

GOBIERNO FEDERAL



SALUD

SEDENA

SEMAR

Guía de Práctica Clínica GPC

Diagnóstico Oportuno De
OSTEOSARCOMA
en Niños Y Adolescentes En
Primer Y Segundo Nivel De
Atención Médica

Guía de Referencia Rápida
Catálogo Maestro de GPC: **IMS-197-13**

CONSEJO DE
SALUBRIDAD GENERAL



Vivir Mejor

ÍNDICE

1. CLASIFICACIÓN DEL OSTEOSARCOMA	3
2. DEFINICIÓN Y CONTEXTO DEL OSTEOSARCOMA	4
3. HISTORIA NATURAL DEL OSTEOSARCOMA	5
4. DIAGRAMAS DE FLUJO.....	10

GPC: DIAGNÓSTICO OPORTUNO DE OSTEOSARCOMA EN NIÑOS Y ADOLESCENTES
EN PRIMER Y SEGUNDO NIVEL DE ATENCIÓN MÉDICA

CIE-10: C40 TUMOR MALIGNO DE LOS HUESOS Y DE LOS CARTÍLAGOS
ARTICULARES

M9180/3 OSTEOSARCOMA SAI (C40.-, C41.-)

M9181/3 OSTEOSARCOMA CONDROBLÁSTICO (C40.-, C41.-)

M9182/3 OSTEOSARCOMA FIBROBLÁSTICO (C40.-, C41.-)

M9183/3 OSTEOSARCOMA TELANGIECTÁSICO (C40.-, C41.-)

M9184/3 OSTEOSARCOMA EN ENFERMEDAD DE PAGET DEL HUESO (C40.-,
C41.-)

M9185/3 OSTEOSARCOMA DE CÉLULAS PEQUEÑAS (C40.-, C41.-)

2. DEFINICIÓN Y CONTEXTO DEL OSTEOSARCOMA

DEFINICIÓN

La Organización Mundial de la Salud (OMS) en su clasificación histológica de tumores, define al Osteosarcoma (OS) como una neoplasia maligna de alto grado, primaria de hueso, más común del esqueleto apendicular (huesos largos del brazo o pierna) caracterizada por la formación directa de hueso inmaduro u osteoide, en casos más raros el OS puede originarse en tejidos blandos. Ocurre comúnmente en personas jóvenes afectando más frecuentemente a hombres en relación a las mujeres.

EPIDEMIOLOGIA Y FACTORES DE RIESGO

El OS es la causa más frecuente de cáncer primario de hueso con una incidencia de 2-3/1000,000/año, esta incidencia es mayor en la adolescencia registrándose 8-11/1000,000/año entre los 15 y los 19 años, esto representa 10 % de todos los tumores sólidos. Se reporta una mortalidad de 0.15/100,000/año para el OS

En niños residentes de la Ciudad de México, el OS representó un 4.5% del total de las neoplasias correspondiendo a un 74% de los tumores óseos, lo que es consistente con lo reportado con otros partes del mundo con un comportamiento similar.

- EL OS ocupa el 2do lugar de frecuencia en las neoplasias óseas malignas en niños, adolescentes y adultos jóvenes
- Característicamente su rango de edad es entre los 10 y 25 años de edad, con una mediana para la edad al diagnóstico de 16 años
- presenta un segundo pico de incidencia al final de la edad adulta, básicamente asociado a la enfermedad de Paget. Es infrecuente su presentación en < de 6 años y > de 60 años

El osteosarcoma puede iniciar en cualquier hueso, sin embargo ocurre principalmente en las regiones yuxta epifisarias de crecimiento rápido de huesos largos.

El OS se manifiesta como un proceso de destrucción de hueso medular que progresa hasta la cortical, por lo general con un de componente asociado de tejidos blandos.

- Existe una predilección por los huesos de la rodilla: fémur distal y tibia proximal aproximadamente 75%
- La segunda localización más frecuente es el extremo proximal del húmero
- Aproximadamente el 80% de la presentación inicial del OS es localizada

CARACTERIZACIÓN DE LA ENFERMEDAD Y MANIFESTACIONES CLÍNICAS

Existe una incidencia relativamente alta en niños y adolescentes, sin embargo numéricamente superados en número por los tumores óseos benignos, los cuales comparten presentaciones clínicas similares.

El diagnóstico de probabilidad de sospecha de tumor óseo se relaciona con la edad del paciente.

La historia clínica debe enfatizar en los síntomas como la duración, intensidad y tiempo de presentación como el dolor nocturno o fracturas.

El dato que se reporta en el 100% de los casos es dolor en el sitio primario del tumor (localizado).

Sin embargo eventos específicos como lesiones óseas benignas y malignas, historia familiar y radioterapia previa, se deben investigar.

Una lesión previa o reciente no excluye un tumor maligno y no debe evitar un procedimiento diagnóstico apropiado.

Todos los pacientes con sospecha de OS deben tener una exploración específica en cuanto:

- aumento de volumen: masa visible, asociados a datos de inflamación: calor, rubor, piel adelgazada y brillante (por distensión de la piel)
- red venosa colateral
- tamaño
- consistencia del aumento del volumen
- localización y limitación en la movilidad
- relación del edema con el involucro del tejido blando y óseo
- presencia de linfa adenopatía regional/local
- si el tumor se localiza en extremidad inferior se manifiesta con claudicación al caminar

Considerar que por sí mismo ningún signo o síntoma es suficiente para el diagnóstico de osteosarcoma y varía de acuerdo a la localización anatómica. Es necesario tomar en cuenta las características epidemiológicas: edad del paciente y sitio anatómico de afección.

PRUEBAS DIAGNÓSTICAS

El tumor primario de hueso debe ser evaluado por radiografía simple en dos planos, las cuales son útiles para describir cambios óseo, por lo que ante sospecha de tumor primario de hueso, existe consenso en que el estudio inicial es la radiografía simple AP y lateral del segmento afectado, como la técnica óptima de detección de tumores óseos primarios y como posible auxiliar ante la posibilidad de metástasis pulmonares.

El clínico debe reconocer que no existen imágenes características de malignidad que por si mismas hagan el diagnóstico de OS.

Con un enfoque de estadificación sistémica en busca de las metástasis más frecuentes se debe investigar en pulmón y esqueleto e incluyendo rayos X y tomografía computarizada (TC) del tórax, preferible de alta resolución helicoidal y una gamma grafía ósea con radionúclidos.

Es necesario la estadificación local ante el diagnóstico presuntivo de tumor óseo primario y complementarse con cortes transversales de imágenes de resonancia magnética (RM), previo a la realización de la biopsia.

La RM es considerada como la herramienta más útil para evaluar el OS, tanto el tejido intramedular y extensión a tejidos blandos y su relación con vasos y nervios, con contraste de gadolinio pueden ser detectadas áreas quísticas o necróticas.

La TAC de tórax auxilia en el diagnóstico de metástasis pulmonares. Parece claro que la PET puede proporcionar más información, especialmente en pacientes que no pueden someterse a una resonancia magnética y en donde la biopsia no es factible debido a la ubicación o el estado del paciente. Sin embargo existe condiciones clínicas que pudieran enmascarar las lesiones malignas de las benignas

Dentro de las modalidades de imágenes

para estudio de los pacientes con síntomas relacionados con el tumor primario de hueso, con radiografías normales representan un reto diferente. Aunque la TAC se puede realizar en estos casos, el estudio con radionúclidos óseo puede ser más útil para localizar la anomalía.

La RMN puede ser muy útil en este contexto no sólo para identificar si una lesión está presente, sino también para definir la naturaleza de una lesión sobre la base de las características discutidas anteriormente; como resultado, la RMN es generalmente preferida.

Cuando las lesiones no son agresivas, las imágenes adicionales no se exigirán a menos que sean necesarias para la planificación preoperatoria.

La fosfatasa alcalina y la deshidrogenasa láctica podrían encontrarse elevadas en el momento del diagnóstico, esto puede estar en relación a afectación de una extremidad proximal o tumor axial de gran tamaño, tumor de gran volumen, metástasis, entre otras.

Considerar estas elevaciones como factor de mal pronóstico en el OS de alto grado de malignidad, correlacionado con resultados adversos de la enfermedad. No existen pruebas diagnósticas de laboratorio específicas para el osteosarcoma. A diferencia de la fosfatasa alcalina y la deshidrogenasa láctica que cuentan con valor pronóstico.

Los parámetros clínicos como biometría hemática y reactantes de fase aguda no ofrecen datos específicos para el diagnóstico de OS.

El diagnóstico de certeza se realiza por medio de biopsia (diagnóstico histológico).

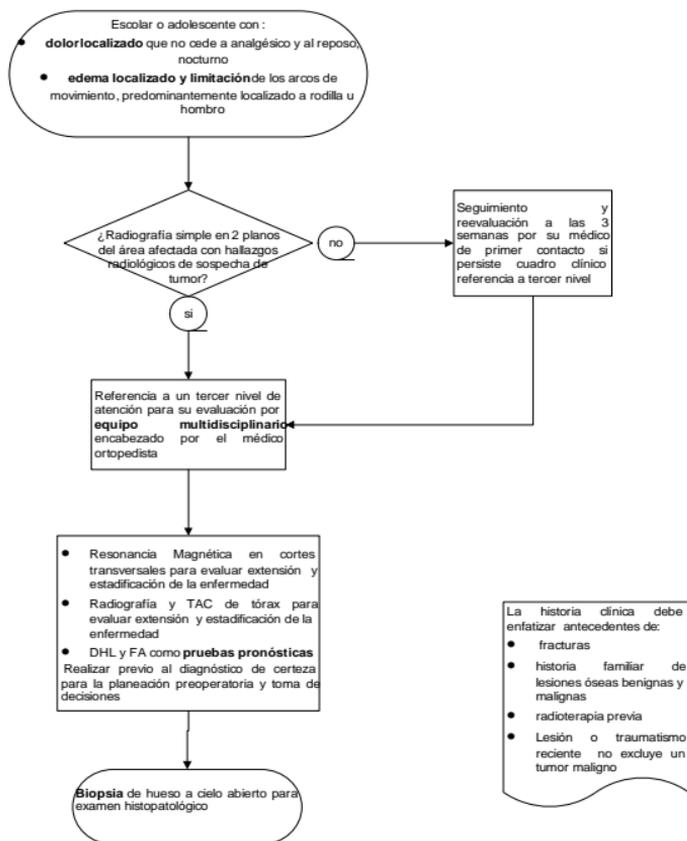
El diagnóstico definitivo requiere el examen histológico del tumor de preferencia por una biopsia a cielo abierto. La confirmación del diagnóstico por un patólogo con experiencia particular en los tumores óseos es recomendado.

PRONÓSTICO

- Los pacientes con hallazgos radiológicos sugestivos de osteosarcoma deben ser referidos sin biopsia previa a un centro con experiencia en el manejo de estos pacientes.
- Pacientes entre 10 a 25 años de edad, con presencia de dolor óseo en rodilla u hombro, de más de 3 meses de evolución, sin mejoría, con hallazgo radiográfico sugestivos de osteosarcoma (Radiografías AP, lateral y oblicuas del área en estudio) enviar a la consulta externa y/o servicio de urgencias del tercer nivel que corresponda, forma inmediata, para confirmación diagnóstica, envío a tercer nivel para confirmación diagnóstica
- En todo paciente con sospecha de osteosarcoma se sugiere referencia a tercer nivel para toma de biopsia, la confirmación diagnóstica y los estudios de extensión se realizará en las unidades que cuenten con oncólogo y/ó ortopedista considerados como los médicos tratante.
- En unidades de primer ó segundo nivel, que no se cuente con el recurso de radiografía simple y tomografía axial computada referir en forma inmediata con el ortopedista y/ó oncólogo: para la confirmación diagnóstica y la realización de estudios de extensión.

4. DIAGRAMAS DE FLUJO

Algoritmo para el diagnóstico de Osteosarcoma en población pediátrica



Avenida Paseo de La Reforma #450, piso 13,
Colonia Juárez, Delegación Cuauhtémoc, CP 06600, México, D. F.
www.cenetec.salud.gob.mx

Publicado por CENETEC
© Copyright CENETEC

Editor General
Centro Nacional de Excelencia Tecnológica en Salud
2013

ISBN: **En trámite**