

26
Lejem



Universidad Nacional Autónoma de México

FACULTAD DE ODONTOLOGIA

NEOPLASIAS MESENQUIMATOSAS
MALIGNAS

T E S I S I N A

Seminario de Titulación, Patología Bucal

p r e s e n t a

ZANDRA ARTEAGA CAMPOS

México, D. F.

1993

TESIS CON
FALLA DE ORIGEN



UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis está protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

INDICE

	Páginas
	1
Introducción	1
Registro de los sarcomas de cabeza y cuello	4
Nomenclatura de neoplasias mesenquimatosas	7
Capítulo I	9
1.1	9
1.2	9
1.3	9
1.4	9
1.5	10
1.6	10
1.7	11
1.8	12
1.9	13
1.10	14
1.11	14
1.12	15
1.13	16
Capítulo II	17
2.1	17
2.2	17
2.3	18
2.4	18
2.5	19

2.6	Ultraestructura	20
2.7	Características radiográficas	20
2.8	Osteosarcoma telangiectásico	22
2.9	Diagnóstico diferencial	22
2.10	Medios de diagnóstico	23
2.11	Metástasis	24
2.12	Sarcoma osteoblástico inducido por virus	25
2.13	Sarcoma osteoblástico inducido por thorotrast	25
2.14	Tratamiento	26
2.15	Distribución de ciertos antígenos como marcadores tumorales para osteosarcomas	30
Capítulo III		
	Rabdomiosarcoma	31
3.1	Definición	31
3.2	Incidencia	31
3.3	Clasificación	32
3.4	Características clínicas	33
3.5	Hallazgos macroscópicos	35
3.6	Características histológicas	35
3.7	Procedimientos diagnósticos especiales	38
3.8	Diagnóstico diferencial	39
3.9	Conducta clínica	40
3.10	Pronóstico y tratamiento	40
3.11	Distribución de ciertos antígenos como marcadores tumorales para rabdomiosarcomas	42

Casos de neoplasias mesenquimatosas malignas en el I.N.C. en 1991	43
Casos de neoplasias mesenquimatosas malignas en el I.N.C. en 1992	44
Casos de neoplasias mesenquimatosas malignas en la F.O. de la U.N.A.M. en 1993	45
Casos clinicos	46
Osteosarcoma de mandíbula izquierda	47
Rabdomiosarcoma alveolar	49
Discusión	51
Glosario	52
Bibliografía	55

**EL MATERIAL AUDIOVISUAL DE ESTE TRABAJO
SE ENCUENTRA EN LA BIBLIOTECA DE LA
FACULTAD DE ODONTOLOGIA**

INTRODUCCION

Consideraciones Generales.-

Los sarcomas son tumores localmente agresivos, que también son capaces de dar metástasis a distancia. Es importante calificar el término sarcoma con una afirmación en cuanto al grado de diferenciación o grado histológico, en:

bien diferenciado y pobremente diferenciado. Estos términos indican la madurez relativa del tumor con relación al tejido adulto normal. Habitualmente los sarcomas bien diferenciados son lesiones de bajo grado, mientras que los sarcomas pobremente diferenciados son lesiones de alto grado.

Son lesiones sumamente raras, lo que implica que la experiencia es bastante limitada por lo cual el diagnóstico se hace más complicado.

La formación del tumor puede deberse a agentes carcinógenos lo cual depende del sitio de inoculación y el tiempo en que el carcinógeno esta en contacto con el tejido normal.

Las lesiones o traumatismos en el desarrollo de sarcomas son anecdóticos y no se ha establecido claramente la integridad de la parte dañada antes de la lesión. Otro factor importante es la radiación.

Macroscópicamente, muchos sarcomas crecen en forma expansiva, comprimiendo las estructuras de tejido blando normal a su alrededor en una forma concéntrica. Existe una zona reactiva de tejido edematoso no vascularizado. Las zonas reactivas son

más evidentes alrededor de tumores de alto grado y crecimiento rápido. Los sarcomas están pobremente limitados, se extienden a lo largo de los tabiques de tejido conectivo y entre las fibras musculares en forma infiltrativa, dando origen a pequeños tentáculos que se extienden fuera de la masa tumoral principal. Esto explica la alta tasa de recidivas locales cuando los sarcomas son simplemente enucleados o descortados. La rapidéz con la cual metastatizan esta determinada por factores que incluyen tamaño y profundidad del tumor, grado histológico, tratamiento y respuesta del huésped.

En general los sarcomas se diseminan primariamente por vía hematógena, y como consecuencia, las metástasis son más comunes en los pulmones, seguidos por hígado y hueso. Es común hallar metástasis en ganglios linfáticos cuando los sarcomas han metastatizado ampliamente.

La evaluación de cualquier tumor de tejidos blandos presupone un interrogatorio, exámen físico y estudios de laboratorio completos. El conocimiento de la edad y sexo del paciente y la evolución clínica de la lesión en cuestión a menudo proporciona información significativa.

La evaluación radiológica, debe incluir radiografías de la parte afectada, xerografías, tomografía computarizada total y angiografías. Los tumores malignos están por lo general pobremente delimitados con relación a los tejidos circundantes en las radiografías simples y angiográficamente es más probable que muestren neovascularización y un cambio brusco o

irregular del calibre de los vasos.

El grado de la neoplasia se determina por diversos parámetros histológicos: 1) grado de celularidad, 2) anaplasia celular o pleomorfismo, 3) actividad mitótica (frecuencia y anormalidad de las imágenes mitóticas), 4) crecimiento expansivo o infiltrativo y 5) necrosis.

El tratamiento de los sarcomas incluye: Resección local amplia, resección local radical o amputación.

La radioterapia, es efectiva como tratamiento coadyuvante y se emplea con éxito en situaciones posquirúrgicas cuando hay motivos para creer que han quedado residuos microscópicos, en combinación con cirugía conservadora como alternativa de una amputación y prequirúrgicamente junto con quimioterapia en el tratamiento de sarcomas de alto grado de malignidad.

El papel de la quimioterapia múltiple luego de la resección quirúrgica es controvertido y actualmente es tema de muchos estudios prospectivos. El clorhidrato de doxorrubicina es el más efectivo aunque sus efectos colaterales incluyen miocardiopatía.

Hasta la fecha, no hay evidencias de que la inmunoterapia como el uso de la vacuna con bacilo de Calmette-Guerin, (BCG) o *Corynebacterium parvum*, mejore sustancialmente la sobrevida sin enfermedad en pacientes con sarcoma.

REGISTRO DE LOS SARCOMAS DE CABEZA Y CUELLO

Society of Head and Neck Surgeons Committee on Research
Head & Neck, 1992;14:1-7.

Se realizó por la sociedad de cirujanos de cabeza y cuello para valorar los resultados obtenidos de los tratamientos de estas neoplasias extremadamente raras; con especial interés en ésta zona anatómica.

Se analizaron 214 pacientes, entre los cuales eran 194 pacientes adultos, y 20 eran pacientes pediátricos.

Los sitios más afectados incluían:

-Parótida y cuello	20%
-Cara y frente	18%
-Maxilar y paladar	13%
-Cráneo	12%
-Mandíbula	11%
-Senos paranasales	7%
-Laringe	2%
-Cavidad oral	5%

El 84% tenían resección quirúrgica, los sobrevivientes libres de enfermedad fueron el 56%. Las determinantes de mayor sobrevida fueron, la resección adecuada con márgenes libres de tumor y el tipo histológico del mismo.

Los pacientes con mejor pronóstico fueron los que presentaron condrosarcoma, los de pronóstico intermedio, los de fibrosarcoma e histiocitoma, y los de peor pronóstico (menos de 5 años de sobrevida), en pacientes con osteosarcoma, angiosarcoma y rabdomyosarcoma.

Existen diferencias biológicas en sarcomas pediátricos en relación a los sarcomas en adultos y en su respuesta al tratamiento por cirugía y terapia conjunta.

El registro se inició en 1982 y finalizó en 1990.

38% eran mujeres y el 62% eran hombres, la edad promedio fué de 45 años. (rango de 1-86 años). El 81% presentaba tumores de tejidos blandos y el 19% tenía tumores óseos.

Los signos y síntomas presentes incluían una lesión voluminosa, dolor y cambio epitelial. Sin embargo no había sintomatología en 43 pacientes.

Los tipos de tumores más comunes incluyen:

<u>TIPO</u>	<u>No. DE PACIENTES</u>
ANGIOSARCOMA	31
FIBROSARCOMA	20
HISTIOCITOMA FIBROSO MALIGNO	20
OSTEOSARCOMA	29
CONDROSARCOMA	15
RABDOMIOSARCOMA	11
RABDOMIOSARCOMA EMBRIONARIO	4

El tamaño tumoral medio fué de 4.0 cm.

Los tratamientos incluyeron resección quirúrgica local amplia con radioterapia y quimioterapia.

Los pacientes pediátricos tuvieron una sobrevida del 86% comparados con el 68% de sobrevida en adultos.

Además hay obviamente una mejor sobrevida en pacientes que presentaban márgenes limpios comparados con aquellos que

tenían márgenes involucrados.

La única predicción significativa independiente se sobrevida totalmente mejorada fueron los pacientes pediátricos y con los márgenes libres.

La relación entre el tipo de tumor y la localización fué evidente. Los angiosarcomas son frecuentes en el cráneo pero mucho menos comunes en otros sitios de cabeza y cuello. El fibrosarcoma y el fibrohistiocitoma maligno son más comunes en la parótida y regiones de cuello y cara, los tumores óseos son más comunes en el maxilar y en la región alveolar, así como en la región mandibular.

Mandard y Col. realizaron una revisión reciente y encontraron que los factores de pronóstico desfavorables incluían la invasión tumoral en el margen, estado extracompartimento, diámetro tumoral mayor de 5 cm. y la excisión inadecuada. En resumen, las numerosas mitosis, los factores primarios de necrosis, los tumores indiferenciados histológicamente e invasión sanguínea, todas se relacionan a un pronóstico pobre.

1/3 de los pacientes pediátricos presentaban rabadomiosarcoma.

NOMENCLATURA DE NEOPLASIAS MESENQUIMATOSAS

<u>TEJIDO DE ORIGEN</u>	<u>BENIGNO</u>	<u>MALIGNO</u>
1) tejido conjuntivo		
A) tejido fibroso	fibroma	fibrosarcoma
B) tejido mixomatoso	mixoma	mixosarcoma
C) tejido adiposo	lipoma	liposarcoma
D) cartilago	condroma	condrosarcoma
E) hueso	osteoma	osteosarcoma
2) tejido endotelial		
F) vasos sanguíneos	hemangioma capilar cavernoso esclerosante hemangioendotelioma	angiosarcoma
G) vasos linfáticos	linfangioma	endoteliosarcoma sarcoma de Kaposi linfangiosarcoma
H) sinovial		sinovioma
I) mesotelio		mesotelioma
J) cubiertas cerebrales	meningioma	
K) glomus	tumor glómico	
L) células endoteliales o mesenquimales		tumor de Ewing
3) células sanguíneas células hematopoyéticas		leucemia mieloide leucemia monocítica
M) tejido linfoide		linfomas malignos

TEJIDO DE ORIGENBENIGNOMALIGNO

M) tejido linfoide

leucemia linfocítica

plasmocitoma

N) monocitos-macrófagos

histiocitosis X

O) células de langerhans

linfoma histiocítico

enf. de Hodgkin

4) músculo

P) músculo liso

leiomioma

leiomiosarcoma

Q) músculo estriado

rabdomioma

rabdomiosarcoma

OSTEOSARCOMA

Definición

Es un tumor maligno de hueso en cuyo estroma podemos encontrar formación de osteoide, hueso y/o cartílago.

Epidemiología

Lo podemos encontrar particularmente en pacientes entre 10 y 25 años de edad, con mayor frecuencia en hombres que en mujeres y tiene preferencia por los huesos largos en la región metafisiaria particularmente el fémur y la tibia.

Aproximadamente el 6% de todos los osteosarcomas se presentan en los maxilares y predominan más en la mandíbula que en el maxilar.

Etiología

La etiología de la mayoría de los osteosarcomas la desconocemos, pero sabemos que puede desarrollarse después de un traumatismo, en pacientes afectados con la enfermedad ósea de Paget o en un paciente que ha sido irradiado por una lesión ósea benigna o por una alteración adyacente de los tejidos blandos.

Aspectos clínicos

La mayoría se presentan como una lesión central en el hueso y en forma excepcional con localización yuxtacortical o parosteal.

Los síntomas iniciales son dolor, a veces intermitente e hincha-

zón que se vuelven progresivamente más severos y persistentes. Los pacientes pueden quejarse de pérdida de peso, debilidad y disfagia, sensibilidad y limitación en el movimiento de la articulación más próxima y a veces hay calor local.

Intrabucalmente hay hinchazón, movilidad dentaria, anestesia o parestesia, dolor dentario u obstrucción nasal.

Hallazgos clínicos

Podemos encontrar frecuentemente una masa dolorosa en la región afectada que puede ser muy grande y puede asociarse a venas dilatadas y edema distal a la lesión.

Se han reportado casos de localización múltiple de lesiones en un mismo paciente en donde se desconoce si son de etiología metastásica o multicéntrica.

En las pruebas de laboratorio hay elevación de la fosfatasa alcalina.

Características radiográficas

Hay una gran variedad en las sombras radiográficas, los tumores pueden ser completamente líticos o predominantemente escleróticos, pero frecuentemente hay una combinación de éstas características. El proceso destructivo puede limitarse a la médula pero frecuentemente involucra las corticales.

-El osteosarcoma osteoblástico se puede presentar como una lesión radiopaca con el trabeculado óseo dirigido perpendicularmente hacia la superficie externa dando la imagen típica

en "Rayos de sol". La sustancia osteoide también puede no producir una radiopacidad si no hay calcificación de la misma. También hay evidencia radiológica de formación ósea subperiosteal que se estimula por el crecimiento del tumor que produce el triángulo de Codman.

-En el tipo osteolítico, hay una radiolucidez mal definida que provoca expansión y destrucción de la cortical ósea. Intrabucalmente encontramos un ensanchamiento simétrico del ligamento periodontal que se observa antes de cualquier manifestación en el hueso. También cuando vemos un borramiento de las corticales foliculares de dientes sin erupcionar podemos pensar en un signo altamente sugestivo de malignidad, así como también el ensanchamiento del canal mandibular.

Ultraestructura

Los tumores pueden ser extremadamente blandos, friables o granulares, pero también firmes y fibrosos con focos de osificación irregular y cantidades variables de material condroide o de material denso o esclerótico. La esclerosis es más pronunciada en las regiones centrales, y las zonas periféricas no están osificadas.

En los tumores de tejidos blandos hay necrosis, quistes, telangiectasis y hemorragia, y son más frecuentes en adultos. La metástasis es por vía hematógena con producción de depósitos pulmonares. Puede haber metástasis a otros huesos y sugerir

un origen multifocal o neoformación tumoral.

Características histológicas

El osteosarcoma típico, presenta un estroma maligno y osteoide y hueso neoplásico. El grado de malignidad es de acuerdo al pleomorfismo, hiper cromatismo y las mitosis de bizarra de los osteoblastos.

Se ha subclasificado al osteosarcoma de acuerdo al patrón histológico predominante en:

- A) Fibroblástico
- B) Condrolástico
- C) Osteoblástico

De los tres, el más frecuente es el osteoblástico, le sigue el condrolástico y por último el fibroblástico.

Podemos encontrar numerosas células tumorales de bizarra, algunas de las cuales pueden ser multinucleadas con núcleos grotescos. Se observan también figuras mitóticas, necrosis, extravasación de sangre, fibrosis y calcificación. Las células tumorales tienen un citoplasma abundante y suelen organizarse en un patrón glandular como las células epiteliales.

A veces el osteosarcoma contiene células gigantes multinucleadas. Los estudios histoquímicos, indican que las células son ricas en fosfatasa alcalina. Otras enzimas estudiadas, incluyeron fosfatasa ácida, estearasa no específica y beta glucuronidasa. En la mayoría de los osteosarcomas, se observó que la fosfatasa alcalina excede de las 40 unidades/gramo de tejido, siendo lo normal.

También se encontró que las células malignas conservaban algunas de las características benignas como osteoblastos, estroma fibroso y cartilago.

Predominan las células fibrilares en el citoplasma del tumor que son posibles precursoras de las fibras colágenas del osteoide.

Los osteosarcomas de los maxilares son en general mejor diferenciados que los tumores similares en los huesos largos.

Osteosarcoma parosteal

Es un tumor maligno con un patrón histológico bien diferenciado de componentes fibrosos, óseos y a veces cartilaginosos, se presenta principalmente en las superficies de los huesos largos relativamente libres de adherencias musculares y suelen localizarse en la región metafisiaria.

Ocurren en pacientes entre la 3 y la 5 década de la vida, principalmente en mujeres. Radiográficamente las lesiones son masas lobulares densas con una base de unión amplia a la corteza ósea. Hay una línea radiolúcida, que es una capa de tejido conectivo entre el tumor y la corteza y hay ausencia de elevación periosteal, y por lo tanto, hay ausencia del triángulo de Codman.

Es una masa firme, larga e irregular, adherida al periostio y la corteza. Puede haber destrucción cortical con extensión a médula. Hay tejido fibroso y ocasionalmente cartilago entremezclado con hueso.

Histológicamente hay zonas en donde el hueso y el osteoide están bien orientados y con gran parecido al hueso normal. Los pocos osteoblastos, pueden mostrar apenas su carácter neoplásico. El estroma fibroso está bien diferenciado. Los núcleos tienen poco o no presentan pleomorfismo. Las lesiones que involucran médula ósea, son obviamente malignas y esto sucede más comúnmente que en el osteosarcoma periosteal.

Osteosarcoma periosteal

Tiene un patrón histológico condroide, cerca de los centros de los túbulos neoplásicos hay una condensación de matriz rosada que tiene característica de osteoide. Las espículas de hueso neoformado se encuentran frecuentemente cerca de la corteza subyacente.

Desconocemos si estos tumores se originan en el periostio o en la porción externa de la corteza. La incidencia es del 1% de este tipo de tumor, y se dice que no es tan agresivo como el de tipo convencional.

Osteosarcoma central

Se presenta en personas de la 2 a la 4 década de la vida, principalmente en huesos largos.

El diagnóstico diferencial es con displasia fibrosa. Puede haber destrucción cortical y la lesión se extiende frecuentemente al final del hueso. La neoformación ósea variable en cantidad es más desordenada que en la displasia

fibrosa.

Los núcleos fibroblásticos son más hiper cromáticos, más largos y espirilados, también más irregulares en tamaño y forma.

Diagnóstico diferencial.

- Callo óseo
- Osteosarcoma osteoide
- Osteoblastoma benigno
- Enfermedad ósea de Paget.

Tratamiento de osteosarcomas

Cirugía radical. En huesos largos esto implica amputación o desarticulación de la parte afectada.

-La radioterapia ha demostrado ineffectividad a largo plazo y está indicada para lesiones localizadas en áreas en donde el tratamiento quirúrgico no es factible y básicamente es un tratamiento paliativo. Sin embargo se ha logrado erradicar el osteosarcoma local por radioterapia y por lo tanto puede ser de gran ayuda en condiciones preoperatorias.

-En la quimioterapia, la supervivencia de 5 años, varía del 10 al 20% de todos los pacientes; así se concluye que el osteosarcoma es una enfermedad muy seria. Se notó una mayor supervivencia en mujeres y se encontró que la fractura patológica se relacionaba con una supervivencia menor. También se encontró una supervivencia mayor en el tipo fibroblástico, luego en el condroblástico y por último en el osteoblástico.

El peor pronóstico de osteosarcoma es para lesiones mayores de 15cm. y en pacientes con metástasis.

El pronóstico de osteosarcoma en la tibia es mejor que en el fémur, pero en maxilares es aún mejor que en otros huesos del esqueleto, principalmente en mandíbula que en maxilar.

OSTEOSARCOMA OSTEOLASTICODefinición

Es el sarcoma de hueso en donde las células tumorales del estroma sarcomatoso forman directamente osteoide y hueso inmaduro.

Epidemiología

El sarcoma osteoblástico, es el tumor maligno primario de hueso más frecuente. En E.U.A. ocurre uno de cada 100,000 habitantes y se observó una incidencia mayor en áreas urbanas. Ocurre a cualquier edad, pero principalmente en jóvenes en la 2 década de la vida. Es más frecuente en hombres que en mujeres lo que se podría relacionar con el crecimiento esquelético mayor. Las localizaciones más comunes son fémur, tibia y húmero.

También se observó que los pacientes portadores del sarcoma osteoblástico son más altos que la gente de edades similares, y presentan niveles más altos de somatomedina. Después que cesa el crecimiento, la localización del sarcoma osteoblástico es igual en huesos planos y largos.

La afección de este a huesos craneofaciales es relativamente escasa, de aproximadamente el 6.5% de todos se forman en la mandíbula.

Los sarcomas de la caja craneal son los más raros de todos los tumores de cráneo y se asocian con la osteitis deformante de Paget.

Etiología secundaria

En retinoblastoma bilateral, hueso infartado, osteocondroma solitario, osteomielitis crónica, fibroma no osificante.

Ocurre de la 2 a la 4 década de la vida. Los pacientes más jóvenes lo presentan en mandíbula y los de mayor edad, presentan una lesión a nivel craneal. Se presentan básicamente en el sexo masculino.

En la mandíbula, su localización más frecuente es en el cuerpo, y en el maxilar a lo largo de la cresta alveolar o dentro del seno maxilar.

Características clínicas

Generalmente el dolor comienza súbitamente y es intenso, pero puede ser un dolor escaso o moderado que se intensifica con lentitud a lo largo de mucho tiempo.

El primer síntoma entonces, es dolor en el hueso afectado que al principio es insidioso y pasajero, después se torna persistente e intenso, por último es pulsátil, terebrante y exasperante. La tumefacción es mínima al principio y luego se destaca y hay formación de una masa excéntrica basada en el hueso subyacente.

A mayor tamaño, mayor delimitación de sus contornos.

La dureza es variable. El tipo esclerosante es pétreo y osteolítico de firmeza elástica. La piel que cubre al tumor aparece lustrosa y estirada con venas superficiales prominentes

y dilatadas. Se observa frecuentemente restricción de la articulación adyacente.

Las metástasis pulmonares no dan síntomas.

En huesos craneofaciales, puede o no haber sintomatología y en maxilares puede haber un antecedente de extracción.

Esta aumentada la fosfatasa alcalina. Es importante valorarla después de un posoperatorio o posquimioterapia pues sus valores elevados anuncian un sarcoma osteógeno residual, reactivado y en vías de diseminación. También ofrece una valiosa información sobre el grado de destrucción tumoral obtenido con la radioterapia.

Características histológicas

Una variante histológica más reciente es el tipo de células pequeñas, en que unas células tumorales de un tipo de sarcoma de Ewing elaboran una osteoide bien identificable. En los ejemplos raros de la caja craneal, son neoplasias que elaboran mucho hueso con una radiopacidad densa. Los sarcomas osteoblásticos de huesos de la cara y la mandíbula son microscópicamente más mixtos. (fibroblástico, condroblástico u osteoblástico).

Se consideró que la presencia de linfocitos en este tipo de tumor demuestra que el sistema inmunitario del huésped se halla intacto y resiste activamente al antígeno del sarcoma común. También se observó que la cantidad de mitosis, el grado de anaplasia celular y el pleomorfismo varían mucho dentro de cada tumor, y no se pudo establecer una relación directa entre la presencia o la ausencia de estas características y el pronóstico.

Ultraestructura

Las células osteoblásticas malignas despliegan una extensa red de retículo endoplásmico áspero dilatado e interanastomósante que contiene un material finamente granular en el interior de las cisternas dilatadas. A veces se pueden ver acumulaciones de cristales de hidroxapatita que oscurecen las fibras colágenas que están debajo. Las uniones intercelulares son firmes y conectan a las células tumorales entre sí. Estas sirven para cumplir el transporte intercelular de principios nutritivos y electrolitos.

Características radiográficas

El sarcoma osteoblástico, puede exhibir una osificación escasa, moderada o abundante. Entre más osificación es más fácil reconocer la lesión y hacer el diagnóstico radiográfico. Esta se representa por áreas radiopacas de compromiso óseo. La extensión extracortical en partes blandas, da la imagen característica de estallido, que también se observa en el sarcoma de Ewing.

La imagen radiográfica de esta lesión se caracteriza por 3 aspectos:

- 1.-Destrucción de la cortical o del hueso medular preexistente,
- 2.-Calcificación y producción de hueso,
- 3.-Neoformación de hueso perióstico.

En las alteraciones más avanzadas hay una franca destrucción

de la cortical, las áreas centrales presentan un moteado (mixto). Podemos observar también el triángulo de Codman por elevación perióstica. Es raro que el cartilago este involucrado ya que este es muy resistente.

Los sarcomas osteoblásticos que siguen una evolución clínica más lenta y más benigna suelen ser escleróticos. Los tipos osteolíticos son mucho más virulentos y fatales. También se encontró una estadística significativa entre la mayor formación de espículas y de hueso perióstico con una mayor sobrevida a los 3 y 5 años.

Toda lesión intramedular esclerótica de contornos algodonosos, (nube cumulus) es un sarcoma osteoblástico por pequeño e inocente que sea su aspecto.

Se encontró que los tumores malignos de la mandíbula producen menos resorción radicular que las lesiones benignas y que como ya se mencionó, el ensanchamiento simétrico del ligamento periodontal de uno o más dientes es una manifestación incipiente de sarcoma osteoblástico o condrosarcoma de la mandíbula.

En el maxilar suele encontrarse a nivel del antro maxilar dando una imagen radiográfica radiopaca con diversos grados de destrucción ósea de sus contornos.

Los rasgos radiológicos del sarcoma osteoblástico mandibular que son útiles son:

origen medular, localización asimétrica dentro del hueso, destrucción medular y cortical, reacción perióstica, bordes mal

definidos, forma oval o piriforme, bulto en partes blandas y trama estructural interna desorganizada.

Sarcoma osteógeno telangiectásico

Es una variante del sarcoma osteógeno y los criterios para hacer el diagnóstico incluyen:

- 1.-Lesión ósea destructiva a predominio lítico, con esclerosis lesional mínima en las radiografías.
- 2.-Es un tumor blando con cavitación quística en el examen macroscópico.
- 3.-En el examen histológico hay uno o varios espacios dilatados aneurismáticos que contienen sangre o células tumorales degeneradas o atravesadas por tabiques que contienen células sarcomatosas anaplásicas con numerosas mitosis. La osteoide formada es muy escasa.

Diagnóstico diferencial

- Condrosarcoma
- Tumor gigantocelular de hueso
- Absceso de Brodie
- Fibrosarcoma
- Sarcoma de Ewing
- Carcinoma metastásico en diáfisis
- Granuloma eosinófilo
- Osteomielitis aguda
- Osteogénesis imperfecta tardía

-Metástasis por Neuroblastoma o Linfoma no Hodgkin primario de hueso

-Tumores odontogénicos celularizados

-Fibroma osificante

-Osteoblastoma

-Osteoma osteoide

-Enfermedad ósea de Paget

2/3 partes de los sarcomas osteoblásticos en huesos craneofaciales presentan formación de hueso tumoral denso.

Medios de diagnóstico

-Biopsia. Los tipos de biopsia más eficaces para un máximo beneficio es la biopsia por punción y la biopsia incisional, conteniendo el borde infiltrativo del tumor en donde el osteoide está limitado o ausente, sin embargo, lo podemos encontrar en las regiones profundas del tejido neoplásico.

-corte congelado

-y en casos de duda examinar un corte de tejido incluido en parafina.

-Angiografía. Desempeña un papel positivo en el diagnóstico y manejo del sarcoma osteoblástico. A menor formación ósea, más acentuada e irregular es la vascularidad de la lesión.

Nos indica también el sitio exacto y la extensión inaparente

del sarcoma osteógeno en los tejidos blandos, sugiriendo el sitio más indicado para realizar la biopsia.

El signo más seguro de que estos tumores son malignos serían los vasos patológicos irregulares del tumor, facilitando la ejecución de una resección en bloque local limitada pero radical, y dependiendo de la extensión en tejidos blandos se puede optar por la amputación.

-Centelleogramas óseos. Este por sensible que sea, no es un recurso confiable para diferenciar entre lesiones óseas malignas ni benignas. Pero los radioisopos se concentran de manera selectiva en las metástasis pulmonares permitiendo demostrar estas lesiones antes de las radiografías.

También son útiles para establecer si hay áreas de compromiso salteado u origen multicéntrico y metástasis pulmonares.

-Xeroradiografía. Esta técnica demuestra detalles más finos de destrucción ósea, producción de hueso intratumoral y reacción perióstica, así como la extensión del tumor en partes blandas.

Metástasis

El sarcoma osteoblástico tiende a dar metástasis hematógenas a los pulmones con preferencia.

En determinadas situaciones la resección del pulmón ofrece un beneficio indudable porque en la mayoría de las veces, las lesiones pulmonares son las únicas metástasis que tiene el paciente.

También se pueden demostrar metástasis hepáticas y encefálicas, puede haber también en ganglios linfáticos regionales, piel y corazón.

En la necropsia los sitios más frecuentes de las metástasis son pulmones 95%, huesos 50%, y riñones 12%

Sarcoma osteoblástico inducido por virus

Se estableció que existe un virus capaz de inducir tumores óseos como los virus DNA y RNA, ejem. Polioma S.E. que es un virus de DNA, puede causar sarcoma osteoblástico en ratones, y el virus SV40 (también DNA) que surte el mismo efecto, sin embargo, también inducen varios otros tumores mesenquimatosos. Se realizaron experimentos con el virus FBJ en ratones suizos y se obtuvieron tumores óseos periósticos de aspecto macro y microscópico similar al sarcoma osteógeno yuxtacortical humano. La inyección del virus del sarcoma murino de Moloney en la región metafisiaria de la cavidad medular tibial induce en cepas de ratas neonatales un sarcoma osteógeno muy maligno.

Sarcomas óseos inducidos con thorostrast

Es un medio de contraste radiactivo que contiene una suspensión del 25% de diácido de torio coloidal, (emisor de rayos alfa) cuya inyección en pacientes puede producir tumores malignos en huesos y tejidos blandos, como el fibrosarcoma. Ahner y Col. enunciaron los siguientes criterios para establecer una relación causal entre la inyección de thorostrast y el

cáncer de huesos:

- 1.-Presencia de partículas de thorostrast dentro de un tumor o en sus cercanías más inmediatas,
- 2.-Un periodo de latencia lo suficientemente prolongado,
- 3.-Exposición a dosis de radiación lo suficientemente grandes,
- 4.-Ausencia de otros factores preexistentes capaces de inducir el tumor.

También se observó que una inyección de silicato de zinc y berilio en un conejo produjo un sarcoma osteoblástico en el 70% de los 100 animales y se encontraron resultados similares con el óxido de berilio.

Tratamiento

Para el tumor primario, quimioterapia combinada con cirugía. La médula puede estar afectada, no solo en el sitio del tumor, sino hasta cierta distancia, por lo tanto, la amputación debe hacerse 5 cm. por encima de la demostración radiológica más proximal. El sarcoma osteoblástico es más propenso y el condroblástico menos a esta propagación por el conducto medular.

-Radioterapia.

La irradiación primaria sin quimioterapia coadyuvante no ofrece ninguna paliación, ni acrecienta la sobrevida en pacientes que no son sometidos a cirugía radical.

Irradiar el sarcoma osteoblástico primario con 6,500 a 7,500 rads de 7 a 8 semanas y amputar la extremidad al cabo de 6 meses.

-Inmunoterapia.

Es una respuesta inmunológica inespecífica, o la resistencia del paciente al tumor. Se le utiliza para estimular al huésped y conseguir la destrucción de las células tumorales transportadas por la sangre o de las metástasis incipientes.

Entre los agentes que se emplean en la actualidad están BCG, toxinas bacterianas como el *Corynebacterium parvum*, toxina de Coley, etc.

Fudenberg, observó que el factor de transferencia reduce la incidencia de metástasis pulmonares del sarcoma osteógeno. Este se obtiene con leucocitos de pacientes amputados por sarcoma osteoblástico. Los resultados son promisorios pero todavía preliminares.

El crecimiento tumoral está sometido a los ensayos inmunoterapéuticos.

En la mandíbula los fracasos terapéuticos de la resección son las recidivas locales.

Gómez y Col. Recomiendan implantaciones de radium en la lesión mandibular de 7,000 a 11,040 rads seguida por una hemimandibulectomía al día siguiente que se realiza, examinando cortes congelados de los tejidos circundantes en el intraoperatorio y haciendo raspajes de médula o extendidos del borde de corte de la mandíbula.

El sarcoma osteoblástico de los huesos craneofaciales, tiene mejor pronóstico que el de huesos largos, ya que tienden a

permanecer localizados. Histológicamente, presentan un grado relativamente bajo de malignidad.

La muerte ocurre por persistencia local del tumor o por su propagación intracraneal.

El pronóstico en cráneo es muy malo.

La radioterapia solo se recomienda en las lesiones no resecables.

-Quimioterapia.

Las metástasis pulmonares pequeñas se pueden eliminar bien con una quimioterapia enérgica.

Hay quienes sugieren una extirpación quirúrgica radical del tumor primario seguida de quimioterapia coadyuvante profiláctica, consiste en la administración secuencial de metotrexato en altas dosis con rescate con leucovorina cálcica e hidroclicloruro de dexorrubicina después de la amputación.

En estudios publicados anteriormente, se demostró que la quimioterapia reduce el tamaño el sarcoma osteoblástico primario a veces llegando a erradicar por completo a tumores pequeños.

Actualmente se realiza la quimioterapia preamputación a intervalos semanales pareciendo ser más eficaz.

Las complicaciones del metotrexato en altas dosis son leucopenia progresiva, infección intercurrente, toxicidad renal, daño hepatocelular y lesiones cutáneas.

La adriamicina en grandes dosis produce como efecto tóxico una miocardiopatía.

El tratamiento de las metástasis pulmonares es por resección siempre y cuando la lesión primaria este resecada por completo.

En lesiones pulmonares resecables, e inexistencia de otras metástasis demostrables.

DISTRIBUCION DE CIERTOS ANTIGENOS COMO MARCADORES TUMORALES
PARA OSTEOSARCOMAS.

Los osteosarcomas se presentan positivos ante los siguientes antígenos:

- Colágeno
- Vimentina
- Actina
- Fosfatasa alcalina hepática.

RABDOMIOSARCOMA

Definición

Es un tumor maligno del músculo estriado. Hay pocas evidencias que avalen este concepto, parece más probable que la mayoría de estos tumores se origine en los restos de mesénquima primitivo o indiferenciado con la capacidad de diferenciación rabiomioblástica o quizás a partir de tejido muscular embrionario que ha sido desplazado durante los estadios tempranos del desarrollo histórico.

Se sabe poco acerca de la causa subyacente de las proliferaciones rabiomioblásticas y el estímulo que puede inducir las.

Se implican factores genéticos por la rara asociación de la enfermedad con otras neoplasias en el mismo paciente.

Se han encontrado casos que se desarrollaron después de radioterapia por retinoblastoma y hay varios casos de antecedentes de traumatismos en el área en que se desarrolló luego el tumor. Algunos rabiomiosarcomas están presentes en el momento del nacimiento y han sido inducidos en el período prenatal. Más aún la lesión puede ser el resultado directo o indirecto de un rabiomiosarcoma preexistente pero silencioso.

Incidencia

Los rabiomiosarcomas suman el 3.4% de todas las malignidades infantiles en pacientes menores de 15 años y 350 nuevos casos en adolescentes y adultos se presentan cada año en

E. U. A.

Ocurren predominantemente en niños de la primera y segunda infancia y menos frecuente en adolescentes y adultos jóvenes. Aproximadamente del 2 al 3% están presentes al nacimiento.

También depende del tipo histológico de la neoplasia:

Los rhabdomiomas de tipo embrionario incluyendo el rhabdomioma botroideo, se encuentran principalmente en niños de la segunda infancia.

Los de tipo alveolar en adolescentes y adultos jóvenes, y el de tipo pleomórfico en personas mayores.

También existe una relación entre ubicación del tumor y edad.

Así los rhabdomiomas de vejiga, vagina, y oído medio tienden a ocurrir en un grupo etario más joven (edad media de 4 años), o extremidades (edad media de 14 años). Afecta principalmente al sexo masculino.

Clasificación

El aspecto histológico de los rhabdomiomas varía según el patrón de crecimiento, celularidad, grado de diferenciación y configuración de cada célula tumoral. Muchos de los casos pueden ubicarse en 4 categorías histológicas.

1.- Rhabdomioma Embrionario.

Es el más común, afecta principalmente a niños entre el nacimiento y los 15 años de edad. Ocurre principalmente en las regiones de cabeza y cuello, tracto genitourinario y retroperitoneo.

pero también puede hallarse en extremidades. Se asemeja a diversos estadios del desarrollo de tejido muscular normal, variando de neoplasias pobremente diferenciadas hasta neoplasias extremadamente bien diferenciadas constituidas casi en su totalidad por rabdomioblastos con estriaciones transversales.

2.-El Tipo Botroide de Rabdiosarcoma Embrionario.

Es una variante del embrionario. Tiene un patrón de crecimiento polipoide arracimado, pobreza de células y abundancia de estroma ricamente mucoso similar al mixoma. Puede presentarse en cualquier zona del rabdiosarcoma embrionario, pero predomina en órganos huecos revestidos por mucosa como vagina y vejiga.

3.-El Rabdiosarcoma Alveolar.

Afecta a sujetos entre 10 y 25 años de edad, tiene una distribución anatómica similar al rabdiosarcoma embrionario, pero tiene una incidencia mayor en extremidades superiores e inferiores.

4.-El Rabdiosarcoma Pleomórfico o Clásico.

Es el menos común de los 4 tipos, tiene su incidencia pico en pacientes mayores de 45 años. Es primariamente un tumor de los grandes músculos de las extremidades, particularmente del muslo. El diagnóstico es difícil por la ausencia constante de rabdionioblastos con estriaciones transversales y por la estrecha semejanza de este tumor con otros sarcomas pleomórficos.

Características clínicas

Básicamente se localizan en 3 regiones:

A) Cabeza y cuello

B) Tracto genitourinario**C) Extremidades superiores e inferiores.****- Rbdomiosarcomas de Cabeza y Cuello.**

Esta es la primera ubicación del rbdomiosarcoma, básicamente en órbitas, cavidad nasal, nasofarínge, orejas y conducto auditivo, senos paranasales, tejidos blandos de la cara (mejillas) y cuello, cavidad oral (incluidos lengua, labios, paladar). Como regla, los tumores en ésta región crecen rápidamente a menudo en forma infiltrativa y destructiva, particularmente si el tratamiento inicial es inadecuado o tardío. Muchos invaden hueso.

- El Rbdomiosarcoma de la Orbita:

Es el segundo sitio más frecuente. La neoplasia se manifiesta como una masa indolora de crecimiento rápido en el cuadrante superior interno de la órbita causando protrusión y desplazamiento del globo ocular, hay visión borrosa y diplopía, hay poco cambio de la agudeza visual, hay edema en párpados y conjuntiva, ptosis y aveces úlcera conjuntival.

- El Rbdomiosarcoma de la Cavidad Nasal y Región Nasofaríngea.

Presenta disnea, disfagia, ronquera o alteración de la voz, puede llenar la cavidad nasal y protruir desde una o ambas narinas como una masa polipoide gelatinosa y no hemorrágica, ocasionalmente invade paladar blando o duro, seno esfenoidal o maxilar y la base del cráneo o el piso de la órbita.

- El Rbdomiosarcoma del Oído Medio, Conducto Auditivo y Mastoides.

B) Tracto genitourinario

C) Extremidades superiores e inferiores.

- Rbdomiosarcomas de Cabeza y Cuello.

Esta es la primera ubicación del rbdomiosarcoma, básicamente en órbitas, cavidad nasal, nasofarínge, orejas y conducto auditivo, senos paranasales, tejidos blandos de la cara (mejillas) y cuello, cavidad oral (incluidos lengua, labios, paladar). Como regla, los tumores en ésta región crecen rápidamente a menudo en forma infiltrativa y destructiva, particularmente si el tratamiento inicial es inadecuado o tardío. Muchos invaden hueso.

- El Rbdomiosarcoma de la Orbita:

Es el segundo sitio más frecuente. La neoplasia se manifiesta como una masa indolora de crecimiento rápido en el cuadrante superior interno de la órbita causando protrusión y desplazamiento del globo ocular, hay visión borrosa y diplopía, hay poco cambio de la agudeza visual, hay edema en párpados y conjuntiva, ptosis y aveces úlcera conjuntival.

- El Rbdomiosarcoma de la Cavidad Nasal y Región Nasofaríngea.

Presenta disnea, disfagia, ronquera o alteración de la voz, puede llenar la cavidad nasal y protruir desde una o ambas narinas como una masa polipoide gelatinosa y no hemorrágica, ocasionalmente invade paladar blando o duro, seno esfenoidal o maxilar y la base del cráneo o el piso de la órbita.

- El Rbdomiosarcoma del Oído Medio, Conducto Auditivo y Mastoides.

Afecta principalmente a niños entre 2 y 8 años, hay pérdida de la audición, otalgia y secreción hemorrágica o purulenta. Desde el conducto auditivo puede haber enturbiamiento de las celdillas o senos mastoides sugiriendo mastoiditis o sinusitis. El examen físico revela una masa polipoide carnosa gris a púrpura dentro del conducto que ha atravesado el tímpano y ha infiltrado los tejidos blandos circundantes causando una tumefacción difusa en la región periauricular. Puede haber parálisis del nervio facial.

Hallazgos Macroscópicos

El aspecto macroscópico refleja el grado de celularidad, la cantidad relativa de estroma colagenizado o mixoide y la extensión de cambios secundarios como hemorragia, necrosis y ulceración. Los tumores que crecen hacia cavidades corporales (nasofaringe y vejiga), están bien circunscritos, multinodulares polipoides con una superficie brillante, gelatinosa, blanco-grisácea con áreas de hemorragia o formación quística. Los tumores profundos que involucran músculos básicamente los de extremidades, están menos delimitados e infiltran tejidos circundantes. Son más firmes y gomosos y tienen una superficie moteada blanco-grisácea a rosado, carne lisa o finamente granular que protruye, hay áreas de necrosis y degeneración quística focal.

Características histológicas

Como regla, los rabdomioblastos diferenciados están

mezclados con células diferenciadas, y hay poca o ninguna orientación celular.

Consiste de células pequeñas, redondas u ovals con núcleos hipercromáticos y citoplasma indefinido, hay pleomorfismo nuclear con 1 ó 2 nucleolos y considerable actividad mitótica. Puede también haber rabiomioblastos degenerados con citoplasma vítreo o hialinizado y núcleos picnóticos. El glucógeno es notable en las formas bien diferenciadas.

Las células multivacuoladas o en tela de araña, (por el glucógeno intracelular) son frecuentes en estos tumores.

Consiste en células fusiformes que muestran un grado más alto de diferenciación celular. El grado de pleomorfismo varía.

En un pleomorfismo celular leve, los rabiomioblastos son elongados con 1 ó 2 núcleos centrales, nucleolos notables, miofilamentos periféricos y estriaciones transversales bien marcadas.

En un mayor grado de pleomorfismo celular, los rabiomioblastos tienen forma de raqueta o renacuajo con citoplasma eosinófilo y claras estriaciones transversales (pleomórficos).

Hay casos que simulan fibrosarcomas por la orientación paralela de núcleos elongados y abundante colágeno estromal que puede o no estar hialinizado, consiste en rabiomioblastos redondos bien diferenciados.

Hay rabiomiosarcomas embrionarios con diferenciación rabiomioblástica, focos de tejido cartilaginoso y/u óseo inmaduro, ocurre entre los 40 y 70 años.

- El rhabdomyosarcoma embrionario de tipo botroide, tiene crecimiento polipoide y microscópicamente, se caracteriza por escasez de células y abundante estroma mucoso, dando lugar a un cuadro mixomatoide. El tumor se origina en la submucosa y está cubierto por epitelio que puede ser hiperplásico o sufrir cambios escamosos simulando un carcinoma. Hay una zona de submucosa de mayor celularidad. Hay rhabdomioblastos fusiformes o redondeados dispersos.

- El rhabdomyosarcoma alveolar, está compuesto por agregados mal definidos de células tumorales redondas u ovals pobremente diferenciadas que muestran pérdida central de cohesión celular y formación de espacios alveolares irregulares.

Cada agregado celular está separado y rodeado por un marco de tabiques densos, frecuentemente hialinizados, que rodean canales vasculares dilatados. Las células de la periferia de los espacios alveolares están bien conservadas y se adhieren a los tabiques fibrosos. Las células del centro de los espacios alveolares están más laxamente dispuestas o "flotando libremente". Estas están mal preservadas y presentan degeneración y necrosis.

En algunos casos no hay células viables y el tumor consiste en una red de trabéculas fibrosas como panal de abejas que rodean grupos de células de textura laxa, muy degeneradas con núcleos picnóticos y restos necróticos.

En la periferia del tumor hay áreas celulares sólidas en estadio inicial, semejan a las células redondas del rhabdomio-

sarcoma embrionario.

Puede haber células bulbosas o en forma de palo de golf, con un citoplasma eosinófilo protruyendo desde las paredes fibrosas hacia la luz de los espacios alveolares, hay figuras mitóticas variables. Los rabiomioblastos son menos comunes que en el rabiomiosarcoma embrionario.

Las células gigantes multinucleadas tienen aspecto notable y son de gran importancia diagnóstica, no se detectan estriaciones transversales en éstas células. La formación de colágeno está limitada a los tabiques interpuestos.

Es común el atrapamiento de fibras musculares normales.

Hay metástasis a ganglios linfáticos, pulmones y otras vísceras.

- El rabiomiosarcoma pleomórfico, es una neoplasia que ha perdido su capacidad para sintetizar miosina en cantidades detectables.

Hay asociación de células redondas o pleomórficas, pequeñas y grandes orientadas al azar y dispuestas laxamente con un citoplasma intensamente eosinófilo. Hay rabiomioblastos en forma de raqueta y de renacuajo, pero son más grandes e irregulares con un citoplasma filamentoso, granular o vacuolado.

Las células contienen glucógeno y hay mucho menos colágeno entre los elementos celulares.

Procedimientos diagnósticos especiales

-Tinciones con hematoxilina-eosina

Tinciones especiales:

-Tinción tricrómica de Masson

-Hematoxilina/fosfofungstica (PTAH)

-Hematoxilina férrica, que sirve para demostrar miofibrillas intracelulares y estriaciones

-La técnica de PAS con distasa o sin ella para identificar glucógeno.

-La NADH-tetrazolioreductasa y ATPasa

Métodos Inmunohistoquímicos:

A) Suero antimiosina marcado con fluorescína

B) Inmunoperoxidasa para la detección de mioglobina y miosina

C) Tinciones para actina que son menos específicas y son positivas para células musculares lisas, miofibroblastos, células mioepiteliales y pericitos.

Diagnóstico diferencial

-Neuroblastomas

-Neuroepiteliomas

-Sarcoma de Ewing

-Angiosarcomas

-Sarcomas sinoviales

-Melanomas

-Sarcomas granulocíticos

-Linfomas malignos

-Carcinoma de células pequeñas

-Granuloma infeccioso

-Miositis proliferativa

-Mixoma

Conducta clínica

Existe una gran evidencia de su conducta agresiva y tendencia a dar metástasis. Los tumores tratados inadecuadamente tienden a recidivar en un alto porcentaje de casos y como la neoplasia primaria, crecen en forma infiltrativa y destructiva.

La invasión ósea es un hallazgo frecuente, particularmente en los rhabdomiomas de cabeza y cuello, manos y pies.

En la cabeza y cuello los tumores tienden a erosionar y destruir las paredes óseas de órbita y senos, hueso temporal ó apófisis mastoides y la base del cráneo. Por lo tanto pueden resultar letales debido a su diseminación meníngea extensa.

Los principales sitios de metástasis son los pulmones, ganglios linfáticos y médula ósea, seguidos por corazón, cerebro, meninges, pancreas, hígado y riñones.

Microscópicamente, las lesiones recidivantes y metastásicas pueden ser menos diferenciadas que el crecimiento primario.

También hay tumores en los que las lesiones metastásicas por motivos desconocidos, muestran un mayor grado de diferenciación.

Pronóstico y tratamiento

El pronóstico de los rhabdomiomas ha mejorado notablemente en las últimas dos décadas como resultado del tratamiento combinado que consiste en la remoción quirúrgica del tumor, radioterapia y quimioterapia con polidrogas. El tratamiento se lleva a cabo luego de una biopsia cuidadosa y una evaluación prequirúrgica del paciente con radiografías y de ser necesario TC o linfangiografía.

Puede administrarse radioterapia con 3,500 a 6,000 rads en el sitio primario del tumor y ganglios linfáticos con evidencias de compromiso tumoral. Se administra quimioterapia a todos los pacientes, independientemente si el tumor está localizado o diseminado en ciclos de aproximadamente 90 días durante 2 años, luego de que el paciente se considera libre de enfermedad. Esta no sólo detiene las metástasis ocultas, sino que también acelera la regresión tumoral.

El Intergroup Rhabdomyosarcoma Study, distinguió 4 grupos:

- Grupo I: Enfermedad localizada, totalmente resecada;
- Grupo II: Enfermedad regional;
- Grupo III: Resección incompleta con enfermedad residual macroscópica;
- Grupo IV: Enfermedad metastásica en el momento de diagnóstico.

El pronóstico en general es excelente para los grupos I y II con una supervivencia de más del 80%, pero menos favorable en el grupo III y pobre en el IV.

La respuesta al tratamiento es menos favorable para los rhabdomyosarcomas alveolares y de las extremidades.

**DISTRIBUCION DE CIERTOS ANTIGENOS TUMORALES COMO MARCADORES
TUMORALES PARA RABDOMIOSARCOMAS.**

Los rabdomiosarcomas se presentan positivos ante los siguientes antígenos:

- Vimentina
- Colágeno
- Actina
- Miosina
- Mioglobina

CASOS DE NEOPLASIAS MESENQUIMATOSAS MALIGNAS EN EL I.N.C.

<u>FECHA</u>	<u>EXPEDIENTE</u>	<u>S Y E</u>	<u>SERVICIO</u>	<u>DIAGNOSTICO</u>
4/III/91	910673	87-F	C Y C	ANGIOSARCOMA
13/VI/91	911927	70-F	C Y C	RABDOMIOSARCOMA
8/VIII/91	912505	40-F	HEMATO.	SARCOMA SINOVIAL
8/VIII/91	912529	34-F	ONC.MED.	NEOP. MALIGNA
19/VII/91	912286	52-F	C Y C	OSTEOSARCOMA
22/XI/91	912297	23-M	C Y C	SARCOMA OSTEOGENO
18/VII/91	913766	15-F	C Y C	SARCOMA OSTEOGENO

Número total de pacientes ingresados: 96,739

El porcentaje de neoplasias mesenquimatosas malignas en
relación al número total de pacientes atendidos

fué del:

.0072%

CASOS DE NEOPLASIAS MESENQUIMATOSAS MALIGNAS EN EL I.N.C.

<u>FECHA</u>	<u>EXPEDIENTE</u>	<u>S Y E</u>	<u>SERVICIO</u>	<u>DIAGNOSTICO</u>
4/II/92	920400	37-M	INFECTO.	SARCOMA DE KAPOSI
5/VI/92	921696	67-F	C Y C	SARCOMA SINOVIAL
10/VI/92	921758	26-F	ONC.MED.	RABDOMIOSARC. ALV.
31/VII/92	922320	28-F	C Y C	OSTEOSARC. OSTEOB.
22/X/92	923107	17-M	C Y C	OSTEOSARC. G. III
28/V/92	921609	18-M	C Y C	SARCOMA OSTEOG.

Número total de pacientes ingresados: 92,344

El porcentaje de neoplasias mesenquimatosas malignas en
relación al número total de pacientes atendidos

fué del:

.0064%

CASOS DE NEOPLASIAS MESENQUIMATOSAS MALIGNAS EN LA F.O. DE
LA U.N.A.M.

<u>FECHA</u>	<u>EXPEDIENTE</u>	<u>S Y E</u>	<u>SERVICIO</u>	<u>DIAGNOSTICO</u>
28/IV/93	FO154-93	45-M	PAT.BUCAL.	RABDOMIOSARCOMA

Número total de pacientes ingresados: 92,344

El porcentaje de neoplasias mesenquimatosas malignas en
relación al número total de pacientes atendidos

fué del:

.273%

CASOS CLINICOS

No. Exp. 923107

Remigio Hernández Rosendo

Edad 35 años

Sexo Masculino

Soltero

Diagnóstico Definitivo: Osteosarcoma en mandíbula izquierda

Paciente de 35 años de edad, de sexo masculino que se presenta con disestesias a nivel mentoniano, tumoración en encía inferior izquierda, aumenta paulatinamente de tamaño, no hay sintomatología, presenta una tumoración a nivel de la rama sin afectar piel y presenta una pérdida de peso de 5 kg. en 2 meses.

La tumoración está en la rama mandibular izquierda, mide 12 x 10 cm. con infiltración en piso de boca y atravez de hueso a músculos suprahioides.

Los exámenes que se le practican, son biopsia con punch, laboratorio preoperatorio, teletorax, ortopantomografía, TAC macizo facial, calcio sérico PFH.

Presenta hemorragia del tumor, tiene imposibilidad al abrir la boca y presenta una P/A de 90/60, una temperatura de 39°C y está palido.

Se le administra antibioterapia y programación para cirugía. En las placas simples, se observa un aumento de volumen de tejidos blandos en hemimandíbula izquierda con espículas e infiltración a tejidos blandos. Hay destrucción mandibular parcial hasta ángulo y mentón con piezas dentales flotantes, se

encontró metástasis a ganglio axilar derecho calcificado, hay aumento en la densidad de paredes blandas y áreas en rayos de sol.

Se le indica una mandibulectomía total con resección de las partes blandas incluyendo piso de boca anterior y medio con reconstrucción del piso con el músculo cutáneo del pectoral mayor, traqueostomía profiláctica y quimioterapia.

Se le hace una transfusión sanguínea y se observa que en la parte más distal del colgajo cervico-facial hay epidermolisis.

Se le detectan metástasis a nivel pulmonar, presenta dolor torácico y tos, fiebre, malestar general, tos escasa y expectoraciones blanquecinas, decaimiento general.

Se encuentra fuera de tratamiento oncológico.

Egresas con Bactrim y Naxen.

No. de Exp. 92758

Aurora López Sánchez

Sexo Femenino

Casada

Diagnóstico Definitivo: Rabdomiosarcoma Alveolar.

Paciente de 26 años de edad, sexo femenino, se presenta a consulta al Instituto Nacional de Cancerología por presentar dolor occipital y cervical pulsátil de moderada intensidad, ataxia y vértigo. Actualmente postrada.

Se le indican exámenes de laboratorio, TAC, Resonancia y se le practicó una cirugía con fines de diagnóstico dejándose residual. Posteriormente se le indicó tratamiento con quimioterapia.

Se le aplica Ampulatradol (analgésico) por vía subcutánea.

En decúbito dorsal, se observa una estructura paracervical, principalmente en el lado derecho, hay hiperestesia.

Se le indica tratamiento farmacológico de apoyo que consiste en tradol 10 cc./8 hrs. e Inducid sup 100mg/12 hrs.

Persisten las náuseas y el vómito, y presenta fiebre sin un horario específico, parestesias en manos y mucositis importante, para lo cual se le administra micostatin y antepsin.

Presenta interconsulta en Neurología por efectos secundarios a la quimioterapia: calambres ocasionales en extremidades inferiores, dolor leve en coxis, gingivorragia, tos, dolor cervical y lumbosacro.

Se le proporciona radioterapia y se observa mejor movilidad pero el dolor persiste en forma leve. Hay una mejoría neurológica del 100% Se le detectan ganglios pequeños de características inflamatorias y presenta datos de mastopatía fibroquística.

Posteriormente presenta espasmo muscular en la nuca, limitación del trapecio a lo que se le indica el uso de collarín rígido y un relajante muscular.

Presenta dolores abdominales y lumbares difusos y mal definidos no hay dolor en cuello presente. Se le presenta una trombosis de repetición y refiere dolor en ambas mamas, tiene molestias ocasionales en cuello y coxis.

Continúa con radio y quimioterapia y se le controla a nivel interconsulta cada 6 meses.

DISCUSION

Las neoplasias mesenquimatosas malignas son crecimientos anormales de tejido sumamente raras. La mayoría presenta sintomatología cuando la lesión está muy avanzada y ha dado incluso metástasis a otros órganos corporales.

Por ello es necesario e indispensable que nosotros como Cirujanos Dentistas que tenemos la posibilidad de examinar minuciosamente las áreas que nos corresponden, tratemos de detectar cualquier tipo de anomalía, biopsiarla si se sospecha de una lesión maligna o en su defecto remitir al paciente con un especialista.

De esta manera podemos contribuir con la salud general del paciente y evitar incluso su muerte.

Es necesaria también la elaboración muy descriptiva y minuciosa de una historia clínica, ya que mediante ella podemos detectar si la lesión presenta características malignas como un crecimiento rápido, infiltrativo, metastásico, de larga duración, si presenta o no sintomatología y ver si el sexo y la edad del paciente corresponden a la frecuencia de la neoplasia sospechosa.

Realizar un buen diagnóstico en un estadio clínico temprano de la enfermedad, será de valiosa cooperación para el paciente y el médico especialista, para que se tenga un buen pronóstico y la sobrevida del paciente sea mayor.

GLOSARIO**1.-Anaplasia.**

Pérdida de la diferenciación celular. Nuclear: anisocariosis, polimorfismo nuclear, irregularidad de la estructura cromatínica e hiper cromasia nuclear.

2.-Degeneración.

Forma de lesión celular en principio reversible, caracterizada por trastorno del metabolismo intracelular, tumefacción de la célula y acumulación en el citoplasma de sustancias que en condiciones normales no existen o se encuentran en pequeñas cantidades no detectables.

3.-Diplopía.

Visión doble, percepción de 2 imágenes de un objeto superpuestas o transversales.

4.-Disfagia.

Parálisis de todos o algunos de los músculos que participan en la deglución.

5.-Disnea.

Sensación subjetiva de falta de aire. Aumento del trabajo respiratorio percibido por aumento en el impulso respiratorio o por aumento de la resistencia al flujo aéreo y de los tejidos en el aparato respiratorio.

6.-Displasia.

Anomalía en el desarrollo morfológico de un órgano o tejido.

El término designa también células o tejidos anómalos de

carácter premaligno.

7.-Edema.

Acumulación masiva localizada o difusa de líquido seroso no coagulable que escapa del sistema vascular y se sitúa en el tejido subcutáneo o submucoso, así como en el tejido nervioso, en los órganos parenquimatosos, en los órganos huecos y en el tejido conjuntivo intersticial o interfibrilar.

8.-Eosinófilo.

Tendencia de determinadas estructuras celulares e hísticas a tefirse con eosina.

9.-Esclerosis.

Es el endurecimiento de cualquier estructura u órgano por crecimiento excesivo de tejido fibroso. Induración patológica de tejidos u órganos, como consecuencia de procesos inflamatorios o degenerativos y distróficos.

10.-Hiper Cromatismo.

Aumento de la concentración de pigmentos en un tejido, especialmente en la piel.

11.-Hiperplasia.

Aumento del tamaño de un órgano o de un tejido a partir de un aumento en el número de células parenquimatosas específicas.

12.-Histogénesis.

Formación de los tejidos, como proceso de diferenciación de los tejidos embrionarios hasta adquirir su configuración definitiva y su especificidad funcional.

13.-Lisis.

Disolución de células después de la destrucción de la membrana

celular por lisina.

14.-Metástasis.

Aparición de un foco patológico secundario debido al arrastre de materia sea o no viva desde un foco primario.

15.-Necrosis

Manifestación histológica de la muerte celular o hística en un organismo vivo, como consecuencia de una alteración grave metabólica.

16.-Neoplasia.

Neoformación de crecimiento rápido hístico con crecimiento excesivo, irregular y autónomo.

17.-Pleomorfismo.

Que adquiere diversas formas.

18.-Ptosis.

Caída de un órgano.

19.-Tumoración.

Hinchazón; el hecho de presentar tumor.

20.-Ulceración.

Pérdida de sustancia de la piel o de la mucosa debido a una causa local o como úlcera sintomática a una enfermedad general.

BIBLIOGRAFIA

- 1.- Bauer C.F. Henrik, MD, DNA Analysis in the Differential Diagnosis of Osteosarcoma, Cancer 61:1430-1436, 1988.
- 2.- Belli Laura, MD, Resection of Pulmonary Metastases in Osteosarcoma, Cancer 63:2546-2550, 1989.
- 3.- Dahlin C. David, MD, Bone Tumors, General Aspects, Charles C. Thomas Publisher, 3 Edición, Springfield Illinois 1978. PP. 226-273
- 4.- Enzinger M. Franz, Tumores de Tejidos Blandos, Editorial Panamericana, Argentina 1985. PP.369-406.
- 5.- Fanning V. Christina, MD, White A. Virginia, MD, Osteosarcoma and the Role of Fine-Needle Aspiration, Cancer 62:1238-1246, 1988.
- 6.- Huvos G. Andrew, Tumores Oseos: Diagnóstico, Tratamiento y Pronóstico, Editorial Panamericana, Argentina 1981. PP 52-83, 106-112
- 7.- Millar B.G, Browne R.M, Flood T.R, Juxtacortical Osteosarcoma of the Jaws, British Journal of Oral and Maxillofacial Surgery, 1990 28 73-79
- 8.- Regezi A. Joseph, Patología Bucal, Editorial Interamericana, México D.F. 1991 PP 230, 424-432.
- 9.- Robbins S.L, Patología Estructural y Funcional, Editorial Interamericana, 3 Edición, México D.F. 1987 p.212
- 10.- Shafer G. William, Tratado de Patología Bucal, Editorial Interamericana, 3 Edición, México D.F. 1977 PP. 168-170
187-190

- 11.- Society of Head and Neck Surgeons Committee on Research, Head and Neck Sarcoma: Report of the Head and Neck Sarcoma Registry. Head & Neck, 1992;14:1-7.
- 12.- Spjut J. Harlan, MD, Tumors of Bone and Cartilage, Second Series, Fascicle 5, Armed Forces Institute of Pathology, Washington D.C. 1971 PP 141-173
- 13.- Van den Bogaert Walter, MD, Curative Irradiation of the Entire Orbit in Rhabdomyosarcoma: A Case Report, Head & Neck, 1992; 14:392-394
- 14.- Van der Waal Isaac, Diseases of the Jaws, Diagnosis & Treatment, Munksgaard, Copenhagen 1991 PP. 119-128