

# Revista Médica MD

2013 4(2):91-96pp

Publicado en línea 01 de febrero, 2013;

www.revistamedicamd.com

## Tumores óseos malignos de parrilla costal en la edad pediátrica, experiencia en el tratamiento

José Antonio Gutiérrez-Ureña, Jesús Ariel González-Valdez, Xochitl Aurora Ramírez-Urenda, Jaime Orozco-Pérez, Sergio Adrián Trujillo-Ponce, Óscar Aguirre-Jáuregui y Rosa Erro-Aboytia.

### Autor para correspondencia

Gutiérrez-Ureña José Antonio. Cirujano Oncólogo Pediatra. Hospital Civil de Guadalajara "Fray Antonio Alcalde". Servicio de Cirugía Pediátrica. Calle Hospital 278. Colonia El Retiro. C. P. 44280, Guadalajara, Jalisco, México. Contacto al correo electrónico: jagu0506@yahoo.com

**Palabras clave:** osteosarcoma, parrilla costal, quimioterapia neoadyunte, radioterapia, resección tumoral en bloque, sarcoma de Ewing, tumores óseos..

**Keywords:** block tumor resection, bone tumors, Ewing sarcoma, neoadjuvant chemotherapy, osteosarcoma, radiotherapy, thoracic wall.

REVISTA MÉDICA MD, Año 4, número 2, noviembre-enero 2013, es una publicación trimestral editada por Roberto Miranda De La Torre, Sierra Grande 1562 Col Independencia, Guadalajara, Jalisco, C.P. 44340. Tel. 3334674451, www.revistamedicamd.com, md.revistamedica@gmail.com. Editor responsable: Javier Soto Vargas. Reservas de Derecho al Uso Exclusivo No. 04-2012-091311450400-102, ISSN: 2007-2953. Licitud de Título y Licitud de Contenido: En Trámite. Responsable de la última actualización de este número: Comité Editorial de la Revista Médica MD Sierra Grande 1562 Col. Independencia, Guadalajara, Jalisco, C.P. 44340. Fecha de última modificación 31 de enero de 2013.





# Tumores óseos malignos de parrilla costal en la edad pediátrica, experiencia en el tratamiento

Gutiérrez-Ureña JA<sup>a</sup>, González-Valdez JA<sup>b</sup>, Ramírez-Urenda XA<sup>c</sup>, Orozco-Pérez J<sup>o</sup>, Trujillo-Ponce SA<sup>o</sup>, Aguirre-Jáuregui O<sup>o</sup>, Erro-Aboytia R<sup>o</sup>.

## Resumen

### Introducción

Los tumores óseos de parrilla costal son raros en la edad pediátrica, pero con frecuencia son tumores malignos, siendo el sarcoma de Ewing el más prevalente. Los tumores malignos de parrilla costal tienen un comportamiento agresivo y requieren tratamiento integral y multimodal.

### Material y métodos

Es un estudio prospectivo y descriptivo de una serie de casos de pacientes con diagnóstico de tumor óseo primario maligno de parrilla costal atendidos en el periodo de enero 2006 a septiembre 2012. Se analizaron las manifestaciones clínicas, histología, localización, tratamiento médico y quirúrgico, hallazgos radiográficos, evolución, complicaciones y estado actual.

### Resultados

Se incluyeron a siete pacientes entre 10 meses y 15 años de edad (media 7.7 años). Las principales manifestaciones fueron: dolor y deformidad torácica en los siete (100%) pacientes. En la radiografía se localizaron lesiones osteoblásticas y osteolíticas en la totalidad de los casos, dos (28.5%) pacientes presentaron derrame pleural. En la tomografía computada (TAC) se observaron imágenes osteolíticas y el gammagrama óseo mostró hipercaptación (MDP-Tecnecio 99m) en el 100% de los que casos en los que se realizó. El reporte histopatológico concluyó sarcoma de Ewing en cinco (71.4%) casos y osteosarcoma en dos (28.6%). Sobre el tratamiento, la totalidad de los pacientes recibieron quimioterapia neo-adyuvante. El procedimiento quirúrgico realizado fue resección tumoral en bloque con márgenes macroscópicos libres de enfermedad entre 1 a 5 cm. La reconstrucción se llevó a cabo con malla de polipropileno. El 100% de los pacientes recibieron quimioterapia adyuvante, mientras 5 de ellos recibieron radioterapia. El seguimiento promedio fue de 29.5 meses. En tres (42.8%) pacientes hubo recaída tumoral, sus márgenes libres de tumor posterior a la resección quirúrgica fueron menores de 1 cm. Actualmente se encuentran vivos cuatro (57.2%), tres de ellos sin actividad tumoral. La supervivencia global es de 57.2 % y la supervivencia libre de enfermedad de 42.8%.

### Discusión

Los tumores de la parrilla costal son poco frecuentes, tienen un comportamiento agresivo, el tratamiento es multimodal y debe estar perfectamente coordinado. El procedimiento terapéutico de mayor importancia pronóstica para la supervivencia de los pacientes afectados es la cirugía de resección en bloque con márgenes amplios libres de tumor.

**Palabras clave:** osteosarcoma, parrilla costal, quimioterapia neoadyuvante, radioterapia, resección tumoral en bloque, sarcoma de Ewing, tumores óseos.

a. Servicio de cirugía pediátrica, OPD Hospital Civil de Guadalajara Juan I. Menchaca, Guadalajara, MX.

b. Servicio de Cirugía Pediátrica, Instituto Mexicano del Seguro Social, Guadalajara, MX.

c. Servicio de Oncología Pediátrica, Hospital Civil de Guadalajara Juan I. Menchaca, Guadalajara, MX.

#### Autor para correspondencia

José Antonio Gutiérrez Ureña. Cirujano Oncólogo Pediatra. Hospital Civil de Guadalajara "Fray Antonio Alcalde". Servicio de Cirugía Pediátrica. Calle Hospital 278. Colonia El Retiro. C. P. 44280, Guadalajara, Jalisco, México. Correo electrónico: jagu0506@yahoo.com

# Malignant Bone Tumors of the Thoracic Wall in Pediatric Patients, Treatment Experience

## Abstract

### Introduction

Bone tumors of the thoracic wall are infrequent in the pediatric population, but in most cases are malignant, being Ewing sarcoma the most prevalent. Malignant tumors of the thoracic wall tend to be aggressive, and require multidisciplinary and comprehensive treatment.

### Material and Methods

A prospective, descriptive study of case series was designed including patients diagnosed with primary thoracic wall bone tumors from January 2006 through September 2012. Variables such as: clinical findings, histology, location of the tumor, medical and surgical treatment, complications and current health state were analyzed.

### Results

A total of seven patients between the ages of 10 months and 15 years were included (mean age 7.7 years). Most frequent clinical findings were: pain and deformity of the thoracic wall in all seven patients (100 %). In all seven patients osteoblastic and osteolytic lesions were found in chest x-rays, two patients presented pleural effusion (28.5%). Osteolytic lesions were demonstrated by CT scan as well as hot spots in bone scintigraphy (MDP technetium 99m) in 100% of patients. Histopathology reports concluded Ewing sarcoma in five patients (71.45%) and osteosarcoma in two cases (28.6%). Regarding treatment, all patients received neoadjuvant chemotherapy. The surgical procedure used was block tumor resection with disease free margins of 1 to 5 cm. Reconstruction was performed using a polypropylene mesh. All patients received adjuvant chemotherapy, and five of them radiotherapy. Average follow up was 29.5 months. Tumor reappearance was documented in three patients, in these patients, disease free margins were shorter than 1 cm. currently, four patients are still alive (57.2%), three of them with no active tumor. Survival rate is 57.2 and disease free rate 42.8%.

### Discussion

Thoracic wall bone tumors are rare and display an aggressive behavior, treatment should be multimodal and completely coordinated. Block tumor resection surgery with wide disease-free margins has the most important prognostic survival rate for patients affected with this disease.

**Key words:** Thoracic wall, neoadjuvant chemotherapy, radiotherapy, block tumor resection, Ewing sarcoma, osteosarcoma, bone tumors.

## Introducción

Los tumores óseos de parrilla costal son raros en la edad pediátrica y éstos pueden ser de origen benigno o maligno siendo estos últimos, los más frecuentes.<sup>1,4</sup> Los sarcomas primarios constituyen una gran variedad de tumores del tórax, y se clasifican de acuerdo a sus características histológicas. Pueden presentarse en pulmón, mediastino, pleura y parrilla costal. El sarcoma de Ewing, el osteosarcoma, el condrosarcoma, el histiocitoma fibroso maligno, el sarcoma sinovial y el fibrosarcoma son las lesiones malignas de parrilla costal más prevalentes en la edad pediátrica.<sup>3,6</sup> Estudios en población pediátrica han mostrado que entre el 5 y 10% de todos los tumores óseos primarios ocurren en el tórax; éstos pueden originarse del hueso, cartílago, médula ósea, estructuras vasculares o estructuras neurales. Las lesiones costales malignas principalmente corresponden al sarcoma o tumor de Askin que pertenece a la familia de los sarcomas de Ewing (ESFT), estos tumores comprenden un grupo de neoplasias caracterizadas por un comportamiento agresivo. Molecularmente los sarcomas de Ewing resultan de la fusión del gen EWS que se encuentra en los cromosomas 11 y 22.<sup>3,6</sup>

El osteosarcoma, que es una neoplasia primaria de hueso, se caracteriza por la formación de tejido osteoide; también presenta un comportamiento agresivo y, aunque afecta principalmente a huesos largos, es la segunda lesión maligna más frecuente localizada en la parrilla costal. El

condrosarcoma es un tumor maligno cartilaginoso, que también debe ser considerado dentro de los principales diagnósticos diferenciales.<sup>1,3</sup>

El tratamiento principal de estos tumores es el control de la lesión por medio de resección quirúrgica, sin embargo la aplicación de quimioterapia, radioterapia o la combinación de estas modalidades son utilizadas para favorecer la resección quirúrgica completa.<sup>7,9</sup> Debido a la naturaleza agresiva de estas lesiones, el diagnóstico histopatológico debe ser preciso y el tratamiento debidamente planeado y ejecutado.

El presente trabajo muestra la experiencia de nuestra institución, las características del diagnóstico en los niños con tumores óseos primarios de parrilla costal, las modalidades de tratamiento, así como sus consecuencias, su estado clínico y su sobrevida.

## Material y métodos

Se analizaron una serie de casos de pacientes con diagnóstico de tumor óseo primario maligno de parrilla costal, atendidos en el Servicio de Cirugía Pediátrica en el área de Oncología Quirúrgica Pediátrica del Hospital Civil de Guadalajara Fray Antonio Alcalde (HCGFAA) de enero de 2006 a septiembre de 2012. Se consideraron las variables: sexo, edad, manifestaciones clínicas, abordaje diagnóstico, histología de la lesión, localización, tratamiento médico (quimioterapia o radioterapia), hallazgos radiográficos,

manejo quirúrgico, evolución postquirúrgica, complicaciones y estado actual. Las variables estudiadas se analizaron en una base de datos del programa Microsoft Office® Excel 2003 y el paquete estadístico SPSS® para Windows versión 10.0.

## Resultados

Se incluyeron un total de siete pacientes, de los cuales cuatro fueron masculinos y tres femeninos, con una relación de hombre: mujer de 1.3:1. La edad de presentación varió de los 10 meses a los 15 años (180 meses) de edad, con una media de 7.7 años. Las principales manifestaciones clínicas fueron el dolor y la deformidad torácica en la totalidad de los pacientes, seguidos de fiebre y dificultad respiratoria en cinco pacientes. El tiempo de evolución de la enfermedad desde el inicio hasta el diagnóstico fue de una a treinta y dos semanas.

A todos los pacientes se les realizó radiografía de tórax, encontrándose en siete (100%) de ellos lesiones osteoblásticas y osteolíticas. En dos pacientes (28.5%) se documentó la presencia de derrame pleural. (Figura 1A) En los siete pacientes se realizó tomografía axial (TAC) en donde los hallazgos encontrados fueron imágenes hiperdensas y líticas con pérdida de continuidad en la cortical del hueso. (Figura 1B) En ningún paciente se detectaron imágenes compatibles con metástasis pulmonares al momento del diagnóstico. La gammagrafía mostró hipercaptación del radiofármaco (MDP-Tecnecio 99m) en el 100% de los pacientes. (Figura 1C)

La conducta quirúrgica inicial fue biopsia incisional con análisis histopatológico trans-quirúrgico en todos los pacientes. En los siete se reportó malignidad, siendo el diagnóstico de sarcoma de Ewing en cinco pacientes y osteosarcoma en los otros dos. Una vez que se obtuvo el diagnóstico histopatológico, se inició quimioterapia neoadyuvante dirigida a cada tipo de tumoración. Para los pacientes con osteosarcoma se aplicaron esquemas alternos de ifosfamida, mesna, doxorubicina, etopósido y cisplatino; mientras que para los pacientes con tumor de Ewing los esquemas utilizados fueron a base de vincristina, ciclofosfamida y doxorubicina, alternados con esquemas de ifosfamida y etopósido, aplicándose un promedio de tres a cinco ciclos de neo-adyuvancia previos a la cirugía de resección en bloque; posterior al procedimiento quirúrgico se

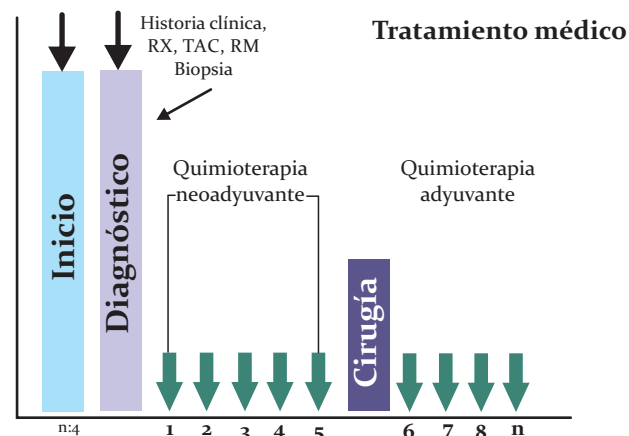


Figura 2. Esquema de ciclos de quimioterapia neoadyuvante y adyuvante. RX, radiografías; TAC, Tomografía axial computarizada; RM, resonancia magnética. Propiedad intelectual de José Antonio Gutiérrez Ureña.

consolidó con adyuvancia y radioterapia solamente a los pacientes con sarcoma de Ewing (Figura 2).

Los arcos costales más frecuentemente involucrados fueron el 7, 8 y 9 en cinco pacientes (71.4%) y en los otros dos, los arcos costales involucrados fueron el 4, 5 y 6 (21.6%). El procedimiento quirúrgico que se realizó fue resección tumoral en bloque de parrilla costal procurando dejar márgenes macroscópicos libres de enfermedad, de 3 a 5 cm en cuatro pacientes, resecando los arcos costales superior e inferior sanos adyacentes a la tumoración maligna. (Figura 3A y B) En tres pacientes durante la resección en bloque, los márgenes libres de enfermedad fueron menores de 1 cm, de los cuales en dos había contacto íntimo con la vertebras torácicas correspondientes. La reconstrucción de la parrilla costal se efectuó con una malla de polipropileno marca Marlex-Bard® en todos los casos con colocación de tubo pleural. (Figura 3C)

Se tomaron radiografías de tórax postquirúrgicas para evaluar expansión pulmonar, ausencia de hemo o neumotórax y colocación adecuada de sonda pleural. (Figura 4A) Solamente un paciente presentó una complicación postquirúrgica la cual consistió en un hemotórax, el cual fue resuelto con drenaje por toracoscopia y sonda pleural. El promedio de seguimiento posterior a la cirugía fue de 29.5

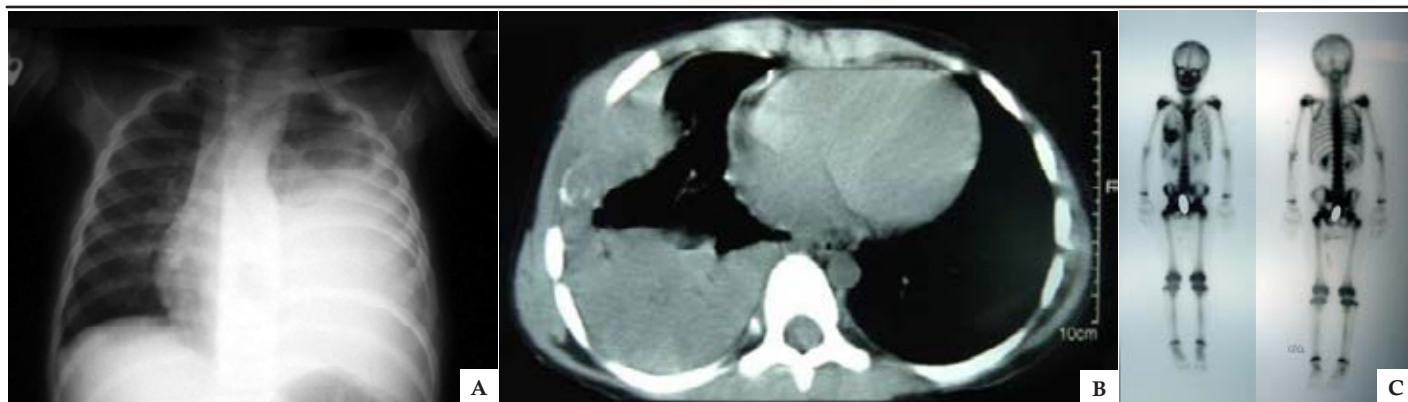


Figura 1. A. Radiografía de tórax con derrame pleural e imágenes osteolíticas secundarias al tumor maligno. B. Tomografía computada con tumor maligno intratorácico e imágenes de lisis ósea en los arcos costales. C. Gammagrafía con (MDP-Tecnecio 99m) con hipercaptación por el tumor maligno.

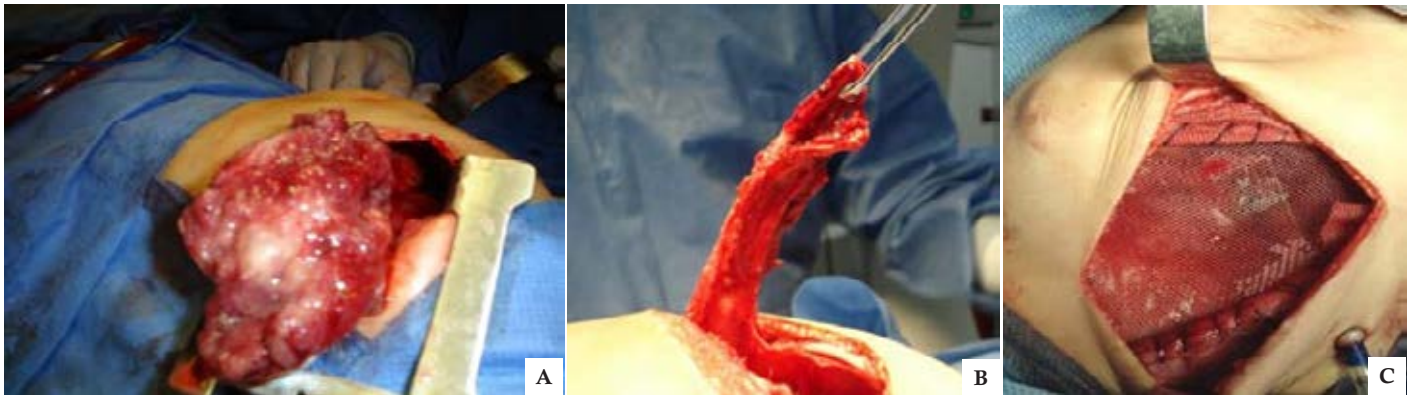


Figura 3. A y B Resección tumoral en Bloque, con márgenes macroscópicos libres de enfermedad. C. Reconstrucción de la parrilla costal con una malla de polipropileno marca Marlex-Bard®.

meses, se evaluó a los pacientes de forma clínica y por estudios de imagen, TAC y gammagrafía óseo. (Figura 4B) En tres (42.8%) de los pacientes con diagnóstico de sarcoma de Ewing hubo recaída tumoral, siendo local en dos de ellos (posteriormente ambos presentaron lesiones metastásicas) y en el último, la recaída fue hacia sistema nervioso central (SNC). En los tres pacientes, el margen libre de tumor posterior a la resección quirúrgica fue menor a un centímetro. Un paciente tuvo una fractura ósea y formó un callo óseo el cual resultó con aumento en la captación del radio fármaco en la gammagrafía, se realizó biopsia que se reportó negativa a malignidad.

Tres (42.8%) pacientes fallecieron, dos con diagnóstico de sarcoma de Ewing y uno con osteosarcoma. De los dos pacientes con sarcoma de Ewing, uno tuvo recaída local y otro recaída sistémica. El paciente con diagnóstico de osteosarcoma falleció por toxicidad de la quimioterapia.

Cuatro pacientes (57.2%) se encuentran vivos. Un paciente con recaída local se encuentra con actividad tumoral y bajo cuidados paliativos, los otros tres pacientes se encuentran sin actividad tumoral con un promedio de seguimiento de 48 meses. Los cuatro tienen defecto visible en el tórax secundario a la reconstrucción con escoliosis leve pero sin problemas funcionales respiratorios. (Figura 4B) Actualmente la supervivencia global es de 57.2 % y la supervivencia libre de enfermedad es del 42.8%.

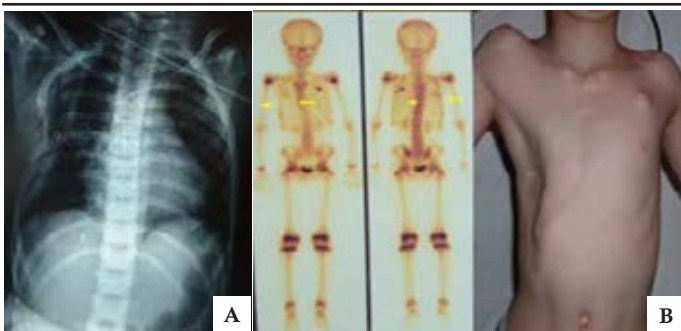


Figura 4. A. Radiografía post-quirúrgica, defecto óseo post-quirúrgico, sonda pleural. B. Gammagrafía ósea con (MDP-Tecnecio 99m) sin hipercaptación y defecto óseo postquirúrgico en el seguimiento del mismo niño que también manifestó escoliosis.

## Discusión

Dentro del grupo de lesiones malignas de la parrilla costal, el sarcoma de Ewing es el tumor más frecuente, seguido por el osteosarcoma; ambas lesiones son de comportamiento agresivo y requieren una evaluación inicial integral que repercutirá en un mejor pronóstico. Las principales manifestaciones clínicas son la deformidad de la parrilla costal por la masa tumoral que se expande, así como dolor en la mayoría de los casos.<sup>10-12</sup> El abordaje diagnóstico inicial requiere la radiografía de tórax, donde se observa destrucción costal, reacción perióstica o calcificaciones dentro de la masa tumoral que protruye en el tejido blando. La TAC es útil para identificar el arco costal exacto del que depende el tumor maligno, el área de tejido blando involucrado, los arcos costales que delimitan la tumoración, la extensión de la misma, la invasión a otros órganos y la presencia de metástasis pulmonares. Incluso por medio de ésta, se puede realizar reconstrucción en tercera dimensión para la adecuada planeación del tratamiento quirúrgico definitivo.<sup>13,14</sup> El uso de resonancia magnética (RM) nos ayuda a detectar la presencia de invasión tumoral a través del canal medular del arco costal involucrado.<sup>13</sup> En el gammagrafía ósea podemos observar la actividad del tumor primario así como lesiones óseas saltatorias. Una vez que se tenga la sospecha diagnóstica, la biopsia incisional es fundamental, ya que en la mayoría de estos casos la cirugía de resección radical o resección en bloque de forma primaria no es posible, debido a que al momento del diagnóstico las lesiones son de gran tamaño. Una vez obtenido el diagnóstico histopatológico es necesario iniciar quimioterapia neo-adyuvante con el objetivo de disminuir el tamaño de la lesión inicial, con una mejor delimitación de los márgenes quirúrgicos y así realizar una resección tumoral en bloque con márgenes amplios libres de enfermedad, tal y como se instituyó en el manejo y tratamiento inicial en nuestra serie de casos.<sup>8</sup>

La cirugía de resección tumoral en bloque con márgenes libres de lesión es el principal componente en el tratamiento de los tumores malignos de la parrilla costal y es factor fundamental para la curación y el pronóstico de supervivencia. Las escisiones deben ser amplias e incluir el arco costal superior e inferior al arco costal donde se originó el tumor, así como la pleura y los músculos adyacentes, incluso

en ocasiones es necesario realizar resecciones parciales de los cuerpos vertebrales adyacentes.<sup>2,3,7,10-12</sup> En nuestra serie de casos llama la atención que en los tres pacientes que hubo recaída tumoral (42.8%), el diagnóstico histopatológico fue sarcoma de Ewing, así mismo en estos casos los márgenes de resección tumoral fueron menores a un centímetro, e incluso en dos de ellos la lesión tumoral se encontró en contacto íntimo con el cuerpo vertebral torácico correspondiente, dato que consideramos fundamental para la aparición de la recaída.

Existen múltiples formas de reconstruir la parrilla costal; en nuestros pacientes se utilizaron mallas de polipropileno marca Marlex-Bard® y colgajos musculares para cubrir el

defecto óseo sin complicaciones al momento de la cirugía.<sup>11</sup> Lo que es evidente es el defecto que se observa en el tórax en el seguimiento post-quirúrgico, así como la presencia de escoliosis, complicación reportada en otras series. La radioterapia se debe utilizar después de la cirugía como forma terapéutica de control local en los tumores radio-sensibles. En nuestros pacientes con diagnóstico de sarcoma de Ewing se utilizó para el control local de la enfermedad.<sup>9</sup> Los porcentajes actuales de sobrevida son de 57.2% siendo similares a otros reportes de la literatura<sup>10,11</sup> en los que coincidimos en que el aspecto fundamental en el tratamiento de los tumores óseos malignos de la parrilla costal es la resección tumoral en bloque con márgenes amplios libres de tumor.

## Referencias bibliográficas

- 1.- Larsson SE, Lorentzon R. The incidence of malignant primary bone tumors in relation to age, sex and site. A study of osteogenic sarcoma, condrosarcoma and Ewing sarcoma diagnosed in Sweden from 1958 to 1968. *J Bone Joint Surg Br.* 1974 Aug;56B(3):534-40.
- 2.- Sendia K, Sang L, Danielle A. A, Robbert A.M.S, Robert C.S, Mark P. Pediatrics ribs lesions: a 13 year experience. *J Pediatr Surg.* 2008 Oct;43(10):1781-5.
- 3.- Shamberger RC, Grier HE, Chest wall tumors in infants and children. *Semin Pediatr Surg.* 1994 Nov;3(4):267-76.
- 4.- Marco-Rojas G, Lain-González A. Tumores De pared torácica. *Rev Chilena de Cirugía.* 2004;56(2):182-184.
- 5.- Wong KS, Hung IJ, Wang CR, Lien R. Thoracic wall lesion in children. *Pediatr Pulmonol.* 2004 Mar;37(3):257-63.
- 6.- Askin FB, Rosai J, Sibley RK, Dehner LP, McAlister WH. Malignant small cell tumor of the thoracopulmonary region in childhood: a distinctive clinicopathologic entity of uncertain histogenesis. *Cancer.* 1979 Jun;43(6):2438-51.
- 7.- van den Berg H, van Rijn RR, Merks JH. Management of tumors of the chest wall in childhood: A review. *J Pediatr Hematol Oncol.* 2008 Mar;30(3):214-21.
- 8.- Grier HE, Krailo MD, Tarbell NJ, Link MP, Fryer CJ, Pritchard DJ, et al. Addition of ifosfamide and etoposide to standard chemotherapy for Ewing's sarcoma and primitive neuroectodermal tumor of bone. *N Engl J Med.* 2003 Feb 20;348(8):694-701.
- 9.- Schuck A, Ahrens S, Konarzewska A, Paulussen M, Fröhlich B, Könnemann S, et al. Hemithorax irradiation for Ewing tumors of the chest wall. *Int J Radiat Oncol Biol Phys.* 2002 Nov 1;54(3):830-8.
- 10.- Shamberger RC, LaQuaglia MP, Krailo MD, Miser JS, Pritchard DJ, Gebhardt MC, et al. Ewing sarcoma of the rib: results of an intergroup study with analysis of outcome by timing of resection. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2000 Jun;119(6):1154-61.
- 11.- Shamberger RC, LaQuaglia MP, Gebhardt MC, Neff JR, Tarbell NJ, Marcus KC, et al. Ewing Sarcoma/ Primitive Neuroectodermal Tumor of The Chest Wall. Impact of Initial Versus Delayed Resection on Tumor Margins Survival, and Use of Radiation Therapy. *Ann Surg.* 2003 Oct;238(4):563-7;
- 12.- Yamaguchi T, Shimizu K, Koguichi Y, Soatome K, Ueda Y. Low-grade Central Osteosarcoma of the Rib. *Skeletal Radiol.* 2005 Aug;34(8):490-3.
- 13.- Wyttenbach R, Vock P, Tschappeler H. Cross-sectional imaging with CT and/or MRI of pediatric chest tumors. *Eur Radiol.* 1998;8(6):1040-6.
- 14.- Donnelly LF, Frush DP, Foss JN, O'Hara SM, Bisset GS 3rd. Anterior chest wall: frequency of anatomic variations in children. *Radiology.* 1999 Sep;212(3):837-40.