



Boletín Médico del Hospital Infantil de México

www.elsevier.es/bmhim



CASO CLÍNICO

Osteosarcoma telangiectásico en un lactante



María de los Ángeles Cepeda*, Ana Julia Sosa y Glenda Mora

Hospital Roberto Gilbert, Guayaquil, Ecuador

Recibido el 14 de agosto de 2016; aceptado el 25 de noviembre de 2016
Disponible en Internet el 24 de enero de 2017

PALABRAS CLAVE

Osteosarcoma;
Osteosarcoma
telangiectásico;
Tumor óseo;
Oncología pediátrica;
Oncología

KEYWORDS

Osteosarcoma;
Telangiectatic
osteosarcoma;
Bone tumor;
Pediatric oncology;
Oncology

Resumen

Introducción: El osteosarcoma es uno de los tipos de cáncer más común en la etapa escolar y en la adolescencia, y es el más común de los tumores óseos malignos en este grupo de edad. Frecuentemente, el osteosarcoma es hallado en los huesos largos de las extremidades. Existen muy pocos casos descritos en menores de 5 años. Hasta donde se sabe, no hay ningún caso reportado en lactantes. La variedad telangiectásica es poco común y no existen casos reportados antes de la edad pre-escolar.

Caso clínico: Se presenta el caso clínico de una paciente lactante de 10 meses de edad que presentó un tumor lítico en la novena costilla derecha, que posterior a la resección fue clasificado como osteosarcoma telangiectásico.

Conclusiones: El osteosarcoma telangiectásico en la edad pediátrica es poco común. A la fecha, la paciente ha presentado buena respuesta al tratamiento, aunque se desconoce el pronóstico y la supervivencia de este padecimiento.

© 2017 Hospital Infantil de México Federico Gómez. Publicado por Masson Doyma México S.A. Este es un artículo Open Access bajo la licencia CC BY-NC-ND (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

Telangiectatic osteosarcoma in an infant

Abstract

Background: Osteosarcoma is one of the most common types of cancer in childhood and adolescence and it is the most common malignant bone tumor in this group of age. Osteosarcoma is frequently found in long bones of the extremities. There are very few cases described in children under 5 years of age, and according to this review, none in infants. The telangiectatic variant is uncommon, and there are no reported cases before preschool age.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: madecepeda@gmail.com (M.d.l.Á. Cepeda).

Case report: A 10-month-old female infant with a lithic tumor of the ninth right rib, which was classified after resection as a telangiectatic osteosarcoma, is presented.

Conclusions: Telangiectatic osteosarcoma in the pediatric age is very uncommon. To date, the patient has presented good response to treatment, although the prognosis and survival of this condition is unknown.

© 2017 Hospital Infantil de México Federico Gómez. Published by Masson Doyma México S.A. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license (<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>).

1. Introducción

El osteosarcoma es el tercer tipo de cáncer más común en la edad escolar y en la adolescencia¹, aunque la incidencia varía con la edad. The Surveillance, Epidemiology, and End Results (SEER) del Instituto Nacional de Cáncer (NCI) de los Estados Unidos reporta la siguiente estadística: 5 a 9 años, 2.4 casos por cada millón por año; 10 a 14 años, 7.6 casos por millón por año y 15 a 19 años, 8.2 casos por millón por año. El osteosarcoma es muy raro en menores de 5 años, con incidencia de 0.4 casos por millón por año. Worch y colaboradores reportaron un estudio que comprende 1786 pacientes menores de 20 años diagnosticados con osteosarcoma entre 1973 y 2006, y solamente encontraron un caso en menores de un año². Existen reportes de casos de osteosarcoma en menores de 18 meses: dos casos de pacientes de sexo femenino de 13 y 14 meses, con un tumor localizado en el fémur y variedad histológica osteoblástica, un varón de 14 meses con un tumor de iguales características y un varón de 16 meses con un tumor osteoblástico en el húmero. Rivera-Luna y colaboradores reportaron un caso de una paciente de 36 meses de edad con un tumor de fémur con histología compatible con variedad telangiectásica³.

La información de osteosarcoma en pacientes muy jóvenes es escasa^{1,4}. La variedad telangiectásica, en especial en la parrilla costal, es menos común⁵⁻⁷.

A continuación, se presenta el caso de un paciente de sexo femenino de 10 meses de edad con diagnóstico de osteosarcoma.

2. Caso clínico

Lactante de 10 meses con antecedentes de anemia, en tratamiento con hierro por vía oral. Acudió al servicio de emergencias por cuadro clínico de 17 días de evolución caracterizado por alza térmica subjetiva, deposiciones diarreicas con estrías de sangre. Se manejó ambulatoriamente con antibióticos y probióticos.

La paciente presentó mejoría, pero el cuadro se reagudizó con fiebre de 39 °C, hiporexia y vómito. Al ingreso, la paciente se encontró consciente, irritable a la manipulación por terceros, con saturación de oxígeno de 98% con aire ambiente, frecuencia cardíaca 136 latidos por min, frecuencia respiratoria 32 por min, presión arterial 117/81 (ligeramente por encima del percentil para talla/edad),

peso 7.4 kg (valor Z -1.3), talla 60 (valor Z -5). Al examen físico se observó palidez generalizada, llenado capilar de 3 s, mucosas semihúmedas; se detectaron retracciones costales bajas en el tórax e hipoventilación de base pulmonar derecha. La paciente presentó ruidos cardíacos rítmicos. Los exámenes de laboratorio del ingreso revelaron datos de anemia (hematocrito 22.9, hemoglobina 7.9), reactantes de fase aguda elevados (proteína C reactiva 37, procalcitonina 1.2). Las enzimas hepáticas, función renal y electrolitos se encontraron dentro de los límites normales.

Por la presencia de datos de deshidratación, se administró solución salina 0.9% a 10 ml/kg y se solicitó radiografía AP de tórax, en la cual se observó radio opacidad en la base pulmonar derecha con borramiento de ángulo costodiaphragmático derecho, sin cambios en la proyección con rayo horizontal (fig. 1). Se solicitó ecografía, en la cual se reportó imagen sólida, heterogénea, de bordes poco definidos, con centro hiperecogénico y anecoico de aproximadamente 7 cm, discretamente vascularizado.

La paciente evolucionó con taquipnea, por lo que se le administró oxígeno con dispositivo de bajo flujo. Se inició tratamiento antibiótico con cefalosporina de tercera generación. Se realizó tomografía computarizada de tórax, donde se observó, en los cortes simples, una extensa masa hipodensa localizada en el lóbulo inferior derecho que producía depresión del diafragma y protruía hacia la cavidad abdominal posterior con presencia de septos o tabiques, algunos de ellos calcificados en la porción posterior y superior. La masa presentó dimensiones de 85 x 53.5 mm con densidades entre 5 y 35 UH; emergía de la novena costilla derecha en su arco posterior. En los segmentos posteriores del lóbulo inferior del tórax se observaron lesiones infiltrativas confluentes que formaban una pequeña área de consolidación pulmonar. Luego de la inyección de contraste intravenoso, no se observaron cambios significativos en la atenuación de la masa tumoral ni adenopatías mediastínicas e hiliares o derrame (fig. 2). Ante estos resultados, se solicitó interconsulta con los servicios de hematooncología y cirugía, y se realizaron exámenes complementarios para descartar lisis tumoral. Se encontraron valores elevados de ferritina de 549 ng/ml (valor normal de referencia de 7-12 meses de 36-100 ng/ml) y antígeno carcinoembrionario de 5.19 ng/ml (valor normal de referencia < 3 ng/ml).

Por la necesidad de oxígeno y el aumento en el trabajo respiratorio, se realizó transfusión de concentrado de glóbulos rojos a 15 ml/kg.

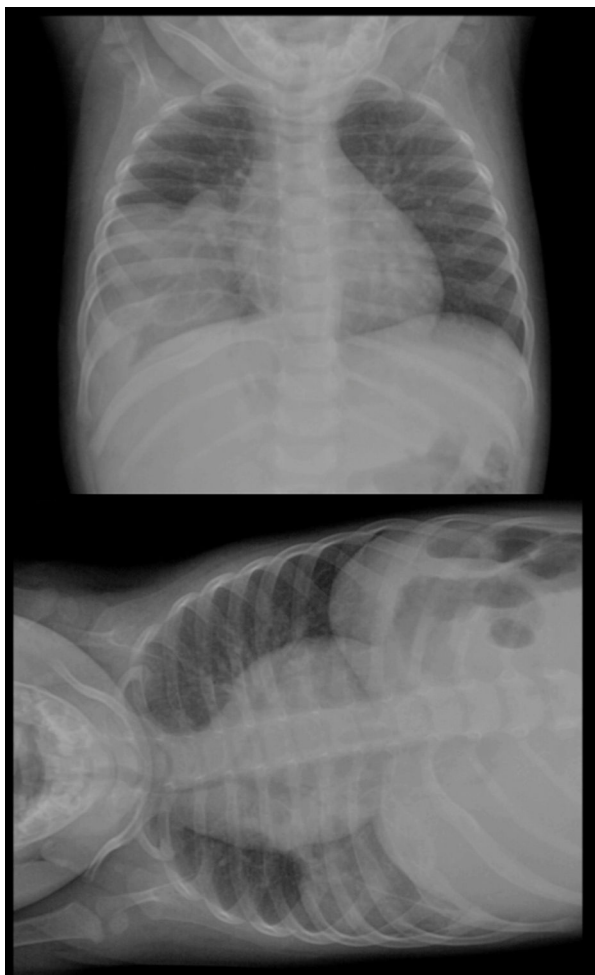


Figura 1 Radiografía de tórax anteroposterior y con rayo horizontal.

Ante los hallazgos descritos, se solicitaron marcadores tumorales específicos. Se obtuvieron los siguientes resultados: enolasa específica de neurona, 47.47 $\mu\text{g/l}$ (valor referencial 0-16); beta 2 microglobulina, 1 mg/l (valor referencial 0.8-3.0 mg/l).

El servicio de cirugía valoró a la paciente y se decidió realizar una biopsia por toracotomía ampliada.

Con diagnóstico prequirúrgico de osteosarcoma, la paciente se sometió a toracotomía ampliada, donde se extirparon la novena y décima costillas derechas, así como una tumoración lobulada proveniente de la novena costilla, con coágulos libres en cavidad. Se observó atelectasia por compresión de lóbulo medio e inferior del pulmón derecho. Se colocó tubo de tórax conectado a un sello de agua y se realizó plastia de pared torácica a nivel de defecto costal y síntesis de herida quirúrgica por planos anatómicos.

La paciente fue trasladada al área de cuidados intensivos pediátricos para manejo postquirúrgico. La tumoración se envió al departamento de patología para su análisis. El reporte histopatológico e inmunohistoquímico identificó al tumor como osteosarcoma telangiectásico costal involucrando la pared pleural (fig. 3). El análisis por gammagrafía ósea descartó metástasis.

La paciente fue transferida al hospital oncológico local para recibir tratamiento. Se planearon dos ciclos de quimioterapia con vincristina, ciclofosfamida, doxorubicina, dexrazoxane y mesna. Siete días después del primer ciclo, la paciente presentó neutropenia febril, por lo que se le administró filgrastim, aminoglucósido y cefalosporina de cuarta generación y antimicótico. Al presentar anemia y tiempos de coagulación prolongados, se realizó transfusión de concentrado de glóbulos rojos. La paciente presentó también mucositis, que fue tratada con narcóticos.

Un mes después, la paciente ingresó para recibir su segundo ciclo de quimioterapia, el cual transcurrió sin novedades. Se realizó ecocardiograma posterior al segundo ciclo de quimioterapia, donde se observó función y anatomía normal. La ecografía de abdomen también se encontró normal. A la fecha de esta publicación, la paciente se encuentra estable, con buena respuesta al tratamiento.

3. Discusión

El osteosarcoma es un tumor que puede aparecer en cualquier estructura ósea. Es el tercer tipo de cáncer más común de la infancia y adolescencia, después de los linfomas y los tumores cerebrales⁸. Los sitios más comunes de aparición de este tumor son el fémur (42%), con el 75% de los tumores en el fémur distal; la tibia (19%), con el 80% de los tumores en la tibia proximal; y el húmero (10%), con el 90% de los tumores en el húmero proximal. También se pueden localizar en el cráneo o la mandíbula (8%) y la pelvis (8%)⁹.

De acuerdo con el Cooperative Osteosarcoma Study Group (COOS) de los Estados Unidos, que reclutó pacientes durante 28 años (2076 pacientes con diagnóstico de osteosarcoma de alto grado), se identificaron solamente 28 pacientes menores de 5 años con este diagnóstico, lo que representa un 1% de todos los pacientes con osteosarcoma (uno por año en una población de 100 000 000). De los 28 pacientes de la cohorte, ninguno presentó el tumor en las costillas; por el contrario, todos lo presentaron en el fémur, la tibia o el húmero. Hubo tres casos de metástasis en el pulmón⁴ del tipo telangiectásico; en menores de 5 años no se reportó ningún caso en parrilla costal^{2,5}. Los osteosarcomas en las costillas son raros, incluso en la edad adulta; tienen mal pronóstico y presentan supervivencia a los 5 años del 11.7%¹⁰. De los tumores malignos de la parrilla costal que se encuentran en la edad pediátrica, se reporta el sarcoma de Ewing en 193 pacientes de 1973 a 2011, según datos de SEER, de los cuales se reportan 17 casos en menores de 5 años. La supervivencia en este grupo a los 5 años fue del 60%¹¹.

Desde el 2014, en el Hospital Roberto Gilbert (HRG), de ocho pacientes con sospecha de tumor maligno de hueso, se diagnosticó a un paciente masculino de 5 años 9 meses con osteosarcoma indiferenciado de fémur. Hasta la fecha, no se ha diagnosticado osteosarcoma telangiectásico en el HRG.

El síntoma más común del osteosarcoma es el dolor articular (dolores del crecimiento), principalmente durante la actividad. En el tipo telangiectásico, como en el caso aquí reportado, son comunes las fracturas patológicas. Es raro que estos pacientes presenten fiebre. Las metástasis pulmonares rara vez dan sintomatología respiratoria^{2,4,5}.

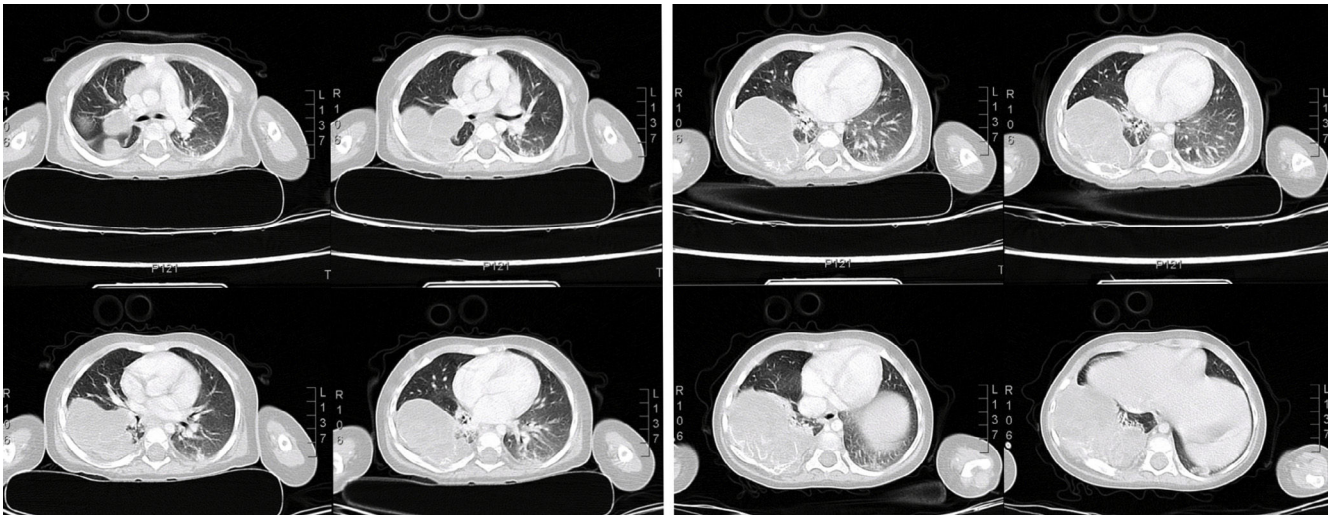


Figura 2 Tomografía de tórax con contraste, ventana pulmonar.

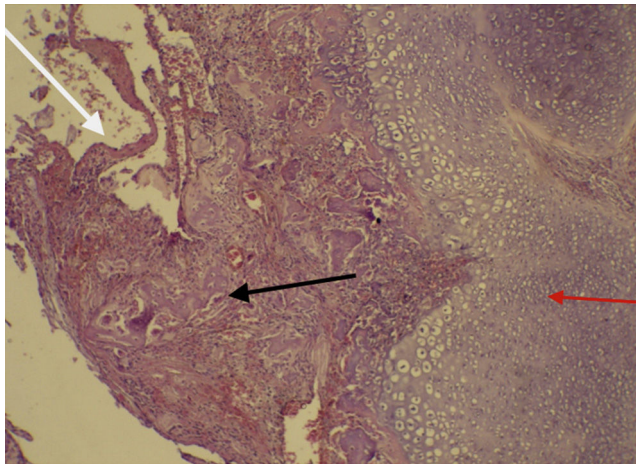


Figura 3 Flecha negra: lesión tumoral con células neoplásicas con escaso material osteoide; flecha blanca: vasos telangiectásicos; flecha roja: cartilago (hematoxilina-eosina, aumento 10x).

En la paciente que se reporta, la sintomatología respiratoria fue un hallazgo muy llamativo durante el examen físico, ya que el tumor se había extendido desde la costilla hasta el pulmón derecho. Debido al tipo histológico del osteosarcoma y a la ubicación del mismo, no hubo fracturas patológicas, las cuales sí se observaron en cuatro de seis pacientes con osteosarcoma telangiectásico en el estudio COOS⁴.

No se ha encontrado literatura donde se describa un osteosarcoma del tipo telangiectásico en las costillas en el grupo etario de la paciente aquí referida.

La supervivencia a 5 años del estudio de cohortes COOS fue del 51%. La resección de la tumoración con márgenes amplios además de la buena respuesta del tumor primario a la quimioterapia fueron factores que mejoraron la supervivencia^{4,8}. En el caso aquí reportado, se pudo extirpar la tumoración y se removieron las costillas afectadas. La paciente ha presentado buena respuesta a la quimioterapia

hasta la fecha. No se encontraron índices de supervivencia o factores pronóstico para osteosarcoma telangiectásico costal en este grupo de edad. Se debe tomar en cuenta que en el análisis de los datos SEER se menciona que el pronóstico y la supervivencia son inciertos en menores de 5 años con osteosarcoma. Al tratarse de una edad de presentación poco común, solamente existen reportes de datos institucionales, aunque se reporta mal pronóstico en menores de 5 años con diagnóstico de osteosarcoma telangiectásico². Un buen factor pronóstico que se ha documentado en estudios de osteosarcoma de las extremidades es la presencia de valores normales o ligeramente elevados de lactato deshidrogenasa¹² y fosfatasa alcalina¹³. La paciente de este caso clínico presentaba valores normales de ambas pruebas.

Como conclusión, se recalca que el osteosarcoma telangiectásico en la edad pediátrica es poco común. Existen pocos casos reportados en menores de 5 años y, hasta el conocimiento de los autores, ninguno en lactantes. Este padecimiento se ha relacionado con herencia familiar², pero no se encontró historial familiar relevante en la paciente referida.

La intención de este trabajo es aportar a la literatura y estadística médica un caso más de osteosarcoma telangiectásico en un paciente lactante de sexo femenino.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores declaran que en este artículo no aparecen datos de pacientes.

Conflicto de intereses

Los autores declaran no tener ningún conflicto de intereses.

Referencias

- Mirabello L, Troisi RJ, Savage SA. Osteosarcoma incidence and survival rates from 1973 to 2004: Data from the Surveillance, Epidemiology, and End Results Program. *Cancer*. 2009;115:1531–43, <http://dx.doi.org/10.1002/cncr.24121>.
- Worch J, Matthay KK, Neuhaus J, Goldsby R, DuBois SG. Osteosarcoma in children 5 years of age or younger at initial diagnosis. *Pediatr Blood Cancer*. 2010;55:285–9, <http://dx.doi.org/10.1002/pbc.22509>.
- Rivera-Luna R, Leon-Bojorge BDe, Ruano-Aguilar J, Castellanos A, Vázquez C. Osteosarcoma in children under three years of age. *Med Pediatr Oncol*. 2003;41:99–100, <http://dx.doi.org/10.1002/mpo.10281>.
- Kager L, Zoubek A, Dominkus M, Lang S, Bodmer N, Jundt G, et al. Osteosarcoma in very young children: experience of the Cooperative Osteosarcoma Study Group. *Cancer*. 2010;116:5316–24, <http://dx.doi.org/10.1002/cncr.25287>.
- Liu J, Liu S, Wang J, Zhu W, Hua Y, Sun W, et al. Telangiectatic osteosarcoma: a review of literature. *Onco Targets Ther*. 2013;6:593–602, <http://dx.doi.org/10.2147/OTT.S41351>.
- Huvos AG, Rosen G, Bretsky SS, Butler A. Telangiectatic osteogenic sarcoma: A clinicopathologic study of 124 patients. *Cancer*. 1982;49:1679–89.
- Ottaviani G, Jaffe N. The epidemiology of osteosarcoma. *Cancer Treat Res*. 2009;152:3–13, http://dx.doi.org/10.1007/978-1-4419-0284-9_1.
- Timothy P Cripe MP. Pediatric osteosarcoma. <http://emedicine.medscape.com/article/988516-overview#a5>. Publicado en 2015.
- Ries LAG, Smith MA, Gurney JG, Linet M, Tamra T, Young J, et al., editores. *Cancer incidence and survival among children and adolescents: United States SEER Program 1975-1995*. Bethesda: NIH Pub; 1999. p. 179. No 99-4649;.
- Nystrom LM, Reimer NB, Reith JD, Scarborough MT, Gibbs CP Jr. The treatment and outcomes of extraskeletal osteosarcoma: institutional experience and review of the literature. *Iowa Orthop J*. 2016;36:98–103.
- Jacobs AJ, Fishbein J, Levy CF, Glick RD. Chest wall Ewing sarcoma: a population-based analysis. *J Surg Res*. 2016;204:475–80, <http://dx.doi.org/10.1016/j.jss.2016.05.033>.
- Bacci G, Longhi A, Ferrari S, Briccoli A, Donati D, De Paolis M, et al. Prognostic significance of serum lactate dehydrogenase in osteosarcoma of the extremity: experience at Rizzoli on 1421 patients treated over the last 30 years. *Tumori*. 2004;90:478–84.
- Mialou V, Philip T, Kalifa C, Perol D, Gentet J, Marec-Berard P, et al. Metastatic osteosarcoma at diagnosis: prognostic factors and long-term outcome—the French pediatric experience. *Cancer*. 2005;104:1100–9, <http://dx.doi.org/10.1002/cncr.21263>.