

I/216/1990

EL SARCOMA OSTEOGENICO

Autores: Dr Nilson Morales A.
Medico Radiólogo
Jefe Sección de Radiodiagnóstico
Instituto Nacional de Cancerología

Dr Mauricio Lozano B
Médico Radiólogo Oncólogo
Sección de Radiodiagnóstico INC

Dr Fernando Mejia P.
Médico Radiólogo Oncólogo
Sección de Radiodiagnóstico INC

Bogotá Marzo de 1990

El Osteosarcoma es la segunda lesión maligna primaria del hueso después del mieloma múltiple(1,2,3).En el Instituto Nacional de Cancerología de Bogotá (INC), por el contrario, el osteosarcoma ocupa el primer lugar y el mieloma múltiple el segundo; en veinte años, entre 1970 y 1989, se presentaron 453 pacientes con osteosarcoma y 183 casos de mieloma múltiple(Datos suministrados por el registro de tumores oseos de la División de Epidemiología) . Esta diferencia con la literatura mundial puede explicarse porque el tratamiento del mieloma múltiple se hace generalmente con quimioterapia, la cual se administra en muchas instituciones hospitalarias del país; en cambio, el tratamiento del osteosarcoma implica, casi siempre, un procedimiento quirúrgico altamente especializado, que hace que generalmente los osteosarcomas diagnosticados por fuera del INC sean remitidos a nuestra institución para su tratamiento.De acuerdo a la anterior revisión al INC llega un promedio de 22.6 casos nuevos por año. En la actualidad existe la tendencia a clasificar los osteosarcomas por sus diferentes manifestaciones clínicas, radiológicas e histológicas(4). La mayoría de estos tumores se presentan como

osteosarcomas convencionales (aproximadamente el 75%); el resto lo conforman subgrupos con características diferentes a las del osteosarcoma clásico, particularmente en los aspectos clínico y radiológico. Corresponden a estos subgrupos los osteosarcomas perióísticos, los multicéntricos, los telangiectásicos, los osteosarcomas intraoseos de bajo grado de malignidad, los osteosarcomas de los maxilares, los osteosarcomas que se desarrollan en huesos afectados previamente por otras enfermedades como el Paget, la displasia fibrosa y la osteogénesis imperfecta(5), los osteosarcomas inducidos, los asociados a infartos óseos, los osteosarcomas extraesqueléticos(3, 6) y el osteosarcoma parostal o yuxtacortical. En esta revisión nos referiremos a los osteosarcomas convencionales, el multicéntrico, los telangiectásicos, el perióístico, el de los maxilares, el osteosarcoma intraoseo de bajo grado de malignidad y el osteosarcoma yuxtacortical o paraostal.

DEFINICION

El osteosarcoma es definido por la OMS como un tumor maligno caracterizado por la formación directa de tejido oseó u osteoide por las células tumorales(3).La gran mayoría de estos tumores tienen un origen oseó pero pueden desarrollarse en cualquier tejido extraesquelético de origen mesenquimal(6). Es indispensable que las células malignas produzcan sustancia osteoide o material indistinguible histológicamente de ella, aun cuando sea en un foco único y pequeño.De acuerdo con Dahlin, un osteosarcoma puede producir material osteoblástico, condroblástico o fibroblástico,y se clasifican según el tejido tumoral predominante(Figura 1). Los tumores condroblásticos que no producen sustancia osteoide se clasifican como condrosarcomas y los tumores fibroblásticos con ausencia de material osteoide se designan como fibrosarcomas. Los osteosarcomas osteoblásticos son el 50% de los casos y los condroblásticos y fibroblásticos ocupan el 25% cada uno(2).

ASPECTOS CLINICOS

Los síntomas y signos clínicos son muy variables en el osteosarcoma; sin embargo, el dolor es el síntoma más común y suele referirse a la articulación vecina; este dolor va aumentando continuamente, no calma con el reposo y puede llegar a producir la incapacidad funcional de la articulación. A la vez aparecen signos como edema, presencia de masa y circulación colateral; la piel se observa estirada y brillante(7).

En ocasiones el paciente relaciona su sintomatología con el trauma lo cual ha sido denominado por Ewing como "determinismo traumático", pero únicamente se puede decir que el trauma llama la atención hacia la lesión ya existente(7); el traumatismo revela más neoformaciones malignas de las que produce.

Las fracturas patológicas no son muy comunes y se relacionan generalmente con lesiones de predominio lítico((3)(Fig. 2).

Un hallazgo clínico importante es el relacionado con el aumento de la fosfatasa alcalina en el suero, determinado por la actividad osteoblástica del tumor. En el INC esto ocurre en la gran mayoría de los casos y tiene especial interés en la búsqueda de lesiones

metastásicas o recidivas, por cuanto la Fosfatasa
Alcalina cae a valores normales luego de la extirpación
quirúrgica del tumor(3).

CARACTERES RADIOGRAFICOS

Característicamente el osteosarcoma clásico tiene localización metafisiaria, se origina centralmente y, luego de destruir la cortical, invade los tejidos blandos vecinos. Puede ser lítico o blástico, dependiendo de la destrucción ósea y de la producción de hueso tumoral y vascularización del tumor respectivamente.

En el momento de presentación usualmente el tumor muestra invasión a los tejidos blandos (Fig. 3) (9).

El periostio reacciona dando los siguientes signos radiológicos:

1) El Triángulo de Codman que es producido por 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 (Fig. 4). Este signo, puede presentarse también en el tumor de Ewing.

2) La imagen producida por la formación de espículas largas, delgadas y filiformes de hueso reactivo irradiadas perpendicularmente ("diente de peine") (Fig. 5), o desde un punto central ("sol naciente") (Fig. 6).

Ocasionalmente puede presentarse una reacción perióstica laminada ("bulbo de cebolla") (Fig. 7).

Estos signos radiológicos no son patognomónicos de lesión tumoral maligna, y pueden presentarse en osteomielitis y en hematomas subperiósticos.

En algunos tumores el aspecto radiológico predominante

es la formación osea; este tipo se clasifica como tipo escleroso (Fig. 8). En los tumores anaplásicos y de mayor contenido celular o en los telangiectásicos predomina la destrucción osea (Fig. 9), que en ocasiones puede semejar una lesión benigna como un quiste oseo aneurismático o un tumor no formador de hueso (Fig. 10). Sin embargo, generalmente el osteosarcoma clásico presenta un aspecto radiológico mixto con componentes líticos y esclerosos que varían según el tipo celular que predomine (Fig. 11). Es frecuente que la masa extraosea se calcifique en forma irregular y extensa, a veces excediendo el tamaño del tumor central (imagen en "estallido de casco de granada") (Fig. 12) y semejando, aun, un osteosarcoma yuxtacortical que, como veremos más adelante, tiene un cuadro radiológico diferente al del osteosarcoma clásico.

En general se dice que el osteosarcoma es metafisiario, en huesos que aun tienen abierta la línea de crecimiento, y que nunca la cruza. Sin embargo algunos autores han encontrado osteosarcomas originariamente epifisiarios (10), y no es infrecuente diagnosticar tumores metafisiarios que crucen la línea epifisiaria (Fig. 13). El Doctor Kuettnner formuló en 1976 la hipótesis de que el cartilago es resistente tanto a la invasión de los capilares como de las células tumorales, ya que contiene

un inhibidor específico de la colagenasa(3).Debido a lo observado radiológicamente y en estudios gamagráficos , Enneking y Kagan en 1978 estudiaron 45 osteosarcomas en busca de la extensión transepifisiaria de la lesión teniendo en cuenta su importancia en los nuevos tratamientos con resección local del tumor;en 21 casos en los que la placa epifisiaria estaba abierta encontraron extensión transepifisiaria del tumor , más comúnmente a través de los canales vasculares de la placa epifisiaria y con menor frecuencia por penetración lateral en continuidad con los vasos epifisarios que pasan a través del anillo pericondral y producen anastomosis entre los vasos que irrigan la metáfisis y la epífisis demostradas anteriormente por Spira en 1967(3).

Definitivamente, la radiografía simple es el estudio mas valioso en la valoración de tumores oseos,porque es la única modalidad que permite identificar los hallazgos semiológicos antes descritos. Sin embargo las demás modalidades de diagnóstico por imágenes tambien tienen valor específico y ayudan a una mejor evaluación de la lesión. La tomografía axial computada(TAC) ayuda a definir la extensión de la lesión;ella identifica la lesión intramedular, la ruptura cortical,la extensión a tejidos blandos,las "skip metastasis" y las relaciones de la masa con paquetes neurovasculares vecinos(Fig.14)(34).Esto es de gran

importancia para que el cirujano pueda planear el tipo de cirugía mas indicado, especialmente si se tiene en mente la posibilidad de resección en bloque, para evitar cirugías mutilantes.

La arteriografía además de estudiar la vascularización tumoral y las relaciones del tumor con las principales arterias vecinas, la utilizamos en algunos casos indicados para la aplicación de quimioterapia intraarterial previa al procedimiento quirúrgico, como veremos mas adelante.

El estudio arteriográfico debe demostrar claramente las arterias vecinas normales y las arterias nutricias del tumor, que emergen en ángulos rectos u obtusos con respecto a la arteria principal, y presentan formas en "tirabuzón" e irregularidades en su recorrido(Fig.15). En el Memorial Sloan Kettering Cancer Center de New York, practican TAC y arteriografía en forma conjunta en aproximadamente un 5% de todos los pacientes con osteosarcoma. Allí han encontrado que en el 88% de los pacientes la TAC sola fué de alguna ayuda diagnóstica; en el 4% de los pacientes fué de ayuda únicamente la arteriografía y en el restante 8% ambos estudios prestaron en forma conjunta una valiosa ayuda para sugerir el diagnóstico de osteosarcoma (9). En general, pensamos que estos métodos diagnósticos no son excluyentes entre si, sino que se complementan en la

mayoría de los casos y ayudan, junto con la radiografía simple, a formular un mejor diagnóstico y planear el procedimiento quirúrgico y el tratamiento en general.

Hoy en día la tomografía lineal no está indicada en el estudio del osteosarcoma. La Resonancia Magnética (RM) únicamente ayuda en la visualización de la extensión intramedular y a partes blandas del tumor, mediante la realización de cortes en diferentes planos; debe recordarse que la cortical no da señal en la RM (Fig 16)

La Medicina Nuclear ayuda a definir el estado del tumor y su extensión. El Tc 99m difosfanato delimita la extensión del tumor y detecta la presencia de metástasis saltarinas (osseous skip metastasis) (Fig 17). Se presume que la extensión microscópica puede ocurrir unos centímetros distales al límite que demarca el estudio gammagráfico, por lo que el margen escogido como borde de resección debe estar por lo menos 5 cms o 7 cms por encima del límite indicado por el estudio de Medicina Nuclear.

Existen algunos casos especiales de osteosarcomas cuyo aspecto radiológico es importante conocer. El osteosarcoma multifocal o multicéntrico es raro; son lesiones óseas generalmente simétricas, de aparición simultánea, usualmente sin compromiso pulmonar. Están localizadas especialmente en las metafisis y cuando son sincrónicas son casi siempre

densas y escleróticas(Fig 18). Cuando la presentación es metacrónica son asimétricas, de tamaño variable y no necesariamente escleróticas(3).

EL osteosarcoma periférico(perióstico para algunos autores)(11), se encuentra en las superficies de los huesos, especialmente de la tibia y del fémur; debe distinguirse del osteosarcoma parosteal o yuxtacortical, el cual tiene un comportamiento y aspecto radiológico y patológico diferentes. Radiológicamente los osteosarcomas periféricos se presentan como tumefacciones de los tejidos blandos, mal delimitadas, radiolúcidas, con espículas radiadas de hueso dispuestas perpendicularmente a la cortical ósea vecina y generalmente en el segmento diafisario sin lesión evidente de la cavidad medular. Schajowicz no utiliza el término perióstico debido a que pone en duda su origen cortical(3). En la Mayo Clinic ocupan el 1% de todos los osteosarcomas(12). Es menos mineralizado y por lo tanto menos esclerótico que el osteosarcoma parosteal.(Fig 19). El reconocimiento de este tumor es importante porque con un adecuado tratamiento presenta una curabilidad de aproximadamente un 80%-90% (12).

El osteosarcoma telangiectásico, por regla incluye lesiones completamente líticas(Fig 9), y representa solo el 2% de los osteosarcomas. Campanacci lo denomina osteosarcoma hemorrágico para definir mejor su

componente dominante de "espacios ocupados por sangre", que raramente tienen características de vasos sanguíneos dilatados(12). Generalmente solo se encuentra tumor maligno en una pequeña zona de la periferia del tumor. Macroscópicamente tiene apariencia de una "bolsa de sangre" que produce la imagen radiolúcida de la radiografía simple.

El osteosarcoma de la mandíbula o de los maxilares corresponde al 5% de todos los osteosarcomas en la experiencia de la Mayo Clinic y de la mayoría de revisiones. Radiológicamente presenta un grado variable de destrucción del hueso por el tumor, con un componente esclerótico que se puede extender hacia los tejidos blandos vecinos (Fig 20). Se presenta generalmente en pacientes que se encuentran una o dos décadas por encima de la edad de los pacientes con osteosarcoma clásico de los huesos largos. El grado de anaplasia es menor que el del osteosarcoma convencional y presentan metástasis menos frecuentemente. Con adecuado tratamiento tienen un 80% de posibilidad de presentar un buen pronóstico a largo término(12)(Fig 21).

El osteosarcoma intraoseo de bajo grado de malignidad es muy bien diferenciado, por lo que en ocasiones es interpretado como una lesión benigna como por ejemplo una displasia fibrosa. La sobrevida a cinco años es del 80%-90% cuando la remoción quirúrgica de la lesión es completa. Casi nunca

producen metástasis, aunque cuando hay recurrencia la posibilidad de ocasionarlas aumenta. Si recurren, aproximadamente el 10% pasan a ser de alto grado de malignidad. Radiológicamente distienden la medular y presentan áreas de destrucción cortical, con grado variable de esclerosis. En casos avanzados hay extensión extraósea del tumor(5); su diferenciación con el osteosarcoma de alto grado de malignidad generalmente se hace por patología.

Con alguna frecuencia el osteosarcoma convencional puede presentarse en huesos planos, huesos del pie o de las manos. En el INC se han presentado casos de osteosarcomas en la bóveda craneana, calcáneo, costillas y huesos de la pelvis entre otros(Fig. 22).

ETIOPATOGENIA

Hasta la fecha, la etiología de los osteosarcomas continua siendo motivo de múltiples investigaciones sin que se haya logrado llegar a ninguna conclusión positiva.

Estudios experimentales han demostrado que agentes químicos como el berilio producen osteosarcomas en animales(13).

De la misma manera se ha demostrado la inducción de osteosarcomas en mamíferos a los cuales se les aplicaron dosis altas de radiación interna o externa. En 1931 Martland describió la aparición de osteosarcomas en humanos que estuvieron expuestos a la radiación emitida por cuadrantes luminosos en la industria relojera(14).

En muchas oportunidades se ha intentado demostrar una relación entre los virus y la aparición del osteosarcoma en humanos. Virus como el del osteosarcoma F.B.J., un virus RNA, extraído de tumores óseos murinos ha producido osteosarcomas cuando ha sido inyectado en ratones recién nacidos(3). Hoy en día se acepta que muchos tumores son producidos por virus o por información

genética asociada a virus, pero no hay ninguna demostración del aislamiento de un virus productor de osteosarcoma en humanos.

Hay publicaciones que reportan la aparición de osteosarcomas en hermanos, lo que sugiere que existe un factor predisponente transmitido en forma genética.

Hay enfermedades que definitivamente predisponen a la aparición de osteosarcomas como son el Paget y la osteogénesis imperfecta. También se ha descrito una estrecha relación entre el traumatismo y la aparición de osteosarcomas, pero es muy probable que el traumatismo únicamente sirva como motivo para practicar exámenes que descubran la presencia del tumor.

En conclusión sigue siendo completamente desconocido el origen del osteosarcoma en humanos y es posible que sean múltiples las causas que se presenten en varios tipos de osteosarcoma o aún que se sumen para producir en un momento dado un tumor óseo en un paciente.

TRATAMIENTO

Aunque este artículo está enfocado hacia el aspecto del diagnóstico por imágenes del osteosarcoma, debemos obligatoriamente mencionar algo del tratamiento, ya que hoy en día el radiólogo ocupa un puesto importante dentro del equipo cooperativo de médicos que diagnostican, manejan y tratan este tumor. Hasta hace muy pocos años el único tratamiento para el osteosarcoma era la amputación del miembro lesionado, obteniéndose sobrevividas de aproximadamente un 20% a 5 años(15). Avances recientes en la quimioterapia y en técnicas quirúrgicas ortopédicas han ido mejorando el pronóstico de los pacientes con osteosarcoma clásico. La quimioterapia utiliza agentes que interfieren principalmente con el rápido crecimiento del tumor durante la fase de mitosis. Los oncólogos sugieren la utilización de los agentes quimioterapéuticos en todos los casos en el momento de la resección inicial, debido a que se presume que en alrededor del 80%-95% de los pacientes presentan metástasis sistémicas en ese momento. Por esta razón se ha popularizado la aplicación de

quimioterapia antes del procedimiento quirúrgico, notándose una disminución del tamaño del tumor, desaparición de metástasis pulmonares y, aun, resolución de fracturas patológicas(16).Huvos y cols.(17) desarrollaron una clasificación sobre el efecto de la quimioterapia prequirúrgica sobre el tumor resecado luego de un tratamiento de 4-8 semanas, mediante la evaluación cuidadosa, en aproximadamente 30 campos microscópicos, de la necrosis tumoral lograda: si la necrosis tumoral aparece en un 50% o menos de los campos se considera una respuesta grado I; necrosis en un 50%-90% se considera una respuesta grado II; necrosis en mas del 90% pero menos del 100% es una respuesta grado III; si todos los campos demuestran necrosis, la respuesta es grado IV. Esta clasificación se utiliza con el fin de programar el plan de quimioterapia post operatoria: pacientes con buena respuesta(grados III y IV) se mantienen con el mismo agente quimioterapéutico;en pacientes con pobre respuesta (Grados I y II) se cambia el agente terapéutico, obteniéndose sobrevidas similares a las encontradas en los pacientes con buenas respuestas. Siguiendo los anteriores parámetros y mediante la utilización de quimioterapia intraarterial por infusión se han logrado sobrevidas de aproximadamente un 85% a tres años en el Memorial

Sloan-Kettering Cancer Center de New York (9). Las diferencias de sobrevida dependieron más del sitio de localización del tumor, que del tipo de procedimiento quirúrgico realizado (amputación o resección en bloque). La amputación se escoge en aquellos casos en que existe invasión al paquete neurovascular, lesión de la piel, fractura patológica o imposibilidad para lograr un adecuado campo libre de tumor alrededor de la lesión. La tanto la resección en bloque se deja para aquellos pacientes que presentan una enfermedad limitada obteniéndose una sobrevida de mejor calidad (Fig 23). La recurrencia local se presenta en aproximadamente un 5%-25% dependiendo básicamente de la experiencia del cirujano, escogencia del paciente y la consecución de adecuados márgenes libres de tumor. En algunos centros se agrega radioterapia local (aproximadamente 3.750 cGy) logrando que la recurrencia local sea extremadamente baja (9). En nuestra institución se ha iniciado el protocolo del tratamiento del osteosarcoma siguiendo básicamente este protocolo, pero desafortunadamente nuestros pacientes llegan en la gran mayoría de los casos en un estado muy avanzado de su enfermedad, lo cual impide que se logren efectuar cirugías conservadoras y la mortalidad sigue siendo muy alta a los 5 años. Cuando el paciente cumple con las características necesarias para ingresar en el protocolo de

quimioterapia intraarterial prequirúrgica, se practican estudios previos generales y, en especial, valoración de la función renal. Se efectúan Rx simple y escanografía del torax y del miembro afectado en toda su extensión y gamagrafía ósea. Con todos estos estudios realizados y en regla, se realiza la primera arteriografía selectiva del sitio del tumor, se valoran la fase arterial y venosa y se escoge el sitio adecuado para colocar el cateter, ojalá por encima de la primera arteria de aspecto neoplásico, para aplicación del agente quimioterapéutico, que generalmente es Cisplatinum en infusión por dos horas, previa sobrehidratación del paciente (Fig 24). Esto se hace en tres oportunidades con una diferencia de 14 días entre cada una; al finalizar los ciclos es muy importante hacer una valoración comparativa de las tres arteriografías realizadas con el fin de evaluar la posible necrosis que el fármaco produce en el tumor (Fig 25). El procedimiento quirúrgico se realiza 14 días después de la última infusión. El cirujano, entonces, escoge el tratamiento quirúrgico a seguir, y de acuerdo con lo encontrado en la patología de la pieza quirúrgica, se planea el tratamiento quimioterapéutico. Se continua con controles periódicos mediante radiografías simples del torax y del miembro afectado (cuando se ha efectuado cirugía

conservadora), y estudios gamagráficos oseos cuando se considere necesario, aun cuando lo ideal es practicar los controles de torax mediante la TAC.

METASTASIS

En la gran mayoría de los casos las metástasis se hacen por vía hematológica y pueden existir ya en el momento del diagnóstico del tumor primario, aunque no sea posible demostrarlas. Los pulmones son los órganos más comprometidos. El patrón radiográfico suele ser de múltiples nodulos densos, algunas veces calcificados o cavitados (Fig 26). En raras ocasiones aparecen primero pequeñas calcificaciones parenquimatosas alrededor de las cuales se desarrollan los nódulos. Se debe tener el cuidado de no confundirlas con las calcificaciones consecutivas a procesos infecciosos antiguos, para lo cual resulta de gran ayuda hacer comparaciones con los estudios radiológicos previos y evaluar en especial el tamaño y número de las calcificaciones (18).

Alrededor de un 10% de los pacientes tienen metástasis pulmonares visibles radiológicamente al momento del diagnóstico del tumor primario. El estudio radiológico simple identifica 2/3 de los nódulos pulmonares de 1 o más centímetros de diámetro, pero esta cifra se aumenta si se practican radiografías en inspiración y espiración. La tomografía lineal descubre las metástasis entre 5mm y 10mm de diámetro (Fig 27) y la TAC desde cuando tienen 3 mm de diámetro, pero se debe ser muy cuidadoso con la interpretación de la TAC para no confundir

las marcas broncovasculares y los nódulos de fibrosis pulmonar que también son radiodensas y por lo tanto difíciles de diferenciar de las metástasis(19)(Fig 28).

El neumotorax puede presentarse y deberse a la cavitación de un nódulo periférico.La aparición de neumotorax espontaneo en ausencia de metástasis en las radiografías debe hacernos pensar en una metástasis oculta(18)(Fig 29).

Las metástasis oseas son menos frecuentes que las pulmonares.Los huesos que mas aparecen comprometidos son el craneo, la pelvis y la columna(Fig 30).Las skip metastasis o metastasis "saltarinas" son para Lewis y Litz aquellas metástasis que ocurren en el mismo hueso en que se desarrolla el osteosarcoma(20).Para Enneking es una lesión única separada del primario, que ocurre de manera sincrónica en el mismo hueso en que se localiza el osteosarcoma, o una segunda lesión en el hueso adyacente separada del foco tumoral inicial mediante una articulación. Para considerar una lesión como metástasis saltarina son requisistos que no existan metástasis pulmonares ni propagación directa al hueso opuesto a través de la articulación(21).Se acepta que la diseminación se hace por vía hematogena.

No se conoce que ocurran metástasis saltarinas en la

tibia proximal cuando el tumor se localiza en la tibia distal. Cuando el tumor se encuentra en la tibia proximal puede, por via transarticular, producir metástasis a los cóndilos femorales, pero este hecho es de muy rara ocurrencia; en cambio cuando el osteosarcoma se origina en el femur distal la incidencia de metástasis saltarinas a lo largo de la diáfisis femoral suele ser mayor.

Para Enneking las metástasis saltatorias se presentan en el 25% de los osteosarcomas pero otros investigadores señalan que tan solo ocurren en el 5% de los casos(21).

Las metástasis viscerales ocupan el tercer lugar siendo los órganos mas comprometidos la pleura, el corazón, el riñon y el hígado. Se ha informado la aparición de metástasis calcificadas en los riñones (22)

Mas raras que todas la anteriores son las metástasis a ganglios linfáticos regionales que aparecen especialmente en los osteosarcomas de los huesos centrales, hombro y pelvis. Los ganglios se ven radiológicamente como nódulos o masas muy densos debido a calcificación u osificación(5).

PRONOSTICO

Muchos artículos se han escrito con respecto a los factores que puedan influir en el pronóstico del osteosarcoma.

En las series de la Mayo Clinic y del Memorial Hospital(23) la edad y el sexo no tuvieron efecto sobre el pronóstico. Sin embargo en otras instituciones, incluyendo el INC(Ibérico y cols..Sarcoma Osteogenico en el INC.Biblioteca del INC;no publicado) se ha observado que los pacientes por encima de los treinta años tienen un mejor pronóstico que los demas(24).

El tipo histológico al que pertenezca el tumor tiene algún significado pronóstico, observándose que el tipo osteoblástico tiene un peor pronóstico, el condroblástico un pronóstico intermedio, siendo el fibroblástico el de mejor pronóstico; estos resultados no se observan en todas las series reportadas, pero las diferencias son estadísticamente muy poco significativas. El osteosarcoma telangiectásico presenta una sobrevida discretamente mas pobre a los cinco años que el osteosarcoma ordinario(12).

La localización tiene aparentemente un significado pronóstico importante. Se ha observado que

localizaciones en huesos planos, huesos de la cara y mandíbula tienen una mayor sobrevida (12,25).

Entre mas cerca del tronco se encuentre la lesión, mejor es el pronóstico(3,24,25,26).

En conclusión el pronóstico del osteosarcoma no depende de una variable sino de la conjugación de todas las variables. Este pronóstico ha variado en los últimos años con el advenimiento de la quimioterapia y los tratamientos conjugados. También debe anotarse que la biología de este tumor ha variado , lo que implica un cambio continuo de los métodos terapéuticos, y por ende, del pronóstico del tumor.

OSTEOSARCOMA PARAOSTAL

Hay tumores oseos raros que por su localización y componente celular causan una subdivisión del tumor original, como es el caso del osteosarcoma parostal o yuxtacortical; fué descrito inicialmente por Geschikter y Copeland en 1951 como una nueva entidad, de características "benignas" con posible transformación maligna, diferente del osteosarcoma convencional(27); la OMS lo define como un tumor caracterizado por tener su origen en la superficie del hueso y por un alto grado de diferenciación celular. Estos tumores tienen un crecimiento relativamente lento y su pronóstico es mejor que el del tipo común de osteosarcoma(3);este comportamiento,al parecer,depende del predominio de los componentes celulares(27,29). El osteosarcoma parostal suele presentarse en personas de mayor edad que el osteosarcoma convencional;generalmente se encuentra entre la segunda y cuarta década de la vida.El sexo no influye en el diagnóstico, aun cuando en diversas series hay un ligero predominio del sexo femenino(28,29,30,32); se encuentra exclusivamente en huesos largos, especialmente en la cara posterior de la metáfisis distal del femur, región metafisiaria proximal de la tibia y proximal del húmero(3,28,29,30,31,32).

Clinicamente se presenta con masa o edema de crecimiento lento, acompañados de dolor; esta sintomatología puede durar de semanas a años(29,30,32) Las características radiológicas se definieron desde la descripción inicial; corresponden a una masa parosteal no homogénea, osificada en un 75%-90%, con áreas radiolucidas; la masa suele ser de contornos irregulares, firmemente adherida a la corteza por una amplia base, con tendencia peculiar a envolver el hueso comprometido, dejando un halo de lucencia entre el tumor y el hueso sano, de 1mm a 3mm, que permite delimitar su tamaño y sugerir el diagnóstico; sin embargo este hallazgo suele observarse solamente en el 30% de los casos(7)(Fig 31).

Muestra crecimiento principalmente hacia los tejidos blandos, y, a pesar de su tamaño y compromiso, es poca la destrucción y/o reacción del hueso adyacente. La corteza generalmente se encuentra intacta y sin signos de invasión; solamente después de muchos meses o años puede llegar a ser invadida y así pasar el tumor a la médula; cuando esto sucede el pronóstico es igual al del osteosarcoma central; esto debe confirmarse mediante la TAC o la Resonancia Magnética o ambas(3,7,31).

Es característica la ausencia de reacción periosteal que sugiere que el tumor sale del periostio(3,7,11,28,30,31,32).

El tratamiento consiste generalmente en la ablación completa del tumor y solo en pocas situaciones la amputación; en general se intenta la resección en bloque del tumor con una importante cantidad de tejido adyacente. Si hay recidiva tumoral debe pensarse en la amputación debido a que luego de recidivas repetidas el grado de malignidad histológica empeora y se aumentan la posibilidad de metástasis pulmonares(3,12).

El diagnóstico diferencial debe hacerse con la miositis osificante, la cual no hace contacto con el hueso y presenta bordes angulares y calcificación de los haces musculares (Fig 32); el osteocondroma de base amplia puede ser confundido con el osteosarcoma parosteal; aquel generalmente presenta imagen de cortical y hay continuidad de la medular del hueso con la medular del osteocondroma(Fig 33); otros diagnósticos diferenciales deben hacerse con el sarcoma de partes blandas y el osteosarcoma periférico como vimos anteriormente(32,33).

BIBLIOGRAFIA

- 1) De Santos LA., et al.. Osteogenic Sarcoma after age of 50: a radiographic evaluation. Am. J. Roentgenology 1978. 131: 481-484.
- 2) Dahlin DC. Bone Tumors. Osteogenic Sarcoma. Ed. 3a. Springfield, Illinois; Charles Thomas, 1978.
- 3) Schajowicz F. Tumores formadores de tejidos Oseo. Tumores y lesiones pseudotumorales de huesos y articulaciones. Editorial Médica Panamericana. Buenos Aires. 1982; 36-110.
- 4) Dahlin DC. Unni K. Osteosarcoma of bone and its important recognizable varieties. Am. J. Surg. Pathol. 1977; 1: 61.
- 5) Greenfield G. Radiology of bone diseases, Osteogenic Sarcoma. Ed. 4a. Philadelphia. 1986.
- 6) Marvit N. Primary osteosarcoma of left atrium. Complete surgical excision. Am Thorac Surg. 40: 402-404.
- 7) Huvos AG. Tumores Oseos. Diagnóstico, tratamiento y pronóstico. Buenos Aires. Ed Panamericana 1981. Pgs 95-105.
- 8) Spira E. Farin I. The vascular supply to the

epiphyseal plate under normal and pathological conditions.1967.Acta Orthop.Scand.38:1-22.

9)Lane J. Hurson B.et al.Osteogenic Sarcoma.Clinical Orthopaedics and related Research.1986;204:93-110.

10)Tsuneyoshi H. Dorfman H. Epiphyseal osteosarcoma;distinguishing features from clear cell chondrosarcoma, chondroblastoma, and epiphyseal enchondroma.(ab).RADIOLOGY,1987;167:886.

11)Unni K., Dahlin D. Beabout J.. Periosteal osteogenic sarcoma.Cancer,1976;37:2476-2485.

12)Dahlin D. Malignant Osteoblastic Tumors. Ed Taveras J. Ferruci J. Radiology. J.B. Lippincott Company,Philadelphia.1989.Vol 5;cap.77:1-10.

13)Jane J. The influence of splenectomy on the induction of osteogenic sarcoma in Rabbits.J.Bone Joint Surg [Am] 1969;51:1432.

14) Martland H. The ocurrence of malignancy in radioactive persons.Am J. Cancer .1931;15:2435-2515.

15)Marcove R. Levin A. Hutter R. Osteogenic Sarcoma under the age of 21. A review of 145 preoperative cases.J.Bone Joint Surg.1970;52A:411-414.

16)Smith J., Heelan R.,Huvos A.,et als..Radiographic changes in primary osteogenic sarcoma following

intensive chemotherapy; Radiological pathological correlation in 63 patients. *Radiology*, 1982; 143:355.

17) Huvos A., Rosen G., Primary osteogenic sarcoma. Pathological aspects in 20 patient after treatment with chemotherapy. En bloc resection and prosthetic bone replacement. *Arch. Pathol. Lab. Med.*, 1977; 101:14.

18) Herman I., Luceil B., Pulmonary Metastasis. *The Radiol. Clin. North. America*, 1982; 20:439-440.

19) Enneking W., Musculoskeletal tumor surgery. Ed. 1. Vol II. New York, 1983. Churchill Livingstone.

20) Lewis R., Litz M., Medulary extension of osteosarcoma. *Cancer*, 1974; 33:371.

21) Enneking W., Kagan A., The implications of skip metastasis of osteosarcoma. *Clin. Orth.*, 1975; 11:33-41.

22) Nelson J., Clarr R., Palubinskas A., Osteogenic Sarcoma with calcified Renal Metastasis. *Br. J. Radiol.*, 1971; 44:802-804.

23) McKenna R., Schwinn C., Soong K., Sarcomata of the osteogenic series. An analysis of 552 cases. *J. Bone Joint Surg [Am]*, 1966; 48:1-26.

24) Uribe-Botero G., Russel W., Sutow W., Primary osteosarcoma of bone. A clinico-pathologic investigation of 243 cases, with necropic studies in

INCO02502



Instituto Nacional de Cancerología

54. Am J. Clin. Pathol. . 1977; 67: 427-435.

25) Jaffe H. . Tumors and tumorous conditions of the bone and joints. Lea & Febiger, Philadelphia, 1958.

26) Dahlin D., Coventry M. Osteogenic Sarcoma. A study of 600 cases. J. Bone Joint Surg [Am]. 1967; 49: 101-110.

27) Robert E., Fechner E., Huvos A., Mirra J., Spjut H., Unni K. . A symposium on the pathology of bone tumors. 1988.

28) Stevens G., Pugh D., Dahlin D. . Roentgenographic recognition and differentiation of parosteal osteogenic sarcoma. A. J. R. 1957; 78: 1-12.

29) Unni K., Dahlin D., Beabout J., Ivins J. . Parosteal osteogenic sarcoma. Cancer; 1976; 37: 2466-2475.

30) Murray M., Copeland M., Geschickter F. Treatment of parosteal osteoma of bone. Sur. Gynecol. Obstet. 1959; 108: 537-548.

31) DeSantos L., Murray J., Finklestein J., Spjut H., Ayala A. The radiographic spectrum of periosteal osteosarcoma. Radiology 1978; 127: 123-129.

32) Van Der HEul R., Von Ronnen J. et al. . Juxtacortical osteosarcoma. Diagnosis, differential diagnosis, treatment and an analysis of 80 cases. J. Bone Joint Surg [Am]. 1976; 49A: 415-439.

I/216/90

- SARCOMA OSTEOGENICO

- HUESO

- MIELOMA MULTIPLE.

• Nilson Morales A.

• Mauricio Torres B.

• Fernando Mejia