



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA
DE MÉXICO**

DIVISIÓN DE ESTUDIOS DE POSTGRADO E INVESTIGACIÓN

FACULTAD DE MEDICINA



ISSSTE

HOSPITAL CENTRO MÉDICO NACIONAL "20 DE NOVIEMBRE"

**CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE LOS TUMORES ÓSEOS MALIGNOS
EN NIÑOS EN UN PERIODO DE 5 AÑOS.**

TRABAJO DE INVESTIGACIÓN QUE PRESENTA

DRA. LILIANA ESTHER BERNAL CASSERES

**TESIS DE POSTGRADO PARA OBTENER DIPLOMA DE ESPECIALIDAD
EN**

PEDIATRÍA

MÉXICO D. F

2011



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



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 esta 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.

Dra. Aura Argentina Erazo Valle Solís.
Subdirectora de Enseñanza e Investigación del
Centro Médico Nacional “20 de Noviembre”

Dr. Miguel Ángel Pezzotti y Rentería
Profesor Titular de Pediatría

Dra. Sandra Flor Páez Aguirre
Tutor de tesis

Dra. Liliana Esther Bernal Casseres
Tesisista

DEDICATORIAS.

A mis padres

Por ser un ejemplo a seguir en la vida

A mi asesora de tesis

Por ayudarme a comprender que el éxito es prestado

Y que solo la sencillez y calidad humana

Es lo que diferencia a los demás.

A todos los pacientes con cáncer

Que no se dejan vencer

Por esta enfermedad y siguen

Luchando junto con su familia.

ÍNDICE	pág.
1. Resumen	5
2. Abstract	6
3. Introducción	7
4. Material y métodos	12
5. Objetivo general	12
6. Resultados	12
7. Discusión	14
8. Conclusiones	16
9. Anexos	17
9.1 Gráficas	17
9.2 Tablas.	20
10. Bibliografía	23

RESUMEN

Propósito.

Analizar las características clínicas en niños con tumores óseos malignos en un periodo de 5 años en el servicio de oncología pediátrica.

Material y métodos

Se realizó un estudio retrospectivo, descriptivo, donde los criterios de inclusión fueron niños ingresados al servicio de oncología pediátrica con diagnóstico tumor óseo maligno, valorando características clínicas y paraclínicas presentes en los expedientes en un período de 5 años. (01 de enero 2005 al 31 de diciembre del 2009)

Resultados

Se estudiaron un total de 29 pacientes, 20 pacientes con osteosarcoma (65%) y 9 pacientes con sarcoma de Ewing, (35%). Con respecto a la edad llama la atención la tendencia del osteosarcoma a presentarse en edades más tempranas de lo referido en la literatura habitual.

El síntoma principal fué el dolor estando presente en ambos tumores en un (100%), aumento de volumen presente en un (80-100%), signos y/o síntomas como fiebre, astenia, adinamia incremento de temperatura local presente en un (5%-10%).Las radiografías simples de la zona afectada mostraron imagen en sol naciente en el 30% e imagen en cascara de cebolla en sarcoma de Ewing (55%).

Discusión.

El tumor predominante fue el osteosarcoma, seguido del sarcoma de Ewing; El hueso más frecuentemente afectado en osteosarcoma fue fémur, seguido del radio, peroné, tibia y pelvis. En sarcoma de Ewing la localización fue fémur, tibia, radio, peroné y huesos como pelvis, malar, maxilar y presentación multicéntrica. Las principales manifestaciones clínicas encontradas en ambos tumores no difieren con la literatura internacional.

Conclusiones.

Las características clínicas de los pacientes con tumores óseos malignos coinciden con lo reportado en la literatura.

ABSTRACT

Purpose.

Analyze the clinical characteristics in children with malignant bone tumors in a period of 5 years in pediatric oncology service.

Material and methods.

We performed a retrospective, descriptive, where the inclusion criteria were children admitted to the pediatric oncology service with malignant bone tumor diagnosis, assessing clinical and paraclinical features present in the records in a period of 5 years. (1 January 2005 to December 31, 2009).

Results.

We studied A total of twenty-nine patients, twenty patients with osteosarcoma (65%) and nine patients with Ewing sarcoma (35%). With respect to age draws attention to the tendency of osteosarcoma occur at younger ages than usual reported in the literature. The main symptom was pain in both tumors being present in a (100%), this volume increase in a (80-100%), signs and / or symptoms such as fever, fatigue, weakness this local temperature rise in (5% - 10%). The plain radiographs of the affected area showed the rising sun image in 30% and image peel onion Ewing sarcoma (55%).

Discussion.

Is determined that the tumor was predominantly osteosarcoma, Ewing's tumor followed; the most frequently affected bone was femur osteosarcoma, followed by radio, fibula, tibia and pelvis. Ewing sarcoma of the location was femur, tibia, radius, and fibula bones and pelvis, malar, maxillary and multifocal presentation. The main clinical manifestations found, bone pain followed by swelling of a limb data being consistent with international literature.

Conclusions.

The clinical characteristics of patients with malignant bone tumors similar to those reported in the literature.

INTRODUCCIÓN

Los tumores óseos ocupan del 5 a 7 % de todas las neoplasias malignas en la infancia, su incidencia no es constante y varía según la edad y la raza. Los tipos más frecuentes son el osteosarcoma y el sarcoma de Ewing. Ambos se consideran un verdadero reto diagnóstico para el pediatra.¹

Los tumores óseos son pocos frecuentes en los primeros años de la vida y su incidencia aumenta con la edad, hasta ocupar alrededor del 10% de los tumores en el grupo de 10-14 años de edad. ^{1,2}

El osteosarcoma es el tumor óseo maligno más frecuente en la infancia y la adolescencia representando un 60% de los tumores óseos malignos y un 5% del total de los tumores sólidos en la infancia. El osteosarcoma es un tumor productor de osteoide, que compromete preferentemente la metáfisis de los huesos largos.^{3, 4}

El fémur es el hueso más afectado en un 40-50% de los casos, seguido de la tibia 20% y el humero 10-15% con menor frecuencia se observa en mandíbula y maxilar 7% pelvis 7%, peroné 4%.⁴

El osteosarcoma se presenta entre los 10 y 25 años, ocupa el sexto lugar dentro de las neoplasias sólidas de los niños, tiene predilección por el género masculino en una relación de 1.6 :1. ^{4,5}

La etiología es desconocida, sin embargo se conocen algunos factores predisponentes como la radiación ionizante, el uso de quimioterapia alquilante y diversos padecimientos óseos como la enfermedad de Paget, síndrome de Mafucci y la encondromatosis ⁶. Ciertos estudios genéticos han implicado al gen del Rb, y al p53 en la transformación maligna del osteosarcoma. ^{6,7}

No hay una etiología clara acerca de este padecimiento mucho se ha debatido acerca de la participación de los traumatismos en la génesis de los tumores óseos, puesto que en numerosos casos se ha referido dicho antecedente; sin embargo, ese proceso se limita a iniciar o agravar los síntomas dolorosos atribuibles a una lesión neoplásica. ⁷

Las principales manifestaciones clínicas son dolor localizado, con una duración entre los tres y seis meses; claudicación, aumento de volumen con limitación funcional, aumento de temperatura y eritema local, red venosa colateral, síntomas sistémicos como fiebre, pérdida de peso, astenia, adinamia y de manera inusual fractura patológica. La exploración torácica debe ser meticulosa al ser el pulmón el asiento de la mayoría de las metástasis. 8,9

La fosfatasa alcalina y deshidrogenasa láctica pueden estar elevadas, sin embargo son inespecíficas.⁹ En la radiografía simple es posible identificar parámetros que muestran la agresividad de la lesión:

- Lesiones osteolíticas y osteoblásticas.
- Neoformación ósea amorfa.
- Bordes mal definidos.
- Reacción perióstica (triángulo de Codman).
- Ruptura de la cortical con invasión de los tejidos blandos.¹⁰

La TAC y la IRM de la región dan una mejor definición de la extensión de la afección ósea, de tejidos blandos y del paquete vasculo-nervioso. ¹⁰

Histológicamente se clasifica en: osteoblástico (50%), fibroblástico (25%), condroblástico (25%), y telangiectásico menos del (5%). Datos recientes sugieren que los pacientes con histología fibroblástica tienen mejor respuesta y mejor pronóstico ^{10,11}

La vía de diseminación más común es la hematógena siendo el pulmón el principal sitio de metástasis.¹¹

El tratamiento actual del osteosarcoma es multimodal incluyendo a la cirugía conservadora o mutilante como parte esencial del tratamiento para el control local de la enfermedad, así como quimioterapia multiagente (adyuvante o neoadyuvante) el control sistémico de la enfermedad.¹²

Los factores pronóstico son la extensión local de la enfermedad y la presencia de metástasis.¹²

Estadificación de Enneking para sarcomas óseos.

ESTADIO		G	T	M
IA:	Bajo grado de malignidad. Intracompartamental	G1	T1	MO
IB:	Bajo grado de malignidad. Extracompartamental.	G1	T2	MO
IIA:	Alto grado de malignidad. Intracompartamental.	G2	T1	MO
IIB:	Alto grado de malignidad. Extracompartamental.	G2	T2	MO
IIIA:	Alto o bajo grado de malignidad. Intracompartamental con metástasis.	G1-G2	T1	MI
IIIB:	Alto o bajo grado de malignidad. Extracompartamental con metástasis.	G1-G2	T2	MI

Características (G) Grado G1 Bajo, G2 Alto, (T) Localización, T1 Intracompartimental, T2, Extracompartimental, (M), Metástasis, M0 ausencia de metástasis regional a distancia, M1, presencia de metástasis regional a distancia. 13

En relación al tratamiento la quimioterapia en sus distintas combinaciones de compuestos de platino, doxorubicina y altas dosis de metotrexate han formado la base del tratamiento quimioterapéutico que consigue la curación en un 50-70% en los pacientes con enfermedad localizada.

El sarcoma de Ewing es un tumor de células pequeñas, altamente anaplásicas no productoras de osteoide, que se localiza más a menudo en huesos planos y diáfisis de los huesos largos. 13. El sarcoma de Ewing es el segundo tumor óseo maligno en frecuencia después del osteosarcoma, la raza blanca se ve más frecuentemente afectada que la raza afroamericana. La relación mujer/hombre es de 1.3 a 1.5. La translocación t(11;2) (q22;q21) está presentes en el 95% de los casos.13,14.

Se presenta con mayor frecuencia durante la segunda década de la vida (64%), respecto a la primera (24%), o a la tercera década (9%).

Los principales sitios de presentación son extremidades distales (27%), proximales (25%), pelvis (20%), tórax (20%), espina dorsal y cráneo (8%).
13,14

La mayoría de los pacientes con sarcoma de Ewing debutan con dolor en un 70-90% e inflamación en el lugar afectado, pueden presentar masa palpable en un 60-75%, aumento de la temperatura local y edema, alteraciones funcionales de las extremidades, red venosa estos datos pueden ser intermitentes o persistentes y pueden variar en intensidad. Se pueden agregar signos generales como fiebre en 25% de los casos que habitualmente indica la coexistencia de una lesión muy voluminosa con presencia de enfermedad sistémica diseminada o bien una recidiva tumoral, astenia, adinamia, pérdida de peso.^{14,15}

Además del dolor local ocasionado por el tumor primario también son frecuentes los dolores irradiados, especialmente en localizaciones pélvicas y cuerpos vertebrales, así como existencia de múltiples focos de dolor en las formas metastásicas de la enfermedad.¹⁵

La determinación de niveles altos de DHL al diagnóstico o durante la evolución de la enfermedad se ha relacionado con un mal pronóstico y la existencia de enfermedad metastásica y/o grandes volúmenes tumorales; la VSG siempre debe formar parte de la evaluación inicial de laboratorio. Una VSG elevada con leucocitosis se ha encontrado como hallazgo de laboratorio inespecífico.¹⁶

Es frecuente la necrosis tisular y focos de hemorragia que inducen el desarrollo de edema e inflamación de tejidos blandos peri-tumorales, obligando a hacer diagnóstico diferencial con una infección. En 15% de primarios de hueso se encuentra fractura patológica. Con tratamientos modernos multidisciplinarios, la supervivencia a largo plazo en pacientes que debutan con enfermedad no metastásica es del 70-80%.¹⁷

Es necesario realizar un estudio radiológico convencional del primario, tórax y otras localizaciones óseas si hay sintomatología que infunda sospecha, las lesiones de huesos afectan de forma característica la diáfisis, y se extiende hacia metáfisis, se produce una lesión lítica, permeativa o bien una forma mixta lítica- esclerótica, la esclerosis es una reacción secundaria a la infiltración ósea, es muy frecuente el desarrollo de una reacción perióstica, insuflante, lamelar que se denomina en cáscara de cebolla, la imagen determinada por la elevación del periostio se denomina triángulo de Codman que puede estar o no presente.¹⁸

Se requiere TAC de tórax para descartar lesiones parenquimatosas, y la IRM para determinar el tamaño del tumor primario e infiltración a tejidos blandos, la IRM delimita con gran exactitud la extensión intra y extramedular, así como la relación del tumor con el cartílago de crecimiento tras la administración de gadolinio.¹⁸

La Gammagrafía ósea con tecnecio.(Tc) 99 metilen diclofosfonato es una prueba obligatoria en la estadificación del sarcoma de Ewing. La mayoría de los tratamientos modernos contemplan la administración inicial de quimioterapia, antes de la realización del tratamiento loco-regional con cirugía y/o radioterapia.¹⁸

Las principales vías de metástasis son la hematógena y la extensión local de la enfermedad. Los principales sitios de metástasis son los pulmones (38%), otros huesos especialmente la columna vertebral (31%), y la médula ósea (31%), la afección pulmonar se muestra más frecuentemente en forma de lesiones nodulares intra-parenquimatosas, con menor tendencia a ser periféricas en relación al osteosarcoma o tienden a ocupar la región hilar. La afectación a ganglios linfáticos regionales es relativamente baja (7%), al igual que la afectación hepática o intra-abdominal, la afectación a sistema nervioso central es baja, menor de un 5%.¹⁸

El abordaje terapéutico actual, busca la curación del paciente preservando la funcionalidad del segmento corporal afectado y la minimización de los efectos secundarios tardíos, dicho abordaje contempla un enfoque multidisciplinario ^{18,19}.

El control local de la enfermedad se puede conseguir mediante cirugía, radioterapia o ambos. El sarcoma de Ewing es un tumor radio-sensible. La radioterapia puede constituir una elección óptima en pacientes en los que la posibilidad del tratamiento quirúrgico sea mutilante o genere secuelas de pérdida de la función.^{19,20, 21}.

La localización, tamaño del tumor primario, edad al diagnóstico y sexo se han relacionado con el pronóstico. Las localizaciones centrales (cráneo, clavícula, vertebra y costilla), proximales de extremidades, y pelvis se asocian con un pronóstico menos favorable, el volumen tumoral también guarda relación con el pronóstico, un volumen mayor a 200 ml, una extensión a partes blandas mayor a 1 cm o una lesión mayor de 10 cm de diámetro se ha relacionado con un peor pronóstico, los niños menores de 15 años tienen mejor pronóstico, y las niñas en relación a los niños tienen mejor pronóstico; desde el punto de vista clínico la presencia de fiebre, anemia, y valores elevados de DHL, son de mal pronóstico, todos esos datos se relacionan con una elevada carga tumoral, y con enfermedad metastásica, siendo esta de mal pronóstico.^{22,23}.

MATERIAL Y MÉTODOS.

Se revisaron los expedientes clínicos de pacientes con diagnóstico de tumoración ósea maligna en un periodo comprendido 01 de enero del 2005 al 31 diciembre del 2009.

OBJETIVO GENERAL.

Analizar las características clínicas en niños con tumores óseos malignos en un periodo de 5 años en el servicio de oncología pediátrica.

RESULTADOS

En un periodo de 5 años se encontraron 29 expedientes de pacientes con diagnóstico de tumor óseo maligno, 20 con osteosarcoma (65%) y 9 con sarcoma de Ewing (35%) (Gráfica 1)

La edad de presentación del osteosarcoma vario de 5 a 14 años con un promedio de 10.2 años; para sarcoma de Ewing de 10 a 14 años con un promedio de 12.2 años. (Grafica 2)

El mayor número de pacientes con osteosarcoma y sarcoma de Ewing fueron del Distrito Federal esto posiblemente refleje el mayor número de derechohabientes en la zona metropolitana por un lado, y la presencia de un número mayor de oncólogos pediatras en provincia. (Grafica 3 y 4)

La relación hombre: mujer en osteosarcoma fue de 1.2:1 (11 hombres, 9 mujeres) y para sarcoma de Ewing 1:2 (3 hombres, 6 mujeres). (Grafica 5)

El peso y la talla al diagnostico para ambos grupos de pacientes se encontró dentro de las percentilas normales para la edad.

Los síntomas y signos presentes al diagnostico fueron: dolor en el 100% de los pacientes para ambos grupos; aumento de volumen 100% en osteosarcoma (n=20), y 88.8% para sarcoma de Ewing (n=8); fiebre 35% en osteosarcoma (n=7), y 44.4% para sarcoma de Ewing (n=4); pérdida de peso 15% en osteosarcoma (n=3), y 0% en Ewing; aumento de la temperatura local 75% en osteosarcoma (n=15) y 55.5% para sarcoma de Ewing (n=5); red venosa colateral local 75% en osteosarcoma (n=15) y 44.4% en sarcoma de Ewing (n=4); astenia y adinamia 5 y 10% en osteosarcoma (n=2); 0% en sarcoma de Ewing, fractura patológica 10% en osteosarcoma (n=2), y 0% en sarcoma de Ewing. (Grafica 6)

La duración de los síntomas promedio fue de 3.3 meses para osteosarcoma y 4.2 meses para sarcoma de Ewing.

Por topografía se encontró que el osteosarcoma se localiza con mayor frecuencia en fémur (80%) (n=16), con predominio de localización distal izquierda 56.2% (n=9), distal derecha 12.5% (n=2), proximal izquierdo 18.7% (n=3) y derecho 12.5% (n=2). Tibia, radio peroné y pelvis 5% (n=1) de cada uno (Tabla 1 y 2)

Mientras que en sarcoma de Ewing se presentó en fémur 11.1% (n=1), tibia 11.1% (n=1), radio 11.1% (n=1), peroné 11.1% (n=1), pelvis 11.1% (n=1) huesos como maxilar inferior, maxilar e iliaco 33.3% (n=1 de cada uno) y presentación multicéntrica 22.2% (n=2) (Tabla 3).

Por tipo histológico se encontró en osteosarcoma: osteoblástico 65% (n=13), telangiectásico 20% (n=4), condroblástico 10% (n=2), fibroblástico 5% (n=1) (Tabla 4).

En sarcoma de Ewing se encontraron 22.2% (n=2) pacientes con metástasis pulmonares, multicéntricos 22.2% (n=2) y 55.5% (n=5) enfermedad localizada.

60% de los pacientes con osteosarcoma se encontraron en estadios IIB (n=12) y 40% IIIB (n=8) clasificación de Enneking. (Tabla 5).

En pacientes con osteosarcoma metastásico (n=8), los sitios de metástasis fueron pulmonar única 12.5% (n=1) múltiples bilaterales 62.5% (n=5), óseas, 37.5% (n=3) y pleura 12.5% (n=1) (Tabla 6).

De los estudios de laboratorio en pacientes con osteosarcoma se encontró elevación de la deshidrogenasa láctica en 30% (n=6), con un valor promedio de 637 U/l y un valor rango (287-1721) U/l.(DHL), en cuatro pacientes 20% no se encontró registro inicial de la DHL, en 50% de los pacientes (n=10) la determinación de la DHL se encontró en límites normales para la edad.

En sarcoma de Ewing no se encontró la determinación basal de DHL en dos pacientes en cuatro pacientes se encontró DHL elevada con promedio de 358.5 U/l con valor rango (240-483)U/l. y cinco pacientes tuvieron DHL en límites normales para la edad. Presencia de trombocitosis en un 55.5% (n=5) con un valor promedio de 598.400 y un valor rango (431.000-873.000). Se encontró leucocitosis 22.2% (n=2) con un valor promedio de 26.720 y un valor rango. (18.000-35.440).

En osteosarcoma llamo la atención presencia de trombocitosis en dos pacientes 10% con un valor promedio de 709.500 y un valor rango (583.000-836.000),

En los pacientes con osteosarcoma la descripción de la radiografía simple reporto un patrón mixto osteoblástico y osteolítico en el 55% (n=11), triángulo de Codman, 45% (n=9), neoformación ósea 30% (n=6) y finalmente imagen en sol radiante 30% (n=6), expedientes sin descripción (n=1) 5%.

En sarcoma de Ewing la descripción de la radiografía simple reporto: reacción periostica 77.7% (n=7), con infiltración a tejidos blandos 11.1% (n=1), imagen en cascara de cebolla 55.5% (n=5), y sin descripción 22.2% (n=2).

La gammagrafía ósea con Tc 99 fue positiva en el sitio primario en el 100% de los osteosarcoma, positiva a metástasis óseas (n=3) 15%. Y en sarcoma de Ewing fue positivo en el sitio primario (n=8) 88.8%, con metástasis óseas (n=2) 22.2% y de los dos pacientes multicentricos uno tuvo gamagrama negativo (Tabla 7).

El diagnóstico de tumor óseo maligno se confirmó mediante toma de biopsia en el 100% de los pacientes (n=29).

Los procedimientos quirúrgicos realizados a los pacientes con osteosarcoma (n=20), fueron desarticulación 50% (n=10), hemipelvectomía 10% (n=2), curetaje e injerto óseo 5% (n=1), resección en bloque con colocación de endoprótesis (n=1) 5%, sin procedimiento quirúrgico 30% (n=6), el motivo de no haberse llevado a cabo una intervención quirúrgica fue: abandono del tratamiento 10% (n=2), fallecimiento temprano con enfermedad avanzada 15% (n=3), irresecabilidad quirúrgica 5% (n=1). (Tabla 8).

En sarcoma de Ewing (n=9), las intervenciones quirúrgicas realizadas fueron: resección en bloque radio izquierdo 11.1% (n=1), amputación supracondilea izquierda 11.1% (n=1), no intervención quirúrgica 77.7% (n=7), control local con radioterapia. (Tabla 9).

Los agentes quimioterapéuticos más frecuentemente usados en el osteosarcoma fueron cisplatino, doxorubicina, ifosfamida, metrotexate. Y en sarcoma de Ewing, vincristina, ciclofosfamida, doxorubicina, etoposido e ifosfamida.

Discusión.

Se realizó un estudio descriptivo, retrospectivo realizado en el servicio de oncología pediátrica registrando las características clínicas de los tumores óseos. La edad media de presentación para osteosarcoma fue de 10.2 años, y para sarcoma de Ewing 12.2 años. Llama la atención la tendencia a una edad de presentación temprana para el grupo de osteosarcoma. El 50% de los pacientes fue menor de 10 años y el otro 50% mayor de 10.

La literatura internacional reporta al osteosarcoma como el tumor óseo maligno más frecuente en la edad pediátrica seguido por el sarcoma de Ewing; aparecen generalmente en la segunda década de la vida, son excepcionales antes de los 5 años de edad y se plantea que suelen afectar más a los varones.^{4,6,23}. Aunque un estudio realizado en hospital infantil de México Federico Gómez (HIMFG), se han atendido a cuatro niños con diagnóstico de osteosarcoma cuyas edades fluctuaron entre el año siete meses y los dos años ocho meses de edad. ^{22,23}

El tumor predominante fue el osteosarcoma, representando el 65 % del total de neoplasias óseas infantiles, seguido del tumor de Ewing; 35%. El hueso más frecuentemente afectado en osteosarcoma fue fémur, 80% seguido del radio, peroné, tibia y pelvis. 5% (n=1 de cada uno). En sarcoma de Ewing la localización fue fémur, tibia, radio, peroné, en un 11.1% (n=1 por cada uno) y huesos como pelvis, maxilar, maxilar 11.1% (n=1 de cada uno) y presentación multicéntrica 22.2% (n=2).

En la literatura se afirma que 60 a 80 % de los osteosarcomas se desarrollan en la proximidad de la rodilla (parte distal del fémur o proximal de la tibia y peroné) que 10 a 15 % asientan en la zona proximal del húmero. Y el sarcoma de Ewing compromete cualquier hueso, pero en 60 % tiende a dañar las extremidades inferiores y cintura pelviana. ²³

Las principales manifestaciones clínicas encontradas; dolor óseo profundo y persistente presente en el 100% de ambos tumores seguido de tumefacción o limitación de la movilidad de una extremidad u otra parte del esqueleto en un 80-100%. Sintomatología inespecífica como astenia, adinamia anorexia, fiebre se encontraron en un 5- 10%; estos datos son acordes con la literatura internacional.

El cuadro clínico depende entre otros elementos de la edad del paciente de la localización del tumor y del tiempo de evolución del padecimiento, la mayoría de los pacientes presentan dolor como síntoma principal y aumento de volumen en la región afectada, El dolor al comienzo es intermitente aumenta con la actividad y empeora con la evolución de la enfermedad, hay aumento de temperatura local de la piel entre otros datos clínicos.^{19, 20,21,23,24}.

Los estudios de imagen descritos en los expedientes reportaron en osteosarcoma la imagen en sol naciente; y en sarcoma de Ewing imagen en capas de cebolla en un 55%. Lo cual no difiere con lo descrito en la literatura. Se encontró fractura patológica en 10% de pacientes con osteosarcoma, y no se encontraron fracturas patológicas en los pacientes con sarcoma de Ewing.

El 10.3 % de los expedientes no tuvo descripción de la radiografía simple.

El tipo histológico predominante en osteosarcoma fue el osteoblástico (65%), seguido por telangiectásico (20%) condroblástico (10%), fibroblástico (5%). Lo cual difiere de la literatura ya que el tipo histológico telangiectásico se presenta con menor frecuencia.

Vale la pena comentar que la mayoría de los pacientes con osteosarcoma ingresan con estadios avanzados de la enfermedad (IIIB) en un 60% y (IIB) en un 40%, lo cual les confiere un pronóstico reservado tanto para la preservación de la extremidad como para la vida.

De los estudios de laboratorio solo la DHL tienen valor pronóstico, cuando los valores son superiores de 900 U/l. ya que se asocia con mayor carga tumoral y probabilidad de metástasis.

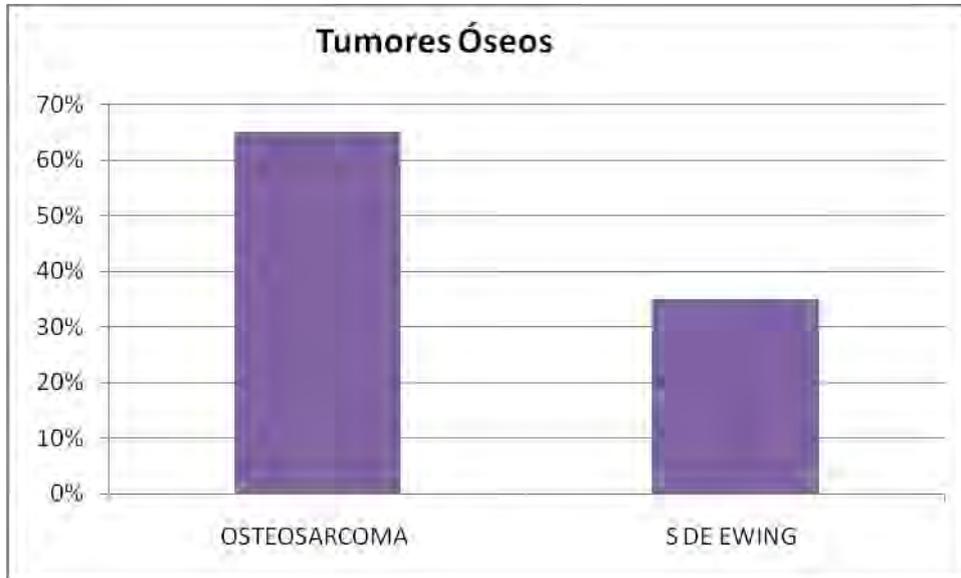
Las metástasis más frecuentemente encontradas en los pacientes con osteosarcoma fueron pulmón, hueso, pleura y en sarcoma de Ewing hueso, lo cual coincide con otros reportes.²⁴

Conclusiones.

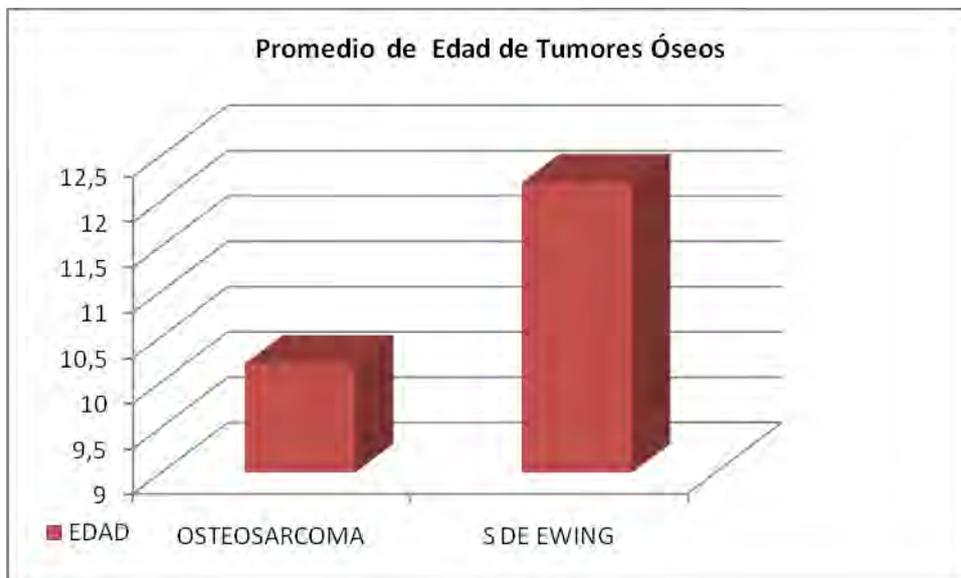
- 1).Existe una tendencia a la presentación del osteosarcoma en edades cada vez más tempranas.
- 2).Hay un discreto predominio para el género masculino en osteosarcoma, lo cual no se encontró en sarcoma de Ewing el cual predominó en el género femenino
- 3).Las características clínicas de los tumores óseos malignos no difieren de otros reportes en la literatura.
- 4).Las características radiográficas de los tumores óseos malignos no difieren de otros reportes en la literatura
- 5).La presencia de fractura patológica no es mayor que lo reportado en otras series.
- 6).Los pacientes con osteosarcoma y sarcoma de Ewing continúan ingresando en estadios avanzados de la enfermedad.

Anexos.

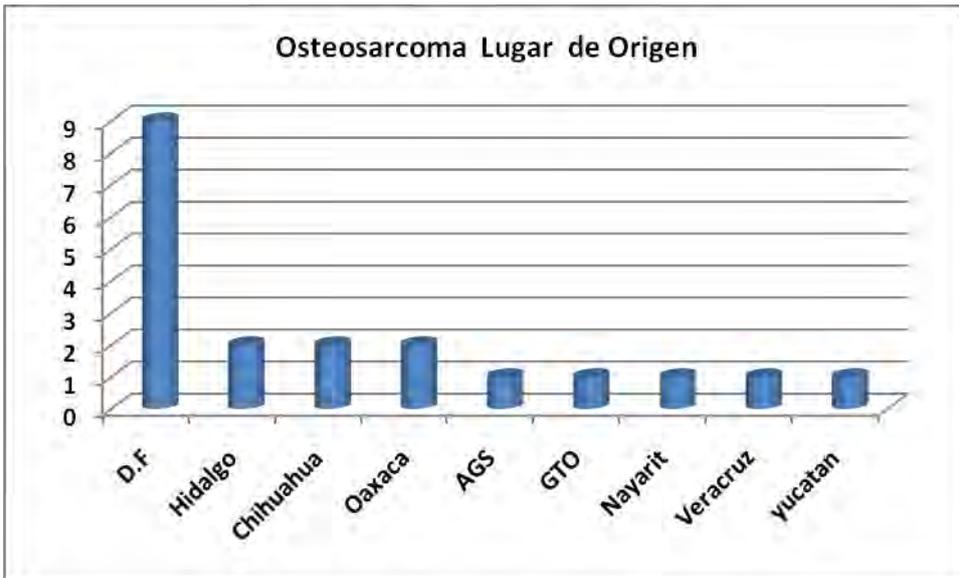
1. GRÁFICAS.



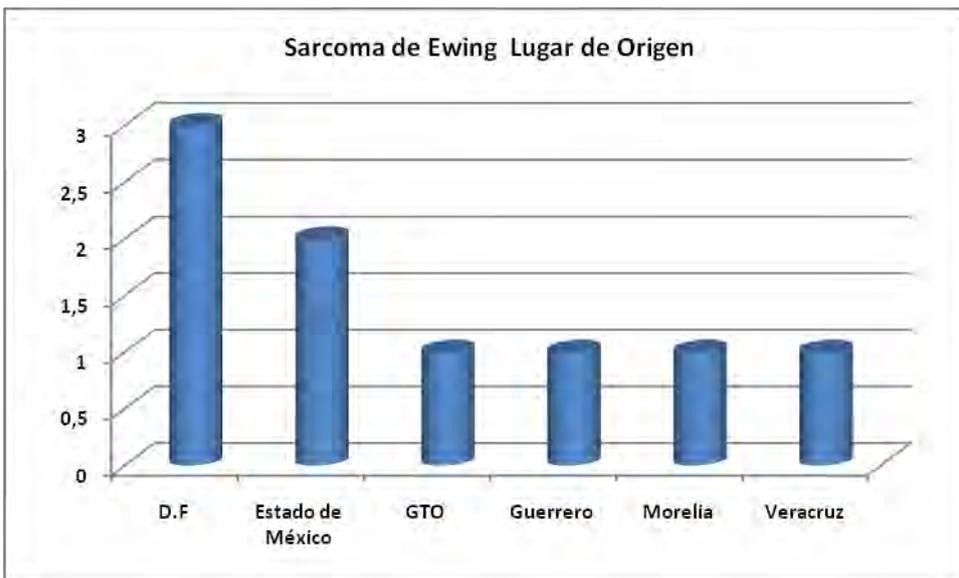
Graf # 1. Tumores óseos (n= 29) 65% Osteosarcoma (n=20) 35% de Sarcoma de Ewing (n=9)



Graf # 2. Promedio de edad de los tumores óseos malignos .

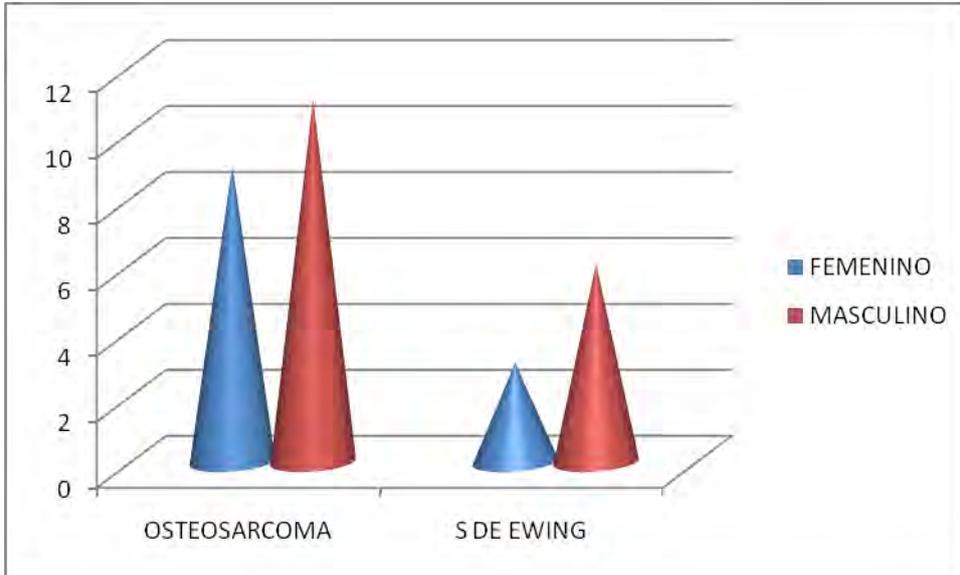


Graf # 3. Osteosarcoma. Lugar de origen. (D.F, Distrito Federal, AGS, Aguascalientes, GTO Guanajuato).



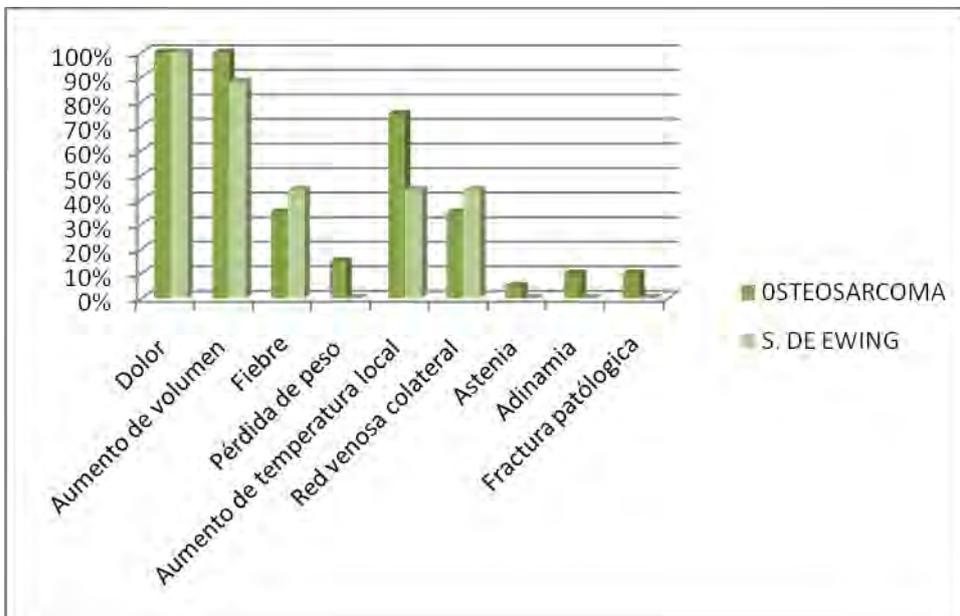
Graf #4. Sarcoma de Ewing. Lugar de origen.

Género de los Tumores Óseos Malignos



Graf # 5. Relación de género de pacientes con tumores óseos malignos .

Características Clínicas de los Tumores Óseos Malignos.



Graf # 6. Signos y síntomas al diagnóstico en pacientes con tumores óseos malignos.

2 TABLAS

Tabla 1. Localización Topográfica de la Enfermedad al Momento del Diagnóstico.

Localización Topográfica	Osteosarcoma		S de Ewing	
	N (20)	(%)	N (9)	(%)
Fémur	16	80%	1	11.1
Tibia	1	5%	1	11.1
Radio	1	5%	1	11.1
Peroné	1	5%	1	11.1
Pelvis	1	5%	1	11.1
Malar derecho	0	0%	1	11.1
Maxilar derecho	0	0%	1	11.1
Multicéntrico	0	0%	2	22.2

Tabla 2. Localización Ósea Frecuente en Pacientes con Osteosarcoma al Momento del Diagnóstico.

Localización Topográfica	
Fémur distal izquierdo	56.2%
Fémur proximal izquierdo	18.7%
Fémur proximal derecho	12.5%
Fémur distal derecho.	12.5%

Tabla 3. Localización Topográfica de Pacientes con Sarcoma de Ewing.

Localización	N.	%
Fémur distal izquierdo	1	11.1%
Tibia distal izquierdo	1	11.1%
Malar derecho	1	11.1%
Radio proximal izquierdo	1	11.1%
Maxilar inferior derecho	1	11.1%
Peroné distal izquierdo	1	11.1%
Hueso iliaco	1	11.1%
Multicéntrico	2	22.4%

Tabla 4. Tipo Histológico del Osteosarcoma

Tipo histológico	N (20).	%
Osteoblástico	13	65%
Telangiectásico	4	20%
Condroblástico	2	10%
Fibroblástico	1	5%

Tabla 5. Osteosarcoma Distribución por Estadio.

Estadio	N (20).	%
IIB	12	60%
IIIB	8	40%

Tabla 6. Presencia de Metastasis en 8 Pacientes con Osteosarcoma.

Localización	(N).	%
Pulmón		
Única bilateral	1	12.5 %
Múltiples bilateral	5	62.5 %
Hueso	3	37.5 %
Pleura	1	12.5 %

Tabla 7. Gamagrama Óseo con Tc 99 Realizada en 29 Pacientes

Gamagrama	N. (29).	%
Metástasis ósea	4	13.7%
Enfermedad local	23	79.3%
Sin reporte	2	6.8%

Tabla 8. Procedimiento Quirúrgico Realizado en Osteosarcoma

Procedimiento	N(20).	%
Biopsia	20	100%
Desarticulación	10	50%
Hemipelvectomía	2	10%
Curetaje e injerto óseo	1	5%
Resección en bloque colocación endoprótesis	1	5%
Sin procedimiento	6	30%

Tabla 9. Procedimiento Quirúrgico Realizado en 9 Pacientes con Sarcoma de Ewing

Procedimiento	N. (29)	%
Biopsia.	9	100%
Resección tumoral.	2	22.2%
Resección en bloque.	1	11.1%
Amputación supracondílea.	1	11.1%
No resección.	6	66.6%

BIBLIOGRAFÍA.

1. Cruz Hernández Manuel, Rafael Jiménez González, Tratado de Pediatría, Osteosarcoma, Sarcoma de Ewing, Vol. 2, 2006. Cap. 19, pág. 2025- 2029. Editorial Oceanía.
2. Klein M, Michael J, et al. Osteosarcoma Anatomic and Histology variants Am J Clin Pathol. 2006; 125:555-581.
3. Green Daniel M. Diagnosis and management of malignant solid tumors in infants and children. Martinus Nijhoff Publishing 2001 p318-331.
4. Huvos A. Bone tumors: Diagnosis Treatment and Prognosis 2nd ed. Philadelphia: WB Saunders; 2001. Pág. 510-535
5. Rivera Luna R, Martínez Avalos A, Gallegos Castorena S y cols El niño con cáncer, osteosarcoma y sarcoma de Ewing 2007; cap. 9-10, 137-55. Editores de texto Mexicano.
6. Hoshi M, Matsumoto S, Manabe J, Tanizawa T, Shigemitsu T, Takeuchi K, Kawaguchi N, Report of Four cases With High-Grade Surface osteosarcoma Jpn L clin Oncol. 2006;36(3):180-184.
7. Rosai J. Bone and joints In: Rosai and Ackermans Surgical Pathology Vol 2. New York: Mosby, 2004: 2137-2208.
8. Link MP, Gebhardt MC, Meyers PA Osteosarcoma. In: Pizzo PA; Poplack DG. Principles and Practice of Pediatric Oncology. 6th ed, Philadelphia. Ed Lippincott W & W, 2006; pp 1051-89.
9. Shaughnessy WJ, Arnt CA tumores óseos malignos y procesos óseos pseudotumorales En: Nelson; Tratado de pediatría, Madrid: McGraw Hill Interamericana; 2000. pp. 1712-1725
10. García Miguel P. Sastre A Sarcoma de Ewing y tumores neuroéctodermicos primitivos. En: Madero L y Muñoz A, eds, hematología y oncología pediátrica 2^a edición. Madrid: Ergon ; 2005. p. 623-643; 644-656.
11. Sierrasesumaga L, Sanjulian M, Aristu J. familia de tumores Ewing y osteosarcoma. Tratado de oncología pediátrica. Madrid Pearson Educación. Barcelona España. SA; 2006. pp. 617-671.
12. Dra. Odis Taquechel Candebat, Dra. Noris Corral Pacheco, Dr. Rafael Rodríguez Moreno, y cols Tumores óseos primitivos en niños hospital infantil Norte Juan de la Cruz Martínez Maceira Medisan 2002; 6 (1): 8-13
13. S Dickson- González artículo de revisión, Osteosarcoma: aspectos anatomopatológicos, escuela de medicina Luis razetti, instituto anatomopatológico José A O Daly revista de la sociedad medico quirúrgica hosp de emergencias Pérez de león 2007; 38 (1): 4-7

14. Ferris Tortajada J, Berbel Tornado o; Ortega García Ja et al, factores de riesgo para los tumores óseos malignos pediátricos *An pediatric (Barc)* 2005; 63: 537-49.
15. Ladanyi M, Gorlick R, Molecular pathology and molecular pharmacology of osteosarcoma. *Pediatric Pathology Mol Med*, 2000; 19: 391- 413.
16. Martínez R, Garran C, Cambeiro M et al. Feasibility report of conservative surger, perioperative HDR brachytherapy and low to moderate dose external beam radiation therapy (EBRT)in pediatric sarcomas. *Brachytherapy*. 2004; 3 : 196-200.
17. Miser JS, Krailo MD, Tarbell NJ, et al , Treatment of metastatic Ewigs sarcoma or primitive neuroectodermal tumor of bone : Evaluation of combination ifosfamide and etoposide –a Children’s Cancer Group and Pediatric Oncology Group Study . *J Clin Oncol* 2004; 22: 2873-2876.
18. Madero L, Muñoz Villa A. *Hematología y oncología pediátricas*. 2ª. Ed. Madrid: Ergon, 2005, 520-542.
19. Emilios E Pakos Andreas D neachurd , Robert J Grimer Haris D Koumoullis y cols, prognostic factors and outcomes for osteosacoma: An internacional collaboration. *Elsevier European journal of cancer* 45 (2009) 2367- 2375.
20. Jason Robertson, Nicole Shilkofski, *Manual Harriet Lane de Pediatría* , the Johns, Hopkins, Hospital, 17 ed., 2006, pag. 594-610, 669-677,.
21. Philip Rubín, M Jesús Fernández, *oncología clínica, enfoque multidisciplinario*, 8ed. Elsevier edición española 2002 pp 632-644.
22. James S. Meyer, Helen R. Nadel Neyssa Marina y cols, *laging Guidelines for children with Ewing Sarcoma and Osteosarcoma : A report From the children oncology Group Bone Tumor Committe*. *Pediatric Blood cancer* 2008;51:163-166.
23. Rogelio Cortés-Rodríguez, Gabriel Castañeda-Pichardo, Gabriela Tercero-Quintanilla *guía de diagnostico y tratamiento para pacientes pediátricos con osteosarcoma archivos de investigación Hospital Infantil de México*, vol. II, N.2 mayo- agosto 2010 pp. 60-66.
24. Mejía AJM, Flores AH. Edad de aparición de los diferentes tumores malignos en la infancia. En: Fajardo GA. *Cáncer en el niño. Epidemiología descriptiva* .Ediciones Cuéllar. México 2008: 289-310.