
Tumores malignos de los huesos
Dr. Luis Julio Huaroto Rosa-Pérez

GENERALIDADES-CLASIFICACIÓN-CLÍNICA- RADIOLOGÍA - ANATOMÍA
PATOLÓGICA-TRATAMIENTO DE CADA UNO DE ELLOS-USO DE

RESONANCIA MAGNÉTICA-CÁNCER ÓSEO SECUNDARIO O
METASTÁSICO

Entre los tumores óseos malignos primarios, nos vamos a referir a los más frecuentes e importantes:

1. Osteosarcoma
2. Condrosarcoma
3. Fibrosarcoma
4. Tumor de EWING
5. Mieloma.

1. OSTEOSARCOMA (Lámina 46:1)

Definición OMS:

Tumor maligno caracterizado por la formación directa de tejido óseo y osteoide por las células tumorales. Muy frecuente, más en hombres y entre 10 y 25 años, en más de 40 años se asocia a degeneración de enfermedad de PAGET. Se localiza más en metafisis más fértiles de huesos largos (rodilla), cualquier hueso puede ser afectado; es monostótico y monotópico.

Según el aspecto histopatológico, existen tres variedades: Osteoblástico, condroblástico y fibroblástico, pero en todos hay formación ósea tumoral.

1.1. CLÍNICA

Dolor intenso, llamado osteocopo (al parecer por hipertensión ósea), luego tumoración de crecimiento rápido y progresivo, al comienzo dura, luego

zonas de reblandecimiento, piel tensa con circulación colateral, calor local; en fases finales el estado general gravemente afectado, fracturas espontáneas, no adeno-patía regional, la articulación vecina está respetada. Metástasis por vía sanguínea, sobre todo a pulmón; cuando la lesión es en columna hay presencia de síntomas neurológicos, hasta paraplejía; la única prueba positiva de laboratorio es la elevación de fosfatasa alcalina en la sangre, la cual traduce la actividad osteoblástica. El trauma lo registra JAFFE en el 30% de los casos y generalmente es poco severo; la acentuación del dolor o tumefacción en un paciente con PAGET indica degeneración sarcomatosa.

1.2. A RX

Geoda metafisaria central mal delimitada, y luego de destruir la cortical dando una muesca periférica, invade las partes blandas vecinas; el aspecto radiográfico puede ser osteolítico (tumores más celulares o telangiectásicos), ser escleroso (cuando predomina la formación ósea), sin embargo, predominan el tipo mixto escleroso-osteolítico. Hay clásicas reacciones exhibidas por el periostio: Formación de espículas largas delgadas, filiformes de hueso perióstico reactivo dando el típico aspecto en "rayo de sol" o imagen en "sol naciente", otras veces imagen en "peine" o "coliflor".

El llamado triángulo o espolón 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 zona extraósea del tumor; tanto el espolón como las espículas no son patognómicos del osteosarcoma, pudiendo encontrarse en otras patologías.

Otro hallazgo es la presencia de calcificaciones amorfas u osificación irregular de la masa extraósea; la que puede ser muy extensa y densa, excediendo al tumor central.

1.3. ANATOMÍA PATOLÓGICA

Macroscópica: Cuando el paciente llega al tratamiento definitivo, la masa tumoral medular ha roto las corticales y ha invadido las partes blandas; la masa tumoral tiene aspecto lardáceo, con zonas de fibrosis, cartilaginosas y óseas, focos de necrosis y hemorragias; invasión de partes blandas, después de romper la cortical; el cartílago de conjunción es respetado; consistencia variable: Si abunda el tejido óseo, es duro; si éste es escaso y hay zonas de hemorragia, necrosis y reblandecimiento es de consistencia blanda y difluente; a veces presenta cavidades pseudoquísticas; los caracteres son variables de uno a otro tumor y de una a otra zona del mismo. El tumor no se extiende muy lejos dentro de

la cavidad medular y no supera los límites extraóseos radiológicos o macroscópicos del tumor.

Microscópica: El osteosarcoma presenta un amplio espectro en su aspecto histológico por los variados estadios de diferenciación de la célula mesenquimatosa multipotencial durante su evolución esquelética, siendo esencial para la caracterización de una neoplasia como osteosarcoma la producción de osteoide y/o hueso por las células tumorales proliferantes, aunque sólo sea en pequeños focos.

Toda la gama de células conjuntivas con atipias y mitosis, monstruosidades nucleares con núcleos voluminosos, irregulares y atípicos, formación de cartílago hialino inmaduro, hueso osteoide, hueso tumoral y reaccional, lagos sanguíneos y zonas con células polinucleares semejando células gigantes que se presentan alrededor de los focos de hemorragia o necrosis, y no con la distribución uniforme del osteoclastoma. La formación de hueso reactivo a partir de los osteoblastos normales o mediante osificación endocondral de las áreas cartilaginosas, puede encontrarse en la porción medular del tumor y también, luego de la perforación de la cortical, en las zonas subperiósticas y parostales (triángulo de CODMAN y espículas óseas radiadas), este hueso reactivo no tiene carácter neoplásico y carece de valor para la biopsia.

1.4. TRATAMIENTO

El tratamiento de elección es la cirugía ablativa, con o sin radioterapia o desarticulación; la radioterapia sola como paliativa en casos inaccesibles quirúrgicamente.

Tenemos que considerar el osteosarcoma como una enfermedad sistémica, notables avances en la quimioterapia coadyuvante han mejorado la probabilidad de supervivencia: La amputación, habitualmente incluyendo parte del hueso por encima de la articulación proximal, junto con la quimioterapia coadyuvante, fue considerada como el tratamiento curativo clásico; sin embargo en los últimos años, la preservación del miembro con un cierto grado de función útil mediante la resección en block en asociación con quimioterapia intensiva y sin sacrificar los principios de la cirugía oncológica, seguida por un reemplazo protésico, ha sido introducida como un tratamiento quirúrgico alternativo en pacientes jóvenes con osteosarcomas seleccionados. Igualmente debemos tener en cuenta las metástasis: se acepta que las metástasis pulmonares ya existen cuando el tumor primario es descubierto, metástasis en otros huesos no hay mucha incidencia; además de las metástasis "saltatorias" o skip metástasis descritas por ENNEKING como focos separados solitarios del osteosarcoma que ocurren sincrónicamente en el mismo hueso o como una segunda lesión en el

lado opuesto de una articulación, en ausencia de una extensión anatómica u otra alteración preexistente y pueden ser diagnosticadas por gammagrafías, e influyen en el planteamiento terapéutico a realizar. La sobrevida es de 5% en años, otros autores hasta 20%. Mientras más distal esté el tumor, mejor es el pronóstico, igual cuando es menos la fosfatasa alcalina.

2. CONDROSARCOMA (Lámina 46:3)

Definición OMS:

Tumor maligno caracterizado porque sus células forman cartílago, pero no en tejido óseo. Se distingue del condroma, por la presencia de un tejido tumoral más celular y pleomorfo y por el número considerable de células voluminosas con núcleos grandes o dobles; las mitosis son poco frecuentes. Pueden ser centrales o periféricos, estando estos últimos en relación con la cortical externa del hueso; primario o secundario (sobre todo los periféricos en relación a una exostosis); más frecuente que el tumor de EWING y 50% menos que el osteosarcoma; más frecuente en varones y la mayoría entre 20 y 50 años de edad; localización más frecuente: En huesos extremo proximal de fémur y húmero, cintura escapular, iliacos y costillas.

2.1. CLÍNICA

El dolor es frecuente, intermitente al comienzo, se hace luego intenso y continuo, más evidente en la forma central; la forma periférica, el dolor es menor y en ellos predomina el volumen de la masa tumoral; la duración de las molestias puede variar de unas pocas semanas a varios años; ocasionalmente una fractura patológica fue el primer síntoma, sobre todo en la forma central.

2.2. A RX

Áreas radiolucetas, más o menos lobuladas con manchas o puntos radioopacos debido a la calcificación u osificación del tejido cartilaginoso tumoral; el contorno del hueso es abombado, corticales adelgazadas, fracturas a veces o disrupción de cortical con invasión a partes blandas, la forma central está situada más en la metafisis extendiéndose hacia la diáfisis, a menudo a una considerable distancia en la cavidad medular; las formas periféricas secundarias a osteocondromas tienen una imagen de una masa tumoral grande radioopaca difusa o punteada asociada a la imagen del osteocondroma que ha perdido sus límites netos.

2.3. VARIEDADES CLÍNICAS

Condrosarcoma central: frecuente en extremo proximal de húmero y fémur, afecta metáfisis y diáfisis adyacente, se origina en ocasiones por degeneración maligna de encondromas o en casos de enfermedad de OLLIER, distienden al hueso, que toma forma de botella; puede invadir la articulación y el hueso vecino.

También son frecuentes en pelvis, la masa tumoral puede alcanzar gran tamaño llegando a invadir el fémur, sacro y vértebras, son de difícil acceso operatorio y resistentes a la radioterapia.

Condrosarcoma periférico: A partir del cartílago del osteo-condroma.

2.4. ANATOMÍA PATOLÓGICA

Macroscópica: Consistencia elástica a blanduzca, aspecto similar al del condroma, color blanco azulado, con focos amarillentos de calcificación con áreas de degeneración quística y mixomatosa, infiltra poco los tejidos vecinos, más bien los rechaza en su crecimiento.

Microscópica: El carácter histológico varía desde claramente benigno al francamente maligno; el diagnóstico histológico del maligno extremo no ofrece problema (muchas mitosis, anaplasia evidente); se debe considerar maligno cuando hay muchas células con núcleos voluminosos, ciertas células con dos de estos núcleos, células cartilaginosas gigantes con núcleos grandes o múltiples hiper cromáticos, división celular amitótica; nunca presenta zonas neoplásicas de tejido osteoide u óseo.

En cambio, el condrosarcoma de malignidad baja y un condroma crean problemas sutiles de diferenciación histológica, que sólo un histopatólogo de gran experiencia puede interpretar. El examen debe ser en base a muestras de distintas partes del tumor, sobre todo en zonas del tumor donde exista abundancia de cartílago sin calcificaciones ni osificaciones; no es aconsejable la punción-biopsia, pues se requiere una buena cantidad de material tumoral.

2.5. TRATAMIENTO

La intervención quirúrgica es el tratamiento electivo de estos tumores; la radioterapia sólo como paliativo; la histología ayuda a la decisión quirúrgica: Si es poco maligno, resección segmentaria, si es más activo, amputación. Las recurrencias deben tratarse por cirugía radical en cualquier localización. El tumor crece lentamente invadiendo tejidos vecinos, pero las metástasis son raras y tardías y suelen ser a pulmón.

3. FIBROSARCOMA (Lámina 46:4,5)

Definición OMS:

Tumor maligno caracterizado por la presencia de haces entrelazados de fibras colágenas formados por células tumorales y por la ausencia de otros tipos de diferenciación histológica, tales como la formación de cartílago o hueso. Ambos sexos se afectan por igual entre los 10 y 60 años en adolescentes y adultos (desarrollado sobre una enfermedad de PAGET o sobre un tumor a células gigantes con o sin radiación); es monostótico y monotópico. Mayor frecuencia en metáfisis de huesos largos (distal de fémur y proximal de tibia), también en cráneo, maxilar y vértebras.

3.1. CLÍNICA

El dolor es síntoma frecuente, moderado al comienzo, se intensifica con el tiempo; aumento del volumen uno a dos meses después del dolor; debido al carácter destructivo del fibrosarcoma, la fractura patológica es frecuente y constituye el síntoma inicial, en algunos casos hay relación entre el curso clínico y la histología del tumor: En los más malignos el curso es rápido, en cambio, los menos malignos bien diferenciados, son de curso lento y hacen metástasis tardíamente, siendo los más frecuentes.

3.2. A RX

Imagen radioluciente, que abomba y destruye corticales, sin límites precisos, con rarefacción moteada central; la imagen depende del grado de malignidad: Los bien diferenciados están confinados dentro del hueso y los francamente anaplásicos rompen corticales e invaden partes blandas; imagen parecida al osteosarcoma osteolítico.

3.3. FORMAS CLÍNICAS

Fibrosarcoma periférico o perióstico: A partir de la capa externa fibrosa del periostio, se extiende a partes blandas, no llega a invadir cavidad medular; con frecuencia está limitado por una cápsula y no acostumbra presentar atipias ni monstruosidades nucleares; es de crecimiento lento. Fibrosarcoma central o medular: De inicio en el interior del hueso y en su crecimiento perfora cortical e invade partes blandas vecinas; puede presentar aspectos histológicos variables, desde una forma de gran malignidad, pasando por una forma intermedia, hasta una forma de poca malignidad.

3.4. ANATOMÍA PATOLÓGICA

Macroscópica: Masa fibrosa blanco grisácea, brillante, firme, jebosa, elástica, no muy vascularizada; pueden existir necrosis y hemorragias; forma ovoide, paralela al eje del hueso, bordes irregulares, con destrucción de esponjosa y cortical y extensión a tejidos blandos adyacentes.

Microscópica: La lesión tiene una morfología altamente variable; JAFFE

dividió en dos tipos: Bien diferenciado, con células fibroblásticas, fusiformes, elongadas, núcleos ovoides, hipercromáticos, no hay atipia celular ni actividad mitótica evidente, con considerable sustancia intercelular colágena y dispuestos en fascículos entrecruzados, crece lentamente y está bien delimitado. El pobremente diferenciado es muy celular, marcada atipia celular, evidente actividad mitótica, núcleos hipercromáticos, células con núcleos bizarros o múltiples; estroma conectivo es escaso, compuesto a veces sólo de fibras reticulínicas, sin embargo en algunas áreas se pueden encontrar abundantes fibras colágenas, a menudo hialinizadas; crecen rápido, destruyen esponjosa y cortical y producen frecuentes metástasis.

3.5. TRATAMIENTO

Es radorresistente; el tratamiento electivo es la cirugía: Resección segmentaria más injerto óseo o prótesis en los tumores bien o moderadamente diferenciados; amputación o desarticulación para los pobremente diferenciados y anaplásicos. En caso de recidiva luego de resección, está indicada la amputación.

4. TUMOR DE EWING: (ENDOTELIOMA) (Lámina 46:2)

Definición OMS:

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 se destaquen. No se observa la red intercelular de fibras de reticulina característica del reticulosarcoma. Según DAHLIN, deriva de la célula mesenquimal primitiva indiferenciada del tejido conectivo medular óseo.

Es muy frecuente; en la serie de DAHLIN representa el 6% de los tumores óseos malignos, evidente predilección por el sexo masculino, y en jóvenes de 5 a 25 años; en diáfisis o metadiáfisis de los huesos largos (fémur, tibia y húmero), algunos huesos cortos y planos (pelvis, escápula y costillas); suele ser poliostótico.

4.1. CLINICA

Dolor de intensidad variable; tumor de crecimiento rápido; adenopatías en la raíz del miembro; afectación del estado general: Fiebre, anemia, leucocitosis y aumento de la V.S.G., evolución a brotes que llevaron ocasionalmente a confusión con una osteomielitis; a veces presencia de fractura patológica.

4.2. A RX

En el primer estadio hay esclerosis ósea, acompañada por áreas centrales irregulares circunscritas de destrucción ósea, con la cortical ensanchada y formación de hueso reactivo perióstico laminado o en espículas radiadas;

más adelante, la lesión osteolítica central aumenta de tamaño con destrucción parcial o completa de la cortical con hueso reactivo perióstico en "escamas de cebolla", imagen característica, pero no diagnóstica; en estadios más avanzados el tumor destruye la cortical comprometiendo tejidos blandos vecinos, provocando formación ósea reactiva perpendicular espiculada en "rayos de sol"; en estadios finales la imagen es de una lesión destructiva, extensa, sin ninguna reacción ósea y enorme masa de partes blandas (tabla rasa), con desaparición de casi todo el hueso. Debido a la marcada tendencia de comprometer otros huesos es útil una gammagrafía ósea.

4.3. ANATOMÍA PATOLÓGICA

Macroscópica: Masa blancogrisácea, blanduzca, con zonas de hemorragias y focos de necrosis; a menudo con reblandecimiento quístico; casi siempre el tumor invade el hueso en mayor extensión que la imagen radiográfica; da metástasis a pulmones y otros huesos (algunos piensan en origen multicéntrico).

Microscópica: Abundantes células con protoplasma vacuolar, claro y escaso, abundantes núcleos, los cuales son redondos u ovals, de doble tamaño que el núcleo del linfocito y de disposición regular y homogénea; no hay tendencia osteogénica, ni células gigantes, hay escasez de estroma intercelular, es muy vascularizado, observándose a veces focos hemorrágicos. SCHAJOWYCZ ha demostrado que en las células del tumor de EWING hay glucógeno almacenado en el citoplasma en forma granular abundante, el cual no existe en el reticulosarcoma.

4.4. TRATAMIENTO

Es muy radiosensible, se confunde con el reticulosarcoma y neuroblastoma; poliquimioterapia coadyacente intensiva combinada con radioterapia sobre el hueso total usando altas dosis (4000 a 6000 rads) mejoró los resultados; sin embargo, actualmente se preconiza que el tratamiento quirúrgico (amputación) debe ser seriamente considerado como el tratamiento primario en combinación con poliquimioterapia con o sin irradiación consecutiva.

5. MIELOMA (ENFERMEDAD DE KAHLER) (Lámina 47:1)

Definición OMS:

Tumor maligno, que habitualmente muestra compromiso óseo difuso o múltiple, y que se caracteriza por la presencia de células redondas del tipo de las células plasmáticas pero con diversos grados de inmadurez, incluyendo formas atípicas.

Las lesiones están a menudo asociadas con la presencia de proteínas

anormales en sangre y orina, y ocasionalmente con la presencia de amiloide o para-amiloide en el tejido tumoral o en otros órganos. Es una neoplasia desarrollada a expensas de los elementos hematopoyéticos de la médula ósea, casi siempre de las células plasmáticas de origen reticular; se caracteriza por una disproteinemia con intensa hiperproteinemia. BENCE-JONES descubre en 1846 en la orina de un enfermo un prótido que luego se ha denominado albumosa de BENCE- JONES, la cual coagula a 60° y se redisuelve por ebullición. Es el tumor óseo maligno más frecuente en la casuística de DAHLIN (53%); GRIFFITHS señala cuatro formas: 1) Un solo foco esquelético, 2) Varios focos, 3) Enfermedad general con compromiso medular generalizado y, 4) Síntomas de focos extraesqueléticos. Más en los hombres 2:1; 75% de los casos entre 50 y 70 años de edad; se localiza de preferencia en donde existe médula ósea roja: vertebras, costillas, esternón, pelvis, cráneo y huesos largos (tercio proximal fémur y húmero).

5.1. CLÍNICA

El síntoma más frecuente y precoz es el dolor de tendencia progresiva, intermitente, localizado a nivel de la columna vertebral, sacro y tórax, puede durar meses y acaba haciéndose continuo. Más adelante aparecen dolores de tipo radicular; el tumor es menos frecuente, ya que a veces los nódulos mielomatosos son pequeños o asientan en huesos profundos, a la palpación suele ser de dos a tres cm de diámetro; las fracturas patológicas son frecuentes, aparece sin trauma o con trauma mínimo, más frecuente en costillas, clavícula, hueso largo o vértebras; debilidad, pérdida de peso, caquexia e insuficiencia renal, anemia y fiebre.

5.2. TRATAMIENTO

La punción medular (esternal y/o iliaca) es fundamental para determinar la cifra de plasmocitos; un aumento del 5 al 10% en el número de células plasmáticas típicas no es concluyente, pues igual puede ser encontrado en otras enfermedades, y por otro lado la presencia de numerosas células grandes con uno o más núcleos atípicos, a menudo bizarros, es concluyente.

Hay anemia normocítica e hipocrónica con epistaxis; las células plasmáticas pueden pasar a la sangre circulante y generar un cuadro de leucemia plasmática. Eritrosedimentación elevada y uremia revelando compromiso renal; la hipercalcemia es un hallazgo común.

El estudio de las proteínas séricas y urinarias es de gran importancia diagnóstica: aumento de proteínas plasmáticas a expensas de elevación de las globulinas y relación inversa de albúminas-globulinas, las cifras pueden llegar a 15 gr por 100 ml. La proteinuria de BENCE-JONES ha sido observada por JAFFE en el 40% de sus pacientes con mieloma, sin

embargo no es específica y puede encontrarse en otras afecciones (carcinoma metastásico); su ausencia no excluye el diagnóstico de plasmocitoma, su hallazgo constituye un dato de gran valor a favor del diagnóstico de esta afección.

La electroforesis de las proteínas del suero y la orina han proporcionado información diagnóstica basada en la elevación de las diversas fracciones globulínicas, las proteínas séricas mostraron un ascenso en el 76%, curva de albúmina muy descendida; en los tipos beta y gamma existe un pico muy elevado.

La inmunoelectroforesis del suero puso de manifiesto sólo una cadena monoclonal pesada en el 83% y una cadena monoclonal ligera en el 8% (proteinuria de BENCE-JONES), se encontró amiloidosis en el 7% de los enfermos.

5.3. A RX

Son típicas las imágenes en sacabocado, son lesiones líticas de diámetro variable (hasta 5 cm), redondas, múltiples y plurales (varias en cada hueso) sin reacción osteoblástica; son típicas las lesiones en el cráneo; hay fracturas patológicas sobre todo en huesos largos; aparte de las zonas de reabsorción ósea localizada, se observa un aumento difuso de la transparencia ósea generalizada a todos los huesos, pero más acusada en la columna vertebral.

5.4. ANATOMÍA PATOLÓGICA

Macroscópica: Masas grises de consistencia blanda, friable, a veces están acompañados por tejidos de consistencia más firme, que corresponden a amieloide. Con áreas hemorrágicas y muy vascular, lo que hace difícil contener la hemorragia en las biopsias.

Microscópica: Masa de células redondas, con escaso o sin estroma conectivo vascular intercelular; aumento de células plasmáticas; más del 10% en el frotis ya es diagnóstico.

5.5. TRATAMIENTO

En las lesiones localizadas, el tratamiento quirúrgico consiste en la escisión amplia o en la resección en block con o sin irradiación previa (costillas, peroné, escápula); la radioterapia es otra alternativa en las lesiones localizadas y es el tratamiento preferido en los tumores que no son accesibles a la cirugía (cuerpos vertebrales), aun en esta localización, si hay síntomas neurológicos está indicada la descompresión previa a la irradiación; en fractura patológica de hueso largo está indicada la

osteosíntesis seguida de radioterapia; en casos diseminados está indicada la quimioterapia (mostaza de fenilalanina, ciclofosfamida, etc.) asociada con radioterapia.

6. RETICULOSARCOMA

Definición OMS:

Tumor linfoide maligno de estructura histológica bastante variada. Las células tumorales suelen ser redondeadas y bastante pleomórficas y pueden presentar contornos citoplásmicos bien definidos; muchos de sus núcleos presentan escotaduras o formas de herradura y tienen nucleolos prominentes. En la mayoría de los casos se observan numerosas fibras de reticulina que están distribuidas uniformemente entre las células tumorales.

Pertenece al grupo de los linfomas y no debe ser confundida con el sarcoma de EWING; DAHLIN establece tres posibilidades: 1) Lesión primaria aislada ósea, 2) Lesiones óseas múltiples y en tejidos blandos y, 3) Metástasis óseas en pacientes conocidos de portar linfomas malignos. No es frecuente; más frecuente en hombres 2:1; 50% en menores de 40 años de edad; predilección en huesos largos (fémur, tibia), además en iliaco y vértebras.

6.1. CLÍNICA

Dolor de intensidad variable es el síntoma más constante de la lesión; hay contraste entre el buen estado general del paciente y la extensa lesión destructiva, no ocurre lo mismo en la forma secundaria, múltiple, de reticulosarcoma, que casi siempre se asocia con un mal estado general. Los linfomas de columna vertebral suelen producir síntomas neurológicos; son frecuentes las fracturas patológicas; la duración de los síntomas es de varios meses e incluso años; frecuentes ganglios linfáticos hipertróficos en extremidades; la bioquímica no está alterada.

6.2. A RX

Una o más áreas pequeñas de destrucción ósea en la cavidad medular de la metáfisis o de la diáfisis de un hueso largo o plano.

Las lesiones radiolúcidas luego se hacen confluentes, formando áreas más extensas que alcanzan la cortical, la cual es destruida parcial o completamente y acompañada por una gran masa en partes blandas; pueden observarse focos de formación ósea reactiva; son típicas, las imágenes de radiolucencia en forma de manchas irregulares en el interior del hueso (JAFPE).

6.3. ANATOMÍA PATOLÓGICA

Macroscópica: Tiene un aspecto similar al del sarcoma de EWING; el tumor destruye el hueso esponjoso, la cortical está adelgazada o más

comúnmente destruida en varios puntos; la tumoración de color gris blanquecino, la consistencia varía entre firme y friable, hay zonas de necrosis.

Microscópica: Es similar en los primarios óseos que en los que hacen metástasis óseas secundarias; las lesiones en huesos son iguales a las de partes blandas. Lo más característico es el pleomorfismo celular: Destaca la forma de núcleos lobulada, renitente o dentada, límites irregulares; predominan los núcleos redondos u ovales, que son más grandes que los de tumor de EWING; la cromatina es escasa y finamente dividida; citoplasma pálido, es eosinófilo, abundante, carece de gránulos de glicógeno; hay cantidad de estroma intercelular con bandas de colágeno de distinto grosor y fibrillas reticulares argentofílicas. Junto a estas células reticulares se encuentran linfoblastos y linfocitos en cantidades variables.

6.4. TRATAMIENTO

Es altamente radiosensible; pero aún no está bien establecido si es mejor la radiación sola o la cirugía seguida de radiación. Algunos aconsejan amputación de casos distales al tercio medio de muslo seguida de radiación de ganglios linfáticos regionales; otros, escisión amplia en localizaciones especiales (peroné, costillas) y sólo excepcionalmente amputación, seguida de radiación y en los últimos años por poli quimioterapia. En la enfermedad diseminada y en zonas inaccesibles se aplica quimioterapia junto con irradiación.

7. RESONANCIA MAGNÉTICA NUCLEAR

Es el avance tecnológico más moderno de las técnicas de diagnóstico por imágenes. Esta técnica emplea la interacción de núcleos de un determinado átomo con un campo electromagnético oscilante, que cambia en función del tiempo a una frecuencia particular; tras la irradiación con energía electromagnética de radiofrecuencia, la energía es absorbida y posteriormente liberada por núcleos seleccionados a una frecuencia particular, esta reacción se registra y formatea en una computadora siguiendo un patrón similar al TAC; las técnicas actuales se basan en la distribución de protones. La resonancia magnética es la técnica más exacta para determinar la extensión del tumor en el hueso y partes blandas.

Lamentablemente el equipo necesario para este procedimiento es muy costoso y requiere una infraestructura especial.

8. CÁNCER ÓSEO SECUNDARIO O METASTÁSICO (Lámina 47:2,3,4,5,6)

Tumor secundario del esqueleto, de origen epitelial, de un carcinoma. Muy frecuentes, más que los malignos primarios del hueso. Se da en adultos y viejos en su mayoría; con mucha frecuencia la metástasis es la manifestación inicial de un cáncer clínicamente silente y entonces existe la necesidad de

diferenciarlo de un tumor óseo primario; la biopsia suele resolver el diagnóstico entre sarcoma primario y carcinoma metastásico e incluso muchas veces por la histología de la metástasis se puede inferir el origen del carcinoma; a pesar de ello hay casos raros en que ni en la autopsia se puede determinar el origen de la metástasis, debido a que puede ser tan indiferenciado que incluso sea difícil establecer su naturaleza ectodérmica o endodérmica. El foco primario puede estar en cualquier órgano de la economía, excepto tumores primarios centrales del sistema nervioso. La localización más frecuente es en columna dorsolumbar, seguida de pelvis a nivel del ala iliaca, costillas, cráneo y en la raíz de los miembros (fémur, húmero); son raros por debajo de los codos y rodillas.

8.1. CLÍNICA

De ordinario la primera manifestación es el dolor intenso y persistente (resistentes a la morfina) debido al crecimiento del tumor dentro del hueso o a compresión nerviosa; presencia de fracturas patológicas sobre todo en su forma osteolítica; es menos frecuente la aparición de un tumor; a veces debuta con síntomas generales marcados: Fiebre, anorexia, decaimiento y a partir de este accidente agudo, que es una verdadera "enfermedad de la metástasis", el estado general del enfermo, que se mantenía bien, se derrumba; esto se debería al síndrome de hipercalcemia, hipercalciuria y depósitos cálcicos en vísceras (riñón), que darían síntomas neurológicos, gastrointestinales, renales, cardíacos y otros.

La eritrosedimentación de ordinario está acelerada; las formas osteoblásticas van acompañadas de hiperfosfatasemia alcalina moderada; la fosfatasa ácida suele estar aumentada en el carcinoma de próstata debido a que las células tumorales tienen capacidad fisiológica de producirla. Como ya mencionamos líneas arriba, a veces hipercalcemia que, si es superior a 13 mgr% puede dar manifestaciones clínicas.

8.2. A RX

Pueden presentarse dos tipos de imágenes:

- 1) Osteolítica o destructiva, en forma de geoda, de límites imprecisos con ruptura de cortical y sin reacción perióstica; las áreas radiotrasparentes son homogéneas, sin estructura ósea, bien limitadas; las geodas son redondeadas, ovals, en sacabocado, a veces pequeñas y múltiples con aspecto de carcomido, de uno o dos cm o más; otras veces hacen desaparecer un segmento de hueso (rama púbica, ángulo vertebral); algunas veces la destrucción ósea es microscópica, nos da un aspecto descalcificado; en los huesos largos el asiento diafisario de la geoda es de valor diagnóstico; en las vértebras las lesiones pueden ser múltiples, pero a veces sólo una vértebra está afectada, y aparece con aspecto moteado, lleno de geodas, y que se aplasta con rapidez, los discos limitantes no se afectan y nos dan imagen de vértebra en sandwich; si

destruye un pedículo, en la radiografía de frente se ve la imagen de vértebra tuerta; en la pelvis geodas múltiples o la desaparición de un gran segmento óseo.

- 2) Osteoplástica o neoformativa, hay densificación, en mancha de tinta, no hay estructura trabecular; se localizan en pelvis y raquis lumbar (frecuente asiento prostático); puede observarse osteoesclerosis completa de una vértebra: Vértebra en marfil o ébano.

Hay carcinomas que pueden dar los dos tipos de imágenes (mama).

Origen frecuente: Hay diversos criterios en relación a la neoplasia primitiva; el cáncer de próstata produce metástasis en un 70%; el de mama 30% y en autopsia de fallecidas se ha llegado a 52%; tiroides 40%; riñón 20%; en neoplasias genitales es menos frecuente.

Las vías de invasión pueden ser por vía linfática y por vía sanguínea, que es la más frecuente.

8.3. ANATOMÍA PATOLÓGICA

Macroscópica: El tejido óseo puede reaccionar de dos maneras:

- 1) La forma osteolítica, la más frecuente, es una reabsorción ósea en contacto con el tejido tumoral, se forman cavidades que carcomen el hueso, crece rápidamente, rompe cortical e invade partes blandas, no provoca reacción perióstica
- 2) La forma osteoplástica u osteoesclerótica, menos frecuente, el tejido óseo en contacto con la metástasis se esclerosa y densifica.

Microscópica: Las metástasis reproducen el aspecto de la neoplasia originaria: Unas con estructura histológica más pura y otras con aspecto difícil de identificar; en las formas osteolíticas el tejido neoplásico es abundante, intensa vascularización, lagos sanguíneos, hay fibrosis de la médula ósea. En las formas osteoplásticas, el elemento epitelial queda reducido a pequeños grupos celulares ahogados por la osteoesclerosis; y son de crecimiento más lento que las osteolíticas.

8.4. TRATAMIENTO (Lámina 48)

Es sólo paliativo; la quimioterapia a veces logra éxito; la radioterapia es el arma más comúnmente usada en el resto de carcinomas.

Ocasionalmente cirugía ablativa de metástasis aisladas siempre que se trate también el tumor primario quirúrgicamente; a veces la cirugía es útil para llevar una sobrevida mejor, una mejor calidad de vida haciendo prótesis por fracturas patológicas y osteosíntesis profilácticas, en huesos muy debilitados o fracturados.