

## Caso clínico

## Osteosarcoma osteoblástico multicéntrico en un preescolar. Informe de caso

Bermúdez-Balbuena V,\* López-Durán A,\*\* Shalkow J,\*\*\*  
López-Marmolejo A,\*\*\*\* Isunza-Ramírez A\*\*\*\*\*

Instituto Nacional de Pediatría

**RESUMEN.** El osteosarcoma osteoblástico es la neoplasia ósea maligna más frecuente en pediatría. Comprende 50% de los tumores óseos primarios y la edad más frecuente de presentación es la adolescencia, durante los brotes de crecimiento. Se han reportado casos en la literatura de niños afectados de menores de 8 años de edad. El objetivo de este artículo es informar el caso de un paciente masculino de dos años siete meses de edad, con osteosarcoma osteoblástico de fémur distal y tibia proximal izquierdos. Se considera un caso especial tanto por la edad de presentación, así como la característica multicéntrica de la tumoración. Lo cual sugiere que esta entidad puede ser más agresiva y de crecimiento rápido en niños más pequeños. En el Instituto Nacional de Pediatría, durante 35 años, sólo contamos con tres casos de niños menores a 5 años.

**Palabras clave:** osteosarcoma, hueso, niños, neoplasia.

**ABSTRACT.** Osteoblastic osteosarcoma is the most frequent malignant bone neoplasia in pediatric patients. It accounts for 50% of primary bone tumors and the most frequent age at presentation is adolescence, particularly during the growth spurts. Cases of children younger than 8 years of age have been reported in the literature. The purpose of this article is to report the case of a male, 19 month-old patient with osteoblastic osteosarcoma of the left distal femur and proximal tibia. It is considered as a special case due both to the age at presentation and to the multicenter feature of the tumor. This suggests that this entity may be more aggressive and rapidly growing in younger children. At the National Pediatrics Institute, in 35 years we only had three cases of children younger than 5 years.

**Key words:** osteoblastic osteosarcoma, child, neoplasm, bone.

### Nivel de evidencia: V (Act Ortop Mex, 2011)

\* Médico Ortopedista Pediátrica egresado del Instituto Nacional de Pediatría.

\*\* Médico adscrito de Ortopedia Pediátrica y profesor adjunto al Curso de Cirugía Oncológica Pediátrica.

\*\*\* Jefe del Servicio de Oncología Quirúrgica.

\*\*\*\* Médico adscrito de Ortopedia Pediátrica y profesor titular del curso.

\*\*\*\*\* Jefe del Servicio de Ortopedia Pediátrica.

Dirección para correspondencia:

Dra. Verónica Bermúdez Balbuena, Instituto Nacional de Pediatría

Tel: 2224559517

E-mail: draverobb@hotmail.com

Este artículo puede ser consultado en versión completa en <http://www.medigraphic.com/actaortopedica>

### Introducción

El osteosarcoma osteoblástico es la neoplasia ósea maligna más frecuente en pediatría. Comprende 50% de los tumores óseos primarios y la edad más frecuente de presentación es la adolescencia, durante los brotes de crecimiento. Se han reportado casos en la literatura de niños afectados antes de los 8 años de edad.<sup>1-4</sup>

Mejía Arangur y cols. revisaron los expedientes de seis hospitales de la Ciudad de México durante el periodo de 1980 a 1992, incluyendo a 4,595 pacientes con tumores y encontraron que los tumores óseos predominaron entre los 10 y 14 años en ambos sexos y que el más frecuente entre éstos era el osteosarcoma (74%).<sup>5</sup>

Estrada-Villaseñor y cols. en una revisión en el Instituto Nacional de Rehabilitación del 2000 a 2006 en niños de 0 a 14 años, encontraron 21 casos (8.4%) que pertenecieron a la edad preescolar (1-4 años) todos con tumores benignos y sólo 11 pacientes con osteosarcoma entre 5 y 9 años de edad.<sup>6</sup>

Dahlin's define por primera vez el osteosarcoma multicéntrico en 1978, como la presencia simultánea de múltiples lesiones primarias al diagnóstico. Y encuentra que las metástasis pulmonares se observan sólo durante la fase terminal de la enfermedad. Se trata de una entidad rara, con escasos reportes en la literatura.<sup>7</sup> Según Buzzoni el osteosarcoma multicéntrico sincrónico es una entidad rara con alrededor de 100 casos documentados en la literatura médica y la enfermedad usualmente progresa rápido en pacientes jóvenes y lento en adultos.<sup>8,9</sup>

Existe controversia respecto al osteosarcoma multifocal o multicéntrico, las lesiones del hueso son de origen multifocal o simplemente metástasis de hueso a hueso. Inicialmente muchos autores propusieron que fuera causado por tumores primarios múltiples, si los pulmones estaban libres de enfermedad metastásica al diagnóstico.<sup>10,11</sup>

El involucro de más de un hueso naturalmente compone problemas terapéuticos<sup>7</sup> y el pronóstico en esta rara enfermedad es pobre. Parham et al. reportan una supervivencia media de 12 meses después de multi-agentes en quimioterapia y altas dosis de metrotexate y cisplatino con doxorubicina.<sup>12</sup>

Foci y Barile, en una revisión completa de la literatura mundial en 1971, informó haber encontrado un máximo de 19 casos hasta ese momento.<sup>13</sup> En Hong Kong en 2006 se reportó un niño de 9 años<sup>14</sup> y en Japón se reportó un caso de una niña de 8 años de edad.<sup>15</sup> A su vez, en el Norwegian Radium Hospital del 1° de Enero de 1980 al 1° de Enero de 2008 se encontraron seis pacientes con osteosarcoma sincrónico (2.0%) y 10 (3.4%) con osteosarcoma óseo metacrónico.<sup>16</sup>

### Caso clínico

Paciente varón de dos años siete meses, previamente sano, inicia su padecimiento cuatro meses previos a su ingreso a nuestro servicio, con claudicación, dolor local y aumento de volumen progresivo en pierna izquierda. La biopsia inicial reporta tumor cartilaginoso benigno. Evolucionó con aumento de volumen y temperatura en la zona, por lo que un mes después, se sospechó artritis séptica de rodilla izquierda y a su llegada al Instituto Nacional de Pediatría, se descarta dicho diagnóstico. A su ingreso presenta eritema en tercio proximal de pierna izquierda, dolor, aumento de volumen y limitación para la movilidad (*Figuras 1 y 2*). Se realizaron estudios radiográficos encontrando lesiones osteolíticas en diáfisis y metafisis proximal de la tibia izquierda. La lesión rompe la cortical medial e invade tejidos blandos, demostrando calcificación extraósea. Se aprecia también lesión ósea con triángulo de Codman y calcificación en tejidos blandos de fémur distal ipsilateral (*Figuras 3 y 4*) y resonancia magnética en T1 (*Figuras 5 y 6*).

Gammagrama óseo con hipercaptación en los dos tercios proximales de la tibia y porción distal del fémur izquierdo, con involucro de estructuras musculares en el comparti-

miento tibial anterior, se realiza biopsia con aguja Jamshidi y reporta sarcoma osteogénico osteoblástico y se clasifica como estadio IV por metástasis pulmonares en tomografía computada, colocando acceso vascular central tipo puerto y se inicia quimioterapia neoadyuvante por tres ciclos. Posteriormente se realiza amputación supracondílea sin complicaciones (*Figuras 7 y 8*) y patología confirma el diagnóstico de osteosarcoma osteoblástico que ocupa espacio medular de los dos tercios proximales de la tibia, extendiéndose a fémur distal ipsilateral. El espécimen presenta una clasificación Huvos I con necrosis tumoral mayor a 90% lo cual le confiere un pronóstico favorable, ya que implica adecuada respuesta a la quimioterapia.



**Figura 1.** Cara frontal de tibia donde se aprecia el aumento de volumen.



**Figura 2.** Cara lateral de la pierna.

## Resultados

Se comprobó mediante biopsia el diagnóstico histopatológico de osteosarcoma osteoblástico sincrónico en tibia y fémur izquierdos. La edad del paciente impide que sea candidato a salvamento de extremidad con endoprótesis. Los márgenes de resección están libres y las metástasis pulmonares han tenido respuesta favorable a la quimioterapia adyuvante. Al final del último ciclo de quimioterapia,



**Figura 3.** Fotografía de la proyección anteroposterior de Rayos X de ambas piernas donde se aprecia la afectación en fémur y tibia.



**Figura 4.** Fotografía de la proyección lateral de Rayos X donde se aprecia la imagen característica radiográfica del tumor.

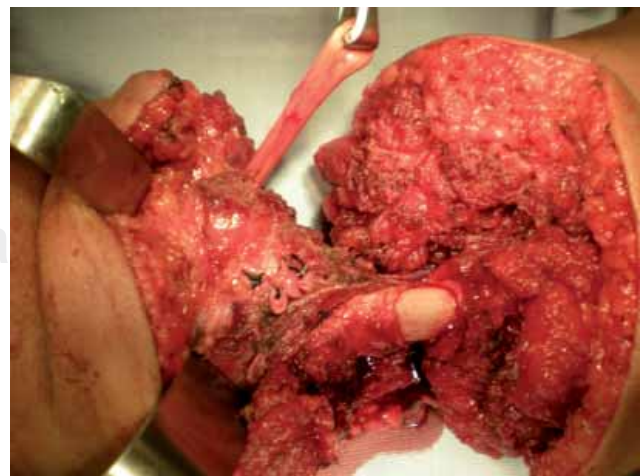
se valorará la necesidad de toracotomía para confirmar la respuesta completa a la enfermedad y entrar a vigilancia o bien llevar a cabo metastasectomía pulmonar y cambio de quimioterapia.

## Discusión

El osteosarcoma osteoblástico se ha estudiado y descrito como una neoplasia ósea primaria maligna agresiva frecuente, principalmente en la adolescencia (brotes de crecimiento)<sup>1,2,5</sup> y encontrado también en distintas publicaciones hechas en nuestro país en menores de 8 años de edad<sup>1,2,3,6</sup> pero mayores de 5 años. Así mismo, el osteosarcoma multicéntrico, entidad rara y controversial, es documentada en la literatura médica internacional como una entidad agresiva en pacientes jóvenes,<sup>8-11,13,14</sup> con pronóstico pobre y una so-



**Figuras 5 y 6.** Resonancia magnética en T1.



**Figura 7.** Se aprecia macroscópicamente el tumor en el momento de la amputación.



Figura 8. Imagen del paciente amputado.

brevidad media de 12 meses.<sup>12</sup> En el caso que reportamos debido a la presentación poco típica de la enfermedad y poco estudiada en menores de 5 años de edad, el diagnóstico en un inicio se realizó en relación a su presentación con las patologías comunes en esta edad hasta que al descartar las mismas y hacer el diagnóstico histopatológico se encontró un osteosarcoma osteoblástico sincrónico en tibia y fémur izquierdos. En los casos atendidos en el INP agregando el actual se ha encontrado una evolución agresiva en los osteosarcomas y una evolución aun más rápida y agresiva en niños pequeños. Este es el primer caso encontrado con un osteosarcoma osteoblástico sincrónico que no pudimos comparar con pacientes de otras instituciones por no estar documentados en esta edad.

### Conclusiones

Presentamos el caso de un niño de dos años con un tumor sincrónico, multicéntrico y metastásico, lo cual sugiere que esta entidad puede ser más agresiva y de crecimiento rápido en niños más pequeños. En el Instituto Nacional de Pediatría, durante 35 años, sólo contamos con tres casos de niños menores a 5 años (datos no publicados). Emitimos la recomendación de estudios exhaustivos en los pacientes con sintomatología sugestiva, así como mantener en mente esta posibilidad diagnóstica, cuando otras entidades nosológicas hayan sido descartadas.

El manejo óptimo de estos pacientes, se efectúa en centros de referencia de tercer nivel, con experiencia en el tratamiento de tumores óseos pediátricos y mediante un abordaje multidisciplinario que incluye ortopedistas pediátricos, cirujanos oncológicos pediátricos, oncólogos médicos pediátricos, sico-oncólogos, rehabilitación y trabajo social. La clínica de tumores óseos y salvamento de extremidad está constituida de esta manera en el INP desde hace 4 años.

### Bibliografía

1. Fajardo GA, Mejía AJ, Hernández CL y cols: Epidemiología descriptiva de las neoplasias malignas en niños. *Rev Pan Salud Pub* 1999; 6(2): 75-88.
2. Álvarez LA, García LY: Tumores óseos cartilagosos en niños. Reporte epidemiológico de 20 años en nuestro hospital. *Act Ortop Mex* 2004; 18(5): 191-5.
3. Hsieh MY, Hung GY, Yen HJ, et al: Osteosarcoma in preadolescent patients. Experience in a single institute in Taiwan. *J Chin Med Assoc* 2009; 72: 455-61.
4. Heare T, Hensley MA, Dell'Orfano: Bone tumors osteosarcoma and Ewing's sarcoma: S. musculoskeletal tumor program. University of Colorado. The Children's Hospital, Denver, CO, USA. *Curr Opin Pediatr* 2009; 21(3): 365-72.
5. Mejía AJ y cols: Edad de aparición de los diferentes tumores malignos en la infancia. *Rev Med IMSS* 2005; 43(1): 25-37.
6. Estrada VE, Delgado CEA, Rico MG: Frecuencia de neoplasias óseas en niños: Instituto Nacional de Rehabilitación. *Act Ortop Mex* 2008; 22(4): 238-42.
7. Unni KK: Multicentric osteosarcoma. In: Unni KK: Dahlin's bone tumors, General aspects and data on 11,087 cases, 5th ed. Philadelphia: Lippincott-Raven 1986: 166.
8. Buzzoni R, Della TS, Cortinovis D, et al: Case report of synchronous multicentric osteosarcoma and review of the literature: the importance of autopsy for diagnosis. Medical Oncology Unit B. Istituto Nazionale per lo Studio e la Cura dei Tumori, Milan, Italy 2005; 91(1): 90-2.
9. Bacci G, Fabbri N, Balladelli A, et al: Treatment and prognosis for synchronous multifocal osteosarcoma in 42 patients. Department of Musculoskeletal Oncology, Istituti Ortopedici Rizzoli, Bologna, Italy. *J Bone Joint Surg Br* 2006; 88(8): 1071-5.
10. Fitzgerald RH, Dahlin DC, Sim FH: Multiple metachronous osteogenic sarcoma. Report of twelve cases with two long-term survivors. *J Bone Joint Surg* 1973; 55A: 595-605.
11. Price CHG: Multifocal osteogenic sarcoma: report of a case. *J Bone Joint Surg* 1957; 39B: 524-33.
12. Parham DM, Pratt CB, Parvey LS, et al: Childhood multifocal osteosarcoma. Clinicopathologic and radiologic correlates. *Cancer* 1985; 55: 2653-8.
13. Foci A, Barile L: Il sarcoma osteogénico sclerosante a localizzazione multipla. *Arch Putti Chir Organi Mov* 1971; 26: 409.
14. Wong KF, Shu SJ, Luk IS, et al: Multicentric osteosarcoma presenting as retrobulbar mass: a diagnostic enigma. Department of Pathology, Queen Elizabeth Hospital, Hong Kong: *Pediatr Blood Cancer* 2006; 46(7): 815-9.
15. Sasaki K, Yasui N, Fujikawa K: Multicentric synchronous osteosarcoma: a case report with autopsy findings. Department of Orthopaedic Surgery, Sendai Self-Defense Force Hospital, Japan. *J Orthop Sci* 2000; 5(3): 302-6.
16. Brandal P, Bjerkehagen B, Bruland OS, et al: Synchronous and metachronous skeletal osteosarcomas: the Norwegian Radium Hospital experience. Montebello, Oslo, Norway. *Acta Oncol* 2009; 48(8): 1165-72.