

R. 17.601

0



T. D.
L/52

UNIVERSIDAD DE SEVILLA - FACULTAD DE MEDICINA
DEPARTAMENTO DE RADIOLOGIA Y MEDICINA FISICA
(Prof. Dr. D. Juan Zaragoza Rubira)



"ANALISIS COMPARATIVO DE LA SEMIOLOGIA RADIOLOGICA DEL
SARCOMA DE EWING, CONDROSARCOMA Y OSTEOSARCOMA".

UNIVERSIDAD DE SEVILLA
SECRETARIA GENERAL

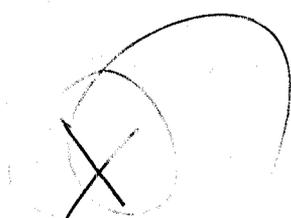
Queda registrada esta Tesis Doctoral
al folio 120 número 16 del libro
correspondiente.

Sevilla, 2 OCT. 1987

El Jefe del Negociado de Tesis,

Isabel González

Trabajo que, para optar al Grado
de Doctor en Medicina y Cirugía,
presenta: Juan M.Lamas Gutiérrez



DON JUAN RAMON ZARAGOZA RUBIRA, CATEDRATICO DE RADIOLOGIA Y MEDICINA FISICA DE LA FACULTAD DE MEDICINA DE SEVILLA.

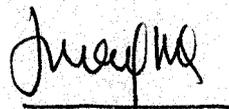
C E R T I F I C A :

que bajo su Dirección y la Co-Dirección del Dr.D. Juan J. Sabaté Díaz, Profesor Asociado de Radiología y Medicina Física, ha sido realizado el trabajo titulado:

"ANALISIS COMPARATIVO DE LA SEMIOLOGIA RADIOLOGICA DEL SARCOMA DE EWING, CONDROSARCOMA Y OSTEOSARCOMA".

por D. JUAN M. LAMAS GUTIERREZ, para optar al grado de Doctor en Medicina y Cirugía.

Y para que así conste, se expide el presente CERTIFICADO en Sevilla a nueve de Setiembre de mil novecientos ochenta y siete.



Co-Director:

Dr. Juan J. Sabaté Díaz.



Quiero expresar mi sincero agradecimiento al Profesor D. Juan R. Zaragoza Rubira y al Dr. D. Juan J. Sabaté Díaz, que con su orientación, enseñanza y constante ayuda, han hecho posible la realización de esta Tesis Doctoral.

Las Tesis de Licenciatura de los Dres. D. Rafael - Fidalgo Rivero y D. Andrés Pavón Colchero han sido fundamentales y han significado pilares básicos que me han permitido elaborar los datos. A los Dres. D. Manuel Ruiz del Portal, D. Luis Fernández y Campoy Vidal, por su incondicional ayuda, permitiéndome el acceso a sus archivos de la Ciudad Sanitaria y Hospital Universitario de Sevilla.

Asímismo, hago constar mi gratitud al Dr. en Ciencias Químicas D. José Manuel Llamas Labella, Director del CIAT del Instituto Nacional de Seguridad e Higiene en el Trabajo de Sevilla, durante el periodo en que trabajé en esta Tesis y al Dr. en Medicina D. Antonio Iglesias Huerta. Me alentaron siempre, poniendo a mi alcance todo el apoyo en tiempo, material y asistencia técnica de la Institución.

Por fin quiero dar las gracias a la Sra. D^a. Manuela Molero García, por su desinteresada y esmerada labor mecanográfica, así como a los Sres. D. Pedro Jiménez Planas, D. Manuel Ram, D. Antonio Esquivias y D. Fernando del Toro, todos compañeros de trabajo y que colaboraron entusiásticamente en todo momento.

Al Dr. Lamas Castaño, mi padre.

("in memoriam")

"ANALISIS COMPARATIVO DE LA SEMIOLOGIA RADIOLOGICA
DEL SARCOMA DE EWING, CONDROSARCOMA Y OSTEOSARCOMA"

I N D I C E

I N D I C E

	<u>Pag.</u>
INTRODUCCION	9
Embriología ósea	10
Anatomía ósea	22
Histología ósea	27
Fisiología ósea	36
Radiología ósea	48
SARCOMA DE EWING	54
Etiopatogenia	55
Clínica	56
Diag. diferencial	62
Radiología	64
Anatomía Patológica	71
Tratamiento	78
Pronóstico	88

	<u>Pag.</u>
CONDROSARCOMA	96
Etiopatogenia	96
Clasificación	98
Clínica	100
Radiología	106
Diag. diferencial	113
Anatomía Patológica	122
Tratamiento	131
Evolución y Pronóstico	134
OSTEOSARCOMA	137
Etiopatogenia	138
Clínica	143
Diag. Diferencial	156
Radiología	159
Anatomía Patológica	173
Tratamiento	184
PLANTEAMIENTO	196
Material y Métodos	197

	<u>Pag.</u>
RESULTADOS	300
TABLAS Y CUADROS	315
DISCUSION	361
CONCLUSIONES	369
RESUMEN	372
BIBLIOGRAFIA	375
ICONOGRAFIA	400

I N T R O D U C C I O N

EMBRIOLOGIA OSEA

Según AERGETER y KIRPATRICK (1), el tejido óseo al igual que otros tantos tejidos como el fibroso, graso y cartilaginoso, procede del mesodermo primitivo. De las células reticulares del mesodermo primitivo nacerá una célula multipotente, que formará un tejido reticulado primitivo muy diseminado, que es la mesenquima. Las células del mesenquima se diferenciarán según determinados factores y determinará la formación de los distintos tejidos, hueso, grasa, tejido conectivo, músculo y cartílago, tal como se detalla en el cuadro I.

El mesodermo primitivo es una sustancia que aparece en etapas muy incipientes del desarrollo embriológico.

Al examinarlo al microscopio, se observa un montículo de células reticuladas y estrelladas en una matriz gelificada. Cuando se desarrolla la cavidad celómica, las células de la superficie de la cavidad y las que tapizan se ingurgitan y se disponen en una sola capa (1).

La porción reticulada del mesodermo forma un sincitio. De las células reticulares del mesodermo nacerá la célula multipotente, que dará origen a todos los tejidos conectivos (1).

En la etapa de reposo el osteoblasto no se diferencia de las formas jóvenes de los otros tipos de tejidos conectivos. En la formación del hueso endocranal, las células se disponen en una sola fila a lo largo de la faz de una barra de condroide calcificada, y adoptan más tarde una forma cuboide (1).

Entre la barra condroide y la fila de células aparece una banda de material homogéneo; este es el osteoide, y se denomina costura osteoide (1).

A medida que madura y se diferencian estas células, cada uno de los tres tipos de células se identifican por la sustancia celular que se deposita en su proximidad. El colagenoblasto (fibroblasto) se identifica por el colágeno, el condroblasto por el condroide y el osteoblasto por el osteoide (1).

La osteoide está formada por un conjunto de células y fibras afelpadas dentro de una sustancia fundamental (1).

En una etapa muy temprana del desarrollo embriológico -/ campos del mesenquima van a formar el esbozo de lo que será el esqueleto. La sustancia intercelular de la masa celular reticulada se va opacificando, hasta que dentro del mesenquima se desarro-

lla un rudimentario esqueleto. Las células de este mesenquima / condensado se injurgitan, adoptando el aspecto de una matriz de cartílago hialino en cuyo espesor están incluidas células cartilaginosas jóvenes (1).

De vez en cuando ocurren líneas divisorias transversas / que separan al espesor del mesenquima en barras; cada una de estas barras representa el anclaje de un futuro hueso, y las líneas divisorias representan los sitios donde se formaran las articulaciones. En cierto periodo del desarrollo de cada hueso, un grupo de células mesenquimáticas reticulares que se aproxima a / las masas de cartílago primitivo, madura y se convierte en fibroblasto. En los huesos largos esto sucede a modo de un manguito / que rodea el centro del cartílago. Dentro de este manguito de fibroblastos penetran brotes capilares provenientes de los vasos / vecinos, formándose lo que se conoce como tejido de granulación. (1).

Siempre que este tejido tan vascularizado entra en contacto con el cartílago o hueso, estos desaparecen según avanza / la granulación. Según vieron SLEDGE y DINGLE (2) las grandes concentraciones de oxígeno facilitan la liberación de las hidrolasas a partir de los lisosomas intracelulares, y estas hidrolasas

disgregan la matriz orgánica del cartílago y del hueso. Así que, cuando existe una mayor proliferación de vasos, al elevarse la / tensión de oxígeno existente, se produce la lisis del cartílago / y del hueso para formar una abertura por donde penetran los va - sos.

Al formarse un manguito de granulación alrededor de la / cintura de la barra cartilaginosa, esta se lisa y la granulación / penetra en la barra desde todos los puntos de su circunferencia / hasta formar un núcleo de fibroblastos y capilares. La sustancia interfibroblástica que sigue a la cuña de avance se vuelve más / densa y eosinófila, e inmediatamente se impregna de sales óseas. Los fibroblastos de las cercanías adoptan la forma de osteoblas- tos de forma que se deposita una vaina de hueso alrededor de la / porción media de la barra cartilaginosa. Esta se engruesa y se / ensancha, extendiéndose por las superficies de cartílagos latera les adyacentes. Se establece así el centro de osificación pri -- mario. De forma simultánea el núcleo del tejido fibroblástico / vascularizado situado en el centro se transforma en retículo me- dular. La estructura consiste ahora en un anillo de hueso a modo de servilletero, la diáfisis, que rodea a un núcleo de médula en tre dos cartílagos correspondientes a la epífisis. En torno a / toda la estructura, las células del mesenquima se condensan y /

forman una fina cápsula fibrosa. Sobre el hueso este tejido fibroso se denomina periostio, mientras que sobre el cartílago se denomina pericondrio (1).

Osificación Intramembranosa

El periostio consta de 2 capas fusionadas. La capa externa más gruesa, está formada por colagenoblastos fusiformes, dispuestos en forma muy compacta, entre los cuales aparece ligera cantidad de colágeno. La capa interna laxa y más celularizada, está constituida por células elongadas o fusiformes; esta capa se llama cambium, que son células en vías de diferenciación a osteoblastos.

Las células del cambium no tardan en separarse del hueso y del cartílago por interposición de una sustancia homogénea, que se tiñe de rosa, que podríamos llamar osteoide por que rápidamente, se infiltra de sales óseas. De vez en cuando estas células son atrapadas y rodeadas por la osteoide y luego se retraen, formando pequeñas células compactas de núcleos picmóticos dentro de sus espacios celulares, las lagunillas hoy se conocen como osteocitos.

Las sucesivas capas del hueso se depositan en círculos / concéntricos, formando cada capa una lámina. Así se origina la / compacta o corteza de la diafisis. Este tipo de producción ósea, es decir, la formación de osteoide sin cartílago preformado que / sirva de andamiaje para dar la forma a la masa osteoide resultante se denomina osificación que da origen a la mayor parte de los huesos del organismo (1).

Osificación Endocondral

En la formación de hueso endocondral, la producción de / osteoide es siempre guiada por un molde de condroide calcificado preformado.

Al principio la epífisis se encuentra constituida por un cuerpo de cartílago homogéneo con condroblastos solitarios, cada uno dentro de su lagunilla distribuidos con uniformidad dentro / de una matriz condroide. Después los condroblastos de las cercanías de la línea epifisaria se agrandan, las lagunillas se expanden, el citoplasma adquiere propiedades tintoriales basófilas / que toman la hematoxilina y se acumulan en él una sustancia que / capta los colorantes para el glucógeno. El nucleo parece embeberse de agua que fracciona la cromatina y se desplaza hacia la pe-

riferia debajo de la membrana nuclear. Durante la maduración el citoplasma acumula pequeños glóbulos de lípidos. Al agrandarse, la célula se aplana y su eje se dispone en sentidos paralelos a la línea epifisaria. A causa de esto, las células se intergordan y se disponen en columnas cuyos ejes son perpendiculares a la línea epifisaria (1).

Cada una de las células, muy agrandadas, ahora condrocitos maduros, está separada por sus vecinas por un fino tabique / de condroide. Los lados metafisarios de estas células se encuentran expuestos a una granulación muy vascularizada en ambos lados del núcleo medular. La pared condroide de las células desaparece quizás por la actividad lítica de las hidrolasas liberadas / por los lisosomas intracelulares por influencia de la tensión de oxígeno elevada, y el brote vascular invade el hiato así formado. Las células endoteliales proliferativas de esta estructura quedan comprimidas contra la pared condroide de la cámara neoformada. A menudo encontramos que estas células se unieron para formar una célula gigante, que sería un osteoclasto (1).

Así el tejido de granulación se abre paso por la columna, célula tras célula, de modo que la última célula intacta establece el nivel de la línea epifisaria. De este modo la frontera epifi

saria avanza, dejando a su paso, en el área metafisaria, las barras calcificadas intactas de la condroide que antes separaba. / La capa única de células que parecen derivar de las células endoteliales antes descritas, o de células transicionales (fibroblastos) del mismo origen, elaboran ahora una costura de osteoide sobre el centro condroide calcificado (1).

En el caso de que no existieran nuevas células cartilaginosas en la epífisis, la línea de avance epifisario no tardaría en utilizarlas todas y su avance cesaría. Por tanto, los nuevos condroblastos van a aparecer por división de condroblastos jóvenes de las profundidades de la epífisis (proliferación intersticial) y por metaplasia de los fibroblastos ubicados en las capas profundas del pericondrio circundante (proliferación apsicional). Según maduran, estas células pasan por el mismo ciclo que sus predecesoras. Así la epífisis se repone constantemente en un polo y se disipa en el otro, y el crecimiento longitudinal del hueso se cumple por adición condroblástica.

El hueso de las espículas primarias es fibrilar grueso; / sus fibrillas transcurren en forma desorganizada y el azar y las numerosas células que quedan atrapadas en sus ramificaciones son

jóvenes y abultadas. A medida que estas espículas envejecen, se observa que se disuelve, quizás por falta de un estímulo de esfuerzo, necesario al parecer para la persistencia y salud de todo el tejido óseo (1).

En determinado periodo el desarrollo y maduración de cada hueso, una columna de granulación invade la masa cartilaginosa esferoide de la epífisis desde el pericondrio y penetra hasta su mismo centro. Aquí se establece una aglomeración de células proliferantes del tejido conectivo, como sucede en la cuña de granulación que condice a la formación del centro primario de osificación. De la misma manera se forma un núcleo de células medulares rodeado por una costra de hueso mineralizado.

Los condroblastos de la zona de cartílago suprayacente, la placa articular, pero no los de la placa endocondral o de crecimiento, que ahora quedan adyacentes al hueso, responden igual que los que se hallan a lo largo de la línea epifisaria. En efecto, se agranda, se planan y se disponen en columnas, estableciendo una nueva zona de calcificación provisional que, en este caso, es una costra esferoide y no una lámina plana. Este núcleo de hueso se denomina centro de osificación secundario o centro de osificación epifisario.

Este centro crece por adición de laminillas semilunares de osteoide aplicado por la faz cóncava de la placa articular(1)

El momento en que aparece el centro de osificación secundario es característico para cada hueso.

El crecimiento longitudinal de los huesos cilíndricos se cumple, por tanto por aposición de hueso nuevo en los extremos / de la diáfisis.

A medida que se acerca el momento de la finalización del crecimiento longitudinal del hueso, la proliferación de condroblastos en la placa de crecimiento se desarrolla con mayor lentitud y por último cesa. Los condrocitos de la placa de crecimiento se agotan y la línea epifisaria avanza hasta la superficie / epifisaria del núcleo óseo. Cuando ya no quedan cartílago entre / la diafisis y la porción ósea de la epífisis, se dice que el centro de osificación se ha cerrado, fusionado u osificado. A par - tir de aquí ya no habrá más crecimiento longitudinal del hueso (1).

Puede decirse que el organismo humano tiene en su desa - rrollo tres tipos de esqueletos. El primero es un esqueleto car -

tilaginoso flexible, el segundo es de hueso fibroso primitivo y el tercero es de hueso adulto de grano más fino que el anterior (1).

En resumen, los pasos sucesivos que acontecen en la osificación de huesos endocondral podemos enumerarlos de la siguiente forma: (1)

- 1.- Proliferación de condroblastos epifisarios en la unión de /
las porciones cartilaginosas y óseas de la epífisis.
- 2.- Formación de condroide intercelular
- 3.- Maduración de condroblastos, con adquisición de glucógeno y de actividad enzimática, agrandamiento y reordenamiento en /
columnas.
- 4.- Mineralización de las barras de condroide para formar la lí-
nea de calcificación provisional.
- 5.- Invasión de las bases de las columnas celulares del cartílago por neoformación vascular metafisaria
- 6.- Metaplasia de las células de revestimiento endotelial a os-
teoblastos (¿pasando por fibroblastos?).

- 7.- Producción de osteoide, la matriz orgánica del hueso
- 8.- Depósito de sales minerales dentro de la osteoide
- 9.- Resolución de los centros de condroides de las espículas de la esponja primaria.
- 10.- Conversión de hueso fibroso grueso en hueso adulto, para / formar la esponja secundaria.
- 11.- Modelamiento de huesos jóvenes para adoptar la forma de la/ estructura adulta.
- 12.- Mantenimiento óseo, o sea, reemplazo del hueso que se ero - siona constantemente por la actividad catabólica normal.

ANATOMIA OSEA

Arquitectura Osea:

Según SPALTEHOLZ (3), podemos decir que el hueso consta, principalmente, de dos sustancias que son la sustancia ósea propiamente dicha y la médula ósea, que se encuentra en el interior de la primera. La sustancia ósea es la que da al hueso su forma y en su mayor extensión se encuentra recubierta por el periostio, membrana rica en vasos y nervios. A nivel de las superficies articulares, las superficies óseas se encuentran revestidas de una capa de cartílago articular.

Sustancia Osea:

La sustancia ósea se encuentra en el hombre adoptando / dos formas reconocibles a simple vista; la primera, sustancia / compacta o simplemente en la diafisis de los huesos largos de / las extremidades, mientras que la segunda, sustancia esponjosa / dispuesta en forma de delgadas placas y columnas que se encuen- / tran principalmente en la epífisis de los huesos largos de las / extremidades y en las restantes piezas óseas (3).

El estrato externo de la sustancia ósea o corteza (cortex) está formado en los huesos cortos y en las epífisis de los huesos largos por una delgada capa de sustancia esponjosa y por una - / gruesa capa de tejido compacto en las diáfisis de los huesos largos y de los demás huesos.

La sustancia compacta que forma la gruesa pared de la diáfisis de los huesos largos de las extremidades, envuelve al mismo tiempo en forma de manto una gran cavidad única existente en el / interior de la diáfisis que es la cavidad medular (3).

Médula Ósea

En el interior de la cavidad medular nos encontramos con / una sustancia que es la médula ósea, que aparece como una masa - / blanda que ocupa completamente la cavidad medular y los espacios / intermedios de la sustancia esponjosa de todos los huesos, encontrándose también en los grandes conductos de Havers. Según su riqueza en grasa, visible macroscopicamente, se distinguen la médula roja, muy blanda y semifluida y la médula amarilla, semejante / al tejido adiposo subcutáneo (3).

En el feto y en el recién nacido, encontramos únicamente /

en todos los huesos médula roja; pero ya en la primera infancia comienza la transformación adiposa de la médula roja, primero / en los huesos periféricos de las extremidades para progresar rápidamente en dirección centripeta, de forma que en el adulto todos los huesos, cortos y largos de las extremidades contienen / únicamente o casi exclusivamente médula amarilla; por el contrario los huesos del cráneo y del tronco contienen médula roja durante toda la vida (3).

La sustancia compacta se encuentra atravesada por un / gran número de finos conductos denominados conductos de Havers. Estos conductos se encuentran ocupados por los vasos sanguí --- neos. Dichos canales comunican todos entre sí y siguen en los / huesos largos principalmente la dirección longitudinal; están / anastomosados mediante un gran número de canalículos transver- sales y finalmente se abren en las superficies externa o interna del hueso, así como también en los canales nutricios (3).

ORTS LLORCA (4) clasifica los huesos del esqueleto según sus dimensiones, en huesos largos, que son aquellos en los que/ las tres dimensiones son comparables entre sí y huesos planos,/ que son aquellos en los que la longitud y la anchura sobrepasan ampliamente al espesor .

Entre los huesos largos se distinguen una parte central, el cuerpo o diáfisis y dos extremos más voluminosos, que son la epífisis. Una zona relativamente ancha va a unir a las epífisis con la diáfisis y son las zonas de crecimiento en longitud de los huesos largos y se llama metáfisis (4).

En los huesos planos y en los cortos nos vamos a encontrar con una tabla externa, tabla interna y un diploe intermedio (4).

Vascularización del Hueso:

Según GREENFIELD B. (5), el sistema vascular de un hueso consta de los vasos nutricios, los vasos periosticos, los vasos metafisarios y los vasos epifisarios.

Los vasos nutricios penetran a través del canal nutricio, se ramifican hacia arriba y hacia abajo para irrigar toda la cavidad medular, luego se dividen en ramas radiadas que penetran en el cortex y se anastomosan con ramas procedentes del plexo perióstico en los canales de Havers (5).

Los canales nutricios aparecen como surcos oblicuos /

con márgenes escleróticos en el cortex (5).

Los vasos periósticos forman un plexo de finos vasos que rodean la columna ósea y penetran en los canales Haversianos(5)

En una etapa precoz de la vida de las arterias metafisarias se derivan del plexo periarticular. Estos vasos tienen muy pocas anastomosis y son virtualmente arterias terminales. A medida que el hueso crece, el plexo perióstico irriga progresivamente las partes periféricas de las metamorfosis. Los 4/5 centrales están irrigados por las ramas terminales de la arteria nutricia/ (5)

Los vasos sanguíneos epifisarios no comunican con los de la columna ósea hasta después de la fusión del centro de osificación. La epífisis se encuentra irrigada por vasos centrales procedentes de la cápsula articular (5).

Las venas salen de los huesos largos a nivel de tres sitios: acompañando a la arteria, en los extremos articulares y en forma de muchas pequeñas venas para el periostio (5).

HISTOLOGIA OSEA

Para PIRIER y CHEUREAU (6), el tejido óseo está compuesto por elementos celulares y por una matriz ósea calcificada, constituida por unas fibras y por una sustancia fundamental impregnada por sales minerales.

Elementos Celulares del Tejido Oseo:

En el tejido óseo podemos distinguir tres tipos de células distintas;

- Osteoblastos: Es la célula a la que corresponde el producir el depósito de matriz ósea (osteóide) y su posterior mineralización. Los osteoblastos parecen derivar de los fibroblastos / primitivos de la transición. A medida que los fibroblastos se / van aproximando a la osteóide van adquiriendo una forma más redondeada o cuboide y luego se alinean siguiendo los bordes de la osteóide para emprender la elaboración de esta sustancia, adquiriendo en este momento el nombre de osteoblastos (1).

Por tanto, los osteoblastos bien diferenciados aparecen / como células cuboides de cuyo cuerpo nacen prolongaciones cito -

plásmicas más o menos alargadas y que se encuentran dispuestas / en fila a lo largo de las superficies del hueso inmaduro. Entre / la fila de osteoblastos y el centro del hueso mineralizado encontramos una capa o "costura" o "borde" osteoide que no se encuentra mineralizada. La osteoide normal se mineraliza con mucha celeridad, quizás en cuestión de horas tras haberse formado (1).

El núcleo del osteoblasto es redondeado y contiene un nucleolo muy voluminoso (6).

El citoplasma del osteoblasto es rico en organitos que / atestiguan la importancia de sus actividades de síntesis protéicas y glutoprotéicas (6).

- Osteocitos: A medida que la masa ósea aumenta por adición del osteoide a lo largo de las superficies, parte de los osteoblastos quedan atrapados en la sustancia formada a su alrededor. La osteoide se mineraliza y éstas células quedan incluidas / en el hueso neoformado. En esta etapa se denominan osteocitos, y los espacios que ocupan se conocen como lagunillas. Los osteoci-
tos conservan sus prolongaciones fibrilares que brotan de las lagunillas a modo de patas de araña y viajan a lo largo de la ma --
triz ósea en unos minúsculos conductos que son los "conductillos"

Estos conductillos parecen ser las aberturas por los que llegan las sustancias nutritivas para mantener con vida a la célula / dentro de su lagunilla (1).

Por tanto, el osteocito es un osteoblasto que ha sido / completamente rodeado por matriz ósea en vía de mineralización, que adquiere forma fusiforme cuyo núcleo es habitualmente ovalado y que su citoplasma contienen los mismos organoides que los / osteoblastos aunque en menor abundancia (6).

- Osteoclastos: Es la célula que se ocupa de disolver / la fase mineral y de causar la lisis de la matriz ósea.

El osteoclasto es una célula enorme de forma redondeada que contiene de 5 a 20 núcleos en un solo plano. Estos núcleos / suelen hallarse dispersos por toda la célula, pero pueden encon- trarse dispuestos en la periferia o aglomeración en el centro. (1).

El citoplasma de estas células en su polo celular, que / se halla en contacto con el tejido óseo ya constituido presenta numerosas mirovellosidades irregulares que constituyen una especie de borde en cepillo (6).

La vida de estas células parece ser muy prolongada en el osteocito, mientras que parece ser escasa en el osteoclasto y sería intermedia en el osteoblasto .

- Matriz Osea: Las células óseas se encuentran en el seno de la matriz ósea que está constituida por una matriz orgánica, (sustancia fundamental y fibras) impregnada de sales minerales, principalmente cálcicas (6).

- Matriz Orgánica: Las fibras de la matriz orgánica son/casi exclusivamente fibras colágenas, que representan aproximadamente el 95 % del peso de la matriz orgánica del hueso en seco (6).

- Sales Minerales: Los componentes minerales principales del tejido óseo van a ser el carbonato y el fosfato cálcico, que se encuentran en forma de fosfato cálcico amorfo y de cristales/de hidroxiapatita, que en microscopía electrónica aparecen como/cristales en forma de agujas muy finas o de tabletas hexagonales (6).

La matriz ósea se encuentra recorrida por un sistema de cavidades que comunican entre sí y que contienen a los osteoci -

tos y a sus prolongaciones. Estas cavidades son los osteoplasmos que son unas cavidades fusiformes que albergan a los osteocitos/ (lagunas), y los canalículos o también conductillos calcóforos, que son una serie de túneles que parte de los osteoplasmos y van a unir los diferentes osteoplasmos entre sí (6).

Pocas cuestiones han sido debatidas conceptualmente tanto como los tumores óseos. A medida que se ha conocido mejor su A. patológica, su clasificación ha ido cambiando. Parece deseable clasificar a los tumores óseos conforme a su histiogénesis, sin embargo, se acepta actualmente que esto no es posible. Desde el punto de vista histológico, no siempre se tiene la certeza exacta de la célula de origen del tumor y sólo puede reconocerse un tipo celular predominante. Otras veces, un tumor simple puede producir varios tipos diferentes de células. Por fin, otras veces el aspecto histológico predominante suele ser la pequeña célula redonda indiferenciada, que sólo permite un diagnóstico amplio de tumor maligno.

Nosotros hemos seguido la clasificación internacional de los tumores óseos.

CLASIFICACION HISTOLOGICA INTERNACIONAL DE TUMORES OSEOS:

Según la Organización Mundial de la Salud, los tumores / óseos pueden clasificarse de la siguiente forma:

TIPOS HISTOLOGICOS DE
TUMORES OSEOS PRIMITIVOS Y
LESIONES SEUDOTUMORALES

I. TUMORES FORMADORES DE TEJIDO OSEO

A. Benignos

1. Osteoma
2. Osteoma osteoide y osteoblastoma (osteoblastoma benigno)

B. Malignos

1. Osteosarcoma (sarcoma osteogénico)
2. Osteosarcoma yuxtacortical (osteosarcoma parostal)

II. TUMORES FORMADORES DE TEJIDO CARTILAGINOSO

A. Benignos

1. Condroma
2. Osteocondroma
3. Condroblastoma (condroblastoma benigno, condroblastoma epifisario)



4. Fibroma condromixoide

B. Malignos

1. Condrosarcoma
2. Condrosarcoma yuxtacortical
3. Condrosarcoma mesenquimal

III. TUMOR DE CELULAS GIGANTES (Osteoclastoma)

IV. TUMORES DE LA MEDULA OSEA

1. Sarcoma de Ewing
2. Reticulosarcoma ósea
3. Linfosarcoma óseo
4. Mieloma

V. TUMORES VASCULARES

A. Benignos

1. Hemangioma
2. Linfagioma
3. Tumor glómico (glomangioma)

B. Intermedios o Indeterminados

1. Hemangioendotelioma
2. Hemangiopericitoma

C. Malignos

1. Angiosarcoma

VI. TUMORES DEL TEJIDO CONECTIVO

A. Benignos

1. Fibroma desmoplástico
2. Lipoma

B. Malignos

1. Fibrosarcoma
2. Liposarcoma
3. Mesenquimona maligno
4. Sarcoma indiferenciado

VII. OTROS TUMORES

1. Cordoma
2. Adamantinoma de los huesos largos
3. Neurilemoma (schwannoma, neurinoma)
4. Neurofibroma

VIII. TUMORES NO CLASIFICADOS

IX. LESIONES SEUDOTUMORALES

1. Quiste óseo solitario (quiste óseo simple o unicameral)
2. Quiste óseo aneurismático
3. Quiste óseo yuxtaarticular (ganglión intraóseo)
4. Defecto fibroso metafisario (fibroma no osificante)
5. Granuloma eosinófilo
6. Displasia fibrosa
7. "Miositis osificante"
8. "Tumor pardo" de hiperparatiroidismo.

FISIOLOGIA OSEA

Los factores que regulan la formación, crecimiento y mantenimiento del esqueleto, aunque muchos de ellos son aún desconocidos, podemos encuadrarlos en los siguientes apartados: (1).

- 1).- Factores relacionados con la formación de la matriz orgánica del cartílago y hueso normal
- 2).- Factores relacionados con el depósito de sales minerales en la matriz normal de cartílago y hueso.
- 3).+ Factores relacionados con la lisis normal del cartílago y / hueso, para permitir la conversión de hueso primitivo en / adulto, el modelamiento del hueso maduro, y el mantenimiento del hueso adulto para compensar la erosión fisiológica.

Factores relacionados con la formación de matriz orgánica

- Dieta: Está demostrado hace años que el ingreso calórico/ de la dieta va a influir notablemente sobre la talla final del / esqueleto (1).

En el animal de experimentación, la inanición causa el cese completo de la replicación y/o de la maduración de los condroblastos de la placa de crecimiento, con lo que se produce la detención del crecimiento longitudinal de los huesos largos.

En otros casos más específicos pueden faltar en la dieta principios nutritivos del hueso normal, encabezando la lista de estos principios determinadas proteínas. Por otro lado, WOLBACH/ (7) postuló que, el crecimiento, maduración, degeneración y modelamiento óseo de las células del cartílago epifisario normal, requieren cierta cantidad de vitaminas A, que se relacionaría con la replicación de los condroblastos y que, una vez formadas, maduran lo mismo aunque haya un estado carencial.

- Trastornos Hormonales: Existe una hormona del crecimiento en la porción glandular de la hipófisis, que se conoce con el nombre de somatotropina, hormona de crecimiento o STH (1)

Parece que la hormona de crecimiento gobierna principalmente la actividad de los condroblastos a nivel de los centros de osificación (1).

Por otra parte, parece que también la hormona tiroidea /

tiene cierta influencia en el desarrollo normal del esqueleto, de forma que, los niños nacidos con una función secretora inadecuada del tiroides, no van a adquirir una estatura esquelética normal / mientras que en aquellos en los que existe una secreción tiroidea excesiva, vamos a encontrarnos con una desosificación anormal del hueso ya formado (1).

Parece ser que el efecto producido por la hormona tiroidea se ejerce principalmente a nivel de la formación del hueso endocondral.

También parece tener cierta influencia las hormonas esteroideas pues los andrógenos gonadales estimulan el crecimiento - / óseo endocondral e intramembranoso al mismo tiempo, o sea, que hacen que el osteoblasto elabore matriz ósea, y también influyen sobre los centros de crecimiento endocondral para que se cierren, / aumentando la rapidez de la producción de osteoide con respecto a la celeridad de la proliferación de condroblastos, y así la placa de crecimiento pierde profundidad y el centro de osificación se / fusiona antes (1).

Factores relacionados con el depósito de sales minerales en la matriz orgánica del cartílago y hueso:

Para que exista una correcta formación del tejido óseo debe de existir un aporte adecuado de calcio y de fósforo, que haga factible la mineralización del hueso (1).

Parece que la absorción del fósforo es obligatoria, y si se ingieren cantidades adecuadas, éstas llegan siempre a la sangre. La absorción del ión calcio, es sin embargo más complicada (1).

Según GUYTON (8), las sales minerales que se depositan en la matriz orgánica del hueso, se compone principalmente de calcio y de fosfato, que se van a depositar sobre todo en forma de cristales de hidroxapatita.

Las concentraciones de iones de calcio y fosfato en los líquidos extracelulares, son considerablemente mayores que las necesarias para la precipitación de la hidroxapatita, es muy difícil que todos estos iones coincidan simultáneamente en el mismo lugar; por lo tanto, la precipitación es un fenómeno muy lento /

normalmente. Por otra parte existen en muchos tejidos del organismo, y el plasma, inhibidores que evitan esa precipitación; como es el pirofosfato. Por lo tanto no existe precipitación de cristales de hidroxapatita en los tejidos normales, a pesar del estado de sobresaturación de las soluciones iónicas (8).

La etapa inicial en la producción de hueso es la secreción de colágena y sustancia fundamental por los osteoblastos. La colágena se polimeriza para producir fibras de colágena; y el tejido resultante se vuelve osteoide, un material que parece cartilago pero que difiere del mismo porque permite la precipitación en su interior de sales de calcio. Una vez formado el osteoide, algunos osteoblastos quedan aprisionados en él; entonces se denominan osteocitos. Estos pueden desempeñar un importante papel en el proceso de calcificación (8).

Al cabo de unos días de formarse el osteoide, empieza a precipitarse sales de calcio en la superficie de las fibras colágenas (8).

En un principio, las sales de calcio que se depositan no son cristales de hidroxapatita, sino compuestos amorfos no cris-

talinos, que luego, por un proceso de sustitución y adición de átomos, se transforman pasando a constituir los cristales de hidroxapatita (8).

Más importante que la cantidad dietética o que el estado de la pared intestinal, es la necesidad de un aporte adecuado de vitamina D. En la actualidad se acepta de forma general que la vitamina D es el principal factor que rige la absorción del calcio (1).

La función primordial de la vitamina D es, al parecer, contribuir a la regulación de los niveles de calcio sérico. Esta función se cumpliría por medio de dos metabolitos distintos de la vitamina D, que actúan en otros tantos sitios diferentes de los tejidos. El hígado parece captar vitamina D-3 del plasma y la hidroxila a 25-hidroxicolecalciferol, que se libera en plasma como una forma hormonal de la vitamina. Esta hormona actuaría directamente sobre el hueso liberando sales minerales. La 25-hidroxicolecalciferol, que es el metabolito necesario para el transporte de calcio a través de las membranas celulares de la pared intestinal hacia el suero (1).

En la regulación del depósito de sales cálcicas en el hueso

so, también va a tener un importante papel la hormona paratiroides -
dea

El nivel de hormona paratiroides en sangre no está regulada por la actividad de otra glándula, sino que su secreción está regulada por el nivel de calcio en el suero. Cuando la concentración de calcio en suero es inferior a un cierto nivel, las glándulas paratiroides secretan más hormona .

La acción concreta de la hormona paratiroides va a ser aumentar la concentración de ión calcio en los líquidos extracelulares y disminuir la concentración de ión fosfato, tal como aparece en el Cuadro II. Esto lo consigue gracias a los lugares de actividad principales de dicha hormona, que en resumen podemos decir que son los siguientes:

Se ha demostrado con experimentos bastantes sustentados, que la hormona paratiroides aumenta el número de osteoclastos en el tejido óseo. Los osteoclastos son los principales y tal vez los únicos elementos encargados de la disolución ósea. Se postula que el aumento de la elaboración de citrato, agente quelante del calcio, por influencia de la hormona paratiroides, explica el transporte de iones de calcio desde el cristal de la sal ósea ha-

cia los líquidos extracelulares circundantes, venciendo el gradiente de concentración iónica. De esta forma la matriz orgánica se disuelve liberando de esta forma las sales cálcicas que contiene (1).

Por otro lado, la hormona paratiroidea también va a actuar sobre las células que tapizan los túbulos contorneados proximales del riñón, produciendo un aumento de la cantidad de fosfato en la orina y por tanto una reducción de los niveles de fosfato sérico. ALBRIGTH y COL. (9) afirmaron que esta acción se cumple por un efecto inhibitor sobre la reabsorción de fosfatos a partir del filtrado glomerular (1).

Parece ser que, además de las dos acciones anteriormente expuestas de la hormona paratiroidea, existen otras menos importantes y menos estudiadas, como son el que la secreción de hormona paratiroidea haría aumentar la absorción del calcio a través de la pared intestinal incrementando la formación de 1-25-dihidroxicolecalciferol a partir de la vitamina D-3, e inhibirá la secreción de calcio en la lactancia mamaria (1).

Existe también otra hormona, la tirocalcitonina, secreta da por las células parafoliculares del tiroides, que influye en /

el metabolismo del calcio, de forma totalmente opuesta a la acción de la parathormona, es decir, la acción fundamental de la tirocalcitonina va a disminuir los niveles de calcio en sangre/ muy rapidamente (8).

Los mecanismos por los cuales la tirocalcitonina va a disminuir los niveles de calcio en la sangre se pueden resumir en tres: (8)

- El efecto inmediato es disminuir la actividad de los osteoclastos.
- El segundo efecto, que puede observarse al cabo de una hora tras la inyección de dicha hormona, consiste en un aumento de la actividad de los osteoblastos.
- El tercer efecto, que también es el más prolongado con siste en evitar la formación de nuevo osteoblastos por las células madres mesenquimatosas. Como los osteoblastos derivan de los osteoclastos, esta acción también tiene un efecto prolongado disminuyendo la actividad osteoblástica, con lo que se produce una disminución considerable del ritmo de remodelado óseo.

La tirocalcitonina va a tener un efecto muy pobre en la concentración plasmática de calcio en la persona adulta. Esto se debe a que en el adulto la absorción osteoclástica sólo proporciona 0,8 gr. de calcio al líquido extracelular diariamente, y la supresión de esta actividad osteoclástica por la calcitonina tienen poco efecto sobre la calcemia. Sin embargo el efecto en los niños tiene lugar muy rápidamente, con una absorción osteoclástica de calcio hasta de 5 o más gramos al día (8).

Factores relacionados con la lisis normal del hueso o cartílago

Existe un equilibrio continuo entre la formación y la reabsorción del tejido óseo, puesto que siempre existe una continua formación del hueso por los osteoblastos que es compensada con una continua reabsorción ósea por los osteoclastos.

El mecanismo por el cual se produce la reabsorción ósea es el siguiente:

Los osteoclastos se encuentran formando masas grandes, que digieren hueso durante unas tres semanas formando una cavidad que puede alcanzar hasta 1 mm. de diámetro. Transcurrido di-

cho tiempo, los osteoclastos en osteoblastos con los que empieza a producirse hueso nuevo. La producción de hueso nuevo se suspende cuando el hueso empieza a comprimir los vasos sanguíneos que riegan la zona (8).

El factor más importante que rige la conversión de hueso fibroso grueso en hueso adulto, el modelamiento y la reposición/ de la erosión fisiológica, va a ser sin duda el estímulo del esfuerzo. En todo el esqueleto parece requerirse el esfuerzo mecánico para convertir el hueso primitivo en hueso adulto. Una inmovilización completa conlleva invariablemente a una gran desosificación ósea (1).

El modelamiento de los huesos es consecuencia casi exclusiva de la reorientación de las laminillas en sistemas haversianos depositados a lo largo de las líneas de fuerza del esfuerzo mecánico (1).

El esfuerzo que sigue la dirección de las líneas fisiológicas hace que el hueso fibroso se convierta en hueso adulto y estimula a los osteoblastos para que formen suficiente osteoides para mantener el espesor de la cortical (1).

El esfuerzo estimula al hueso en la dirección de sus líneas de fuerza, orientándolos así en sistemas paralelos a ellas (1).

RADIOLOGIA ÓSEA

El diagnóstico de las lesiones óseas en una tarea multidisciplinaria que implica los mejores esfuerzos del radiólogo, / clínico y del anatomopatólogo.

Un diagnóstico correcto de una lesión ósea, no puede basarse, pues, en un sólo aspecto del vasto campo clínico o bioquímico, debe ser el resultado de un trabajo en conjunto de todas / las especialidades antes mencionadas.

El modelo radiológico debe analizarse de una manera exacta y objetiva respecto a unas treinta características diferentes e independientes. Sobre la base de este análisis objetivo, puede/ obtenerse una lista de diagnósticos diferenciales, ésta debe ser/ amplia con el fin de que no excluya el diagnóstico correcto.

Hay que tener en cuenta a la hora de evaluar una placa radiográfica que existen muchas más enfermedades del hueso que formas de respuesta ósea, con lo que nos vamos a encontrar en muchas ocasiones que diferentes lesiones pueden dar modelos semejantes. Además, muchas lesiones que se distinguen por una caracterisis

tica típica sobre la placa radiológica, a menudo presentan una -
apariencia atípica (5).

Debemos concienciarnos de que los hallazgos roentgenoló-
gicos aislados de la realidad clínica y patológica, deben consi-
derarse en sí mismos como información insuficiente para un diag-
nóstico definitivo.

Identificación del tejido lesional

La imagen radiológica es el resultado de la absorción di-
ferencia de la energía de los rayos X por los diversos tejidos y
materiales. Las densidades que pueden ser discriminadas en las
placas radiográficas son:

- Densidad aérea: El aire es la sustancia más radiolúcida.
- Densidad grasa : Es menos radiolúcida que el aire, pero más que los teji- dos blandos.
- Densidad agua : Como el componente fundamen- tal de los tejidos blandos, órganos y masas de sangre,

- dan normalmente la misma densidad sobre la radiografía.
- Densidad Intermedia : Es ligeramente más radiopaca que el tejido blando normal, pero no tan densa como el hueso.
 - Densidad de calcificación: El calcio y por tanto el hueso, dan una sombra densa blanca sobre la radiografía.
 - Densidad metálica : Los metales son más radiopacos que los huesos.

Análisis radiológico de las lesiones óseas (5)

Las características a observar en la evaluación de una placa radiográfica de hueso van a ser las siguientes:

- 1.- Pérdida de la densidad ósea: No debe confundirse la pérdida de la densidad ósea con la existencia de una radiolucidez debida a la técnica radiográfica.
- 2.- Alteración de la textura ósea
- 3.- Valoración del estado de las epífisis

- 4.- Estudio de la fisis o placa cartilaginosa de crecimiento
- 5.- Zona de calcificación provisional (capa de cartílago calcificado de la fisis, adyacente a la metáfisis).
- 6.- Estudio de la metáfisis
- 7.- Valoración del estado de la médula y la esponjosa
- 8.- Estado de destrucción, conservación, engrosamiento o adelgazamiento del cortex
- 9.- Estudio del endostio, membrana que cubre las trabéculas y el margen interior del cortex
- 10.- Existencia o no de reacción perióstica
- 11.- Existencia de acortamiento o alargamiento del hueso
- 12.- Existencia de hipercontricción o hipertubulación del hueso, así como la existencia de hipercontricción e hipotubulación ósea.
- 13.- Valoración de las modificaciones del contorno o deformidades del hueso.
- 14.- Existencia de expansión ósea
- 15.- Estudio de las destrucciones óseas. Según LODWICK (10), - ateniéndose al grado de agresividad de la lesión, existen tres patrones de destrucción ósea:
 1. Geográficos: El área de destrucción es uniforme, existiendo una transición nítida entre la lesión y el hueso intacto.

- 2.- Apolillada: Con múltiples áreas de lesión pequeñas - que pueden confluír.
- 3.- Infiltrante o permeada: Existen multitud de orificios minúsculos en el hueso cortical, que disminuyen en número al alejarse del centro de la lesión
- 16.- Observación de la resercción ósea o pérdida de la sustancia ósea.
- 17.- Valoración de la erosión del hueso, que se pone de manifiesto por la evidencia de un defecto cortical marginal liso o en forma de platillo. La existencia de este tipo de lesiones nos va a indicar efectos de comprensión de un proceso - externo al hueso.
- 18.- Producción del hueso o esclerosis
- 19.- Existencia de calcificaciones: Podemos distinguirla de la osificación por su falta de organización en cortex y trabéculas.
- 20.- Determinación del origen de la lesión solitaria.
- 21.- Estudio de la localización o extensión de la lesión
- 22.- Estudio de la existencia o no de invasión a otros huesos o tejidos adyacentes.
- 23.- Valoración del tamaño de la lesión, así como el ritmo de - su crecimiento.

- 24.- Observación de la forma de la lesión ósea
- 25.- Estudio de la marginación: Hemos de observar si la lesión posee márgenes gruesos, o por el contrario carece de ellos.
- 26.- Estudio de la trabeculación
- 27.- Valoración de la maduración ósea: Nos referimos al momento de la aparición y fusión de los diversos centros de osificación epifisarios y apofisarios.
- 28.- Existencia de fracturas traumáticas o patológicas
- 29.- Estudio de los tejidos blancos adyacentes a la lesión ósea
- 30.- Estudio de las superficies articulares.

Todos estos puntos pueden resumirse según LOZANO (46):

- a) Los caracteres de la lesión ósea
- b) La reacción del periostio
- c) La matriz tumoral extracortical
- d) La relación de la lesión con los cartílagos vecinos
- e) La localización de la lesión en el hueso
- f) La edad del paciente
- g) La extensión de la invasión
- h) La velocidad de propagación

SARCOMA DE EWING

El tumor de Ewing es una neoplasia ósea maligna primitiva de origen desconocido, pero considerados por muchos como derivada de células reticulares inmaduras de la médula ósea (5). Se manifiesta con una incidencia algo menor que la del osteosarcoma y se presenta fundamentalmente en edades jóvenes comprendidas principalmente entre los 10-30 años con una leve predilección por el sexo masculino.

El sarcoma de Ewing es considerado actualmente como una entidad peculiar definida por la Organización Mundial de la Salud (OMS) como un tumor maligno caracterizado por un tejido de aspecto histológico bastante uniforme constituido por pequeñas células dispuestas en conglomerados compactos con núcleos redondos y sin límites citoplasmáticos netos ni nucleolos que destaquen (1).

En un principio, JAMES EWING lo consideró como un tumor de células de revestimiento de los conductos sanguíneos y linfáticos de la médula ósea, por lo que adoptó el nombre de sarcoma endotelial del hueso (1). OBERLING fue el primero en expresar la opinión de que esta neoplasia provenía de la célula primordial de la

médula, el retículo, en 1.928, y STOUT (12), LICHTENSTEIN y JAFFEY (13), MC CORNACK, DOCKERTY y GHORMLEY (14) e incluso el mismo EWING, con el tiempo se adhirieron a esta teoría de la génesis de este tumor.

ETIOPATOGENIA: Las especulaciones en torno al posible origen de las células constitutivas del sarcoma de Ewing no ha dado el menor resultado, con vistas a la consecución de una hipótesis etiológica; por ello, de momento cabe considerarlas como derivadas de células mesenquimatosas indiferenciadas existentes en la médula ósea (15).

En un principio JAMES EWING lo consideró como un tumor procedente de las células de revestimiento de los conductos linfáticos y sanguíneos de la médula ósea, teoría que fue rebatida por OBERLING al que se adhirieron posteriormente la mayoría de los autores incluyendo al mismo EWING (1).

Se ha aducido incluso, que estos tumores no eran primarios en el hueso, sino que correspondían a neuroblastomas metastásicos posiblemente originados en la médula suprarrenal, o que pertenecían al grupo de linfomas nacidos en el hueso, sobre todo

sarcoma de células del retículo. Esta teoría sin embargo, está / actualmente fuera de lugar (16).

CLINICA E HISTORIA NATURAL:

Frecuencia: El sarcoma de Ewing es una neoplasia maligna del hueso que ocupa el tercer lugar dentro del grupo de los tumores óseos malignos después del osteosarcoma y del condrosarcoma (excluyendo el mieloma plasmocítico) (1). Sin embargo, representa la segunda neoplasia más frecuente entre los tumores primitivos óseos en niños y adultos jóvenes (17, 18, 19).

La frecuencia del sarcoma de Ewing, va a depender de la serie estudiada, de forma que en la serie de DAHLIN (11) la frecuencia es de un 12 % de todos los tumores óseos malignos; en la serie de LARSON (20) es un 8'8 %, en la PRICE y JEFFRE (21) del 10%; en la serie de SCHAJOWICZ (22) es de 13,8%; en la de la Clinica Mayo es de un 6% (23). Otros autores como G. BONADONNA y G. ROBUSTELLI DELLA CUNA (23) expresan una frecuencia mucho más alta, de un 35 %.

Edad y Sexo: El sarcoma de Ewing es un tumor que se observa más/

frecuentemente en adolescentes o adultos jóvenes, es decir, en el grupo de edades comprendidas entre 10-30, siendo la máxima incidencia alrededor de los 15 años. Sin embargo, es también frecuente observar éste tumor en pacientes menores de 10 años, siendo / muy poco probable que éste se presente en aquellos cuya edad es / superior a los 30 años (1,5, 11, 16).

De acuerdo con la mayoría de las series estadísticas los / pacientes más frecuentemente afectados son los varones, con una / relación entre sexos de 1,5:1 a 2:1 (17, 18, 24, 25, 26). No obstante autores como BANADONNA y ROBUSTELLI DELLA CUNA (23) cifran una incidencia de 6:1 con predominio de los varones sobre las hembras.

Como ocurre en los pacientes afectos de osteosarcoma, los afectados de sarcoma de Ewing son más altos que sus semejantes / sin tumores óseos (17). Por otra parte, el tumor de Ewing es excepcionalmente raro en la raza negra (17,25). El significado de / estos hallazgos es desconocido, aunque sugieren la importancia de un factor genético en el desarrollo de este tumor.

Localización: Practicamente todos los huesos del esqueleto pueden

ser afectados por el sarcoma de Ewing, sin embargo, la localización más frecuente son las extremidades inferiores, principalmente a nivel de fémur y la pelvis (28).

Los huesos más frecuentemente afectados, son los largos/ en los pacientes menores de 20 años, mientras que en aquellos / que tienen más de 20 años, la localización más frecuente son los huesos planos (1).

Generalmente el sarcoma de Ewing se origina en el canal/ medular y posteriormente erosiona la cortical del hueso hasta / llegar a invadir las partes blandas adyacentes.

Si bien se considera hasta ahora que la mayor parte de / los sarcomas de Ewing nacían en la diáfisis, estudios recientes han dilucidado que el origen metafisario es más frecuente, como/ lo manifiestan los trabajos de ROBBINS (16), BONADONNA y ROBUSTE LLI DELLA CUNA (23).

No obstante prestigiosos autores como DAHLIN (15) GRENFIELD (5), VOHRE (29) y SHERMAN (30), mantienen el origen diafisario del tumor. Por el contrario, la afectación de la epífisis / es rara.

Síntomas y signos clínicos: El síntoma más sobresaliente del sarcoma de Ewing va a ser el dolor, al principio vago y transitorio con períodos de remisión muy prolongados, que poco a poco va persiguiendo y adquiriendo intensidad. El dolor normalmente es de varios meses de evolución y suele exacerbarse por las noches (1)

Debido a que la localización del sarcoma de Ewing puede estar, prácticamente en cualquier hueso del esqueleto, es frecuente encontrar síntomas que están relacionados con la afectación de órganos o estructuras adyacentes, como puede ser una ciática o una paraparesia, como la manifestación de un sarcoma de Ewing de origen vertebral; rigidez e impotencia articulares en relación con lesiones cercanas a la extremidad de un hueso largo (23).

El sarcoma de Ewing tienen una gran tendencia a necrosarse, lo que va a contribuir a la aparición de una sistomatología general, que consiste en fiebre y leucocitosis. Al principio de la enfermedad, las temperaturas anormales fluctúan 37,8 38,4°C., pero más adelante, la fiebre puede elevarse a más de 40°C (1).

También nos podemos encontrar como síntomas sistémicos, /

una pérdida de peso y afectación del estado general.

No se dispone de una clasificación del sarcoma de Ewing en estados clínicos, aunque podemos distinguir dos formas (23).

- Forma localizada
- Forma metastásica

Exploración: La presencia de una masa tumoral es el principal hallazgo en la exploración inicial. También nos podemos encontrar con la existencia de sensibilidad a la presión en la zona de la lesión, acompañados, en los estadios más avanzados de una tumefacción más o menos evidente, aunque no es frecuente encontrar un aumento de la temperatura cutánea ni cambios en la coloración de la piel (11).

Exámenes de Laboratorio: Los exámenes hemotológicos y bioquímicos pueden ser absolutamente normales. Sin embargo en las formas diseminadas hay generalmente una elevación evidente de la VSG y de la LDH, una discreta anemia secundaria y, a veces, leucocitosis. Por lo general, la fosfatasa alcalina se encuentra en niveles normales, y en ocasiones, aunque raramente se pueden encon -

trar una hipercalcemia (23).

Aunque no es muy frecuente, a veces podemos encontrarnos células malignas en el aspirado medular o en la biopsia ósea con un trocar (23).

La biopsia es el único método para obtener el diagnóstico de certeza. Esta debe efectuarse en profundidad en el canal medular, si no hay masas neoplásicas en los tejidos blandos adyacentes (23).

Historia Natural: El tumor crece rápidamente rompiendo la cortical del hueso e invadiendo las partes blandas adyacentes las cuales son, frecuentemente muy aceptadas. Pronto metastatiza por vía hemática principalmente a pulmones y a hueso.

Según la teoría general, la afectación de ganglios linfáticos es poco frecuente, aunque existen comunicaciones que avalan una afectación más frecuente (31).

La introducción de la gammagrafía ósea isotópica, ha puesto de manifiesto la relativa baja frecuencia de afectación ósea /

en lugares diferentes de la presentación inicial (32). Se ha sugerido la posibilidad de la existencia original de múltiples focos, aunque generalmente se consideran que son metástasis hematogena / (33). Aproximadamente el 50% de pacientes son diagnosticados de / metástasis en el momento de su presentación inicial (27).

Ocasionalmente podemos encontrarnos con una tumoración / primitiva extraósea que goza de las características anatómicas / del sarcoma de Ewing. Tal tumoración se ha llamado sarcoma de --/ Ewing de tejidos blandos y suele representarse en zonas paravertebrales, tracto genitourinario, extremidades y tejidos blandos de la cara y órbita (11).

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL: Los procesos con los que, fundamentalmente hay que realizar un diagnóstico diferencial con el sarcoma de Ewing, son los siguientes (23):

- Metástasis de neuroblastoma
- Metástasis de rhabdomyosarcoma embrionario
- Metástasis de carcinoma microcítico pulmonar
- Linfoma maligno
- Histiocitosis X



- Reticulosarcoma óseo
- Osteosarcoma de células pequeñas
- Condrosarcoma mesenquimal
- Metástasis de seminoma
- Plasmocitoma indiferenciado

Con el neuroblastoma y rhabdomyosarcoma embrionario hay que hacer el diagnóstico diferencial principalmente en niños, / mientras que con el carcinoma microcítico será principalmente en el adulto, y el diagnóstico diferencial se realizará mediante estudio anatomopatológico.

Es importante distinguir entre el osteosarcoma de células pequeñas y el sarcoma de Ewing, debido a que el planteamiento terapéutico va a ser diferente (23).

La presencia de gránulos de glucógeno en el citoplasma de las células del sarcoma de Ewing, va a permitirnos realizar una / diferenciación con el linfoma maligno y el neuroblastoma (23)

Otros procesos de los que hay que realizar el Diagnóstico Diferencial van a ser la osteomielitis, (el curso de la neopla

sia es fulminante y sin respuesta a los antibióticos). También / habremos de diferenciarlo con el granuloma eosinófilo del hueso y con el quiste aneurismático.

RADIOLOGIA: La valoración completa de un paciente afecto de sarcoma de Ewing, comprende también la realización de un examen radiológico del torax y una radiografía del esqueleto, recomendándose/ así mismo la gammagrafía ósea y el TAC para el planteamiento terapéutico y para observar la respuesta del tumor a la terapia (34, 35).

Hay que tener presente que la valoración radiológica no / nos dará nunca un diagnóstico de certeza, si no es apoyado en -/ otros parámetros, y por supuesto el diagnóstico definitivo será / siempre anatomopatológico.

Por otra parte hay que tener en cuenta que la extensión / de las lesiones que aparecen en las placas radiográficas van a / ser siempre menores que las lesiones anatomopatológicas (15).

En la imágenes radiológicas que nos podemos encontrar en/ el sarcoma de Ewing, podemos ver principalmente tres patrones (11)

Patrón de afectación ósea:

- 1). Osteolisis pura - Patrón Geográfico: Con borde escleroso
- Con bordes mal delimitados en zonas
- Con bordes bien delimitados no escleroso.
- Patrón moteado o apolillado
- Patrón infiltrativo
- 2). Esclerosis pura
- 3). Patrón mixto

La agresividad del tumor es mayor cuando vamos desde el patrón geográfico hasta el infiltrativo, indicando éste el mayor grado de malignidad (12).

La imagen radiológica que más frecuentemente vamos a encontrar en el sarcoma de Ewing va a ser la osteolisis o destrucción ósea, que es el clásico que afecte primeramente al conducto medular y posteriormente a la cortical (1) (5) (15) (23).

La destrucción medular aparece como áreas moteadas de den

sidad intermedia que sustituyen a las trabéculas óseas. Según ocurre la destrucción de la cortical, la continuidad de ésta se interrumpe, o si la destrucción es menos extensa solamente se difuminan los contornos (1).

Patrón de reacción perióstica: En los huesos largos afectados con el sarcoma de Ewing es frecuente que exista una intensa reacción perióstica, que puede ser: (11).

Espiculada

En capas múltiples o "de cebolla"

Homogénea

Irregular o grumosa

Con abombamiento cortical

Cuando la neoplasia eleva el periostio y lo atraviesa, puede llegar a producir una gran masa de tejidos blandos. La elevación del periostio genera la producción de una o más capas de hueso neoformado, dando lugar a la llamada imagen en capas de cebolla, y los extremos de la elevación perióstica forman un ángulo con la corteza, que es el triángulo de Codman. Este hueso neoformado no se trata de hueso neoplásico, sino de reacción perióstica

y no es patognomónico del sarcoma de Ewing (1).

También se observa con frecuencia, espículas radiadas a partir de la cortical ósea en forma de "púas de peine", que puede introducir una confusión diagnóstica con el sarcoma osteogénico que da la misma imagen radiológica (15).

La apariencia radiológica clásica en los huesos planos / es de destrucción moteada con escasas zonas de esclerosis reactiva irregularmente dispuesta.

En ocasiones el tumor de Ewing ocasiona una expansión local del hueso, dando al examen superficial aspecto que puede confundirse con un quiste óseo esencial (1).

Patrón de matriz tumoral: La matriz tumoral es siempre radiotransparente debido a la nula capacidad de fabricar matriz osteoide o condroide.

Aplicando los criterios de LODWICK, (10) el sarcoma de Ewing típico aparecería en un individuo joven en primera y segunda década o tercera década; tendría un tamaño aproximado de 6 cms

como media. La localización cuando se presenta en huesos largos es metafisaria o diafisaria. Tendrían un patrón de destrucción / infiltrativo, y matriz transparente. La esponjosa ósea tendría / apariencia moteada y el periostio aparecería bien laminado, bien espiculado con cepillo. Es importante tener presente la frecuencia con la que se presentan metástasis principalmente óseas y / pulmonares (11).

En ocasiones, además de la radiología clásica podemos - / utilizar otras técnicas radiológicas distintas, como son la admi nistración intravenosa de N-13-L-Glutamato (36), previa a la rea lización de la gammagrafía ósea, cuya imagen puede ser de valor para apreciar la respuesta del sarcoma de Ewing primario a la te rapia.

La curación del sarcoma de Ewing tras la terapia tiene / una apariencia radiológica predecible. Estudios realizados por / D.S. TABER, H.I. LIBSHTZ y M.A. COHEN (37) sobre una revisión de casos del M.D. Anderson Hospital de Houston con el fin de valo - rar e identificar los cambios radiográficos en el hueso, bajo / las condiciones de curación, recurrencia y de aparición de una / nueva neoplasia, manifestaban los siguientes resultados:

- Durante los primeros meses tras la terapia, los cambios / son evidentes principalmente en las masas de tejidos blan dos extraóseos. También el periostio cambia de ser lami nar o espiculado y comienza a reorganizarse, así como la/ cortical originaria empieza a reconstituirse.
- De tres a seis meses, si la reacción perióstica continúa consolidándose, la trabeculación gruesa se covierte en / una masa dentro de la cavidad medular enferma.
- De seis meses a un año vemos una cortical sólida y plana/ o suavemente ondulada, alrededor de un hueso gruesamente/ trabeculado del reconstituido canal medular.

La recurrencia y persistencia de la enfermedad se obser vó como la interrupción de la progresión identificable tras la cu ración o como progresión de los cambios neoplásicos iniciales(37)

La aparición de un osteosarcoma secundario a la radiación es anunciada por la aparición de cambios desorganizados represen tando un tumor formado por hueso nuevo en la matriz osteoide so breimpuesto al hueso curado (37).

El seguimiento radiológico de un paciente en tratamiento o aparentemente curado ha de realizarse con repetidos exámenes / radiológicos del esqueleto y ambos pulmones con una frecuencia / que está en función de la tasa de azar para la aparición de me - tástasis, que es la complicación más temida en estos pacientes./ La tasa de azar para la metástasis nos sugieren que estos exáme - nes deben concentrarse tempranamente en el periodo de seguimien - to para pacientes con lesión primaria de tronco, y han de distri - buirse más uniformemente en el tiempo en los pacientes con lesión primaria de los miembros (38).

ANATOMIA PATOLOGICA

Anatomía patológica macroscópica: El sarcoma de Ewing aparece macroscópicamente como una masa blancogrisácea, húmeda, brillante y traslúcida de consistencia gelatinosa. Estos tumores se originan/más frecuentemente en la cavidad medular en focos unicéntricos. (11).

Autores como BONADONNA y ROBUSTELLI DELLA CUNA (23) y ROBBINS (16) manifiestan como muy frecuentes las áreas de necrosis/ y hemorragias. Sin embargo, AEGERTER y KIRKPATRICK (1) afirman que las últimas no son usuales, aunque en los focos de degeneración del tumor pueden acumularse suficiente hemosiderina como para conferirle una coloración rojo oscura o parduzca.

Cuando por el crecimiento tumoral la nutrición del tumor/ se ve afectada, aparecen grandes áreas de degeneración tumoral, / que frecuentemente se tornan quísticas y pueden estar ocupadas / por un líquido semejante al pus que puede producir confusión al / cirujano. (1)

En el curso del crecimiento tumoral, al disecarse el pe -

riostio con respecto de la cortical, se forma a menudo una fina /
 capa de hueso mineralizado a lo largo de la superficie profunda /
 del periostio . El tumor avanza atravesando esta capa y el perios-
 tio vuelve a levantarse para formar otra capa de hueso. Esto se
 repite varias veces hasta que el periostio se destruye; de esta /
 forma se explica el engrosamiento de la corteza y la imagen lami-
 nar en capas de cebolla que a menudo aparece en la radiografía.

(1)

Cuando la nutrición del hueso afectado es inferior a un /
 límite viable el hueso se lisa, necrosándose y fragmentándose la/
 corteza. El hueso destruido es reemplazado por otro tejido tumo-
 ral y este avanza hacia el tejido blando (1).

Siempre, la extensión del hueso afectado por el tumor es/
 mayor de lo observado en la radiografía.

Anatomía patológica microscópica: Microscópicamente el sarcoma de
 Ewing aparece como un tumor muy celular con escaso tejido de sos-
 ten. Está constituido por células redondeadas y ovaladas de tama-
 ño medio muy anaplásicas que forman conglomerados densos de limi-
 tados por septos de tejido conjuntivo ampliamente separados unos

de otros (11).

El aspecto de la célula tumoral es variable. El tamaño / del núcleo oscila entre la mitad y tres veces el tamaño de un eri / trocito normal (1). Existe una forma clínica en la que los núcleos / son mucho mayores que los corrientes, y cuyo pronóstico es omnio / so (15). La cromatina se halla casi siempre difusamente distribui / da. El núcleo es redondo u ovoide y la célula tiene un tamaño que / comprende dos o tres veces el de los núcleos (1).

En el citoplasma aparecen gránulos de glucoceno, que al / ponerse de manifiesto pueden valernos para descartar al sarcoma / reticulocelular, que carece de dichos gránulos, así como el linfo / ma y neuroblastoma (1) (15).

El índice mitótico es variable, pero rara vez se aprecian / figuras mitóticas en abundancia .

Según las conclusiones obtenidas en el V Curso Multidisci / plinario de Oncología (11), en el sarcoma de Ewing, la distribu / ción puede realizarse mediante tres patrones distintos que son:

- Difuso

- Lobular
- Organoide

Así mismo, para STOUT (12), en este tumor podemos distinguir tres tipos celulares distintos:

- Células principales: Contienen uno o dos nucleolos, citoplasma con escasos organitos, algunos microfilamentos y / cantidad variable de glucógeno.
- Células secundarias: Con gran riqueza en organitos
- Elementos celulares con números organitos, escaso de glucógeno y gran cantidad de elementos fibrales.

En un estudio, NAVAS PALACIOS y COLABORADORES (39) mostraron una serie de criterios anatomopatológicos a tener en cuenta / para encuadrar un caso como tumor de Ewing; estos criterios se basan en las observaciones ultraestructurales del tejido neoplásico:

- Criterios Anatomopatológicos visibles al microscopio óptico: Si

guiendo los criterios aceptados por autores con gran experiencia en el campo (39,40, 41) se puede considerar como sarcoma de Ewing típicos, aquellas neoplasias óseas y extraesqueléticas con las siguientes facetas arquitecturales y citológicas:

- Apariencia histológica uniforme
- Grupos de células pequeñas o medianas y redondas, ovales o poligonales
- Núcleo redondo u oval con cromatina clara, nucleolo pequeño y un número moderado de figuras mitóticas
- Citoplasma claro
- Material citoplásmico PAS positivo
- Fenómenos frecuentes de hemorragias y necrosis

Según estos autores, el recuento mitótico en sus series / oscilaba entre 2 y 66 figuras mitóticas por 10 campos de alto poder (X400) con 85% de los casos entre 10 y 40 (39).

- Criterios anatomopatológicos visibles al microscopio electrónico: La forma de la célula, era usualmente poligonal, debido al / compacto ajuste con aposición extrema de las membranas celulares;

mientras que células de morfología redonda u oval sólo aparecieron en áreas pobremente compactas (39).

El tamaño de la célula fue casi uniforme en cada caso individual. El diámetro principal de la célula oscilaba entre 8,3 y 13,3 mm (39).

Las células tumorales del sarcoma de Ewing eran mono nucleadas, con un núcleo oval, y membrana nuclear usualmente lisa. La cromatina finamente granulada (eucromatina) predominaba sobre los acúmulos de cromatina gruesa (heterocromatina). Ocasionalmente se podrian visualizar dos ó más nucleolos (39).

El citoplasma aparece como moderadamente abundante y los organitos citoplásmicos son escasos. Excepto las mitrocondias, que se presentan en número moderado (39).

Los principales marcadores de las células tumorales del sarcoma de Ewing fueron las inclusiones citoplasmáticas de glucógeno y los abundantes polirribosomas libres. El glucógeno como monopartículas de forma (250-400A) y en rosetas de forma (1000-1200 A) ambas formas de glucógeno agregadas en grandes pools hiaz-

loplásmicos sin membrana limitante. Frecuentemente, a los pools de glucógeno se asociaba a la existencia de gotas de lípidos rodeadas de una membrana (39).

Las células tumorales mostraron uniones intercelulares / que podían ser de diferentes tipos:

- 1.- Uniones primitivas formadas por pequeñas densidades paralelas en oposición a las membranas celulares.
- 2.- Densidades de la membrana celular asociada a grupos de filamentos de 100 A
- 3.- Desmosomas bien configurados
- 4.- Membranas densas paralelas con ensanchamiento del espacio intercelular y presencia de una capa densa intermedia
- 5.- Uniones muy ajustadas

Las características ultraestructurales de las formas atípicas del sarcoma de Ewing se deben a los siguientes cambios:

- 1.- Los núcleos están más dentados que el sarcoma de Ewing típico
- 2.- La cromatina es más gruesa

- 3.- Los nucleolos son mayores y más compactos
- 4.- El glucógeno es más abundante

Básicamente los cambios que diferencian ultraestructuralmente al sarcoma de Ewing atípico del típico son cuantitativos y no cualitativos (39).

NAVAS - PALACIOS y COLS (39) realizaron también un estudio inmunohistoquímico para tratar de identificar la presencia intracitoplásmica de algún marcador proteico como: mioglobina, factor VIII related antigen, lisozima, alfa-1-antitripsina y alfa-1-antiquimotripsina. Si embargo, estas proteínas no pudieron ser identificados en el citoplasma de las células tumorales en ningún caso.

Así mismo, un estudio citoquímico realizado por los mismos autores (39) mostró que el colorante ácido periódico Shiff es/ por ahora, el mejor marcador citoquímico para el sarcoma de Ewing (39)

TRATAMIENTO : El sarcoma de Ewing es una neoplasia radio y quimio sensible. Anteriormente, cuando la radioterapia y la cirugía del/

tumor local era la primera modalidad del tratamiento para el sarcoma de Ewing., las tasas de supervivencia a los 5 años eran de un 8% (42) a un 24% (43,44) según los autores. En 1.969 JOHNSON y HUMPHREYS (45) demostraron que la causa mas importante del fracaso terapéutico en el sarcoma de Ewing en la era prequimioterapia, eran la presencia de metástasis a distancia. Debe asumirse que las micrometástasis, a distancia subclínicas se encuentran ya presentes desde el momento del diagnóstico inicial de la enfermedad, aunque éstas no sean evidentes.

El uso de una quimioterapia sistémica intensiva de mantenimiento combinado con irradiación o cirugía como tratamiento de la lesión primaria estaba basado en este postulado. El impresionante aumento de las tasas de supervivencia desde el uso de la quimioterapia intensiva refuerza dicha teoría, y demuestra claramente la efectividad de la quimioterapia en la lucha contra las metástasis (46).

El tratamiento combinado actualmente en uso, asocia radioterapia, y a veces cirugía, a la quimioterapia, buscando destruir el foco tumoral primitivo y las metástasis, que con toda probabilidad, existen en el momento del diagnóstico, aunque no sean clínicamente evidentes (23).

Cirugia: En un principio la cirugia fue un arma terapéutica principal en el tratamiento del sarcoma de Ewing, utilizándose fundamentalmente la cirugía radical en forma de amputación o desarticulación.

Con la cirugía sólo, el pronóstico de este tumor era pobre, de forma que un 70% de pacientes habían fallecido antes del año, y sólo un 10% tenían supervivencia durante 5 años (11).

Ante estos resultados y la constante aparición de metástasis, se optó por abandonar el empleo de la cirugía radical para evitar una inútil mutilación a pacientes con muy limitadas posibilidades de curación (23).

Con ello , el papel del cirujano quedó relegado casi exclusivamente a la toma de biopsias (11).

Sin embargo, en la actualidad, dada la eficacia de la terapia de asociación de las radioterapia y quimioterapia intensiva, el papel de la cirugia en el tratamiento del sarcoma de Ewing primario, se encuentra en fase de reevaluación (23). El reconsiderar el tratamiento quirúrgico en casos seleccionados motivado por el/

hecho de que a pesar de disponer de un tratamiento radioterapico/óptico, persiste el riesgo de recidivas en un 5-20% de los casos. (23). Por otra parte, algunos autores como el DR. DAHLIN de la / Clínica Mayo, (15) preconiza la cirugía primaria siempre que esta sea posible.:

La orientación quirurgica actual, (23) consiste en practicar, cuando es posible, una cirugía no mutilante de resección tumoral, principalmente en los casos en los que por su localización comprometan en su crecimiento órganos nobles, o bien en los casos en que exista recidiva local siempre que no existan metástasis.

Se puede considerar la cirugía mutilante de amputación o desarticulación cuando se verifican las condiciones siguientes(23)

- Presencia de una fractura patológica, debido a que son muy / escasas las posibilidades de reparación con radioterapia intensiva.
- Lesiones localizadas en la porción distal de los miembros inferiores en niños de edad menores de 10 años, debido al alto/ riesgo de graves lesiones funcionales y al déficit de creci -

miento óseo por postradioterapia

- Neóplasias de grandes dimensiones debido a la alta frecuencia de recidivas tras la radioterapia.
- En miembros ulcerados y con infección secundaria, aunque se trate de estadios terminales.

La cirugía también puede revestir un papel importante en las formas metastásicas del sarcoma de Ewing, principalmente en la presencia de metástasis pulmonar única (23).

Radioterapia: La radioterapia es considerada actualmente por la mayoría de los autores como el tratamiento de choque en todos los casos de sarcoma de Ewing (12)

El control local del tumor primario con radioterapia sólo se establece según JENKIN en un 85%, y cuando el enfermo ha tenido un tratamiento quimioterapio posterior, según POMEROY (46) se alcanzan tasas del 95% de curaciones del tumor primitivo.

No obstante a la gran curabilidad local del tumor primitivo,

existe una gran agresividad metastásica, que se manifiesta comparando las cifras de curación local del tumor con las de la supervivencia a más de 10 años con radioterapia sóloamente, que son / del 10-15% (11).

El tratamiento aconsejado influye la administración de / radioterapia con altas energías no corpusculares (del tipo de fotones del Co-60) en función de la protección de la piel; preferiblemente se administrará la radiación con un acelerador lineal / abarcando todo el hueso afecto, dada la posibilidad de que existan depósitos tumorales a lo largo del canal medular. Algunos / autores sugieren respetar, si es posible, la epífisis más lejana respecto del tumor primitivo en los huesos largos de los jóvenes a fin de limitar al máximo las alteraciones del crecimiento, consiguiendo, además, las mismas tasas de control local (23, 47).

La dosis inicial de radiación prevista es de 40-45 Gy / (10 Gy semanales) administrada con campos contrapuestos y abarcando todo el hueso afecto. Si es posible es adecuado dejar, al menos 1,5 cm. de tejido no irradiado en las zonas superficiales / de los miembros con el fin de evitar la fibrosis y bloqueo linfático y el edema (15,23).

Después de la irradiación global del hueso afectado, el campo de radiación se reduce para abarcar un volumen de 5 cm. de margen en todas direcciones alrededor de la masa tumoral evidenciada en la radiografía o scanner óseo y se administra una dosis adicional de 10 Gy (1000 rads). (11, 23, 46).

La dosis de radiación van a depender de la edad del paciente (48) tal como aparece en el cuadro III.

CUADRO III

<u>EDAD</u>	<u>HUESO COMPLETO</u>	<u>DOSIS ADICIONAL</u>	<u>TOTAL</u>
Menos de 5 años	45 Gy	10 Gy	55 Gy
5-15 años	50 Gy	10 Gy	60 Gy
Más de 15 años	55 Gy	10 Gy	65 Gy

SUITS y cols, demostraron que dosis de inadiación de 40 Gy aunque produzcan un rápido alivio de los síntomas y la regresión clínica completa del tumor, regularmente producen recurrencia local si el paciente sobrevive lo suficiente (49, 50).

Más recientemente, con los protocolos de irradiación com-

binados con quimioterapia, administrando entre 40 a 50 Gy en todo el hueso afecto y seguido de 10-15 Gy en campos reducidos, produce un control local excelente y unos resultados funcionales muy buenos en la mayoría de los pacientes (51).

La fracción de radiación diaria son de unos 2 Gy (200 rads dando 5 fracciones semanales. Dosis tan elevadas no pueden ser administradas en los sarcomas de origen pélvico, vertebral o costal, dada la existencia de organos adyacentes que no toleran, sin dañarse, dosis elevadas de radioterapia (23).

Por otra parte, la radioterapia se ha propuesto también con otros objetivos, tales como (23):

- 1.- Radioterapia profiláctica sobre el pulmón con objeto de reducir la incidencia de metástasis pulmonares. Sin embargo, la radioterapia pulmonar no parece tener ventajas en este aspecto sobre la quimioterapia, y por el contrario tiene el peligro de las alteraciones del parenquima.
- 2.- Radioterapia profiláctica del Sistema Nervioso: Esta técnica no parece indicada ya que no es frecuente este lugar como pri

mera localización de las metástasis

- 3.- Irradiación corporal: Con objeto de esterilizar los focos tumorales metastásicos clínicamente no evidentes.

En la enfermedad metastásica la radioterapia se encuentra indicada como tratamiento paliativo en el caso de lesiones óseas/ muy dolorosas o bien en presencia de metástasis vertebrales que / produzcan compresión epidural. En estos casos dosis de 30-40 Gy fraccionadas en 4-5 Gy/día producen una rápida mejoría (23).

Quimioterapia: La introducción de los fármacos antineoplásicos en el tratamiento del sarcoma de Ewing, con el propósito de evitar, en lo posible, la aparición de metástasis a distancia, ha permitido modificar, en modo sustancial el pronóstico de este tumor (11).

Los fármacos se administran en asociación, según diversos esquemas o regímenes, siendo numerosos los fármacos que se / han demostrado activos frente al sarcoma de Ewing; éstos aparecen descritos en el Cuadro IV (11, 23).

La quimioterapia sistémica ha sido introducida en el trata -

miento del sarcoma de Ewing con el fin de erradicar cualquier micrometástasis generalizada presente en el momento del diagnóstico

CUADRO IV

<u>FARMACO</u>	<u>RESPUESTA</u>
- Ciclofosfamida	50-60 %
- Actinomicina D	60 %
- Adriamicina	50-60 %
- BCNU	40 %
- Mitramicina	40 %
- Vincristina	20 %

Existen posibilidades de conseguir una remisión completa asociando estos fármacos, pero la duración de la remisión no es muy duradera. (23).

Resultados apreciablemente superiores se han logrado con/ el uso combinado de las drogas quimioterápicas y la radioterapia en el sarcoma de Ewing (46, 52).

Los resultados logrados por el Intergroup Ewing's Sarcoma

Study concuerdan con estudios recientes en que la adición de Adriamicina al VAC (Vincristina, Actinomicina D y Ciclofosfamida), produce mejores resultados que la utilización del VAC solo (47).

ROSEN (53) refiere un 100% de tasa de supervivencia libre de enfermedad para 12 niños con sarcoma de Ewing, que fueron tratados con VAC más Adriamicina y con irradiación local de la lesión primaria.

Se han utilizado varios regímenes poliquimioterápicos complementarios, sin una clara superioridad de ninguno de ellos, aunque se cree que son preferibles los regímenes poliquimioterápicos que contienen Adriamicina. (53, 54, 55, 56, 57, 58, 59, 60, 61, / 62).

Fisioterapia: Es convenientes que los pacientes sometidos a un tratamiento combinado con el sarcoma de Ewing, se sigan adecuadamente mediante fisioterapia rehabilitadora, para garantizar al máximo la función de los segmentos óseos afectados (23).

PRONOSTICO: El sarcoma de Ewing ha sido siempre considerado como un tumor muy maligno, debido a su gran propensión a desembocar en

enfermedad metastásica, principalmente a nivel de hueso y pulmones (1).

La mortalidad global de este tumor se establece para algunos autores en un 95% aún con un diagnóstico temprano, y un tratamiento correcto (1). Sin embargo, actualmente es posible obtener supervivencias más o menos prolongadas con el método combinado de tratamiento con radioterapia y quimioterapia, que ha modificado / ostensiblemente el pronóstico de estos pacientes (15).

El tratamiento local, tanto por métodos quirúrgicos como / radioterápicos, con ortovoltaje a dosis moderadas (40 Gy o menos) produce supervivencia a largo plazo en menos del 10 % de pacientes (42). Más recientemente, la introducción de un tratamiento / sistemático más eficaz, asociado a las mejores técnicas del tratamiento local, utilizando principalmente irradiación con megavoltajes, ha producido una notable mejoría en el control local de la / lesión primaria y una mejoría significativa en la supervivencia / libre de enfermedad en pacientes sin metástasis en el momento del diagnóstico (53, 54, 55, 56, 63).

Son escasos los factores pronósticos que pueden conside -

rarse fiables con el Sarcoma de Ewing; como fundamentales tenemos (1).

Favorables

- Tumor localizado
- Localización de extremidades
- Sexo femenino (?)
- Menos de tres meses de sintomatología
- Posible resección quirúrgica

Desfavorables

- Tumor diseminado
- Localización en el tronco
- Sexo masculino
- Más de tres meses de sintomatología
- Resección quirúrgica imposible
- Anemia (menos de 12gr de Hb)
- Leucocitosis
- Edad superior a 10 años
- Manifestaciones sistémicas
- Niveles elevados de LDH

Los factores pronósticos más importantes en el sarcoma de Ewing están constituidos principalmente por la presencia o no de/metástasis en el momento del diagnóstico, por la localización de las lesiones, existiendo un diagnóstico más favorable para las lesiones de las extremidades que para las pélvicas, y por la presencia de niveles elevados de LDH en el momento del diagnóstico (23)

También se puede considerar como factor pronóstico la posibilidad o no de resección quirúrgica del tumor primitivo. Parece ser que el aspecto anatomopatológico no puede ser considerado como factor ni elemento de juicio para realizar el pronóstico de la evolución de la enfermedad (15).

La presencia de síntomas clínicos de menos de tres meses de evolución es un factor de pronóstico favorable que es común en todos los tumores debido a que supone una menor posibilidad de diseminación (11).

En que el sexo femenino sea un dato favorable, se desprende de algunas estadísticas, aunque no se presenta con costancia / suficiente como para considerarlo un factor importante (11).

Parece ser que la intervención quirúrgica radical factible, sólo en un limitado número de casos puede ofrecer una posibilidad de supervivencia libre de enfermedad a los 5 años en el 10-30 % de los pacientes (23).

Por otra parte, el porcentaje de pacientes vivos a los 5 años y sin signos de enfermedad tras la aplicación exclusiva de /

radioterapia oscila entre 2-10 %. La radioterapia sola se expone/ a notables posibilidades de recidiva local que pueden llegar hasta el 40 %. Esta recidiva local parece depender de la dosis de radioterapia administrada, siendo más probable con dosis inferiores a 50 Gy (23).

El pronóstico de los pacientes con sarcoma de Ewing tratado con un tratamiento combinado de radioterapia y quimioterapia, no puede ser aún analizado por carecer de datos a largo plazo, pero parece ser que este método ofrece posibilidades concretas de obtener una buena respuesta terapéutica del orden 70-80% no obstante la duración de la respuesta es inferior a 12-16 meses (23).

Las posibilidades de tratamiento de las metástasis que aparecen en los pacientes inicialmente tratados por tumores localizados son generalmente muy escasas, sobre todo si las metástasis o la recidiva local, aparecen durante el período de aplicación de la poliquimioterapia coadyuvante. En estos casos, la enfermedad suele asumir un curso extraordinariamente rápido. En los casos de metástasis más tardías, aparecidas algunos meses o algunos años después de haber finalizado la quimioterapia coadyuvante el empleo de los mismos fármacos que se emplearon inicialmente, pue-

de permitir ejercer un cierto control sobre la evolución posterior del tumor; no obstante el pronóstico continúa siendo muy desfavorable (23).

Parece ser que los estudios de la imagen del esqueleto - / tras la administración de agentes radioactivos como N-13-L-Glutamato y el Tc-99-MDP (Tecnecio-99-Metilendifosfato) son de valor / como indicativo pronóstico para el paciente afecto de un sarcoma de Ewing, pues manifiesta la extensión de la lesión primaria así / como la presencia de enfermedad metastásica, y además, nos indica la respuesta del tumor a la terapia (64).

Conceptos como son "tasa de azar" y "curva de probabilidades acumuladas" son utilizados para identificar los periodos de / mayor riesgo para la aparición de metástasis, y de esta forma realizar una valoración pronóstica de la enfermedad (38).

La curva de probabilidades acumuladas indica que el tiempo transcurrido para la aparición de las metástasis (Cuadro V).

En este caso (revisión de una serie de 107 pacientes) / (38) el 25% de los pacientes tienen evidencia de metástasis en el

momento de la presentación. A los 12 y 18 meses tras la presentación, se observan metástasis en el 30% y 50% de los pacientes respectivamente. Un 20% de metástasis se han desarrollado entre los 12 y los 18 meses.

Los cuadros VI y VII exponen las curvas de probabilidades acumuladas para la detección de metástasis óseas o pulmonares en pacientes con primarios de tronco y de extremidades respectivamente (38).

Las valoraciones predictivas para los primarios de tronco se elevan al principio más rápidamente, y llegan a una meseta más tempranamente que los valores para los tumores primarios de las extremidades, que se eleva más lentamente y también se mantienen más uniforme (38).

Con ello se concluye que el riesgo para las metástasis en los primarios de tronco se encuentra más tempranamente concentrado en el tiempo. La fracción de pacientes que revelaban metástasis en los casos de primarios de tronco en el primer año es significativamente mayor que en el tercer año, sin embargo el riesgo se encuentra más uniformemente distribuido cuando se trata con paciente

tes con primarios de extremidades. Un 90% de las metástasis en /
los primarios de tronco aparecieron en los dos primeros años en /
oposición a un 70% en el caso de primarios de extremidades (38).

CONDROSARCOMA

Se entiende por Condrosarcoma a un tumor maligno óseo formador de T. Cartilaginoso. Si se excluye el mieloma, es el 2º tumor óseo maligno primario más frecuente (65, 66).

Hasta 1.930 que fue diferenciado por PHEMISTER, se creía/ era una forma de osteosarcoma. En 1.943 LISCHTENSTEIN y LAFPE / (13) lo separan definitivamente como entidad propia (65).

ETIOPATOGENIA

El origen del Condrosarcoma todavía sigue en discusión. Lo fundamental reside en la naturaleza cartilaginosa de su tejido / proliferativo base (15).

En líneas generales, está sometido a la controversia de / los tumores malignos óseos. En el Condrosarcoma reviste características especiales por las peculiaridades propias del tumor en / cuanto a su malignidad. El componente del alto grado de malignidad de los tumores indiferenciados es desconocida. Para algunos / autores como SAUERKIN (67), la transformación maligna asentaria /

en el tejido fibroso limitante al tejido cartilaginoso. Para otros como DAHLIN (15), el proceso de diferenciación ocurriría dentro/ del componente cartilaginoso, mostrando siempre el componente celular, mayor o menor grado de diferenciación condroblástica (15, 67).

KAHN estudió un caso de recidiva tumoral de un Condrosarcoma postirradiación, con un alto grado de dediferenciación, sin que pudiese reconocerse histológicamente matriz cartilaginosa / (67)

Sin embargo, la teoría más generalizada es la de DAHLIN / (15) y el caso de KAHN sería excepcional, en el que probablemente influyó de manera decisiva la radioterapia previa.

Para DAHLIN (15) no existe malignización de tumores benignos, sino que éstos serían malignos desde el comienzo, si bien es conocida la evolución a veces extraordinariamente lenta de algunos condrosarcomas.

CLASIFICACION (66)

Según su desarrollo	PRIMARIO "o de novo":es el más frecuente
	SECUNDARIO
Según su localización	Central
	Peiférico
	Mesenquimatoso y extraesquelético
Según A. Patológica	Yuxtacortical (CS periostal) ó C.S parostal
	Epifisario (CS de células claras)
	Diferenciado
	Indiferenciado

Se habla de localización central, cuando el tumor asienta en el esqueleto axial o en las extremidades proximales al fémur ó húmero (15, 66).

Es frecuente en el Condrosarcoma la "difícil catalogación" existiendo dificultad no sólo para etiquetar histologicamente el tumor, sino también para establecer su criterio de benignidad o / malignidad. Se impone en estos casos la estrecha colaboración del

cirujano, anatomopatólogo y radiólogo, como pudo dejar bien claro ROSENTHAL. Sin embargo, es importante que el citólogo sea un verdadero experto, ya que influyen muchos matices finos a la hora de su evolución (68). No en vano es el tumor óseo que más dificulta des va a presentar al citólogo (15).

CLINICA E HISTORIA NATURAL

Frecuencia.- Las revisiones más amplias sobre T. óseos malignos nos han sido realizados por DAHLIN (15) en la Clinica Mayo.

El CS representó el 10% de los tumores malignos óseos. El 76% de tipo primario "o de novo" (15).

La desdiferenciación se dió tanto en los CS primarios como secundarios. El Osteosarcoma se presentó con una frecuencia superior a más del doble de la del CS (15, 65, 66).

Según DAHLIN (15), más de las 3/4 partes de los CS fueron centrales (esqueleto axial y extremidades proximales de fémur y / húmero). De todas las localizaciones la más frecuente fue el ileón seguido del húmero, fémur, escápulas, pubis, peroné, C. vertebral costillas y tibia.

Este esquema varia en los casos específicos de CS mesenchimatoso, que presenta predilección por el maxilar inferior (65) del CS de C. Claras, que se da más en las epífisis proximal de fémur y húmero (15, 69), por ejemplo. Otras localizaciones más ra -

ras incluyen: Sacro, clavícula, calcáneo, maxilares e incluso hueso hioides. Cuando un CS se dá en el maxilar superior, lo hace a expensas casi exclusivamente de los cartílagos de las fosas nasales. Son excepcionalmente los CS localizados en partes distales / de los miembros (15, 65, 66).

De tal forma es importante la localización, que dependiendo de esta, puede hablarse de una malignidad potencial, observándose que:

- Antes de la pubertad los encondromas solitarios de los huesos / largos, tienen malignidad potencial excepto en manos y pies -/ (15, 66).
- Son particularmente peligrosos los situados en tronco y extremidad proximal de fémur y húmero (15, 75, 66).
- Mientras más distal, menos potencial maligno (66).
- El calcáneo es una excepción. Tienen un alto potencial maligno/ (65, 66).

Sexo: El CS predomina en el sexo masculino. Alrededor del 60% fueron varones. En todos los casos revisados aparece en efecto este/ predominio (65% varones), sobre un 35% hembras. En líneas generales puede decirse existe una proporción de 2 varones por 1 hembra (15, 66, 65).

Edad: El CS afecta principalmente a adultos y personas de edad. / Suele presentarse en la 4ª - 5ª década de la vida, con un pico / máximo de incidencia sobre los 45 años (15, 65). Según GARRISON, / UNNI, MCLEOD, PRITCHARD y DAHLIN (70), el CS secundario que asienta sobre osteocondroma, se dá con un pico de incidencia de 1 década antes, que cuando se trata de un CS de "novo", con un pico máximo de incidencia sobre los 30,7 años. Eventualmente puede verse en épocas más tempranas de la vida, entre los 10-20 años. Excepcionalmente ocurre antes de los 10 años. El paciente más joven recogido tenía 3 años (15, 65, 66, 70).

Herencia: Es conocida la capacidad que tienen los osteocondromas/ que forman parte de las exóstosis múltiples hereditarias de desarrollar CS. Ha sido mundialmente aceptado que entre un 7-11% de / estos pacientes pueden desarrollar CS (65, 66). Revisiones más recientes, como las efectuadas por GARRISON y colaboradores (70), /

afirman que en el caso de exostosis múltiple, el riesgo estaría / entre un 5-25%. En contra, las exóstosis solitarias tendrían un / riesgo de CS mucho más pequeño: 1 - 2%.

Clínica: Los CS presentan dos signos clínicos cardinales:

El dolor suele ser sordo. Su agudización debe sugerir fractura pa-
tológica y/o aumento de la actividad tumoral. No suele tener irra-
diación, sino que es local. Los tumores periféricos, en líneas ge-
nerales, suelen cursar con poco dolor. Su presencia en un área en
la que previamente ha sido extirpado el tumor, debe sugerir reci-
diva, especialmente en los casos de CS periféricos sobre exósto-
sis (15, 65).

La hinchazón. Es la regla en la variedad periférica. Cuando el tu-
mor es palpable, este posee consistencia dura. El crecimiento sue-
le ser lento y progresivo (desde dos meses a 34 años), con un pro-
medio de 4'4 años. En la variedad periférica pueden alcanzar enor-
me tamaño con relativo poco dolor. En ambos, el dolor y la presen-
cia de masa o bulto pueden darse de forma aislada o al mismo tiem-
po. Pero lo realmente importante es que esta sintomatología se ma-
nifieste en un tumor de evolución lenta y progresiva (entre los /

10-20 años) (15, 70). Tan importante es esta característica, que/ cuando los CS carecen de esta cronicidad, pensamos en otros tipos de tumores malignos (osteosarcoma de Ewing) (15).

Es frecuente que la sintomatología se presente con dolor/ y crecimiento rápido en un tumor de evolución lenta hasta aquel / momento (15).

Sólo en un 10% de los CS, principalmente en niños y adultos jóvenes, su evolución puede ser rápida, ya sea por su alta ma lignidad inicial, ya por la brusca reagudización de una recidiva, terminando fatalmente con la vida del enfermo (66).

En los casos que no existe tumor palpable (variedad cen - tral) el diagnóstico puede ser difícil. Con relativa frecuencia / (9%), se trata de tumores ocultos y mudos, pudiendo ser descu -- biertos incidentalmente por otros motivos en una exploración ra - diológica. La región acetabular constituyen una localización tí - pica de este tipo de CS (15, 70).

Muchos autores insisten en la frecuencia en la anamnesis del antecedente traumático, y ha sido manejado por este motivo co

mo cuasa desencadenante (66, 67, 70).

Parece tener influencia el antecedente de radiación previa ya porque esta se haya empleado por causas ajenas al tumor óseo, ya por confusión con otro tipo de tumor óseo. Sea como fuese, --/ cuando se desarrolla el CS en ese terreno, suele cursar con rapidez y su malignidad es alta. De aquí la importancia de no recurrir a la radioterapia, en un tumor por otra parte muy poco sensible / (15).

Otros síntomas como algias irradiadas, obstrucción intestinal, compresión de paquetes vasculo-nerviosos, compresión medular, etc, dependen exclusivamente de la localización anatómica. / Según KUMAR, DAWID y CIERNEY (69) la limitación de la moviliza -- ción por afectación articular, sólo puede presentarse en aquellos casos de localización epifisaria (CS de células claras), o en ciertos casos de afectación acetabular. Para SUTTON (71), la presen - cia de un síndrome de Maffucci es un factor predisponente a tener en cuenta en los CS secundarios.

RADIOLOGIA

Los signos radiológicos cardinales que podemos encontrar/ son: foco de osteolisis, calcificación de la matriz tumoral, masa de tejidos blandos y evolución lenta. Cada uno de ellos necesita/ ser examinado detenidamente y por separado.

Osteolisis.- Características de la variedad central, puede acompa ñarse o no de halo de esclerosis (65, 66, 70). Generalmente el / tipo base de patrón radiológico de destrucción ósea, es el geográ fico y más raro el apolillado o infiltrante. Suele ser central o diafiso-metafisaria cuando está afecto un hueso largo (10).

En la variedad periférica, el hueso subyacente puede des- truirse, apareciendo focos de osteolisis sin halo de esclerosis / (65).

En los tipos mesenquimatoso y extraesquelético, cuando se afecta el hueso, el tipo de destrucción suele ser el apolillado o infiltrante (10, 15, 65).

En el CS de células claras, la lesión osteolítica suele /

estar muy bien localizada, siendo el patrón distintivo su localización epifisaria (69).

Matriz Calcificada.- Para LODWICK (72) la presencia de calcificaciones pequeñas o irregulares, únicas o múltiples, con o sin tendencia a la confluencia, grumosa o "en copos de nieve", con características de los tumores de matriz condroide. Pero es necesario tener en cuenta:

- Que un tercio de los CS centrales o intramedulares, pueden carecer de calcificaciones en la radiografía simple (tumor transparente de LODWICK).
- De todos los tipos de calcificaciones, LODWICK concede especial importancia a la presencia de halos ó círculos dentro del cartílago neoplásico y significan o traducen bajo grado de malignidad.
- Las calcificaciones no son exclusivas de los tumores condroblásticos. Así por ejemplo, el osteosarcoma suele presentarlas (1, 5, 10, 13, 15, 65).

- Según NORMAN y SISSONS (73), las demás formas de calcificaciones no indican malignidad por sí sola, aunque si éstas son difusas, amorfas y asientan en los tejidos blandos vecinos a una lesión ósea, sean un signo fiable de malignidad.

Masas de Tejidos Blandos.- Características de las variedades de CS periférico, mesenquimatoso y extraesquelético (5, 15, 65, 66). Cuando se presenta en la variedad central, se acompaña de ruptura de la cortical (15). La presencia de calcificaciones en su interior es un signo de malignidad (72).

Evolución lenta.- Es lo usual en el CS. No obstante, no siempre es así y la experiencia ha demostrado que puede ocurrir una evolución rápida y este dato no es fiable para el diagnóstico (10).

Existen además otros signos radiológicos que pueden presentarse ocasionalmente, dependiendo de la localización y de la variedad histológica. Son las llamadas reacciones corticales.

Reacciones Corticales.-

Reaccion de la tabla interna de la cortical o reacción endóstica

Para EDEIKEN (65), la irregularidad del endóstio puede ser el único dato radiológico existente, acompañando a un engrosamiento de la cortical en un defecto osteolítico que a penas se distingue de la cavidad medular en un hueso largo. Sólo más tarde, podrá aparecer abombamiento de la cortical, ruptura de la misma, afectación perióstica y participación de partes blandas.

Reacciones periósticas.— Pueden encontrarse aunque en general son pocos frecuentes. Es excepcional la presencia de triángulo o triángulos de Codman. Este hallazgo indica una mayor agresividad tumoral y peor pronóstico. Indica que el hueso se ha perforado de dentro a fuera. Suele coincidir con un patrón destructivo de tipo infiltrante, indicando una evolución excepcionalmente rápida (10, 15, 65).

Cuando el crecimiento es lento puede aparecer un "espion" en el ángulo que forma la cortical con el borde de la esclerosis del defecto osteolítico, planteándose el diagnóstico diferencial con el T. de células gigantes (10).

Es excepcional la presencia de "espículas", pero-- /

cuando éstas aparecen suelen ser "aterciopeladas", mucho más cortas que las llamadas "en sol radiante" o en "cepillo", característica del osteosarcoma y sarcoma de Ewing. Estas vellosidades están dispuestas en dirección oblicua y no paralelas entre sí. (5, 10, 65).

En la Variedad Central; desde el punto de vista radiológico, puede presentarse a su vez bajo dos formas. En una de ellas / destaca el foco de osteolisis. Suele ser grande (más de 6 cm). El tipo de destrucción ósea suele ser geográfico, de bordes escleróticos y bien definidos, presentando el clásico "espolón" (70). / Asienta preferentemente en la extremidad proximal y distal del fémur y proximal de húmero. La cortical puede o no, estar respetada. Generalmente invaden entre 1/3 a 1/2 del hueso donde asientan. / Unos pocos presentan reacción perióstica con espiculaciones aterciopeladas. El patrón de calcificaciones es variado, con calcificaciones pequeñas, únicas o múltiples y no confluentes (10, 65, 66)

En la otra forma de presentación, el foco de osteolisis / se presenta con bordes más definidos sin halo de esclerosis. Las calcificaciones son regulares y confluentes, presentándose el aspecto grumoso o en "copos de nieve". Suelen ser más pequeños en /

tamaño (de 1 a 3 cm), aunque pueden ocupar cavidad medular por completo. Asientan con más frecuencia en la pelvis, extremidad proximal de fémur, húmero o tibia (10, 65, 66).

En la Variedad Periférica el crecimiento suele ser mucho más incidioso. Asientan preferentemente en la pelvis, escápula, esternón, costillas y extremidades distales de fémur y húmero. Tienen preferencia por los huesos planos. Exhiben masas de tejidos blandos con islotes de calcificaciones pegadas al hueso, siendo éstas más numerosas a nivel del cortex (65, 55, 72). Esta variedad parece ser de origen periostal, creciendo en la superficie del hueso. De forma lenta puede erosionar el hueso subyacente. La mayoría de los CS secundarios pertenecen a esta variedad. No siempre se consigue detectar radiologicamente el osteocondroma de donde proceden. Este sólo se consigue visualizar en la mitad de los casos. Es necesario saber valorar el posible engrosamiento del casquete cartilaginoso y la pérdida de la lisura de su implantación ósea (15, 72).

En el CS Mesenquimatoso las lesiones óseas cuando existen tienen caracter osteolítico y suelen ser de tipo apolillado o infiltrante, no presentando por consiguiente bordes escleróticos.

Con frecuencia carecen de calcificaciones en la radiografía simple (10, 15, 65, 66).

El pico de incidencia máxima de presentación, sucede una década más temprana (sobre los 35 años) que el CS Central (65, 66). Alrededor de las 3/4 partes se originan en los tejidos blandos. Tienen especial interés su predilección por el maxilar inferior. (15).

Se caracteriza por su gran capacidad metastatizante (15, 66). 1/3 de los 51 casos estudiados por DAHLIN (15) en 1.971 se originaron en tejidos extraóseos.

Condrosarcoma extraesquelético

No tienen pico de incidencia significativa en cuanto a la edad. Los casos recogidos van desde los 3 a los 73 años. Se dá con más frecuencia en la región glútea y extremidades inferiores, seguidas de extremidades superiores (hombros, manos) lengua, pared torácica y vejiga urinaria. Recidivan después de la cirugía el 40%.

Las calcificaciones sólo se presentan en el 30%, y cuando

éstas están presentes, generalmente existe erosión e infiltración ósea, metastatizan el 15 % (65, 66).

Condrosarcoma de C. Claras

Es característico su localización epifisaria. La lesión / es predominantemente lítica y expansiva, de bordes bien definidos y a veces con márgenes esclerosos. Las lesiones extensas pueden tener bordes mal definidos. Aunque son frecuentes reacciones endósticas, no suelen presentarse reacciones periósticas. Es rara la participación de partes blandas y las fracturas corticales, / viendose tan sólo cuando sucede fractura patológica. En pocos casos existia calcificaciones de la matriz tumoral, lo que desorienta bastante (15, 69).

Desde el punto de vista radiológico impresiona la mayoría de las veces como una lesión benigna, y sólo la secuencia radiológica, puede hacer sospechar el diagnóstico (69).

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

Desde el punto de vista radiológico el CS Central presenta

diagnóstico diferencial con:

El Osteosarcoma .- Con frecuencia este tumor presenta calcificaciones de su matriz conteniendo tejido osteoide dentro del cartílago (1, 5, 10, 13, 15). Basta demostrar que el osteoide es tumoral por el citólogo para etiquetar el tumor con osteosarcoma, por mucha matriz condroide que contenga. Basta una sola área de tejido osteoide tumoral dentro de un tumor mayoritariamente condroide, para que el tumor sea tratado y considerado como un tumor osteoblástico (15, 65).

La edad de presentación más temprana del Osteosarcoma (entre los 10-20 años), el patrón de destrucción ósea apolillado o infiltrativo y no geográfico, la presencia de triangulos de Codman y de espiculaciones en sol radiante y no aterciopeladas (5, 10, 13, 15, 65), suelen presentar una radiografía tan típica, que generalmente permite el diagnóstico. Si además se demuestra la presencia de hueso perióstico lamelar, el diagnóstico es irrefutable (10).

Si el CS carece de calcificaciones el diagnóstico diferencial se planteará con:

El Fibrosarcoma.- Es típico que la matriz tumoral sea transparente, con un tipo de destrucción ósea geográfica o apolillada y rara vez de tipo infiltrativo. La respuesta perióstica suele ser / amorfa y sin espiculaciones. Aunque puede presentarse en la edad media de la vida, suele darse entre la sexta-séptima década, su / localización al igual que el CS suele ser metafisodiafisario (10 15).

La anatomía patológica no siempre ayudará al diagnóstico, aunque en ella destaca la presencia de células atípicas fusiformes, la presencia de abundante tejido colágeno y la ausencia de / calcificaciones (10, 15, 65).

Osteosarcoma Osteolítico.- Este tipo de Osteosarcoma no produce / osteoide ni cartílago, sino una sustancia colagenoide, que recuerda al fibrosarcoma. Muchas veces el diagnóstico no llega a efectuarse hasta que no ocurren las metástasis, donde no suelen faltar indicios de tejido osteoide o incluso hueso lamelar (1, 65).

Tumor maligno de células gigantes.- Es otro tumor de matriz transparente. El diagnóstico diferencial se hace más importante por la frecuencia con la que en el CS se encuentran células gigantes con

núcleos voluminosos e hipercromático (65).

Pero la localización metafisaria con eventual afectación de la epífisis, su comienzo excéntrico y la frecuencia con que en su evolución afecta a la articulación adyacente, son datos lo suficientemente distintivos como para hacer el diagnóstico (10, 15, 65).

Quiste Oseo Aneurismático.- El diagnóstico diferencial se plantea sobre todo en sus comienzos. Aunque son también tumores de matriz transparente, su crecimiento rápido, en pocas semanas, con sus / cambios radiológicos consecuentes, lo distinguen con facilidad. (10).

En realidad, lo verdaderamente importante para LUKENS, / MCLEOD y SIN (74) es detectar si la matriz tumoral es o no transparente. Bastan pequeños grumos de calcificaciones para abreviar / considerablemente el diagnóstico diferencial. En este sentido como veremos la exploración CT tiene mucho que decir.

La variedad periférica del CS puede presentar problemas / de diagnóstico radiológico con:

Osteocondromas de gran tamaño.- Al radiólogo le corresponde reconocer a tiempo los signos de malignidad que incluyen irregularidad marcada de la cápsula ligamentosa y aumento del tamaño del casquete cartiliginoso, masas que proyectan en los tejidos blandos por fuera de los límites de la lesión, calcificación de las partes blandas cercanas a la lesión y crecimiento rápido en el estudio secuencial radiológico (15, 70, 72).

Sarcoma Parostal.- Es un tumor sólido extracortical. Generalmente asienta en la metafisis distales del fémur y más raramente en húmero o tibia. Todos estos datos son comunes con el CS Yuxtacortical, pero a diferencia de éste, suelen ser tumores más sólidos y radiodensos, pudiendose detectar anatomopatologicamente tejido osteoide más homogéneo (66).

La variedad mesenquimal del CS plantea diagnóstico diferencial principalmente en el Sarcoma de Células Reticulares ó Reticulosarcoma.

Este tumor se presenta una década más temprana que el CS. Las calcificaciones son raras, sus metástasis más extensas y radiologicamente se presentan como tumores muy destructivos (65).

Es un tumor altamente maligno presentando destrucción / ósea de tipo infiltrativo, reacción perióstica amorfa sin triángulo de Codman (10).

La variedad del CS extraesquelético, plantea diagnóstico/diferencial con:

Los tumores de partes blandas malignos, principalmente / con el leiomioma y rhabdomioma. La naturaleza claramente muscular de estos tumores se efectuará bien por el histólogo.

La variedad del CS de células claras presenta diagnóstico diferencial radiológico con:

Condrosarcoma.- Es un tumor que más se le parece y con el que se confunde con facilidad por su idéntica apariencia radiológica. / Aparece en enfermos más jóvenes (segunda década de la vida en contra de la quinta del CS). Nunca aparecen células claras en la anatomía patológica. La secuencia radiológica progresiva es muchas / veces demostrativa en el CS (15).

Plasmocitoma solitario.- La secuencia radiológica demostrará con/

el tiempo otras lesiones destructivas, que orientaran hacia el / mieloma. En la anatomía patológica aparecerán plasmocitos y no cé-
lulas claras (65, 66).

Tumor pardo de hiperparatiroidismo. La clínica y el laboratorio da-
rán la clave diagnóstica (66).

Cierto grupo de metástasis, principalmente la metástasis del carcinoma renal, pueden confundirse con facilidad. Raramente/ son únicas y aunque anatomopatologicamente presenten células cla-
ras, presentan ciertas características que las diferencian.

Por fin puede plantearse diagnóstico diferencial con otros tipos de tumores, como el quiste óseo aneurismático y el tumor / de células gigantes, cuyo diagnóstico diferencial y datos distin-
tivos se ha efectuado ya más arriba. A veces con el osteoblastoma (osteoma osteoide gigante) (10). La reacción blástica local o pe-
rifocal al defecto osteolítico, la eventual presencia de "nido" / dentro del cual pueden aparecer calcificaciones moteadas y la no
presencia de células claras en la citología, ayudarán al diagnós-
tico diferencial. (15).

PAPEL DEL CT Y OTRAS TECNICAS EN EL DIAGNOSTICO DEL CS

La llegada del CT supuso un evidente avance en el diagnóstico y programación quirúrgica de los tumores óseos. Para LUKENS y colaboradores (74), las indicaciones del CT en los tumores óseos puede resumirse así:

- Sospecha de tumor maligno con radiología convencional normal, / muy especialmente, si existe afectación de partes blandas.
- Es de especial valor en el estudio y evaluación de los tumores/ óseos centrales (columna, pelvis, y costillas), ya que la superposición de imágenes hace difícil la radiología convencional, / incluida la tomografía (despistaje de los CS ocultos) (74).
- Es decisiva su utilización para evaluar el tumor desde el punto de vista quirúrgico (dependiendo de la extensión real, se programará una cirugía más o menos radical) (74).
- Resulta imprescindible para el seguimiento después de la cirugía en vistas a detectar recidivas (74).
- Cuando un tumor se presenta con matriz transparente, será nece-

sario confirmarlo con CT, ya que las calcificaciones pueden / ser puntiformes y pasar fácilmente desapercibidas en la radiografía simple. De 128 tumores malignos primarios óseos examinados por LUKENS y colaboradores (74), el 7% sólo fueron detectados por CT. En el 77% dió una mejor información.

- Para NORMAN y colaboradores (73) la medicina nuclear tiene poca significación a la hora de la evaluación del CS. La gamma - grafía con tecnecio o galio no dan más datos que hipercaptación ósea sin que se pueda precisar más.
- La resonancia nuclear magnética (N.M.R.), será útil en ciertos tumores centrales, especialmente los que afectan al canal raquídeo y en los casos de CS mesenquimatosos con afectación exclusiva de partes blandas.

ANATOMIA PATOLOGICA

A.P. Macroscópica.- Ya se ha dicho que los CS centrales son más / frecuentes (el 75%) que los periféricos. Del 25% restante la mayoria son CS secundarios que se desarrollan sobre osteocondromas. / Sólo el 1-2% de este 25%, engloban a las variedades de CS mesen - quimatoso, extraesquelético, yuxtacortical y de células claras. (66).

Tienen una estructura lobular típica, variando el diáme - tro de los lóbulos entre unos milímetros y varios centímetros. / Excepto en la periferia del tumor, los lóbulos coalescen en grado/ variable. Con frecuencia los centros de los lóbulos aparecen ne - crosados, licuados y quísticos. A menudo los focos necróticos se calcifican de forma irregular. Algunas de las zonas calcificadas/ en realidad están constituidas por tejidos óseos (15).

Los CS producen una sustancia matriz fundamental, cuya dureza varía entre la del cartílago hialino y la del moco. El aspecto mixoide es de mal pronóstico e indica siempre malignidad (15).

Las recidivas de estos tumores, con frecuencia recuerdan/

al fibrosarcoma o al sarcoma osteogénico, tanto micro como macroscópicamente (15). El tamaño suele oscilar entre 2 a 3 cm. Las recidivas entre 1-12 cm (15).

Su dureza varia de forma (leñosa) a semiblanda (15,65). La coloración externa va de sonrosada a grisácea (15). Aunque es frecuente la afectación de los tejidos blandos, esto no ocurre siempre, y viceversa, la afectación ósea puede ocurrir sólo en fases tardías de la evolución en ciertos tipos de variedades del CS - / (CS mesenquimatoso).

Sea la variedad que sea, el CS se caracteriza por su marcada tendencia a la recidiva local (5, 10, 13, 15, 65, 66).

En los CS secundarios, es importante el examen del casquete cartilaginoso que envuelve el osteocondroma. En una revisión / de 32 CS secundarios efectuada por DAHLIN (15), el casquete cartilaginoso fue notablemente prominente, de variable dureza e invariablymente todos estaban engrosados (entre 2-12 cm), con calcificaciones irregulares. Muchos presentaron lóbulos cartilaginosos / dentro de la masa de tejidos blandos.

Para muchos autores un casquete cartilaginoso debe consi-

derarse maligno cuando éste sobrepase 1 cm. de espesor. Sin embargo, influyen la edad del paciente y el grado de actividad hormonal (pubertad y fases de crecimiento) (10, 65, 66).

Pra DAHLIN (15) la lisura de implantación del casquete cartilaginoso es de tanto valor como su grosor. La presencia de irregularidades en su implantación debe ser considerada siempre como un dato de sospecha de malignidad.

La mineralización del cartílago dentro del hueso ocurre generalmente en el centro del tumor, antes que en la periferia. De esta forma ayuda a distinguir estas lesiones de los infartos óseos (15). El material mineralizado puede adquirir un número de formas que incluyen: focos punteados más o menos finos; halos o círculos (representan focos encondrales primitivos) y calcificaciones amorfas de distinto tamaño (15, 70, 72).

Alrededor de 1/3 de estos tumores pueden carecer de calcificaciones (70, 72).

A.P. Microscópica: Ya se comentó ante las dificultades que estos tumores suelen presentar para su catalogación por parte de anato-

mopatólogo y de la necesidad de que sean examinados por especialistas altamente experimentados. A veces la clave diagnóstica la dan datos sutilísimos. Con frecuencia se plantea el problema del diagnóstico entre tumor maligno de bajo grado de malignidad y tumor benigno (10). En la mayoría de estos casos el radiólogo puede tener mejor criterio sobre la posible malignidad que el patólogo, de aquí la necesidad de colaboración y de trabajar en equipo (10).

Ya LICHTENSTEIN y JAFFE (13) propusieron las siguientes bases para el reconocimiento y diferenciación de estos tumores sumamente útiles:

- Presencia de células con núcleos gruesos
- Presencia de células binucleadas o multinucleadas
- Presencia de células condrales gigantes con núcleos voluminoso/único o múltiple con masa abundante de cromatina (núcleo hiper-cromático).

La densidad celular tiene poco que ver con el grado de malignidad. Con el método de BRODERS, la graduación numérica de estos tumores va del grado I (el menos maligno) al grado IV (máxima

malignidad y mínima diferenciación celular) (15). Según la experiencia de la mayoría de los autores el 90% de los CS pertenecen a grados bajos de malignidad (grado I y II) (10, 15, 65). Un 10% de estos tumores fueron conceptuados como casos límites con la malignidad, a pesar de la estrecha colaboración entre el anatomopatólogo, el clínico y el radiólogo. Son raros los grados III y IV (15).

Se habla de CS indiferenciado, cuando en el estudio histológico aparecen zonas de desdiferenciación en las que destacan un patrón de células fusiformes, numerosas mitosis (10-20 por campo) y abundante tejido colágeno (67). Generalmente estas zonas desdiferenciadas se encuentran en la periferia del tumor, principalmente en las partes blandas cuando estas se encuentran afectadas (15 67). Es frecuente que la porción central del tumor o porción intramedular, tenga las características bien definidas de los tumores cartilagosos malignos, presentando en cambio zonas periféricas, que desde el punto de vista histológico, recuerdan más al fibrosarcoma. Estos dos componentes son distintos, perfectamente diferenciables y sin zonas de transición (67).

En una reciente revisión de DAHLIN (15) de 470 CS, 51 po-

poseían áreas de histología sarcomatosa anaplásica, entre los /
cuales 28 reunieron los requisitos para ser catalogados como CS /
indiferenciados.

Cuando en un tumor se detecta además de anaplasia celular
una sustancia osteoide producida por células malignas, el tumor /
debe ser catalogado y tratado como un osteosarcoma (10, 15, 65,
66). De la mencionada revisión de DAHLIN, de los 51 tumores alta-
mente malignos, 23 resultaron osteosarcoma.

En definitiva en los CS sólo es posible detectar una ma -
triz condroide. Basta que se aprecie una sólo área de osteoide tu-
moral, para que automáticamente el tumor sea conceptuado como os-
teogénico (15, 65).

Corresponde al anatomopatólogo especializado establecer /
la diferencia entre osteoide tumoral y no tumoral (65).

Dependiendo de la variedad del CS, se podrá encontrar li-
geras variantes. Así en el CS mesenquimatoso se da una paradógica
combinación histológica de áreas multicelulares compuestas por cé-
lulas anaplásticas e islotes de sustancias condroides de aspecto/

relativamente benigno, incluso osificadas o calcificadas (15). Las células ostentan formas en huso, aunque también presentan formas/ que recuerdan a las células reticulares y en ocasiones a los hemangiopericitomas (15).

En la variedad del CS parostal o yuxtaperiosteico, si predomina la sustancia osteoide, se considera como sarcoma parostal. Sin embargo, si sólo existe sustancia condroide más o menos calcificada se cataloga como CS (15, 65).

En la variedad del CS de células claras, el dato distintivo es la presencia de células con un núcleo vesicular central, rodeado por un citoplasma claro, junto a un acúmulo de células gigantes (69). Desde el punto de vista histológico es necesario hacer el diagnóstico diferencial con las metástasis óseas del carcinoma renal, donde también aparecen células claras, pero estas/ son ricas en glucógeno y grasas, en contra, las del CS sólo tienen glucógeno (69).

En resumen, para etiquetar un tumor óseo maligno como CS/condroblástico, es necesario que se detecte una sustancia fundamental rica en ésteres sulfúricos y polisacáridos, a los que pue-

den añadirse selenio (SE75) y azufre radioactivo (S35), que en definitiva, son los componentes de la matriz condroide distintiva / de estos tumores (66).

Mientras que en los osteosarcomas su tejido cartilaginoso es inmaduro, en el CS el tejido cartilaginoso es maduro y bien organizado (71).

No puede terminarse el aparato de la anatomía patológica / sin que se perfilen algunas consideraciones acerca de las indicaciones de la muestra biopsica. Si una lesión se considera benigna desde el punto de vista radiológico, la biopsia no está indicada. Bien porque pueden existir dificultades a la hora de establecer / histologicamente si la lesión es benigna o maligna, bien porque / se corra el riesgo de molestar al cartílago y la biopsia actuar / como disparador de una lesión que hasta entonces era silente - / (10).

Si la lesión presenta signos radiológicos de malignidad, es mejor recomendar la extirpación de la lesión, antes de aconsejar múltiples biopsias de la superficie ósea, que puedan confundirnos (10).

Si se está en la duda entre tumor maligno y tumor benigno de grado bajo, la biopsia debe ser muy programada y tomada de los puntos del tumor que más nos interesen. De aquí la conveniencia / de que ésta se realice "a cielo abierto" e incluso de efectuar un estudio histológico "in situ", y sólo entonces decidir si el acto quirúrgico será más o menos radical (10).

TRATAMIENTO

DAHLIN y HENDERSON (15) han demostrado que el tratamiento a medias tintas de los CS es desastroso, tal ocurre con el curetaje.

Se deben extirpar completamente o no hacer nada (10).

Una vez que la lesión se ha demostrado maligna la mejor / decisión es la radical (10, 15). A veces puede aplazarse la cirugía en el CS de bajo grado, en los que por su especial localización o por la gran resección de los tejidos vitales necesaria, es preferible esperar, dado el lento crecimiento de estos tumores, / preferible al riesgo a corto plazo de la cirugía (10).

Los procedimientos quirúrgicos más empleados son:

- La escisión, entendiéndose como tal, la extirpación completa o / incompleta del tumor, conservando los tejidos normales que le / rodean.
- Resección, es la extirpación completa del tumor y de los tejidos normales que le rodean.

- Amputación, es la extirpación en bloque, incluyendo el miembro, o la totalidad del hueso donde asienta la lesión. Así se hablará de escapulectomia, clavectomia, cuarterectomia, etc.

El tratamiento óptimo de los CS consiste en la exceresis/pronta y radical, pasando lo más lejos posible del tumor (15).

Los trabajos de DAHLIN y colaboradores han puesto de manifiesto que los resultados serán tanto mejores cuanto más radical es el procedimiento de entrada. Los resultados son tan expresivos que merecen ser reseñados aquí:

- De los 37 CS tratados inicialmente con escisión, 27 tuvieron recidiva local, necesitando luego cirugía radical.
- De los 70 CS en los que el tratamiento local fue la resección, 1/3 recidivaron.
- En 5 CS tratados por amputación, 4 sobrevivían bien entre 2 a 5 años después de la cirugía.
- En los CS situados lejos del tronco, a veces está indicada una/

escisión local amplia, seguida de injerto cuando es factible (15).

- Ante la duda si el tumor es maligno o benigno, es preferible / una actitud conservadora (10).

- Cuando un CS recidiva, la lesión recidivante es siempre más anaplástica que el tumor original. Es frecuente que estas presenten un aspecto de sarcoma osteogénico o fibrosarcoma (15). Esto explica el uso de la radioterapia en los CS inoperables, como tratamiento paliativo y como tratamiento complementario de la matriz sarcomatosa de las recidivas.

Como ya se ha dicho, los CS son poco metastizantes. Cuando lo hacen, son posibles las metástasis pulmonares por vía hematogéna. La extensión regional por afectación linfática y las metástasis óseas son otras posibilidades, aunque las últimas son excepcionales (15, 65, 66).

El tratamiento de las metástasis incluye cirugía, quimioterapia y a veces radioterapia combinada, obteniéndose en el 15% supervivencias considerables (1-2 años) (75).

EVOLUCION Y PRONOSTICO

Dado que resulta frecuente que las recidivas del CS sean/tardias, (más de 5 e incluso mas de 10 años), es obvio que el criterio de curación de los 5 años después del tratamiento resulte / inadecuado (15).

Los criterios de cirugía radical y precocidad en el tratamiento explican la larga supervivencia y las curaciones prolongadas (seguimiento durante más de 20 años) (15).

Las estadísticas más extensas de DAHLIN y colaboradores / demuestran que más del 50% de todos los CS recidivan a mayor o menor plazo, por muy correcto que se efectue el tratamiento (15).

En líneas generales el pronóstico depende:

- De la edad.- A menor edad de presentación más potencial maligno, más rápida evolución y peor pronóstico.
- De la localización.- No es lo mismo se presente el tumor en la/ extremidad distal de un hueso largo, que en la extremidad proxi

mal o pelvis. Los primeros tendrán mucho mejor pronóstico. Los CS localizados en sitios insólitos, como laringe o fosas nasales, presentan un comportamiento biológico diferente en los CS/óseos, caracterizándose éstos por la rareza de metástasis y su evolución relativamente larga (15). Los localizados en el calcáneo tienen muy mal pronóstico (15, 65, 66).

- De la variedad o tipo del CS.- Son de buen pronóstico los CS de bajo grado (I-II) y el CS de células claras, siendo éste último especialmente favorable. Los CS desdiferenciados y los de variedad mesenquimatosa, son de pronóstico mas sombrío y de evolución rápida. Los CS secundarios u osteocondromatosis múltiple, tienen peor pronóstico si se presentan formando parte de un S. de MAFFUCCI (71).
- Del grado de extensión local.- Mientras más circunscrita esté / la lesión mejor pronóstico. La ruptura de la cortical y afectación de partes blandas, son signos desfavorables.
- De la rapidez de la recidiva.- Mientras más pronto se presente, peor pronóstico.

- De la presencia de metástasis. - Según PARIS (75) excepcionalmente se conseguirá una supervivencia por encima de dos años cuando se presente metástasis pulmonares.

OSTEOSARCOMA

CONCEPTO

Osteosarcoma es el término preferido por la OMS y está / siendo usado en forma creciente por la mayoría de los autores que trabajan en patología ósea, como SCHJOWICZ (22), SPJUT, DORFMAN, FECHNER, ACKERMAN (77) o DAHLIN (15) entre otros, en reemplazo d/ del término "Sarcoma osteogénico". Esta designación fue introduci/ da por EWING en 1.922 para significar que se "originaba en el hue/ so". KOLODNY (78), en 1.927, definió el sarcoma osteogénico como/ "un tumor derivado de las células madres las que, cuando estan de/ bidamente diferenciadas, se reconocen como osteoclastos". El tér/ mino osteosarcoma fue usado por MCDONALD y BUDD (79) en 1.943 y / posteriormente en los años 60 por otros autores, entre los que se encuentran THOMSON y TURNER WARWICK (80), COLEY (81) y ACKERMAN / (82), pero se volvió más popular en la década de los 70.

La OMS define al osteosarcoma como "un tumor maligno ca - racterizado por la formación directa de tejido óseo u osteoide / por las células tumorales".

Para DAHLIN (15), ANDERSON (83) y MURRAY y JACOBSON (84),

el caracter básico que condiciona la inclusión de un tumor óseo / en la categoría de osteosarcoma estriba en la producción de sustancia osteoide o material indiferenciable de esta al examen histológico, en el curso de su evolución, por parte de los onocitos proliferantes, aunque sea en pequeños focos.

Para ANDERSON (83) y HARRISON (85), el tumor surge directamente de las células del primitivo mesenquima osteoformador, lo que apoyan EDEIKEN y HODER (65), pues argumentan que la neoplasia se origina en el mesenquima indiferenciado primitivo. MURRAY y JACOBSON (84), por su parte defienden que el tumor procede del tejido conectivo existente en el interior del hueso.

ETIOPATOGENIA

Si bien la mayor parte de los sarcomas osteogénicos obedecen a causas desconocidas, que postulan algunas hipótesis en cuanto a su etiología.

a) Rápida producción de tejido óseo

Para GASPARINI y BONNADONNA (23) la aparición de la neoplasia parece estar relacionada con una rápida producción de

tejido óseo. Ello se ha demostrado por la edad de aparición en el hombre, (periodo puberal), por el hecho de que el tumor aparece, aunque raramente, en la enfermedad de Paget, en la que hay una acelerada neoformación ósea, y / en los estudios de osteosarcoma en perros, en los que la neoplasia se asocia claramente a un rápido crecimiento / óseo. OWEN (86) y MILLER (87), mencionan que los veterinarios saben desde hace mucho que las razas de perros gigantes (San Bernardo y Gran Danés) tienen riesgo mucho mayores de cáncer óseo.

b) Materiales radioactivos

Se sabe con seguridad que las radiaciones ionizantes, / pueden inducir la aparición de osteosarcomas (23). En los trabajos de MARTLAND H.S. (88) (89), se asegura que los / materiales radiactivos osteofilos pueden provocar sarcoma osteogénico, como se comprobó en los trabajadores que preparaban esferas de relojes entre los años 1.917 y 1.925, / cuando empleaban barnices fluorescentes que contenían restos de Radio y Mesoterio.

Para GREENFIELD (5) los osteosarcomas provocados por radia

ciones pueden ser debidos a la teleterapia o a la ingestión de Radio y Mesoterio. En el pasado fueron casos frecuentes de ingestión de radium. los pintores de esferas de relojes, como ya comentamos, y aquellos infortunados pacientes a los que se le administró agua de radium como tratamiento de las artritis.

Según EDEIKEN y HODES (65) se producen osteosarcomas en los ratones tratados con radionuclidos osteofilos, estando la respuesta tumoral en función de la frecuencia de la dosis y de la cantidad absorbida.

c) Radioterapia

Actualmente se observa un número creciente de sarcomas osteogénicos consecutivos a radioterapia aplicada al sistema óseo (15), pudiendo producirse con apenas 500 rads (65). DEVITA (90), concuerda en que el osteosarcoma es también una complicación de la radioterapia y puede producirse de 10 a 20 años después de aplicarla por otro proceso maligno como la enfermedad de Hodkin. En estos casos deben tenerse presente otros factores que están ligados a la aparición de una segunda neoplasia en pacientes curados

de un tumor maligno previo, es el caso del niño afecto de retinoblastoma, que presenta un alto riesgo de desarrollar un osteosarcoma tanto en los huesos irradiados (órbitas) como en otras localizaciones (fémures) (23).

d) Infecciones

Se ha supuesto también una génesis vírica debida a la capacidad que algunos virus tienen de producir osteosarcomas en animales de experimentación (65). FINKEL y BUSKIS / (91), aseguran que se producen sarcomas en el ratón por / acción de virus FBI, y han hecho ciertas comprobaciones, aunque todavía no terminantes, de que en el sarcoma humano influye un virus osteogénico similar. Se han encontrado anticuerpos específicos asociados al osteosarcoma, tan to en portadores de la neoplasia como en sus familiares, lo que también apoyaría una génesis infecciosa (23).

Traumatismos

e) Se ha discutido mucho el papel de los traumatismos en la / génesis del tumor (23). En realidad es cierto que en la / anamnesis de estos pacientes es frecuente encontrar una / historia de traumatismo. Sin embargo, el trauma previo pa

rece sólomente haber iniciado o agrabado una sintomatología dolorosa, debido a una lesión neoplásica que se encontraba en estado subclínico (23), (86), (15) y (84).

f) Enfermedades predisponentes

Algunas enfermedades óseas pueden, aunque raramente, predisponer a la aparición de un osteosarcoma (5). Entre ellas estarían: la displasia fibrosa ósea, los tumores de células gigantes, los encondromas múltiples o solitarios, la enfermedad de Paget y el retinoblastoma (23).

La displasia fibrosa sufre degeneración maligna en muy raras ocasiones. Hasta 1.964 sólo se habían publicado 16 casos. La mayoría eran sarcomas osteogénicos, presentándose también osteosarcomas, tumores de células gigantes y condrosarcomas (5).

Debe tenerse en cuenta que hasta 10-15% de los encondromas solitarios de los huesos largos pueden sufrir transformación maligna (84).

CLINICA E HISTORIA NATURAL

Frecuencia.- Según MC. KENNA (92) y HUVOS (93), el osteosarcoma / es el sarcoma óseo más frecuente y el segundo tumor maligno del / hueso, detrás del mieloma.

No entramos en la discusión de si el mieloma debe ser con siderado como un auténtico tumor óseo. Para quienes no lo consi- deran así como BONNADONA y ROBUSTELLI DELLA CUNA (23), MURRAY y / Cols (84) o POTCHEN y DAVIS (94), el osteosarcoma sería el tumor/ óseo maligno más común.

En Estados Unidos se producen 500 casos nuevos de osteo - sarcoma por año, lo que supone el 30% de todas las neoplasias pri mitivas de hueso (23). Este tumor es aproximadamente más frecuen- te que el condrosarcoma y tres veces más que el tumor de Ewing / (22) (90).

Según el informe nacional del cancer (1.969 y 1.971), los osteosarcomas representan tan sólo el 0,3% de los tumores malig - nos diagnosticados en Estados Unidos. En España, según SABATE, J I MENEZ y LOZANO (95), las cifras facilitadas por la A.E.C.C. en /

1.974 son superponibles.

Para FRAUMENI (96) un hallazgo interesante es la incidencia aparentemente mayor en individuos de estatura más alta.

Sexo y Edad.- La práctica totalidad de los autores consultados / están de acuerdo en asegurar que el osteosarcoma es más frecuente en el varón (15), (83), (84), (65), (23), (94), (95) y (71), aunque los índices facilitados por unos y otros no llegan a coincidir. Así para BONNADONA y ROBUSTELLI DELLA CUNA (23), los varones son más afectados que las hembras en una proporción del -/ 1,5:1, MURRAY (84), GREENFIELD (5) y EDEIKENS y HODES (65), aseguran que el tumor se da en una proporción de dos varones por cada hembra 2:1. DAHLIN (15) en su serie encuentra que los osteosarcomas en sexo masculino comprendían el 59% del total de los / casos, esto es 1,4:1. SABATE y Cols (95) obtienen un porcentaje de 1,75:1.

En las series del Memorial Hospital, la proporción fue de 1,3:1 (90). En la Mayo Clinic, según los resultados facilitados / por HUVOS (93) y DAHLIN (15), la incidencia es de 1,6:1, como siempre a favor del varón.

El osteosarcoma afecta . . . sobretodo a niños mayores y adultos jóvenes (84). La mayor incidencia aparece en la segunda/década de la vida, más exactamente entre los 10-25 años (5), (84) (71). Siendo el tumor excepcional por debajo de los 5 años y muy/raro por encima de los 50 (23). Aunque el osteosarcoma "de novo"/puede ocurrir esporádicamente entre los 40 y 70 años (84).

El paciente más joven de las distintas series revisadas / fue un niño con dos años y medio estudiado por DAHLIN (15). Aunque en la literatura existen casos aislados de osteosarcomas congénitos (22).

Para JAFFE (97) y CADE (98), del 70 al 80% de estos tumores se descubren antes de los 30 años. EDEIKEN y HODES (65), estudiando 181 pacientes con osteosarcoma comprobaron que el 70% enfermaron antes de los 30 años y el 84% antes de los 40.

En grupos de edades mayores, el tumor suele ir asociado a la enfermedad de Paget, a hueso post-irradiado o a osteocondroma (5). Según MURRAY (86), algunos autores han encontrado recientemente un número de casos insospechados en individuos de más de 30 años, generalmente asociado a la enfermedad metastásica, mieloma-

tosis y condrosarcoma.

Para DE VITA (90), si se excluyen los raros casos que aparecen en la tercera, cuarta y quinta década de la vida y otros pacientes mayores que presentan sarcomas osteogénico en zonas irradiadas o sobre enfermedad de Paget, la edad media de aparición de esta neoplasia es aproximadamente entre los 14 y medio para los varones y 13 años y medio para las hembras.

Localización.- La esponjosa de las metáfisis de los huesos largos es el lugar preferente de asiento del osteosarcoma (15), (90), (94) (95). Sin embargo puede producirse en cualquier hueso o incluso partes blandas del organismo (84).

El osteosarcoma aparece a menudo como muchas neoplasias esqueléticas, alrededor de la rodilla. Al menos la mitad del total de estos tumores se sitúan en la extremidad distal del fémur/ y proximal de la tibia y del húmero (15), (84), (90), (71). También pueden afectarse, aunque menos frecuentemente, otros huesos/ largos. Para BONADONNA y ROBUSTELLI DELLA CUNA (23), el 60% de los casos se originan en los huesos de las rodillas, y el 75% la neoplasia asientan en los huesos de los miembros. Sin embargo,

son raros en muñeca y región distal de maléolos, como comprueba / DAHLIN (15) en sus series de 962 casos en la que sólo encontró / ocho enfermos en los que el tumor presentó esta localización.

Los huesos planos se afectan raramente, pero pueden encontrarse lesiones en pelvis, costillas, escapular e incluso excepcionalmente en el cráneo, columna vertebral y la rótula (84) (99)

Muy infrecuentemente las lesiones, pueden originarse en / tejidos blandos, incluso en lugares tan inusuales como la pleura, válvulas cardiacas y duramadre cerebral (84) (94).

EDEIKEN y HODES (65), aseguran que los osteosarcomas son / frecuentes en los huesos cilíndricos de pacientes menores de 30 años y en huesos planos, con predilección el ileón en los mayores de 50, lo que ratifica DAHLIN (15), pues aunque el 75% de sus casos se localizaron en las metáfisis de huesos largos, sólo el 5% en pacientes de más de 25 años recayeron en dichos huesos.

Relación familiar y racial.- Según DE VITA (90), con excepción / del sarcoma osteogénico que se produce con mayor frecuencia en pacientes tratados por retinoblastoma familiar, no hay una tenden -

cia familiar demostrada. Sin embargo HUVOS (93), refiere que hay 13 casos publicados de sarcomas osteogénicos, producidos en varios hermanos de la misma familia.

En el Memorial Hospital (90), en los últimos 5 años, se ha observado en hermanos, dos casos adicionales de sarcoma osteogénico primario sin retinoblastoma.

Para DAHLIN (15), algunos osteosarcomas tienen carácter familiar y un pequeño número de ellos van asociados con osteoplasias generalizadas, por ejemplo, osteogénesis imperfecta.

Hasta el momento presente no hay ningún dato concluyente sobre afinidad racial y geográfica (84). Sin embargo, HUVOS, BUTLER y BRETSKY (100), en su estudio realizado sobre 100 pacientes negros americanos con osteosarcoma comprueban que en esta raza el tumor aparece en edades más jóvenes, así el 48% de osteosarcomas en negros ocurren antes de los 15 años, mientras que sólo el 35% de los mismos acaecen en blancos antes de esta edad. Para SANDUSKY, CREAN y NAGY (101), esto se explica por el hecho de que los negros muestran en general una maduración más rápida del esqueleto que los blancos.

Signos y Síntomas Clínicos.- Para HARRISON (85) y FARRERA (102), entre otros, los síntomas cardinales en un paciente con sarcoma / osteogénico son el dolor y la tumefacción. El primero suele comen- / zar de forma insidiosa e intermitente para progresar hasta alcan- / zar una intensidad constante que no se alivia por el descanso, la / inmovilización o los analgésicos comunes (5). La tumefacción de / partes blandas, se produce con el crecimiento del tumor, dando lu- / gar a una masa palpable, con signos inflamatorios asociados (84), / (23), (90). Por tratarse de síntomas inespecíficos, se comprende / la necesidad ante todo paciente con dolor o tumefacción, de conce- / der la debida importancia a estos síntomas, en particular si ocu- / rren en la niñez, adolescencia o primera juventud (15).

Debido a que su localización más frecuente es la rodilla, los síntomas se refieren sobre todo a este nivel, y puede haber / limitación funcional con déficit más o menos acentuados de la - / deambulacion (23), siendo frecuente el derrame en la articulacion / contigua y pudiéndose producir una fractura patológica (5). Para / MURRAY y Cols (84) y SUTTON (71) un número significativo de pa - / cientes acuden inicialmente al médico como consecuencia de una / fractura patológica. DALLIN (15) y BANADONNA y ROBUSTELLI DELLA / CUNA (23), por el contrario, consideran que la fractura espontá -

nea es un hallazgo poco frecuente. Según DE VITA (90), quizás no sea tan excepcional en las formas líticas puras o telangiectasicas. En estos tipos de tumores, en la que existe un crecimiento muy rápido, cuando se presenta la fractura patológica, puede no existir evidencia de tumor en partes blandas, además, estos pacientes presentan dicha fractura después de un traumatismo, por lo que a veces, cuando no existe una valoración cuidadosa de la radiografía, la erosión ósea anormal alrededor de la zona de fractura pasa desapercibida y los pacientes son tratados como si simplemente tuvieran un hueso roto.

Si bien desde el principio pueden aparecer síntomas y signos sistémicos, como fiebre, anemia, leucocitosis o emaciación, tales hallazgos son considerablemente tardíos y mucho menos frecuentes que en el tumor de EWING (84), gozando el paciente casi siempre de un óptimo estado general (23).

Incluso si existen metástasis pulmonares ya desde el inicio, estas son habitualmente indoloras y con frecuencia no se sospechan hasta que se comprueban en una radiografía del torax (90). Es pues excepcional que los síntomas iniciales de un paciente con osteosarcoma puedan deberse a la presencia de un gran derrame pleural.

Los enfermos con sarcoma osteogénico ordinario rara vez /
presentan una historia con molestias de duración superior a un /
año. La totalidad de autores consultados concuerdan en que la du-
ración de los síntomas, antes del diagnóstico y tratamiento, varía
entre algunas semanas y varios meses.

DAHLIN (15), hace hincapié en que la acentuación del dolor
o la tumefacción localizada, en un paciente con enfermedad de Pa -
get, puede significar degeneración sarcomatosa. De modo parecido,
todo recrudecimiento de molestias en un paciente tratado previa-
mente con radioterapia en la zona debe hacer sospechar maligniza-
ción.

Exploración Física.- Corrientemente se observa una tumefacción do-
lorosa localizada. En ocasiones, el tumor óseo adquiere grandes di-
mensiones, en cuyo caso la piel suele estar hipertérmica con evi-
dente estasia de vasos venosos y desarrollo de circulación colate-
ral (15). Frecuentemente suele coexistir edema subcutáneo distal.

A veces , los tumores se producen rodeados por un grueso/
manguito de partes blandas y no son objetivables a la exploración
física.

Datos del Laboratorio.- Los exámenes hematobioquímicos pueden encontrarse absolutamente dentro de la normalidad (21).

En algunos pacientes se produce una elevación de la fosfatasa alcalina ósea, lo que traduce un aumento de la actividad de osteoclastos. Pero el porcentaje de pacientes que presentan dicha alteración, varia según el autor consultado, así, para BONNADONA y ROBUSTELLI DELLA CUNA (23), esta elevación se da en un 30-40% de los casos, DAHLIN (15), la observa en la mitad, (50%) de sus enfermos, DE VITA (90), la encuentra en un 60% de los pacientes (especialmente aquellos con forma osteoclásticas), EDEIKEN y / HODES (65), por su parte aseguran que la elevación de la fosfatasa alcalina sérica, es la única comprobación positiva constante. / De todas formas hay que tener en consideración cuando se valora / la elevación de la fosfatasa alcalina, que el valor normal de ésta, para el niño en crecimiento es entre 2,5 y 3 veces superior / al límite alto de lo normal para la población adulta (90).

Según SCHAJOWICZ (22), más relevante que su importancia / diagnóstica es el valor pronóstico de la caída de la fosfatasa / alcalina sérica a niveles normales luego de la extirpación quirúrgica del tumor. La falta de esta respuesta indica que la presencia /

de una metástasis o la recepción incompleta del tumor.

Puede coexistir junto al aumento de la fosfatasa alcalina una elevación de la velocidad de sedimentación globular y una discreta anemia (23).

Historia Natural .- El tumor crece rápidamente, Por lo general, en el momento en que el enfermo es sometido al tratamiento definitivo, la neoplasia ya ha atravesado la cortical ósea y ha invadido/ las partes blandas adyacentes, las cuales están generalmente muy/ afectadas (15).

En la gran mayoría de los casos, el tumor metastatiza - pronto por via hematógica y probablemente lo habrá hecho ya en el momento de establecer el diagnóstico, incluso aunque no puedan de mostrarse clínica ni radiologicamente.

La localización más frecuente de metástasis son los pulmones donde se evidencian como condensaciones parenquimatosas óseas o, rara vez metástasis pulmonares cuando se efectúa el diagnóstico definitivo, y el 80% las presentaran habitualmente después de 1 ó 2 años desde esa fecha (90).

La progresión de dichas metástasis es la causa normal de muerte en los enfermos con ese tipo de tumor. Para MARCOVE, MIKE, HAJEK (103) y WEINFELD, DUDLEY (104), en la mayoría de las series publicadas, la supervivencia a los 5 años sin tumor es aproximadamente de un 20%.

Según DAHLIN, COVENTRY (105), desde que es posible mantener vivo algunos pacientes tratando las metástasis pulmonares y / empleando algunas veces una radioterapia agresiva para enlentecer el crecimiento de éstas, los pacientes viven lo suficiente como / para que presenten metástasis en otras zonas. Así se han visto pa cientes con metástasis óseas múltiples, cerebrales y extensión de las metástasis hasta por debajo del diafragma, llegando al espacio retroperitoneal y también al hígado y cavidad abdominal. NELSON, CLARK, PALUBINSKAS (106), los han encontrado incluso en glán dulas suprarrenales, riñones y ganglios mesentéricos.

En casos rarísimos, las metástasis pueden diseminarse / por vía linfática, observándose entonces radiográficamente una nu be de osificación en un ganglio linfático regional (5). Hemos de considerar que la mayoría de los pacientes fallecieron en su domi cilio sin practicarles la autopsia. Cuando se pudo hacer, la au -

topsia demostró que la frecuencia de afectación de los ganglios/ regionales en el muñón de amputación es de un 20%, mientras que / la frecuencia de afectación de los ganglios regionales notadas -/ inicialmente tras la intervención era inferior a un 10% (92).

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

El diagnóstico de osteosarcoma, sospechado en el plano clínico y radiológico, se efectuará sólo mediante un examen histológico (23). Dicho examen, a veces puede presentar considerables dificultades de interpretación, dada la característica del osteosarcoma de presentar diversos aspectos morfológicos en las diferentes zonas de toma de biopsia. Así la presentación clásica de una lesión esclerótica asociada a un tumor de partes blandas en la metáfisis femoral distal, no deja dudas en cuanto al diagnóstico. Sin embargo, en ocasiones las fracturas que se producen sobre tumores benignos fibrosos pueden producir la formación de callo y al biopsiar este tipo de lesión, surge la pregunta si se trata o no de un sarcoma osteogénico por la formación reactiva de hueso que se observa. En este caso el diagnóstico diferencial entre formación reactiva de hueso y neoplasia ósea puede plantear problemas al patólogo.

Para BONNADONA y ROBUSTELLI DELLA CUNA (23), los procesos que deben diferenciarse del osteosarcoma son fundamentalmente la miositis osificante localizada y la metástasis ósea solitaria. En el primer caso la lesión se presenta frecuentemente en músculos /

flexores del brazo, en el cuádriceps femoral o en los músculos abductores del muslo. En un principio el aspecto histológico de la zona central de la lesión puede ser difícil de diferenciar en un osteosarcoma. En fases más avanzadas, una biopsia de la zona periférica pondrá en evidencia la existencia de tejido óseo bien organizado.

La metástasis osteoblástica solitaria de un carcinoma de mama, colon, etc., sería el otro cuadro que podría plantear dificultades, pero normalmente estas suelen presentarse en adultos mayores. Generalmente el concepto de que una lesión solitaria en un individuo mayor de 40 años, mientras no se demuestre lo contrario metastásica (5), suele ser cierto.

El plasmacitoma debe ser también excluido, si bien esta neoplasia provoca siempre lesiones osteolíticas, difíciles de confundir con el osteosarcoma. (84).

La diferenciación de otras neoplasias malignas, considerando la edad de aparición del tumor, debe hacerse con el tumor de Ewing en niños y adolescentes, (el Ewing generalmente se produce en la diáfisis), el condrosarcoma en los mayores de 50 años, /

el reticulosarcoma y el fibrosarcoma (5).

Según MURRAY (84) y SUTTON (71), la osteomielitis piogena, rápidamente destructiva, puede ser fácilmente confundida con el / osteosarcoma. Este proceso infeccioso también tiene predilección / por las metáfisis, la apariencia radiológica en ambas lesiones / puede ser muy similar, incluso la reacción perióstica en este tipo de osteomielitis puede asemejarse al osteosarcoma. Las características clínicas de dolor, inflamación y fiebre, son frecuentes en los dos procesos.

HUVOS, ROSEN, BRETSKY y BUTLER (107), en un estudio de 124 pacientes con sarcomas osteogénicos telangiectásico hubieron de / hacer diagnóstico diferencial en algunos casos con el granuloma / eosinófilo, el quiste óseo aneurismático y el tumor de células gigantes.

RADIOLOGIA

La radiología es el método diagnóstico más útil cuando se sospecha un tumor óseo (90).

Antes de ocuparnos de los signos radiológicos distintivos del osteosarcoma, mencionaremos en forma sucinta las respuestas / generales del hueso y de los tejidos blandos ante los irritantes.

Según EDEIKEN y HODES (65), todo hueso reacciona ante las espigas irritativas, ya sean inflamatorias o neoplásicas, y su / reacción podrá ser osteoblástica u osteolítica. La respuesta osteoblástica se designa en general como "hueso reactivo", "neoformación ósea" o simplemente "aumento de la densidad ósea". A veces / la respuestas osteoblásticas despliegan imágenes características / con trabéculas óseas y conductos haversianos, y podría denominarse entonces con mucha propiedad "hueso de neoformación".

Cualquier neoformación ósea podrá ser benigna o maligna y ésta será la diferenciación básica que debemos hacer al examinar / la radiografía de una lesión ósea. En la mayoría de los casos será posible determinar con relativa certeza, si se trata de un pro

ceso maligno o benigno basándose en la densidad más o menos uniforme de la lesión y en la definición de sus bordes (90). Cuando menos uniforme es la densidad y menos definidos son los bordes, tanto o más probable es, que la lesión sea maligna (65).

DE VITA (90) define como principales los siguientes criterios radiológicos para determinar el diagnóstico de un tumor maligno:

- a) Aspecto difuso en el interior del hueso. Este puede ser / esclerótico o lítico; sin embargo, en un tumor óseo maligno los márgenes son habitualmente poco precisos y difíciles de definir exactamente sobre la radiografía.
- b) En general no existen nunca una banda de esclerosis asociados a un tumor maligno. En ocasiones tumores malignos / que aparecen sobre lesiones benignas pueden tener el aspecto de un borde esclerótico.
- c) Los tumores óseos malignos se presentan con frecuencia / con la tumoración de partes blandas.

Por otra parte hemos de tener en cuenta que la neoformación ósea reactiva puede ser primaria o secundaria, y, cuando permanece dentro de los límites normales del hueso y es definida por la corteza normal, resulta difícil de discernir sólo por la imagen radiológica (65). En esta circunstancia es importantísima la historia clínica.

Refiriendonos ya concretamente a los osteosarcomas, comprobamos que prácticamente la totalidad de los autores consultados, están de acuerdo en asegurar que la radiología es sensible y específica en el estudio de los mismos (15), (86), (65), (23), (90) y (71).

Según LOZANO (108), es posible casi siempre hacer un diagnóstico exacto de osteosarcoma, pero para llegar a éste el radiólogo debe barajar:

- a) Los caracteres de la lesión ósea
- b) La reacción del periostio
- c) La matriz tumoral extracortical
- d) La relación de la lesión con los cartílagos vecinos
- e) La localización de la lesión en el hueso

- f) La edad del paciente
- g) La extensión de la invasión
- h) La velocidad de propagación

Los apartados "e" y "f" nos son proporcionados por la clínica, el resto lo utilizaremos a modo de guión para describir la radiología del osteosarcoma.

a) Caracter de la lesión ósea

La extrema variedad en la diferenciación celular tumoral/ con predominación ya sea de proliferación ósea, cartilaginosa o / fibroblástica, asociada con más o menos formación ósea reactiva, / se refleja en los diferentes aspectos radiológicos del osteosarcoma (26). Por lo que desde este punto de vista, produce todas las variedades de cambios óseos. Pudiendo presentar extraordinaria / densidad, variar poco con respecto a lo normal, provocar una destrucción ósea casi completa o presentarse como una mezcla de los / patrones anteriores (20).

En algunos tumores predomina claramente la formación ósea mostrando un cuadro radiológico esclerosante denso. Lo que ocurre /

según MORSE, REED y BERNSTEIN (109) en alrededor del 50% de los / casos. La esclerosis ósea puede ser de extrema densidad, pero es- ta densidad no es patognomónica de osteosarcoma, ni siquiera de / proceso maligno, pues la podemos encontrar en la articulación de / Charcot, el osteoma osteoide, el callo de fractura e incluso, en / la osteomielitis esclerosante (5).

En los tumores celulares y anaplásicos o en los telangiéc- tasicos predomina la destrucción ósea y producen un aspecto radió- lúcido permeático o moteado con bordes mal definidos hacia el hue- so; este sería el tipo osteolítico. Esta variedad puede simular / un tumor maligno no formador del hueso, como el tumor de células / gigantes o el fibrosarcoma, e incluso lesión benigna como el quis- te óseo aneurismático. (22).

SCHAJOWICZ, ACKERMAN y SISSONS (40) con los que coinciden la práctica totalidad de los autores consultados, aceptan que la / lesión mixta complicada e inhomogénea donde alternan áreas de es- clerosis y de lisis irregulares, son las más comunmente observa- das en pacientes con osteosarcomas.

b) Reacción del periostio

FERGUSON (110), en 1.940, reconoce ya, que es importantísima la respuesta del periostio en el estudio radiológico de las lesiones óseas.

EDEIKEN y HODES (65), aseguran que casi siempre en los osteosarcomas, la respuesta perióstica es muy irregular e interrumpida, presentando diferentes alteraciones dentro de un mismo tumor, que parecen representar acontecimientos que ocurren en distinto momento y con una respuesta distinta ante el irritante. Esto las diferencia de la reacción homogénea y uniforme de aspecto compacto y no estratificado de los procesos benignos. Si bien estas variaciones no siempre se comprueban de forma inconfundible, tampoco se las puede diferenciar siempre a las respuestas periódicas benignas de las malignas.

A pesar de que como hemos dicho la respuesta periódica está, de modo general, pobremente organizada, la mayoría de los autores describen como clásicas las siguientes reacciones exhibidas por el mismo (5).

- Formación de espículas largas, delgadas, fusiformes de hue

so perióstico, irradiadas perpendicularmente, o desde un punto central, dando el típico aspecto en "Sol radiante" (22). Tal aspecto considerado en algunas ocasiones característico de este tumor, es una forma radiológica relativamente frecuente (84). Esta apariencia es causa, en parte por el crecimiento del tumor perpendicularmente a la cortical y al periostio. El signo no es, sin embargo, enteramente patognomónico y a menudo se debe a la formación de hueso reactivo alrededor de los vasos que crecen dentro del tumor (78). Se debe insistir en que este tipo de espiculación ósea no es específica del osteosarcoma y puede ser observado en algunas lesiones benignas como el hemangioma, el meningioma, el micetoma, la osteomielitis piogena e incluso en la anemia hemolítica crónica; o malignas, tales como el sarcoma de Ewing o las metástasis. (22), (84), (71). Ocasionalmente puede presentarse una reacción perióstica laminada en capas sucesivas, LODWICK (111), publica que estas capas son más toscas en el osteosarcoma que el tumor de Ewing.

- El triángulo de Codman se debe a la formación de hueso reactivo entre el periostio intacto elevado y la cortical

subyacente en la zona de transición con la extensión extraósea del tumor (22). Aunque característico, el triángulo de Codman no es patognomónico del osteosarcoma y puede encontrarse en cualquier proceso tumoral agresivo como el sarcoma de Ewing y aún en patología benigna (15), (84).

c) Matriz tumoral extracortical

Para EDEIKEN y HODES (65), si las manifestaciones radiológicas óseas del osteosarcoma revisten importancia, más importante/aún son las masas de tejidos blandos que éste produce.

Según LOZANO (108), es frecuente que un tumor rebase en su crecimiento al periostio y afecte a los tejidos blandos. Esto lo hacen particularmente todos los tumores malignos, pero en ocasiones esta masa de tejidos blandos aparece con calcificaciones y esta formación de hueso en partes blandas indica la verdadera naturaleza del osteosarcoma. Se trata generalmente de calcificaciones amorfas u osificación irregular de la masa extraósea, que puede ser extensa y muy densa, a veces, excediendo la densidad y el tamaño del tumor central; en estos casos pueden surgir problemas del diagnóstico diferencial con el osteosarcoma yuxtacortical(22)

d) Relación con los cartílagos vecinos

Es importante investigar el estado de los cartílagos vecinos a la lesión ósea. Las lesiones piógenas casi siempre afectan al cartílago rápidamente, lo tumores por el contrario, suelen respetarlos, deteniendo su crecimiento a ese nivel (108).

GREENFIELD (5), asegura que cuando el tumor se origina como es habitual en la metáfisis de un hueso largo en el que aún / existen el cartílago de conjunción, por lo general este cartílago es respetado por el crecimiento del tumor y forma una barrera / efectiva contra la difusión del mismo hacia la epífisis. Después / que ha tenido lugar la fusión epifisaria, es frecuente la afectación del extremo del hueso.

La articulación también forma una barrera eficaz contra / la difusión transarticular del tumor. Tal progresión transepifisaria y transarticular solo se produce en casos muy avanzados.

g) Extensión de la lesión

Las neoplasias se suelen limitar a invadir un segmento de

hueso, al contrario de lo que ocurre con las infecciones que tienden a afectar grandes zonas y a menudo se extienden rápidamente por la cavidad medular (108).

La mayoría de los autores revisados aceptan que la extensión de las lesiones en los tumores se estudian mejor con Tomografía Axial Computarizada que con radiografías convencionales.

h) Velocidad de progresión

Para LOZANO (108), una de las importantes constataciones/ del radiólogo ante el análisis de una lesión solitaria del hueso, es la determinación de su velocidad de crecimiento. El tipo de / destrucción infiltrante es el más rápido y agresivo tal como ocurre en los tumores malignos primitivos. La destrucción indica menor velocidad de crecimiento cuando es de tipo apolillado y aún / más lento en la imagen de tipo geográfico. Las lesiones rodeadas/ de una cascara esclerótica demuestra casi siempre un crecimiento/ muy lento, al igual que las que insuflan la cortical sin romperla.

OTRAS TECNICAS DIAGNOSTICASTomografia axial computarizada

Aunque son muchos los autores, como LEVINE (112), LEEKR, NEFF, MARLAD, ROBINSON y PRESTON (12), o DESANTOS, BERNARDINO y / MURRAY (113), para quienes la T.A.C. solo tiene un valor muy limitado en el diagnóstico de los tumores óseos, para otros, como MACLEOD, STEPHENS, BEABOUT, SHEEDY y HATTERY (114) o GILULA, MURPHY, TAILOR y PATEL (115), por el contrario, la tomografía axial es reconocida como un método muy útil en el estudio de los tumores esqueléticos.

Según MCLEOD y STEPHENS (116), la T.A.C. es un método excepcional para el estudio de aquellos pacientes en los que existen / sospecha clínica de tumor óseo, pero no puede ser confirmado por los métodos radiológicos convencionales. Lo que ocurre cuando la lesión se localiza en una zona de difícil estudio, como la pelvis o bien, porque la alteración ósea tan mínima que el hueso de origen aparece normal y en partes blandas adyacentes no se detecta / nada.

Para GINALDI y DESANTOS (117) y DESTONET, GILULA y MURPHY

(118), este es un método especialmente útil para la determinación de la extensión de la lesión en los tejidos blandos, pues rara vez son adecuadamente estudiados con las técnicas convencionales.

La densidad del tumor, su composición y mineralización son según WILSON, KOROBKIN, GENANT y BOVILL (119), mejor demostrada por C.T., permitiendo a veces diagnósticos no sospechados por la radiología normal.

A veces la determinación exacta de la extensión del tumor y sus efectos sobre las estructuras adyacentes es imprescindible para elaborar el mejor plan terapéutico y en este caso la T.A.C. es siempre de gran valor (112), (113), (15), (119), especialmente en la evaluación de los tumores en localizaciones centrales (116) (115).

LUCKENS, MCLEOD y SIM (74), entre otros, aseguran que quizás la máxima aportación de la T.A.C. al estudio osteosarcoma sea en el seguimiento de las lesiones tras tratamiento.

La gammagrafía ósea

Para CHEW y HUDSON (120), la gammagrafía ósea con tecnecio

(99) pirofosfato o metileno difosfato para tumores primarios de /
huesos, ofrece tres detalles de información potencialmente útiles

- (1) demuestra la toma del radiofármaco por la lesión ósea,
- (2) indican la extensión anatómica de la lesión y
- (3) detectan la presencia y situación de otras lesiones del esque-
leto.

No obstante, CHEW y HUDSON (120), así como THRALL, CHAED,
GESLIEN, PINSKY y JOHNSON (121) y SIMON y KIRHNER (122), hacen /
gran hincapié en la dificultad que entraña la interpretación del/
del centellograma isotópico, causada por falsa tendencia de mos -
trar una mayor captación de radiofármaco por encima del margen /
verdadero de la lesión ósea.

GODMAN y BRAUNSTEIN (124), intentan explicar esta hiper-
captación más allá de los límites del tumor, alegando una osteopo-
rosis difusa de la zona junto a una abundante vascularización.

Para SCHAJOWICZ (22) y GOLDSTEIN, MCNEILL, ZUFALL, JAFFE/
y TRAVES (125), la máxima utilidad del centellograma isotópico re-
side en su capacidad para demostrar la presencia de focos de me -
tástasis ósea en pacientes sin evidencia de metástasis pulmonares,

lo que se está viendo ultimamente en enfermos tratados con quimio-
terapia, o bien para comprobar los raros casos de osteosarcoma /
multicentrico.

ANATOMIA PATOLOGICA

Macroscópica

El osteosarcoma muestra una considerable diversidad en / sus aspectos macro y microscópicos. Este poliformismo se debe a / que la formación de osteoide y hueso atípico (inmaduro) por las / células tumorales se asocia con la destrucción y con los procesos defensivos reactivos del hueso afectado(22).

En su aspecto físico la neoplasia puede variar de blanda / carnososa, grisáceo-rojiza, hasta firmes masas grises o azuladas du / ras, de material fibroso o cartilaginoso, con cantidades varia -- bles de calcificación amorfa u osificación (22). El cuadro se com / plica aún más por la presencia de intensos cambios regresivos co- munes en cualquier neoplasia de crecimiento rápido, como son las / hemorragias abundantes y las extensas áreas de necrosis seguidas / de degeneración quística (22).

Según SCHAJOWICZ (22), el tumor generalmente no se extien / de muy lejos dentro de la cavidad medular y habitualmente no so - brepasa los límites extraóseos radiológicos o macroscópicos del /

tumor, contrariamente al condrosarcoma, que se extiende extensamente en la cavidad medular sin destruir la cortical adyacente / (22). DAHLIN (15), por el contrario, ha observado como algunas de estas neoplasias se propagan a lo largo del conducto medular, hasta distancias considerables, a pesar de que tal propagación no se observa en las radiografías.

El osteosarcoma, como ya sabemos, es un tumor del individuo joven, con cartílagos epifisarios de crecimiento aún abiertos que actúan generalmente como barreras que impiden la propagación del tumor hacia las epífisis.

La resistencia del cartílago a la invasión del tumor fue investigado por KUETTNER, PAULI y SOBLE (126), quienes comprobaron que dicho cartílago fue capaz de resistir la invasión por las células del osteosarcoma en los modelos de cultivos de tejidos, / así como en las biopsias de osteosarcoma. Dichos autores (126) -/ afirmaron que esta resistencia reside en la matriz cartilaginosa / y que fue identificada como una proteasa que tiene capacidad de / inhibir las colagenasas de los mamíferos. Por otro lado se ha demostrado la actividad colagenolítica en las líneas de crecimiento endotelial del osteosarcoma. Con estos datos KUETTNER, HITI, EISENSTEIN y HARPER (127), formularon la hipótesis de que el cartí-

lago es resistente tanto a la invasión de los capilares como de / las células tumorales, ya que contiene un inhibidor específico de la colagenasa. BREM y FOLKMAN (128) demostraron experimentalmente la inhibición de la angiogénesis tumoral por el cartílago.

De todas formas las causas íntimas de la evidente resis - tencia del cartílago a la penetración por el osteosarcoma y la in - cidencia real de su extensión transepifisaria son aún debatidas, / pero esta parece ser mucho más frecuente de lo que se evidencia / en las radiografías preoperatorias o en los centellogramas óseos. ENNEKING y CAGAN (129) comprobaron como 21 de 28 casos estudiados, tenían evidencia macro o microscópica de extensión transepifisa - ria de la lesión lo que explicaron cuando usando técnicas microan - giográficas observaron canales vasculares abiertos entre la metá - fisis y la epífisis, que podrían servir de ruta para la exten --- sión transepifisaria del tumor.

Microscópica

El osteosarcoma exhibe un amplio espectro de su aspecto / histológico, reflejando por los variados estadios de diferencia - ción de las células mesenquimatosas multipotencias durante su evo -

lución esquelética, siendo capaz de formar tejido fibroso, cartilaginoso y óseo (65). En muchas ocasiones una neoplasia puede presentar los tres tipos de tejidos al mismo tiempo (1). Para MU --- RRAY y JACOBSON (84), la forma histológica puede no solo variar / grandemente en diferentes lesiones, sino que la apariencia microscópica puede ser igualmente variada en distintos cortes de un mismo tumor.

A la vista de lo apuntado resulta facil comprender la gran variedad de aspectos histológicos que pueden presentar el osteo - sarcoma y por ello se debe concretar los caracteres fundamentales de los mismos, lo que resumió LICHTENSTEIN (13) y con el que coinciden la casi totalidad de autores consultados. Así LICHTENSTEIN/ (13) para catalogar a un tumor óseo como osteosarcoma exige:

- a) Un estroma de tipo sarcomatoso evidente
- b) Formación directa de sustancia osteoide por el estroma / conjuntivo maligno.

AEGERTER y KIRKPATRICK (1) por el contrario afirmaron que "aunque el osteosarcoma habitualmente produce al menos algo de osteoide, este no es necesario", permitiendo así la inclusión den -

tro de los osteosarcomas de un grupo de tumores cuyas células tienen la apariencia de osteoblastos y cuyo comportamiento es como el de los osteosarcomas.

El pleoformismo celular es más llamativo en tumores con escasa formación de osteoide o de hueso tumoral y es característico de los tipos predominantes osteolíticos. En estos casos, se observa una masa compacta, ricamente vascularizada, formada por células que muestran una evidente atipia con núcleos hipercromáticos a menudo bizarros, y nucleolos prominentes y muchas mitosis típicas y atípicas. Son un hallazgo frecuente las células con varios nucleolos pleomórficos, hipercromáticos o bizarros, denominadas células gigantes malignas. Estos elementos deben ser diferenciados de las células gigantes multinucleares de tipos osteoclastos, que tienen núcleos más numerosos y típicos. Ambos tipos de células gigantes se encuentran en gran número en algunos tumores osteolíticos, de crecimiento rápido, SCHAJOWIZA y ALARCON (138), las encontraron en varios casos de transformación maligna de la enfermedad de Paget.

Las áreas de necrosis son frecuentes y a veces pueden ser extensas, lo mismo que las zonas muy vascularizadas, ricas en ca-

pilares neoformados de paredes delgadas, o espacios vasculares / evidentes llenos de sangre, rodeados por células tumorales malignas, asociados con abundante hemorragia. Habitualmente en estas / áreas hay osteoide en pequeña cantidad, semejando el aspecto macro y microscópico de un quiste óseo aneurismático (22). Este cuadro indujo a Ewing (131) a darle la designación de variedad "Telangiectásica", una denominación aún usada por la mayoría de los autores como MATSUNO, UNNI, MCLEO (132) y DAHLIN (15), por sus posibles implicaciones pronósticas.

Además de las zonas anaplásicas y muy celulares en las que la formación de osteoide es muy escasa, o está completamente ausente, pueden encontrarse áreas de tejidos fibroblástico, mixoide o cartilaginoso en diferentes grados de evolución y atipicidad. / De acuerdo al componente tisular predominante, DAHLIN (15) subdividió al osteosarcoma en osteoblástico, condroblástico y fibroblástico. Aunque la supervivencia a los 5 años parece menor para los osteoblásticos, DAHLIN y COVENTRY, aceptan el uso de tal subdivisión solamente para indicar la amplia variedad histológica.

En el tipo esclerosante, la neoformación de osteoide y / hueso por las células tumorales malignas es más abundante. Los os

teoblastos atípicos producen una red densa, irregular, en filigrana de trabéculas atípicos producen una red densa, irregular, en filigrana de trabéculas osteoide de diferente forma y tamaño variando de muy finas a muy gruesas y coloreándose de rojo o azul oscuro con la H-E (22).

Las trabéculas óseas y osteoides neoformadas frecuentemente rodean remanentes de trabéculas maduras preexistentes. Para PHEMISTER (134) y JAFFE (133) un hallazgo interesante es que los osteoblastos atípicos en las zonas densamente osificadas a menudo pierden sus características atípicas, volviéndose más pequeños, más oscuros y regulares, particularmente aquellos entre las trabéculas óseas como osteocitos.

Además de la producción de hueso tumoral, el cuadro histológico se complica aún más por la formación de hueso reactivo, directamente por los osteoblastos normales o mediante osificación encondral de las áreas cartilaginosas. Esta formación de hueso reactivo puede encontrarse en la porción medular del tumor y también, luego de la perforación de la cortical, en las zonas subperióstica y parostales; esto constituye el sustrato del triángulo de Codman y las espículas óseas radiadas.

Es esencial distinguir la formación ósea tumoral de la / formación ósea reactiva común. Esta distinción es a veces difícil y requiere alguna experiencia de parte del patólogo; esto es responsable de que ocasionalmente, un tumor cartilaginoso, que generalmente tiene un pronóstico mejor, sea calificado como un osteosarcoma (22).

Autores como AEGERTER y KIRPATRICK (1) dividieron a los/ osteosarcomas en cuatro clases histológicas:

Clase 1. Osteosarcoma clásico; produce osteoide con osteoblastos tumorales y su diagnóstico histológico no ofrece mayores dificultades.

Clase 2. Además de la abundancia de osteoide tumoral, estas lesiones también contienen cantidades variables / de cartílago. Como en grandes áreas de tumor puede haber cartílago sóloamente, la biopsia incompleta puede conducir al diagnóstico erróneo de condrosarcoma.

Clase 3. Este tumor no produce osteoide ni cartílago, sino

una sustancia colagenoide que puede confundirse / con el estroma del fibrosarcoma. Pero las metástasis de estos tumores a menudo contienen osteoide y hasta hueso de neoformación. Las células gigantes existentes en las cuatro clases de osteosarcoma, abundan muy especialmente en las clases 3 y 4 que, por consiguiente pueden confundirse / con tumores gigantocelulares.

Clase 4. Este tumor no forma sustancia intercelular. Las / células malignas no ofrecen ninguna indicación en cuanto a su verdadera índole, sugiriendo, por con siguiente, tumores de origen sinovial. Muchas veces no se hace el diagnóstico correcto hasta que / aparecen metástasis,, elocuentes de por sí.

Por fortuna, la mayoría de los osteosarcomas entran en / las clases 1 y 2, lo que permite un diagnóstico histológico bastante fácil.

Debido a la estructura pleomórfica y variable de un osteosarcoma, la gradación histológica para determinar el grado de ma-

lignidad es muy limitada, PRINCE (135) y TRUSCOTT (136) establecieron grados de osteosarcoma sobre la base de la proporción de figuras mitóticas y encontraron importantes diferencias en los índices de sobrevida. Sin embargo, otros autores como MCKENNA, SCHWINN, SOONG HIGINBOTHAN (137), CAMPANACCI, CERVELLETI (138), entre otros, no confirmaron la utilidad de la gradación en este tipo tumoral.

Según SHAJOWICZ y CABRINI (139), la demostración histoquímica de fosfatasa alcalina, aún en las células tumorales aparentemente indiferenciadas, puede ocasionalmente ayudar en la identificación de los osteoblastos, los que son fuertemente positivos; al mismo tiempo permite distinguir el hueso tumoral, de las áreas de tejidos fibrosos hialino o de cartílago.

Microscopia electrónica

Varios estudios aislados de GHADIALLY MEHTA (140) y (141) con microscopía electrónica mostraron hallazgos esencialmente similares a los vistos en los osteoblastos normales, con estructuras nucleares más atípicas. Lo que comprobaron SPJUT y Cols (77), PASCHAL y PASCHAL (142) y WILLIAMS, SCHUWINN y PARKER (143) en un nú

mero mayor de casos.

En vista de las marcadas semejanzas ultraestructurales de las células de las áreas condrosarcomatosas, fibrosarcomatosas y/osteosarcomatosas típicas, la microscopia electrónica parece ser de escaso valor en el diagnóstico diferencial de estos tumores.

En estos estudios no pudieron identificarse partículas /virales. (22).

TRATAMIENTO

QUIRURGICO

En 1.879 CROSS instaura como tratamiento de los sarcomas/óseos la cirugía radical (amputación o desarticulación). Para --/SCHAJOWICZ (22), el tratamiento de elección actualmente es la cirugía ablativa, con o sin radioterapia preoperatoria, ya que proporciona la mejor oportunidad para la erradicación completa de la neoplasia. Esto implica resección, amputación o desarticulación.

Los resultados obtenidos con la cirugía ablativa inmediata al diagnóstico, y aquellos obtenidos con la irradiación preoperatoria, seguido luego de un intervalo de 6-8 meses por la amputación selectiva, suponiendo que no aparezcan metástasis, como recomienda CADE (98) y LEE y MACKENZIE (144), son semejantes, con una tasa global de curación a los 5 años del 20% aproximadamente. Con este proceder se evitarían algunas intervenciones innecesarias.

La evolución desfavorable luego de la cirugía, se debe al hecho de que la mayoría de los pacientes ya tienen metástasis pulmonares en el momento del diagnóstico. El problema de estas metás

tasis pulmonares es que no son detectables radiologicamente, aún/ con las técnicas más modernas , pero que pueden volverse visibles dentro de los seis u ocho meses luego de la cirugía ablativa (22)

La forma de conducta quirúrgica de los osteocondromas localizados en la extremidad inferior del fémur, ha sido ampliamente discutida, siendo las alternativas la desarticulación y la amputación transmedular (136) (15). La desarticulación fue recomendada/ por muchos autores como MCKEENNA y Col (137), SWEETNAM (145) y / ENNEKING y KAGAN (146), ya que estirpa los posibles focos de tumor de la médula no comprometida ("Skip" metástasis), o la extensión tumoral intramedular no demostrable radiologicamente, con el riesgo consecuente de las recidivas en el muñón. Sin embargo, la incidencia real de las metástasis "saltatorias" (Skip metástasis) según LEWIS y LOTG (146), está aún en discusión, lo mismo que las frecuencias de las recidivas en el muñón según SWEETNAM (147).

En contraste, la amputación trasmedular tiene definidas / ventajas ya que permite el uso de prótesis mejores y más funcionales por lo que la desarticulación está en la actualidad abandonada. Con una cuidadosa selección del nivel de amputación en más / del 90% de los pacientes puede conseguirse el control local del /

osteosarcoma de las extremidades (90).

Según ROSEN, MURPHY y HUVOS (168) y MARCOVE, LEWIS y HUVOS (149), la cirugía conservadora de la extremidad en el sarcoma osteogénico debe ser aplicada con precaución y sólo tras valorar / cuidadosamente la gammagrafía y tomografía axial computarizada, o cuando el conjunto de estas exploraciones haya demostrado que el tumor puede ser resecado dejando márgenes libres en todos los sen tidos, sólo entonces estará indicada una actitud conservadora.

Para FRIEDMAN y CARTER (150) y PINKEL (151) la quimioterapia preoperatoria puede mejorar las posibilidades de efectuar resecciones locales en caso de sarcoma osteogénico, aunque aún no / existe gran experiencia sobre el tema.

La cirugía local puede asociarse a gran número de complicaciones y en la actualidad solo debe emplearse en centros seleccionados y con amplia experiencia en las técnicas (90). El protocolo seguido por el GES0 (Grupo de estudio del sarcoma osteogénico) según MUNURA y CORTES (15), sigue las normas adoptadas de Sidney Facber Cancer Instituto, para la selección de pacientes propuesto para cirugía conservadora. Estas normas serían:

- a) Crecimiento terminado o casi terminado para enfermos con lesiones en las extremidades inferiores.
- b) Lesión considerada resecable (la arteria principal no aparece incluida en el tumor de la arteriografía. El desplazamiento gradual del caso por el tumor no la contraindica)
- c) Ausencia de metástasis. Si existen se prefiere esperar la respuesta de las mismas tras la quimioterapia (la ausencia de respuesta se considera contraindicación).
- d) Información adecuada a enfermos y familiares de posibilidades y riesgos. En este sentido, la información debe incluir la posibilidad de que la amputación resulte más eficaz en cuanto a erradicación.

QUIMIOTERAPIA

Considerando al osteosarcoma como una enfermedad sistémica, las mejoras en la sobre-vida, pueden ser esperadas solo con el desarrollo de un tratamiento que erradique la enfermedad diseminada. (22).

Durante las últimas décadas, FRIEDMAN y CARTER (150) estudian el efecto de los agentes quimioterápicos en el tratamiento / del sarcoma osteogénico, demostrando que el osteosarcoma no puede seguir siendo considerado como un tumor quimioresistente, pues / aunque la respuesta a fármacos como la mitomisina-c, la ciclofosfamida o la adriamicina, fue escasa (20%), el hecho de que apareciera tal respuesta es esperanzador.

El hallazgo más importante y controvertido empleando un / agente quimioterápico único en el tratamiento del osteosarcoma se produjo en 1.972 cuando JAFFE (153), describe respuestas objetivas al tratamiento con metotrexate y rescate con factor ciltrovorun en casos con diseminación metastásica. Posteriormente, JAFFE, / FREI y TRAGGIS (154), y AMBINDER, PERTOFF y OHNUMA (155) lo han / confirmado con respuestas objetivas de alrededor del 42%, utilizando estos mismo productos en altas dosis.

ROSEN, NIREMBERG y JUERGENS (156), publicaron en 1.980 / que utilizando metotrexate a grandes dosis y rescate con factor/citrovorum, aplicado previamente a la resección en bloque, han / obtenido tasas de respuesta de 68% en 66 pacientes.

En 1.978, OCHS y FRIEDMAN (157), comunicaron buenos resultados empleando cis-platino y forzando la diuresis con manitol. / La respuesta global para distintos autores va desde un 20% para / KAMAKAR, FREEDMAN y HGBY (158), a un 25% para PRATT, HAYES y - / GREEN (159).

Vemos_pues que desde 1.978 el arsenal de agentes quimioterápicos capaces de provocar remisión en los sarcomas osteogénicos metastásicos es considerable (157).

Ultimamente se ha observado como la combinación de agentes quimioterápicos con una acción mínima o moderadamente eficaz/ en el tratamiento del osteosarcoma proporciona respuesta más importante que el empleo de agentes aislados (90). En este punto, / SUTOW, GEHAN y BYMENT (160) fueron los primeros en recomendar la/ combinación de adriamicina con la cidofosfamida y mostaza defenilatamina en un estudio llamado COMPADRI I, aplicados tras amputación, como tratamiento del osteosarcoma, y muy pronto en el M.D. Anderson Hospital la supervivencia ascendió desde un 15% empleando cirugía solo, hasta un 55% asociando a la cirugía una quimioterapia complementaria tipo COMPADRI I.

A partir de entonces los distintos autores han utilizado/ distintas combinaciones de agentes quimioterápicos con diferentes índices de respuesta.

Según BEATTIE, MARTINI y ROSEN (161), la introducción de/ la quimioterapia coadyuvante, ha superado en gran parte la disputa sobre desarticulación a amputación trasmedular, y esto junto/ con una posición agresiva de la extirpación quirúrgica de las metástasis pulmonares, ha mejorado mucho la probabilidad de sobrevida.

Aunque los resultados finales de la quimioterapia coadyuvante a la cirugía en los diferentes programas en curso parecen / promisorios, es necesario un seguimiento más largo para llegar a/ conclusiones definidas (22).

La espectacular mejoría obtenidas por JAFFE y WATT (162)/ en las tasas de sobrevida libre de enfermedad (42-85%) comparado con los controles históricos es muy alentador.

Sin embargo, TAYLOR, JEVINS y DAHLIN (163), en 1.978 comunicaron resultados de sobrevida semejantes (40-50%) con la cirugía/

ablative (amputación y desarticulación), sin quimioterapia coadyvante, en los casos tratados en los últimos años en la Clínica Mayo.

RADIOTERAPIA

En la evolución histórica del tratamiento del osteosarcoma, la radioterapia ha tenido su lugar ya como terapia única o / asociada a otras modalidades de tratamiento.

El osteosarcoma es considerado por la totalidad de los / autores consultados como un tumor radioresistente, ya que para -/ erradicar la totalidad de las células tumorales se necesitan al - tas dosis de radiación, que en la práctica clínica, son imposi -- bles de administrar ya que sobrepasan la tolerancia de los teji - dos incluidos en el campo de irradiación.

A pesar de este concepto de radioterapia, dado los malos/ resultados de la cirugía con tratamiento único, se justificó el / que algunos autores como FERGUSON en 1.940 y CADE en 1.955 utili- zaran la radioterapia preoperatoria seguida de intervención de / seis u ocho meses después en aquellos casos en los que no se desa-

rrollaron metástasis pulmonares. De este modo evitaron amputaciones innecesarias en gran número de pacientes, obteniendo un porcentaje de supervivencia del 21,8%, similar al de otros autores que usaron sólo cirugía.

Según ARESTE (164), otros autores como LLEY MACKENZIE --/ (1.964), FARRET y RAVENTOS (1.964), PHILIP y SHELINE (1.969), / ALLAN y STEVENS (1.973) o ROYETER (1.972), utilizando radioterapia preoperatoria obtuvieron resultados mejores que con el uso exclusivo de la cirugía.

CHAMBER y MAHONEY (165), utilizando radioterapia preoperatoria en el tratamiento de los osteosarcomas de la mandíbula obtienen excelentes resultados, con una supervivencia a los 5 años/ del 73% de un grupo de 30 casos tratados con altas dosis (10.000 16.000 rads) a través de una aguja de radium y seguido de resección.

En intento de prevenir la enfermedad metastásica pulmonar, algunos autores como NEWTON (166) y BREUR (167), han practicado / irradiación profiláctica pulmonar, con dosis de 2.000 cgy. y comunica una supervivencia a los 5 años de un 53 %.

A pesar de lo expuesto, en estos últimos años el uso de la quimioterapia y el desarrollo de la misma como tratamiento - y / coadyuvante de la cirugía, con resultados que superan el 50% de supervivencia a los 5 años, ha hecho que el uso de la radioterapia se halle reducido considerablemente (165).

En la actualidad la radioterapia está indicada en el tratamiento del osteosarcoma en los siguientes casos (22), (165):

- a) Rechazo por parte del paciente al tratamiento quirúrgico.
En este caso se asocia a la quimioterapia.
- b) Localizaciones no accesibles a la cirugía, como pueden ser los osteosarcomas de cráneo, columna y pelvis.
- c) Como tratamiento preoperatorio en los osteosarcomas mandibulares, a veces como único tratamiento.
- d) Como tratamiento postoperatorio en aquellos tumores parcialmente resecados
- e) Como tratamiento de las metástasis pulmonares establecidas

en asociación con la quimioterapia y en algunos casos con la cirugía.

f) Como tratamiento paliativo de las metástasis óseas.

Existen nuevas posibilidades terapéuticas en el ámbito de la radioterapia, que en un futuro podrían contribuir a aumentar la tasa de curaciones de enfermos afectados al osteosarcoma. En esta línea están:

- La asociación radioterapia con hipertemia
- La asociación radioterapia con radiosensibilizantes
- Radioterapia con radioprotectores
- La irradiación con dosis programadas.
- La irradiación con partículas de alta LET: protones, neutrones (167).

Otros Métodos Terapéuticos

La inmunoterapia de los tumores óseos, según CAMLIN y - /

ENNEKING (168), combinado con la cirugía y/o la radioterapia, está aún en una etapa experimental. Las investigaciones clínicas son / preliminares: no hay resultados concluyentes de los diferentes en sayos con otros tipos de tratamiento, incluyendo el factor de - / transferencia o el interferón.

PLANTEAMIENTO DEL PROBLEMA

- Los Sarcomas óseos tienen una alta morbo-mortalidad. Su clínica y exploración son inespecíficos.

- La Radiología puede aportar datos muy importantes para su diagnóstico.

- Nos proponemos analizar los distintos patrones radiológicos del C.S.

- Una vez analizado el C.S., será comparado desde el punto de vista estadístico e informático con el Osteosarcoma y el Sarcoma / de Ewing. De esta forma tendremos una visión de conjunto de los 3 Tumores óseos malignos más frecuentes, si excluimos el Mieloma.

MATERIAL Y METODOS

Hemos revisado 30 Historias Clínicas de pacientes con C.S. vistos: 6 en el C.R. de Oncología, 7 en Ciudad Sanitaria Virgen - del Rocío (de éstos, 4 en el Plan Nacional de Higiene y Seguridad y luego dirigidos a H.U.S.) y 17 en el Hospital Clínico Universitario de Sevilla (H.U.S.). Sus características han sido comparadas con 70 casos más, 33 de S. de Ewing y 37 osteosarcomas, todos estudiados en el C.R. de Oncología de Sevilla.

En todas ellas se han estudiado los siguientes parámetros

1. Datos de Filiación

Nombre:

Nº de Historia:

Fecha de Admisión:

Profesión:

Procedencia:

2. Historia Clínica

- Edad

- Sexo

- Talla

- Síntomas actuales

- Dolor

- Fiebre
- Astenia
- Impotencia funcional
- Fractura

- Antecedentes Personales
 - Traumatismo
 - Radioterapia

- Otras Enfermedades
 - Enfermedad de Paget
 - Encondromas múltiples o solitario
 - Displasia fibrosa
 - Retinoblastoma
 - T. de células gigantes
 - Exostosis múltiple

- Antecedentes Familiares
 - Osteogénesis imperfecta
 - Retinoblastoma
 - Exostosis múltiple

3. Exploración Física

- Tumefacción

- Signos de estasis vascular
- Edema subcutáneo distal
- Signos de Fractura

4. Datos del Laboratorio

- V.S.G.: (Indice de Katz)
- Hematies: número, hemoglobina, hematocrito
- Leucocitos: fórmula y recuento
- Fosfatasas alcalinas séricas (unidad Bodansky)
- Calcemia: (mg%)
- Fosforemia: (mg%)

5. Datos Radiológicos

- Radiología ósea
- Tipo de hueso afectado
 - plano
 - tubular
- Localización
 - Epífisis
 - Metáfisis
 - Diáfisis

- Patrón radiológico de la matriz tumoral
 - Osteolítica
 - Osteoblástica
 - Mixta

- Patrón radiológico de la cortical
 - Libre
 - Afectada
 - Erosión
 - Destrucción
 - Sacabocados

- Reacción del periostio
 - Libre
 - Afectado con reacción
 - Espículas
 - Láminas
 - Triangulo de Codman

- Aspecto Radiológico de partes blandas
 - Libres
 - Afectadas
 - Volumen de la masa
 - Formación del osteoide

- Relación de la lesión con los cartílagos vecinos
 - Respetadas
 - Sobrepasadas
- Extensión de la lesión
- Velocidad de propagación
- Radiología pulmonar
- Existencia de masas pulmonares
 - Densidad
 - Tamaño
 - Número

6. Estudio de Tomografía Axial computarizada

- Extensión de la lesión

7. Gammagrafía Osea

- Lesión única
- Lesión múltiple
- Pequeños focos

8. Anatomía Patológica

- Muestra intraoperatoria
- Diagnóstico definitivo

9. Correlación: Anatomía Patológica

Radiología

Gammagrafia

10. Tratamiento

- Cirugía
 - Desarticulación
 - Amputación
 - Cirugía conservadora
- Quimioterapia
- Radioterapia

11. Evolución radiológica tras el tratamiento

- Aspecto del hueso localmente
- Aparición de metástasis
 - Tiempo
 - Localización

12. Evolución Final

TUMORES DE EWINGCASO Nº 1 (C.R. Oncología)

Varón de 15 años. Historia de tres meses de sintomatología dolorosa en el muslo izquierdo, con discreta hinchazón y calor local, que no se alivia con los analgésicos habituales. No fiebre, astenia. Impotencia funcional. No refiere antecedentes traumáticos ni historia de infección previa conocida.

Datos de laboratorio sin interés.

Radiológicamente destaca una lesión osteolítica en metafisis de fémur izquierdo, con destrucción de la cortical y afectación perióstica con reacción de tipo espiculada. Evidente afectación de partes blandas, sin calcificaciones.

No evidencia de metástasis a distancia en el momento de diagnóstico, con Rx de Tórax y gammagrafía negativas.

Tras tratamiento radioterápico local con 3.100 c Gy, el aspecto del hueso evoluciona a la esclerosis. No existe evidencia de metástasis ni recidiva local hasta el momento, siguiendo un tratamiento quimioterápico (2 años).

CASO Nº 2 (C.R. Oncología)

Niña de 11 años. Desde hace 1 año presenta dolor en el pie derecho, a la altura del segundo dedo, que en la actualidad le impide el normal apoyo. A la inspección se evidencia hinchazón locorregional, con muy discretos signos de Celso. No fiebre ni astenia. No antecedentes traumáticos ni de ningún otro tipo.

El estudio radiológico detecta una clara lesión osteolítica en la diáfisis de la falange proximal del segundo dedo del pie derecho, con destrucción de la cortical y afectación perióstica de tipo espiculada. Clara afectación de partes blandas, sin calcificaciones.

El laboratorio sólo pone en evidencia un aumento de las fosfatasas alcalinas, siendo el resto de los datos sin interés.

No se evidencian metástasis en el momento del diagnóstico, siendo su estudio radiológico de Tórax y su gammagrafía ósea negativas.

El diagnóstico anatómo-patológico es de Sarcoma de Ewing.

Se procede a la amputación del M.I.D. por debajo de la rodilla y se le administran 12 ciclos de quimioterapia.

No existen signos a distancia a los 18 meses de instaurar este tratamiento.

CASO Nº 3 (C.R. Oncología)

Varón de 16 años. Historia de 5 meses de sintomatología dolorosa en la pierna izquierda. No fiebre, astenia ni impotencia funcional. A la palpación existe discreta hinchazón, sin signos de Celso. Niega antecedentes traumáticos ni de ningún otro tipo.

El estudio radiológico efectuado detecta una lesión osteoblástica en metafisis de tibia izquierda, con erosión de la cortical y afectación perióstica espiculada. Las partes blandas aparecen aumentadas, sin calcificaciones.

El laboratorio manifiesta una elevación de las fosfatasas alcalinas, no existiendo otros datos de interés.

El diagnóstico A. patológico es de Sarcoma de Ewing.

No se evidencian metástasis en el momento de diagnóstico siendo su radiología de tórax y examen gammagráfico negativos.

Se procede a tratamiento con radioterapia a dosis de -- 6.700 c Gy y 9 ciclos de quimioterapia. La radiología de seguimiento detecta una osteoblastosis ósea local, sin reacción cortical. No existen metástasis a distancia a los 20 meses.

CASO Nº 4 (C.R. Oncología)

Varón de 23 años. Historia de 5 meses de sintomatología dolorosa en el área sacra, sin irradiación ciática, con exacerbación nocturna, que se alivia con los derivados salicílicos. - No fiebre, astenia ni impotencia funcional.

El estudio radiológico detecta una lesión osteolítica - en el ala derecha del sacro, con destrucción de la cortical en sacabocados y erosión perióstica sin reacción. Es claro un -- aumento de partes blandas, sin calcificaciones.

El laboratorio refleja una elevación de las fosfatasas alcalinas, con discreta anemia.

Diagnóstico A.patológico: Sercoma de Ewing.

En el momento del diagnóstico no se evidencia metástasis, siendo su Rx de tórax negativa y la gammagrafía no muestra otros focos tumorales.

Se sigue tratamiento radioterápico con 4.600 cGy, persistiendo el dolor, no evolucionando radiológicamente el tumor hacia la esclerosis. A los 3 meses aparece invasión locorregional y múltiples metástasis óseas.

CASO Nº 5 (C.R. Oncología)

Varón de 7 años, que consulta por una tumoración en la R. frontal derecha de 6 meses de evolución, con sintomatología dolorosa a la presión. No calor local, no fiebre ni malestar general. Traumatismo leve por la misma fecha.

La radiología demuestra una lesión osteolítica en la R. frontal derecha, con cortical destruida y afectación perióstica espiculada. Las partes blandas están afectadas, sin calcificaciones.

Los datos del laboratorio no ofrecen interés. No existe elevación de las fosfatasas.

No evidencia de metástasis en el momento del diagnóstico (Rx tórax y gammagrafía negativas).

Diagnóstico A.Patológico: Sarcoma de Ewing.

Sin posibilidad de tratamiento, fallece a los 2 meses.

CASO Nº 6 (C.R. Oncología)

Varón de 18 años. Desde hace 1 mes presenta dolor y tumefacción en hemipelvis derecha. No fiebre, astenia ni ma-

lestar general. Recrudescimiento nocturno de sus molestias. Niega antecedentes traumáticos ni de ningún otro tipo.

La radiología demuestra una gran lesión osteolítica, - que afecta al sacro (rama derecha), rama izquiática y pala ilíaca. La cortical está erosionada. Igualmente el periostio está afectado, pero sin reacción. Gran aumento de partes blandas, - sin calcificaciones.

El laboratorio demuestra una discreta anemia y aumento de las fosfatasas alcalinas.

El diagnóstico A. Patológico es de Sarcoma de Ewing.

En el momento del diagnóstico no se detectan metástasis siendo su Rx de tórax y estudio gammagráfico negativos.

Después de un tratamiento radioterápico de 4.500 cGy, - la lesión evoluciona radiológicamente hacia la esclerosis.

A los 5 meses aparecen metástasis en calota craneal y pulmón. Muerte a los 7 meses.

CASO Nº 7 (C.R. Oncología)

Niña de 7 años. Historia de 15 días de dolor en columna lumbar, sin irradiación ciática ni parestesias en miembros -

inferiores. No fiebre ni malestar general. Dolor a la presión sobre la zona. Niega antecedentes.

La radiología demuestra lesión osteolítica sobre Lz, - con destrucción de la cortical y afectación perióstica, sin - reacción. Aumento de partes blandas, sin calcificaciones.

El laboratorio demuestra elevación de las fosfatasas - alcalinas, sin otros datos de interés.

El diagnóstico A. patológico es de Sarcoma de Ewing.

No existen evidencias de metástasis en el momento del diagnóstico, siendo su Rx de tórax y estudio gammagráfico negativos.

Tratamiento quimioterápico, evitándose la radioterapia por el riesgo de afectación medular. Carecemos de seguimiento.

CASO Nº 8 (C.R. Oncología)

Varón de 17 años. Historia de dolor en el muslo izquierdo de 3 meses de evolución. No fiebre ni malestar general. -- Tumefacción a la palpación, sin signos de Celso. Antecedente -

traumático hace un año, sin que entonces se demostrasen fracturas.

Radiológicamente se detecta lesión osteolítica diafisaria de fémur izquierdo. La cortical aparece destruida y afectación perióstica en capas de cebolla.

Gran aumento de partes blandas, sin calcificaciones.

El laboratorio demuestra aumento de V.S.G, anemia y elevación de las fosfatasas alcalinas.

La A. Patológica revela Sarcoma de Ewing.

No se detectan metástasis en el momento del diagnóstico siendo su Rx de tórax y estudio gammagráfico negativos.

Tras tratamiento radioterápico de 4.500 c Gy, el hueso evoluciona hacia una mayor reacción perióstica e infiltración ósea con patrón apolillado. Al final del tratamiento radioterápico puede evidenciarse cierta regresión de las lesiones, apareciendo nuevamente focos osteolíticos dentro de la lesión, que alternan con zonas de esclerosis.

A los 24 meses aparecen metástasis a distancia en parrilla costal izquierda y cuello de fémur, con fractura patológica. Muerte a los 41 meses.

CASO Nº 9 (C.R. Oncología)

Hembra de 16 años. Historia breve de 5 días con sintomatología dolorosa y tumefacción en clavícula derecha. No fiebre ni malestar general. No antecedentes traumáticos.

La radiología demuestra lesión osteoblástica sobre 1/3 medio-proximal de clavícula derecha, con cortical y periostio respetados y poca afectación de partes blandas.

El laboratorio detecta manifiesta anemia y discreta elevación de las fosfatasa alcalinas.

En el momento del diagnóstico pueden demostrarse metástasis en pelvis izquierda y hemipelvis derecha.

Se procede a tratamiento combinado radioterapia-quimioterapia, a dosis de 2.500 c Gy.

La radiología de control no observa cambios en la morfología ósea de la lesión. Muerte a los 15 meses.

CASO Nº 10 (C.R. Oncología)

Varón de 17 años. Presenta desde hace 2 meses una tumefacción en la pierna derecha, no existiendo dolor espontáneo -

apenas y sólo aparece a la presión. No fiebre ni malestar general. Niega antecedentes traumáticos.

La radiología demuestra una lesión osteolítica en diáfisis de peroné derecho. La cortical está destruída. El periostio presenta reacción espiculada y en capas de cebolla. Evidente aumento de partes blandas.

El laboratorio evidencia aumento de la V.S.G, anemia, ligera leucopenia y elevación de las fosfatasas alcalinas.

El diagnóstico A. Patológico fue de Sarcoma de Ewing.

En el momento del diagnóstico no se detectan metástasis, siendo su Rx de Tórax y gammagrafía negativas.

Tratamiento: Cirugía con cunclación del peroné y radioterapia local a dosis de 4.400 rads.

A los 3 años aparecen metástasis pulmonares.

CASO Nº 11 (C.R. Oncología)

Hembra de 17 años. Desde hace 6 meses presenta dolor y tumoración en la pierna derecha. No fiebre ni malestar general. Niega antecedentes traumáticos. No impotencia funcional. Evidente tumoración en 1/3 medio de pierna, sin signos de Celso.

La Radiología detecta una lesión osteolítica en diáfisis de tibia derecha, con afectación cortical y reacción perióstica en capas de cebolla. Evidente aumento de partes blandas, sin calcificaciones.

El Laboratorio demuestra un aumento de V.S.G, anemia y elevación de las fosfatasas alcalinas.

El diagnóstico A. Patológico es de Sarcoma de Ewing.

No evidencia de metástasis en el momento del diagnóstico (Rx de tórax y estudio gammagráfico negativos).

Se instaura tratamiento con resección en cuña de la lesión, radioterapia a dosis de 4.500 cGy y 9 ciclos de quimioterapia. A los 4 años la paciente no ha experimentado recidiva local ni metástasis a distancia.

CASO Nº 12 (C.R. Oncología)

Varón de 19 años, que desde hace 3 meses presenta dolor y tumoración en la cadera derecha. Febrícula y malestar general. No antecedentes traumáticos. No signos de Celso. Discreta impotencia funcional.

Radiológicamente se demuestra lesión osteoblástica en -
R. Supra acetabular del ilíaco derecho, con destrucción cortical
y reacción perióstica de tipo espiculado. Afectación de partes
blandas, sin calcificaciones.

El Laboratorio manifiesta una elevación de la V.S.G. y -
de las fosfatasas alcalinas.

Diagnóstico A. Patológico: Sarcoma de Ewing.

En el momento del diagnóstico se encuentran metástasis -
pulmonares en de globos.

Se instaura tratamiento con radioterapia a dosis de --
4.900 cGy y 4 ciclos de quimioterapia.

La revisión radiológica a los 3 meses demuestra esclero -
sis ósea, disminución de las partes plantas afectadas y remi -
sión de las metástasis, casi en su totalidad. A los 6 meses vuel -
ven a detectarse metástasis pulmonares y recrudescimiento de las
lesiones pelvianas.

CASO Nº 13 (C.R. Oncología)

Varón de 21 años. Desde hace 7 meses presenta dolor, -
en R. hemipelvis derecha y fiebre. A la palpación evidente tu-

evidente tumefacción. Astenia y no malestar general. Niega antecedentes.

Radiológicamente se evidencia lesión osteolítica en cuerpo de pubis derecho con afectación cortical en sacabocados y -- afectación perióstica sin reacción. Afectación de partes blandas

El laboratorio revela una elevación de la V.S.G. y de -- las fosfatasas alcalinas. Leucocitosis.

La A. Patológica revela Sarcoma de Ewing.

En el momento del diagnóstico, no se demuestran metástasis (Rx tórax y estudio gammagráfico negativos).

Se instaura tratamiento con radioterapia, a dosis de -- 4.500 cGy y 6 ciclos de quimioterapia. El control de las lesiones demuestra reducción de las partes blandas, pero no cambios -- en las lesiones óseas. Muerte al año con invasión locorregional.

CASO Nº 14 (C.R. Oncología)

Mujer de 25 años. Desde hace 1 año presenta dolor en el muslo derecho. No fiebre, astenia ni malestar general. Tumefac-- ción de partes blandas. No antecedentes traumáticos. Discreta impotencia funcional.

La Radiología demuestra una lesión osteolítica en la diáfisis del fémur derecho, con destrucción de la cortical y reacción perióstica en capas de cebolla y triángulo de Codman. Clara afectación de partes blandas, sin calcificaciones.

El laboratorio revela elevación de la V.S.G. y de las fosfatasas alcalinas. Anemia y leucocitosis.

La A. Patológica demuestra Sarcoma de Ewing.

En el momento del diagnóstico no se evidencian metástasis (Rx tórax y rastreo gammagráfico negativos).

Se procede a tratamiento con radioterapia local, a dosis de 5.100 cGy y ciclos de quimioterapia, no produciéndose cambios ostensibles locales tras el tratamiento.

A los 8 meses aparecen metástasis en tibia, peroné y astrágalo. A los 10 meses metástasis mediastínicas. Muerte a los 11 meses.

CASO Nº 15 (C.R. Oncología)

Niña de 13 años. Desde hace 2 meses viene con dolor en cadera izquierda y fiebre comprobada con discreta impotencia -

funcional. Niega antecedentes traumáticos.

La radiología revela lesión osteolítica-blástica en isquión y zona supraacetabular izquierda, con destrucción de la cortical y afectación perióstica. Sin reacción. Afectación de las partes blandas.

El laboratorio manifiesta una elevación de la V.S.G. y de las fosfatasas alcalinas. Anemia.

La A. Patológica demuestra Sarcoma de Ewing.

No evidencia de metástasis en el momento del diagnóstico (Rx de tórax y rastreo gammagráfico negativos).

Se instaura tratamiento con radioterapia local, a dosis de 4.500 cGy y quimioterapia. No se observa evolución de sus lesiones.

CASO Nº 16 (C.R. Oncología)

Niña de 13 años. Consulta por dolor y tumefacción en pierna derecha, de un mes de duración. No fiebre ni malestar general. Discreta impotencia funcional. Niega antecedentes traumáticos.

El estudio radiológico demuestra una lesión osteolítica en la diáfisis del peroné derecho, con destrucción de la cortical y afectación perióstica en capas de cebolla. Afectación de las partes blandas, sin calcificaciones.

El laboratorio muestra como único dato significativo un aumento de las fosfatasas alcalinas.

El diagnóstico A. Patológico es concluyente de Sarcoma de Ewing.

La Rx de tórax y el estudio gammagráfico no traducen metástasis en el momento del diagnóstico.

Se sigue un tratamiento quirúrgico, con amputación por el 1/3 medio del muslo, radioterapia a dosis de 4.500 cGy y -- quimioterapia (5 ciclos). A los 12 meses aparecen metástasis a distancia en sacro y Ls.

CASO Nº 17 (C.R. Oncología)

Niña de 12 años, que presenta clínica de dolor y tumefacción en cara posterior de hemitórax izquierdo, de 7 meses de evolución. Fiebre y malestar general. Niega antecedentes traumáticos.

Radiológicamente se encuentra una lesión lítica de arco-protección de 5ª costilla izquierda, con destrucción cortical y reacción perióstica en capas de cebolla. Afectación de partes blandas, sin calcificaciones.

El laboratorio demuestra aumento de la V.S.G, anemia y elevación de las fosfatasas alcalinas.

El diagnóstico A. Patológico es de Sarcoma de Ewing.

No existen metástasis en el momento del diagnóstico (Rx de tórax y gammagrafía negativas).

Se sigue tratamiento quirúrgico (extirpación de la costilla) y tratamiento quimioterápico. A los 3 años metástasis locales y pulmonares. Fallece a los 3 años y medio.

CASO Nº 18 (C.R. Oncología)

Mujer de 25 años que presenta dolor y tumefacción en pierna derecha desde hace 1 mes. No fiebre ni malestar general. No impotencia funcional. Antecedentes de pequeño trauma sobre la zona.

El estudio radiológico demuestra lesión osteolítica en metafisis del peroné derecho, con afectación cortical en sacabo

cados y reacción perióstica en capas de cebolla. Afectación de partes blandas, sin calcificaciones.

El laboratorio traduce aumento de la V.S.G, anemia y leucocitosis. No elevación de las fosfatasas alcalinas.

El estudio A. Patológico es de Sarcoma de Ewing.

No se detectan metástasis a distancia en el momento del diagnóstico, con Rx de tórax y estudio gammagráfico negativos.

Se sigue tratamiento con resección quirúrgica del peroné y radioterapia a dosis de 3.000 cGy. Muerte a los 12 meses.

CASO Nº 19 (C.R. Oncología)

Varón de 14 años, que consulta por dolor, fiebre y tumorción en hemipelvis derecha, de 1 año de evolución. No impotencia funcional. Niega antecedentes.

El estudio radiológico demuestra lesión osteolítica de ilión derecho con cortical destruida y periostio afectado con reacción laminar. Afectación de partes blandas, sin calcificaciones.

El laboratorio demuestra aumento de la V.S.G. y anemia. No elevación de las fosfatasas alcalinas.

El diagnóstico A. Patológico traduce Sarcoma de Ewing.

No se demuestran metástasis en el momento del diagnóstico (Rx tórax y estudio gammagráfico negativos).

Se instaura tratamiento con radioterapia a dosis de -- 5.000 cGy y 6 ciclos de quimioterapia. Las lesiones evolucionan radiológicamente hacia la esclerosis. A los 5 meses aparecen - metástasis pulmonares.

CASO Nº 20 (C.R. Oncología)

Varón de 23 años, que desde hace 22 meses presenta dolor y tumoración en R. escapular derecha. No fiebre, ni malestar general. Discreta impotencia funcional. Niega antecedentes traumáticos.

El estudio radiológico revela una lesión lítica en la escapula derecha, con destrucción de la cortical y reacción periósgtica laminar en capas de cebolla. Las partes blandas aparecen - afectadas, sin calcificaciones en su interior.

El laboratorio demuestra elevación de la V.S.G. y anemia, leucocitosis y fósforo algo elevado, sin elevación de las fosfatasas alcalinas.

El diagnóstico A. Patológico es de Sarcoma de Ewing.

No se demuestran metástasis en el momento del diagnóstico, siendo su Rx de tórax y estudio gammagráfico negativos.

Se instaura tratamiento radioterápico de 4.000 cGy y 6 ciclos de quimioterapia. A pesar de ello, no se produce esclerosis de sus lesiones óseas, sino todo lo contrario. Metástasis pulmonares precoces.

CASO Nº 21 (C.R. Oncología)

Varón de 14 años que consulta por cuadro doloroso en cresta ilíaca, de 5 meses de evolución. No fiebre ni malestar general. No impotencia funcional. Niega antecedentes.

El estudio radiológico demuestra una lesión mixta blástica-lítica en pala ilíaca derecha, con cortical erosionada y reacción perióstica laminar. Las partes blandas se encuentran afectadas, sin calcificaciones en su interior.

El laboratorio traduce aumento de la V.S.G, anemia y elevación de las fosfatasas alcalinas.

El diagnóstico A. Patológico es de Sarcoma de Ewing.

No se demuestran metástasis en el momento del diagnóstico (Rx de tórax y gammagrafía negativas).

Se instauro tratamiento radioterápico (4.000 cGy) y quimioterápico combinado, obteniéndose regresión y esclerosis local de sus lesiones. A los 5 años no han aparecido metástasis a distancia.

CASO Nº 22 (C.R. Oncología)

Varón de 20 años, que desde hace 1 mes viene con molestias y fiebre en R. lumbar. No impotencia funcional. No antecedentes traumáticos.

El estudio radiológico expresa una lesión osteolítica a nivel L₄, sin que se demuestre afectación cortical ni perióstica. Las partes blandas aparecen aumentadas, sin calcificaciones en su interior.

La analítica muestra una elevación de la V.S.G, anemia y aumento de las fosfatasas alcalinas.

La A. Patológica revela se trata de un Sarcoma de Ewing.

No se detectan metástasis a distancia en el momento del diagnóstico (Rx tórax y gammagrafía negativas).

Se instaura tratamiento radioterápico a dosis de 1.700 cGy en C. Dorsal y 4.200 cGy en C. lumbar. A los 18 meses aparecen metástasis en D₁₂ y D₁₁, hemipelvis izquierda, fémur izq, ambos húmeros, ambas cabezas femurales, cráneo, ambas escápulas y metástasis pulmonares diseminadas en suelta de globos. El paciente fallece a los 21 meses.

CASO Nº 23 (C.R. Oncología)

Varón de 15 años que presenta dolor en cresta ilíaca de derecha, de 1 año de duración. No fiebre ni malestar general. No impotencia funcional. Niega antecedentes traumáticos.

La radiología detecta una lesión osteolítica en pala - ilíaca derecha, sin afectación cortical ni perióstica. Las partes blandas están respetadas.

El laboratorio muestra elevación de la V.S.G, anemia, - leucocitosis, y aumento de las fosfatasas alcalinas.

El diagnóstico A. Patológico es de Sarcoma de Ewing.

No se aprecian metástasis en el momento del diagnóstico con Rx de tórax y gammagrafía negativas.

Se sigue tratamiento con radioterapia a dosis de 4.400 cGY y quimioterapia combinada. A pesar de ello, el seguimiento radiológico demuestra aumento de su lesión lítica. A los 9 meses aparecen metástasis pulmonares, que remiten con intensificación de la quimioterapia. A los 5 años aparece una imagen osteolítica en húmero derecho de metástasis ósea.

CASO Nº 24 (C.R. Oncología)

Varón de 14 años, que consulta por dolor y tumoración en talón derecho, de 18 meses de evolución. No fiebre ni malestar general. Impotencia funcional. Antecedentes traumáticos de repetición.

La radiología demuestra lesión lítica en calcaneo derecho, con destrucción de la cortical y erosión perióstica sin reacción. Las partes blandas aparecen aumentadas, sin calcificaciones en su interior.

La analítica manifiesta aumento de la V.D.G, leucocitosis, anemia y elevación de las fosfatasas alcalinas.

La A. Patológica diagnostica Sarcoma de Ewing.

No se demuestran metástasis en el momento del diagnóstico (Rx de tórax y gammagrafía negativas).

Se instaura tratamiento con amputación de pie y radioterapia, apareciendo metástasis pulmonares y la muerte a los 2 años

CASO Nº 25 (C.R. Oncología)

Niña de 13 años, que desde hace 3 meses presenta una tumoración en la R. lumbar. No dolor, fiebre, ni malestar general. Niega antecedentes.

La radiología demuestra una lesión lítica del derecho, sin destrucción de la cortical y erosión perióstica sin reacción. Las partes blandas aparecen aumentadas, sin calcificaciones.

La analítica traduce como único dato patológico elevación de las fosfatasas alcalinas.

La A. Patológica es de Sarcoma de Ewing.

No se demuestran metástasis a distancia en el momento del diagnóstico.

Se procede a tratamiento radioterápico a dosis de 7.600 cGY, obteniéndose reacción blástica de sus lesiones. Recidiva al año, apareciendo afectación neurológica central. Muerte a los 13 meses.

CASO Nº 26 (C.R. Oncología)

Mujer de 19 años. Desde hace 1 año presenta sintomatología dolorosa y tumefacción en muslo izquierdo, a raíz de un trauma. No fiebre ni malestar general.

La radiología detecta una lesión osteolítica, que afecta a metáfisis y diáfisis proximal del fémur izquierdo. Existe afectación cortical y reacción perióstica en capas de cebolla. Evidente aumento de partes blandas, sin calcificaciones.

El laboratorio traduce aumento de la V.D.S. y ligera leucopenia. No elevación de las fosfatasas alcalinas.

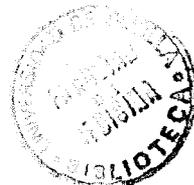
El diagnóstico A. Patológico es de Sarcoma de Ewing.

No se detectan metástasis en el momento del diagnóstico (Rx de tórax y gammagrafía negativas).

Se instaura tratamiento con radioterapia, a dosis de 7.000 cGy. A los 4 meses aparecen metástasis vertebrales y pulmonares. Muerte a los 6 meses.

CASO Nº 27 (C.R. Oncología)

Varón de 16 años, que desde hace 2 años presenta un sciático derecho. No fiebre ni malestar general. No impotencia



funcional. Niega antecedentes traumáticos.

La radiología demuestra una lesión lítica en el ala derecha del sacro, con cortical y periostio respetados. No se aprecia aumento de partes blandas.

La analítica traduce anemia y elevación de las fosfatasas alcalinas.

La A. Patológica es de Sarcoma de Ewing.

No se detectan metástasis a distancia en el momento del diagnóstico, siendo las Rx de tórax y gammagrafía negativas.

Se efectúa tratamiento radioterápico, a dosis de 5.000 cGY y quimioterapia. El hueso responde con una intensa esclerosis. A los 10 meses, metástasis pulmonares. Muerte a los 15 meses.

CASO Nº 28 (C.R. Oncología)

Mujer de 30 años, que arrastra una historia desde hace 7 años de dolor y tumefacción en la pierna derecha. No impotencia funcional, fiebre ni malestar general. Niega antecedentes traumáticos.

La radiología muestra una lesión lítica en metafisis y diáfisis del peroné derecho, con afectación cortical y reacción perióstica laminar en capas de cebolla. Aumento de partes blandas, sin calcificaciones.

La analítica revela aumento de las fosfatasas alcalinas, como único dato de interés.

La A. Patológica diagnóstica Sarcoma de Ewing.

No se detectan metástasis en el momento del diagnóstico, siendo su Rx de tórax y gammagrafía ósea negativas.

Se instaura tratamiento con radioterapia, a dosis de 8.00 cGY, produciéndose esclerosis de sus lesiones óseas. A los 5 meses aparece recidiva local y metástasis pulmonares. Muerte a los 7 meses.

CASO Nº 29 (C.R. Oncología)

Mujer de 19 años. Consulta por dolor y tumefacción en hemipelvis derecha de 1 año de evolución. Discreta impotencia funcional. No fiebre ni malestar general. Niega antecedentes.

La radiología traduce lesión osteolítica en ilíaco derecho, con destrucción cortical y erosión perióstica, sin reacción. Aumento de partes blandas, sin calcificaciones.

La analítica demuestra aumento de la V.S.G. y discreta anemia.

El diagnóstico A. Patológico es de Sarcoma de Ewing.

No se detectan metástasis a distancia en el momento del diagnóstico, siendo negativas sus Rx de tórax y estudio gammagráfico.

Se instaura tratamiento con radioterapia, a dosis de -- 6.000 cGy, produciéndose regresión parcial de las lesiones óseas. A los 4 meses aparecen metástasis en D₆, D₁₀ y L₃. 1 mes más tarde aparecen metástasis pulmonares. Fallece a los 6 meses.

CASO Nº 30 (C.R. Oncología)

Mujer de 24 años, que desde hace 3 meses presenta dolor y tumefacción en la mano derecha. Discreta limitación de movimientos. No fiebre ni malestar general. Niega antecedentes.

La radiología demuestra lesión lítica a nivel de primer metacarpiano de la mano derecha, con destrucción cortical y reacción perióstica en capas de cebolla. Evidente aumento de partes blandas.

La analítica manifiesta elevación de la V.S.G. y ligera anemia.

La A. Patológica diagnostica Sarcoma de Ewing.

No se detectan metástasis a distancia en el momento del diagnóstico (Rx de tórax y gammagrafía negativas).

Se instaura tratamiento quirúrgico (amputación del primer dedo y primer metacarpiano) y radioterapia regional a dosis de 4.000 cGy. A los 14 meses aparecen metástasis pulmonares.

CASO Nº 31 (C.R. Oncología)

Niña de 14 años. Desde hace un año presenta dolor en la cadera izquierda. No impotencia funcional, fiebre ni malestar general. Niega antecedentes.

La radiología manifiesta una lesión lítica en pala ilíaca izquierda, con destrucción de la cortical y reacción perióstica espiculada. Afectación de partes blandas, sin calcificaciones.

El laboratorio sólo presenta una discreta anemia, como único dato de interés.

La A. Patológica diagnostica Sarcoma de Ewing.

No se aprecian metástasis a distancia en el momento del diagnóstico, siendo sus Rx de tórax y gammagrafía ósea negativas.

Se instaura tratamiento radioterápico, a dosis de 8.000 cGy, consiguiéndose regresión y esclerosis ósea. Muerte a los 7 años por metástasis pulmonares.

CASO Nº 32 (C.R. Oncología)

Niña de 12 años, que desde hace 1 mes y medio presenta una tumoración en el antebrazo derecho. Discreta impotencia funcional. No fiebre ni malestar general. No antecedentes traumáticos.

La radiología muestra una lesión osteolítica en la metafisis distal del radio derecho, con destrucción de la cortical y erosión perióstica, sin reacción. Aumento de las partes blandas.

La analítica traduce una leucocitosis como único dato de interés.

El diagnóstico A. Patológico es de Sarcoma de Ewing.

No se evidencia metástasis a distancia en el momento del diagnóstico (Rx de tórax y gammagrafía ósea, negativas).

Se efectúa tratamiento radioterápico con 5.000 cGy. Se produce intensa esclerosis ósea y reconstrucción de la cortical. A los 5 meses aparecen metástasis pulmonares. Muerte a los 18 meses.

CASO Nº 33 (C.R. Oncología)

Niña de 4 años, que consulta por molestias en la R. dorsal, desde hace algo más de 1 año. No fiebre, malestar general ni impotencia funcional. Niega antecedentes.

La radiología consigue demostrar lesión lítica de D₅, con destrucción de la cortical, sin reacción perióstica. Aumento de las partes blandas. Ya desde el principio del diagnóstico existen metástasis pulmonares.

La analítica demuestra aumento de la V.D.G. y ligera anemia.

El diagnóstico A. Patológico es de Sarcoma de Ewing.

Se procede a tratamiento quirúrgico paliativo (laminectomía posterior) y radioterapia a dosis de 5.200 cGy. Muerte al año.

CONDROSARCOMAS

CASO Nº 34 (H.U.S.)

Hembra de 19 años. Oligofrénica y epiléptica. Desde hace 4 meses presenta dolor en ilíaco derecho. Desde hace más -

de 2 años nota una tumoración a este nivel, que ha ido creciendo lentamente. No fiebre ni malestar general. No impotencia funcional. Es difícil evaluar la existencia de traumatismos previos, dado las crisis epilépticas de la enferma. A la palpación evidente tumoración dura, sobre cresta ilíaca derecha.

La radiología detecta lesión lítica con matriz calcificada sobre ilíaco derecho. La cortical aparece expandida y abombada. Reacción perióstica con espiculaciones aterciopeladas. - Gran aumento de partes blandas, con calcificaciones condroides en su interior.

El laboratorio refleja muy discreto aumento de la V.D.S. y elevación de las fosfatasas alcalinas.

La A. Patológica es de Condrosarcoma bien diferenciado.

En el momento del diagnóstico están presentes metástasis pulmonares no calcificadas.

Se sigue tratamiento sintomático y quimioterápico.

Muerte a los 5 meses del diagnóstico.

CASO Nº 35 (H.U.S.)

Varón de 54 años. Consulta por tumoración dolorosa en el dorso del pie izquierdo, de 15 años de evolución. No fiebre

ni malestar general. Discreta impotencia funcional. No antecedentes traumáticos.

La radiología detecta lesión mixta lítico-blástica sobre 2º metatarsiano de pie izquierdo, con restos calcificados condroides de su matriz tumoral y afectación de partes blandas, que no presenta calcificaciones. Erosión cortical y perióstica, sin reacción.

El laboratorio no presenta datos de interés.

El diagnóstico A. Patológico es de Condrosarcoma.

No se detectan metástasis a distancia en el momento del diagnóstico (Rx de tórax y gammagrafía negativas).

Se procede a tratamiento quirúrgico, con amputación del pie.

El seguimiento a los 10 años no detecta metástasis, encontrándose bien.

CASO Nº 36 (H.U.S.)

Varón de 54 años. Desde hace 8 meses nota una tumoración dura en la cara externa de la pierna derecha, por debajo de

la rodilla. No refiere dolor, fiebre, malestar general ni impotencia funcional. Niega antecedentes traumáticos.

La radiología demuestra una lesión mixta lítica-blástica sobre metafisis proximal del peroné derecho. No parece existir afectación cortical ni perióstica. Mínima afectación de partes blandas, sin calcificaciones en su interior.

La analítica es completamente anodina.

El diagnóstico A. Patológico es de Condrosarcoma bien diferenciado.

No se detectan metástasis a distancia en el momento del diagnóstico.

Se instaura tratamiento quirúrgico con ablación del peroné. A los 3 años, el seguimiento no encuentra anomalías, encontrándose el enfermo bien.

CASO Nº 37 (H.U.S.)

Varón de 45 años. Desde hace más de 8 años viene con molestias abdominales vagas. En los últimos 6 meses aumentaron sus molestias, apareciendo fiebre y molestias urinarias, notando

una tumoración abdominal baja sobre el pubis izquierdo. Politraumatismo a los 35 años.

La radiología demuestra una lesión mixta lítica-blástica de la rama pubiana izquierda, sin afectación de la cortical ni reacción perióstica. Gran afectación de las partes blandas, con calcificaciones condroides en su interior, que comprimen ureter.

La analítica traduce aumento de la V.D.S. y bacteriuria.

La A. Patológica es concluyente de Condrosarcoma.

No se detectan metástasis en el momento del diagnóstico (Rx de tórax negativas). En el protocolo no figura estudio gammagráfico.

Se instaura tratamiento quirúrgico con hemipelvictomía.

A los 6 meses aparecen metástasis pulmonares no calcificadas.

CASO Nº 38 (H.U.S.)

Varón de 41 años. Desde hace 2 años nota una tumoración dura, a nivel de 1/3 proximal de muslo izquierdo, que ha ido creciendo lentamente. No dolor, fiebre, malestar general, ni impotencia funcional. Niega antecedentes.

La radiología detecta lesión metafisaria proximal lítica, con abombamiento de la cortical y en su matriz tumoral. No reacción perióstica. Evidente afectación de partes blandas, sin calcificaciones en su interior.

La analítica no muestra datos de interés.

La A. Patológica es de Condrosarcoma bien diferenciado.

En el momento del diagnóstico no se detectan metástasis a distancia.

Se sigue tratamiento quirúrgico con desarticulación del M.I.I. A los 5 años de su intervención, vive bien.

CASO Nº 39 (H.U.S.)

Varón de 55 años. Consulta por velamiento del seno maxilar izquierdo y masa en fosa nasal de varios años de duración. No fiebre ni malestar general. Niega antecedentes.

La radiología demuestra lesión lítica de seno maxilar y esfenoidal izquierdo, sin afectación cortical ni perióstica. - La masa de T. blandas no muestra calcificaciones en su interior.

El laboratorio no traduce datos de interés.

La A. Patológica es de Condrosarcoma.

No se detectan metástasis en el momento del diagnóstico.

Se instauro tratamiento quirúrgico y quimioterápico. A los 2 años continúa con sintomatología, aunque no se aprecian metástasis. Carecemos de seguimientos posteriores.

CASO Nº 40

Mujer de 55 años. Desde hace más de 5 años nota tumorción y dolor a nivel de trocanter mayor de fémur izquierdo. - No fiebre, malestar general ni impotencia funcional. Niega antecedentes.

La radiología demuestra lesión lítica, con destrucción de la cortical y erosión perióstica, sin reacción. Afectación de partes blandas, sin calcificaciones en su interior.

La analítica no traduce datos de interés.

La A. Patológica diagnostica Condrosarcoma bien diferenciado.

No se detectan metástasis pulmonares en el momento del diagnóstico. En el protocolo no figura estudio gammagráfico.

Se instaura tratamiento quirúrgico con curetaje mas injerto. Recidiva a los 3 años. Nueva intervención con desarticulación del M.I.I. A los 2 años metástasis pulmonares y muerte.

CASO Nº 41 (H.U.S.)

Mujer de 65 años. Hace aproximadamente 1 año sufre - traumatismo en la rodilla derecha, presentando desde entonces - molestias vagas. No fiebre ni malestar general. No impotencia funcional. A la palpación, discreta tumefacción dura apenas dolorosa.

La radiología evidencia lesión mixta lítica-blástica sobre metafisis proximal del peroné derecho, erosión cortical - sin reacción perióstica. Discreto aumento de partes blandas, - sin calcificaciones.

La analítica no muestra datos de interés.

La A. Patológica es de Condrosarcoma bien diferenciado.

No se detectan metástasis en el momento del diagnóstico.

Se propone tratamiento quirúrgico que niega la enferma.

Carecemos de evolución.

CASO Nº 42 (H.U.S.)

Hembra de 48 años. Desde hace más de 3 años viene con molestias vagas a la movilización de la cadera derecha, notándose una tumoración sobre trocanter dura, apenas dolorosa, que ha ido creciendo poco a poco. No fiebre, ni malestar general. Niega antecedentes.

La radiología demuestra una lesión mixta lítica-blástica sobre metáfisis proximal de fémur derecho, con calcificaciones condroides de su matriz tumoral, con erosión cortical sin reacción perióstica y poca afectación de partes blandas.

La analítica no muestra datos de interés.

La A. Patológica es de Condrosarcoma bien diferenciado.

No se detectan metástasis en el momento del diagnóstico.

Se instaura tratamiento quirúrgico con curetaje e injerto. Recidiva a los 2 años. Nuevo tratamiento quirúrgico, con desarticulación del M.I.D. A los 3 años vive bien, sin evidencia de metástasis.

CASO Nº 43 (H.U.S.)

Varón de 70 años. A raíz de una exploración radiológica de rutina, estando previamente asintomático, se detecta una lesión mixta (lítico-blástica) sobre isquión izquierdo, sin afectación cortical ni perióstica. Los T. blandos no aparecen afectados.

La analítica es anodina.

La A. Patológica diagnostica Condrosarcoma bien diferenciado.

No existen metástasis en el momento del diagnóstico.

Se propone tratamiento quirúrgico, que el enfermo no acepta.

CASO Nº 44 (H.U.S.)

Varón de 72 años. Desde hace más de 5 años viene notando una tumoración dura en el dorso de la mano derecha, que ha ido creciendo lentamente. No fiebre, malestar general, ni impotencia funcional. Niega antecedentes.

La radiología demuestra una lesión lítica a nivel de 2º metacarpiano, con destrucción de la cortical, erosión perióstica y gran aumento de partes blandas, con calcificaciones condroides en su interior.

La analítica no muestra datos de interés.

La A. Patológica es de Condrosarcoma bien diferenciado.

No se evidencian metástasis en el momento del diagnóstico.

Se instauro tratamiento quirúrgico con amputación por el 1/3 medio del antebrazo. A los 3 años aparecen metástasis pulmonares calcificadas.

CASO Nº 45 (H.U.S.)

Varón de 56 años. A raíz de un traumatismo ocurrido 6 meses atrás, nota dolor y limitación a la movilidad de la cadera izquierda. A la palpación puede apreciarse una tumoración sobre 1/3 proximal de fémur izquierdo, dura y discretamente dolorosa. No fiebre ni malestar general.

La radiología evidencia lesión osteolítica sobre metafisis proximal del fémur izquierdo, con abombamiento de la cortical, sin reacción perióstica. Aumento de partes blandas, sin calcificaciones.

La analítica arroja sólo una discreta anemia.

La A. Patológica no es aclaratoria en un primer momento, no sólo ya de C.S. sino acerca de la malignidad-benignidad del tumor.

Se elige tratamiento quirúrgico con curetaje más injerto.

Al año y medio vuelve a consultar por intensificación de sus molestias. Puede ahora evidenciarse destrucción de la cortical y calcificaciones de partes blandas. Su estudio radiológico de tórax demuestra metástasis pulmonares no calcificadas.

La A. Patológica de repetición no tiene dudas al diagnosticarlo de Condrosarcoma.

CASO Nº 46 (H.U.S.)

Mujer de 65 años. Consulta por dolor y tumoración sobre hombro derecho, de más de 2 años de evolución. Discreta -

limitación a la elevación del brazo. No fiebre ni malestar general. No antecedentes traumáticos.

La radiología demuestra lesión mixta lítico-blástica - con matriz condroide sobre metáfisis proximal del húmero. Erosión perióstica, sin reacción. Afectación de partes blandas, - sin calcificaciones en su interior.

La analítica sólo evidencia un discreto aumento de la V.d.G. y ligera anemia.

La A. Patológica es de Condrosarcoma.

No se evidencian metástasis en el momento del diagnóstico.

Se sigue tratamiento quirúrgico, con desarticulación - del M.S. a nivel del hombro. Durante 23 años vive bien. Hace 1 año recidiva local, con tumor palpable sobre el muñón.

CASO Nº 47 (H.U.S.)

Varón de 54 años. Consulta por masa abdominal con dolor sordo que refiere sobre el ilíaco izquierdo. No fiebre, malestar general. Niega antecedentes.

La radiología demuestra gran lesión lítica-blástica, - con predominio blástico sobre el ilíaco izquierdo. La cortical y el periostio están respetados. Gran aumento de partes blandas sin calcificaciones en su interior.

La analítica evidencia aumento de la V.d.S. y elevación de las fosfatasas alcalinas.

La A. Patológica es de C.S. indiferenciado.

En el momento del diagnóstico existen metástasis pulmonares no calcificadas.

Se elige tratamiento combinado radioterapia-quimioterapia. Muerte a los 8 meses.

CASO Nº 48 (H.U.S.)

Mujer de 50 años, diagnosticada de encondromatosis múltiple. Consulta porque desde hace 2 años viene con molestias en cadera izquierda y discreta limitación a la movilidad. No fiebre ni malestar general. Niega antecedentes traumáticos. Tumoración dura sobre fémur.

La radiología demuestra lesión mixta lítico-blástica - sobre metafisis proximal del fémur izquierdo. Destrucción cor-

tical con reacción perióstica espiculada aterciopelada. Gran -
afectación de partes blandas, con calcificaciones condroides en
su interior.

La analítica sólo traduce elevación de la V.S.G.

La A. Patológica es de Condrosarcoma.

No se evidencian metástasis en el momento del diagnós-
tico.

Se sigue tratamiento quirúrgico, con curetaje e injer-
to. Al año recidiva local y presencia de metástasis pulmonares
no calcificadas.

CASO Nº 49 (H.U.S.)

Varón de 28 años. Encondromatosis múltiple diagnosti-
cada desde los 10 años. Consulta por dolor y tumoración sobre
arco anterior de la 8ª costilla izquierda. No fiebre, malestar
general. Niega antecedentes traumáticos.

La radiología demuestra lesión lítica, con destrucción
de la cortical y erosión perióstica, con gran afectación de par-
tes blandas, sin calcificaciones. Las lesiones se localizan en

la unión esterno-costal, conservándose indemne el resto de la - costilla. Se identifican metástasis pulmonares por contigüidad.

La analítica demuestra elevación de la V.D.S. y de las fosfatasas alcalinas.

La A. Patológica es de Condrosarcoma.

Se instaura tratamiento quirúrgico con resección de la costilla, más radioterpia-quimioterapia. Muerte a los 6 meses.

CASO Nº 50 (H.U.S.)

Mujer de 58 años. Consulta al otorrino por marca de T. blandos en fosa nasal derecha. Sin otros datos clínicos. Niega antecedentes.

Radiológicamente sólo aparece un velamiento del seno maxilar.

El laboratorio es anodino.

La A. Patológica hace el diagnóstico de Condrosarcoma - mesenquimatoso. No se detectan metástasis en el momento del diagnóstico.

Se efectúa tratamiento combinado quirúrgico, radioterápico y quimioterápico. A los 3 años la enferme sigue bien.

CASO Nº 51 (R.S. VIRGEN DEL ROCIO - Dr. Ruiz del Portal)

Mujer de 50 años. Consulta por tumoración y dolor en hombro derecho, de más de un año de evolución. No fiebre ni malestar general. No impotencia funcional. Niega antecedentes.

La radiología demuestra lesión lítica con condroides de su matriz tumoral, sobre metafisis proximal de húmero. Erosión cortical y perióstica, sin reacción. Poca afectación de partes blandas, sin calcificaciones.

La analítica refleja una discreta elevación de la V.d.G y anemia. No aumento de las fosfatasas alcalinas.

La A. Patológica traduce Condrosarcoma bien diferenciado.

No se detectan metástasis en el momento del diagnóstico.

Se sigue tratamiento con resección en bloque del 1/3 proximal del húmero y prótesis de Neer y posterior desarticulación escapulo humeral por intolerancia a la prótesis. A los 6 años vive bien.

CASO Nº 52 (R.S. Virgen del Rocío - Dr. Ruiz del Portal)

Varón de 67 años. Desde hace 1 año dolor y limitación de la movilidad en cadera derecha. No fiebre ni malestar general. Niega antecedentes.

La radiología detecta lesión osteolítica sobre metafisis proximal del fémur. Destrucción de la cortical y erosión perióstica, sin reacción laminar. Afectación discreta de partes blandas, sin calcificaciones.

La analítica no ofrece datos de interés.

La A. Patológica es de Condrosarcoma bien diferenciado.

No se detectan metástasis en el momento del diagnóstico.

Se instaura tratamiento quirúrgico, con resección en bloque y prótesis. Dos años de buena evolución.

CASO Nº 53 (R.S. Virgen del Rocío - Dr. Ruiz del Portal)

Mujer de 66 años. Diagnosticada de osteocondromatosis múltiple. Desde hace 2 años viene notando dolor y deformidad de 1/3 superior del muslo derecho. No fiebre ni malestar general. Niega antecedentes traumáticos. En 3 ocasiones había sido ya intervenida.

La radiología demuestra lesión mixta blástica-lítica, con predominio blástico y matriz condroide sobre metafisis proximal de fémur. Destrucción de la cortical y reacción perióstica espicular. Gran afectación de partes blandas, sin calcificaciones.

El laboratorio no ofrece datos de interés.

La A. Patológica es de Condrosarcoma bien diferenciado.

No se detectan metástasis en el momento del diagnóstico.

Su tratamiento quirúrgico practicándosele hemipelvictomía y prótesis canadiense. Evolución buena, libre de metástasis a los 3 años.

CASO Nº 54 (R.S. Virgen del Rocío, Dr. Ruiz del Portal)

Mujer de 73 años. Consulta por gran deformidad con limitación a la movilidad del primer dedo de la mano, que ha ido aumentando en los 3 últimos años. No fiebre ni malestar general. Niega antecedentes.

La radiología demuestra una gran lesión lítica metafisodiarisaria del primer metacarpiano, con múltiples septos, que

destruyen la cortical. No se detecta reacción perióstica. Gran afectación de partes blandas, sin calcificaciones en su interior.

La analítica es anodina.

La A. Patológica diagnóstica C.S. bien diferenciado

No metástasis en el momento del diagnóstico.

Se instaura tratamiento quirúrgico con resección del primer metacarpiano. A los 3 años no se detecta recidiva local. -
Evolución buena.

CASO Nº 55 (R.S. Virgen del Rocío - Dr. Ruiz del Portal)

Mujer de 70 años. Consulta por dolor de 6 meses de duración en pierna derecha. No fiebre ni malestar general. Discreta tumefacción sobre la tibia. Niega antecedentes.

La radiología demuestra lesión mixta (lítico-blástica) metafiso proximal-diafisaria sobre la tibia, con matriz condroide calcificada. Erosión cortical y perióstica, sin reacción. -
Discreto aumento de T. blandos, sin calcificaciones en su interior.

El laboratorio no demuestra datos de interés.

La A. Patológica es de C.S. bien diferenciado.

No se detectan metástasis en el momento del diagnóstico.

Se sigue tratamiento quirúrgico, con amputación por el 1/3 medio proximal del muslo. A los 5 años va bien.

CASO Nº 56 (R.S. Virgen del Rocío, Dr. Ruiz del Portal)

Mujer de 67 años. Consulta por tumoración y dolor acentuado sobre artic. sacroilíaca derecha de 5 meses de evolución, aunque cuando se investiga más detenidamente, puede conseguirse que sus molestias datan desde hace más de 2 años, aunque en los últimos 5 meses su sintomatología se haya agudizado. No fiebre ni malestar general. No limitación funcional. Niega antecedentes traumáticos.

La radiología demuestra una gran lesión osteolítica - que destruye cuerpo de sacro e invade ilíaco por contigüidad. - Destrucción de la cortical en sacabocados y reacción perióstica laminar. Gran afectación de partes blandas, sin calcificaciones.

El laboratorio traduce aumento de la V.d.G, anemia y discreta elevación de las fosfatasas alcalinas.

La A. Patológica es de Condrosarcoma indiferenciado.

No metástasis en el momento del diagnóstico.

Se sigue tratamiento combinado radioterápico-químico. No disponemos de seguimiento.

CASO Nº 57 (R.S. Virgen del Rocío - Dr. Ruiz del Portal)

Varón de 32 años. Diagnosticado a los 10 años de osteocondromatosis múltiple. Fue intervenido 8 años antes. Consulta por gran tumoración sobre escápula derecha, que limita la movilidad del brazo. No fiebre ni malestar general.

La radiología demuestra gran lesión mixta lítico-blástica, con predominio blástico, con matriz condroide. Destrucción cortical y reacción perióstica espiculada. Gran aumento de partes blandas, con calcificaciones condroides en su interior.

La C.T. comprueba las lesiones de la radiología simple y demuestra cómo las lesiones de partes blandas son mucho más extensas de lo que cabría imaginar por la radiología simple.

La analítica sólo demuestra una ligera elevación de la V.d.G.

La A. Patológica es de Condrosarcoma bien diferenciado.

No se detectan metástasis en el momento del diagnóstico.

Se sigue tratamiento con escarperlectomía.

A los 2 años vive bien.

CASO Nº 58 (C.R. Oncología)

Varón de 79 años. Desde hace más de 5 años nota una tumoración dura sobre arco anterior de 7ª costilla derecha. No fiebre ni malestar general. Niega antecedentes traumáticos.

La radiología muestra lesión mixta con predominio lítico, con erosión perióstica y gran aumento de partes blandas con calcificaciones condroides en su interior.

La analítica es anodina.

La A. Patológica es de Condrosarcoma bien diferenciado.

No se detectan metástasis en el momento del diagnóstico.

Rechaza tratamiento quirúrgico. Se sigue una terapia combinada radioterapia-quimioterapia.

A los 3 meses metástasis pulmonares no calcificadas. Muerte a los 9 meses.

CASO Nº 59 (C.R. Oncología)

Varón de 65 años. Desde hace más de 2 años viene con dolor y tumoración sobre ilíaco izquierdo. No fiebre ni malestar general. Niega antecedentes.

La radiología demuestra lesión mixta lítico-blástica, con destrucción de la cortical y reacción perióstica espicular "aterciopelada". Gran afectación de partes blandas, con calcificaciones condroides en su interior.

El laboratorio no muestra datos de interés.

La A. Patológica es de C.S. bien diferenciado.

No se detectan metástasis en el momento del diagnóstico.

Se le propone tratamiento quirúrgico que el enfermo rechaza. Se instaura tratamiento combinado radioterapia-quimioterapia.

Se carece de seguimiento.

CASO Nº 60 (C.R. Oncología)

Varón de 62 años. Consulta por una gran tumoración dura dolorosa en el dorso de la mano izquierda, que refiere ha ido aumentando en los 3 últimos años. No fiebre ni malestar general. Limitación a la movilidad. Niega antecedentes.

La radiología demuestra lesión mixta, con predominio lítico, sobre unión metafiso-diafisaria del segundo metacarpiano, matriz tumoral con grumos condroides. Destrucción de la cortical y perióstica, sin reacción. Gran aumento de partes blandas, con calcificaciones condroides en su interior.

El laboratorio no ofrece datos de interés.

la A. Patológica es de Condrosarcoma bien diferenciado.

En el momento del diagnóstico se descubren metástasis - pulmonares calcificadas.

Se efectúa tratamiento quirúrgico, con amputación por encima del codo.

Muerte a los 8 meses.

CASO Nº 61 (C.R. Oncología)

Varón de 53 años. Desde hace 2 años viene con tumoración sobre falange proximal de dedo medio de la mano derecha. - No fiebre ni malestar general. No impotencia funcional. Relaciona su tumoración a raíz de un golpe con una maza.

La radiología demuestra lesión mixta con predominio lítico sobre diáfisis de primera falange del dedo medio, clara matriz condroide. Destrucción de la cortical y erosión perióstica, sin reacción. Clara participación de partes blandas, con calcificaciones condroides en su interior.

El laboratorio no ofrece datos de interés.

La A. Patológica es concluyente de Condrosarcoma bien diferenciado.

No se detectan metástasis en el momento del diagnóstico.

Se instaura tratamiento quirúrgico con desarticulación del medio. Libre de metástasis a los 4 años.

CASO Nº 62 (C.R. Oncología)

Mujer de 42 años. Consulta por dolor y tumoración dura sobre arco anterior de 4ª costilla derecha, de más de 6 meses de evolución. No fiebre ni malestar general. Relaciona sus molestias con un golpe.

La radiología demuestra lesión lítica con gran masa de T. blandos, sin calcificaciones en su interior. Poca afectación cortical y perióstica. Un nuevo estudio con técnica especial - para partes blandas muestra calcificaciones puntiformes muy dispersas.

En el momento del diagnóstico existen metástasis pulmonares por contigüidad.

El laboratorio demuestra discreta elevación de las fosfatasas alcalinas.

La A. Patológica es de Condrosarcoma bien diferenciado.

Se instaura tratamiento quirúrgico con desarticulación de la 4ª costilla más radioterapia.

A los 3 años no se aprecia evolución de la enfermedad.

CASO Nº 63 (C.R. Oncología)

Mujer de 58 años. Desde hace más de 1 año viene notando tumoración dura sobre la cadera izquierda, que ha ido creciendo poco a poco. Ligeras molestias con poca limitación a la movilidad. No fiebre ni malestar general. Niega antecedentes.

La radiología demuestra lesión osteolítica sobre metafisis proximal del fémur, con erosión cortical y perióstica, sin reacción. Afectación de partes blandas, sin calcificaciones en su interior.

El laboratorio no detecta nada de interés.

La A. Patológica es de Condrosarcoma bien diferenciado.

No se evidencian metástasis en el momento del diagnóstico.

La enferma se niega a cualquier tipo de tratamiento.

Carecemos de seguimiento.

OSTEOSARCOMASCASO Nº 64 (C.R. Oncología)

Mujer de 17 años. Desde hace cerca de 2 años viene con dolorimiento vago en la pierna derecha, que se hace más intenso y que se acompaña de tumefacción, a raíz de un traumatismo ocurrido hace 5 meses. No fiebre ni malestar general. Discreta limitación de la movilidad.

La radiología detecta lesión mixta blástica-lítica, con predominio blástico, sobre metáfisis proximal del peroné derecho que infiltra y rompe la cortical, con reacción perióstica especulada. Discreto aumento de partes blandas, sin calcificaciones.

La analítica no muestra datos valorables.

La A. Patológica revela Osteosarcoma.

No se detectan metástasis en el momento del diagnóstico, con Rx de tórax y gammagrafía ósea negativas.

Se practica cirugía conservadora con resección de la mitad proximal del peroné.

Al año recidiva local. Se le practica entonces amputación del M.I.D. y comienza con ciclos de quimioterapia.

A los 6 meses aparecen metástasis pulmonares y muerte.

CASO Nº 65 (C.R. Oncología)

Mujer de 17 años. Desde hace 1 año dolor y tumefacción en rodilla izquierda. No fiebre ni malestar general. No impotencia funcional. Niega antecedentes.

La radiología demuestra lesión esclerótica sobre metafisis proximal a la tibia, que destruye la cortical, con reacción perióstica en forma de espículas y triángulo de Codman. Afectación de las partes blandas adyacentes, con calcificaciones osteoides en su interior.

El laboratorio detecta elevación de la V.d.G. y ligera anemia.

La A. Patológica es de Osteosarcoma.

No se detectan metástasis en el momento del diagnóstico.

Se instaura tratamiento quirúrgico, con amputación del M.I.I. y quimioterapia coadyuvante.

A los $2\frac{1}{2}$ años aparecen metástasis pulmonares y muerte.

CASO Nº 66 (C.R. Oncología)

Varón de 15 años. Desde hace 5 meses viene con dolor - en 1/3 superior de muslo derecho. No fiebre ni malestar general. No impotencia funcional. Niega antecedentes. A la palpación se aprecia una zona de tumefacción dura, con piel lisa y estrias venosas.

La radiología demuestra una lesión mixta, con predominio lítico a nivel de 1/3 superior de fémur derecho. Erosión de la cortical y despegamiento perióstico. Afectación de partes blandas, sin calcificaciones.

El laboratorio muestra ligera anemia y elevación de la V.d.G.

La A. Patológica es de Osteosarcoma.

No se evidencian metástasis en el momento del diagnóstico.

Se propone tratamiento quirúrgica, que los familiares rechazan. Se aplica cobaltoterapia.

A los 6 meses metástasis pulmonares y muerte.

CASO Nº 67 (C.R. Oncología)

Niña de 14 años. Hace 5 meses traumatismo de rodilla izquierda. A raíz de éste, comienza con dolor sordo y tumefacción. No fiebre ni malestar general. Discreta impotencia funcional.

La radiología demuestra lesión mixta a nivel de metafisis proximal de la tibia, con clara destrucción cortical, reacción perióstica espicular y afectación de partes blandas, con calcificaciones osteoides en su interior.

El laboratorio traduce aumento de la V.d.G. como único dato de interés.

El diagnóstico A. patológico es de Osteosarcoma.

No se evidencian metástasis en el momento del diagnóstico, siendo sus Rx de tórax y estudio gammagráfico óseo negativos.

Se practica amputación del M.I.I. y tratamiento coadyuvante radioterapia-quimioterapia.

A los 3 meses metástasis pulmonares y regionales. Fallecimiento a los 4 meses.

CASO Nº 68 (C.R. Oncología)

Niño de 12 años. A raíz de un traumatismo reciente, - presenta dolor y tumefacción en 1/3 superior de muslo derecho. No fiebre ni malestar general. Poca impotencia funcional.

La radiología muestra lesión mixta, con erosión cortical y reacción perióstica mínima laminar y discreta afectación de partes blandas, sin calcificaciones en su interior.

La analítica no muestra datos de interés.

La A. Patológica es de Osteosarcoma.

Se propone tratamiento quirúrgico, negándose la familia a cualquier tipo de tratamiento.

5 meses más tarde, vuelve a consultar por afectación - del estado general del paciente, con gran inflamación de la rodilla derecha. Se vuelve a repetir la radiología y se encuentra ahora un enorme abultamiento de partes blandas, con osteoi_ide en su interior, con una gran lesión osteolítica sobre metafisis distal del fémur, con destrucción cortical y clara reacción perióstica. Su Rx de tórax detectan metástasis en suelta de globos.

Se instaure ahora tratamiento radioterápico-quimioterápico, falleciendo el paciente a los 2 meses.

CASO Nº 69 (C.R. Oncología)

Niño de 15 años. Desde hace 15 días dolor y tumefacción en 1/3 inferior del muslo derecho. No fiebre ni malestar general. Mínima impotencia funcional. Niega antecedentes.

La radiología pone de manifiesto una lesión mixta en 1/3 distal de fémur izquierdo, con destrucción de la cortical, despegamiento perióstico y aumento de las partes blandas, con calcificaciones osteoides en su interior.

La analítica no ofrece datos de interés.

La A. Patológica es de Osteosarcoma.

No se evidencia metástasis a distancia en el momento del diagnóstico.

Se instaure tratamiento combinado quirúrgico (desarticulación del M.I.D.), radioterapia-quimioterapia combinado.

A los 3 meses se evidencian metástasis pulmonares.

CASO Nº 70 (C.R. Oncología)

Mujer de 18 años. Consulta por dolor e hinchazón de la rodilla derecha, de 3 meses de duración. Clara impotencia funcional. No fiebre ni malestar general. Niega antecedentes. La palpación percibe crujidos óseos, sospechándose fractura espontánea.

La radiología demuestra fractura diafisaria del fémur, con trazo transversal, con poco desplazamiento de fragmentos, observándose en su fragmento proximal una lesión osteolítica con destrucción de la cortical y reacción perióstica espicular y despegamiento perióstico, con triángulos de Codman. Calcificaciones osteoides en partes blandas.

La Analítica sólo ofrece discreto aumento de la V.D.G.

La A. Patológica es de Osteosarcoma.

No se detectan metástasis a distancia en el momento del diagnóstico.

Se instauro tratamiento con amputación del M.I.D. y quimioterapia.

A los 3 meses metástasis pulmonares y hepáticas.

CASO Nº 71 (C.R. Oncología)

Varón de 19 años. Desde hace 3 meses viene con molestias y tumefacción de la rodilla derecha. No fiebre ni malestar general. Discreta impotencia funcional. Niega antecedentes.

La radiología evidencia lesión mixta, de predominio lítico sobre metáfisis distal de fémur derecho, con destrucción de la cortical y periostio con reacción espicular. Afectación de T. blandos con calcificaciones osteoides en su interior.

La analítica no presenta datos de interés.

La A. patológica es de Osteosarcoma.

No se detectan metástasis en el momento del diagnóstico (Rx de tórax y estudio gammagráfico óseo, negativos).

Se practica amputación del M.I.D. con tratamiento radioterápico regional y quimioterápico coadyuvante.

A los 18 meses aparecen metástasis pulmonares y fallecimiento del paciente.

CASO Nº 72 (C.R. Oncología)



Niño de 11 años. Hace 3 meses comienza con dolor, hinchazón e impotencia funcional de la rodilla izquierda. No fiebre ni malestar general. Niega antecedentes.

La radiología demuestra una lesión blástica en metafisis tibial con engrosamiento cortical, sin reacción perióstica y discreto aumento de partes blandas, sin calcificaciones.

La analítica es anodina.

La A. Patológica diagnostica osteoma osteoide.

Se practica curetaje.

Dos meses más tarde persisten las molestias, esta vez con gran afectación del estado general y aumento de la impotencia funcional.

El nuevo estudio radiológico detecta una gran lesión osteolítica, con márgenes imprecisos, con gran destrucción de la cortical y reacción perióstica espicular. Calcificaciones osteoides en partes blandas.

La analítica demuestra elevación de la V.d.G. y de las fosfatasas alcalinas, anemia y leucocitosis.

El diagnóstico A. patológico es de Osteosarcoma.

No existen en este momento metástasis.

Se amputa el M.I.I. y se le asocia radioterapia y quimioterapia.

A los 3 meses se descubren metástasis pulmonares.

CASO Nº 73 (C.R. Oncología)

Mujer de 19 años, oligofrénica. Hace 5 meses, tras un traumatismo, comienza con dolor en R. inguinal derecha, malestar general y pérdida de peso. La exploración física aprecia tumoración dura muy dolorosa a nivel de espina ilíaca derecha.

La radiología demuestra gran lesión osteoblástica, que invade mitad interna del ilíaco y articulación sacroilíaca, sobrepasando los límites del hueso y afectando a las partes blandas, que presentan calcificaciones osteoides en su interior.

La analítica aprecia aumento de la V.d.G.

La A. patológica es de Osteosarcoma.

No existen metástasis en el momento del diagnóstico.

Se instaure tratamiento con radioterapia-quimioterapia.

A los 3 meses metástasis pulmonares y muerte.

CASO Nº 74 (C.R. Oncología)

Mujer de 16 años. Desde hace aproximadamente $1\frac{1}{2}$ años - viene con dolor en 1/3 distal del fémur derecho, que se ha ido intensificando de forma paulatina. Hinchazón e impotencia funcional. No fiebre ni malestar general. Niega antecedentes.

La radiología muestra una lesión mixta, de predominio lítico, a nivel de metafisis distal del fémur, con destrucción de la cortical y reacción perióstica espicular, con triángulos de Codman. Afectación de partes blandas, sin calcificaciones - en su interior.

La analítica no ofrece datos de interés.

La A. Patológica es de Osteosarcoma.

No se evidencian metástasis en el momento del diagnóstico.

Se instaure tratamiento con desarticulación del M.I.D.

A los 13 meses se detectan metástasis pulmonares, que no ceden con la radioterapia-quimioterapia.

Al año muerte de la enferma.

CASO Nº 75 (C.R. Oncología)

Mujer de 21 años. Hace 2 meses sufre pequeño traumatismo en la rodilla derecha. Desde entonces dolor e impotencia funcional. Discreta tumefacción. No fiebre ni malestar general.

La radiología muestra lesión no homogénea mixta, de predominio blástico, localizada en la cara interna de la metafisis distal del fémur, que adelgaza la cortical, produce elevación de periostio con reacción espicular. No se detectan calcificaciones en partes blandas.

La analítica traduce elevación de la V.S.G. y de las fosfatasas alcalinas.

La A. patológica es de Osteosarcoma.

No se detectan metástasis en el momento del diagnóstico (Rx de tórax y gammagrafía ósea negativas).

Se practica amputación del M.I.D. y se emplea quimioterapia coadyuvante.

9 años después, la paciente vive sin evidencia de enfermedad.

CASO Nº 76 (C.R. Oncología)

Varón de 39 años. Hace 2 años accidente de tráfico con politraumatismo.

En el control radiológico de rutina se detecta una zona de rarefacción ósea de 2 cm de diámetro, sobre 1/3 proximal de tibia derecha, de predominio esclerótico, con gran reacción perióstica laminar y afectación de partes blandas, sin calcificaciones.

La analítica es normal.

La A. patológica confirma el diagnóstico de Osteosarcoma

No se evidencian metástasis en el momento del diagnóstico

Se practica amputación del M.I.D.

A los 18 meses aparecen metástasis en tórax y hueso ilíaco y muerte del enfermo.

CASO Nº 77 (C.R. Oncología)

Varón de 16 años. Desde hace 2 meses dolor, hinchazón e impotencia funcional en rodilla izquierda. No fiebre ni malstar general. Niega antecedentes.

La radiología muestra lesión mixta blástico-lítica sobre metáfisis distal del fémur, con destrucción de la cortical y reacción perióstica espicular. Afectación de partes blandas, sin calcificaciones en su interior.

La analítica refleja elevación de la V.S.G. y de las fosfatasas alcalinas.

La A.-Patológica es de Osteosarcoma.

No se detectan metástasis en el momento del diagnóstico.

Se trata con amputación del M.I.I. y quimioterapia de cobertura.

A los 3 meses diseminación metastásica pulmonares.

CASO Nº 78 (C.R. Oncología)

Varón de 28 años. Desde hace 2 meses viene con molestias y tumefacción en 1/3 distal de la pierna izquierda. No fiebre ni malestar general. No antecedentes traumáticos.

La radiología muestra una lesión esclerótica con mínima destrucción cortical y escasa reacción perióstica sobre 1/3 distal del peroné izquierdo. Discreto aumento de partes blandas, sin calcificaciones en su interior.

No existen datos valorables en su analítica.

La A. patológica confirma el diagnóstico de Osteosarcoma.

No se evidencian metástasis en el momento del diagnóstico.

Se instaura tratamiento con resección quirúrgica del peroné izquierdo y tratamiento coadyuvante con quimioterapia.

9 años más tarde, el paciente vive sin evidencia de enfermedad.

CASO Nº 79 (C.R. Oncología)

Niño de 14 años, que desde hace 3 meses viene con moles tias en el hombro derecho. En la exploración física se aprecia una zona de tumefacción dura de unos 6 cm de diámetro, no dolorosa a la palpación.

La radiología muestra a nivel de metáfisis proximal del húmero derecho, una marcada alteración de la textura ósea, con lesiones mixtas, cortical adelgazada y clara reacción perióstica en capas de cebolla. En algunas zonas puede apreciarse reacciones periósticas finamente espiculadas. Evidente aumento de las partes blandas, con calcificaciones osteoides en su interior.

El laboratorio refleja elevación de la V.d.S. y de las fosfatasas alcalinas.

La Anatomía-patológica es de Osteosarcoma.

No existen metástasis a distancia en el momento del diagnóstico.

Se sigue tratamiento con desarticulación del M.S.D. y tratamiento coadyuvante con quimioterapia.

A los 2 años se detectan metástasis pulmonares. 1 año más tarde el enfermo fallece.

CASO Nº 80 (C.R. Oncología)

Niño de 14 años. Desde hace 3 meses nota una tumora-
ción de 2 cm de diámetro en región supero-interna de la pierna
derecha, que ha crecido y se acompaña de dolor. No fiebre ni -
malestar general. Discreta impotencia funcional. Niega antece-
dentes traumáticos.

La radiología demuestra lesión mixta de predominio os-
teoblástico, a nivel de metafisis proximal de la tibia derecha.
Destrucción cortical y reacción perióstica laminar, con presen-
cia de T. de Codman e invasión de T. blanda con calcificaciones
osteoides.

El laboratorio refleja aumento de la V.D.G. y eleva-
ción de las fosfatasas alcalinas.

La A.-Patológica hace el diagnóstico de Osteosarcoma.

No se evidencian metástasis a distancia en el momento
del diagnóstico.

Se practica amputación del M.I.D. y tratamiento coad-
yuvante con quimioterapia.

6 años después, el enfermo vive libre de enfermedad.

CASO Nº 81 (C.R. Oncología)

Niña de 13 años. Desde hace 2 meses molestias en la pierna izquierda, a nivel de cara externa de 1/3 superior de peroné, que se ha reagudizado en los últimos 15 días, a raíz de un pequeño traumatismo. No fiebre ni malestar general. No impotencia funcional. A la palpación se aprecia una tumoración de unos 6 cm de diámetro, dura, fija al hueso, caliente y dolorosa. No fiebre ni malestar general.

La radiología demuestra una lesión osteoesclerótica a nivel de la unión metafiso-epifisaria proximal de la tibia izquierda, que rompe la cortical, con reacción perióstica espicular en "sol radiante" y triángulos de Codman. La lesión sobrepasa los límites del hueso, afectando las partes blandas, que aparecen aumentadas y con calcificaciones osteoides en su interior.

La analítica refleja aumento de las fosfatasas alcalinas, como único dato de interés.

El diagnóstico A. patológico es de Osteosarcoma.

No se evidencian metástasis en el momento del diagnóstico.

Se practica amputación del M.I.I. y se sigue tratamiento quimioterápico coadyuvante.

A los 19 meses aparecen metástasis en el tórax.

CASO Nº 82 (C.R. Oncología)

Niño de 10 años. A raíz de un pequeño traumatismo hace 2 meses, presenta dolor en el muslo y cadera izquierda. No fiebre ni malestar general. No limitación de la movilidad.

La radiología demuestra una lesión esclerótica que -
afecta casi a la totalidad de la metáfisis proximal del fémur -
izquierdo. Sólo existe erosión cortical y elevación del periosti
o.

La analítica es anodina.

La A. Patológica es de Osteosarcoma.

No se evidencian metástasis en el momento del diagnósti
co.

Se practica desarticulación del M.I.I. y quimioterapia
coadyuvante.

A los 22 meses, metástasis en el tórax.

CASO Nº 83 (C.R. Oncología)

Niña de 15 años. Hace 2 meses padece pequeño traumatismo en la R. poplitea y muslo derecho. A raíz de entonces, molestias que van aumentando en intensidad, tumefacción e impotencia funcional.

La radiología demuestra lesión osteolítica en metáfisis distal de fémur derecho, con destrucción de la cortical, reacción perióstica espiculada y afectación de partes blandas con calcificaciones osteoides en su interior.

La analítica traduce elevación de la V.d.S. y de las fosfatasas alcalinas.

La A. Patológica es de Osteosarcoma.

No se evidencian metástasis a distancia en el momento del diagnóstico.

Se sigue tratamiento con amputación del M.I.D. y quimioterapia coadyuvante.

2 meses más tarde, aparecen metástasis en el tórax y --
muerte al año del diagnóstico.

CASO Nº 84 (C.R. Oncología)

Niño de 11 años. Hace 5 meses comienza con dolor en rodilla izquierda, que se acompaña de tumoración en el 1/3 inferior del muslo. No fiebre ni malestar general. Niega antecedentes.

La radiología demuestra una lesión mixta blástica-lítica con trama inhomogénea, sobre metafisis distal del fémur. La cortical está adelgazada, rompiéndola en algunas zonas. Gran reacción perióstica con formación de láminas y espicular. Afectación de las partes blandas, con calcificaciones osteoides.

La analítica comprueba elevación de las fosfatasas alcalinas.

La A. Patológica es de Osteosarcoma.

No existen metástasis en el momento del diagnóstico.

Se instaura tratamiento con amputación del M.I.I. y se sigue de quimioterapia coadyuvante.

1 año más tarde aparecen metástasis pulmonares. A los 6 meses, fallecimiento.

CASO Nº 85 (C.R. Oncología)

Niño de 15 años. Hace 1 mes traumatismo en rodilla derecha. Desde entonces nota una tumoración del tamaño de una naranja, dura y muy dolorosa. No fiebre ni malestar general.

La radiología demuestra una lesión inhomogénea blástico-lítica, sobre metáfisis proximal de la tibia derecha. Existe - destrucción cortical y reacción perióstica espiculada, con presencia de T. de Codman. Afectación de partes blandas, con calcificaciones osteoides en su interior.

La analítica detecta gran elevación de las fosfatasas - alcalinas.

La A. patología es de Osteosarcoma.

No se detectan metástasis en el momento del diagnóstico.

Se practica amputación del M.I.D. y quimioterapia.

A los 3 meses aparecen metástasis pulmonares y muerte - 4 meses más tarde.

CASO Nº 86 (C.R. Oncología)

Varón de 25 años. Desde hace 6 meses refiere dolor y tumoración en la rodilla izquierda, que se va intensificando. - No fiebre ni malestar general. Niega antecedentes. No impotencia funcional. No signos de Celso.

La radiología demuestra una lesión osteolítica a nivel de la unión metafiso-diafisaria distal del fémur, con depósitos osteoides de su matriz tumoral, que rompe la cortical e invade las T. blandas. Poca reacción perióstica.

La analítica sólo refleja un discreto aumento de las fosfatasas alcalinas.

La A. Patológica es de Osteosarcoma.

No se detectan metástasis en el momento del diagnóstico.

Se practica amputación del M.I.I. y se aplica quimioterapia.

A los 5 meses se detectan metástasis pulmonares.

CASO Nº 87 (C.R. Oncología)

Varón de 17 años. Desde hace 3 meses viene con discreto dolor e hinchazón de la rodilla derecha, que lo relaciona con un trauma. No fiebre ni malestar general. No impotencia funcional.

La radiología demuestra lesión mixta de predominio blástico, sobre metáfisis proximal de la tibia. La cortical aparece rota y existe reacción perióstica espicular. Afectación de partes blandas con calcificaciones osteoides en su interior.

La analítica refleja aumento de la V.D.S. y elevación de las fosfatasas alcalinas.

La A. Patológica es de Osteosarcoma.

No se detectan metástasis en el momento del diagnóstico.

Se practica amputación del M.I.D. y quimioterapia coadyuvante.

A los 8 meses se detectan metástasis pulmonares. Muerte al año del diagnóstico.

CASO Nº 88 (C.R. Oncología)

Mujer de 19 años. Consulta por molestias e hinchazón de 3 meses de duración, a nivel de la rodilla izquierda, que se ha ido intensificando hasta la impotencia funcional. No fiebre ni malestar general. Niega antecedentes.

La radiología demuestra fractura patológica a nivel de 1/3 distal del fémur, con márgenes irregulares, que rodean a una lesión mixta, que produce gran despegamiento perióístico e invasión de partes blandas con calcificaciones osteoides en su interior.

El laboratorio demuestra aumento de la V.d.S. y elevación de las fosfatasas alcalinas. Anemia y discreta leucocitosis.

La A. Patológica es de Osteosarcoma.

En el momento del diagnóstico existen metástasis pulmonares en suelta de globos.

Se instauro tratamiento quimioterápico.

Muerte a los 4 meses.

CASO Nº 89 (C.R. Oncología)

Mujer de 19 años. Presenta dolor y tumefacción en rodilla izquierda, de 2 meses de evolución. No fiebre ni malestar general. Discreta impotencia funcional. Niega antecedentes.

La radiología comprueba lesión mixta, de predominio lítico, de 5'5 cm de diámetro, sobre metáfisis distal del fémur izquierdo. La cortical está rota y existe reacción perióstica espicular con afectación de partes blandas adyacentes, con calcificaciones osteoides en su interior.

El laboratorio sólo muestra ligera elevación de las fosfatasas alcalinas.

La A. Patológica es de Osteosarcoma.

No se detectan metástasis en el momento del diagnóstico.

Se practica amputación del M.I.I. y se aplica quimioterapia coadyuvante.

Al año aparecen metástasis pulmonares. La muerte se produce 8 meses más tarde.

CASO Nº 90 (C.R. Oncología)

Niño de 15 años. Hace 2 meses sufre traumatismo en to
billo izquierdo. Desde entonces aparece dolor y tumefacción du
ra a nivel de maleolo tibial interno.

La radiología demuestra una lesión esclerótica, perfectamente
delimitada por el cartílago de conjunción, a nivel de -
metáfisis distal de la tibia. La cortical aparece erosionada -
existiendo reacción perióstica espicular y afectación de partes
blandas, con calcificaciones osteoides en su interior.

El laboratorio sólo traduce discreta elevación de las
fosfatasas alcalinas.

La A. Patológica es de Osteosarcoma.

No existen metástasis en el momento del diagnóstico.

Se practica amputación del M.I.I. y se aplica quimioterapia.

4 años después del tratamiento, el paciente vive sano,
libre de enfermedad oncológica.

CASO Nº 91 (C.R. Oncología)

Niño de 14 años. Desde hace 4 meses nota tumoración en rodilla derecha, sin dolor ni impotencia funcional. Niega antecedentes.

La radiología detecta lesión esclerótica sobre metafisis proximal de tibia, perfectamente limitada por el cartílago de conjunción, que permeabiliza y sobrepasa la cortical, produciendo neoformación de hueso perióstico y aumentando la matriz tumoral extracortical de partes blandas.

La analítica muestra elevación de las fosfatasas alcalinas.

La A. Patológica es de Osteosarcoma.

No existen metástasis en el momento del diagnóstico.

Se procede a amputación del M.I.D. y quimioterapia --coadyuvante.

A los 18 meses aparecen metástasis pulmonares y óseas.

Muerte 1 año más tarde.

CASO Nº 92 (C.R. Oncología)

Niña de 7 años. Molestias en la pierna izquierda desde hace 6 meses, que se acompaña de tumoración dura y dolorosa en muslo y rodilla. No impotencia funcional. Niega antecedentes.

La radiología comprueba lesión mixta sobre R. metafisodiafisaria distal de fémur izquierdo, de predominio lítico, con destrucción cortical y reacción perióstica espiculada. Afectación de partes blandas, con calcificaciones osteoides en su interior.

El laboratorio refleja elevación de la V.d.S. y fosfatas alcalinas.

La A. Patológica es de Osteosarcoma.

No se detectan metástasis en el momento del diagnóstico.

Se procede a amputación del M.I.I. y quimioterapia coadyuvante.

3 años después de su intervención, el paciente vive sin evidencia de enfermedad oncológica.

CASO Nº 93 (C.R. Oncología)

Niña de 14 años, que desde hace 2 meses viene con molestias, tumefacción e impotencia funcional en rodilla derecha. -
Niega antecedentes.

La radiología demuestra una lesión lítica, mal definida sobre metáfisis proximal de tibia derecha, que permeabiliza y rompe la cortical, con reacción perióstica espicular y calcificaciones osteoides en el interior de partes blandas aumentadas.

El laboratorio no muestra datos de interés.

La A. Patológica es de Osteosarcoma.

No se evidencian metástasis en el momento del diagnóstico.

Se practica amputación del M.I.D. y quimioterapia coadyuvante.

18 meses más tarde aparecen metástasis pulmonares.

CASO Nº 94 (C.R. Oncología)

Mujer de 20 años. Desde hace 6 meses viene con molestias en cervicobraquialgias derechas, con presencia de una tumoración en el hombro derecho, dura y dolorosa a la presión. No fiebre ni malestar general. Discreta impotencia funcional. - Niega antecedentes.

La radiología aprecia lesión osteolítica sobre metáfisis proximal del húmero, que rompe la cortical, con escasa reacción perióstica. Aumento de partes blandas con pocas y finas - calcificaciones osteoides en su interior.

La analítica sólo muestra leucopenia.

La A. Patológica es de Osteosarcoma.

No se detectan metástasis en el momento del diagnóstico.
co.

Se procede a la desarticulación escapulotorácica del M.S.D. y quimioterapia complementaria.

A los 15 meses de evolución, aparecen metástasis pulmonares y muerte 1 año más tarde.

CASO Nº 95 (C.R. Oncología)

Varón de 16 años, que desde hace 2 meses consulta por dolor y tumoración en la rodilla izquierda. La inspección demuestra una tumoración dura de 5 cm de diámetro, muy dolorosa a la palpación. No fiebre ni malestar general. Poca impotencia funcional. Niega antecedentes.

La radiología aprecia lesión geográfica, que respeta el cartílago, sobre metafisis proximal de la tibia izquierda. Existe destrucción de la cortical y reacción perióstica espicular y laminar, con aumento de partes blandas, con calcificaciones osteoides en su interior.

La analítica demuestra elevación de la V.d.G. y fosfatas alcalinas.

La A. Patológica es de Osteosarcoma.

No se evidencian metástasis en el momento del diagnóstico.

Se practica amputación del M.I.I. y se administra quimioterapia coadyuvante.

Al año aparecen metástasis pulmonares. Muerte 9 meses más tarde.

CASO Nº 96 (C.R. Oncología)

Varón de 22 años. Desde hace 10 meses viene con dolor en pierna derecha, con tumoración en 1/3 inferior e impotencia funcional. No fiebre ni malestar general. Niega antecedentes.

La radiología demuestra lesión mixta, de predominio blástico, que afecta a metáfisis distal y diáfisis de peroné derecho, que insufla la cortical y despega el periostio, en que emergen numerosas espículas. Gran tumefacción de partes blandas, sin que se detecte osteoide en su interior.

La analítica refleja elevación de las fosfatasas alcalinas.

La A. Patológica confirma el diagnóstico de Osteosarcoma.

No se evidencian metástasis en el momento del diagnóstico.

Se practica amputación del M.I.D. y se aplica quimioterapia coadyuvante.

A los 12 meses se descubren metástasis pulmonares. 2 meses más tarde, se produce la muerte.

CASO Nº 97 (C.R. Oncología)

Mujer de 20 años. Desde hace meses viene con dolor, - hinchazón e impotencia funcional en la rodilla izquierda. No - fiebre ni malestar general. Niega antecedentes.

La radiología detecta una lesión esclerótica, irregular mal definida, sobre metafisis distal del fémur izquierdo. La - cortical está rota y existe reacción perióstica espicular con - despegamiento perióstico y Triángulos de Codman. Las partes - blandas están aumentadas, sin que se aprecien calcificaciones en su interior.

El laboratorio demuestra elevación de la V.d.G. y fosfatasas alcalinas.

La A. Patológica revela Osteosarcoma.

No se detectan metástasis en el momento del diagnóstico.

Se practica amputación del M.I.I. y se aplica quimioterapia coadyuvante.

6 meses más tarde aparecen metástasis pulmonares. 5 meses más tarde, se produce la muerte.

CASO Nº 98 (C.R. Oncología)

Niña de 14 años. Hace 3 meses que viene padeciendo dolor e inflamación en la rodilla derecha. No fiebre, malestar general ni impotencia funcional. Traumatismo algo anterior a sus molestias.

La radiología demuestra lesión mixta sobre región metafiso-diafisaria del fémur, que rompe la cortical, se acompaña de reacción perióstica espicular y despegamiento perióstico, con T. de Codman. Las partes blandas están afectadas, sin que se detecten calcificaciones en su interior.

El laboratorio demuestra elevación de la V.d.G. y fosfatasa alcalinas.

La A. Patológica confirma el diagnóstico de Osteosarcoma

No se evidencian metástasis en el momento del diagnóstico.

Se practica amputación del M.I.D. y se aplica quimioterapia.

Aparecen metástasis pulmonares a los 5 meses. 1 año más tarde se produce la muerte.

CASO Nº 100 (C.R. Oncología)

Varón de 17 años. Desde hace 5 meses viene con molestias en rodilla derecha, notando una tumoración dura sobre cara interna de la metáfisis tibial. No fiebre ni malestar general. Poca impotencia funcional. Niega antecedentes.

La radiología demuestra una lesión mixta de predominio blástico, sobre metáfisis proximal de tibia, perfectamente limitada por el cartílago de conjunción, que erosiona la cortical, - despega el periostio, con reacción laminar e infiltra las partes blandas, que presentan pequeñas calcificaciones osteoides en su interior.

El laboratorio traduce aumento de la V.d.G. y elevación de las fosfatasas alcalinas.

La A. Patológica confirma el diagnóstico de Osteosarcoma.

No se detectan metástasis en el momento del diagnóstico.

Se practica amputación del M.I.D. y quimioterapia coadyuvante.

8 meses después aparecen metástasis pulmonares y 2 meses más tarde, se produce la muerte del paciente.

EL METODO ESTADISTICO empleado ha sido el siguiente:

Respecto a la Variable Edad, se ha utilizado el Test de Diferencia de Medias.

Suponiendo la distribución normal, dado que el número de casos está en el límite de las muestras pequeñas, hemos empleado para mayor fiabilidad, la prueba T de STUDENT.

Con la letra σ nos hemos referido a la varianza y con la letra X a la media aritmética.

Respecto a los demás datos (localización, síntomas y patrones radiológicos), hemos utilizado el Test de Diferencia de Proporciones, empleando como estadístico igualmente la T de STUDENT.

Para la aplicación de la prueba, hemos testado las hipótesis de igualdad o mayor o menor significación.

Con la letra Z nos hemos referido al valor del estadístico según nuestros datos.

Con la letra λ nos hemos referido a la probabilidad o certeza con que podemos afirmar o negar nuestra conclusión.

Para estudiar la relación entre los síndromes y localizaciones, se ha empleado la prueba X^2 y el Indice de Correlación de Rango . .

Con la letra r , se ha querido significar el Indice de - Correlación de Rango.

RESULTADOS

Se han analizado los datos recogidos en 30 Historias Clínicas de pacientes diagnosticados de C.S. y los hallazgos han sido / comparados con 37 casos de Osteosarcoma y 33 casos de Sarcoma de / Ewing. De esta forma, se han barajado 100 tumores óseos. Aunque / el C.S. es un tumor óseo relativamente raro, no puede olvidarse / que es el tercer tumor óseo más frecuente, después del Mieloma y / del Osteosarcoma.

EDAD - SEXO

En nuestra serie la máxima incidencia se ha producido entre la quinta y sexta década de la vida (12 casos entre los 48-58 años), seguida de la sexta y séptima década (9 casos entre los 67-75 años).(Ver Tablas I, II, y III).

La edad media de nuestros pacientes ha sido de 54 años - / (55.18 en hombres y 52.92 en mujeres).

El paciente más joven fue una mujer de 19 años y el más / viejo un hombre de 79.

De los 30 casos 16 fueron varones y 14 hembras, lo que supone una proporción de 1'1 - 0'9.

Sometiendo a procedimientos estadísticos-informáticos los 3 tumores óseos entre sí, se obtienen los siguientes resultados:

La media en nuestra muestra de C.S. es significativamente mayor que el Sarcoma de Ewing y el Osteosarcoma a nivel de significación α .001

La media en el Osteosarcoma y Sarcoma de Ewing son significativamente iguales.

La varianza del C.S. es muy alta. (Ver cuadro I).

La varianza del Sarcoma de Ewing y Osteosarcoma son pequeñas.

En el C.S. confirma la opinión de la mayoría de los autores, siendo la incidencia máxima entre los 50-55 años.

Así pues el C.S. es un tumor óseo preferentemente de la /

MADUREZ.

El Osteosarcoma y el Sarcoma de Ewing son tumores de ADOLESCENCIA Y JUVENTUD.

ANTECEDENTES

5 casos (16,6%) , presentaron antecedentes traumáticos / más o menos severos. 2 de ellos (6,6%), presentaron fracturas años antes del diagnóstico del tumor.

CLINICA

Los tres parámetros barajados concretos han sido:

- Dolor local
- Fiebre
- Tumefacción

De nuestra serie presentaron DOLOR 26 pacientes (86,6%) de 30. Cuatro pacientes no presentaron dolor en la hora del diagnóstico (13,33%) y por consiguiente no fue un síntoma guía. Con -

viene destacar que los 26 pacientes con dolor, el dolor era un -
síntoma muy destacado en 21 casos (70%) y en 5 casos, el dolor -
fue leve (16%).

La FIEBRE sólo apareció en 2 casos (6'6%), nunca como un
síntoma destacado. Uno de los pacientes de C.S. en pelvis com-
primía un ureter y al principio fue interpretada como fiebre de
origen renal.

La TUMEFACCION fue evidente en 23 casos (76'6%). En 7
casos (23'3%) no se apreció. (Ver Tabla IV).

Aplicando procedimientos estadísticos-informáticos a la
clínica de los 3 tumores, se obtienen los siguientes resultados:

DOLOR

Aplicando el Test de Diferencia de Proporciones, se lle-
ga a las siguientes conclusiones:

A) SIN DOLOR

No hay diferencias significativas respecto a la va-

riante SIN DOLOR entre los 3 tumores.

B) DOLOR LEVE

Es alto en el Sarcoma de Ewing y Osteosarcoma y bajo en el C.S.

C) DOLOR DESTACADO

Es bajo en el Sarcoma de Ewing y Osteosarcoma y signi
ficativamente mayor en el C.S.

(Ver Cuadro VI)

TUMEFACCION

Aplicando el Test de Diferencia de Proporciones se llega a las siguientes conclusiones:

En el C.S. y Osteosarcoma se presenta de forma parecida / en proporción, sin que uno sea significativamente mayor que el / otro, pero en ambos son significativamente menor que en Sarcoma / Ewing. (Ver Cuadro VIII).

FIEBRE

Aplicando el Test de Diferencia de Proporciones se llega a las siguientes conclusiones:

No es característico de ninguno de los 3 tumores y se presenta muy ocasionalmente, presentándose con mayor frecuencia en / el Sarcoma de Ewing (18%), sin que tampoco sea significativamente mayor que en los otros 2 tumores. (Ver Cuadro VII).

ANALITICA

No fue significativa en 22 de los 30 casos. En el seguimiento destacó, en los 9 casos que presentaron metástasis, un aumento evidente de las fosfatasas alcalinas.

A. PATOLOGICA

De los 30 C.S., 26 fueron PRIMARIOS y 4 SECUNDARIOS (ostecondromas).

RADIOLOGIALOCALIZACION

En nuestra serie 19 casos se dieron en huesos tubulares / (63,33%), 11 casos se dieron en huesos planos (36,6%) y un caso / en partes blandas (3,3%), como se demuestra en los Cuadros III y / IV. De la localización de huesos tubulares, el más afectado fue / el fémur y de los huesos planos la pelvis.

Entre la localización en huesos tubulares el 40% (12 ca - sos) presentó una localización preferentemente metafisaria y metá fisis-diafisaria el 20% (6 casos). No hemos recogido ningún caso / de localización epifisaria. (Ver Tabla VI).

Es digno de destacar que cuando el C.S. se dió en costi - llas (3 casos), éste se desarrolló en la unión condro-costal, ya / anterior o posterior (cerca de la unión costo-vertebral).

Sometidos a procedimientos estadísticos los 3 Tumores en - tre sí, se demuestra que:

X^2 , C y r muestran una alta correlación en la distribu --

ción de los 3 tumores en la localización (diáfisis, metáfisis y / mixto) en los huesos tubulares. (Ver Cuadro II)

El Osteosarcoma se presenta con mucha mayor frecuencia en los huesos tubulares que los otros 2 tumores.

En el C.S. y Sarcoma de Ewing, su localización en huesos/tubulares no son significativamente iguales, pero no es significativamente mayor el C.S. que el Sarcoma de Ewing (habiendo aplicado el Test de Diferencia de Proporciones mediante el Test de STUDENT).

Aplicando el Test de Diferencia de Proporciones dentro de la localización en huesos tubulares de los 3 tumores, se obtienen las siguientes conclusiones: (Ver Cuadro II)

A) El Osteosarcoma es significativamente mayor respecto a su localización en METAFISIS que el Sarcoma de Ewing, pero no respecto al C.S.

B) En la DIAFISIS en el Sarcoma de Ewing es significativamente mayor que en los otros 2 tumores, que son iguales.

De los Cuadros III, IV y V se obtienen las siguientes conclusiones:

a) El hueso tubular más frecuentemente afectado es el fémur, seguido de la tibia y el peroné.

b) El hueso plano más afectado por los 3 tumores es la pelvis, habiendo discrepancias en los otros huesos.

c) El índice de correlación (r) entre la localización en huesos tubulares y planos, entre el C.S. y el Sarcoma de Ewing es baja ($r = 0,33$ y $0,49$). Entre el C.S. y el Osteosarcoma es mediana ($r = 0,67$ y $0,60$). Entre el Sarcoma de Ewing y el Osteosarcoma sin embargo, es bastante alta ($r = 0,79$ y $0,79$). (Ver Cuadro V).

El PERIOSTIO se encontró respetado en 14 casos (46,6%) y afectado en 16 (53,3%). De los 16 casos, 9 casos (30%), la reacción perióstica fue inespecífica y leve (despegamento perióstico). En 5 casos (16,6%) apareció reacción perióstica espiculada con inclinación de espículas y típico patrón "aterciopelado", que sirvió firmemente para el diagnóstico de sospecha. (Ver Tabla IX).

Las partes blandas se encontraron libres en 4 casos (13,3%)
Los 26 casos (86,6%) restantes presentaron afectación. De estos /
18 casos (60%), en partes blandas no aparecieron calcificaciones.
En 8 casos (26,6%) presentaron calcificaciones más o menos evidentes. (Ver Tabla X).

Las partes blandas se encontraron libres en 4 casos - -/
(13,3%). Los 26 casos (86,6%) restantes presentaron afección. De
estos 18 casos (60%), en partes blandas no aparecieron calcifica-
ciones. En 8 casos presentaron calcificaciones más o menos evidentes
(26,6%). (Ver Tabla X).

Aplicando un Test estadístico a los 3 tumores, se obtienen
los siguientes resultados respecto a la afectación perióstica:
(Ver Cuadro X).

- Respecto a EROSION, el C.S. es significativamente mayor
que los otros 2 Tumores y se da en la misma proporción entre el /
Osteosarcoma y el Sarcoma de Ewing.

- Respecto a la DESTRUCCION, se da en una proporción alta
en el Osteosarcoma y el Sarcoma de Ewing y significativamente me-

nor en el C.S.

- Respecto a SACABOCADOS, es igualmente baja en los 3 tumores.

- La no AFECTACION es baja en los 3 tumores, siendo algo/más alta en el C.S. aunque su frecuencia no es significativamente mayor.

- La reacción perióstica "aterciopelada" es poco frecuente, pero cuando se aprecia es muy característica del C.S.

- Por consiguiente lo característico del C.S. será la erosión y lo característico del Osteosarcoma y el Sarcoma de Ewing, / sería la destrucción, siendo significativamente iguales en el Osteosarcoma y el Sarcoma de Ewing.

Respecto a los PATRONES RADIOLOGICOS se demuestra que:
(Ver Tablas VII y VIII y Cuadro IX).

- El patrón OSTEOLITICO se da con mucha mayor frecuencia en el Sarcoma de Ewing que en los otros 2 tumores, si bien existe

una leve discrepancia entre el Osteosarcoma y el C.S., en el C.S. no es significativamente mayor que en el Osteosarcoma.

- Los porcentajes son bajos en el patrón BLASTICO, siendo el Osteosarcoma el más significativo, no existiendo diferencias / entre el C.S. y el Sarcoma de Ewing.

- El patrón MIXTO prácticamente no se dió en el Sarcoma / de Ewing (significativamente bajo) y entre el C.S. y el Osteosarcoma no existen diferencias (la misma proporción). Se dá con mucha más frecuencia después del tratamiento con radioterapia.

En el momento del diagnóstico 4 casos presentaron metástasis a distancia, todas ellas pulmonares.

5 Casos presentaron metástasis en la evolución, siempre / pulmonares, única o múltiples (suelta de globos).

De los 9 casos, 3 casos cursaron con calcificación de sus metástasis.

Conviene destacar como la radioterapia modifica la radiol

gia y en 5 casos en los que el tratamiento se combinó con radioterapia-quimioterapia, apareció un patrón radiológico mixto (lítico blástico).

EVOLUCION

La evolución fue larga (por encima de los 5 años), en 21 casos (70%). No pudo recogerse seguimiento en 6 casos (20%) por lo que desconocemos su evolución.

Fue rápida en 3 casos (10%), con muerte en menos de 1 año del diagnóstico. En 1 caso a pesar de presentar metástasis en el momento del diagnóstico, sobrevivió 14 meses.

TRATAMIENTO

El tratamiento mantuvo con poca sintomatología a 13 de los 26 enfermos tratados.

17 enfermos fueron tratados quirúrgicamente de la siguiente forma:

Curetaje	3
Resección	7
Amputación ó desarticulación	7

De los 10 casos con cirugía poco agresiva recidivaron 7, en el transcurso de los 5 años inmediatos.

De los 7 casos con que se inauguró el tratamiento drástico, 5 o viven sin síntomas o murieron por otras causas ajenas al tumor. En dos casos se presentó recidiva a largo plazo.

La radioterapia se utilizó en combinación con la quimioterapia en 5 casos, en las que la cirugía fue imposible o porque se negaron a tratamiento quirúrgico. En ninguno de estos casos el tratamiento fue eficaz y murieron dentro de los 5 años siguientes

La quimioterapia se asoció a la cirugía en 2 casos y la Radioterapia se asoció a la cirugía en otros 2 casos. En ninguno de los casos pareció influir en la evolución, falleciendo en plazos relativamente breves (2 años después del tratamiento). Cuatro enfermos se negaron a todo tratamiento, desconociéndose su evolu-

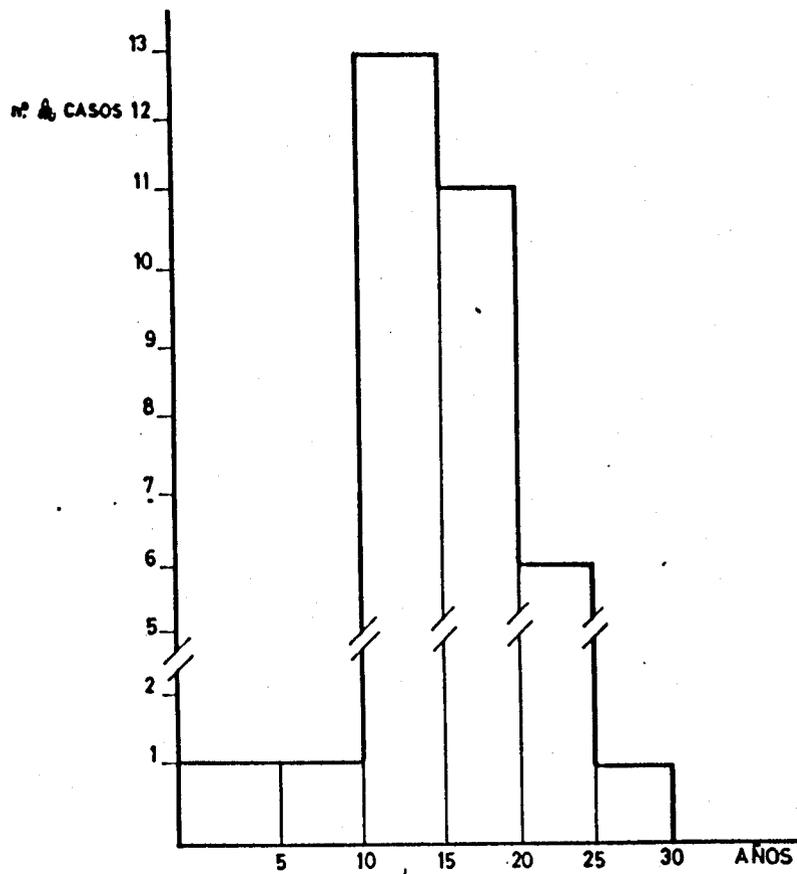
ción y seguimiento.

Mucho de los datos recogidos ha supuesto un esfuerzo ímprobo, dado que algunos de los casos presentados datan de 25 años o más años atrás y fueron tratados en Centros distintos (S. Social Hospital Oncológico y Hospital Clínico), a los que en principio le fue diagnosticada la enfermedad.

T A B L A S

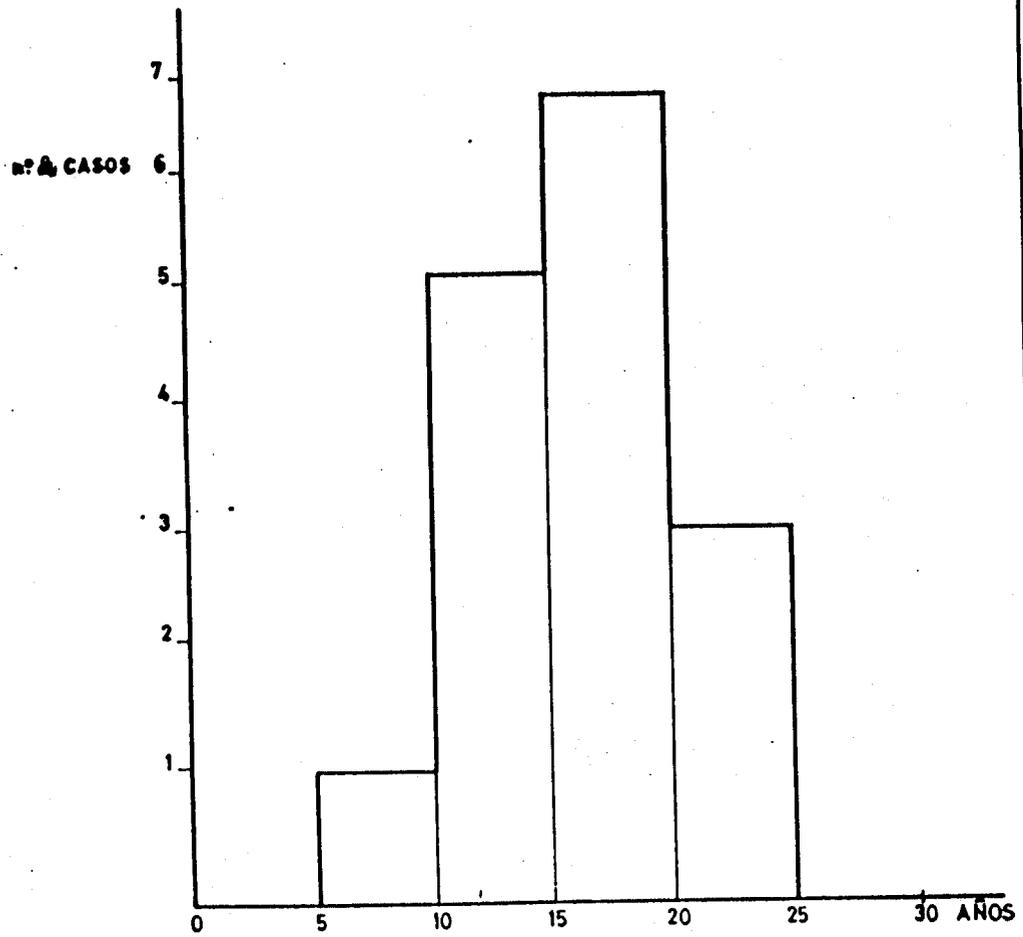
TABLA - I

EDAD



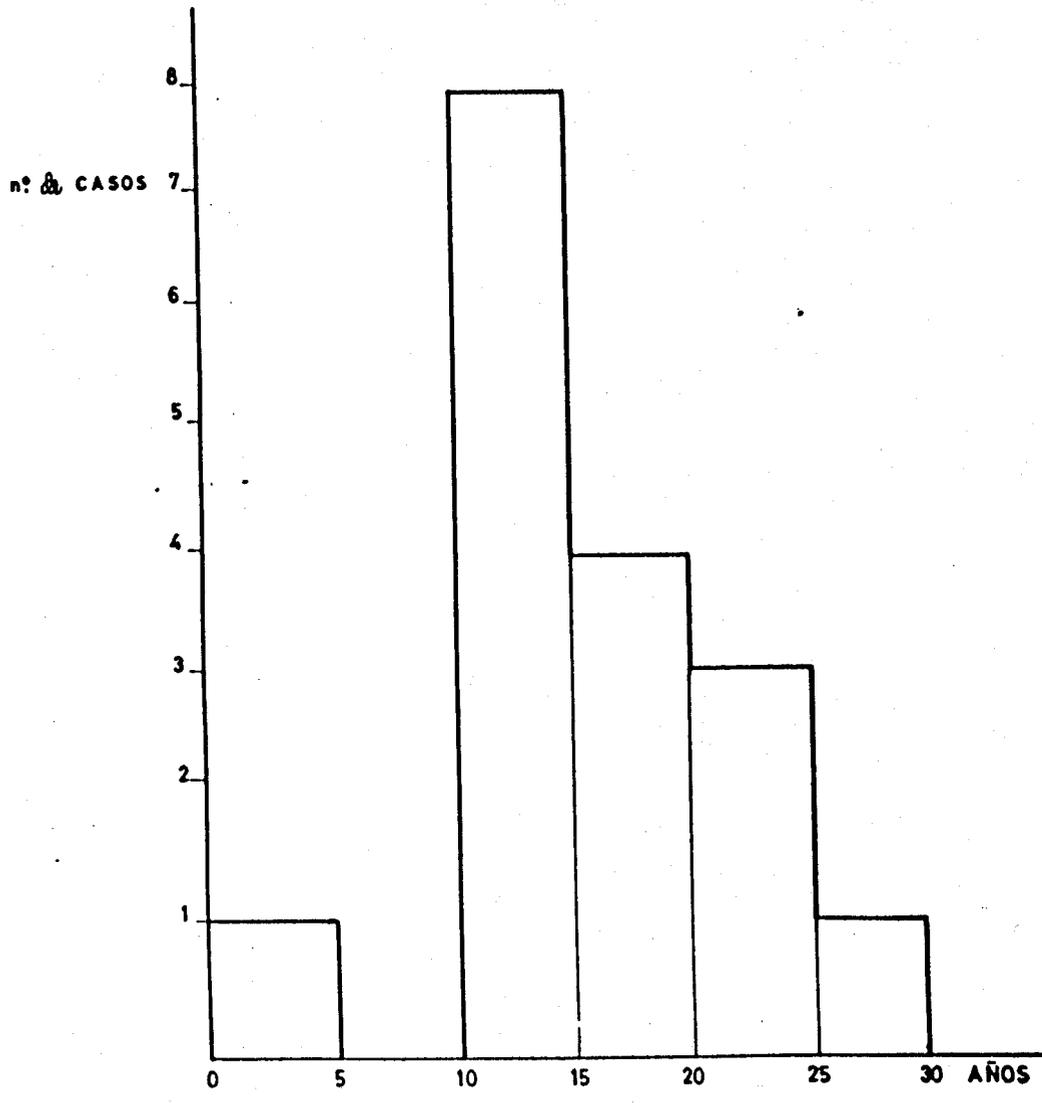
S. EWING

T A B L A - I I
EDAD VARONES



S. EWING

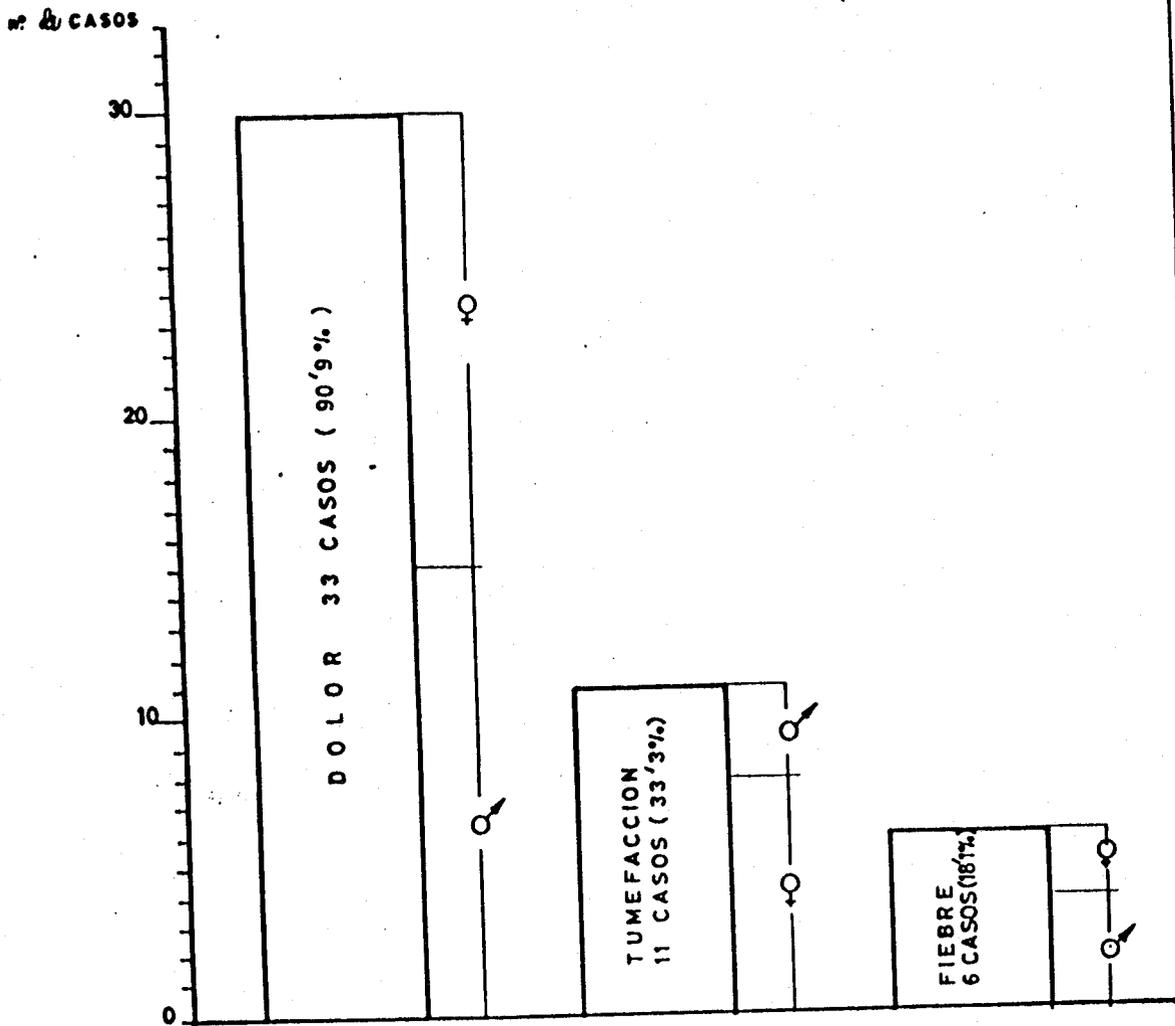
T A B L A - III
EDAD HEMBRAS



S. EWING

TABLA-IV

SINTOMAS CLINICOS



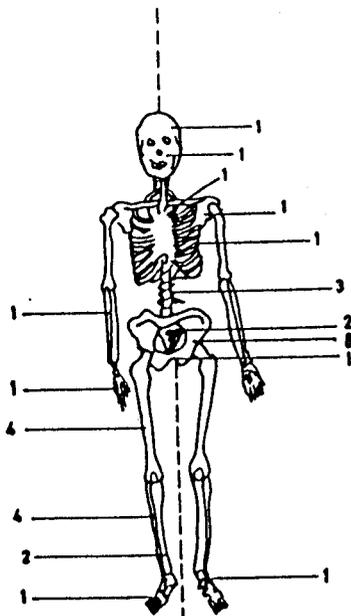
S. EWING

TABLA - V
DATOS DE LABORATORIO

	Nº Casos	%
↑ VSG	19	57'5%
ANEMIA	21	63'6%
LEUCOCITOSIS	7	21'21%
LEUCOPENIA	2	6'06%
↑ Ca ⁺⁺	11	33'3%
↑ P ⁺⁺	6	18'1%
↑ FOSFATASAS ALCALINAS	22	66'6%

S. EWING

T A B L A - V I
LOCALIZACION



HUESOS
13 (39'3%) TUBULARES

HUESOS
20 (60'7%) PLANOS

S. EWING

T A B L A - V I I

Localización de los huesos tubulares

<u>Hueso</u>	<u>Nº de Casos</u>	<u>Localización</u>
Fémur	4	2 - Diáfisis 1 - Metáfisis 1 - Mixto (M.D.)
Peroné	4	2 - Diáfisis 1 - Metáfisis 1 - Mixto (M.D.)
Tibia	2	1 - Diáfisis 1 - Metáfisis
Radio	1	1 - Metáfisis
Falange proximal del pie	1	1 - Diáfisis
1 ^{er} metacarpiano de la mano	1	1 - Mixto (D.M.)
TOTAL DE CASOS	13(39,3%)	Diáfisis: 6 Metáfisis: 4 Mixto: 3

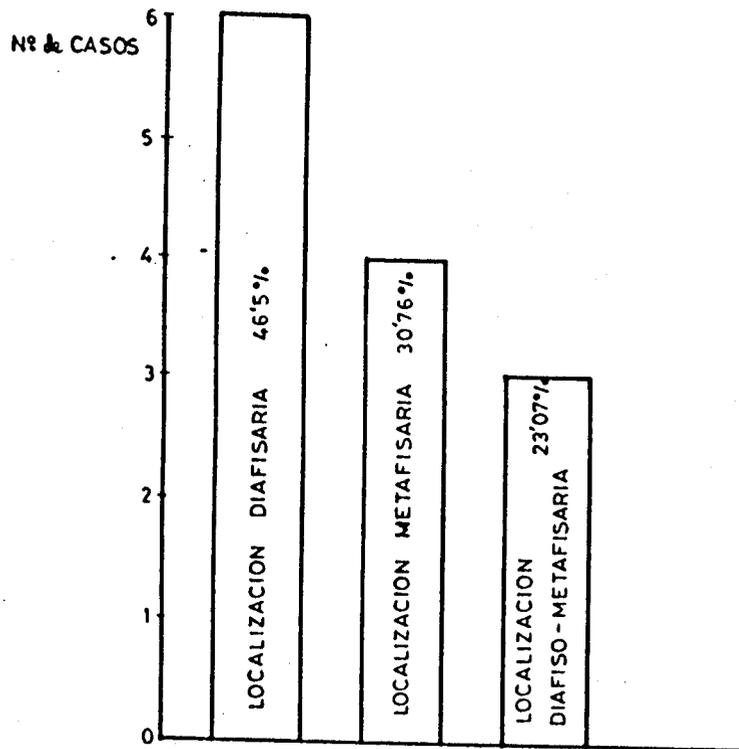
S. EWING

T A B L A - V I I I

Localización de los huesos planos

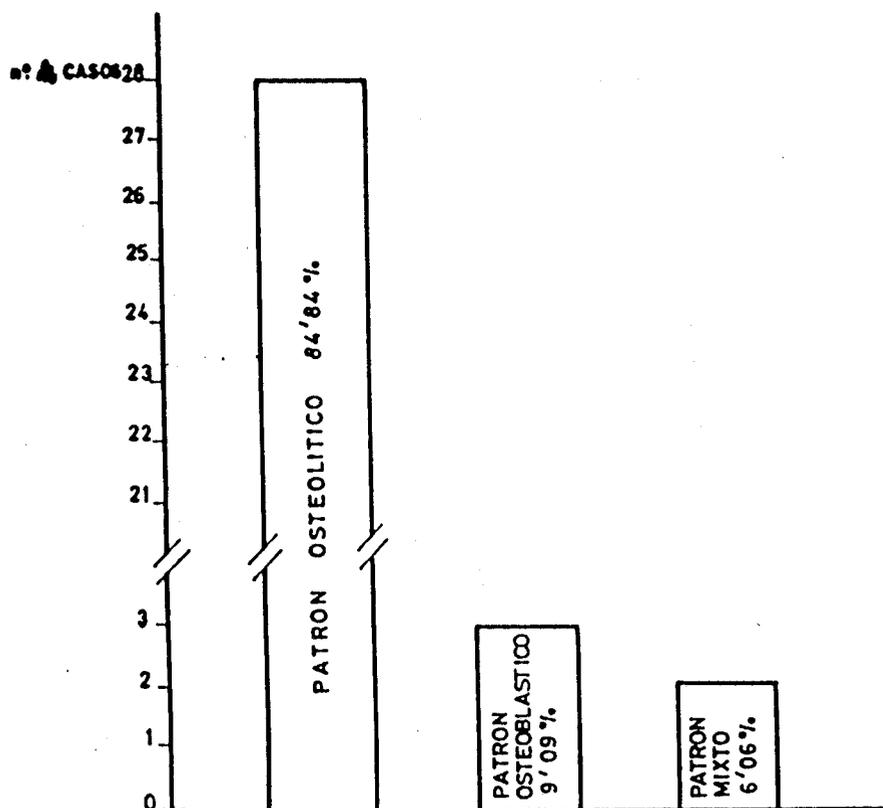
<u>Hueso</u>	<u>Nº de Casos</u>
Íliaco	8
Pubis	1
Sacro	2
Malar	1
Vérttebras	3
Calcáneo	1
Escápula	1
Costillas	1
Clavícula	1
Cráneo	1
TOTAL DE CASOS	20 (60,7%)

S. EWING

TABLA - IXLOCALIZACION EN LOS
HUESOS TUBULARES

S. EWING

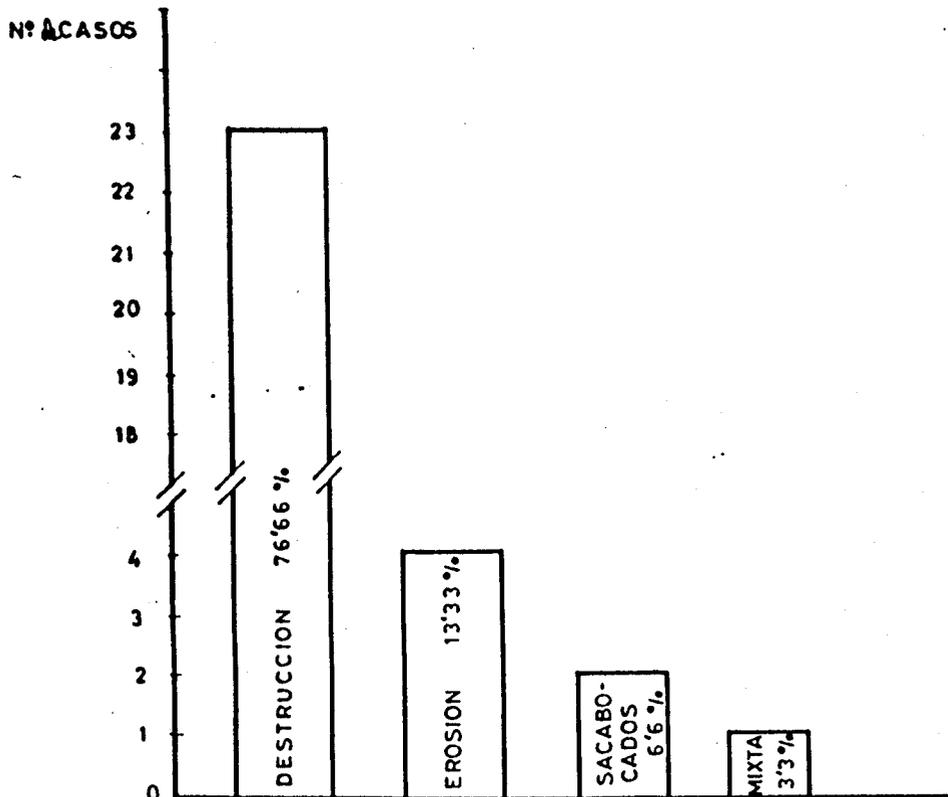
T A B L A - X
PATRON RADIOLOGICO



S. EWING

TABLA - XI

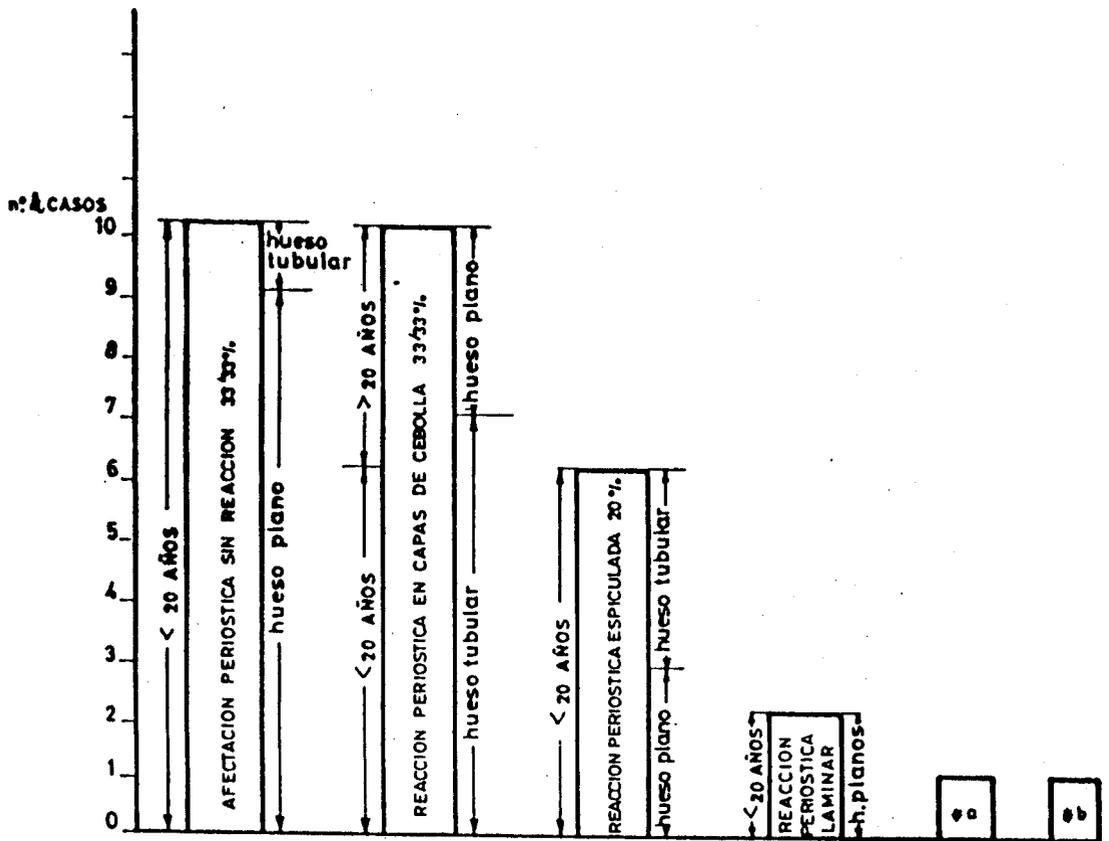
AFECTACION DE LA CORTICAL



S. EWING

T A B L A - X I I

R E A C C I O N P E R I O S T I C A



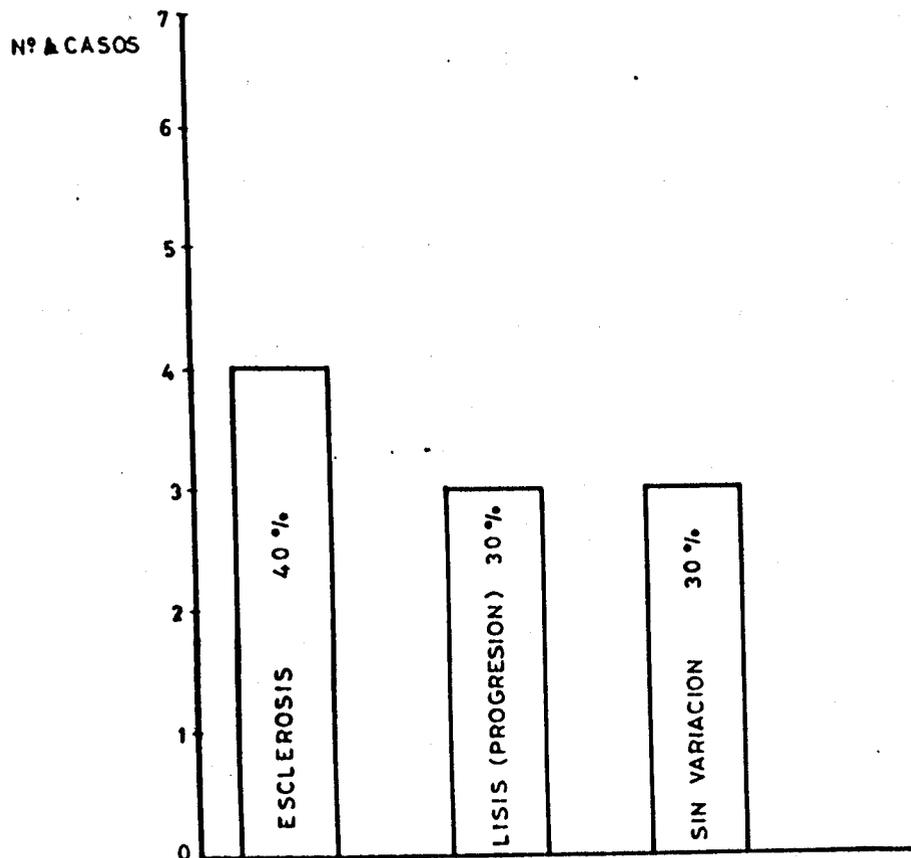
↙a REACCION PERIOSTICA MIXTA ESPICULADA Y EN CAPAS DE CEBOLLA. SE TRATA DE HUESOS TUBULARES Y PACIENTE MENOR DE 20 AÑOS

↙b REACCION PERIOSTICA MIXTA EN CAPAS DE CEBOLLA Y TRIANGULO DE CODMAN. AFECTACION DE HUESOS TUBULARES EN UN PACIENTE MAYOR DE 20 AÑOS

S. EWING

TABLA - XIII

EVOLUCION RADIOLOGICA LOCAL DE LOS PACIENTES CON
TRATAMIENTO ASOCIADO POLIQUIMIOTERAPICO Y RADIOTERAPICO

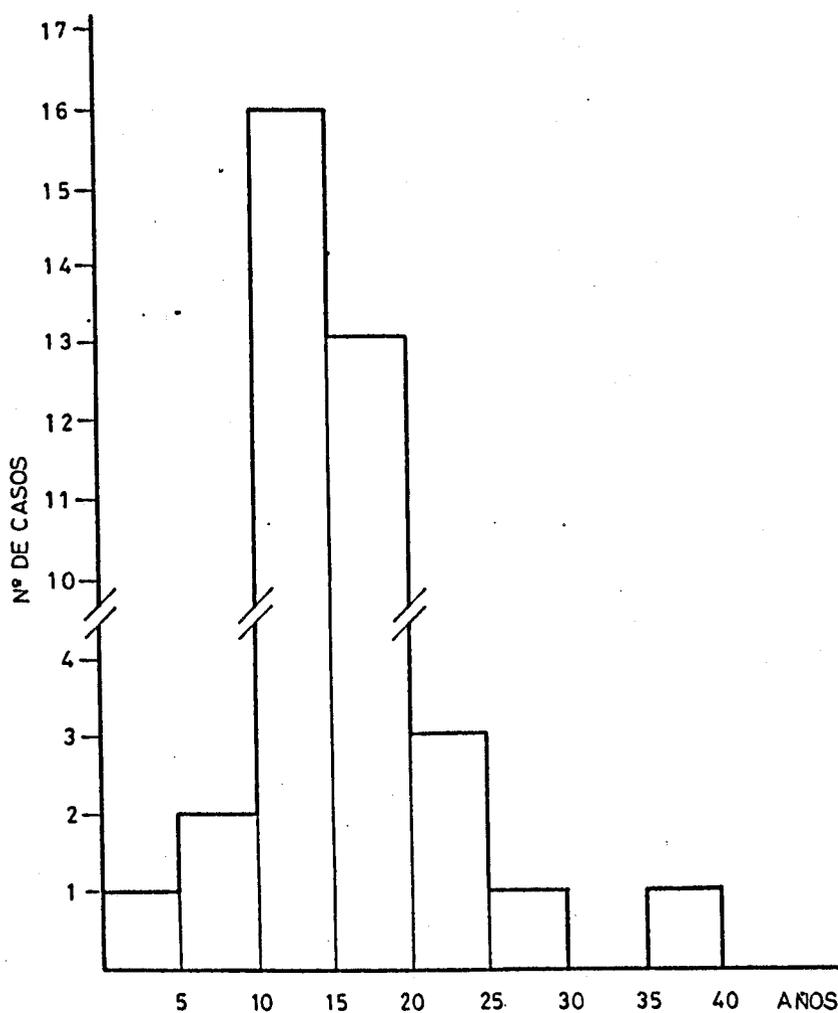


S. EWING



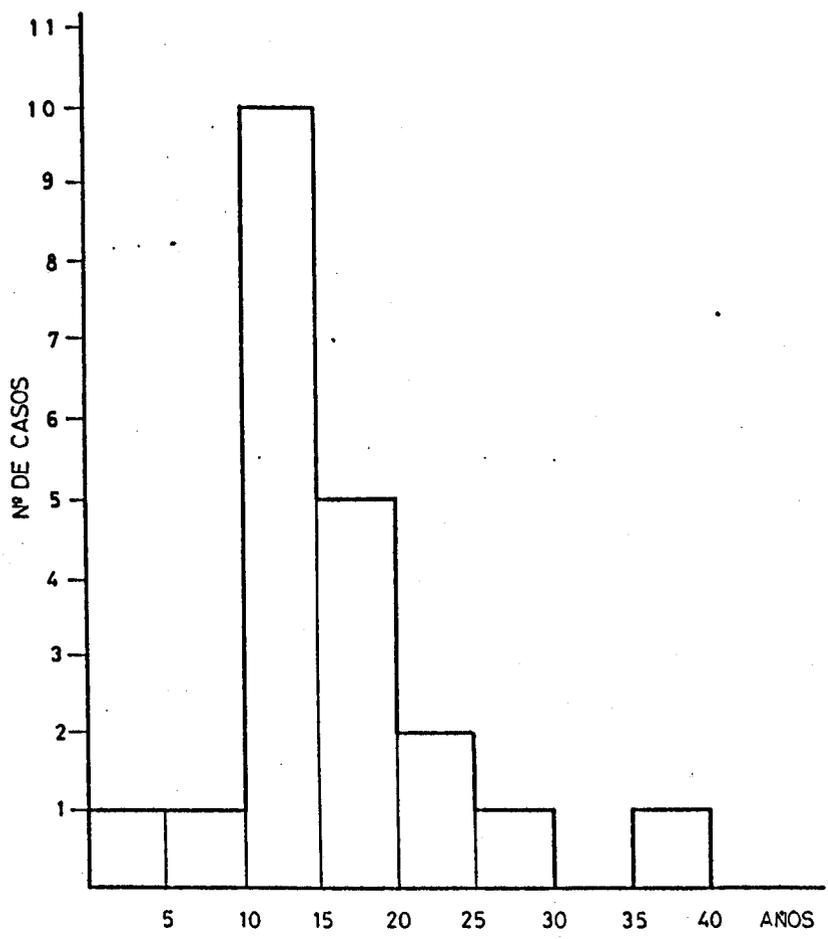
TABLA - I

EDAD



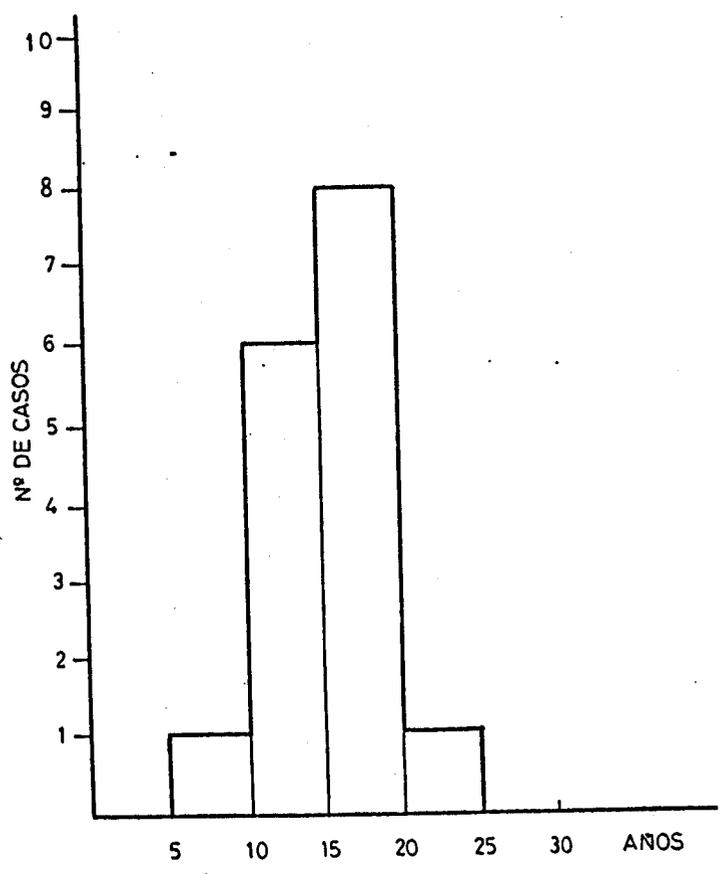
OSTEOSARCOMA

TABLA - II
EDAD VARONES



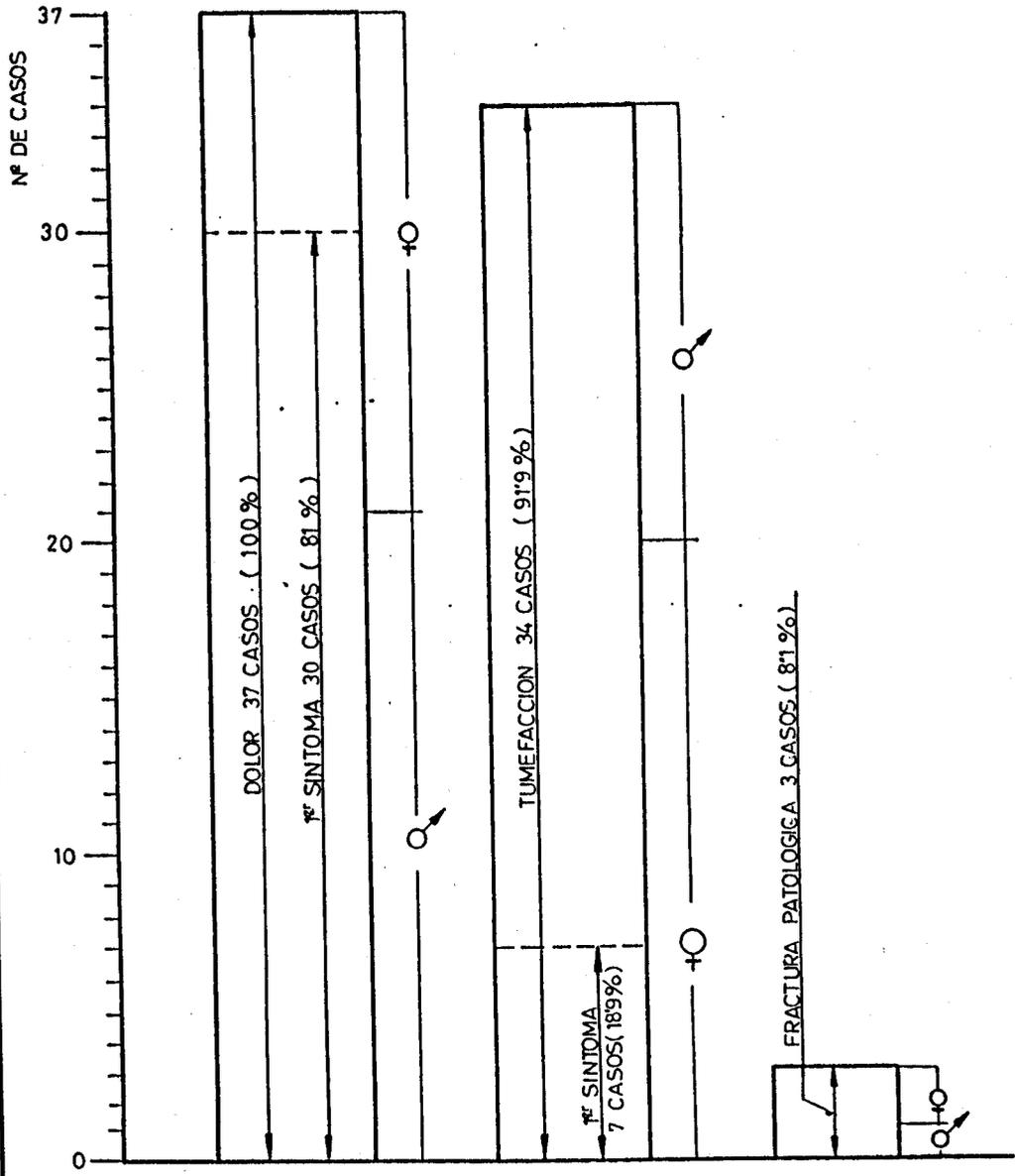
OSTEOSARCOMA

TABLA - III
EDAD HEMBRAS



OSTEOSARCOMA

TABLA - IV
SINTOMAS CLINICOS



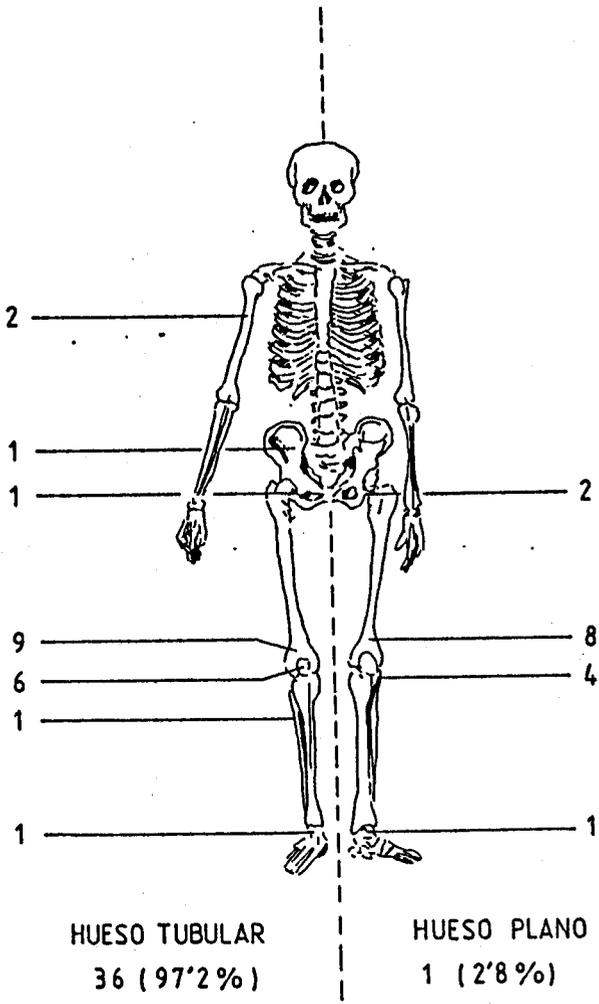
OSTEOSARCOMA

TABLA - V
DATOS DE LABORATORIO

	Nº DE CASOS	PORCENTAJE
VSG ↑	20	54%
ÁNEMIA	7	18'9%
LEUCOCITOSIS	4	10'8%
LEUCOPENIA	1	2'7%
FOSFATASAS ALCALINAS ↑	23	62'1%

OSTEOSARCOMA

TABLA - VI
LOCALIZACION



OSTEOSARCOMA

TABLA - VII
LOCALIZACION DE LOS HUESOS TUBULARES

<u>HUESOS</u>	<u>Nº DE CASOS</u>	<u>LOCALIZACION</u>
FEMUR	20	19 - METAFISIS 1 - MIXTO (M.D.)
TIBIA	11	9 - METAFISIS 1 - MIXTO (M.D.) 1 - MIXTO (M.E.)
PERONE	3	2 - METAFISIS 1 - MIXTO (M.D.)
HUMERO	2	1 - METAFISIS 1 - DIAFISIS

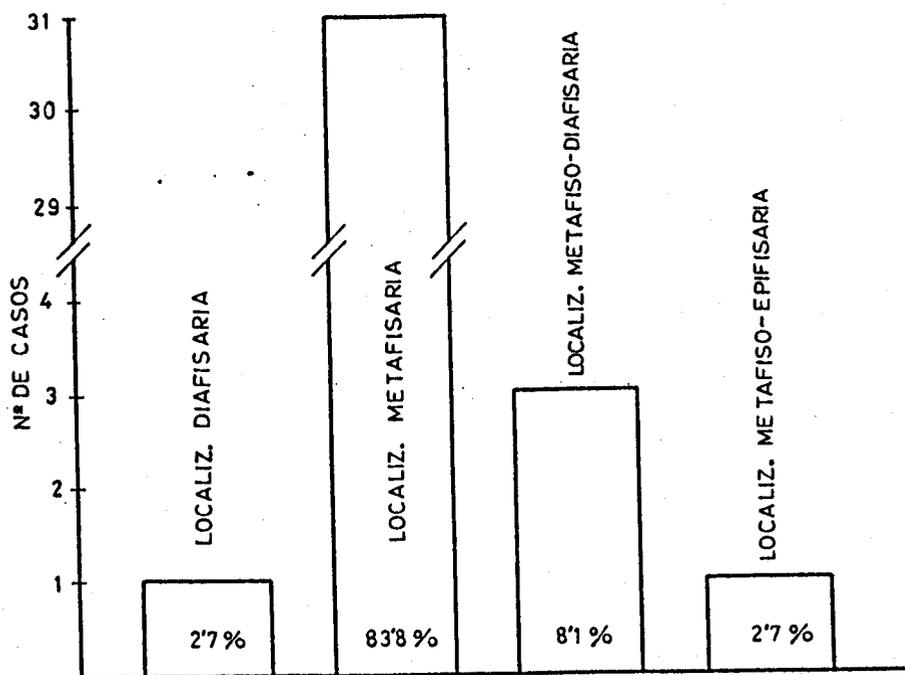
OSTEOSARCOMA

TABLA-VIII
LOCALIZACION HUESO TUBULAR

HUESOS	LADO DERECHO METAFISIS		LADO IZQUIERDO METAFISIS	
	PROXIMAL	DISTAL	PROXIMAL	DISTAL
FEMUR	1	8 1 MIXTO M.D.	2	9
TIBIA	5 1 MIXTO M.E.		3 1 MIXTO MD.	1
PERONE	1	1		1 1 MIXTO M.D.
HUMERO	1 1 DIAFISARIO			

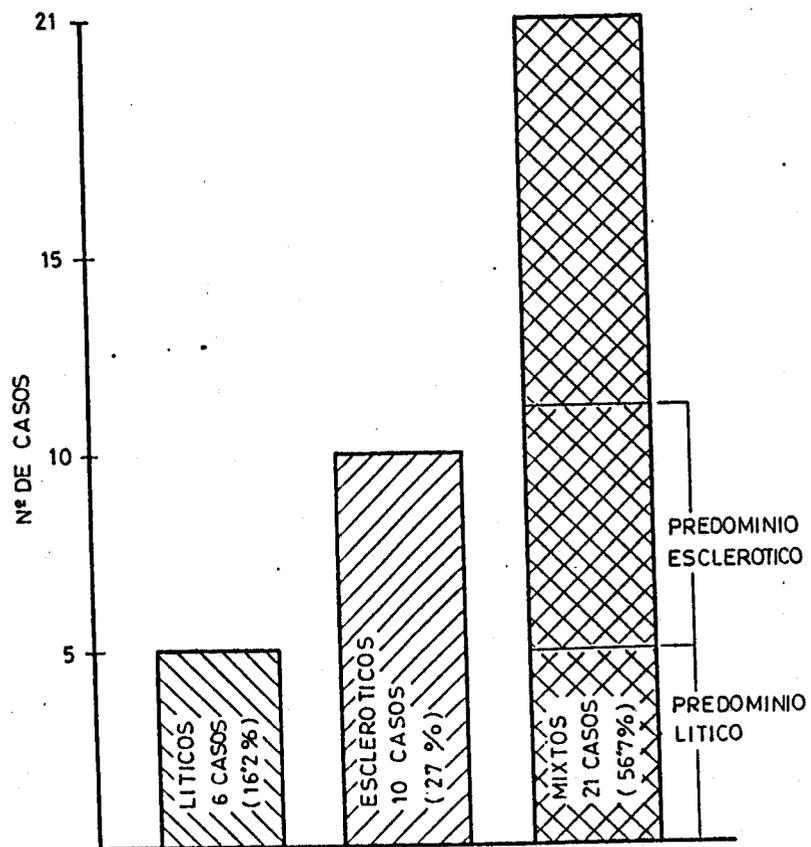
OSTEOSARCOMA

TABLA - IX
LOCALIZACION EN LOS HUESOS TUBULARES



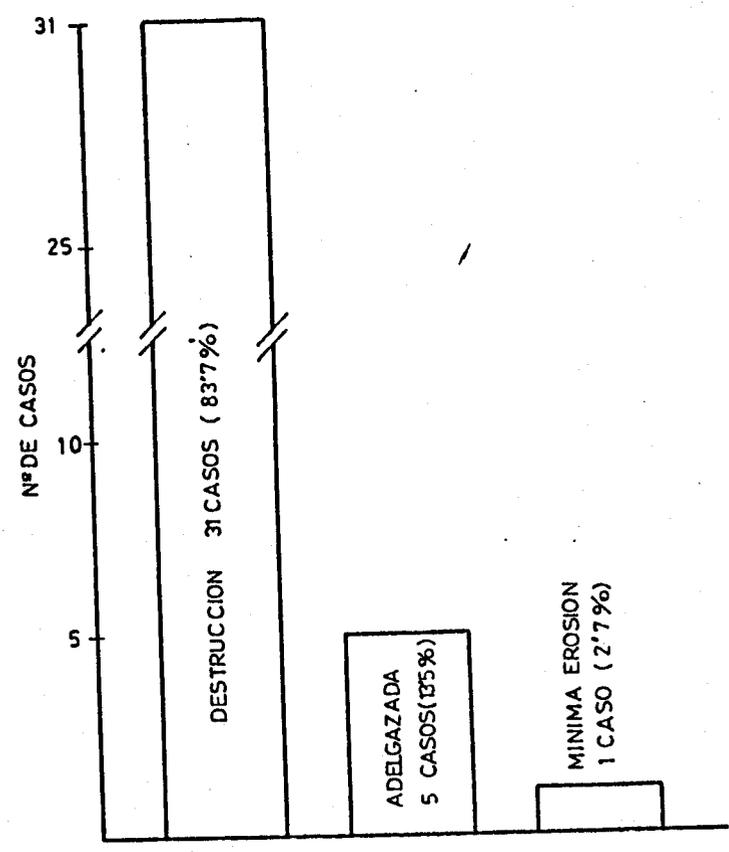
OSTEOSARCOMA

TABLA - X
PATRON RADIOLOGICO



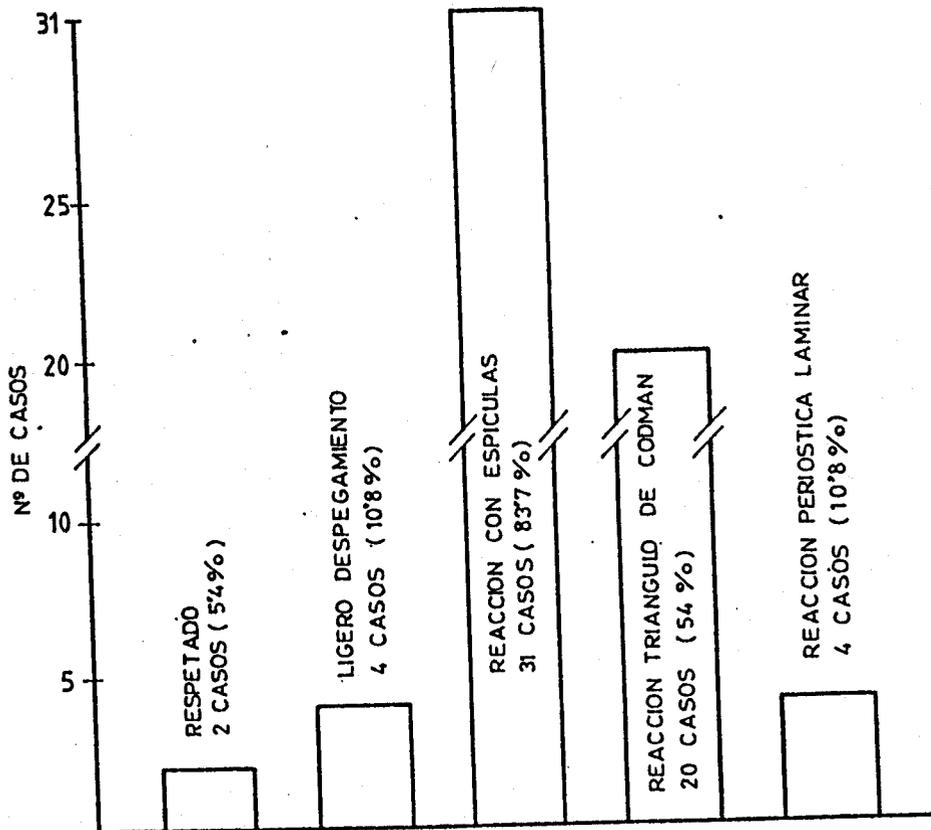
OSTEOSARCOMA

TABLA - XI
AFECCION DE LA CORTICAL



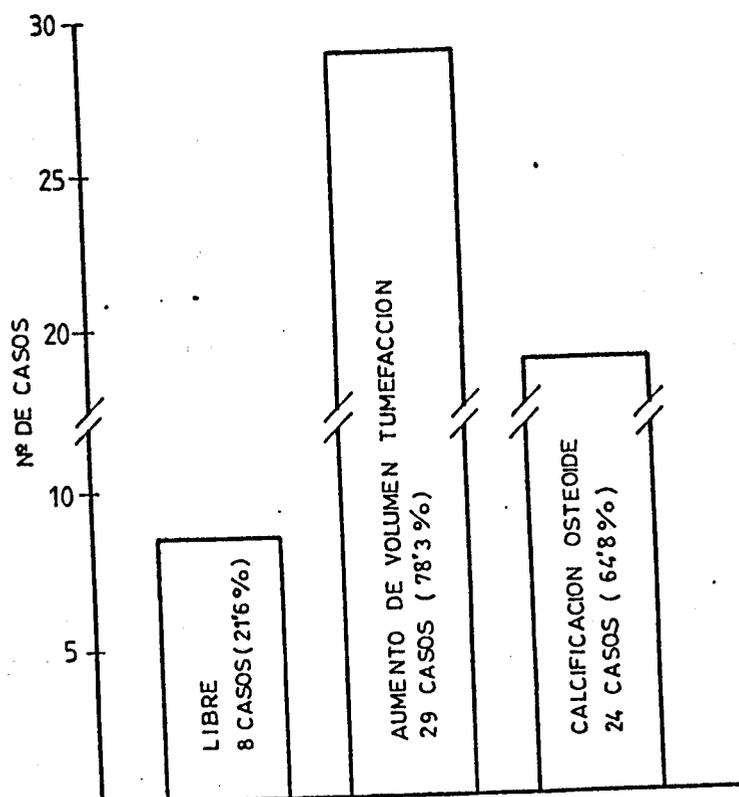
OSTEOSARCOMA

TABLA - XII
REACCION PERIOSTICA



OSTEOSARCOMA

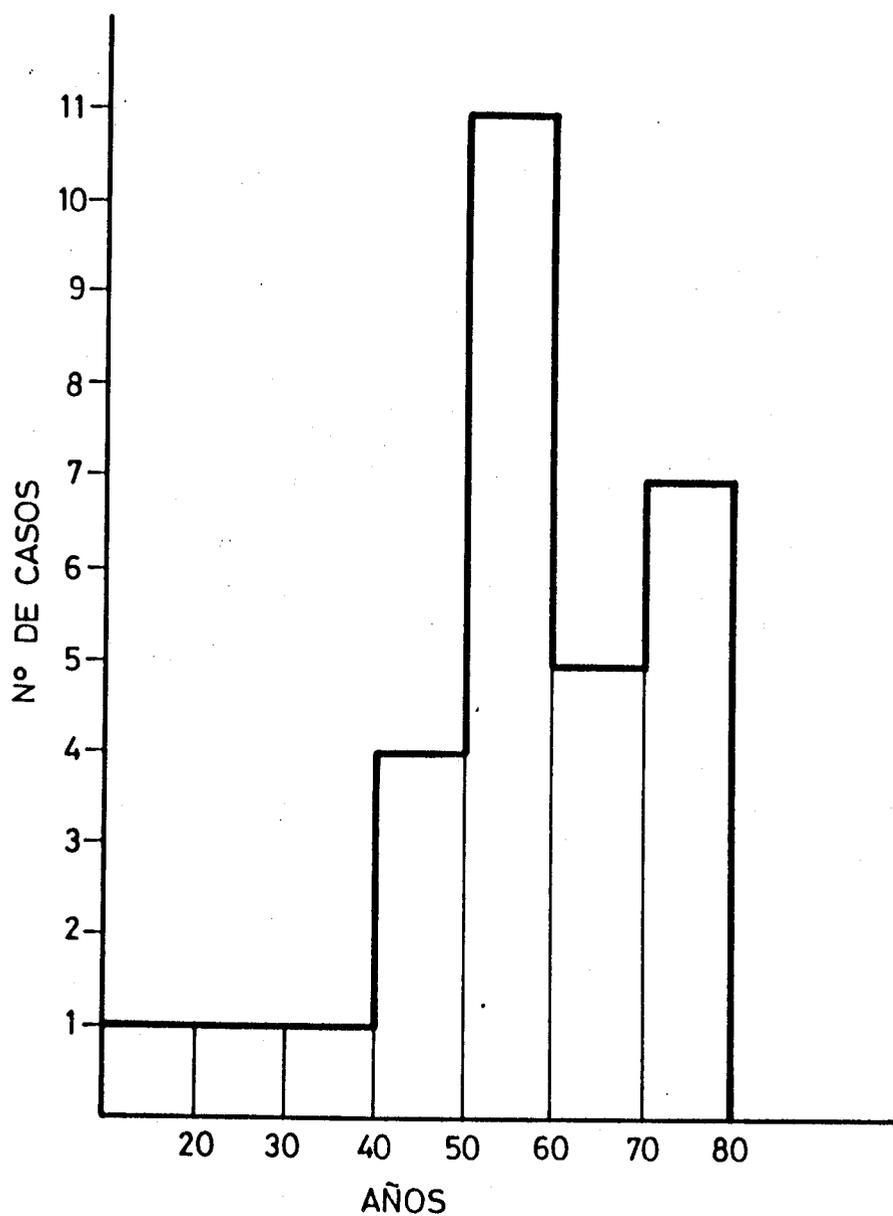
TABLA - XIII
AFECTACION EN ZONAS BLANDAS



OSTEOSARCOMA

TABLA I
EDAD

CONDROSARCOMA

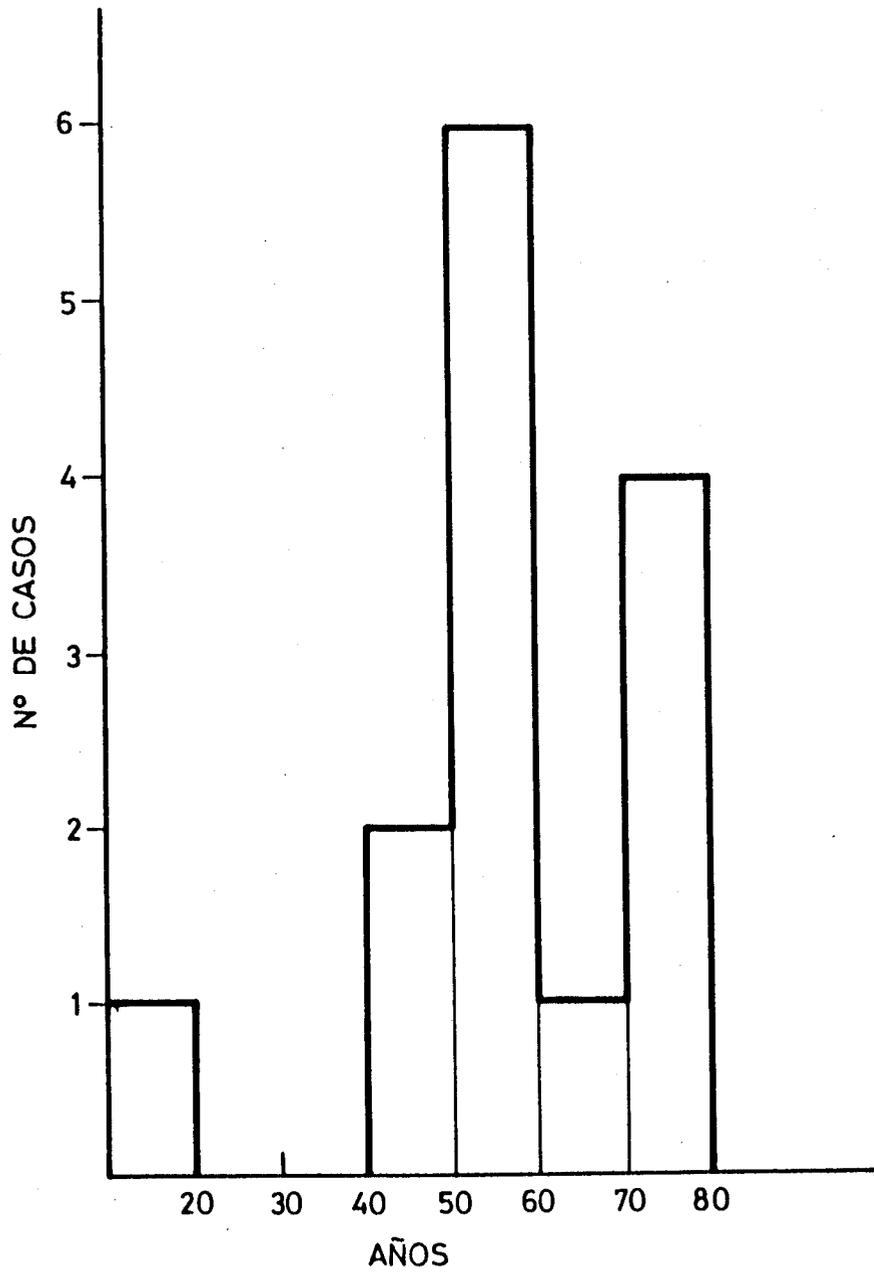


Nº DE CASOS : 30

VARONES : 16

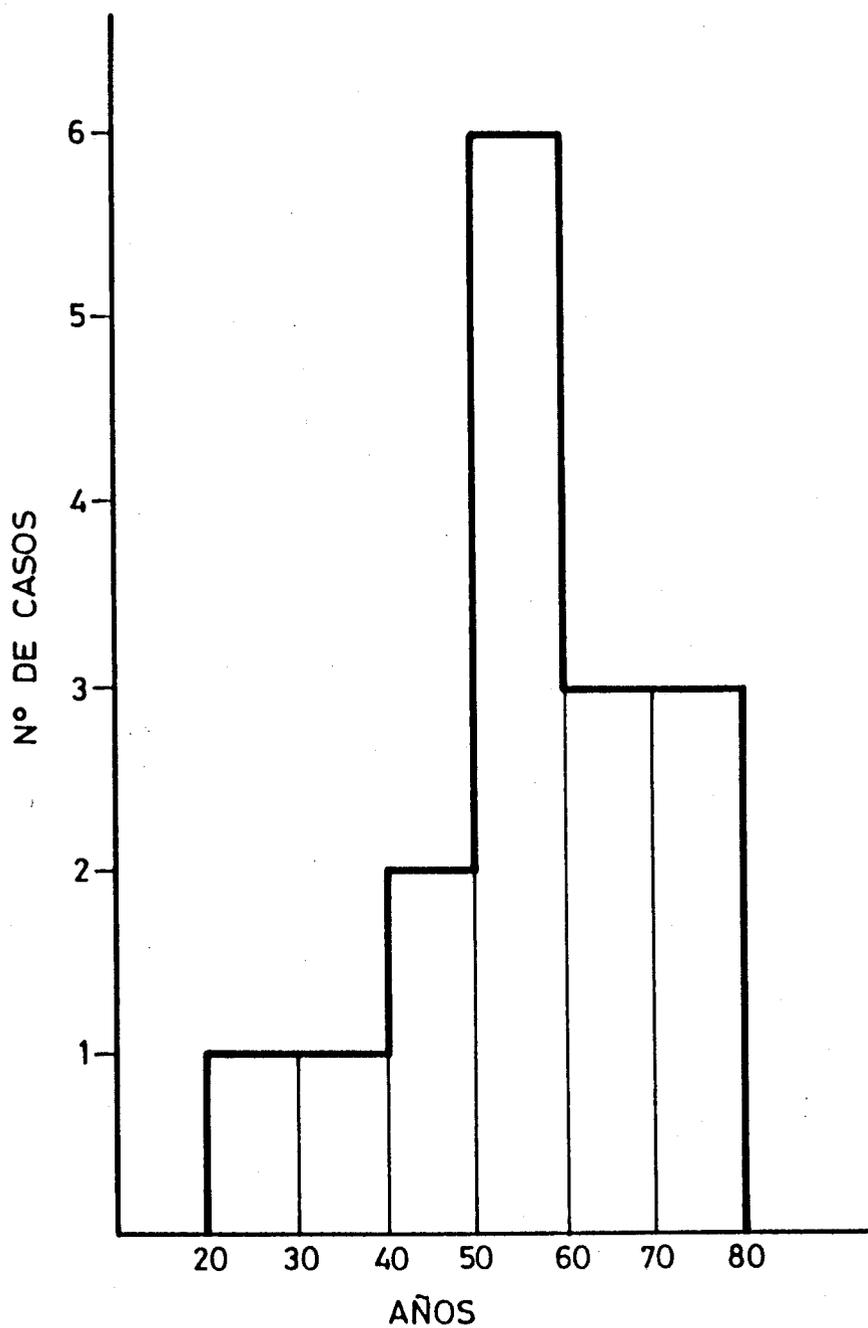
HEMBRAS : 14

TABLA II
EDAD HEMBRAS



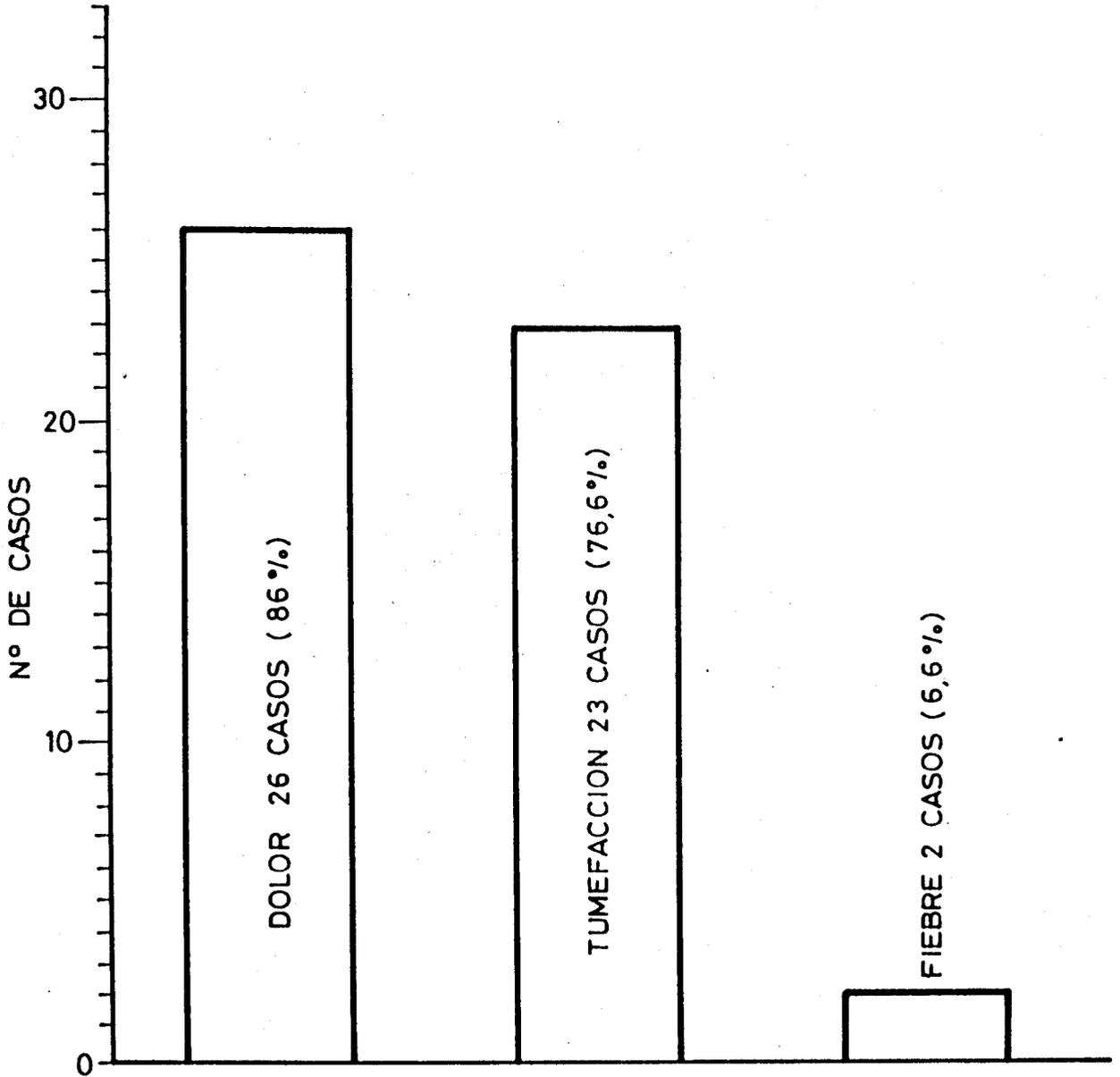
CONDROSARCOMA

TABLA III
EDAD VARORES



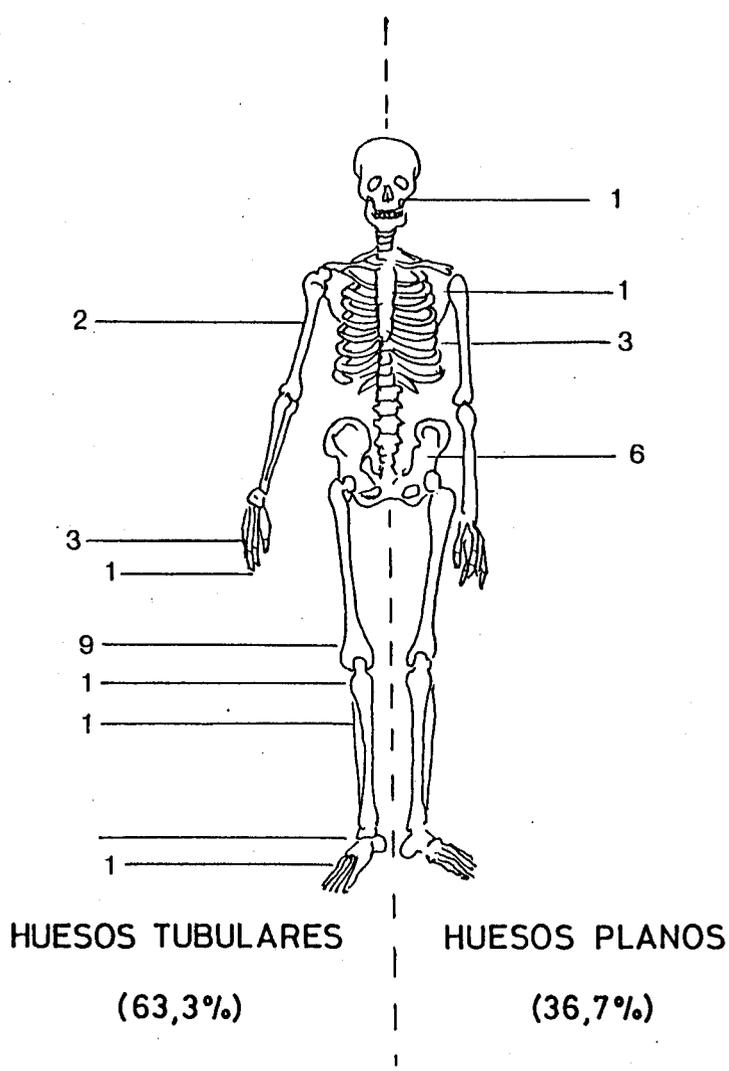
CONDROSARCOMA

TABLA IV
SINTOMAS CLINICOS



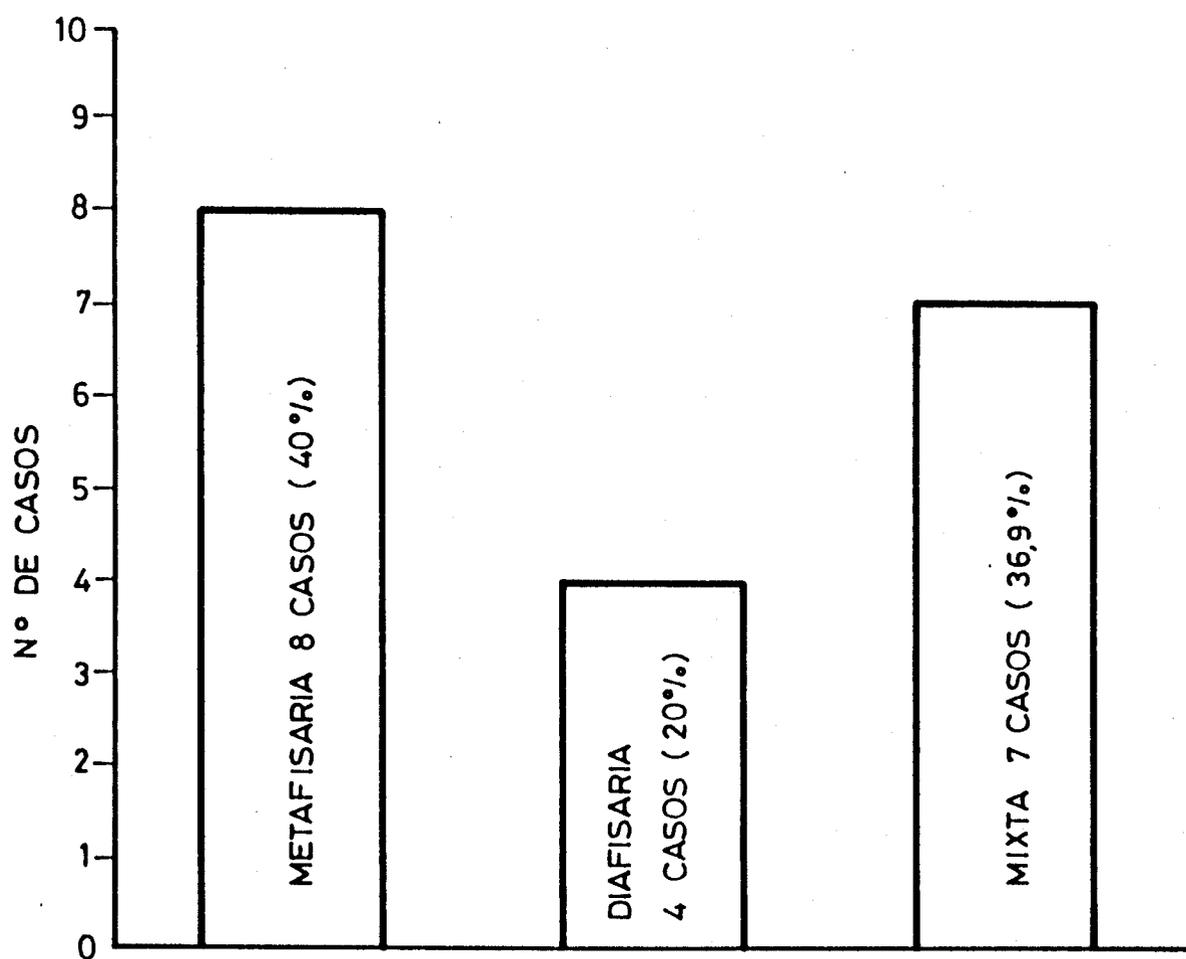
CONDROSARCOMA

TABLA V
LOCALIZACION



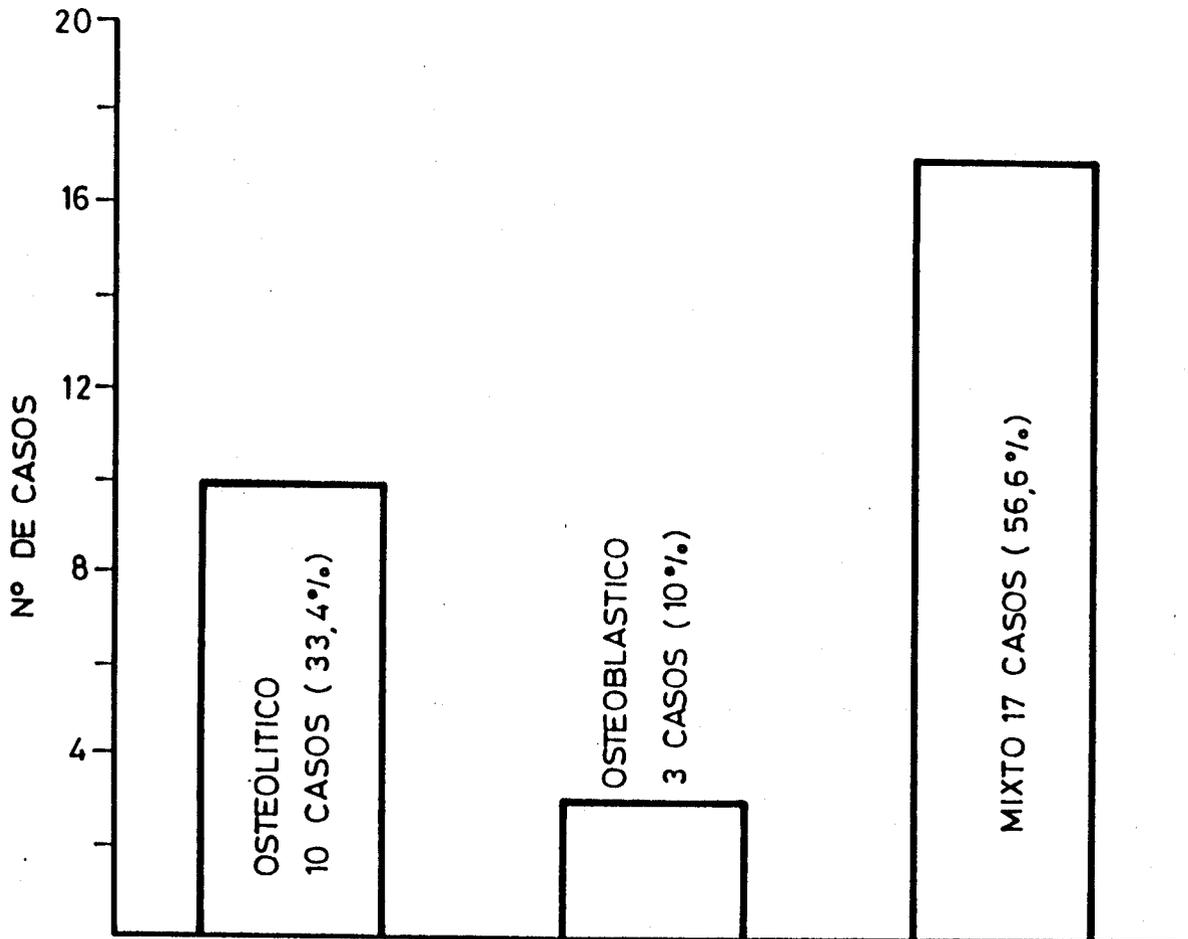
CONDROSARCOMA

TABLA VI
LOCALIZACION EN LOS
HUESOS TUBULARES



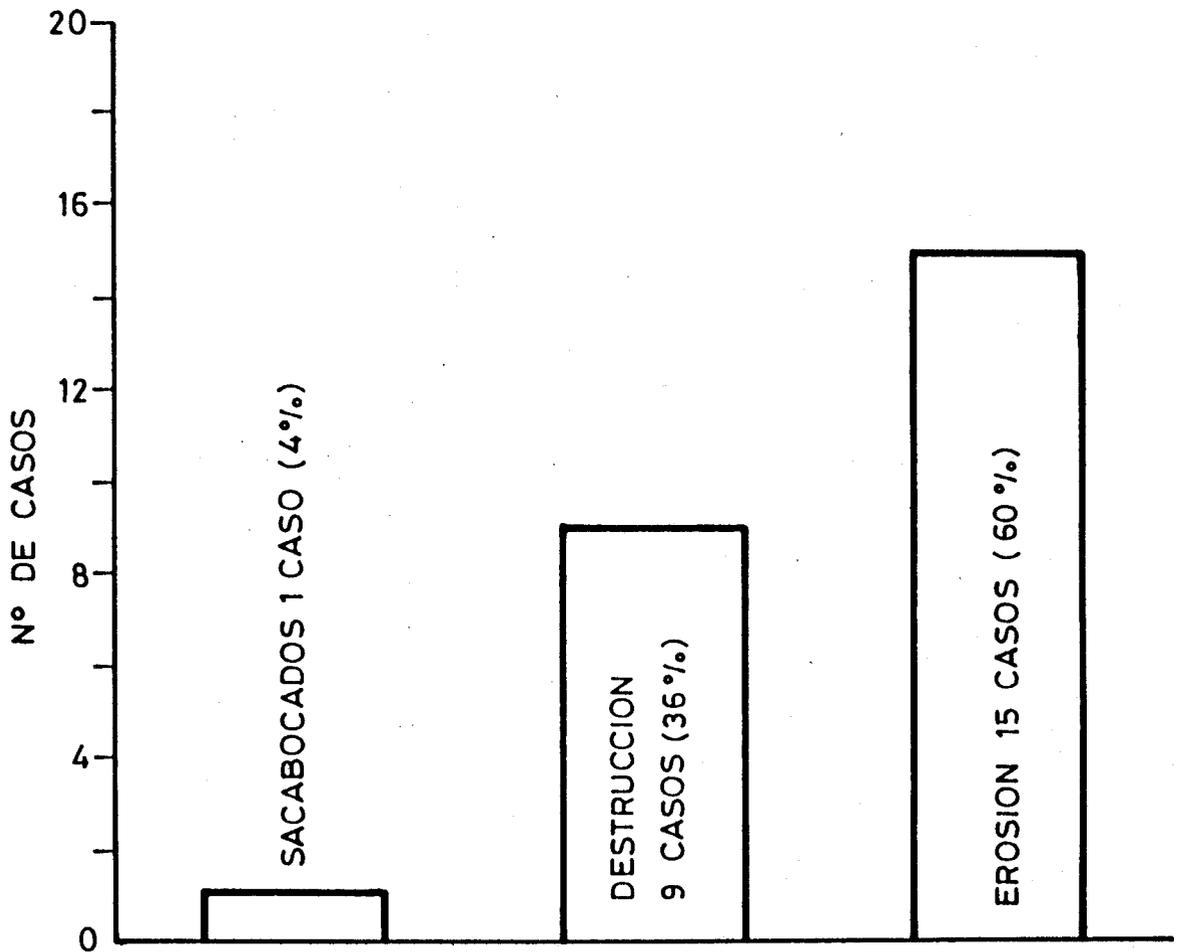
CONDROSARCOMA

TABLA VII
PATRONES RADIOLOGICOS



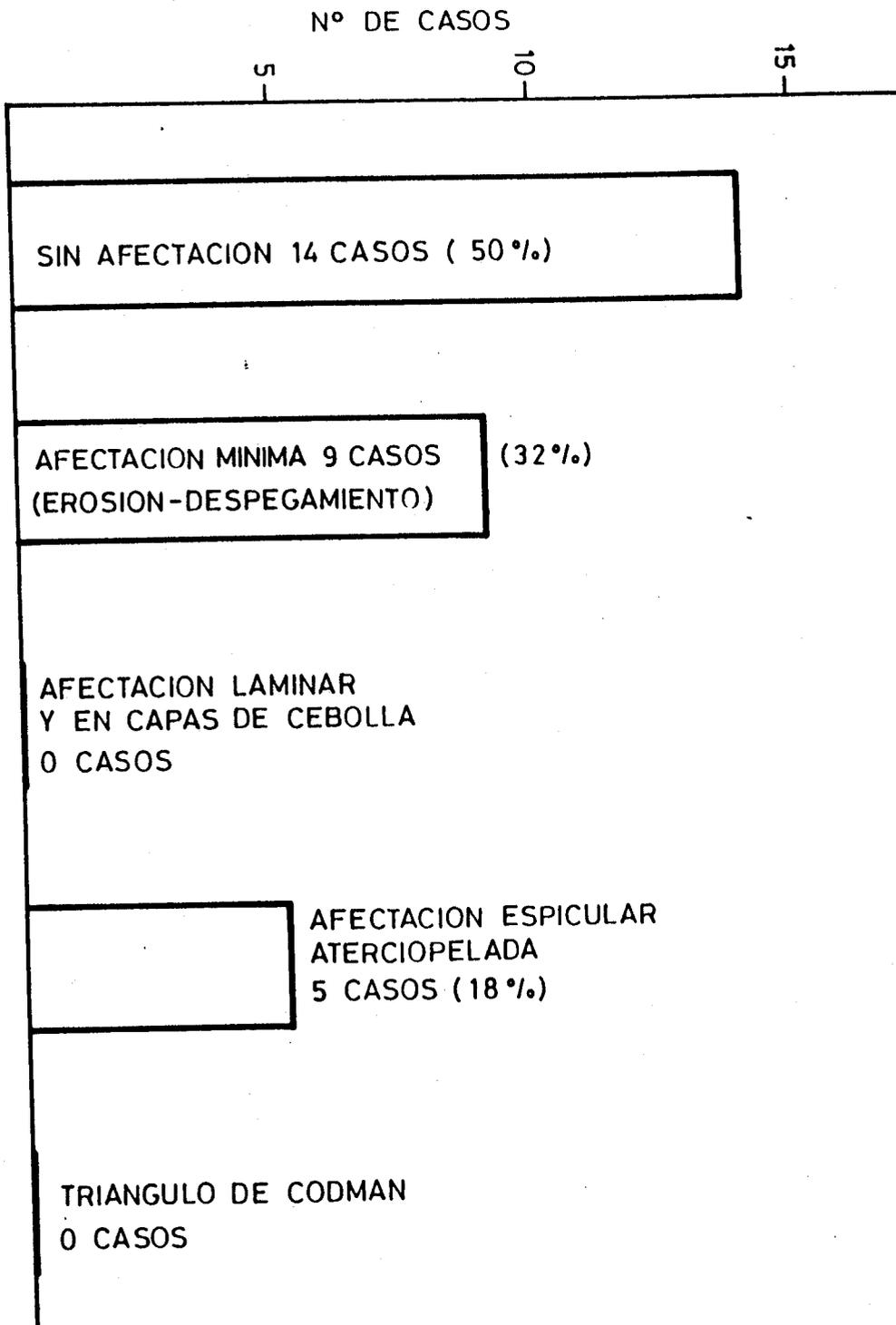
CONDROSARCOMA

TABLA V III
AFECTACION DE LA
CORTICAL



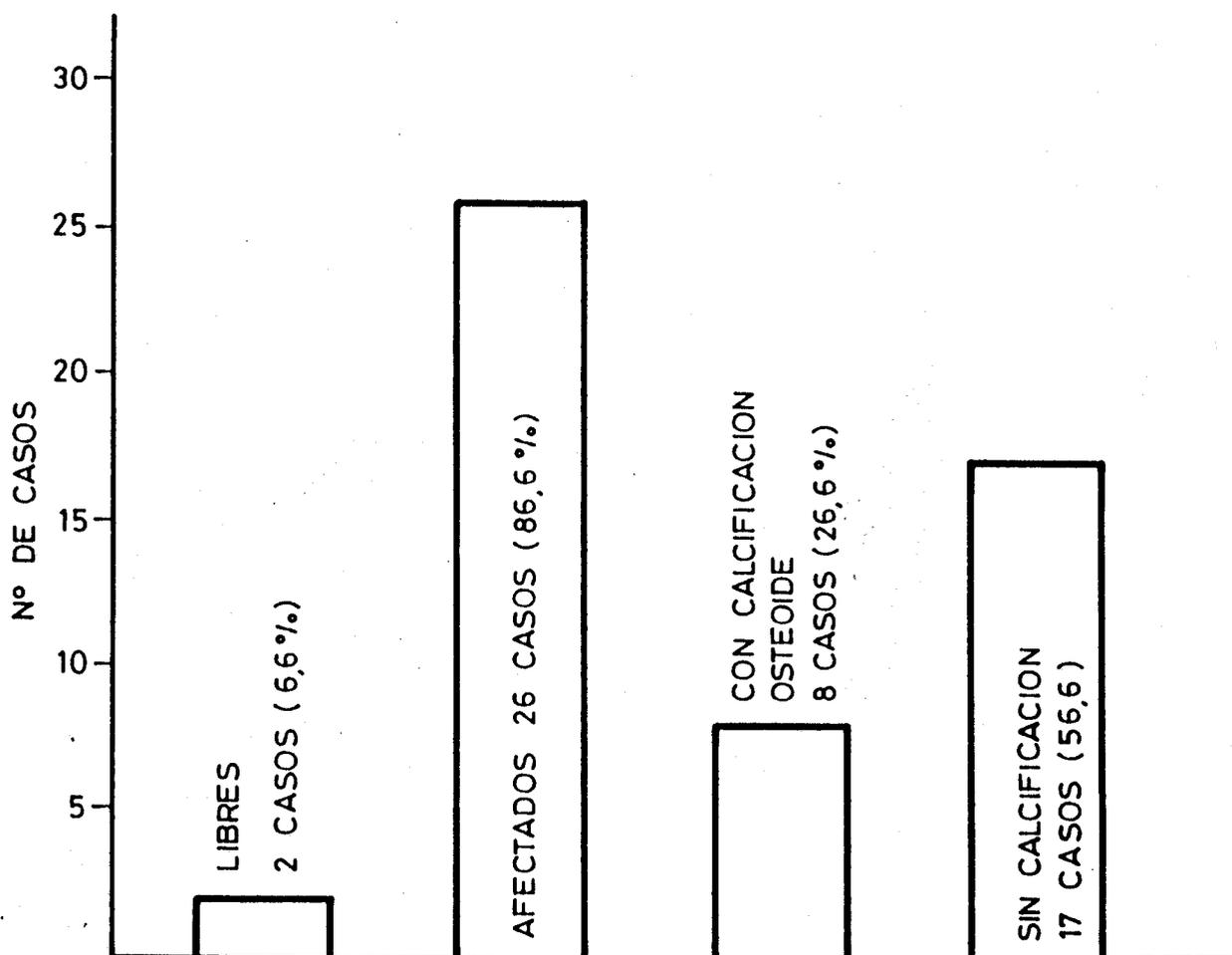
CONDROSARCOMA

TABLA IX
REACCION PERIOSTICA



CONDROSARCOMA

TABLA X
AFECTION
PARTES BLANDAS



CONDROSARCOMA

CUADRO I
EDAD DE LAS MUESTRAS

	C-SARCOMA		EWING		OSTEOSARCOMA	
	X	σ	X	σ	X	σ
VARONES	55-18	22-51	16-53	3-82	16-75	7-25
HEMBRAS	52-92	24-20	15-61	8-56	15-23	5-03
TOTAL	54-13	23-35	15-90	7-14	16-05	6-38

X = Media aritmética.
 σ = Varianza.

CUADRO II
LOCALIZACION HUESOS TUBULARES

	C-S	E	O
DIAFISIS	3.32%	18.18%	2.7%
METAFISIS	40%	12.12%	83.78%
MIXTO	6%	9.09%	10.8%

FRECUENCIAS REALES

	C-S	E	O
DIAFISIS	2.23%	1.52%	4.23%
METAFISIS	13.13%	8.98%	24.88%
MIXTO	3.63%	2.24%	6.88%

FRECUENCIAS TEORICAS

$X^2(\text{Text. de hipótesis}) = 23,57$
C (Coeficiente de Contingencia) = 6,50
(Coeficiente de Correlación) = 0,79

CUADRO III
LOCALIZACION HUESOS TUBULARES

	C-S		E		O	
	Nº	R	Nº	R	Nº	R
HUMERO	2	3,5		7	2	4
RADIO		8,5	1	5		7
METACARBIANOS	3	2	1	5		7
DEDOS MANO	1	6		7		7
FEMUR	9	1	4	1,5	20	1
TIBIA	1	6	2	3	11	2
PERONE	2	3,5	4	1,5	3	3
METATARSIANOS	1	6		7		7
DEDOS PIE		8,5	1	5		7
TOTAL	19		13		36	

Nº = Número.

R = Rango (orden de mayor a menor)

CS-E = 49

CS-O = 60

E-O = 79

CUADRO IV
HUESOS PLANOS

	C-S	E	O
	R	R	R
CRANEO	0 7	16,5	5,5
MALAR	1 3,5	6,5	5,5
VERTEBRAS	7	2	5,5
ESCAPULA	3,5	6,5	5,5
COSTILLAS	3 2	6,5	5,5
SACRO	7	3	5,5
PELVIS	7 1	1	1
CALCANEOS	7	6,5	5,5
CLAVICULA	7	6,5	5,5
Nº	11	20	1

R = Rango (orden de > a <)

CUADRO V**CORRELACION LOCALIZACION HUESOS TUBULARES Y PLANOS**

	C.S-E	C.S-O	E-O
PLANOS	0,33	0,67	0,79
TUBULARES	0,49	0,60	0,79

r = Índice de correlación.

CS-E = 0,33

E-O = 0,79

CS-O = 0,67

CUADRO VI
SINTOMA: DOLOR

SIN DOLOR

EWING 1515	=	CONDROSARCOMA 1313	=	OSTEOSARCOMA 540
		Z = 2370		Z = 1.12

DOLOR LEVE

OSTEOSARCOMA 8108	=	EWING 7272	>	CONDROSARCOMA 1666
		7839		Z = 4.7280 α. 001

DOLOR FUERTE

CONDRO-SARCOMA 70	>	OSTEOSARCOMA 1351	=	EWING 1212
= 4.5633 α. 001				Z = 1284

CUADRO VII
SINTOMA: FIEBRE

EWING		OSTEOSARCOMA		CONDROSARCOMA
.1818	=	.0810	=	.0666
		Z = 1.2579		Z = .2231
.1818	≠	.0666		
		Z = 1.7851		

CUADRO VIII
SINTOMA: TUMEFACCION

EWING		CONDRO SARC.		OSTEOSARCOMA
.9189		.7666		.333
		Z = 1.7394		Z = 3.4461
				α .001

Z = Diferencia de proporciones
α = Diferencia significativa

CUADRO IX
PATRONES RADIOLOGICOS

P. OSTEOLITICO

EWING		CONDROSARCOMA		OSTEOSARCOMA
.8484	>	.3333	=	.1621
		Z = 4.1352		Z = 1.6675
		α .001		α .01

P. OSTEOLITICO

OSTEOSARCOMA		CONDROSARCOMA		EWING
.2702	>	.10	=	.0909
		Z = 1.7521		Z = .1434
		α .05		

P. MIXTO

CONDROSARCOMA		OSTEOSARCOMA		EWING
.5666	=	.5675	>	.0606
		Z = .0835		Z = 4.6216

CUADRO X

AFECTACION PERIOSTICA

EROSION

CONDROSARCOMA	>	OSTEOSARCOMA	=	EWING
.50		.1620		.1515
		Z = 2.8653		Z = .1428
		α 0.1		

DESTRUCCION

OSTEOSARCOMA	7.575	EWING	>	CONDROSARCOMA
.8370		.30		0.30
Z = .8293		Z = 3.63		
		α .001		

SACABOCADOS

EWING	=	CONDROSARCOMA	=	OSTEOSARCOMA
.0660		0.333		.0001
Z = .3405				Z = 1.1372

NO AFECTACION

CONDROSARCOMA	≠	OSTEO	=	EWING
.1666		.0303		0001
		Z = 1.8409		Z = .4354

DISCUSION

En nuestra serie la proporción respecto al sexo fue de / 1:1 (con muy ligero aumento masculino), aunque la mayoría de los/ autores (15, 66, 65) difieren en este sentido en proporción de 2/ varones por 1 hembra.

En nuestro estudio la incidencia máxima se halló alrede - dor de los 55 años, aunque las estadísticas mucho más amplias de/ DAHLIN y Cols (15) la señalan entre los 45-50 años.

De acuerdo con GARRSON, UNNI, MC-LEOD y DAHLIN (70), los/ casos de C.S. secundarios se presentaron 1 década antes que cuan- do el C.S. se presentó "de novo".

En un 16,6% de los casos existió antecedentes traumáticos claros, lo que en líneas generales va de acuerdo con la estadísti- ca de otros muchos autores (15, 66, 65).

Respecto a la clínica, en general fue de dolor-hinchazón, coincidiendo con las descripciones de otros autores (15,65), pero en nuestras series el dolor como síntoma destacado se dió en una/

proporción bastante alta (en 21 casos de los 30) y fue sordo e inexistente en 9 casos.

Respecto a la localización, nuestra serie concuerda con la mayoría de los autores, siendo el hueso tubular más afectado el fémur y el hueso plano, la pelvis. Quizás merezca la pena insistir en un punto que no he visto recogido en los trabajos consultados. En nuestra corta serie, los 3 casos de localización en costillas se dió en su porción posterior o anterior (unión cortovertebral o unión condro-costal), no afectándose la porción media de la costilla, hasta estadios muy avanzados.

Los patrones radiológicos encontrados y analizados en nuestra serie, no difieren de los de otras series. Así el patrón osteolítico geográfico, apolillado o infiltrante fue encontrado indistintamente, sin que en "ningún caso de nuestra serie se encontrase halo de esclerosis".

Respecto a la matriz calcificada del tumor, tan importante a la hora del diagnóstico, apareció en 8 casos, lo que supone una proporción baja respecto a otras series (10,65, 66,70). Pensamos que ello se debe a que la mayoría de nuestros casos no

fueron estudiados con C.T., teniendo el convencimiento y de acuerdo con LODWICK (72) y LUKENS (74), que mucho de los tumores de matriz transparentes, no lo serian si hubiesen sido estudiados por C.T. A modo de justificación mucho de estos enfermos no fueron estudiados por C.T., sencillamente porque entonces no existía este medio de diagnóstico.

La afectación de la cortical, aunque en nuestra serie se presentó en 25 casos, es digno de destacar que en 15 casos estaba sólo erosionada y sólo fue muy evidentemente afectada (destruida o sacabocados) en 10 casos. De acuerdo con la mayoría de los autores (10, 15, 65, 66), cuando estaba destruida, indefectiblemente se acompaña de gran afectación de partes blandas.

La reacción perióstica evidente (espiculada, laminar o aterciopelada), fue detectada en muy pocos casos, estando en general de acuerdo con los autores consultados (5, 10, 65).

La afectación de partes blandas se dió en nuestra serie en 26 de los 30 casos, lo que supone una proporción muy alta respecto a otras series (10, 15, 65). Pensamos que nuestros casos fueron recogidos en estadios muy avanzados habida cuenta que algu

nas historias clínicas datan de 30 años atrás.

En 21 de los 30 casos, vimos una evolución lenta (entre 5 y 20 años), lo que concuerda con la mayoría de los autores.

En 8 casos observamos una evolución rápida (entre 8 meses -5 años), 3 de ellos eran enfermos jóvenes (19 años, 28 años y 32 años) con una marcada indiferenciación en el estudio A. Patológico y un gran poder de malignidad. Merece la pena destacar que 2 casos de estos 3 estaban localizados en costillas. Un caso había sido sometido a radioterapia y curetaje dos años antes, lo que apoya la opinión de DAHLIN (15) acerca del papel desencadenante e indeseable de la radioterapia previa en el tratamiento de este tipo de tumores.

Sólo disponemos de 1 caso de C.S. Mesenquimatoso, originándose en un principio en los tejidos blandos de fosas nasales e invadiendo posteriormente el maxilar y al menos en nuestro caso la evolución fue lenta y no presentó metástasis.

En los 4 casos que presentaron metástasis en el momento del diagnóstico y otros 5 casos que desarrollaron metástasis en

su evolución, todas las localizaciones metastásicas fueron pulmonares. En 3 de lqs cuales vimos calcificaciones.

Nuestra serie presenta una proporción alta de metástasis respecto a otras series, y concuerda en líneas generales con la proporción de calcificaciones de las metástasis pulmonares de otras series (10, 15, 65, 66).

A tratamiento quirúrgico fueron sometidos 17 pacientes. / Dentro de ellos sólo a 7 le fue practicada una cirugía radical / (amputación o desarticulación). Concluimos de acuerdo con la mayoría de los autores, que la cirugía debe efectuarse temprana y radical en vistas a evitar recidivas. El curetaje y la resección de berían estar condenados, dado el porcentaje extraordinariamente / alto de recidivas (3/4 partes de los casos sometidos a este procedimiento quirúrgico en nuestra serie).

La quimioterapia (sóla o asociada con la cirugía) en nuestras series no supuso cambios ostensibles en la evolución del tumor.

Valorando comparativamente la DISCUSION respecto al Osteo

sarcoma y Sarcoma de Ewing, de nuestros casos se deduce:

- Que el Osteosarcoma tiene muy poca preferencia por los huesos planos (2,7%), sólo 1 caso de los 37 (A. PAVON (76), lo que va de acuerdo con los resultados de MURRAY y JACOBSON (18).

- Que al igual que el C.S., el Sarcoma de Ewing, puede afectar tanto un hueso plano como uno tubular, si bien en nuestra serie en el Sarcoma de Ewing se observó una mayor incidencia en la pelvis que en el fémur (27,2%) (R. FIDALGO) (77), lo que difiere de los datos de FALK y ALPERT (28).

- Que las METAFISIS fueron las zonas escogidas por la mayoría de los Osteosarcomas (83,8%), mientras que sólo el 2,7% fue DIAFISARIO y un 10,8% fue METAFISO-DIAFISARIO, con predominio de un patrón radiológico OSTEOLITICO (A. PAVON) (77).

- Que el Sarcoma de Ewing en desacuerdo con AEGERTER y KIPATRICK (1), GREENFIELD (5), DAHLIN (15), BONADONNA y ROBUSTELLI DELLA CUNA (23) tienen una preferencia claramente DIAFISARIA y de acuerdo con ellos, un patrón OSTEOLITICO (84,8%) preferente.

- Que mientras el Osteosarcoma y el Sarcoma de Ewing suelen acompañarse de clara afectación perióstica (94,5%) de los casos de Osteosarcomas y 60,6 de los casos de Sarcoma de Ewing (A. PAVON (76) y R. FIDALGO (76), el C.S. suele cursar con poca afectación perióstica, predominando la EROSION, en contra de la DESTRUCCION-SACABOCADOS, del Osteosarcoma y Sarcoma de Ewing.

- Que el Sarcoma que más afecta a las partes blandas es el Sarcoma de Ewing, que nosotros observamos en el 90,9% de los casos, afectándose a forma parecida (alrededor del 80%) por el Osteosarcoma y C.S. (9, 20, 26, 46). Pero mientras que en el C.S. y Osteosarcoma son frecuentes las calcificaciones condroides-osteoides de partes blandas, éstas no se dan en el Sarcoma de Ewing.

De acuerdo con la mayoría de los autores consultados, el lugar preferente de metástasis, ha sido en los 3 tumores el pulmón.

- Que tanto el Osteosarcoma como el C.S., pueden presentar calcificaciones de sus metástasis pulmonares (alrededor del 3% en nuestras series).

- Que mientras el Sarcoma de Ewing y Osteosarcoma tienen una EVOLUCION RAPIDA, el C.S. suele tener una EVOLUCION LENTA.

- Que el PRONOSTICO del C.S. a largo plazo, es mucho más favorable que el del Osteosarcoma y del Sarcoma de Ewing.

- Que mientras que el C.S. y el Osteosarcoma necesitan en el tratamiento de una cirugía radical precoz, en el Sarcoma de Ewing el tratamiento a elegir suele ser la combinación radioterapia-quimioterapia.

CONCLUSIONES

De nuestra serie de 100 casos de Tumores Oseos, pueden obtenerse las siguientes:

1.- El C.S. es un tumor óseo preferentemente de la MADUREZ (50-55 años). El Osteosarcoma y el Sarcoma de Ewing son tumores de la ADOLESCENCIA Y JUVENTUD.

2.- El Osteosarcoma es significativamente mayor respecto a su localización en METAFISIS que el Sarcoma de Ewing, pero no respecto al C.S.

El Sarcoma de Ewing es significativamente mayor respecto al Osteosarcoma y C.S., en cuanto a su localización en DIAFISIS.

3.- El hueso tubular más frecuente afectado es el fémur seguido de la tibia y el peroné.

El hueso plano más frecuentemente afectado por los 3 tumores es la pelvis.

4.- No existen claras diferencias respecto a los síntomas dolor y fiebre entre los 3 tumores.

5.- Que el tumor que más afecta a las partes blandas es

el Sarcoma de Ewing (91%), si bien éstas no presentan calcificaciones, como suele ocurrir en el C.S. y en el Osteosarcoma.

6.- El Patrón OSTEOLITICO se dá con mucha mayor frecuencia en el Sarcoma de Ewing que en los otros 2 tumores. Si bien existe una leve diferencia entre el C.S. y el Osteosarcoma, ésta no es significativa.

7.- El Patrón OSTEOBLASTICO se dá en un porcentaje bajo en los 3 tumores, siendo más alto en el Osteosarcoma, no existiendo diferencias entre el C.S. y el Sarcoma de Ewing.

8.- El Patrón MIXTO (blástico-lítico) es significativamente bajo en el Sarcoma de Ewing. No existen diferencias significativas respecto a este patrón en C.S. y el Osteosarcoma. Se dá con mucha más frecuencia después del tratamiento con radioterapia-quimioterapia en los 3 tumores.

9.- Lo característico del C.S. es la EROSION perióstica, mientras que en Osteosarcoma y el Sarcoma de Ewing lo característico es la DESTRUCCION.

10.- A la luz de todo lo anteriormente expuesto, el diagnóstico radiológico de los Sarcomas Oseos puede ser realizado en un porcentaje alto de casos.

11.- El C.S. y el Osteosarcoma necesitan de la CIRUGIA RADICAL PRECOZ en vistas a su curación.

12.- El asiento primordial de METASTASIS en estos Tumores es el pulmón. Pueden presentar matriz tumoral calcificada las metástasis del Osteosarcoma y el C.S.

13.- El PRONOSTICO del C.S. es mucho más favorable que el del Osteosarcoma y el Sarcoma de Ewing.

RESUMEN

Hemos estudiado una serie de 30 pacientes de Condrosarcoma recogidos entre Centro Regional de Oncología "Duque del Infantado" (6 casos), Ciudad Sanitaria "Virgen del Rocío" (7 casos) y Hospital Clínico Universitario de Sevilla (17 casos).

Se han estudiado parámetros clínicos, radiológicos y evolutivos, si bien los criterios evolutivos sólo han sido parcialmente aplicados habida cuenta que algunas Historias datan 25-30 años atrás.

Los resultados se han comparado estadísticamente con el Osteosarcoma y el Sarcoma de Ewing.

El Condrosarcoma es una neoplasia maligna primitiva del hueso, que aparece principalmente alrededor de la 5ª década de la vida, sobre todo entre los 50-55 años, si bien presenta estadísticamente una varianza grande (no es excepcional que aparezca por debajo de los 35 años y no es raro que se dé en la 6ª y 7ª década de la vida). Así pues, el Condrosarcoma es un tumor óseo maligno propio de la MADUREZ, mientras que el Osteosarcoma y el Sarcoma

de Ewing son tumores de la ADOLESCENCIA y JUVENTUD. Practicamente no tiene predilección por ninguno de los 2 sexos, si bien es algo más frecuente en los varones.

Cuando se dá sobre osteocondromas (C.S. secundario), suelen aparecer una década antes. La clínica es inespecífica, con dolor y tumefacción. El dolor suele ser importante o destacado en la mayoría de los casos. No es raro que sean detectados radiológicamente como un hallazgo en sujetos explorados por otros motivos, / especialmente en pelvis(Tumores ocultos).

Desde el punto de vista radiológico se presenta como un / tumor de origen unicéntrico, que aparece tanto en huesos tubulares como planos. Son mucho más frecuentes los C.S. primarios (-/ (86,6%) que los C.S. secundarios (13,3%).

Cuando se dan en huesos tubulares tiene preferentemente / localización metafiso-diafisaria. El hueso plano más afectado es/ la pelvis. Cuando asientan en costillas se localizan anterior o / posteriormente (unión Condro Costal o Costo Vertebral) respetando/ la porción media de la costilla durante mucho tiempo. El patrón / radiológico predominante es el osteolítico con erosión perióstica

Raras veces se presenta con reacción perióstica espicular, pero / cuando las espículas adoptan la forma "aterciopelada" tienen valor diagnóstico. Con frecuencia aparecen calcificaciones condroides tanto en la matriz tumoral como en partes blandas. Este dato es de valor diagnóstico y es necesario su exploración con C.T. -- para identificarlo, dado que estas calcificaciones pasan desapercibidas con frecuencia por la radiología convencional (falsos tumores transparentes de LODWICK). El tratamiento modifica el patrón radiológico primitivo, apareciendo con frecuencia un patrón mixto (blástico-Lítico).

Mientras que el Osteosarcoma y Ewing, tienen una evolución RAPIDA, es característico del C.S. una evolución LENTA y tórpidas (gran capacidad de recidiva).

El tratamiento a elegir es el Quirúrgico Radical, a pesar de lo cual recidivaran el 50 % a largo plazo.

Casi invariablemente, las metástasis serán pulmonares o locales. No son raras las metástasis calcificadas.

B I B L I O G R A F I A

- 1- Aegerter, E., Kirkpatrick, J.A. Orthopedic Diseases. Filadelfia
W.B. Saunders, 1.963.
- 2- Sledge, C.B., and Dingle, J.T.: In Aegerter, E., Kirkpatrick, J.A. Orthopedic Diseases. Filadelfia. W.B. Saunders, 1.963.
- 3- W. Spalteholz. Atlas de Anatomia Humana. Ed. Labor. Barcelona, 1.975.
- 4- Francisco Orts Llorca. Anatomia humana. Ed. Cientifico-Médica. Barcelona, 1.970.
- 5- George B. Greenfield. Diagnóstico radiológico de las enfermedades óseas. Ed. Cientifico-Médica. Barcelona 1.972.
- 6- Poirier, J. Histologia Humana. Ed. Marban. Madrid 1.977.
- 7- Wolbach, S.: In Aegerter, E., Kirkpatrick, J.A. Orthopedic Diseases. Filadelfia. W.B. Saunders, 1.963.
- 8- Guyton, A.C. Tratado de Fisiologia Médica. Ed. Interamericana. Madrid 1.977.

- 9- Albright, F., Burnett, C., Parson, E., Reifenstein, E. and -
Ross, A.: In Aegerter, E., Kirkpatrick, J.A. Orthopedic Diseas
ses. Filadelfia, W.B. Saunders, 1.963.
- 10- Lodwick, G.S.: In Aegerter, E., Kirkpatrick, J.A., Orthopedic
Diseases. Filadelfia. W.B. Saunders, 1963.
- 11- V Curso multidisciplinacio de Oncologia: Tumores Oseos. Sarcoma
de Ewing. Malaga. 1.984.
- 12- Stout, A.P.: In Aegerter, E., Kirkpatrick, J.A. Orthopedic Dis
seases. Filadelfia. W.B. Saunders, 1.963.
- 13- Lichtenstein, L. and Jaffe, H.L.: In Aegerter, E., Kirkpatrick,
J.A. Orthopedic Diseases. Filadelfia. W.B. Saunders, 1.963.
- 14- Mc Cormack, L., Dockerty, M. and Gormley, R.: In Aegerter, E.,
Kirkpatrick, J.A. Orthopedic Diseases. Filadelfia. W.B. Saunde
1.963.
- 15- Dahlin, D.C., Bone tumors. Ed. Thomas Springfield, Illinois, -
1.978.
- 16- Robbins, S.L., Patologia estructural y funcional. Ed. Interame
cana. Madrid, 1.975.

- 17- Tefft, M., Fernández, C.H., Moon, T.E. et al: "Rhabdomyosarcoma: Response to chemotherapy prior to radiations in patients with gross residual disease". Cancer 39: 665-670, 1.977.
- 18- Dristchilo, A., Weichselbaum, R., Cassady, J.R. et al: "The role of radiation therapy in the treatment of soft tissue sarcomas of childhood." Cancer 42: 1192-1203, 1978.
- 19- Okamura, J., Sutow, w., Moon, T., et al: "Prognosis in children with metastatic rhabdomyosarcoma". Med.Ped.Oncol. 3: 243-251, 1.977.
- 20- Larson, S.E. y Lorentzon, E.,: "The geographic variation of the incidence of malignant primary bone tumors in Sweden". J.Bone - Joint.Surg. 56 A: 592-600, 1974.
- 21- Prince, C.G.H., y Jefree, G.H.: "Incidence of bone sarcoma in S.N. England 1.946-74 in relation to age, sex, tumor site and histology." Br.J.Cancer, 36:511-522, 1.977.
- 22- Schajowicz, F.: Tumores y lesiones seudotumorales de huesos y articulaciones. Ed. Médica Panamericana, Buenos Aires, 1.982.
- 23- Bonadonna, G. y Robustelli Della Cuna, g., Manual de Oncología Médica. Ed. Masson, Barcelona 1.983.

- 24- Gerson, J.M., Jaffe, N., Donaldson, M. et al: "Meningeal seeding from rhabdomyosarcoma of the head and neck with base of skull invasion". Med. Ped.Oncol. 5:137-144, 1.978.
- 25- Glass, A.G., Fraumeni, J.F. Jr.: "Epidemiology of bone cancer in children". J.Natl.Can.Insti. 44: 187-199, 1.970.
- 26- Jenkin, D., Sonley, M.: "Soft tissue sarcomas in the young. - Cancer". (En Prensa). In Dahlin, D.C. Bone Tumors, Ed. Tomas Springfield, Illinois, 1.978.
- 27- De Vita, V., Hellman, S. Rosenberg, S.: Cancer: Principios y practicas de Oncología. Ed.Salvat, Barcelona, 1.984.
- 28- Falk, S., Alpert, M.: "The clinical and roentgen aspects of Ewing's sarcoma". Am.J.Med.Sci. 250: 492-508, 1.965.
- 29- Vohre, V.G.: "Roentgen manifestations in Ewing's sarcoma". Cancer 20: 727-733, 1.967.
- 30- Sherman, R.S., Soong, K.Y.: "Ewing's Sarcoma -its roentgen classification and diagnosis". Radiology 66:529-539, 1956.
- 31- Talroth, K.,: "Lymphatic dissemination of bone and soft tissue sarcomas". Acta radiologica 549:38-65, 1.976.

- 32- Frankel, R.S., Jones, A.E., Cohen, J.A. et al: "Clinical correlations of Ga - 67 and skeletal whole body radionuclide studies with radiography in Ewing's sarcoma." Radiology 110:597-603, 1.974.
- 33- Kadin, M.E., Bensch, K.G.: "On the origin of Ewing's tumor." Cancer 27:257-272.
- 34- Goldstein, H., Mc Neil, B., Zufall, H., Treves, S.,: "Is there still a place for bone scanning in Ewig's sarcoma? concise communication". J.Nucl.Med.21:10-12, 1.980.
- 35- Vanel, D., Contesso, G., Covanet, D., Sarrazin, D., y Masselot J.: "Computed tomography in the evaluation of 41 cases of Ewing sarcoma" Skeletal radiol. 9: 8-13, 1.982.
- 36- Remain, R.E., Rosen, G., Gelbord, A., Benua, R., Laughlin, J. "Imagin of a primary Ewing's sarcoma with N-13-L-Glutamate". Radiology 142: 495-500, 1.982.
- 37- Taber, D., Libshitz, H., Cohen, M.,:"Treated Ewing's sarcoma: Radiographic appearance in response, recurrencia and new primaries". Am.J.Roentgenol 140:753-758, 1.983.

- 38- Dwyer, A., Glaubiger, D., Ecker, J., Doppman, J., Pretwitt, J., Plunkett, J.,: "The radiographic follow up of patients with Ewing's Sarcoma: Demostration of a general method." Radiology 145: 327-331, 1.982.
- 39- Navas Palacios, J., Aparicio Duque, R., Valdes, M.D., "On the histogenesis of Ewing's sarcoma, An Ultrastructural, Immunohistochemical and Cytochemical Study". Cancer 53: 1882-1901, 1.984.
- 40- Schajowicz, F., Ackerman, L.V., Sissons, H.A., Sobin, L.H., Tloni, H.,: "Histological typing of bone tumors". In: International Histological Clasification of tumors, nº 6. Geneva:W.H.O. 1.972.
- 41- Pritchard, D.J., Dahlin, D.C., Dauphine, R.T., Taylor, W.F., Bout, J.W.,: "Ewing's Sarcoma: A clinicopathological and statistical analysis of patients surviving five years or longer". J. Bone Joint Surg. 57 A: 10-16, 1.975.
- 42- Falks, S., Alpert, M.: "Five years survival of patients with Ewing's sarcoma". Surg.Gynecol.Obstet. 124:391-397, 1.967.
- 43- Phillips, R.F., Higinbotham, N.L.: The curability of Ewing's dothelioma of bone in children". J. Pediatric. 70:391-397, 19

- 44- Phillips, T.L., Sheline, G.E.,: "Radiation therapy of malignant bone tumors". Radiology 92:1537-1545, 1969.
- 45- Johnson, R., Humphreys, S.,: "Past failures and future possibilities in Ewing's sarcoma". Cancer 23: 161-166, 1.969.
- 46- Johnson, R., Pomeroy, T.C.,: "Evaluation of therapeutic results in Ewing's Sarcoma". Am .J.Roentgenol 123: 583-587, 1.975.
- 47- Razek, A., Perez, C., Tefft, M.,: "Intergroup Ewing's sarcoma study: Local control related to radiation dose, volume and site of primary lesion in Ewing's sarcoma". Cancer, 46:516-521, 1.980.
- 48- Perez, C., Razek, A., Tefft, M.,: Analysis of local tumor control in Ewing's sarcoma; preliminary results of a cooperative intergroup study". Cancer 40: 2864-2873, 1.977.
- 49- Suit, H.D.,: "Ewing's sarcoma: Treatment by radiation therapy". In: Tumors of bone and soft tissues: A collection of papers presented at the Eighth Annual clinical conference on Cancer, 1.965 at the univ. of Texas, M.D. Anderson Hospital and Tumor Institute, Houston, Texas, Chicago, Year book Medical Publishers, 1965, 200, 1.965.

- 50- Sutow, W.W., Suit, H.D., Martin, R.G.,: "Bone Tumors". In Bloom H.J.G, Lemerle, J., Neidhart, M.K., et al (eds): Cancer in children, clinical management, Springer-Verlag, Berlin, New York, - 1.975.
- 51- Casady, J.R.: "Ewing's sarcoma -the place of radiation therapy". In Jaffe, N.,: Bone Tumors in children. Littleton, M.A. P.S.G. Publishers, 1.979.
- 52- Tefft, M., Chabora, B.M. and Rosen, G.: "Radiation in bone sarcomas -a reevaluation in the era of intensive systemic chemotherapy". Cancer 39: 424-434, 1.977.
- 53- Rosen, G., Wollner, N., Tan, C., et al: "Disease free survival in children with Ewing's Sarcoma treated with radiation therapy and adjuvant four-drugs sequential chemotherapy." Cancer 33: 384-393, 1.974.
- 54- Jaffe, N., Traggis, D., Salan, S., et al: "Improved outlook for Ewing's sarcoma with combination chemotherapy and radiation therapy". Cancer 38: 1925-1930, 1.976.
- 55- Rosen, G.,: "Primary Ewing's Sarcoma: The multidisciplinary lesion". Int.J.Radiat.Onc.Biol. 4: 527-532, 1.978

- 56.- Chan, R.C., Sutow, W.W., Lindberg, R.D. et al: "Management and results of localized Ewing's Sarcoma". Cancer 43:1001-1006, 1.979.
- 57.- Hustu, H.O., Pinkel, D., Pratt, C.B.: "Treatment of clinically localized Ewing's Sarcoma with radiotherapy and combination chemotherapy". Cancer 30:1.522-1.527, 1.972.
- 58.- Pomeroy, T.C., Johnson, R.E.: "Prognostic factors for survival in Ewing's Sarcoma". Am.J. Roentgenol. Rad. Ther. Nucl. Med. 123:598-606, 1.975.
- 59.- Fernandez, C.H., Lindberg, R.D. Sutow, W.W., et al: "Localized Ewing's Sarcoma, treatment and results". Cancer 34:143-148, -1.974.
- 60.- Haggard, M.E.: "Cyclophosphamide (NSC-26271) in the treatment of children with malignant neoplasm". Cancer Chemot. Rep. 51:403-405, 1.967.
- 61.- De Vita, V.T., Carbone, P.P., Owens, A.H., et a: "Clinical trials with 1,3-bis (2-chorethyl)-1-nitrosourea (NSC-409962)". Cancer Res. 25:1.876-1.881, 1.965

- 62.- Kofman, S., Perlia, C.P., Economou, S.G.: "Mithramycin in the treatment of Ewing's sarcoma with radiation therapy and adjuvant chemotherapy". *Cancer* 27:1051-1054, 1.971
- 63.- Chabora, B., Rosen, G., Chan, w. et al: "Radiotherapy of Ewing's sarcoma". *Radiology* 120:667-671, 1.976
- 64.- Remain, R.E., Rosen, G., Gelbard, A., Benua, R., Laughlin, J: "Imaging of a primary Ewing's sarcoma with N-13-L-glutamate", *Radiology* 142:495-500, 1.982.
- 65.- Edeiken-Hodes: "Diagnóstico radiológico de las enfermedades de los huesos". Ed. Panamericana. Buenos Aire, 1.978.
- 66.- Torres, I.J.: "Museum Conference". Mount. Sinai Center. 1.980
- 67.- Jaworski, R.: "Dedifferentiated Chondrosarcoma". *Cancer* 53: 2674, 2678, 1.984.
- 68.- Nelson, S.: "Diagnóstico Diferencial radiológico de las lesiones solitarias de los huesos". *Seminarios de Radiología*. Vol. nº 3, 253-276, 1.966.
- 69.- Kumar, R., Rupper, D., Cierney, G.: "Clear Cell Chondrosarcoma" *Radiology*. 154:45-48, 1.985.

- 70.- Garrison, G. Unni, K., McLeod, R., Pritchard, J., Dahlin, D.:
"Chondrosarcoma arising in osteochondroma". Cancer 49:1890 -
1897, 1.982
- 71.- Sutton, D.: "Tratado de Radiología e imágenes diagnósticas".
Ed. Salvat. Barcelona 1.985.
- 72.- Loswick, G.: "Tumores malignos de los huesos. Aplicación de -
los factores de predicción en el diagnóstico". Seminarios de
Radiología: Vol. 1 - nº 3, 303-325, 1.966
- 73.- Norma, A., Sissons, H.: "Radiographic Hall-tuarks of Peripher
ChondroSarcoma". Radiology 151:589-596, 1.984
- 74.- Lukens, J., McLeod, R., Sim, F.: "Computed Tomographic evalua
tion of Primary osseus malignant Neoplasms". AJR. Vol. 45-48,
1.982
- 75.- Paris Romeu: "Cirugía de las metástasis pulmonares. II Curso
Monográfico del Doctorado. Tumores Pulmonares". Sevilla 1.982
- 76.- Manifestaciones Radiológicas del OsteoSarcoma convencional. -
Manifestaciones Radiológicas del Sarcoma de Ewing. Tesis de -
Licenciatura de A. Pavón Cochero y R. Fidalgo Rivero, Sevilla
1.986

- 77.- Spjut H.J., Dorfman H.D., Fechner R.E., Ackerman L.V. (1.971)
Tumors of bone and cartilage. Atlas of tumor pathologic 2nd
ser. Fasc. 5. Armed Forces Institute of pathologic. Washing-
ton, D.C.
- 78.- Kalodny A. (1.927). Bonesarcoma, Surg Jyncol Obster 44:1, Sup
- 79.- McDonald J., Budd J.N. (1.943): Osteogenic Sarcoma I.A. modi-
fied nomenclature and a review of 118 fibe-year cures. Surg -
Gynecol obster 76:421-423.
- 80.- Thonson A.D., Turner-Warwick R.T. (1.955) Skeletar Sarcomata
and giant cell tumors J. Bone Join Burg (Br). 37:266-303.
- 81.- Coley B.L. (1.960). Neoplasm of bone and related conditions,
2nd edn, Harper, New York.
- 82.- Ackerman L.V., Spjut H.J. (1.962). Tumors of bone and cartil-
ge. Atlas of tumor pathologic, Fasc. 4. Armed Forces Institu-
te of Pathologic. Washington, D.L.
- 83.- Anderson. Compendio de Anatomía Patológica y patología gene-
ral. Ed. Spax. Barcelona 1.977

- 84.- R.O. Murray, H.G. Jacobson. Radiología de los trastornos esqueléticos. Ed. Salvat. Barcelona 1.972.
- 85.- Harrison Medicina Interna Ed. Prensa Médica Mexicana. 1.973
- 86.- Owen (1.969)
- 87.- Miller R.W. (1.976). Etiology of childhood bone cancer: Epidemiologic Observations Recent Results Cancer Res 54:50-62.
- 88.- Martland, H.S., Conlon, P., and Knaf, J.P.: Some unrecognized dangers in the use and handling of radioactive substances; - with special reference to the storage of insoluble products of radium and mesothorium in the reticuloendothelial system. JAMA, 85:1.769, 1.925
- 89.- Martland H.S.: The occurrence of malignancy in radioactive - persons; a general review of data gathered in the study of - the radium dial painter, with special reference to the occurrence of osteogenic sarcoma and the inter-relationship of certain blood diseases. Am J. Cancer, 15:2.435, 1.931.

- 90.- Vicent T. De Vita. Cancer, principio y práctica de oncología.
- 91.- Finkel M.P., and Biskis B.O.: Experimental induction of osteosarcoma. Progr. Exp. Tumor Res, 10:72, 1.968
- 92.- McKena, R.J., Schwinn, C.P., Soong, K. Y., HigiBothan, N.L.: Sarcomata of the osteogenic series. An analysis of 552 cases. J. Bones. Jt. Surg., 48-A, 1-25, 1.966
- 93.- Huvos, A.G.: Bone Tumors: Diagnosis, Treatment and Prognosis. Philadelphia W.B. Saunder, 1.979
- 94.- E.S. Potchen, D.R. Koehler, D.O. Davis. "Diagnóstico radiológico". Ed. Salvat. Barcelona, 1.976
- 95.- J. Sabate D., A. Jimenez C., A. Lozano M. "Osteosarcoma a propósito de 33 nuevos casos". Revista de ortopedia y traumatología". Vol. 27 IB-Fasc. 6, Madrid, 1.983
- 96.- Fraumeni J.F. (1.976). Statute and malignant tumors of bone in childhood and adolescent Cancer 20:967.

97.- Jaffe, H.L.: Tumors and Tumorous Conditeons of the Bones and Joints. Lea y Febiger, Philadelphia, 1.958.

98.- Cade S.: Osteogenia Sarcoma J.R. Coll Surg Edinb 1:79. 1.955.

99.- McCarty, D.J. y Maskin, M.C.: Roentgenographic aspects of pse dogout. Amer. J. Roentgen. 90: 1.248-1.257, 1.963.

100.- A.G. Huvos, A. Butle, and S.S. Bretsky. Osteogenia Sarcoma in the American Black. Cancer. 52:1.959-1.965, 1.983.

101.- Sandusky S.T. Gren S.M.Nagy S.M. et al Avanced Skeletal de low income Negro Children J. Pediat, 1.972; 80:965-969.

102.- Farrera Rozman; Medicina Interna. Ed. Marín S.A. Barcelona. 1.978.

103.- Marcove R.C., Mike V., Hajek J.K. et al: Osteogenia sarcoma in childhood. Ny State J. Mod. 71:855-859, 1.977

104.- Weinfeld M.S., Dudley H.R.: Oseteogenia sarcoma. A followup, study of 94 cases observed at the Massachusetts. General Hos pital from 1.920 to 1.960, J. Bone Joint Surg (Am) 44:269-27 1.962.

- 105.- Dahlin D.C., Coventry M.B.: Osteogenic Sarcoma. A study of 60 cases. J. Bone Joint Surg (Am) 59-623-647, 1.977.
- 106.- Nelson J.A., Clark R., Palubinskas A.J.: Osteogenic Sarcoma with calcified renal metastasis, Br. J. Radio 44:802-804, 197
- 107.- A.G. Huvos, G. Rosen, S.S. Bretsky, A. Butler: Telangiectatic Osteogenic Sarcoma: A. Clinocopathologic Study, of 124 Patient cancer 49: 1.679, 1.689, 1.982.
- 108.- A. Lozano M.: V. Curso multidisciplinario de Oncología: Tumor Oseos. Sarcoma osteogenico. Málaga 1.984.
- 109.- Morse D., Reed J.O., y Bernstein S.: Sclerosing osteogenic sarcoma, Amer. J. Roetigen., 88:491-495, 1.962.
- 110.- Ferguson A.B. Treatment of osteogenic sarcoma J. Bone Joint Surg, 22:92, 1.940.
- 111.- Lodwick G.S.: Juvenile unicameral bone cyst. Amer. J. Roetigen. 80:495-505, 1.958.
- 112.- Levine E.: Computed tomography of musculoskeletal tumors. C. C. Crist Rev Tiagn Imaging 16:279-309, 1.981.

- Bis.- Levine E., Leekr, Neff J.R., Naklad N.F., Robinson R.G., Preston D.F.: Comparison of computed tomography and other imaging modalities in the evaluation of musculo skeletal tumors. Radiology. 131: 431-437, 1.979.
- 113.- De Santos L.A., Bernardino M.E., Murray J.A.: Computed tomography in the evaluation of osteosarcoma: experience with 25 cases. A.J.R.; 132:535-540, 1.979.
- 114.- Mcleod R.A., Stephens D.H., Beabont J.W., Sheedy P.F. Hartter R.R.: Computed tomography of the skeletal system. Semin Roentgenol. 12:235-247, 1.979.
- 115.- Gilula L.A., Murphy W.A., Tailor C.C., Patel R.B.: computed tomography of the osseous pelvic Radiology 132:107-114, 1.979
- 116.- Mcleod R.A., Stephens D.H.: Computed tomography of pelvic musculo skeletal neoplasms. Contemp Orthop. 1:36-41, 1.979.
- 117.- Ginaldi S., De Santos L.A.: Computed tomography in the evaluation of small round cell tumors of bone Radiology 134:441-446, 1.980.
- 118.- Destonet J.M., Gilula L.A., Murphy W.A.: Computed tomography of long-bone osteosarcoma Radiology 131:439-445, 1.979.

- 119.- Wilson J.S., Korobkin M., Genant H.D., Bovill E.G., Jr.: Completed tomography of musculo skeletal disorders. A.J.R. 131:55-61. 1.978.
- 120.- Chew F.S., Hudson T.M.: (1.982). Radionuclide Bone Scanning of osteosarcoma: Falsely extended Uptake patterns A.J.R. 139-49-54.
- 121.- Thall J.H., Chaud N., Geslien G.E., Pinsky S.M., Johnson M.C.: Pitfalls mTc99m. polyphosphate skeletal imaging. A.J.R. 1.974; 121:739-747.
- 123.- Simon M.A., Kichner P.T.: Scintigraphic evaluation of primary bone tumors J. Bone Joint Surg (Am). 1.980: 62:758.764.
- 124.- Goldman A.B., Braunstein P.: Augmented radioactivity on bone scans of limbs bearing osteosarcomas J. Nuc Med. 1.975; 16-423-424.
- 125.- Goldstein H., McNeil B.J., Zufall E., Jaffe N., Treves S.: Changing indications for bone scintigraphy in patients with osteosarcoma Radiology. 1.980; 135:177-180.
- 126.- Kuettnner K.E., Pauli B.U., Soble L.: Morphological studies on the resistance of cartilage to invasion by osteosarcoma cells in vitro and in vivo Cancer Res. 38:277-287, 1.978.

- 127.- Kuettner K.E., Hiti J., Eisenstein R., Harper E. Collagenase inhibition by cationic proteins derived from cartilage and aorta. *Biochem Biophys Res Commun.* 72:40-46, 1.976
- 128.- Brem H., Folkman J.: Inhibition of tumor angiogenesis by Cartilage. *J. Exp. Med.* 141:427-439, 1.975
- 129.- Enneking W.F., Kagan F. (1.975).: The amplications of "skip" metastases of osteosarcoma. *Clin Orthop.* 111:33-41
- 130.- Schjowicz F., Oleaga Alarcón F. (1.945), La transformación sarcomatosa de la osteitis deformante de Paget. *Bol. Trab. Soc Argent Cirug. Ortop.* 10:116-130.
- 131.- Ewing J. (1.939) . A revien of the clasification of bone tumors. *Bull Am Surg.* 24:290-295.
- 132.- Matsuno T., Unni K.K., Mcleod R.A., Dalhin D.C. (1.976), Telangiectatic osteogenic sarcoma *Cancer* 38:2.538-2.547
- 133.- Jaffe H.L.: (1.958), Tumors and tumorous conditions of the bones and joints lia y Febiger. Philadelphia.
- 134.- Phemister D.B.: (1.926), A study of the ossification in bone sarcoma *Radiology*, 7:17-23.

- 135.- Price C.H.G.: (1.952). The grading of osteogenic sarcoma Br. J. Cancer, 6:46-48.
- 136.- Price C.H.G., Truscott D.E.: (1.961). Osteogenic sarcoma. An analysis of Survival and its relationship to histological grading and structure J. Bone Joint Surg, (Br.), 43:300-313.
- 137.- McKenna R.S., Schwinn C.P., Soog K.Y., Higinbotham N.L.: (1966). Sarcoma of the osteogenic series (osteosarcoma, fibrosarcoma, chondrosarcoma, periosteal osteogenic sarcoma and sarcomata arising in abnormal bone). An analysis of 552 cases J. Bone Joint Surg (am), 48:1-26.
- 138.- Campanacci M., Cervelletti G.: (1.975), Osteosarcoma. A review of 345 cases. Ital J. Orthop Traumatol. 1:5-22.
- 139.- Schajowicz F., Cabrini R.L.: (1.954). Histochemical studies of bone in normal and pathological conditions. J. Bone Joint Surg (Br). 36:474.
- 140.- Ghadially F.N., Mehta P.N.: (1.970). Ultrastructure of osteogenic sarcoma Cancer 25:1.457-1.467.
- 141.- Kay S.: (1.971). Ultrastructure of an osteoid type of osteogenic sarcoma Cancer 28:437-445.

- 142.- Paschall J.A., Paschall H.J.: (1.975). Electron, microscopic observations of 20 human osteosarcomas Clin Orthop 111:42-56.
- 143.- Willians A.H., Schwiun C.P., Parker J.W.: (1.976) The Ultrastructure of osteosarcoma. A review of twenty cases. Cancer 37:1.293-1.301.
- 144.- Lee E.S., Mackenzie D.H.: (1.964). Osteosarcoma. A study of the value of preoperative megavoltage radioterapy Br.J.Burg; 51:252-271.
- 145.- Sweetnan R.: The surgical management of primary osteosarcoma. Clin Orthop; 111:57-64 (1.975).
- 146.- Enneking W.F., Kagan A.: "Skip" metastasis in osteosarcoma Cancer; 36:2.192-2.205. (1.975).
- 146.- Lewic R.J., Lotz M.S.: (1.974). Medullary extension of osteosarcoma Implications for rational therapy.
- 147.- Sweetnan R.: (1.973). Amputacion in osteosarcoma Disarticulation of the hips of high thigh. Amputations for lower femoral growth. J. Bone Joint Surg (Br.); 5:189-192.

- 148.- Rosen G., Murphy M.L., Hovos A.G. et al; Chemotherapy, en bloc resection and prosthetic bone replacement in the treatment of osteogenic sarcoma. Cancer; 37:1-11, 1.976.
- 149.- Marcove R.C., Lewis M.M., Huvos A.G.: En bloc, upper humeral interscapulo-thoracic resection. The Tikhoff-linberg procedure. Clin Orthop; 124:219-228, 1.977.
- 150.- Fiedman M.A., Carter S.K.: The therapy of osteogenic sarcoma. Current status and thoughts for the future. J. Surg Oncol; 4: 482-510, 1.972.
- 151.- Pinkel D.: Cyclophosphamide in children with cancer. Cancer; 17: 42-49, 1.962.
- 152.- Manuera L., Cortes H.: Osteosarcoma. Ponencia del XIII Congreso Nacional de la SECOT y GESO. Octubre de 1.980.
- 153.- Jaffe N.: Recent advances in the chemotherapy of metastatic osteogenic sarcoma. Cancer; 30: 1.627, 1.631, 1.972.
- 154.- Jaffe N., Frei E., Traggis D. et al: Weekly highdose methotrexate-citrovorum factor in osteogenic sarcoma. Cancer: 39:45-50, 1.977.

- 155.- Ambinder E.P., Pertoff M., Ohhuma T. et al: High dosis methotrexate followed by citrovorum factor rescue in patients with advanced cancer. *Cancer*; 43:1.177-1.182, 1979.
- 156.- Rosen G., Nirenberg A., Juergens H. et al: Response of primary osteogenic sarcoma to single agent therapy with high-dose methotrexate with citrovorum factor rescue. In Nelson J.O., Grassi C. (eds): *Current Chemotherapy and Infections Disease. Proceedings of the 11th International Congress of Chemotherapy and the 19th. Interscience Conference Antimicrobial Agent and Chemotherapy vol. 2*, pp. 1.633-1.635, Washington D.C. American Society for Microbiology 1.980.
- 157.- Octis J.J., Freeman A.J., Douglas H.O. et al: Cis, dichlorodiammine platinum (II) in advanced osteogenic sarcoma. *Cancer Treat Rep.* 26:239-245, 1.978.
- 158.- Kamalakar P., Freeman A.I., Higby D.J. et al: Clinical response and toxicity with Cis. dichlorodiammine platinum (II) in children. *Cancer Treat Rep.* 61:835-839, 1.977.
- 159.- Pratt C.B., Hayes F.A., Green A.A. et al: Phase II pharmacokinetic study of Cis, platinum diamminedichloride (CODP) in children with solid tumor. *Proc Am Assoc Cancer Res*; 20:361, 1.97

- 160.- Sutow W.W., Gehan E.A., Dymment P.A. et al: Multidrug adjuvant chemotherapy for osteosarcoma. Interim report of the Southwest Oncology Group Studies. Cancer Treat Rep; 62:265-270, 1.978.
- 161.- Beattie Es, Martinin, Rosen G (1.975) The management of pulmonary metastasis in children with osteogenic sarcoma with surgical resection combined with chemotherapy. Cancer 35:618-621.
- 162.- Jaffe N, Watts H, Fellows J et al (1.978) local en bloc resection for limb preservation. Cancer Treat Rep; 62:217-235.
- 163.- Taylor W.F., Jvinv J.C., Dahlin D.C. Edmonson J.H., Pritchard D.J., (1.978): Trends and variability in survival from osteosarcoma. Mayo Clinic Proc; 53:695.
- 164.- R. Areste: La radioterapia en el tratamiento del osteosarcoma. Curso multidisciplinario sobre tumores óseos. Universidad de Málaga (1.983).
- 165.- Chambers R.S., Mahoney W.D.: Osteogenic sarcoma of the mandible Current management Am. Sug. 36:463-471, 1.970
- 166.- Newton: Prophylactic lung irradiation in the treatment of osteogenic sarcoma Clin Radiol 29:493-495, 1.978

167.- Breur K. y cols.: Inadiation of the lung as an adjuvant therapy of osteosarcoma of the liunb. EORTC. randomized study Eur J. Cancer 14:461, 1.978.

168.- Camblin J.G., Enneking W.F. (1.979): Immunotherapy in osteosarcoma. In: Jaffe N. (ed). Bone tumors in children PSG Publishing Company Inc dittherton Massachusetts, PP: 215-231.



FIG. 1 - SARCOMA DE EWING. DIAFISIS PERONE.

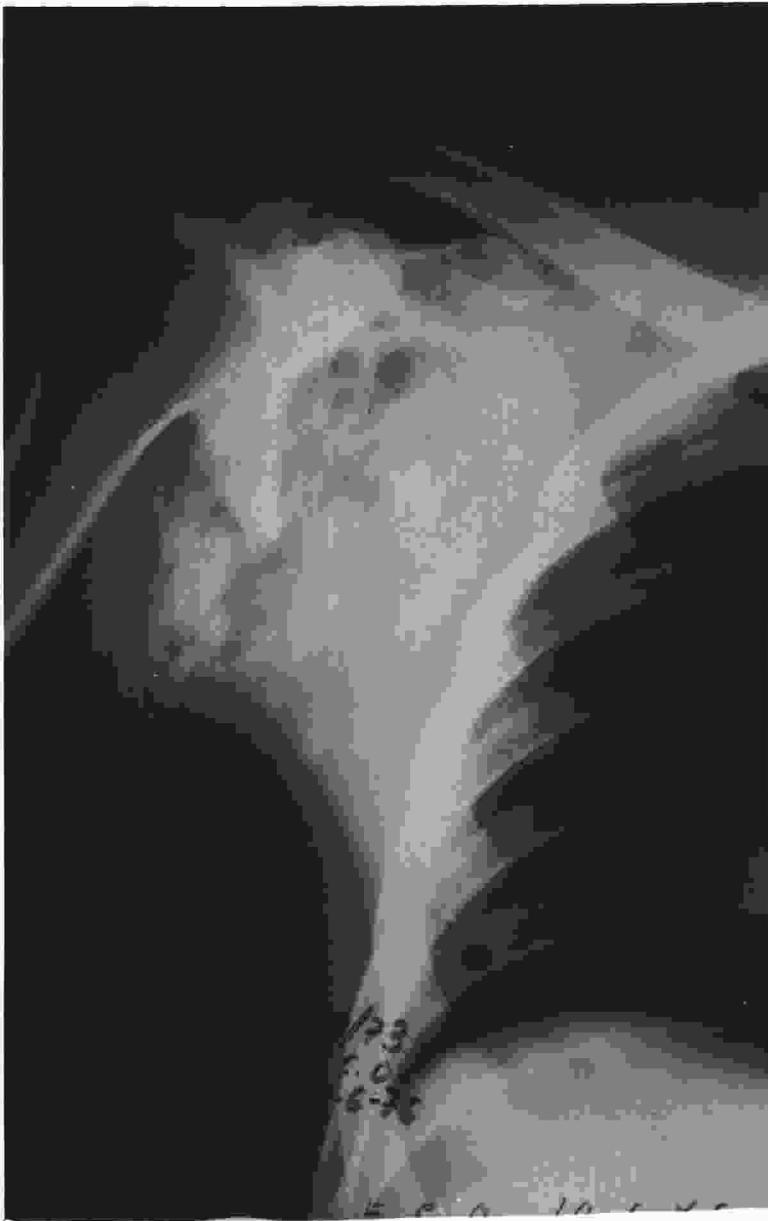


FIG. 2 - SARCOMA DE EWING. ESCAPULA DERECHA.

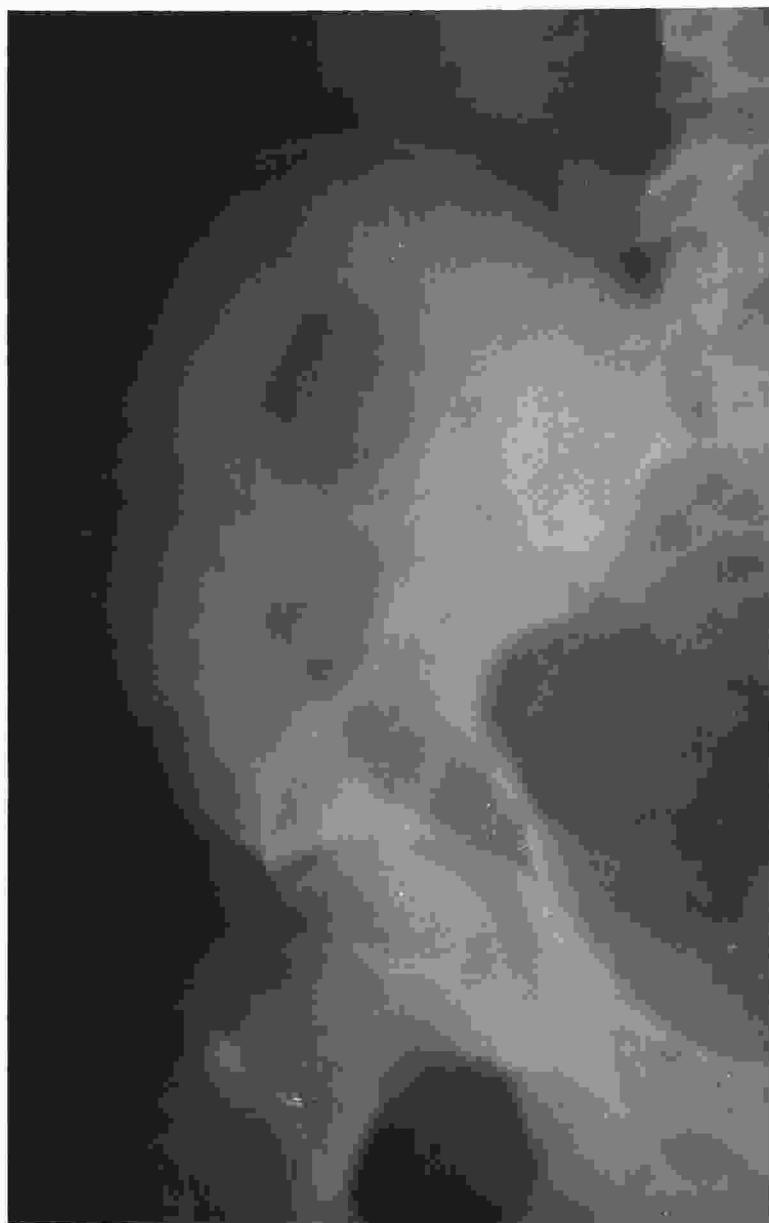


FIG. 3 - SARCOMA DE EWING. ILIACO DERECHO.

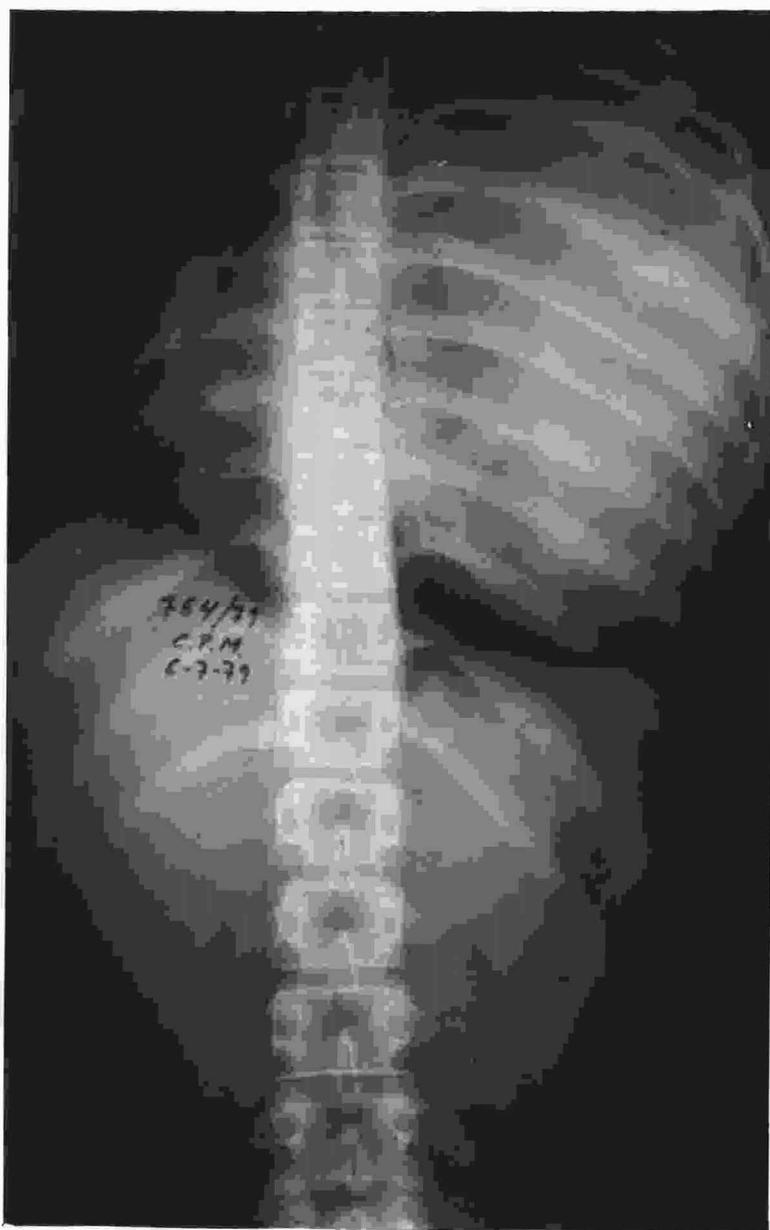


FIG. 4 - SARCOMA DE EWING. COSTAL CON GRAN MASA DE PARTES BLANDAS.

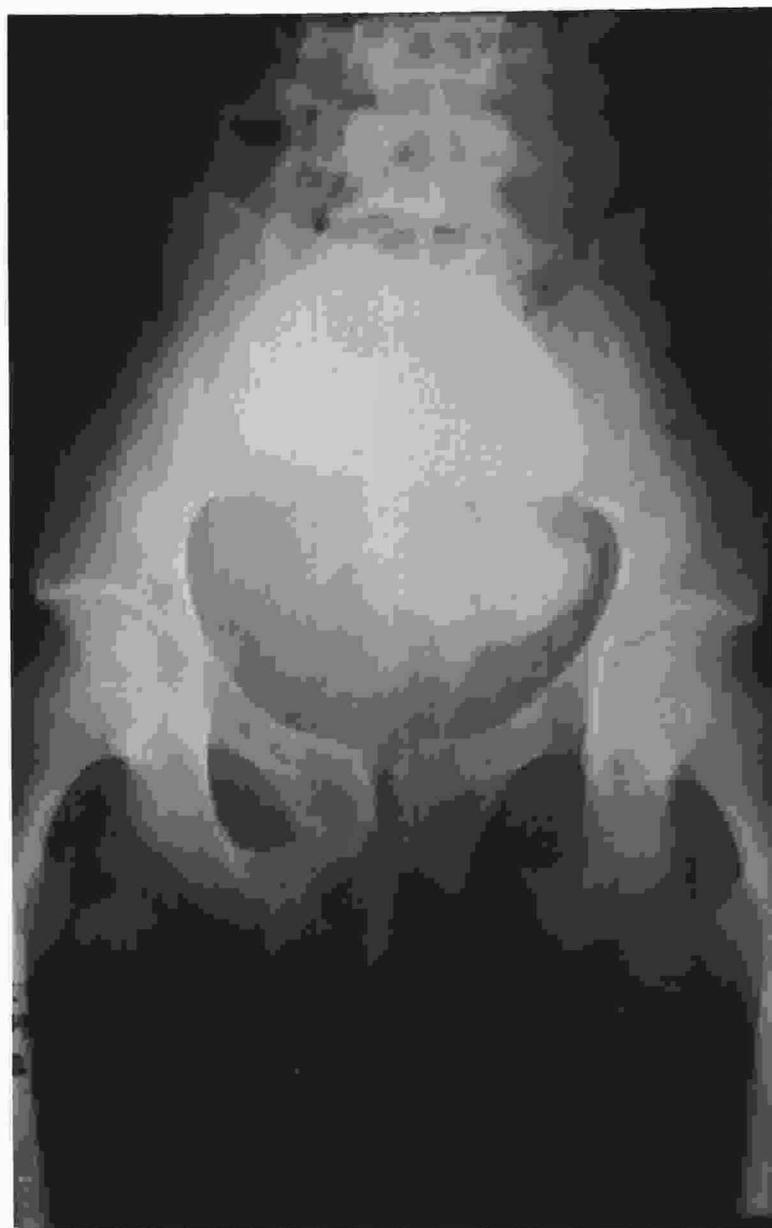


FIG. 5 - SARCOMA DE EWING CON GRAN MASA DE PARTES BLANDAS
COMPRIMIENDO VEJIGA.



FIG. 6 - SARCOMA DE EWING DE PREDOMINIO BLASTICO.



FIG. 7 - SARCOMA DE EWING CON PREDOMINIO LITICO.

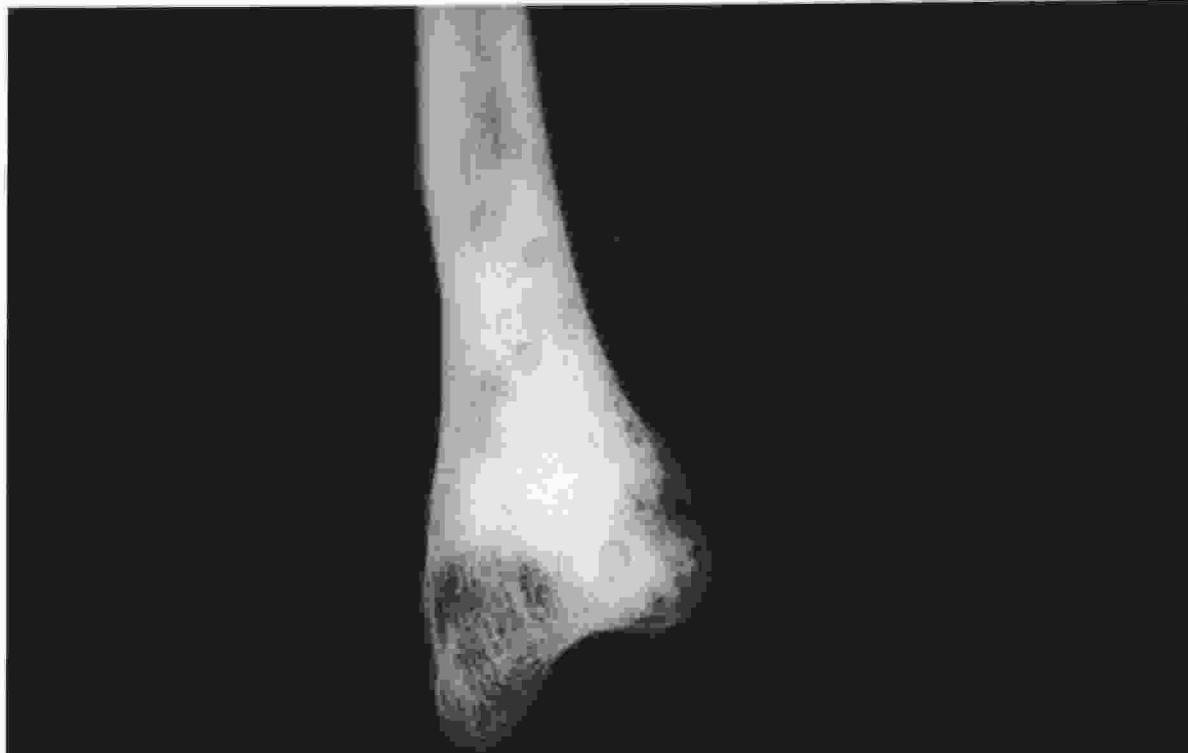


FIG. 8 - CONDROSARCOMA



FIG. 9 - CONDROSARCOMA MUY EVOLUCIONADO



FIG. 10 - CONCROSARCOMA MUY EVOLUCIONADO

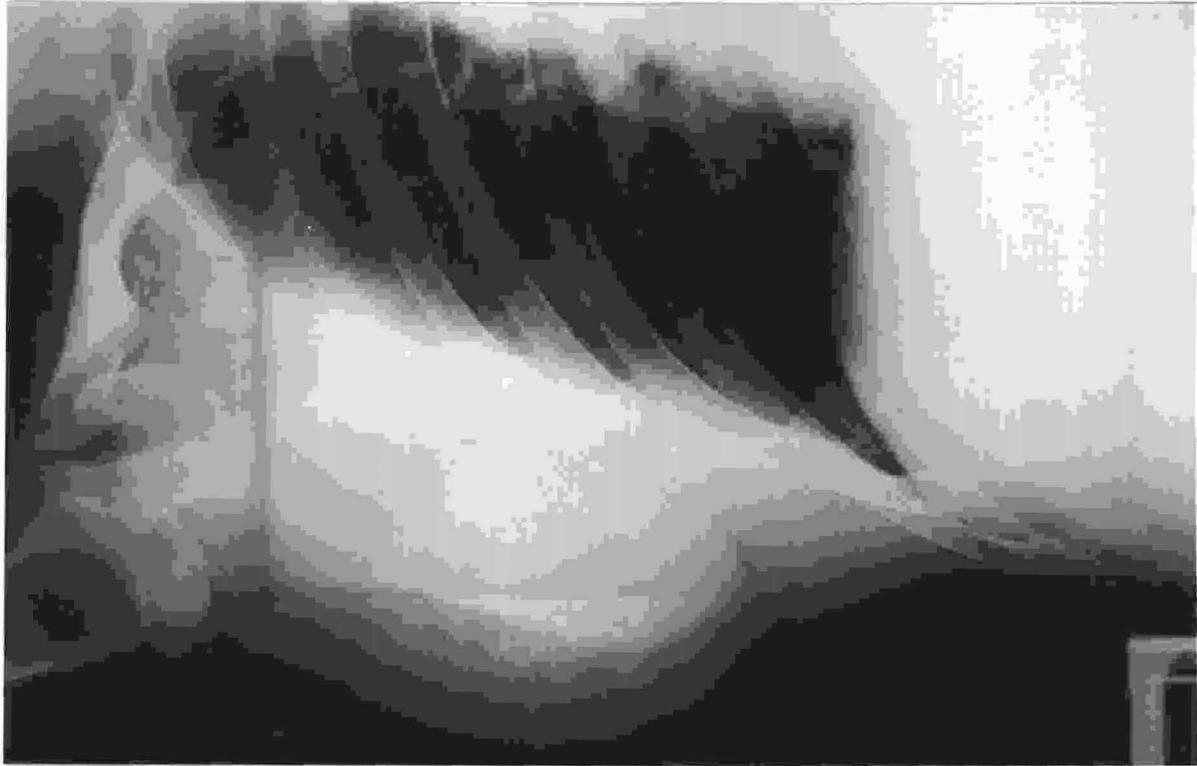


FIG. 11 - CONDROSARCOMA DE ESCAPULA DERECHA

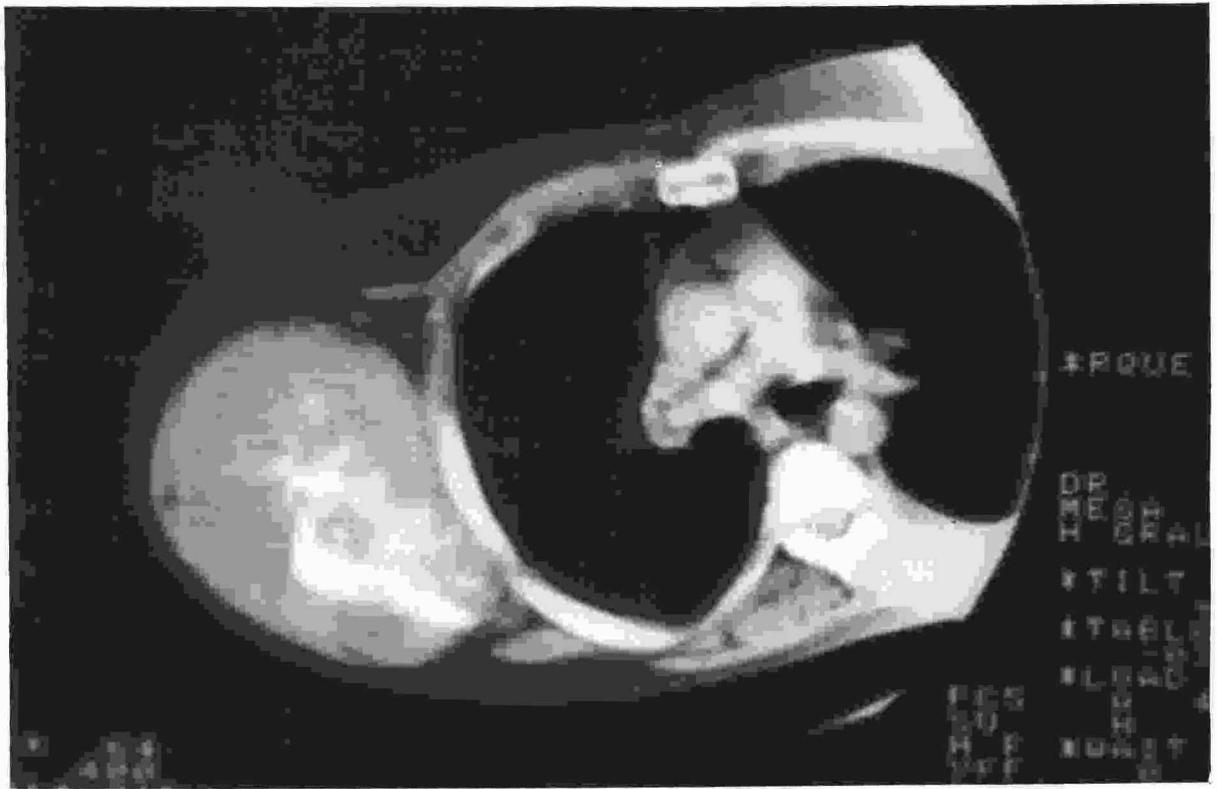


FIG. 12 - CT DEL MISMO CASO

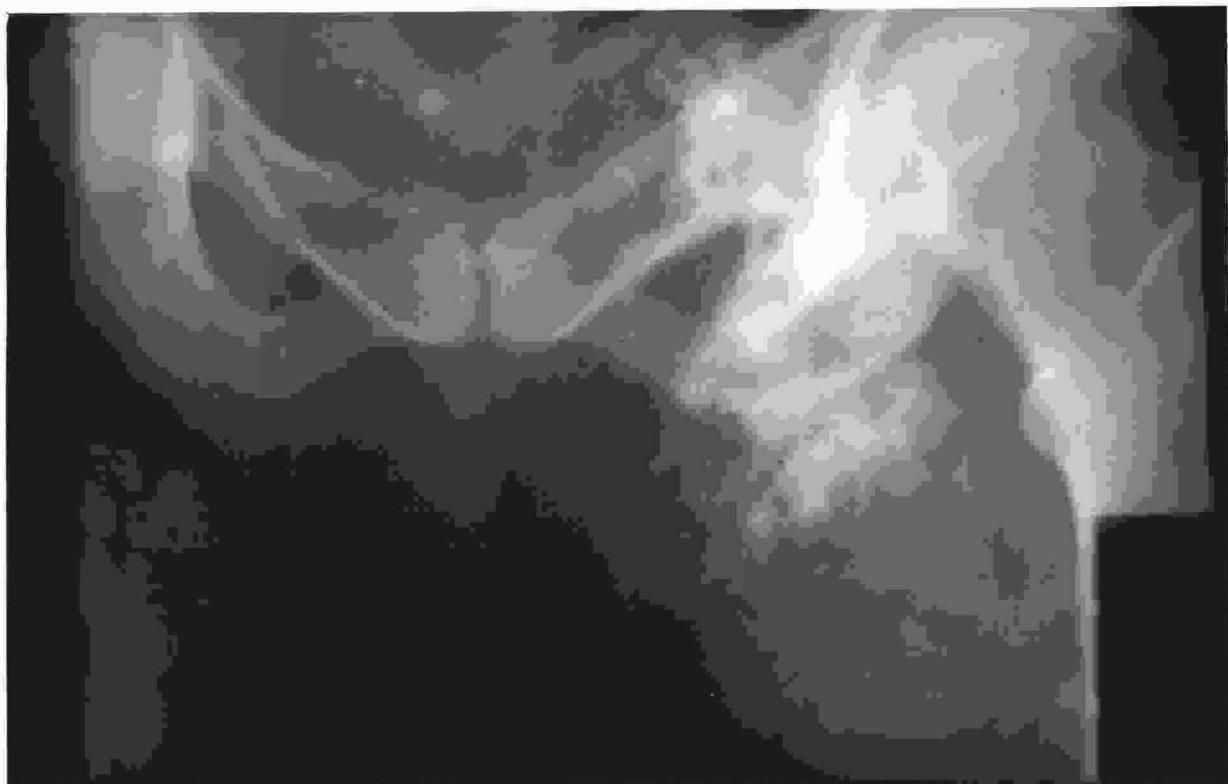


FIG. 13 - CONDROSARCOMA

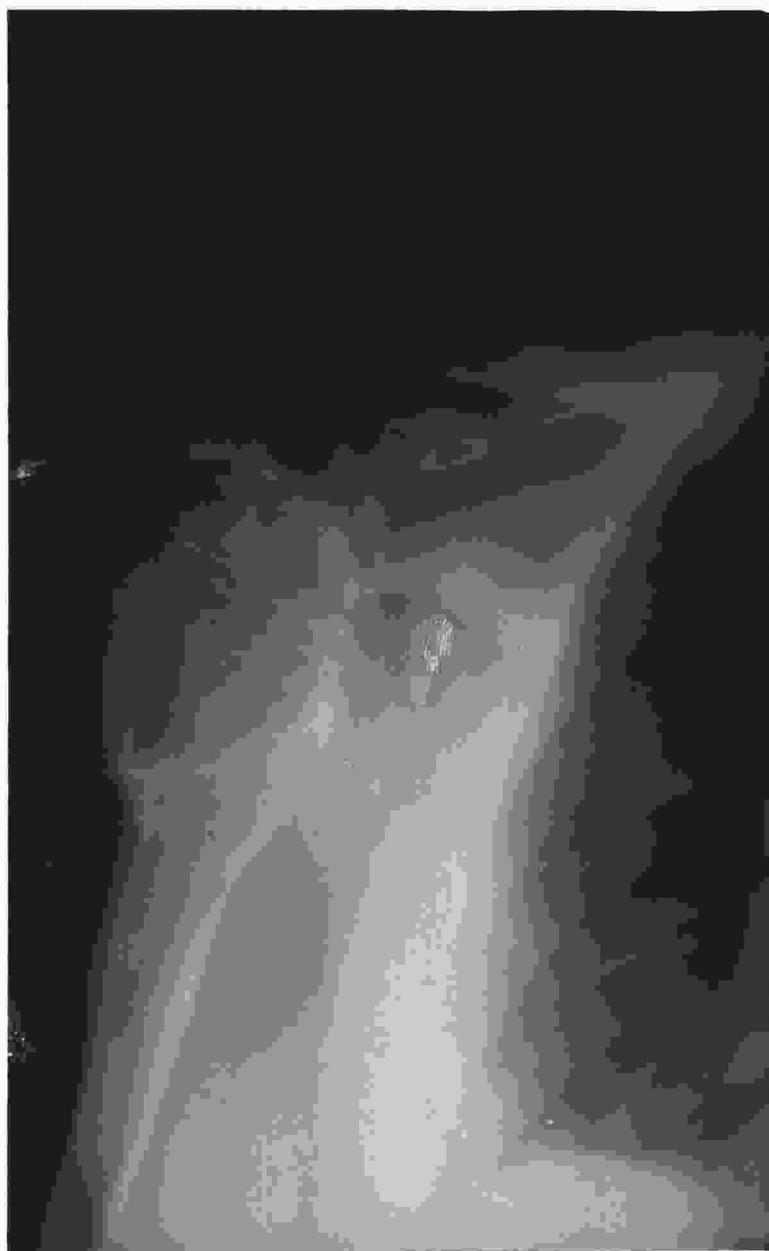


FIG. 14 - CONDROSARCOMA POCO EVOLUCIONADO



FIG. 15 - CONDROSARCOMA YUXTACORTICAL

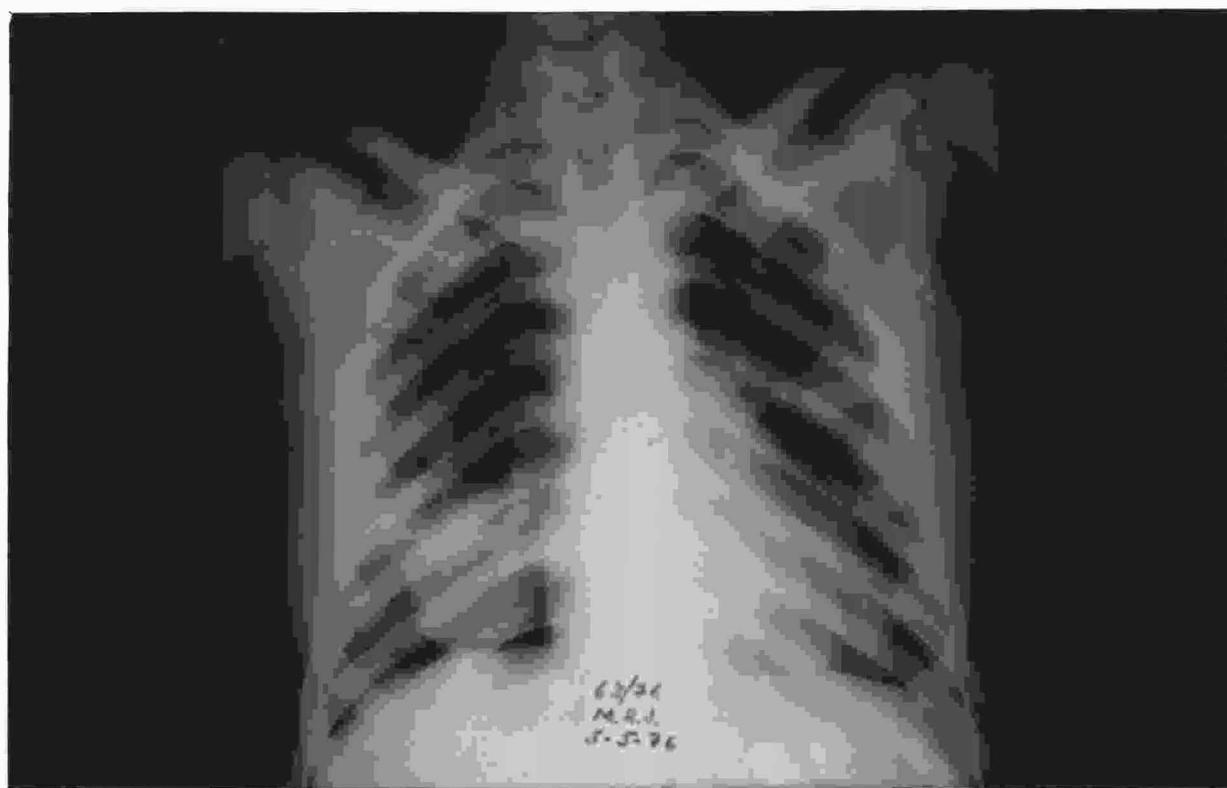


FIG. 16 - METASTASIS PULMONARES DE CONDROSARCOMA

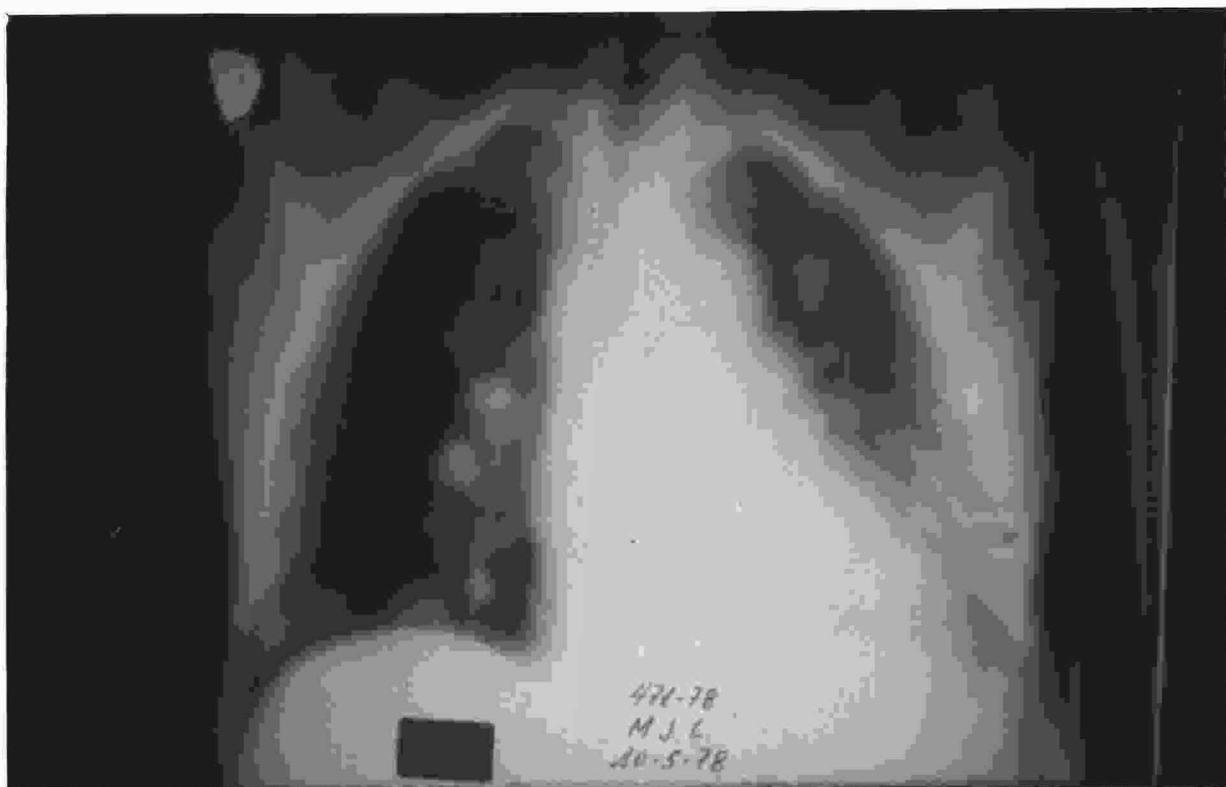


FIG. 17 - METASTASIS CALCIFICADAS DE CONDROSARCOMA



FIG. 18 - METASTAIS OSEA DE CONDROSARCOMA



FIG. 19 - OSTEOSARCOMA CONVENCIONAL



FIG. 20 - OSTEOSARCOMA CONVENCIONAL

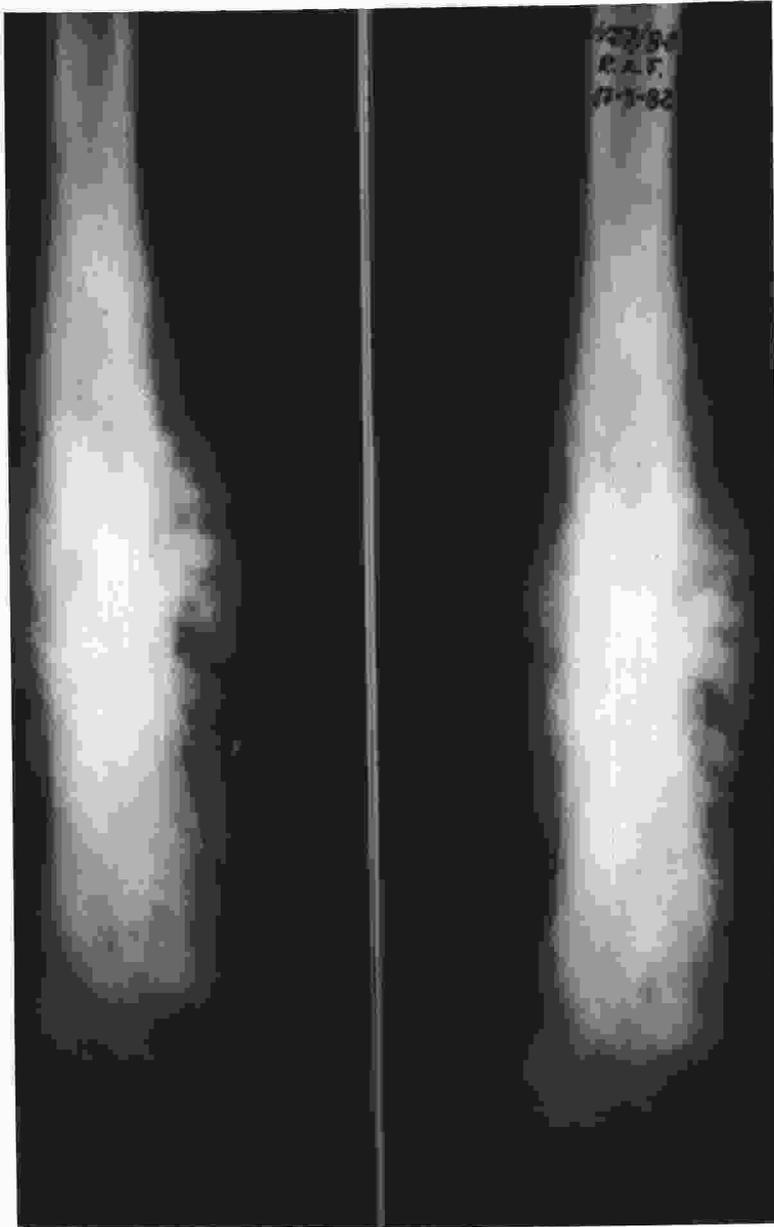


FIG. 21 - OSTEOSARCOMA CONVENCIONAL



FIG. 22 - OSTEOSARCOMA METAFISIS FEMORAL IZQUIERDO, SIN
INVASION DE ESTRUCTURAS ADYACENTES



FIG. 23 - OSTEOSARCOMA CON PREDOMINIO OSTEOLITICO

UNIVERSIDAD DE SEVILLA

Reunido el Tribunal integrado por los abajo firmantes
a las _____ de la fecha, para juzgar la Tesis Doctoral de

Hugo Gabra Davidson

Fernando Saenz Lopez de Rueda

Franco Trujillo Rodriguez

Juan Ari Sanchez Guill (Secretario)

se le otorga la calificación de Opto cum laude

Sevilla, 14 de mayo de 1988

El Vocal,

El Vocal,

El Vocal,

El Presidente

El Secretario,

El Doctorado,