

11237
Zej
13



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA
DE MEXICO

HOSPITAL INFANTIL DE MEXICO
" DR. FEDERICO GOMEZ "



[Firma]

[Firma]

TUMORES OSEOS MALIGNOS
EN EL NIÑO

T E S I S
QUE PARA OBTENER EL TITULO DE:
P E D I A T R A
P R E S E N T A E L
DR. CARLOS BARRON MIJARES
ASESOR: DR. GUILLERMO RAMON GARCIA
MEXICO, D. F. 1986

FALLA DE ORIGEN

[Firma]



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

INDICE

INTRODUCCION	PAG. 1
MATERIAL Y METODOS	3
RESULTADOS	12
DISCUSION	30
RESUMEN	44
BIBLIOGRAFIA	45

INTRODUCCION

Las neoplasias del esqueleto son relativamente frecuentes en niños y adolescentes. Difieren poco de las de los adultos, ya que en la presentación clínica, características radiológicas y patológicas son semejantes. En México, de acuerdo al Registro Nacional del Cancer, se encuentra entre las 10 neoplasias más frecuentes en la edad pediátrica (tabla 1), en el Hospital Infantil de México ocupan el 8^a lugar. El diagnostico diferencial de estas neoplasias varía con la edad, ya que algunos tumores como el mieloma no se han reportado en niños y otros como el condrosarcoma se presentan rara vez; en cambio tumores como el osteosarcoma se encuentran con mayor frecuencia en pacientes menores de 20 años. (tabla 2).

Los síntomas de estas neoplasias frecuentemente son inespecíficos y se pueden confundir con manifestaciones de osteomielitis o de traumatismo; es común ver pacientes que han sido tratados sintómicamente. Por lo tanto el médico debe estar siempre alerta ante la posibilidad de una neoplasia osea en aquellos niños que presenten una lesión del sistema esquelético.

El paciente debe ser revisado por un equipo interdisciplinario que incluya a cirujanos, ortopedistas, oncólogos y radiólogos. (1).

Los exámenes radiológicos son indispensables. Aunque algunas características radiológicas no son específicas, estas pueden ayudar a indicar si una lesión puede ser maligna o benigna, también ayudan en el diagnóstico diferencial y algunos casos en el diagnóstico específico. (tabla 3).

Con muy pocas excepciones, se deberá llevar a cabo una biopsia. El sitio y tipo de biopsia a menudo es determinado por las características radiológicas de la lesión. Aunque existen reportes sobre la confiabilidad de la biopsia con aguja (2,3), en nuestro medio aún se realiza a cielo abierto. Para el diagnóstico preciso de una lesión osea, es necesario una buena correlación clínico-radiológica y cuando sea necesario una investigación bioquímica y hematológica complementaria (4).

El diagnóstico histopatológico exacto es de suma importancia, ya que el pronóstico y el tratamiento de estas neoplasias dependen del tipo histológico de la lesión (5). Al revisar la literatura mundial, se encuentra que cada vez hay mayor cantidad de escrito sobre el tema. La Organización Mundial de la Salud realizó un estudio sobre los tumores oseos y propuso una clasificación de estos (6), que es en la que se basan actualmente la mayoría de los autores; se han intentado otras clasificaciones (7), cuya utilidad es limitada.

Existen estudios recientes que analizan a los tumores oseos en grupo de edad pediátrica (1,8) (tabla 4).

En nuestro medio existen dos revisiones de los casos del Hospital Infantil de México, sin embargo, no son recientes (9,10) y algunos conceptos en ellos vertidos ya han sido superados.

La importancia de este trabajo reside en la necesidad de conocer los avances recientes en el diagnóstico de estas neoplasias, así como para conocer y actualizar la frecuencia real, localización, tratamiento y pronóstico de las neoplasias malignas primarias de los tejidos oseos en niños.

MATERIAL Y METODOS

Se trata de un estudio retrospectivo de los casos diagnosticados como tumores oseos malignos en el Departamento de Patología del H.I.M. en el plazo competido de 1969 a 1983, excluyéndose los de cabeza y cuello.

Se revisó la bibliografía del tema para conocer la biología de estos tumores y compararlos con los casos de nuestra serie.

Se revisaron las laminillas y en algunos casos se hicieron cortes de los bloques de parafina. Los cortes fueron teñidos rutinariamente con HE, PAS, Tricrómico de Masson y retículo, y en ciertos casos se tuvo material para microscopía electrónica e inmunoperoxidasa con vimetina, queratina, mioglobina, e1 antitripsina. Los casos fueron diagnosticados de acuerdo a la clasificación de OMS (6).

La revisión de los casos se hizo junto con el Dr. G. Ramón García, Médico Adscrito del servicio de Patología.

Se revisaron los expedientes clínicos de los pacientes estudiados, obteniéndose la edad, sexo, cuadro clínico, localización, diagnóstico clínico, datos de laboratorio, tratamiento y sobrevida.

Se revisaron también los estudios radiológicos para conocer la localización exacta de los tumores, y para hacer una mejor correlación.

TABLA I

Principales localizaciones de cancer en los niños.

HOSPITAL CASOS	I.N.P. 202	H.I.M. 182	H.P.C.M.N. 118
Leucemia y Linfomas	1	1	1
Encéfalo	2	2	3
Ojo	3	5	9
Huesos y Articulaciones	4	8	2
Riñón - Ureter	5	3	5
Ovario	6	7	7
Tejido Conjuntivo	7	4	4
Testículo	8	6	6
Hígado	9	9	8

Abreviaturas: I.N.P. Instituto Nacional de Pediatría
H.I.M. Hospital Infantil de México "Federico Gomez"
H.P.C.M.N. Hospital de Pediatría. Centro Médico Nacional

Fuente: Registro Nacional de Cáncer. D.F. 1983

TABLA 2

FRECUENCIA EN EDAD, SEXO Y PRONOSTICO DE LOS PRINCIPALES TUMORES OSEOS EN GENERAL (11)

TUMOR	EDAD	SEXO		HUESOS MAS AFECTADOS	LOCALIZACION	PRONOSTICO
		M	F			
Osteosarcoma	10-25	3	2	Fémur, Tibia, Húmero, mandíbula, peroné	Médula de metafisis	20% Promedio de 5 años de supervivencia
Osteosarcoma Yuxtacondrial	30-60	1	1	Fémur, Tibia Húmero.	Area yuxtacortical de metafisis	80% Promedio de 5 años de supervivencia
Condrosarcoma	30-60	3	1	Pelvis, costilla, fémur, húmero, vértebra	Central-Médula de diafisis. Periférico-corteza o periostio de metafisis	Bajo grado 78% Moderado 53% Alto 22%
Condrosarcoma mesenquimal	20-60	1	1	Cráneo, mandíbula, costilla, vértebra, pelvis	Médula o corteza de diafisis	Muy mal pronóstico
Tumor de células gigantes	20-40	4	5	Fémur, Tibia, Radio	Epifisis y metafisis	50% de recuperación 10% metastatiza Potencialmente maligno
Sarcoma de Ewing	5-20	1	2	Fémur, Pelvis, Tibia, húmero, costilla, peroné	Médula de diafisis o metafisis	Muy maligno Sobrevida 5 años de 20-30%
Linfoma maligno Histiocítico	30-60	1	1	Fémur, Pelvis, Vértebra, Tibia, húmero, mandíbula, cráneo	Médula de diafisis o metafisis	Sobrevida a 5 años de 22-50%
Mieloma de células plasmáticas	40-60	2	1	Vértebra, pelvis, costilla, esternón, cráneo.	Médula de diafisis o epifisis	Difuso-Fatal Localizado-Controlable con radioterapia
Fibrosarcoma	20-60	1	1	Fémur, Tibia, Mandíbula, húmero	Médula de metafisis	Sobrevida a 5 años de 28%
Cordoma	40-60	2	1	Sacro-coccigeo Occipital, vértebras		Curso lento Invasión Local 48% metastatizan a distancia

Fuente: Rosai; Ackerman's Surgical Pathology
6ª Edición. 1981: 132-1327

TABLA 3

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL ENTRE TUMORES OSEOS DESPUES
DE LOS 4 AÑOS DE EDAD
SEXO INDIFERENTE

BENIGNOS

MALIGNOS

CARACTERES CLINICOS

Estado General Normal (afebril)

Afectando más o menos tardíamente en niños (fiebre sin escalofríos)

Adelgazamiento: Ninguno

Presente, más o menos variable

Dolor: Ninguno o ligero, intermitente, localizado.

Fractura sin traumatismo o con traumatismo mínimo.

Fractura después de seria impotencia funcional.

Volumen: Aumento con límites precisos

Aumento más o menos difuso. Falsa fluctuación (areas de necrosis)

Biometría Hemática: normal
Sedim. Glob.: normal
Quim. Sang.: normal

Anemia
Aumentada
Aumento fosfatasa alcalina
Modificación de las cifras de proteínas

Evolución: lenta

Más o menos rápida

Metástasis: no

Si por vía linfática o sanguínea.

Radiológicos

Localización: Esp. Metáfisis
Expanden corteza adelgazándola
pero dejándola intacta (clara
zona de demarcación)

Metáfisis o diáfisis.
Expanden la corteza, la erosionan o
rompen temporalmente, producen hueso
nuevo (calcificaciones especiales)
intercaladas con zonas de destrucción.

Poca o nula reacción perióstica

Reacción perióstica más o menos marcada

No invaden tejidos blandos

Invaden tejidos blandos, invaden en
ocasiones zonas epifisarias de cre-
cimiento más o menos rápido.

Sombra de tejidos blandos
adyacentes: Relativamente
pequeña o nula.

Relativamente grande

Fuente: Sierra Rol., Esparza J.M.: Tumores óseos primarios en niños.
Boletín Médico del Hospital Infantil de México 1960; 17: 507-549

DISTRIBUCION DE 1873 TUMORES MALIGNOS EN NIROS Y ADOLESCENTES DESDE EL NACIMIENTO A LOS 15 AROS DE EDAD

NUMERO DE CASOS

	DAHLIN	HUVOS	CONSULTA	TCH	MDA	SCHAJOMICZ	TOTAL
Osteosarcoma	518	346	19	14	112	54	1063
Ewing's Sarcoma	230	141	12	12	103	49	547
Linfoma	47	25	2	-	-	-	74
Condrosarcoma	20	40	2	1	1	2	66
Fibrosarcoma	24	20	-	-	4	2	50
Cordoma	7	9	-	1	4	-	21
Histiocitoma Fibroso Maligno	8	7	1	-	-	-	16
Sarcoma Parosteal	7	5	-	1	-	-	13
Adamantinoma	6	3	1	-	-	-	10
Angiosarcoma	5	-	-	-	1	-	6
Condrosarcoma Mesenquimal	2	-	-	-	-	-	2
Condrosarcoma indiferenciado	1	-	-	-	-	-	1

Abreviaturas
Fuente

TCH - TEXAS CHILDREN HOSPITAL

MDA - ANDERSON HOSPITAL

Modificado de Spjut H.J. y Ayala A.G. : Skeletal tumors in children and adolescents.
Human Pathology 1983, 14: 628-642

CLASIFICACION HISTOLOGICA INTERNACIONAL DE LOS TUMORES OSEOS O.M.S. (6)

I TUMORES FORMADORES DE TEJIDO OSEO

A BENIGNOS

- Osteoma
- Osteoma osteoide y osteoblastoma

B MALIGNOS

- Osteosarcoma (sarcoma osteogénico)
- Osteosarcoma yuxtacortical

II TUMORES FORMADOS DE TEJIDO CARTILAGINOSO:

A BENIGNOS

- Condroma
- Ostocondroma
- Condrioblastoma
- Fibroma Condromixioide

B MALIGNOS

- Condrosarcoma
- Condrosarcoma yuxtacortical
- Condrosarcoma mesenquimal

III TUMOR DE CELULAS GIGANTES

IV TUMORES DE LA MEDULA OSEA

- Sarcoma de Ewing
- Linfoma Oseo
- Mieloma

V TUMORES VASCULARES

A BENIGNOS

- Hemangioma
- Linfangioma
- Tumor glómico

B INDETERMINADOS

- Hemangioendotelioma
- Hemangiopericitoma

C MALIGNOS

- Angiosarcoma

VI OTROS TEJIDOS DEL TEJIDO CONECTIVO

A BENIGNOS

- Fibroma desmoplástico
- Lipoma

B MALIGNOS

- Fibrosarcoma
- Liposarcoma
- Mesenquimoma maligno
- Sarcoma indiferenciado

VII OTROS TUMORES

- Cordoma
- Adamantina de huesos largos
- Neurilenoma
- Neurofibroma

VIII TUMORES NO CLASIFICADOS

IX LESIONES SEUDO TUMORALES

- Quiste oseo solitario
- Quiste oseo aneurismático
- Quiste oseo yuxtaarticular
- Defecto fibroso metafisario
- Granuloma eosinófilo
- " Tumor pardo " del hiperparatiroidismo

RESULTADOS

De 1969 a 1983, período que abarca esta revisión, se encontraron 45 casos de tumores óseos malignos, que corresponden al 0.05% de los 100,677 ingresos a este Hospital y al 0.31% de las 14167 biopsias quirúrgicas efectuadas en este lapso.

Se encontraron 24 sarcomas osteogénicos, 8 sarcomas de Ewing, 5 linfomas primarios - de huesos, 4 histiocitomas fibrosos malignos y 1 adamantinoma.

Se incluyen en la revisión 6 casos de Histiocitosis X (granulomas eosinófilos) debido a que frecuentemente es causa de confusión diagnóstica, y para fines comparativos con los tumores óseos.

No se pudieron analizar adecuadamente 3 casos; uno tenía el antecedente de haber sido radiado previamente, y en dos casos no había expediente clínico.

A continuación se detallan los resultados de acuerdo al diagnóstico establecido.

NEOPLASIA	NO. DE CASOS	PORCENTAJE
Sarcoma Osteogénico	24	53.3%
Sarcoma de Ewing	8	17.7%
Linfoma de Hueso	5	11.1%
Histiocitoma fibroso maligno	4	8.8%
Adamantinoma	1	2.3%
No clasificables	3	6.9%
Total	45	100 %

Histiocitosis X (Granuloma Eosinófilo)	6	
--	---	--

SARCOMA OSTEOGENICO

Total de casos encontrados: 24
 Porcentaje de tumores encontrados: 53.3 %

SEXO	No. de Pacientes	Porcentaje
Hombres	15	63%
Mujeres	9	37%

Relación: 1.7/1

EDAD

Rango	Promedio
4 a 15 años	10 años 6 meses

Hubo 6 expedientes incompletos, por lo que en los siguientes cuadros sólo se toman en cuenta los datos que se obtuvieron en forma completa de 18 pacientes.

CUADRO CLINICO

Síntoma	No. de Pacientes	Porcentaje	Rango
Tumor	18	100%	1 a 9 meses
Dolor	17	94%	1 a 9 meses
Imposibilidad Funcional	15	83%	1 a 5 meses
Ataque al estado general	13	72%	1 a 5 meses
Antecedente de Traumatismo	11	61%	45 días a 8 meses
Biopsia previa	4	22%	

EXPLORACION FISICA

Hallazgo	No. de Pacientes	Porcentaje
Tumor	18	100%
Adenomegalias	1	5%
Varios tumores	1	5%

DIAGNOSTICO AL INGRESO

Diagnóstico	No. de Pacientes	Porcentaje
Tumor oseó maligno	18	100%

LABORATORIO

Hallazgo	No. de Pacientes	Porcentaje	Rango
Fosfatasa alcalina elevada	13	72%	8 a más de 20 Us.
Leucocitosis	10	55%	11100 a 22500 por mm ³
Anemia	8	44%	4.9 a 10.7 grs de Hb.
Hipocalcemia	5	28%	6.1 a 7.6

RADIOLOGIA

Hallazgo	No. de Pacientes	Porcentaje
Lesión osteolítica	18	100%
Metástasis al ingreso	10	55%
Fractura Patológica	6	33%

LOCALIZACION

Sitio Anatómico	No. de Pacientes	Porcentaje
1/3 distal de femur izquierdo	10	56%
1/3 distal de femur derecho	3	18%
1/3 proximal tibia izquierda	2	11%
1/3 proximal femur derecho	1	5%
1/3 proximal húmero izquierdo	1	5%
1/3 proximal tibia derecha	1	5%

DIAGNOSTICO

	No. de Pacientes	Porcentaje
Biopsia antes de cirugía	8	44%

HISTOLOGIA

Tipo Histológico	No. de Casos	Porcentaje
- Sarcoma osteogénico convencional	13	55 %
- S.O. predominantemente osteoblástico	3	12.5 %
- S.O. Anaplástico	3	12.5 %
- predominantemente condroblástico	2	8.5 %
- S.O. Telangiectásico	2	8 %
- S.O. de células redondas	1	4 %

TRATAMIENTO

	No. de Pacientes	Porcentaje
Cirugía	13	72%
Quimioterapia	11	61%
Ninguno	4	20%
Radioterapia	2	11%

ESTANCIA HOSPITALARIA

Rango	Promedio
6 a 86 días	41 días

LOCALIZACION DE METASTASIS: 11 casos

	No. de Pacientes	Porcentaje
Pulmón	10	55%
Pelvis	2	11%
Huesos largos	1	5%
Ganglios linfáticos	1	5%

EVOLUCION

	No. de Pacientes	Porcentaje
Muerte	5	28%
Se ignora evolución con metastasis	5	28%
Se ignora evolución sin metastasis	7	39%
Terminó tratamiento	1	5%

SARCOMA DE EWING

Total de casos encontrados: 8

Porcentaje del total de tumores encontrados: 17.7%

SEXO

	No. de Pacientes	Porcentaje
Masculino	5	63%
Femenino	3	37%

Relación: 1.7/1

EDAD

Rango	Promedio
6 años, 4 meses a 12 años.	9 años 2 meses

CUADRO CLINICO

Síntoma	No. de Pacientes	Porcentaje	Rango
Dolor	8	100%	1 a 11 meses
Tumor progresivo	7	88%	2 a 6 meses
Ataque al estado general	5	63%	1 a 5 meses
Imposibilidad funcional	4	50%	2 a 6 meses
Antecedente de traumatismo	1	12%	3 meses
Biopsia Previa	3	37%	

EXPLORACION FISICA

Hallazgo	No. de Pacientes	Porcentaje
Tumor	7	88%
Adenomegalias	2	25%
Paresia de miembros inferiores	2	25%

DIAGNÓSTICO AL INGRESO

Diagnóstico	No. de Pacientes	Porcentaje
Tumor oseó maligno	6	75%
Mal de Pott	2	25%

LABORATORIO

Hallazgo	No. de Pacientes	Porcentaje	Rango
Anemia	4	50%	6.6 a 10.8 grs. de Hb
Leucocitosis	2	25%	11700 a 16600 por mm ³
Fosfatasa Alcalina Elevada	1	12%	6.9 Us.
Hipocalcemia	0	-	-

RADIOLOGIA

Hallazgo	No. de Pacientes	Porcentaje
Lesión osteolítica	8	100%
Metástasis a su ingreso	4	50%
Colapso de cuerpo vertebral	2	25%
Fractura Patológica	2	25%

LOCALIZACION

Sitio Anatómico	No. de Pacientes	Porcentaje
1/3 proximal fémur izquierdo	2	25%
Columna vertebral	2	25%
1/3 proximal fémur derecho	1	12%
1/3 proximal húmero derecho	1	12%
1/3 distal radio derecho	1	12%
Iliaco	1	12%

DIAGNOSTICO

Biopsia 100% de los pacientes

TRATAMIENTO

	No. de Pacientes	Porcentaje
Quimioterapia	6	75%
Radioterapia	5	62%
Cirugía	2	25%
Ninguno	1	12%

ESTANCIA HOSPITALARIA

Rango	Promedio
de 15 a 140 días	.73 días

LOCALIZACIÓN DE METASTASIS : 6 pacientes

Localización	No. de Pacientes	Porcentaje
Cráneo	5	63%
Pulmón	3	37%
Huesos largos	3	37%
Columna	2	25%
Pelvis	2	25%
Médula osea	2	25%

EVOLUCION

	No. de Pacientes	Porcentaje
Muerte	1	12%
Se ignora evolución, con metástasis	5	62%
Se ignora evolución, sin metástasis	1	12%
Terminó tratamiento y está vivo	1	12%

LINFOMAS DE HUESO

Total de casos encontrados: 5

Porcentaje del total de casos encontrados: 11.1%

SEXO	No. de Pacientes	Edad
Masculino	4	80%
Femenino	1	20%

Relación 4/1

EDAD

Rango	Promedio
2 años 5 meses a 14 años	10 años 2 meses

CUADRO CLINICO

Síntoma	No. de Pacientes	Porcentaje	Rango
Fiebre	4	80%	15 días a 8 meses
Ataque al estado general	4	80%	21 días a 12 meses
Tumor	3	60%	30 días a 4 meses
Dolor	3	60%	15 días a 12 meses
Incapacidad funcional	2	40%	15 días a 9 meses
Antecedente de traumatismo	2	40%	15 días a 5 meses
Biopsia Previa	1	20%	

EXPLORACION FISICA

Hallazgo	No. de Pacientes	Porcentaje
Tumor	3	60%
Adenomegalias	2	40%
Hepatoesplenomegalia	1	20%

DIAGNOSTICO AL INGRESO

DIAGNOSTICO	No. de Pacientes	Porcentaje
Osteosarcoma	2	40%
Histiocitosis	1	20%
Lesión vertebral	1	20%
Leucemia aguda	1	20%

LABORATORIO

Hallazgo	No. de Pacientes	Porcentaje	Rango
Anemia	4	30%	6.6 a 10.8 grs. de Hb.
Médula osea afectada	3	60%	—
Fosfatasa alcalina elevada	2	40%	9 a 16.9 Us.
Leucopenia	1	20%	1945 por mm ³

RADIOLOGIA

Hallazgo	No. de Pacientes	Porcentaje
Lesiones osteolíticas	2	40%
Disminución de densidad osea	2	40%
Metástasis a su ingreso	2	40%
Fractura patológica	1	20%

LOCALIZACION

Sitio Anatómico	No. de Pacientes	Porcentaje
Columna vertebral	3	60%
Médula osea	3	60%
Huesos largos	2	40%
Costillas	2	40%
Pulmón	2	40%
Craneo	1	20%
Esternón	1	20%

DIAGNOSTICO

Biopsia 100% de los pacientes

Histología

Tipo histológico	No. de Pacientes	Porcentaje
Linfoma histiocítico	2	40%
Linfoma Linfocítico poco diferenciado	2	40%
Linfoma no clasificable	1	20%

<u>Tratamiento</u>	No. de Pacientes	Porcentaje
Quimioterapia	4	80%
Radfoterapia	2	40%
Ninguno	1	20%

Evolución

	No. de Pacientes	Porcentaje	Rango
Se ignora con diseminación	3	60%	
Remisión	2	40%	29 a 37 meses

HISTIOCIOMA FIBROSO MALIGNO

Total de casos encontrados: 4

Porcentaje del total de casos encontrados: 8.8 %

SEXO	No. de Pacientes	Porcentaje
Masculino	3	75%
Femenino	1	25%
Relación	3/1	
<u>EDAD</u>		

Rango	Promedio
6 años a 12 años 11 meses	9 años

CUADRO CLINICO

Síntoma	No. de Pacientes	Porcentaje	Rango
Dolor	4	100%	2 a 8 meses
Tumor	4	100%	2 a 8 meses
Imposibilidad funcional	3	75%	2 a 8 meses
Antecedente de Traumatismo	3	75%	9 a 11 meses
Ataque al estado general	2	50%	1 mes
Biopsia previa	2	50%	_____

EXPLORACION FISICA

Hallazgo	No. de Pacientes	Porcentaje
Tumor	4	100%
Adenomegalias	1	25%

DIAGNOSTICO AL INGRESO

Diagnostico	No. de Pacientes	Porcentaje
Tumor oseo maligno	3	75%
Osteomielitis	1	25%

LABORATORIO

Hallazgo	No. de Pacientes	Porcentaje	Rango
Anemia	2	50%	10.2 grs. de Hb.
Fosfatasa alcalina elevada	1	25%	11.3 Us,
Leucocitosis	0	—	—
Hipocalcemia	0	—	—

RADIOLOGIA

Hallazgo	No. de Pacientes	Porcentaje
Lesión osteolítica	4	100%
Fractura patológica	2	50%
Metástasis al ingreso	0	—

LOCALIZACION

Sitio Anatómico	No. de Pacientes	Porcentaje
1/3 distal femur izquierdo	2	50%
1/3 proximal tibia izquierda	1	25%
1/3 distal radio derecho	1	25%

DIAGNOSTICO

Biopsia local	75% de los pacientes
---------------	----------------------

TRATAMIENTO

	No. de Pacientes	Porcentaje
Cirugía	4	100%
Quimioterapia	4	100%
Radioterapia	0	—

ESTANCIA HOSPITALARIA

Rango	Promedio
21 a 48 días	35 días

LOCALIZACION DE METASTASIS: 2 pacientes

Localización	No. de Pacientes	Porcentaje
Pulmón	2	50%
Húmero	1	25%

EVOLUCION

	No. de Pacientes	Porcentaje
Muerte	0	—
Se ignora evolución, con metástasis	2	50%
Terminó tratamiento y está vivo	2	50%

ADAMANTINOMA

Total de casos encontrados: 1

Porcentaje del total de tumores encontrados: 2.3%

Sexo: Femenino

Edad: 13 años

Localización: Tibia 1/3 proximal

Nota: No se encontró el expediente clínico, por lo que no se pudieron encontrar más datos.

NO CLASIFICADOS

Total de casos : 3

Porcentaje del total: 6.9 %

- 1 material inadecuado

- 2 expedientes clínicos incompletos

HISTIOCITOSIS X (Granuloma Eosinófilo)

Total de casos encontrados : 6

SEXO	No. de Pacientes	Porcentaje
Masculino	4	66%
Femenino	2	34%

Relación: 2/1

EDAD

Rango	Promedio
1 año, 9 meses a 4 años, 8 meses	3 años 3 meses

CUADRO CLINICO

<u>Síntoma</u>	<u>No de Pacientes</u>	<u>Porcentaje</u>	<u>Rango</u>
Fiebre	4	66%	2 a 8 meses
Dolor	3	50%	2 a 6 meses
Ataque al estado general	3	50%	2 a 6 meses
Tumor	2	33%	5 a 12 meses
Diabetes insípida	2	33%	---
Imposibilidad funcional	1	16%	2 meses
Antecedente de traumatismo	1	16%	3 años

RADIOLOGIA

Hallazgo	No. de Pacientes	Porcentaje
Lesiones osteolíticas	6	100%
Destrucción de silla turca	2	33%

LOCALIZACION

Sitio Anatómico	No. de Pacientes	Porcentaje
Cráneo	6	100%
Huesos largos	5	83%
Costilla	3	50%
Columna	2	33%

DIAGNOSTICO

Biopsia 100% de los pacientes

TRATAMIENTO

	No. de Pacientes	Porcentaje
Quimioterapia	6	100%
Radioterapia	1	16%

EVOLUCION

	No. de Pacientes	Porcentaje	Rango
Muerte	0	—	—
Sobrevida	6	100%	14-46 meses

D I S C U S S I O N

SARCOMA OSTEOGENICO

Definición:

Es un tumor maligno caracterizado por la formación directa de tejido oseó u osteoi de por las células tumorales.

Frecuencia

En todas las grandes series de tumores oseos malignos en niños, se reporta que el sarcoma osteogénico ocupa el primer lugar en frecuencia (1,12,13). En las series de Dahlin y Huvos correspondió al 60% de sus casos (tabla 4). En nuestro estudio también ocupó el primer lugar entre los tumores oseos malignos, con una frecuencia del 53.3% (25/45) de los casos.

Sexo

Es un poco más frecuente en el sexo masculino; Bristol lo reporta en un 53% de los casos (14) y Scanton en el 55% (15). Nosotros también encontramos un predominio del sexo masculino, correspondiendo con el 63% (15/24) de los casos, con una relación de 1.7/1 en varones.

Edad

En el 88% de los casos, se presenta en los tres primeros decenios de vida, con un promedio general a los trece años de edad (15). En estudios realizados en niños se observa que este tumor se presenta con mayor frecuencia entre los 11 y los 15 años de edad. Alrededor de un 75% de los casos se encuentran en este grupo. En contraste en niños menores de 5 años esta neoplasia es rara y ocupa un 0.8% de todos los casos (14,16). En nuestra serie sólo un paciente tenía menos de 5 años en el momento del diagnóstico; la mayoría se presentaron entre los 9 y los 13 años con un promedio de 10.6 años, más tempranamente con relación a otros reportes.

Cuadro Clínico

El síntoma más común es el dolor en la parte afectada, el cual es constante y progresivo. Más tarde aparece un tumor duro y fijo al hueso y estos síntomas en la mayoría de los pacientes son de corta duración (4,16,19).

En este estudio en el 100% (18/18) de los pacientes, se encontró un tumor oseó y en el 94% (17/18) se refirió dolor, con una evolución en la mayoría de los casos de varios meses. Se puede explicar lo tardío en la detección de los casos, por el bajo nivel sociocultural de los pacientes, el manejo inadecuado que recibieron antes de llegar a este Hospital, evitando esto que se reportase el diagnóstico oportunamente.

En ataque al estado general del paciente permanece bueno durante las primeras etapas, decayendo sensiblemente durante las últimas (16); este dato lo encontramos en el 72% (13/18) de los casos.

El antecedente de traumatismo se puede recabar en un gran número de casos (16); lo refirieron el 61% (11/18) de nuestros pacientes. Esto es bien sabido, no quiere decir que exista una relación causa efecto sino que concuerda muchas veces con una fractura patológica, claudicación o solamente es tomado como "pretexto".

Laboratorio

La fosfatasa alcalina se encuentra elevada en el 46% (38/54) de los pacientes según el reporte de Scraton (15); está relacionada con la actividad osteoblástica de la célula tumoral básica, sin embargo, no siempre hay una correlación exacta entre la actividad de la fosfatasa del tejido tumoral y del suero ---- (4,12,18). Las células del osteosarcoma contienen abundante fosfatasa alcalina, mientras que esta enzima es escasa o ausente en condrosarcomas y fibrosarcomas por lo que nos ayuda en el diagnóstico diferencial (55).

Nosotros la encontramos elevada en el 72% (13/18) de los casos, principalmente en los tumores de mayor tamaño.

Radiología

Es típica la imagen de tipo osteolítico en que predomina la destrucción ósea. Los hallazgos más característicos son la formación de espículas largas, delgadas y filiformes de hueso perióstico reactivo, así como el llamado triángulo de Codman (4). En el presente estudio las lesiones osteolíticas se encontraron en el 100% de los casos. Las fracturas patológicas se reportan como poco frecuentes y se encuentran habitualmente en las lesiones osteolíticas - - (16,19), en el material nuestro se refiere este antecedente en el 33% (6/18) de los casos, esto se puede explicar porque los pacientes llegan al Hospital en estadios muy avanzados.

Localización

Los huesos largos son los más comúnmente afectados y de estos el femur es el más frecuente, seguido de la tibia y el peroné. Dahlin en su estudio reporta una frecuencia del 76% en huesos largos, Scraton el 85% (15) y Price el 96% (14). La región de la rodilla es la más frecuentemente afectada, constituyen del 50 al 60% de los casos reportados (14,15,20).

Todos nuestros casos se localizaron en huesos largos, curiosamente el 56% -- (10/18) en el femur izquierdo y corroboramos que la región de la rodilla fue la más afectada pues el 83% (15/18) tuvieron esta localización.

Histología

La importancia del estudio histopatológico radica en que esta permite reconocer las variedades morfológicas del osteosarcoma, y de acuerdo a ellas se puede efectuar una correlación clínico-patológica (20/21).

El osteosarcoma convencional tiene una gran variedad de presentaciones histológicas, dependiendo de las células tumorales que predominen. Es el más frecuentemente reportado. Dahlin lo encontró en el 74% (753/1021) de los casos - (20), mismo porcentaje encontrado por Spjut (1).

En nuestra serie también fue la variedad más frecuente, lo encontramos en el 54% (13/24) de los casos.

El osteosarcoma telangiectásico se caracteriza por presentar espacios vasculares largos en forma de saco (20), no es un tumor común, ya que se reporta con una frecuencia del 2.4% (25/1021) con relación a todos los osteosarcomas, -- existen criterios estrictos para su diagnóstico (22); en nuestro estudio lo encontramos en el 8% (2/24) de los casos.

El sarcoma osteogénico de células redondas se puede confundir con el tumor de Ewing, corresponde al 2% (20/1000) de todos los osteosarcomas reportados por Sím (19).

En el presente estudio encontramos un caso que dió metástasis a pulmón y a otros huesos.

Encontramos un caso de sarcoma perostal o yuxtacortical caracterizado por tener su origen en la superficie externa del hueso, estaba localizado en la tibia, este tumor también es muy raro (1,4).

Tratamiento

El tratamiento básico es el quirúrgico, siendo la amputación el método más empleado; la radioterapia o quimioterapia adyuvante dependen del sitio anatómico afectado y lo avanzado de la enfermedad (14,15,19).

En este estudio el 72% (13/18) de los pacientes fueron tratados con cirugía y la quimioterapia se utilizó en el 62% (11/18) de estos.

Metástasis

En el estudio de Price, se observó que el 50% de los niños tenían metástasis temprana a los 5 meses de haberse iniciado los síntomas (14). Se supone que cuando el tumor primario es descubierto, generalmente ya existen micrometástasis pulmonares (4).

En un estudio de casos de autopsia realizada por Uribe-Botero y Cols (21), Encontraron metástasis a pulmón en el 98% de los casos, a otros huesos en el 37% a pleura en el 33% y a ganglios linfáticos en el 4% de los casos.

En este estudio, el 55% (10/18) de los pacientes a su ingreso presentaban metástasis a pulmón, se descubrieron metástasis a otros huesos en el 16% (3/18) de los pacientes y sólo en el 5.5% (1/18) a ganglios linfáticos, cifras comparables con otros reportes.

Pronóstico

Las tasas de supervivencia a los 5 años para los pacientes con osteosarcoma van de un 10 a un 50% según diversos autores (14,21,23); en este estudio fue del 5.5%.

A pesar de los avances en el tratamiento de las neoplasias, el pronóstico para este tipo de tumor sigue siendo malo. En nuestro caso la supervivencia es muy baja, ya que cuando llegan los pacientes al Hospital están en fases avanzadas de la enfermedad con metástasis en varios sitios.

El pronóstico es considerablemente mejor en las lesiones que ocurren en sitios distales que en las que ocurren cerca del tronco (4,21,24). En el paciente -- que sobrevivió en esta serie, el tumor estaba localizado en 1/3 distal del fémur.

La subdivisión osteológica tiene algunas implicaciones pronósticas, se ha dicho que el tipo fibroblástico es el que tiene mejor pronóstico, mientras el osteoblástico tiene el peor (15,20,23), el yuxtacortical también se considera de mal pronóstico (4), nuestro caso que sobrevivió presentaba un osteosarcoma anaplásico.

Hay algunos reportes que toman en cuenta el tiempo de evolución del tamaño del tumor para implicaciones pronósticas en que ningún paciente sobrevive más de 5 años, si el tumor es mayor de 15 cms. (21), sin embargo, hay otros estudios que apoyan este dato (4).

SARCOMA DE EWING

Definición:

Tumor maligno caracterizado por un tejido de aspecto histológico bastante uniforme, constituido por pequeñas células dispuestas en conglomerados compactos, con núcleos redondos y sin límites citoplasmáticos netos ni nucleolos que se destaquen. No se observa la red intercelular de fibras de reticulina (6).

Frecuencia

Este tumor fue descrito por Ewing en 1921 (25), se considera un tumor raro, y el material para estudio de cualquier institución sería usualmente limitado (26); - ocurre primariamente en niños y adolescentes (29). En este estudio se encontró una frecuencia del 17.7% (8/51), con relación a los otros tumores óseos malignos vistos, un caso estaba diagnosticado anteriormente como osteosarcoma. Nuestra cifra es menor comparada con la observada por Dahlin del 26% (12) y por Huvo del 23.6% de sus casos (13).

Edad

En el estudio efectuado por Kissane en 303 casos de sarcoma de Ewing se encontró - que el 94.1% de los pacientes eran menores de 20 años, con la mayor frecuencia en el grupo de 10 a 15 años del 38.6% de los casos, el paciente más joven tenía 5 meses (26).

El promedio de edad encontrado en esta serie fue de 9.2 años, y el paciente más joven con 6.4 años de edad.

Sexo

En su estudio Kissane y cols. reportan una frecuencia mayor en el sexo masculino - del 61.1% (26), comparable con nuestro hallazgo del 60% en el sexo masculino, Tellez reporta una frecuencia aún mayor del 73% en sus casos (27).

Cuadro Clínico

Los pacientes generalmente presentan dolor y tumor, así como síntomas sistémicos - como fiebre, pérdida de peso, anemia y ocasionalmente fracturas espontáneas (27).

Localización

El sarcoma de Ewing es mucho más frecuente en el segmento inferior del esqueleto, - Kissane lo encontró en esta localización en el 66% de sus casos (26), que concuerda con lo encontrado por Tellez del 65% (27) y por Chan en el 70% de los casos (28). Nosotros encontramos que el 63% de los casos estaban en esta localización.

Tratamiento

El tratamiento que se utiliza actualmente es la asociación de quimioterapia + radioterapia (28). En este estudio el 75% (6/8) de los casos recibió quimioterapia; - y asociado con radioterapia el 62% (5/8) de los pacientes.

Metástasis

En el estudio realizado por Tellez el 92% (23/26) de los casos presentaron metástasis a distancia (27) y Chan lo encontró en el 74% (57/76) de los casos (28). Nosotros encontramos una frecuencia del 75% (6/8).

El sitio más común de metástasis es el pulmón con una frecuencia del 57% al 85% (27/28) mientras que nosotros lo encontramos en el 50% de los casos. Otros sitios comúnmente afectados según diversos reportes son metástasis a otros huesos (27,28), siendo en este estudio más frecuente en el 83% de los casos.

Pronóstico

Con el tratamiento se alarga la supervivencia en el 40% de los casos (26). El sitio de origen de la neoplasia es el mejor indicador pronóstico, ya que los tumores de pelvis tienen el peor, mientras que las lesiones distales en extremidades tienen el mejor pronóstico (26). En esta serie sólo un paciente terminó el tratamiento y tiene una sobrevida de 7 años sin manifestaciones, el tumor estaba localizado en columna vertebral. Es importante vigilar la aparición de nuevas neoplasias en las áreas tratadas, en pacientes que han sobrevivido por largo tiempo, principalmente en niños (29); - Zucker reporta que 2 de los 17 pacientes con remisión de la enfermedad después de 3 años, desarrollaron sarcoma osteogénico (30) y en el estudio de Chan, y de los pacientes con supervivencia de más de 5 años también desarrollaron el sarcoma osteogénico (28).

LINFOMA DE HUESO

Definición:

Un tumor linfoide maligno de estructura histológica bastante variada. Las células tumorales suelen ser redondas y bastante pleomórficas y pueden presentar contornos citoplásmicos bien definidos; muchos de sus núcleos presentan escotaduras o forma de herradura y tienen nucleolos prominentes. En la mayoría de los casos se observan numerosas fibras de reticulina que están distribuidas uniformemente entre las células tumorales (6).

Frecuencia

Anteriormente llamado sarcoma de células reticulares, hasta 1963 en que investigadores de la Clínica Mayo introdujeron el término de Linfoma de hueso (42).

Los linfomas primarios de hueso son raros, del 15 al 20% de los casos se presentan en niños y adolescentes (1).

Sexo

En diversos estudios la frecuencia es mayor en el sexo masculino entre el 60 y 70% de los casos (4,44,45) en esta serie fue aún mayor la frecuencia en el sexo masculino del 80% de los casos.

Edad

La mayoría de los casos son en pacientes mayores de 10 años (43,44), nosotros encontramos un promedio de edad de 10.2 años.

Cuadro Clínico

El dolor es el síntoma más común, es de intensidad variable, generalmente acompañado por ensanchamiento del hueso comprometido y sensibilidad local (4).

El ataque al estado general y la fiebre fueron los síntomas más frecuentes, los que encontramos en el 80% de los casos, el dolor y el tumor los encontramos en el 60% de los pacientes.

Radiología

El aspecto más característico y predominante es una lesión permeativa, moteada con destrucción ósea extensa (4).

En este estudio se encontraron lesiones osteolíticas y disminución de la densidad ósea en el 40% de los casos.

Las fracturas patológicas no son un hallazgo frecuente, en la literatura se reporta en un 20% de los casos (4), misma cifra encontrada por nosotros.

Localización

Los huesos más comúnmente afectados según diversos reportes (4,44) son los huesos largos (46-75%), cadera (20%) y vértebras (11-12.5%).

En esta serie se encontró en la columna vertebral en el 60% de los casos, huesos largos en el 40%; generalmente también estaban afectados otros huesos entre ellos las costillas (40%), cráneo y esternón (20%).

Histología

Desde 1956, Rappaport desarrolló una clasificación basada en la composición celular siendo esta de importancia para el pronóstico (45,47), esta clasificación se ha ido ampliando y modificando (48).

Actualmente se intenta seguir la clasificación para uso clínico propuesta por un grupo de expertos, en que los dividen en grados de malignidad (48), pero se sigue prefiriendo la de Rappaport.

En el estudio de Schajowicz (4), el tipo más frecuente fue el celular mixto en el 55% de los casos, seguido del histiocítico (24%) y del linfocítico (5%).

En nuestro estudio se encontró la variedad linfocítica e histiocítica en igual -- porcentaje de 40% cada uno; no se pudo clasificar el 20% (1/5) de los casos.

Tratamiento

El tratamiento es a base de quimioterapia y/o radioterapia, dependiendo del tipo-histológico (48) y del estudio en que se encuentre la enfermedad (49).

Hay diversos esquemas de tratamientos descritos en la literatura (47).

En esta serie el 80% (4/5) de los pacientes recibieron quimioterapia y radioterapia asociada el 50% (3/6).

Metástasis

La diseminación a otros órganos ocurren en aproximadamente el 50% de los casos, - con una cierta frecuencia en los ganglios linfáticos (20%) y menos comúnmente en - huesos y pulmones (4).

En este estudio el 100% de los pacientes presentaron diseminación sistémica sien- do los huesos largos los más afectados (80%), seguido de la columna (60%) y pul- món (40%).

Pronóstico

Es importante el estado en que se encuentre, ya que en el I la sobrevida es ma- yor del 90%, mientras que en el III ó IV, es menor del 50% (44).

Se debe considerar también el tipo histológico, ya que en la variedad histiocíti- ca el pronóstico es relativamente favorable, con una sobrevida del 30 al 50%, a - los 5 años (12).

En nuestra serie hubo remisión en el 40% (2/5) de los pacientes.

HISTIOCIOMA FIBROSO MALIGNO

Definición:

Es una neoplasia que procede de una célula histiocítica o un "Fibroblasto Facultativo" (51).

Frecuencia

El H.F.M. es bien conocido entre los tumores de los tejidos blandos, pero sólo - desde 1972 ha sido reconocido como un tumor primario de hueso (50), previamente esta lesión se incluía en grupos de osteosarcoma o fibrosarcoma (51,52,53). En este estudio dos casos previamente estaban diagnosticados como osteosarcoma; la frecuencia observada fue de un 7.8% sobre el total de los tumores (4/51), comparada con el 2.75% (16/400) encontrada por Spanier en 1975 (54), el 3.1% ---- (35/1120) por Dahlin en 1977 (52) y un 5.8% (90/1548) por Capanna en 1984 (51). Como se puede observar, es un tumor que se diagnostica cada vez con más frecuencia.

Edad

La mayor frecuencia es en la segunda década de la vida (51,52,53) y la menor edad reportada es de 6 años (52).

El promedio de edad que encontramos fue de 9 años de edad, siendo de 6 años el de menor edad.

Sexo

En todos los reportes encontrados hay predominio del sexo masculino que va de un 57 a un 66% (51,52,53), encontrándose en esta serie en un 75% en varones.

Cuadro Clínico

El dolor es el síntoma más común encontrado, reportándose de un 80 a un 95% de los casos (51,52,53). Nosotros lo encontramos en el 100% de los casos.

El tumor en diversos estudios se encuentra en el 50% de los casos (52,54), nosotros lo encontramos en el 100%.

El antecedente de traumatismo fue un hallazgo frecuente, ya que se presentó en el 75% de nuestros casos, mientras que Capanna lo reporta en el 16.6% de los casos (51).

Radiología

Se encontraron lesiones osteolíticas en el 100% de los casos, como se han reportado en otros estudios (51).

Las fracturas patológicas se reportan en un máximo de 10% de los casos (51), contra un 50% que la presentaron los pacientes de este estudio.

Localización

El mejor tratamiento reportado es el de cirugía + quimioterapia (51), que es el que se lleva en este hospital.

Metástasis

En el estudio de Capanna (51), el 57% de los pacientes desarrollaron metástasis, siendo el sitio más frecuente los pulmones (77%) y otros huesos (11%). Nosotros encontramos que el 50% (2/4) de los pacientes presentaron metástasis; el 100% a pulmón y un caso (25%) a otro hueso.

ESTA TESIS NO DEBE
SALIR DE LA BIBLIOTECA

Pronóstico

Cuando presentan metástasis a pulmón, el pronóstico es fatal como se describe en la literatura (51) y que corroboramos en nuestro estudio. La sobrevida que se puede esperar es de un 50% a los tres años en general (51,52).

HISTIOCITOSIS X (GRANULOMA EOSINOFILO)

Definición:

Lesión no neoplásica de etiología desconocida que se caracteriza por una intensa proliferación de elementos reticulohistiocitarios con cantidades variables de leucocitos eosinófilos, neutrófilos, linfocitos, células plasmáticas y células gigantes multinucleadas (6).

Frecuencia

Desde las publicaciones de Lichtenstein y Jaffe en 1940 y 1944 (31), el tema de Histiocitosis X continúa siendo motivo de estudio. No hay estudios comparativos con otros tumores óseos, ya que se le considera como una lesión no neoplásica según la clasificación de la OMS (6). En este estudio no se incluyeron los casos en que se les realizó la biopsia en cráneo; la frecuencia que se encontró fue del 11.8% (6/51) con relación a todos los tumores observados.

Edad

La edad es importante con relación al pronóstico, ya que en los mayores de - dos años es mucho más favorable éste, se han reportado casos hasta en recién nacidos (32). Hay diversos estudios como los de Lahey (33,34) y de Lucaya - (35) que apoyan estos mismos datos encontrados. El promedio de edad encontrado en la literatura va de 1.8 a 3.2 años (33,36), semejante al de este estudio 3.3. años.

Sexo

En casi todos los reportes predomina en el sexo masculino (32,35,37,38) que concuerda con nuestro hallazgo del 60% (4/6) en pacientes masculinos. Sólo - hay un reporte en que se encontró con mayor frecuencia en el sexo femenino - en un 60% de los casos (36).

Cuadro Clínico

La fiebre de larga evolución es un hallazgo frecuente, Nezelof en su estudio la encontró en el 68% (34/50) de los casos (32) Ramírez en un 51% (16/31) de los casos (36), cifras comparables con el 66% (4/6) encontrada en nuestros - casos. El dolor óseo se reporta en el 22.5% de los casos (36), en nuestro - estudio lo encontramos en el 50% de los pacientes. La hepatoesplenomegalia es un hallazgo frecuente en la literatura (32,39), - en este estudio se encontró en la mitad de los casos. La diabetes mellitus se reporta con una frecuencia entre el 29 y el 40% (32/36) comparable con el 33% de pacientes afectados en nuestra serie.

Laboratorio

La anemia con hemoglobina debajo de los 100 Grs. se encontró entre el 24% y 55% según diversos reportes (32,36), misma cifra encontrada en este estudio en el 33% de los casos. Una leucocitosis por arriba de $11,000\text{ m}^3$ se observa entre el 26 y el 45% de los casos (32,36), nosotros encontramos en el 50% de los pacientes.

Radiología

Se encontraron lesiones óseas en el 100% de los casos en este estudio, cifra similar a la de diversos reportes que va del 83 al 92% de los casos (32,36).

Localización

Las lesiones óseas son muy frecuentes en este padecimiento, reportándose en diversas series una frecuencia de más del 80% (32/38).

Los huesos más comúnmente afectados son los del cráneo, como se observó en este estudio en el 100% de los casos, o en la literatura en el 70% de los casos (36).

Los huesos largos son también comúnmente afectados (38), nosotros lo encontramos en el 83% de los casos.

Otros huesos afectados son las costillas y los de la cadera, en reportes en el 17% de los casos (36), contra un 50% que encontramos.

Tratamiento

Los diversos tratamientos empleados en diferentes estudios son a base de radioterapia y quimioterapia (40,41).

En esta serie todos los pacientes recibieron quimioterapia, sólo uno recibió radioterapia ya que inicialmente se había diagnosticado como reticulosarcoma.

Pronóstico

Se consideran signos de mal pronóstico: la edad menor de 2 años, lesiones pulmonares, trombocitopenia y anemia (32).

Lahey ideó un sistema de 8 puntos que depende del número de órganos involucrados, cuando son dos la incidencia de mortalidad es del 25%, cuando son 6 órganos involucrados o más la mortalidad es del 100% (32,34).

En nuestro estudio el 33% de los pacientes tenía anemia, y el 33% eran menores de dos años, no habiéndose reportado mortalidad.

Las secuelas que deja esta enfermedad son frecuentes y severas como diabetes insípida, el 17% anacusia y el 17% colapso vertebral.

Las infecciones ocurren frecuentemente durante el tratamiento (32), nosotros encontramos que presentaron infecciones severas el 50% de los pacientes.

A continuación se detallan los principales elementos para el diagnóstico diferencial entre sarcoma osteogénico e Histiocitosis X.

	<u>Sarcoma Osteogénico</u>	<u>Histocitosis X</u>
Sexo	Masculino 53 - 63 %	Masculino 60%
Edad	10.6 a 15 años	1.8 a 3.3 años
Dolor Óseo	94 - 100 %	22 - 50 %
Tumor Óseo	100 %	
Fiebre		51 - 68 %
Hepatomegalia	5 %	50 %
Diabetes		30 - 40 %
Aumento fosfatasa alcalina	46 - 72 %	
Anemia	50 %	4 - 55 %
Leucocitosis	25 %	26 - 55 %
Lesiones óseas (Rx)	100 %	83 - 100 %
Localización	Huesos largos	Cráneo
Tratamiento	Quirúrgico	Quimioterapia
Metástasis	Sí	No
Pronóstico	Muy malo	Bueno

ADAMANTINOMA

Definición:

Tumor maligno, o al menos localmente maligno, caracterizado por la presencia de masas circumscriptas de células aparentemente epiteliales rodeadas por tejido fusocelular (6).

Frecuencia

El término de "adamantinoma" fue introducido por Fischer en 1913 - (56), es un tumor poco común, en la serie de Dahlin comprendieron sólo el 0.3% de los tumores óseos malignos (12). En esta serie sólo se encontró un caso, correspondiendo al 2.3% de los tumores encontrados.

Sexo

El tumor es algo más común en varones (4), en esta serie se presentó en una niña.

Edad

Aproximadamente el 20% de los adamantinomas de huesos largos ocurren en pacientes menores de 20 años de edad y menos del 3% en menores de 10 años (1). En nuestro caso el paciente tenía 13 años.

Cuadro Clínico

Como en todos los demás tumores, el síntoma principal es el ensanchamiento localizado a hueso comprometido, que se acompaña de dolor progresivo; es de crecimiento lento. Es importante el antecedente de trauma, ya que se supone que este juega un papel importante en la etiología (4).

Radiología

El aspecto radiográfico es el de una lesión radiolúcida alargada, a menudo bien delimitada, a veces trabeculada o multicelular, con áreas osteolíticas de diferente tamaño, separadas por hueso ligeramente escleroso (4).

Localización

Aproximadamente el 90% de los casos comprometen la tibia, y a menudo se la encuentra en el 1/3 medio o distal de la diáfisis, otros huesos que afecta son el cúbito, fémur, húmero y radio en orden decreciente (1,4). En esta serie el tumor se encontraba localizado en la tibia en el 1/3 proximal.

Histología

El tumor está generalmente bien circunscrito y confinado a la corteza y al periostio. El color varía de gris-blanco a rosa y puede tener áreas quísticas y hemorrágicas. Microscópicamente se asemeja a un tumor vascular y en algunas áreas muestra características epiteliales, a veces con evidencia de queratinización, su histogénesis es controversial (1,4).

Metástasis

Es un tumor de bajo grado de malignidad que es localmente invasor y produce metástasis relativamente tarde (4), el porcentaje de estas es de un 20% aproximadamente (1).

Tratamiento

El tratamiento de elección es la cirugía, es altamente radiorresistente. La mayoría de los autores prefieren la resección en bloque (4,12).

Pronóstico

No hay caracteres histiológicos, ni clínicoradiológicos que ayuden en la predicción del comportamiento biológico del tumor. En pacientes con metástasis el promedio de supervivencia es de 5.9 años (4).

RESUMEN

Las neoplasias del esqueleto en niños son raras, en esta revisión de 15 años (1969-1983), encontramos 45 casos, que corresponden al 0.05% del total de ingresos al Hospital durante este período y al 0.31% de las biopsias quirúrgicas efectuadas. En relación a todas las neoplasias vistas en el servicio de Oncología, ocuparon el 8º lugar (2.4%).

Cada vez es mayor el número de casos nuevos diagnosticados, así como la descripción de nuevas variedades histológicas, siendo importante esto junto con el estado clínico para seleccionar el tratamiento adecuado y conocer su pronóstico.

En general el pronóstico observado fue muy malo, ya que los pacientes llegan al Hospital en estadios muy avanzados de la enfermedad.

El sarcoma osteogénico ocupó el primer lugar en nuestra serie, correspondiéndole casi la mitad de todos los casos, fue más frecuente en la edad escolar y en el sexo masculino; los datos clínicos encontrados fueron el tumor, dolor óseo, ataque al estado general y en ocasiones el antecedente de trauma; la fosfatasa alcalina estaba elevada en la mitad de los casos, a los Rx siempre se encontraron lesiones osteolíticas; la mayoría estaban localizadas en los huesos largos, principalmente en la región de la rodilla; la variedad histológica convencional fue la más frecuente y se encontró en más de la mitad de los casos, sin embargo, no se encontró diferencia en el comportamiento con las otras variedades; el tratamiento fue a base de cirugía y quimioterapia, siendo las metástasis muy frecuentes, principalmente a pulmón; el pronóstico fue muy malo.

El sarcoma de Ewing ocupó el 2º lugar, fue más frecuente en escolares y en el sexo masculino; el cuadro clínico se caracterizó por la presencia de dolor óseo, tumor y anemia, en algunos existió el antecedente de fractura patológica; se localizó principalmente en el segmento inferior del cuerpo; el tratamiento fue a base de quimioterapia y radioterapia; las metástasis fueron muy frecuentes, principalmente a otros huesos y pulmón y cuando estas estuvieron presentes, el pronóstico fue muy malo.

La Histiocitosis X, aunque no es considerada una neoplasia maligna, se incluyó en esta serie, debido a que en los niños da lugar a muchas confusiones diagnósticas y si no se trata, puede diseminarse y causar la muerte. Ocupó el 3er lugar, se observó en menores de 3 años y con mayor frecuencia en el sexo masculino; el cuadro clínico se caracterizó por fiebre de larga evolución, dolor óseo, hepatoesplenomegalia y diabetes insípida; se encontró anemia y leucocitosis frecuentemente; los Rx mostraron lesiones osteolíticas en cráneo y huesos largos; el tratamiento fue a base de quimioterapia y radioterapia, el pronóstico fue muy bueno.

El linfoma primario de hueso es raro, ocupó el 4º lugar; predominó en pacientes escolares y del sexo masculino; el cuadro clínico fue de ataque al estado general, fiebre, dolor óseo y tumor, los Rx mostraron lesiones osteolíticas de localización en la columna, huesos largos y costillas; las metástasis fueron frecuentes a huesos largos y pulmones; el tratamiento fue a base de quimioterapia y radioterapia; el pronóstico es relativamente bueno.

El Histiocitoma Fibroso Maligno es un tumor que cada vez se diagnostica con mayor frecuencia, ocupó el 5º lugar de la serie y se observó con mayor frecuencia en pacientes escolares masculinos; los datos clínicos observados fueron el dolor óseo, tumor y frecuentemente el antecedente de trauma; los Rx mostraron lesiones osteolíticas; se localizó en huesos largos; el tratamiento fue a base de cirugía y quimioterapia, las metástasis fueron frecuentes, principalmente a pulmón; el pronóstico es malo.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Spjunt H.J., Ayala A.G.: Skeletal tumors in children and adolescents. Human Pathology 1983; 14:628-642.
- 2.- Ayala A.G., Zornosa J.: Primary bone tumors: Percutaneous Needle biopsy. Radiology 1983; 149: 675-679.
- 3.- Lars-Gunnar K : Light and electron microscopic examination of embedded fine-needle aspiration biopsy specimens in the preoperative diagnosis of soft tissue and bone tumors. Cancer 1983; 51: 2264-2277.
- 4.- Schajowicz F : Tumores y lesiones seudotumorales de huesos y articulaciones. Buenos Aires. Editorial Panamericana; 1982; 72.
- 5.- Russell W.O.: The pathologic diagnosis of cancer- A crescendo of importance in current and future therapies. American Journal of Clinical Pathology 1980; 73: 3-11.
- 6.- Schajowicz F., et al: Clasificación histológica internacional de tumores oseos. Tipos histológicos de tumores oseos. Ginebra OMS 1972.
- 7.- Noltenius A.W.: Manual de Oncología. 1981. Vol 2: 1015
- 8.- Price C.H.G., Zhuber M., Willert H.G.: Osteosarcoma in children. The Journal of Bone and Joint Surgery 1975; 57 (B): 341-345.
- 9.- Zamudio L.: Los tumores oseos en la población del Hospital Infantil. Boletín Médico del Hospital Infantil de México 1954; 11: 403-411 y 539-560.
- 10.- Sierra R.L., Esparza H., Espinoza J.M.: Tumores oseos primarios en niños. Boletín Médico del Hospital Infantil de México 1960; 17: 507-549.
- 11.- Rosai J. : Ackerman's Surgical Pathology. 6a. edición 1981: 1326-1327.
- 12.- Dahlin D.C.: Bone tumors. Springfield, Illinois. Charles C. Thomas. Publisher 1978.
- 13.- Huvois A.G.: Bone tumors. Philadelphia. W B Saunders Co. 1979.
- 14.- Price C.H.G. et al.: Osteosarcoma in children. The Journal of Bone and Joint Surgery. 1975; 57 (B): 341-345.
- 15.- Scranton P.E., De Cicco F.A., Totten R.S. y Yunis E.J.: Prognostic factors in osteosarcoma. Cancer 1975; 36: 2179-2191.
- 16.- Surache L. y Sierra L.: Osteosarcoma primario de hueso. Boletín Médico del Hospital Infantil de México 1969; 26: 213-220.
- 17.- Skrovina B., Cervenansky J., Kossey P. y Brozmanova E.: Primary osteosarcoma. A clinical evaluation of 73 cases Neoplasma 1971; 184:337.
- 18.- Brostrom L.A., Ingimarsson S., Strander H. y Eklund G.: Correlation between prognostic factors and blood variables in osteosarcoma. Acta Med. Scand. 1980; 207: 429-431.
- 19.- Sim F.H., Unni K.K., Beabout J.W. y Dahlin D.C.: Osteosarcoma with small cells simulating Ewing's tumor. The Journal of Bone and Joint Surgery 1979 61(A): 207-215.

- 20.- Dahlin D.C., Krishman K.U.: Osteosarcoma of Bone and its important recognizable varieties. *The American Journal of Surgical Pathology* 1977; 1: 61-72.
- 21.- Uribe-Botero G., Russell W.D. y Sutoro W.W.: Primary osteosarcoma of bone: a clinicopathologic investigation of 243 cases, with necropsy studies in 54. *Am. J. Clin. Pathol.* 1977; 67:427.
- 22.- Matsuno T., Unni K.K., McLeod R.A. y Dahlin D.C.: Telangiectatic osteogenic sarcoma. *Cancer* 1976; 38:2538-2547.
- 23.- Taylor W.F., Ivins J.C. y Dahlin D.L.: Trends and variability in survival from osteosarcoma. *Mayo Clin. Proc.* 1978; 53: 595.
- 24.- Campanacci M., Cervelletti G.: Osteosarcoma. A review of 345 cases. *Ital. J. Orthop. Traumatol.* 1975; 1: 5-22.
- 25.- Ewing J.: Diffuse endothelioma of bone. *Proc. N.Y. Pathol. Soc.* 1921; 21-17.
- 26.- Kissane J.M., Askin F.B., Foulkes M., Stratton L.B. y Faulkner S.: Ewing's sarcoma of bone : Clinicopathologic aspects of 303 cases from the Intergroup Ewing's Sarcoma Study. *Human Pathology* 1983; 14: 773-779.
- 27.- Tellez N.C., Rabson A.S. y Pomeroy T.C.: Ewing's sarcoma: An autopsy study. *Cancer* 1978; 41:2321-2329.
- 28.- Chan R.C., Sutton W.W., Lindberg R.D., Samuels M.L., Murray J.A. y Johnston D.A.: Management and results of localized Ewing's sarcoma 1979; 43: 1001-1006.
- 29.- Meadows A.T., D'Angio G., Evans A., Harris C., Miller R. y Mike V.: Oncogenesis and other late effects of cancer treatment in children: Report of a single hospital study. *Radiology* 1975; 114:175.
- 30.- Zucker J.M., Amar H.M.: Therapeutic controlled trial in Ewing's Sarcoma. *Eur. J. Cancer* 1977; 13:1019-1023.
- 31.- Jaffe H.L., Lichtenstein L.: Eosinophilic granuloma of bone. *Arch. Path* 1944, 37:99.
- 32.- Nezelof C., Frileux F., Cronier J.: Disseminated Histiocytosis X. *Cancer* 1979; 44: 1824-1838.
- 33.- Lahey M.E.: Prognosis in Reticuloendotheliosis in children. *J. Pediatr.* 1962; 51: 664-671.
- 34.- Lahey E.: Histiocytosis X. An analysis of prognostic factors. *J. Pediatr.* 1975, 87: 184-189.
- 35.- Lucaya J.: Histiocytosis X. *Am. J. Dis. Child.* 1971.; 121: 289-295.
- 36.- Ramirez J.A., Marván E., Pacheco C.: Histiocytosis X en la infancia: Clasificación, aspectos clínicos y procedimiento de diagnóstico. *Acta Pediátrica de México* 1980; 1(2): 61-68.
- 37.- Enriquez P., Dahlin D.C., Hayles A.B. y Enderson E.D.: Histiocytosis X: A clinical study. *Mayo Clin. Proc.* 1967; 99: 42-48.

- 38.- Nezelof C.: L'Histiocytose X. Rev. Fr. Et. Clin. Biol. 1966; 11: 22-39.
- 39.- Grosfeld J.L., Fitzgerald J.F., Wagner V.M. y Newton W.A.: Portal hypertension in infants y children with histiocytosis X. Am. J. Surg. 1976. 131: 108-113
- 40.- Lahey M.E.: Histiocytosis X; comparison of three treatmen regimens. J. Pediatr 1975. 87: 179-183.
- 41.- Starling K.A., Donalson M.H., Haggard M.E., Vietti T.J. y Sutton W.: Therapy of histiocytosis X with vincristine, vincalucoblastine and cyclophosphamide. Am. J. Dis. Child 1972; 123: 105-110.
- 42.- Ivins J.C. y Dahlin D.C.: Malignant Lymphoma (Reticulum Cell Sarcoma) of Bone. Mayo Clin Proc. 1963; 38: 375-385.
- 43.- Spagnoli I., Gattoni F., Viganotti G.: Roentgenographic aspects of non-Hodkin's Lymphomas presenting with osseous lesions Skeletal Radiol. 1982; 8:39.
- 44.- Sweet D.L., Mass D.P., Simon M.A. y Shapiro Ch. M.: Histiocytic Lymphoma (Reticulum-Cell Sarcoma) of bone. The Journal of Bone and Joint Surgery 1981; 63(A): 79-84.
- 45.- Berard M.D.: Amultidisciplinary approach to non-Hodgkin's Lymphomas. Annals of Internal Medicin 1981; 94: 218-235.
- 46.- Rappaport H.: Tumors of the Hematopoietic System. Armed Forces Institute of Pathology 1956.
- 47.- Conellos G.P., Lister T.A. y Skarin A.T.: Chemotherapy of the Non-Hodgkin's Lymphomas. Cancer 1978; 42-932-940.
- 48.- Percy C., O'Conor G., Gloeckler L. y Jaffe E.S.:No Hodgkin's Lymphomas. Cancer 1984; 54: 1435-1438.
- 49.- Murphy S.B.: Childhood Non-Hodgkin's Lymphoma New England J. Med. 1978; 299: 1446-1448.
- 50.- Soule E.H., Enriquez P.: Atypical fibrous histiocytoma, malignant fibrous histiocytoma of bone. Cancer 1972; 30: 128
- 51.- Capanna R., Bertoni F., Bacchini P., Bacci G.: Malignant fibrous histiocytoma of bone. Cancer 1984; 54: 177-187
- 52.- Dahlin D.C., Unni K.K. y Matsunot.: Malignant (fibrous) histiocytoma of bone. Fact or Fancy. Cancer 1977; 39: 1508-1516.
- 53.- Mc Carthy E.F., Matsunot T. y Dorfman H.D.: Malignant fibrous histiocytoma of bone: A study of 35 cases. Human Pathology 1979; 10: 57-70.
- 54.- Spanier S.S., Ewneking W.F. y Enriquez P.: Primary malignant fibrous histiocytoma of bone. Cancer 1975; 36: 2084-2098.
- 55.- Sanerkin N.G.: Definitions of osteosarcoma, chondrosarcoma, and fibrosarcoma of bone. Cancer 1980; 46: 178-185.
- 56.- Fischer B.: Uber ein primares Adamantinom der Tibia. Frank Z Pathol 1913;12:422-441