario óseo. El rango de edades estuvo entre 0.5 y 19 años. La información se extrajo de los expedientes médicos mediante un protocolo de investigación que elaboramos.

Resultados

Se encontraron 69 pacientes con tumores óseos malignos diagnósticados por biopsia. De estos, 54 (78%) fueron osteosarcomas, 11 (16%) Sarcomas de Ewing, 3 (4%) Tumores de Células Gigantes y 1 (1%) Condosarcoma.

Se establecieron 4 grupos etáreos, cadà uno con un intervalo de 4 años, comprendidos entre los 0 y 19 años. La mitad de los casos estuvo entre el grupo de los 15 a 19 años. Aunque la edad media general fue de 13 años, esta varió de acuerdo al tipo de tumor. Así, en el Osteosarcoma fue 14, en el Ewing 10, en el de Células Gigantes 17 y en el Condrosarcoma 19.

La provincia más afectada es Guayas con 41 casos (59%). Entre los enfermos se encontraron 43 (62%) hombres y 26 (38%) mujeres. La relación general hombre: mujer es de 1.5:1.

En lo que respecta a cada tipo de tumor en particular, existen diferencias: en el Osteosarcoma fue de 1,51:, en Sarcoma de Ewing de 4,5:1, en Tumor de Células Gigantes de 2:1 y en Codrosarcoma de 1:0.

En el 77% de los casos la lesión se ubica alrededor de la rodilla. Los huesos más afectados son el fémur (38%), la tibia (30%), el húmero (15%) y la pelvis (5%). Los síntomas más comunes son tumor (27%), dolor (25%) e incapacidad funcional (17%). El tiempo de evolución desde el inicio de los síntomas hasta el ingreso al hospital en la mayoría de pacientes (62%) fue inferior a 7 meses.

A 4 pacientes (5%) no se les realizó diagnóstico por imagenes. De los que sí, al 62% se les hizo radiografías simples, al 12% ecografía, al 12% tomografía axial computarizada y al 13% otros procedimientos: gammagrafía ósea, arteriografía y urografía. Se efectuó radiografás del miembro afecto al 77% de los pacientes, de tórax al 80%, de pelvis al 7% y otras radiografías al 4%.

La fosfatasa alcalina, importante factor pronóstico fue cuantificada al ingreso en el 56% de los pacientes. Encontrándose elevada en el 74% de los casos.

Desarrollaron metástasis 44 pacientes (62%). De estos, el 50% (18 casos) fueron determinados junto al diagnóstico del tumor primario, el 36% (13) al año y el 14% (5) después del primer año. Los sitios más afectados fueron los pulmones 81% (35), los ganglios 16% (7) y los huesos 11% (5).

El 16% de los pacientes (11) no recibió tratamiento. De los que sí, el 43% (25) recibió cirugía y quimio-

terapia, el 21% (12) sólo cirugía, el 12% (7) cirugía, quimioterapia y radioterapia, el 7% (4) sólo radioterapia y el 5% (3) cirugía y radioterapia.

Cuando se combinó cirugía y quimioterapia, esta fue preoperatoria en el 8% de los casos, pre y post en el 24% y post en el 68%. El esquema más utilizado (29%) es el adriamicina y platinol. Dos drogas se utilizaron el 45% de los casos, 4 en el 29%, 3 en el 18%, 5 en el 3% y 1 en el 5%.

Cuando se hizo cirugía, el 71% fueron amputaciones, 13% tumorectomías, 10% desarticulaciones y el 6% otros procedimientos.

La radioterapia utilizada varió entre los 1800 y 6000 Rads. Aunque el 62% (43) de los pacientes fueron controlados por menos de 7 meses, durante el tiempo que fueron controlados, entre 0 y 84 meses, se encontró que entre los cánceres localizados (36% o 25 casos), sobrevivieron con enfermedad 19 (76%), sin enfermedad 4 (16%) y murieron 2 (8%). Entre los metastásicos (64% o 34 casos) sobrevivieron con enfermedad 32 (73%) y murieron 12 (27%).

De los 69 casos estudiados, sólo sobreviven sin enfermedad más allá de 2 años el 4%: 1 Osteosarcoma y 2 Sarcomas de Ewing.

Tabla I
TUMORES MALIGNOS OSEOS: PROCEDENCIA

PROV	OSTEO	EWIN	C.G.	CONDRO	TOTAL	%
GUAYAS	30	8	3	—	41	59
MANABI	6	1	—	1	8	12
LOS RIOS	6	—	—	—	6	9
EL ORO	5	2	—	—	7	10
ESMERALDAS	2	—	—	—	2	3
SIERRA	5	—	—	—	5	7
ORIE/GAL	—	—	—	—	—	—

Tabla II
TUMORES MALIGNOS OSEOS: EDAD

EDAD	OSTEO	EWIN	C.G.	CONDRO	TOTAL
0-4	1 (2%)	2 (18%)	—	—	3 (4%)
5-9	5 (9%)	3 (27%)	—	—	8 (12%)
10-14	18 (33%)	4 (36%)	—	—	22 (32%)
15-19	30 (56%)	2 (18%)	3 (100%)	1 (100%)	36 (52%)
TOTAL	54	11	3	1	69

Tabla III
TUMORES MALIGNOS OSEOS
LOCALIZADOS: SOBREVIDA
25 CASOS (36%)

MESES	V+E	V-E	M
0-6	19	_	2
7-84	_	4*	_
TOTAL	19 (76%)	4 (16%)	2 (8%)

* 2 OSTEOSARCOMAS: 19 y 44 meses
2 S. EWING: 27 y 84 meses

Tabla IV
TUMORES MALIGNOS OSEOS
METASTASICOS: SOBREVIDA
44 CASOS (64%)

MESES	V+E	V-E	M
0-6	17	_	5
7-65	15	_	7
TOTAL	32 (73%)	_	12 (27%)

Discusión

Aunque en la mayoría de los cánceres óseos no existe una causa aparente, existen ciertos antecedentes patológicos que predisponen a este mal. En nuestra casuística el antecedente conocido más común fue el trauma (34%), que probablemente sólo evidenció una lesión ya existente pero inadvertida. No se encontraron pacientes con síndromes esqueléticos agregados.

Aunque en lo referente a sexo, el masculino suele ser el más afectado en los cánceres, la literatura describe que los Tumores de células gigantes son más frecuentes en mujeres. En la casuística local predominó en hombres en una relación de 2 a 1. Cabe la posibilidad de que no todos los casos tipificados como tal lo sean. Al revisarse una de estas placas, un patólogo de SOLCA difirió del diagnóstico original y lo catalogó como una variante de osteosarcoma.

En los primeros 15 años del estudio se diagnosticaron apenas el 27% de los casos y en los 7 años restantes el 63%. Quizás esto ocurrió porque aumentó el número de pacientes, mejoraron las estadísticas o los equipos de diagnóstico.

Por carecer el hueso de sistema linfático, las metástasis ganglionares son raras y de mal pronóstico. En la experiencia local fueron más frecuentes incluso que las metástasis óseas, el 16% de los pacientes las presentó.

Aunque el tiempo de seguimiento no ha sido suficientemente prolongado, los resultados obtenidos estan dentro de los márgenes logrados en otras experiencias alrededor del mundo.

Bibliografía

1. *Pizzo Ph. and Poplack D. Principales and practice of pediatric oncology. Lippincott Company, Philafelphia, 1993.*
2. *De Vita V. Principales and practice of oncology. Lippincott Company, Philadelphia, 1993.*
3. *Scully R. Mark E and others. Case records of the Massachusets General Hospital. The New England Journal of medicine 1991; 324: 251-259.*
4. *Torres B, Flores A y otros. Cirugía, quimioterapia e inmunoterapia con factor de transferencia en pacientes con sarcoma osteogénico. Cancerología 1989; 15: 424-430*
5. *Calvo F, Ortiz D y otros. Intraoperative radiotherapy in the multidisciplinary treatment of bone sarcomas in children and adolescents. Medical and Pediatric Oncology 1991; 19: 478-485*
6. *Quintana J. Osteosarcoma en el niño. Rev Chilena Pediat 1992; 63: 18-20.*
7. *Barrios C, Kreicbergs A y otros. Valor de la resonancia magnética en pediatría oncológica. Rev Esp Cirug Osteoartic 1993; 164: 61-67.*
8. *Lawrence J, Babin P and others. Extremity osteosarcoma in childhood: prognostic value of radiologic imaging. Radiology 1993; 189: 43-47.*
9. *García J, Laredo J y otros. Enxerto homólogo de banco no tratamento dos tumores ósseos.*
10. *Pastorino U, Gasparini M and others. Primary childhood osteosarcoma: the role of salvage surgery. Annals of Oncology Ital 1992; 2: 1992.*