



## Tumores Óseos - Sarcoma Osteogénico (Osteosarcoma)

**Autoras:** Ayda G. Nambayan, DSN, RN, St. Jude Children's Research Hospital  
Erin Gafford, Estudiante de Educación de Oncología Pediátrica, St. Jude  
Children's Research Hospital; Estudiante de Enfermería, Escuela de Enfermería,  
Universidad Union

**Contenido Revisado por:** Carlos Rodríguez-Galindo, MD, St. Jude Children's Research  
Hospital

**Fecha de Publicación en Cure4Kids:** 25 de Julio 2008

El osteosarcoma es la enfermedad maligna de los huesos más común en niños. La asociación sugerida entre el rápido crecimiento óseo y osteosarcoma se basa en lo siguiente:

- Picos de incidencia en la adolescencia y la adultez temprana.
- Desarrollo de la enfermedad más tempranamente en niñas que en niños, correspondiéndose con un crecimiento más temprano en la adolescencia y edad ósea avanzada.
- Predilección del osteosarcoma por las metáfisis de los huesos de crecimiento rápido durante la adolescencia (fémur distal, tibia proximal y húmero proximal).
- Igual incidencia entre varones y mujeres antes de la pubertad; mayores tasas en varones pospuberales, correspondiéndose con su estirón de crecimiento.

El osteosarcoma deriva de los osteoblastos, y el estroma celular proliferante produce tejidos osteoides (hueso inmaduro).

### Factores de Riesgo:

Además de la radiación ionizante, se sabe que hay [\(A – 1\) síndromes de susceptibilidad genética](#) que aumentan el riesgo de osteosarcoma. La predisposición genética más fuerte se encuentra en los pacientes con retinoblastoma hereditarios y en los pacientes de familias con síndrome de Li-Fraumeni (mutación germinal del TP53).

También se consideran factores de riesgo para el desarrollo de osteosarcoma las lesiones óseas benignas como la enfermedad de Paget y el osteocondroma. Aunque no hay evidencia de que los traumatismos óseos se asocien al desarrollo de osteosarcoma, las lesiones óseas deben ser examinadas para descartar osteosarcoma.

### Signos y Síntomas Clínicos:

Los pacientes con osteosarcoma a menudo tienen síntomas por 3 a 6 meses antes del diagnóstico. En muchos casos el dolor es sordo e involucra los huesos largos; los pacientes y los padres suelen atribuirle el dolor al empuje de crecimiento (dolores de crecimiento).

## Tumores Óseos - Sarcoma Osteogénico (Osteosarcoma)

- El dolor es sordo, intenso y constante con un promedio de duración de 3 meses previo al diagnóstico; el dolor suele ocurrir en y alrededor del área comprometida, a menudo asociado a masa de partes blandas y tumefacción. El dolor se agrava con la actividad y con la carga de peso.
- El dolor en otros sitios óseos podrían representar lesiones metastásicas. Los sitios de metástasis más comunes son el pulmón y otros huesos.
- Las masas de partes blandas pueden causar asimetría entre las extremidades.
- El edema local, la tumefacción, la sensibilidad alterada, la disminución del rango de motilidad y las pulsaciones pueden estar presentes en el examen.
- Puede haber alteración en la marcha o la función para compensar el dolor, la tumoración o la disminución del rango de motilidad.
- Existe enfermedad metastásica visible en el 20% de los pacientes, suele ser pulmonar; la mayoría de los pacientes no tiene síntomas respiratorios en ausencia de compromiso pulmonar extenso.

### Proceso Diagnóstico:

- Historia completa de la enfermedad incluyendo la localización, duración e intensidad del dolor; cojera o negación a cargar pesos; presencia de masa.
- [A – 2 Examen físico](#) incluyendo la observación de masa de tejido blando, marcha anormal, rango de motilidad limitado, asimetría entre el miembro afectado y el no afectado (forma, circunferencia), calor y dolor asociados en el miembro afectado.
- La radiografía de las extremidades a menudo incluye un [\(A – 3\) patrón de “sol naciente”](#), regiones mixtas de esclerosis y [\(A – 4\) lesiones líticas de hueso](#); y triángulo de Codman (una formación aislada hueso reactivo subperióstico nuevo en el límite de cualquier masa benigna o maligna que eleva rápidamente el periostio). Las Rx esqueléticas pueden mostrar la presencia de fracturas patológicas.
- Rx de tórax para evaluar posible enfermedad metastásica.
- Centellograma óseo para evaluar el aumento de la [\(A – 5\) captación del radioisótopo en sitios tumorales](#) o en áreas de hueso en curación.
- TAC de tórax para determinar la presencia y extensión de lesiones pulmonares.
- RMN para evaluar el [\(A – 6\) compromiso de tejidos blandos, nervios y vasos](#); límites tumorales.
- Análisis de laboratorio para fosfatasa alcalina sérica (elevada en el 40% de los pacientes).
- La arteriografía puede ayudar a determinar la extensión del flujo sanguíneo o vascular hacia el tumor.
- La biopsia por aguja fina o incisional pueden determinar la histología, sin embargo se prefiere la biopsia abierta.

## Tumores Óseos - Sarcoma Osteogénico (Osteosarcoma)

Los osteosarcomas se agrupan en las siguientes categorías:

**Osteosarcoma localizado:** afecta solamente el hueso que lo desarrolló y los tejidos que lo rodean, como músculos, tendones, etc.

**Osteosarcoma metastásico:** diseminado a otras partes del cuerpo tales como pulmones u otros huesos no directamente conectados al hueso en el cual se originó. Más a menudo el tumor se disemina a los pulmones (85%); sin embargo, también se puede diseminar a otros huesos, cerebro y otros órganos internos. En general, el osteosarcoma metastásico se correlaciona con pobre pronóstico, aunque la cura es aún posible si las metástasis pueden ser tratadas con cirugía y quimioterapia.

**Osteosarcoma recurrente:** la enfermedad maligna ha vuelto (recurrido) luego de que ha sido tratada. Puede recurrir en el sitio inicial o en otra parte del cuerpo.

**Enfermedad progresiva** se refiere al tumor que continúa creciendo a pesar del tratamiento.

### Grados

Basado en la histología celular, el osteosarcoma es también dividido de acuerdo al grado) la posibilidad de que las células se diseminen, basado en su apariencia).

*Tumores de Bajo Grado (G1)* – las células se ven normales, son de crecimiento lento y con menos posibilidades de diseminación; bajo grado intramedular y parosteal.

*Alto Grado (G2)* - las células se ven muy anormales, con posibilidad de rápido crecimiento y mayores chances de diseminación. Estos osteosarcomas tienen distintos nombres según su apariencia al microscopio

- osteoblástico
- condroblástico
- fibroblástico
- mixto
- células pequeñas
- telangiectásico
- alto grado de superficie

### Clasificación Acorde al Sitio/Localización/Extensión de la Enfermedad:

*Intracompartimental (T1)* – el tumor ha permanecido en el lugar

*Extracompartimental (T2)* – el tumor primario se ha extendido hacia las estructuras adyacentes.

### Estadificación:

El osteosarcoma es comúnmente [\(A – 7\) estadificado](#). Los siguientes son varios sistemas de estadificación comúnmente utilizados:

## Tumores Óseos - Sarcoma Osteogénico (Osteosarcoma)

1. Sistema de Estadificación Enneking – usado para estadificar formalmente el osteosarcoma. El sistema se basa en el grado tumoral (G), la extensión del tumor primario (original) (T), y la existencia de metástasis (M).
2. Comité de la Junta Americana sobre el Cáncer (Sistema AJCC) – basado sobre el grado, tamaño y localización tumoral, y las metástasis a distancia.
3. Sociedad de Tumores Músculo-esqueléticas (MSTS) – basado en el grado tumoral y la extensión del tumor primario (extra o intracompartimental) y metástasis.

### Consideraciones Pronósticas:

Varias características de la enfermedad tienen valor pronóstico: la presencia de metástasis afecta gravemente el tiempo de supervivencia y la localización del tumor determina no solo el resultado sino que dirige la modalidad de tratamiento. Los tumores axiales (pelvis, columna) están a menudo correlacionados con mal pronóstico debido a las limitaciones impuestas a la resección quirúrgica por su localización. Otros predictores de pobre pronóstico incluyen la edad (<10 años), y los niveles de marcadores tumorales (aumento de la fosfatasa alcalina (FAL) tumoral y sérica y de lactato deshidrogenada (LDH) se correlacionan con mal pronóstico). La histología tumoral como la de alto grado, telangiectásica se correlaciona con pobre pronóstico.

Los pacientes que tienen tumores de bajo grado, LDH normal, o los que tienen tumores que tuvieron necrosis completa luego de la quimioterapia preoperatoria tienen mejor pronóstico. Es más, los pacientes de 10 o más años de edad y los pacientes con tumores pequeños tienen mejor pronóstico.

### Tratamiento:

El tratamiento del osteosarcoma incluye la quimioterapia y la cirugía. La quimioterapia se administra en forma preoperatoria para encoger y contener el tumor, facilitando la cirugía, y posoperatoria para destruir las metástasis microscópicas.

El objetivo de la [\(A – 8\) cirugía](#) es obtener un amplio margen de resección (una zona de 5 mm o más de tejido normal, sano, alrededor del tumor). Los factores que pueden influenciar el procedimiento quirúrgico son el tipo y localización tumoral, la edad del paciente, la respuesta a la quimioterapia preoperatoria y las preferencias y decisiones del cirujano, el paciente y la familia.

El alentador impacto de la quimioterapia pre y posoperatoria en la historia natural del sarcoma osteogénico ha hecho de la [\(A – 9\) quimioterapia](#) un componente estándar del tratamiento de los niños con tumores óseos. Nuevos agentes quimioterápicos y métodos de administración de drogas han demostrado mejorar el control de la enfermedad local y ser eficaces como terapia adyuvante para procedimientos quirúrgicos menos mutilantes.

## Tumores Óseos - Sarcoma Osteogénico (Osteosarcoma)

### **Direcciones Futuras:**

Los avances en la tecnología y las técnicas quirúrgicas están proveyendo procedimientos quirúrgicos menos invasivos y mejores resultados funcionales para los pacientes con osteosarcoma. Actualmente se investigan nuevas drogas y mejores combinaciones para mejorar su eficacia y su impacto en la sobrevida. Además se están desarrollando investigaciones clínicas para probar agentes monoclonales dirigidos hacia importantes receptores (ej: EGFR, VEGF) y factores de crecimiento hematopoyéticos para disminuir los efectos tóxicos de las quimioterapias a altas dosis, especialmente para los cánceres óseos metastáticos.

Otras investigaciones clínicas incluyen la identificación de marcadores biológicos de osteosarcoma que pueden ser utilizados para la detección/diagnóstico tempranos, modificaciones del tratamiento y predecir los resultados de la enfermedad.

### **Enlaces útiles en la Web**

Nota: Los enlaces en los siguientes sitios en la Web son en inglés, al menos que se indique lo contrario.

#### **CancerIndex.org**

<http://www.cancerindex.org/clinks3t.htm>

<http://www.cancerindex.org/ccw/faq/osteo.htm>

#### **Cancerbacup.org**

<http://www.cancerbacup.org.uk/Cancertype/Childrencancers/Typesofchildrencancers/Osteosarcoma>

#### **Hospital de Niños Penn State**

**Centro Médico Penn State Hershey, Hershey, PA**

**Temas de la A a la Z**

<http://www.hmc.psu.edu/childrens/healthinfo/o/osteosarcoma.htm>

#### **Bonetumor.org, Newton, MA**

<http://bonetumor.org/tumors/pages/page23.html>

<http://bonetumor.org/tumors/pages/page18.html>

#### **St. Jude Children's Research Hospital, Memphis, TN**

<http://www.stjude.org/disease-summaries/>

#### **Sociedad Americana de Cáncer**

[http://www.cancer.org/docroot/cric/cric\\_2\\_3x.asp?dt=52](http://www.cancer.org/docroot/cric/cric_2_3x.asp?dt=52)

## Tumores Óseos - Sarcoma Osteogénico (Osteosarcoma)

### Seminarios relacionados en [www.cure4kids.org](http://www.cure4kids.org)

Nota: Los siguientes Seminarios están disponibles en inglés, al menos que se indique lo contrario.

#### **Seminario #95 [Conceptos Actuales en Injertos Sustitutos para la Cirugía Conservadora de Miembros](http://www.cure4kids.org/sem95)**

Stephen Gitelis, MD and Ross Wilkins, MD. MS

<http://www.cure4kids.org/sem95>

#### **Seminario #236 [Cirugía Plástica en la Conservación de Miembros](http://www.cure4kids.org/sem236)**

Bhaskar Rao, MD, Yuko Araki, MD, Beth McCarville, MD, Jesse J. Jenkins, III, MD and Robert Wallace, MD

<http://www.cure4kids.org/sem236>

#### **Seminario #249 [Osteosarcoma Superficial](http://www.cure4kids.org/sem249)**

Monika Metzger, MD, Sue C. Kaste, DO, Jesse J. Jenkins, III, MD and Michael D. Neel, MD

<http://www.cure4kids.org/sem249>

#### **Seminario #403 [Lesiones Pulmonares en Osteosarcoma](http://www.cure4kids.org/sem403)**

Fariba Navid, MD, Fredric Hoffer, MD, Joseph D. Khoury, MD, Michael Absalon, MD, PhD and Patricia Flynn, MD

<http://www.cure4kids.org/sem403>

#### **Seminario #463 [Cirugía Conservadora de Miembros para Niños con Cáncer](http://www.cure4kids.org/sem463)**

Michael D. Neel, MD

<http://www.cure4kids.org/sem463>

## Apéndice

### A – 1 Riesgo para Osteosarcoma Infantil

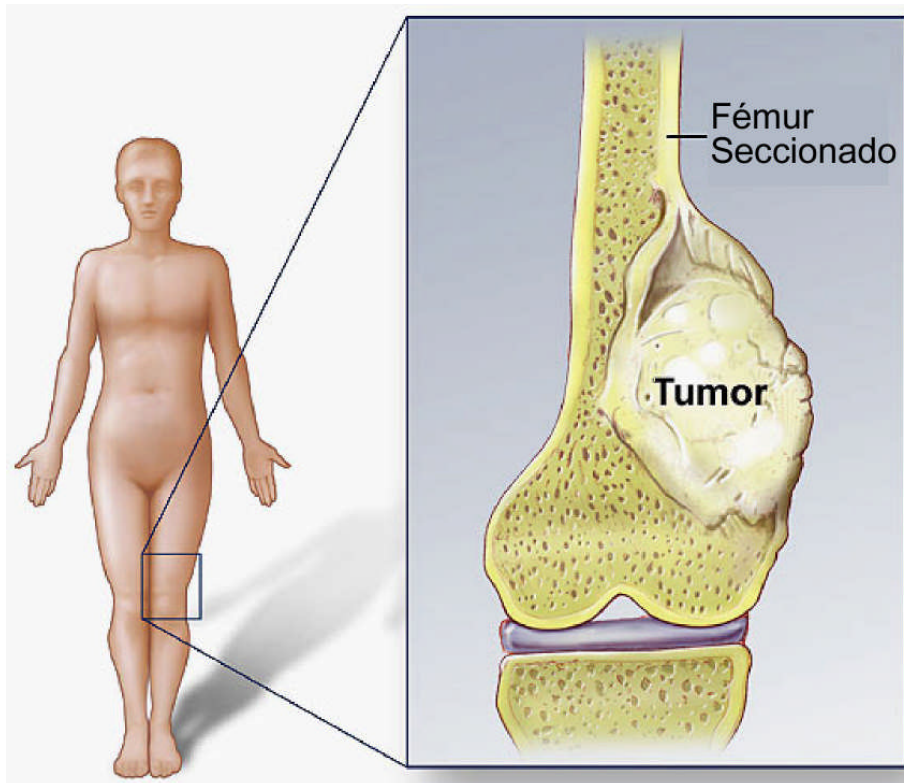
Adolescentes (especialmente varones) que son más altos que el promedio  
Niños con síndromes hereditarios – retinoblastoma, síndrome de Li-Fraumeni  
Niños que han recibido radioterapia  
Presencia de tumores óseos benignos como la enfermedad de Paget



### A – 2 Hallazgos del Examen Físico:

Edema, dolor, calor, alteraciones de la sensibilidad, asimetría de las extremidades, tejido blando palpable, piel lustrosa y estirada.

Los síntomas asociados incluyen déficits en los rangos de motilidad, alteraciones en la marcha, pérdida de peso y posible compromiso nervioso.



Utilizado con permiso.

**Clínica Mayo, Rochester, MN**

**Fundación Mayo para la Educación e Investigación Médica**

<http://www.mayoclinic.org/osteosarcoma/treatment.html>

## Tumores Óseos - Sarcoma Osteogénico (Osteosarcoma)

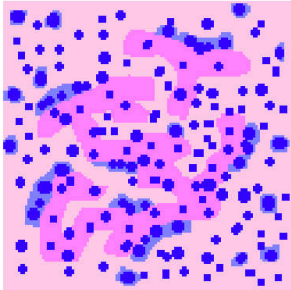
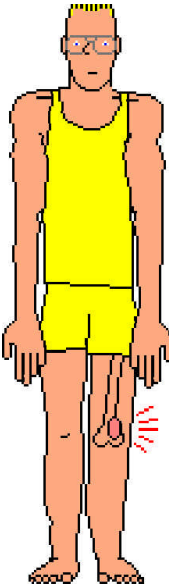


Hospital Calvo McKenna, Chile  
Cortesía de los Drs. J. Quintana y G. Rivera


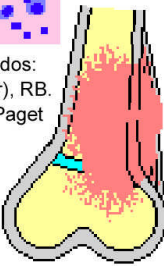
 [Regresar](#)

### A - 3 Lesión en “Sol Naciente”

**Sarcoma Osteogénico**  
(Osteosarcoma)



El patólogo debe ver células malignas haciendo su propio osteoide.



“Sol naciente”  
El hueso con reacción subperiosteica forma el “triángulo de Codman”

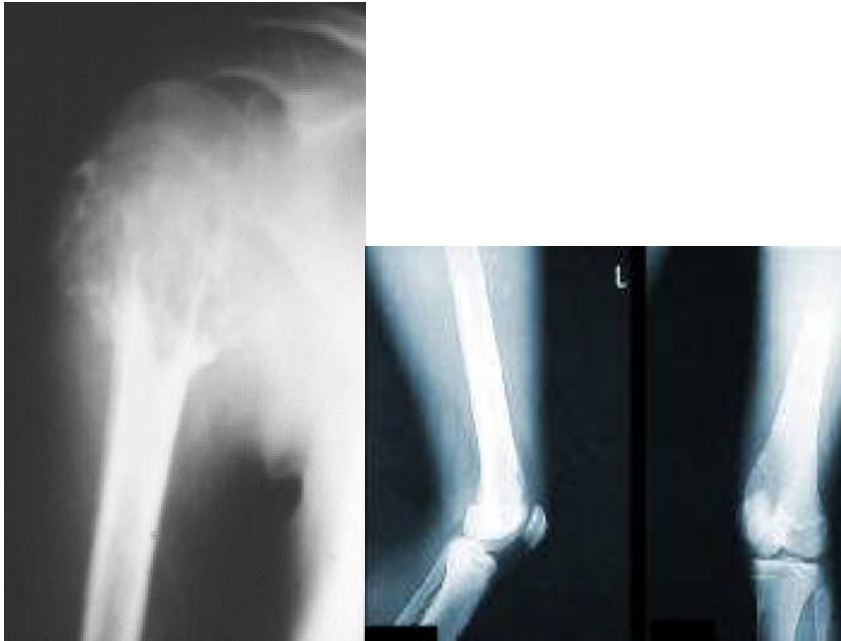
Factores de riesgo conocidos:  
adolescentes: altura (menor), RB.  
Mayores: enfermedad de Paget  
Cualquiera: radiación

PathosWeb, Dino LaPorte MD  
<http://www.pathguy.com/lectures/ostesarc.gif>

 [Regresar](#)



**A – 4 Estudios Radiográficos**



Hallazgo en Rx; opacidad y lesión en fémur distal derecho

**eMedicine.com**

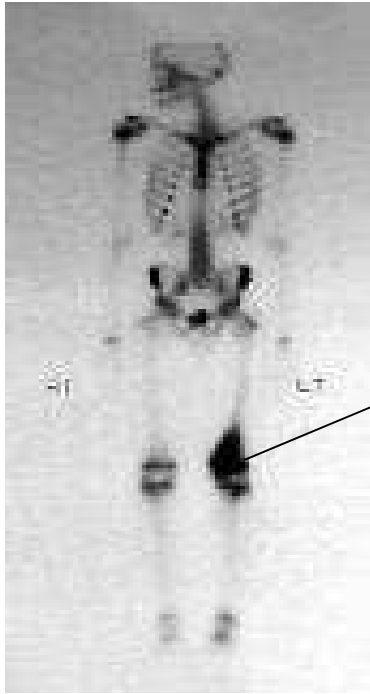
[www.emedicine.com/orthoped/topic512.htm](http://www.emedicine.com/orthoped/topic512.htm)

 [Regresar](#)

A - 5 Centellograma Óseo

eMedicine.com

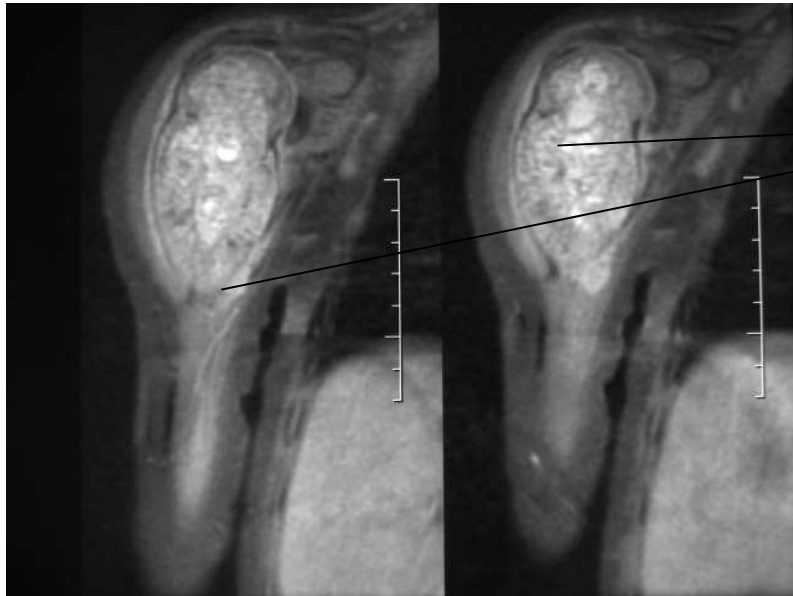
[www.emedicine.com/orthoped/topic512.htm](http://www.emedicine.com/orthoped/topic512.htm)



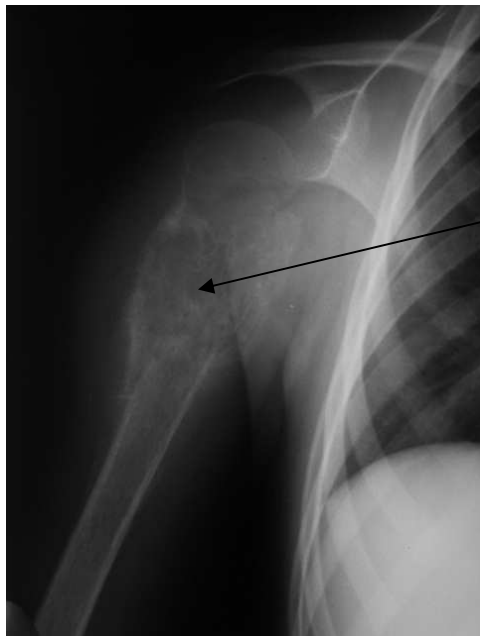
Captación aumentada en  
fémur distal derecho

 [Regresar](#)

A – 6 Imágenes de Resonancia Magnética



Tumor Osteosarcoma



Tumor Osteosarcoma

Carlos Rodríguez-Galindo, MD, St. Jude Children's Research Hospital

 [Regresar](#)

Tumores Óseos - Sarcoma Osteogénico (Osteosarcoma)

**A – 7 Estadificación:**

Un sistema de estadificación comúnmente utilizado para los osteosarcomas es el descripto abajo:

| <b>Estadío</b>      | <b>Description</b>                                                                                                                                           | <b>TNM and Grade (G)</b>                  |
|---------------------|--------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------|-------------------------------------------|
| <b>Estadío I A</b>  | Tumor confinado al hueso y menor a 8cm, y de bajo grado.                                                                                                     | T1, N0, M0, G1 - G2                       |
| <b>Estadío I B</b>  | Tumor confinado al hueso y mayor a 8cm, y de bajo grado                                                                                                      | T2, N0, M0, G1 - G2                       |
| <b>Estadío II A</b> | Tumor confinado al hueso y menor a 8cm, y de alto grado                                                                                                      | T1, N0, M0, G3 - G4                       |
| <b>Estadío II B</b> | Tumor confinado al hueso y mayor a 8cm, y de bajo grado                                                                                                      | T2, N0, M0, G3-G4                         |
| <b>Estadío III</b>  | Tumor confinado al hueso pero que ha “saltado” a otros sitios en el hueso; puede ser cualquier grado                                                         | T3, N0, M0, cualquier grado               |
| <b>Estadío IV A</b> | El tumor se ha diseminado a pulmón.                                                                                                                          | Cualquier T, N0, M1a, cualquier G         |
| <b>Estadío IV B</b> | El tumor se ha diseminado a ganglios linfáticos y sitios distantes, O cualquier T, cualquier N, M1b, cualquier G: diseminación a distancia distinta a pulmón | cualquier T, N1, cualquier M, cualquier G |



## A – 8 Procedimientos Quirúrgicos para el Osteosarcoma

**Amputación** – es la remoción quirúrgica del miembro. Tiene el riesgo de disminuir la calidad de vida e impactar sobre la capacidad funcional del paciente. También hay riesgo de síndrome de miembro fantasma. Este procedimiento se utiliza comúnmente en huesos prescindibles como peroné, costilla, dedos del pie o cúbito.

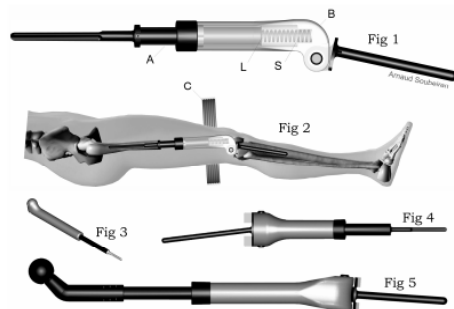
Amputación de pierna con prótesis



Michael Neel, MD; Bhaskar Rao, MD, St. Jude Children's Research Hospital

**Procedimientos de Conservación de Miembros** – la extremidad se mantiene; solo el área enferma y el tumor son removidos.

**Procedimientos de Reemplazo** – luego de remover el hueso enfermo y la articulación proximal, se implanta un dispositivo endoprotésico (rodilla total, articulación de cadera; prótesis epifisaria); la infección del aloinjerto, el hueso y los tejidos blandos circundantes puede ocurrir, requiriendo cirugías adicionales y hasta procedimientos de amputación. La falla mecánica por el uso de rutina es común y esperable; el paciente puede necesitar procedimientos de reemplazo.



Michael Neel, MD; Bhaskar Rao, MD, St. Jude Children's Research Hospital

## Tumores Óseos - Sarcoma Osteogénico (Osteosarcoma)

**Plástica Rotacional** – siempre involucra el fémur distal, la tibia proximal o la rodilla. El tumor es removido y el miembro distal se une al proximal con el pie mirando hacia atrás. El pie actúa entonces como una rodilla y se lo utiliza para colocar una prótesis. El paciente es capaz de controlar el movimiento de la prótesis.



Michael Neel, MD; Bhaskar Rao, MD,  
St. Jude Children's Research Hospital



Michael Neel, MD; Bhaskar Rao, MD,  
St. Jude Children's Research Hospital

[!\[\]\(5a132f13505a6571904d622757b7a8f0\_img.jpg\) Regresar](#)

### A – 9 Agentes Quimioterápicos Utilizados en Osteosarcoma

Doxorrubicina (Adriamicina)  
Cisplatino (Platinol)  
Metotrexato – también administrado a altas dosis  
Ifosfamida (Ifex)  
Etopósido (VP-16)

[!\[\]\(73002692dd5e7a64e60946be3158e719\_img.jpg\) Regresar](#)



Cure4Kids



### **Agradecimientos:**

**Autoras:** Ayda G. Nambayan, DSN, RN, St. Jude Children's Research Hospital  
Erin Gafford, Estudiante de Educación de Oncología Pediátrica, St. Jude Children's Research Hospital; Estudiante de Enfermería, Escuela de Enfermería, Universidad Union

**Contenido Revisado por:** Carlos Rodríguez -Galindo, MD, St. Jude Children's Research Hospital

**Traducido por:** Damián Nirenberg, MD, Hospital JP Garrahan, Buenos Aires, Argentina

**Editado por:** Carlos Rodríguez-Galindo, MD, St. Jude Children's Research Hospital

**Fecha de Publicación en Cure4Kids:** 25 de Julio 2008

Cure4Kids.org  
Programa de Alcance Internacional  
St. Jude Children's Research Hospital  
332 N. Lauderdale St.  
Memphis, TN 38105-2794

Usted puede duplicar y redistribuir este contenido en su totalidad con fines educativos, el contenido esta hecho libre de cargos. Este contenido no puede ser modificado o vendido. Usted puede ayudarnos en el desarrollo de material adicional de educación gratis enviándonos información acerca de cómo y cuando muestre este contenido y cuantas personas lo vieron. Enviar todos los comentarios y preguntas a [nursing@cure4kids.org](mailto:nursing@cure4kids.org)

© St. Jude Children's Research Hospital, 2008

Last printed 18/07/2008 11:46:00 a.m.  
Last Updated: 18 de Julio 2008; AS  
X:\HO\IO Edu Grp\Projects\NURSING COURSE\NCSpanish\Module 13\M13 Final Revisions\NSM13D10V05.doc