



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTÓNOMA DE MÉXICO

FACULTAD DE ODONTOLOGÍA

**Neoplasias Malignas
Mesenquimatosas en el Laboratorio
de Patología Bucal**

T E S I S A

**QUE PARA OBTENER EL TÍTULO DE
CIRUJANA DENTISTA**

P R E S E N T A :

GABRIELA GARDUÑO GUEVARA

**DIRECTORA: C.D. DOLORES CARRASCO ORTIZ
ASESOR: MTRA. BEATRIZ C. ALDAPE BARRIOS**

México, D.F.

Abril 2004



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



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 esta 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.



ÍNDICE

INTRODUCCIÓN	1
ANTECEDENTES	2
Tumor	2
Neoplasia	3
NOMENCLATURA	3
CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS	4
Diferenciación, anaplasia	4
Velocidad de crecimiento	5
Invasión local	6
PATRONES DE DISEMINACIÓN	6
Metástasis	6
Metástasis Hematógena	7
Metástasis Linfática	8
CAUSAS Y FACTORES DE RIESGO	9
Factores Ambientales	9
Carcinógenos Medio-Ambiente	9
Asbestos	10
Herbicida	10
Radiación	10
Virus	10
Factores genéticos	10
Edad	12
SARCOMAS DE TEJIDOS BLANDOS	12
EPIDEMIOLOGÍA	15
DEFUNCIONES POR CÁNCER EN 1999	18
SARCOMA OSTEOGENICO	25
ETIOLOGÍA	25



CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS	26
CARACTERÍSTICAS RADIOGRAFICAS	27
CARACTERÍSTICAS HISTOLOGICA	28
Localización anatómica	28
Bordes	28
Formación de matriz	29
Reacción Perióstica	29
Historia Natural	29
Biología Crecimiento	30
Tipos Histológicos	31
AUXILIARES DE DIAGNÓSTICO	33
DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES	35
TRATAMIENTO	36
PRONÓSTICO	38
RABDOMIOSARCOMA	39
ETIOLOGÍA	39
CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS	39
CARACTERÍSTICAS RADIOGRAFÍCAS	40
CARACTERÍSTICAS HISTOLOGICAS	40
AUXILIARES DE DIAGNÓSTICO	44
DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES	45
TRATAMIENTO	45
Radioterapia	47
PRONÓSTICO	48
RESULTADOS	49
DISCUSIÓN	51
CONCLUSIONES	53
REFERENCIAS	54



INDICE DE TABLAS, GRAFICAS Y FIGURAS

	Pag.
Tabla 1 Clasificación de sarcomas según el tejido de origen.	13
Tabla 2 Mortalidad de neoplasias malignas por sexo México 1999.	19
Tabla 3 Mortalidad de neoplasias malignas según grupo de edad y sexo.	20
Tabla 4 Mortalidad de neoplasias malignas más frecuentes en la edad escolar.	21
Tabla 5 Mortalidad de neoplasias malignas según topografía y porcentaje.	22
Tabla 6 Mortalidad de neoplasias malignas más frecuentes en menores de un año.	23
Tabla 7 Mortalidad de neoplasias malignas más frecuentes en la edad pre-escolar.	24
Tabla 8 Datos de los casos reportados en el Laboratorio de Patología.	49
Figura 1 Osteosarcoma. Lesión de la parte anterior de la mandíbula que muestra aumento de volumen.	26
Figura 2 Radiografía oclusal de una lesión en la parte posterior de la mandíbula derecha con el patrón de radiopacidad en forma de rayos de sol.	28



Figura 3	31
Osteosarcoma osteoblástico. Microfotografía de células malignas alrededor y en el interior del hueso anormal.	
Figura 4	31
Osteosarcoma condroblástico.	
Figura 5	32
Osteosarcoma Fibroblástico.	
Figura 6	32
Osteosarcoma telangiectasico.	
Figura 7	41
Rabdomiosarcoma Embrionario.	
Figura 8	43
Rabdomiosarcoma pleomorfico.	
Gráfica 1	49
Proporción de género.	
Gráfica 2	50
Tipo de neoplasias diagnosticadas	



INTRODUCCIÓN.

En el Registro Histopatológico de Neoplasias en México, el cáncer de cavidad bucal ocupa el lugar 22 en frecuencia del total de las neoplasias malignas por topografía(1%). En el varón ocupa el lugar 14(1.8%) y en la mujer, el sitio 23 (0.6%). El cáncer de la cavidad bucal constituye 6% de todas las neoplasias diagnosticadas en Estados Unidos, y comprende 30% de los cánceres de cabeza y cuello.¹

Por lo anterior el estudio de las neoplasias malignas de la cavidad bucal y estructuras adyacentes constituye un aspecto importante dentro de la odontología, ya es el Cirujano Dentista el que puede realizar el diagnóstico temprano de estas lesiones.

La falta de conocimiento sobre lesiones malignas ocasiona un diagnóstico equivocado que nos lleva a un tratamiento inadecuado y a un pronóstico desfavorable siendo esta la causa de la muerte de un alto porcentaje de pacientes.

Como cirujanos dentistas es frecuente encontrar lesión en cavidad bucal por lo que es de suma importancia tener los conocimientos y estar familiarizado con cualquier tipo de lesión ya sea benigna o maligna para poder identificarla cuando se presente en cavidad bucal.



ANTECEDENTES

Con Rudolf Virchow(1821-1902) quedó definitivamente establecida la Patología como ciencia.

La Patología (del griego, estudio de los sufrimientos) significa "el estudio científico de la naturaleza de la enfermedad, sus causas, procesos, desarrollo y consecuencias".¹

De modo probable la definición de neoplasia sugerida a principios de decenio 1950 por Rupert Willis, un patólogo británico es la mejor. "Una neoplasia es una masa anormal de tejido, cuyo crecimiento es excesivo e incordiando con el de los tejidos circundantes y persiste en la misma forma después del cese de los estímulos que provocaron el cambio".²

Por lo tanto, definiremos algunos conceptos que son necesarios conocer más a fondo.

TUMOR: se puede aplicar como aumento de volumen y en este contexto es uno de los signos cardinales de la inflamación , pero se emplea con más frecuencia para denotar una neoplasia .²

NEOPLASIA: (que en latín significa "nuevo crecimiento") es un conglomerado anormal de células con proliferación incontrolada, que persiste después de haber cesado el estímulo inductor.

El proceso neoplásico no sólo entraña proliferación celular, sino también una modificación de la diferenciación de los tipos celulares afectados.

1.- Las neoplasias derivan de células que normalmente conservan su capacidad para proliferar. Así, las neuronas y las células musculares cardíacas ya diferenciadas no originan neoplasias.



2.-Una neoplasia puede expresar diversos grados de diferenciación, desde estructuras relativamente maduras que semejan tejidos normales hasta un conjunto de células tan primitivas que no puede identificar su célula de origen.

3.-El estímulo responsable de la proliferación incontrolada muchas veces no se puede identificar y, de hecho, se lo desconoce para la mayoría de las neoplasias humanas.³

NOMENCLATURA DE LAS NEOPLASIAS.

Todas las neoplasias tanto benignas como malignas , tienen dos componentes básicos:

- 1.- Las células neoplásicas proliferantes que constituyen su parénquima.
- 2.- Su estroma de sostén constituido por tejido conjuntivo y vasos sanguíneos.

Aunque las células parenquimatosas constituyen el “ borde agresivo” de las neoplasias y en consecuencia, determinan la naturaleza de éstas, el crecimiento y la evolución de las mismas dependen del estroma. Es indispensable un adecuado aporte sanguíneo al estroma y el tejido conjuntivo de éste es el que proporciona ese soporte necesario. En algunas neoplasias el soporte del estroma es escaso y la neoplasia es blanda y carnosa. En ocasiones, las células parenquimatosas estimulan la formación de un estroma de colágeno abundante propiedad conocida como desmoplasia.

Las neoplasias malignas que nacen de los tejidos mesenquimatosos suelen denominarse sarcomas (del Griego, sar, carnoso), porque en general poseen poco estroma conjuntivo y, en consecuencia, su consiste blanda (p. Ej, fibrosarcoma, liposarcoma, leiomiomasarcoma, rabdiomiomasarcoma).⁴



CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE LAS NEOPLASIAS MALIGNAS.

Existen criterios que permiten distinguir entre neoplasias benignas y malignas, y el comportamiento de estas se atiene a la distinción. Resulta conveniente comentar estas características:

- 1.-Diferenciación y anaplasia.
- 2.-Velocidad de crecimiento.
- 3.-Invasión local.
- 4.-Metástasis.

Diferenciación y Anaplasia.

Diferenciación indica el grado en que las células parenquimatosas se parecen a las células normales comporables, tanto morfológica como funcionalmente. Las neoplasias bien diferenciadas son, por tanto, compuestas por células que recuerdan a las células maduras normales del tejido del que proceden.

Las neoplasias malignas, por el contrario, varían desde bien diferenciadas a indiferenciadas. Se dice que las compuestas por células totalmente indiferenciadas son anaplásicas. De hecho la falta de diferenciación, o anaplasia significa “forma hacia atrás”, implicando una reversión desde un alto nivel de diferenciación a uno menor.

Las neoplasias bien diferenciadas se forman por maduración o especialización de células indiferenciadas a medida que proliferan , mientras que la neoplasia indiferenciada se forma por proliferación sin maduración de las células transformadas.

La falta de diferenciación, o anaplasia, se caracteriza por cierto número de alteraciones morfológicas y funcionales. Tanto las células como los núcleos



muestran pleomorfismo-variabilidad del tamaño y de la forma-. Se pueden encontrar células que son más grandes que sus vecinas, y otras pueden ser extremadamente pequeñas y de aspecto pimitivo. De forma característica , los núcleos contienen abundante ADN y se tiñen de un tono muy oscuro (hipercromáticas). Los núcleos son desproporcionadamente grandes respecto al tamaño de la célula, y la relación núcleo:citoplasma puede acercarse a 1:1 comparada con la normal de 1:4 a 1:6. La forma nuclear es habitualmente muy variable, y la cromatina forma con frecuencia grumos y se distribuye a lo largo de la membrana nuclear. Habitualmente estos núcleos se ven con nucléolos.³

Como dato de malignidad tienen mucha más importante las figuras de mitosis atípicas, bizarras, que a veces producen husos mitóticos tripolares, tetrapolares o multipolares.

Otra característica de anaplasia es la formación de células gigantes, en las que algunas poseen un solo núcleo polimórfico, mientras otras exhiben dos o más núcleos. En las células gigante neoplásica, el núcleo es hipercromático o muy grande en relación con el tamaño de la célula. Además de las anomalías citológicas descritas, la orientación e las células anaplásicas está notablemente distorsionada. Las células neoplásicas crecen formando acumulos o grandes masas, de forma anárquica, desorganizada.

Estas células en proliferación requieren un aporte sanguíneo, con frecuencia el estroma de tejido conectivo vascular es escaso, y de hecho, en muchos tumores anaplásicos, grandes zonas centrales experimentan necrosis isquémica.⁴

Velocidad de Crecimiento.

La mayoría de las neoplasias crecen rápidamente, a veces a un ritmo errático, y terminan por diseminarse y por matar a sus portadores.



La velocidad de crecimiento de las neoplasias guardan relación con su nivel de diferenciación, y por tanto la mayoría de las neoplasias malignas crece más rápidamente que los benignos.

Algunas neoplasias malignas crecen lentamente durante años y después, de forma súbita, prácticamente se les ve crecer, diseminándose de forma explosiva para causar la muerte en pocos meses después de la detección. Se cree que esta conducta se debe a la aparición de un subclón agresivo de células transformadas.³

Invasión Local.

El crecimiento de las neoplasias se acompaña de la infiltración, invasión y destrucción del tejido circundante. En general, están mal delimitadas y suelen faltar un plano de clivaje bien definido. Sin embargo las neoplasias malignas de crecimiento lento pueden desarrollar una cápsula fibrosa que en apariencia los contiene, u pueden empujar en un amplio frente de avance a las estructuras normales adyacentes.

No respetan límites anatómicos normales. Esta tendencia a la invasión hace difícil su extirpación quirúrgica, e incluso cuando la neoplasia parece estar bien circunscrita, es necesario eliminar un considerable margen de tejido aparentemente normal en torno de la neoplasia infiltrante.³

PATRONES DE DISEMINACIÓN.

Metástasis.

Las dos propiedades exclusivas de las células neoplásicas son su capacidad para invadir localmente y producir metástasis a distancia.

Es característico que las neoplasias malignas proliferen dentro de tejido de origen, donde crecen e infiltran las estructuras normales. También pueden



propagarse directamente más allá de los confines del órgano para ocupar tejidos adyacentes. En algunos casos, el crecimiento de la neoplasia es tan extenso que el reemplazo del tejido normal causa insuficiencia del órgano.

Las propiedades invasivas de las neoplasias ponen a estas en contacto con los vasos sanguíneos y linfáticos . De la misma manera que pueden invadir tejido parenquimatoso, las células neoplásicas también penetran en los vasos sanguíneos y linfáticos . Para que aparezcan metástasis, después de invadir los vasos linfáticos o sanguíneos las células neoplásicas deben desprenderse de la neoplasia primaria, ser arrastradas por la circulación , alojarse en la microcirculación de un órgano, atravesar el vaso para salir al tejido vecino y proliferar en forma autónoma en esta nueva localización.³

Metástasis Hematógena

Las células neoplásicas suelen invadir los capilares y venulas en tanto que las arteriolas de paredes más gruesas y las arterias son relativamente resistentes. Para que puedan formar metástasis viables, las células neoplásicas circulantes deben alojarse en el lecho vascular del sitio metastásico. Es probable que aquí se adhieran a las paredes de los vasos sanguíneos, sea a las células endoteliales o a la membrana basal desnuda, aunque los mecanismos son especulativos. Esta secuencia de acontecimientos explica por qué las metástasis son tan frecuentes en el hígado y en los pulmones. En tanto que otras neoplasias penetran en venas sistémicas que eventualmente desembocan en la vena cava y de allí van hacia los pulmones. En este aspecto, hay que señalar que algunas células neoplásicas liberadas al sistema venoso sobreviven al pasaje de la microcirculación y llegan así a otros órganos más distantes. Por ejemplo, las células neoplásicas pueden atravesar el hígado y producir metástasis pulmonares, pero también pueden atravesar la microcirculación pulmonar



para alojarse en el encéfalo y otros órganos mediante diseminación arterial. Se presume que las células neoplásicas detenidas en la microcirculación atraviesan la pared vascular en el sitio de la metástasis por lo mismo mecanismo por el que se produce la invasión en el caso de la neoplasia primaria.³

Metástasis Linfática.

Un dogma histórico acerca de la propagación metastásica sostenía que las neoplasias epiteliales (carcinomas) prefieren dar metástasis por vía linfática, en tanto que las neoplasias mesenquimatosas (sarcomas) se distribuyen por vía hematológica, pero esta distinción ya no se considera verdadera debido a la observación clínica de los patrones metastásicos y a la demostración de que existen numerosas conexiones entre los sistemas vasculares linfáticos y sanguíneos.

Sólo los grandes vasos linfáticos tienen membrana basal, mientras que en los capilares linfáticos no se la observa. Por tanto, hay motivo para creer que las células neoplásicas invasivas penetran con mayor facilidad en los vasos linfáticos que en los sanguíneos. Una vez que pasan a los primeros, las células son arrastradas a los ganglios linfáticos regionales, donde en principio se radican en el seno marginal y después se extienden por todo el ganglio. Los ganglios linfáticos metastásicos pueden agrandarse (adenomegalia) hasta muchas veces su tamaño normal, a menudo excediendo el diámetro de la lesión primaria. La superficie de corte del ganglio suele semejar la del tumor primario en cuanto a color y consistencia y también puede exhibir la necrosis y hemorragia que son comunes.³



CAUSAS Y FACTORES DE RIESGO.

La mayoría de los sarcomas no tienen una etiología definida, aunque múltiples factores asociados y predisponentes se han identificado

Factores Ambientales

Un trauma o daño pasado frecuentemente implica al desarrollo de sarcomas.

Ocasionalmente hay una razonable evidencia que sugiere una relación casual de que los sarcomas, que han sido reportados provienen de tejido cicatrizal de algunos procedimientos quirúrgicos que tienen un origen a partir de quemaduras termicas o con ácidos, fracturas locales en la proximidad de implantes. Se han observado en pacientes que han sufrido contracturas en articulaciones y extensas osificaciones heterotopicas al desarrollo de sarcomas.⁵

El tema de un traumatismo como posible factor predisponente es más controvertido. A menudo , un episodio mínimo de daño es el factor que provoca la presencia de una masa, implicando una asociación causal que no es real. Los tumores desmoides abdominales frecuentemente siguen al parto. Sin embargo, pueden ocurrir en la extremidad y pueden estar asociados con actividad física vigorosa previa. Pueden ser multifocales.⁶

Carcinógenos Medio-Ambiente.

Los agentes químicos que han sido implicados en el desarrollo de sarcomas.



Asbestos. Es un silicato hidratado. La exposición de esta sustancia los mineros e industriales están expuestos a esta sustancia al inhalar una partícula microscópica alcanza el parénquima pulmonar y la superficie pleural donde después de muchos años esto puede ser asociado con el desarrollo de carcinomas.⁵

Herbicidas. Ácido fenoxiacético, clorofenol (encontrados en algunos conservadores de la madera) y sus contaminantes tales como tetraclorodibenzo-p-dioxin(2,3,7,8) han sido ligados a la génesis de sarcomas de partes blandas.⁵

Radiación. El desarrollo de sarcomas de partes blandas y óseo como resultado de la exposición a radiación es conocido desde 1922. Su exposición ha sido relacionada al desarrollo de sarcomas, pero considerando la frecuencia de radioterapia. La incidencia de sarcomas post-radiación es difícil de estimar.⁶

Virús. El papel de virús oncogénicos en la evolución de sarcomas de tejido blando es aún pobremente entendido, no obstante hay una fuerte evidencia que (HHV8) es el agente causante del sarcoma de Kaposi.

El virús del Epstein Barr en la patogénesis de sarcomas del músculo liso en pacientes con VIH.

Factores Genéticos.

Datos recientes sugieren que las mutaciones genéticas en las células madre pluripotenciales mesenquimales dan lugar a clones malignas que se diferencian a lo largo de vías que recuerdan la histogénesis normal. Las alteraciones en los genes Rb-1 y p53 se detectan en una proporción importante de sarcomas. La importancia de estos genes reguladores en la patogénesis del sarcoma está evidenciada por la incidencia de mutaciones



en la línea germinal en los pacientes con retinoblastoma hereditario, y por la identificación de mutaciones en la línea germinal en p53 en el síndrome de Li-Fraumeni.⁶

Una predisposición genética para el sarcoma de partes blandas se ha asociado también con neurofibromatosis (síndrome de Von Recklinhausen). Los tumores más comunes en los pacientes con neurofibromatosis son en el sistema nervioso central.

El desarrollo de feocromocitoma también es una complicación de la neurofibromatosis.

Aproximadamente el 5% de los pacientes con neurofibromatosis desarrollaron neoplasias malignas de la vaina de los nervios periféricos.

La predisposición genética a las neoplasias malignas está bien establecida, en forma de gen autosómico dominante en el 8 al 9% de los niños con sarcomas de partes blandas.⁶

La poliposis adenomatosa familiar o el síndrome de Gardner se asocia frecuentemente con el desarrollo de tumores desmoides intraabdominales. Estos tumores se comportan como fibrosarcomas de bajo grado, aunque existe un constante debate para la clasificación histopatológica.

Familias con Li Fraumeni con rhabdomyosarcoma infantil encontró 16 tipos adicionales, incluyendo el carcinoma de mama, sarcomas de partes blandas, cáncer de pulmón, cáncer de piel, leucemia, cáncer pancreático y neoplasias cerebrales.

Pacientes con retinoblastoma con la alteración asociada del gen Rb con frecuencia desarrollan neoplasias más tarde en su vida, como osteosarcoma.⁶



Edad.

La edad ejerce una influencia importante sobre la probabilidad de sufrir cáncer. Como todo el mundo conoce, la mayoría de las neoplasias ocurren en los últimos años de vida (55 años o más). Debe observarse que el grupo de niños de menos de 15 años no están exentos. La leucemia aguda y las neoplasias del sistema nervioso central son responsables del 60 al 75% de estas muertes, aproximadamente. Las neoplasias comunes de la infancia y de la niñez incluyen el neuroblastoma, tumor de Wilms, retinoblastoma, leucemias agudas y rhabdomyosarcoma.⁴

SARCOMAS DE TEJIDO BLANDO

Los sarcomas son neoplasias malignas que se originan de los tejidos conectivos esqueléticos y extraesqueléticos, incluyendo el sistema nervioso periférico. Aunque pueden ser tan diversos como los elementos celulares de estas estructuras anatómicas, tienen el mesodermo primitivo como estirpe embriológica común, con una contribución neuroectodérmica que corresponde a los nervios periféricos.⁶

Los sarcomas comparten una característica clínica importante: su frecuente incidencia durante la infancia y la adolescencia

No obstante, existen diferencias significativas referentes a la historia natural de los sarcomas óseos y de partes blandas.

Los sarcomas de tejido blando no sólo forman un grupo heterogéneo desde el punto de vista histogénético, sino que también muestran grandes diferencias en su comportamiento biológico.⁹

Los sarcomas de partes blandas se han clasificado histogénicamente de acuerdo con su parecido morfológico con sus tejidos normales afines.



Los sarcomas de los tejidos blandos pueden partir de tejido conjuntivo, del adiposo, del conjuntivo vascular y del muscular. Según el tejido de origen se pueden dividir en las siguientes formas de sarcomas:⁹

Tejido conjuntivo fibroso _____	Fibrosarcoma
Tejido adiposo _____	Liposarcoma
Vaso sanguíneos- _____	Angiosarcoma
Musculatura transversal _____ (labios, lengua, mejillas)	Rabdomiosarcoma
Lisa _____	Leiomiosarcoma

Tabla 1 . Clasificación de sarcomas según tejido de origen.

No se podía determinar en los sarcomas indiferenciados la estirpe histológica original (el tejido madre) y por lo tanto no se podía efectuar una clasificación citogenética clara. Consecuentemente se realizó en estos casos la diferenciación según el tipo celular predominante en los sarcomas dividiéndose en células pequeñas, células redondas, células fusiformes y células polimorfos.⁹

Los sarcomas de los tejidos blandos se pueden dividir en formas anaplasicas y diferenciadas. Los sarcomas inmaduros anaplasicas crecen rápidamente, producen, en un alto porcentaje, una diseminación hematológica (en primer lugar sobre todo en los pulmones, más tarde en el hígado, esqueleto, cerebro y otros órganos).⁹



Los sarcomas con un grado bajo de malignidad crecen lentamente, producen raramente metástasis y si las producen es en estadios avanzados y tienen un pronóstico relativamente favorable.⁹

Además existen formas intermedias.

La determinación histológica del grado de malignidad es el factor de pronóstico más importante en lo que respecta a las neoplasias. Otros parámetros importantes para el pronóstico son el tamaño, la penetración del sarcoma, su localización, la invasión de los ganglios linfáticos y la edad del paciente.⁹

En general, son bastante raros, suponen el 1% de todas las neoplasias malignas, y puede verse a cualquier edad, en todas las razas y en ambos sexos.

Aunque se puede ver en cualquier época de la vida, la mediana de edad está en torno a los 50 años. La relación hombre-mujer se aproxima 1, con ligero predominio en el género masculino.¹⁰

Los sarcomas de tejidos blandos se pueden presentar a cualquier edad se localizan en la cavidad bucal, principalmente en la apófisis alveolar, paladar, labios, lengua y mejillas. En dirección hacia la oposición menor, los sarcomas de tejidos blandos crecen desde la profundidad hacia la cavidad bucal. La consistencia de las formas ricas en fibras es sólida, la de los sarcomas de células inmaduras es blanda. En general la mucosa permanece al principio lisa e intacta sobre la neoplasia. Sólo se observa necrosis y úlceras en la superficie al evolucionar el curso del crecimiento de la neoplasia.⁹

Dependiendo de la agresividad, el sarcoma invade el hueso más pronto o más tarde y entonces lo va destruyendo progresivamente.



La cavidad bucal también puede ser lugar para las metástasis de los sarcomas.

Los sarcomas ulcerados y infectados pueden estar relacionados con inflamación, dolor que va acompañada con fiebre y que entonces domina el cuadro clínico retrasando considerablemente con ello la determinación del diagnóstico.⁹

Sólo los pacientes que representan sarcomas reconocidos a tiempo tienen un buen pronóstico.

La piedra angular del tratamiento sigue siendo la cirugía. Es fundamental la extirpación completa del tumor mediante cirugía radical; por el contrario, una resección incompleta aumentará el riesgo de recidiva, comprometerá las posibilidades de conservar el miembro en las neoplasias de extremidades e incrementará la posibilidad de diseminación a distancia.¹⁰

EPIDEMIOLOGIA.

Las neoplasias de lengua son lo más frecuentes (20 a 50%) con una incidencia anual de 5,500 casos nuevos. El cáncer de labio y piso de boca conforma 30% de las neoplasias de cavidad oral. 50% de estas es causada por fallas locorregionales en el control de la neoplasia. Es más frecuente en el varón (60%) y en la sexta, séptima y octava décadas de la vida. Por desgracia, lesiones que fueron potencialmente curables en estadios tempranos, con una detección oportuna y tratamiento adecuado, alcanzan estadios avanzados (50%), incurables en su mayoría.

Las neoplasias de esta localización producen alteraciones en las funciones de la masticación, la deglución, la capacidad oral y el lenguaje; por ello su



tratamiento produce deformidades estéticas y secuelas funcionales graves. El carcinoma epidermoide es la estirpe histológica más común en la cavidad oral, más frecuente en varones de edad avanzada. El adenocarcinoma, poco común, ocupa el segundo lugar de frecuencia.

Los subsitios de la cavidad bucal son la mucosa del carrillo, el piso de boca, la lengua (dos tercios anteriores), el paladar duro, la encía superior e inferior, la zona retromolar y el labio.

El rhabdomyosarcoma infantil es una neoplasia maligna de tejido blando de origen músculo- esquelético, representa del 5%-8% de los casos de cáncer infantil.

Las neoplasias de la lengua representan de un 10-15% de cabeza y cuello.

El 80% ocurre en el sexo masculino. Estas neoplasias son infrecuentes antes de los 40 años y la edad media de aparición es alrededor de los 60 años.

Las neoplasias del labio, representan alrededor de 15% de todas las neoplasias malignas de cabeza y cuello. Se encuentran frecuentemente localizados en el labio inferior. El 90% ocurre en el sexo masculino. Son raras antes de los 40 años, y existe un incremento en la incidencia con la edad. Rara vez, se observan estas neoplasias en individuos de raza negra.

Las neoplasias de las fosas nasales, senos paranasales y nasofaringe representan el 3% de todas las neoplasias de cabeza y cuello. La localización más común son los senos paranasales y es mujeres. El 90% de estas neoplasias se presentan en el antro maxilar y el 10% en el hueso etmoides. Las neoplasias de los senos esfenoidales y frontales son extremadamente raros.



Las neoplasias de la nasofaringe representan menos del 1% de todos los cánceres ocurridos en los Estados Unidos. La edad promedio es de alrededor de los 50 años y es de 2 a 1 comparando el sexo masculino con el femenino. El 75% se origina en el techo o paredes laterales.

Las neoplasias de la orofaringe representan el 10% de los cánceres de cabeza y cuello. La amígdala es la localización más frecuente. Ocurren predominantemente en el sexo masculino (90%).

Las neoplasias de las glándulas salivales se da en ambos sexos. La mayoría de estas neoplasias son más frecuentes en niños.

Las neoplasias de la mandíbula son responsables del 0,5% de las muertes por cáncer. La relación entre el sexo masculino y el femenino es de 3:1. Estas neoplasias tienden a presentarse en jóvenes.⁸

Histocitoma Fibroso Maligno y Liposarcoma son los sarcomas más comunes en adultos; junto ellos son el 35%-45% de todos los sarcomas.

Entre 1116 sarcomas revisados por Hashimoto 1992, Histocitoma Fibroso Maligno(25.1%) y Liposarcoma(11.6%) fueron lo más comunes, seguidos por Rbdomiosarcoma(9.1%), Sarcoma Sinovial(6.5%), Sarcoma Maligno de la vaina del Nervio Periférico(5.9%) y Fibrosarcoma(5.2%).

En las series de Markhede, los tres sarcomas más comunes fueron Histocitoma Maligno Fibroso(28%), Fibrosarcoma(14%), y Liposarcoma(9%).

La incidencia de las neoplasias de tejido blando, especialmente la frecuencia de las neoplasias benignas son relativas a las malignas., es casi imposible de determinar con exactitud, neoplasias benignas de tejido blando



exceden el número de neoplasias malignas en un margen de aproximadamente 100:1.

Las neoplasias malignas, últimamente reciben atención médica. Los sarcomas comparados con carcinomas son relativamente raros y constituyen menos del 1% de todas las neoplasias.

Los sarcomas pueden ocurrir en cualquier parte del cuerpo, pero provienen más desde los músculos largos de las extremidades, la pared del torax, el mediastino y el retroperitoneo. Ellos ocurren a cualquier edad y como los carcinomas son más comunes en pacientes más viejos, casi 15% de personas afectadas son menores de 15 años, y casi 40% de las personas afectadas son más grandes de 55 años.

Los sarcomas ocurren más en varones, pero en general la relación de edad y incidencia varia entre los tipos histologicos(p. Ejemplo, Rabdomiosarcoma embrionario ocurre casi exclusivamente en individuos jóvenes, considerando el Histiocitoma Maligno Fibroso es una neoplasia del anciano y es raro en niños menores de 10 año.

Así también no esta probada una variación de racial, aunque la tasa de incidencia anual de edad ha sido reportada en ser más alta para raza negra que para raza blanca.⁵

DEFUNCIONES POR CÁNCER EN 1999.

En la última mitad del siglo XX se comenzaron a manifestar los efectos de estos cambios en la manera de enfermar y morir de los mexicanos; a partir de 1988 las enfermedades del corazón se situaron como la primera causa de



morbilidad y mortalidad con 47,905 defunciones y tasa de 57.9 por 100,000 habitantes, siendo la enfermedad isquémica la que ocupó primer lugar como causas de muerte.

El cáncer apareció como la segunda causa de muerte a partir de 1989, año en el que se registraron 40,628 defunciones y tasa de 48.2 por 100,000 habitantes, siendo los tipos mas frecuentes el de pulmón, estómago y cuello uterino con tasas de 6.1, 5.2 y 5.1 respectivamente. Desde entonces el cáncer es responsable del 12.0% de todas las defunciones que se registran en el país.

MORTALIDAD DE NEOPLASIAS MALIGNAS POR SEXO MÉXICO 1999

SEXO	DEFUNCIONES	PORCENTAJE	TASA
Hombres	25,663	47.8	52.8
Mujeres	28,006	52.2	56.6
Se ignora	2	0	0
Total	53,671	100	54.7

Tabla 2. Tasa por 100,000 habitantes

Fuente: SEED, 1999. Instituto Nacional de Cancerología.

En 1999 se notificaron 53,671 defunciones por tumores malignos, de los cuales 25,663 correspondieron al sexo masculino y 28,006 al femenino, con una distribución porcentual de 47.8 y 52.2 respectivamente. La tasa por 100,000 habitantes fue de 54.7.



MORTALIDAD DE NEOPLASIAS MALIGNAS SEGÚN GRUPO DE EDAD Y SEXO, MÉXICO 1999

GPO. de EDAD	IGN. SEXO	HOMBRES	TASA*	MUJERES	TASA*	TOTAL	TASA
< 1	0	51	4.7	52	4.9	103	4.8
1-4	0	243	5.5	208	4.8	451	5.1
5 a 14	0	580	5.1	469	4.3	1049	4.7
15 a 24	0	798	7.9	498	5	1296	6.4
25 a 34	0	878	10.8	1050	12.4	1928	11.6
35 a 44	0	1,197	21.2	2594	43.3	3791	32.6
45 a 64	1	6,892	119.6	9928	160.9	16821	140.9
65 Y MÁS	1	14,978	704.8	13152	531.8	28131	611.8
Se ignora	0	46	0	55	0	101	0
Total	2	25,663	52.8	28006	56.6	53671	54.7

Tabla 3. Tasa por 100,000 habitantes de acuerdo al sexo y grupo de edad

Fuente: SEED, 1999. Instituto Nacional de Cancerología.

La distribución de la mortalidad por cáncer es mayor en los hombres hasta los 24 años de edad, en quienes se registro una tasa de 6.2 mientras que en las mujeres, el valor fue de 4.6. De los 25 a los 64 años, las mujeres registraron una tasa de 65.8 a diferencia de 45.8 de hombres y en el grupo de 65 y mas vuelve a elevarse la tasa en los hombres, la cual asciende hasta 704.8, mientras que las mujeres registran en ese grupo una tasa de 531.8.



MORTALIDAD DE LAS 10 NEOPLASIAS MÁS FRECUENTES EN LA EDAD ESCOLAR, MEXICO 1999

TUMOR MALIGNO	CASOS	%**	TASA*
Leucemia linfoide	419	39.94	1.88
Encéfalo	121	11.53	0.54
Leucemia mieloide	100	9.53	0.45
Leucemia cels. No espec.	88	8.39	0.39
No Hodking otro tipo	35	3.34	0.16
Huesos y cart. otros sitios	28	2.67	0.13
Secundarios otros sitios	28	2.67	0.13
Tejido conjuntivo y blando	27	2.57	0.12
Hodking	21	2	0.09
Riñón	20	1.91	0.09

Tabla 4* Tasa por 100,000 habitantes de 5 a 14 años.

* Porcentaje con respecto a los casos en el grupo de edad.

Fuente: SEED. DGE. 1999.

En el grupo de 5 a 14 años, la leucemia linfoide ocupa el primer sitio como causa de muerte con el 39.9%. El segundo lugar lo ocupa el cáncer del encéfalo con 11.5%. Los sitios tercero y cuarto son ocupados también por leucemias mieloide y de tipo no especificado.

La mortalidad por leucemias en conjunto ocupó el 57.9% de las defunciones por todas las neoplasias malignas.

Otras causas frecuentes el linfoma no Hodking y las neoplasias malignas e huesos y cartílagos.



MORTALIDAD DE NEOPLASIAS MALIGNAS SEGÚN TOPOGRAFÍA Y PORCENTAJE, MEXICO-1999

CAUSAS	CIE10	DEFUNCIONES	PORCENTAJE	TASA *
Labio	C00	12	0	0.01
Base de la lengua	C01	24	0	0.02
Lengua	C02	123	0.2	0.13
Encía	C03	22	0	0.02
Piso de la boca	C04	27	0.1	0.03
Paladar	C05	33	0.1	0.03
Otras y las no esp. de la boca	C06	76	0.1	0.08
Glándula parótida	C07	95	0.2	0.1
Glándulas-Salivales Mayores	C08	20	0	0.02
Amígdala	C09	25	0	0.03
Orofaringe	C10	26	0	0.03
Nasofaringe	C11	49	0.1	0.05

Tabla 5. Tasa por 100,00 mujeres de 15 y más años.

Tasa por 100,000 hombres de 15 y más años.

Fuente .Instituto Nacional de Cancerología



MORTALIDAD DE LAS 10 NEOPLASIAS MÁS FRECUENTES EN MENORES DE UN AÑO, MEXICO-1999

TUMOR MALIGNO	CASOS	%**	TASA*
Leucemia Linfoide	22	21.36	1.02
Leucemia tipo no especificado	15	14.56	0.7
Leucemia mielocítica	9	8.74	0.42
Riñón	7	6.8	0.33
Encéfalo	7	6.8	0.33
Tejido conjuntivo y blando	5	4.85	0.23
Glándula suprarrenal	4	3.88	0.19
Otros y no esp. del tejido linf.	3	2.91	0.14
Sec. Otros sitios	2	1.94	0.09
Leucemia monolítica	2	1.94	0.09

Tabla 6.

* Tasa por 100,000 habitantes menores de 1 año

** Porcentaje con respecto a los casos en el grupo de edad

Fuente: SEED. DGE, 1999. Instituto Nacional de Cancerología

El motivo de defunción más frecuente en menores de un año lo constituyen las leucemias, registrándose 48 decesos en el año de 1999 que constituyeron el 47.7 % del total de defunciones en este grupo de edad. Las más frecuentes fueron la linfoide con 21.4 % y la de tipo no especificado con 14.6 %. Otros motivos de defunción importantes en este grupo de edad fueron las neoplasias malignas de hígado y vías biliares y los cánceres de riñón y encéfalo.



MORTALIDAD DE LAS 10 NEOPLASIAS MÁS FRECUENTES EN LA EDAD PRE ESCOLAR, MEXICO-1999

TUMOR MALIGNO	CASOS	% **	TASA*
Leucemia linfoide	137	30.38	1.56
Encéfalo	60	13.3	0.69
Ojos y anexos	44	9.76	0.5
Leucemia mieloide	37	8.2	0.42
Leucemia tipo de no espec.	34	7.54	0.39
Riñón	25	5.54	0.29
Tejido conj. Blando	17	3.77	0.19
No Hodking otro tipo	11	2.44	0.13

Tabla 7.

* Tasa por 100,000 habitantes de 1 a 4 años

** Porcentaje con respecto a los casos en el grupo de edad

Fuente: SEED. DGE, 1999. Instituto Nacional de Cancerología

En el grupo de 1 a 4 años las leucemias siguen apareciendo como la primera causa de muerte con 208 casos y 46.1 % del total. El tipo más frecuente fue la leucemia linfoide con 30.4 %.

La neoplasia maligna de encéfalo ocupó el segundo lugar con el 13.3 % de los casos y el de ojo y anexos el tercer sitio con 9.8 %

Otros neoplasias frecuentes en esta edad fueron los de riñón y glándula suprarrenal.



OSTEOSARCOMA (SARCOMA OSTEOGENICO).

Los sarcomas que nacen del sistema esquelético son raros representan sólo el 0.2 % de todos los sarcomas.

El osteosarcoma y el sarcoma de Ewing, los dos tumores óseos más comunes, ocurren principalmente durante la infancia y la adolescencia. Otras neoplasias mesenquimales (de células fusiformes) que característicamente aparecen tras la madurez esquelética-fibrosarcoma, condrosarcoma, histiocitoma fibroso maligno-son menos frecuentes.⁶

Es una neoplasia maligna de células mesenquimatosas que tienen la habilidad de producir hueso inmaduro.¹¹

Tiene la capacidad de producir matriz osteoide y hueso inmaduro.¹²

Es la neoplasia ósea primaria maligna más frecuente, presentándose en 1 de cada 100.000 personas .¹³

El osteosarcoma es el tipo más común de neoplasia maligna que se origina dentro del hueso. La mayoría de osteosarcomas demuestran origen intramedular, pero un número pequeño puede ser Yuxtacortical o raramente extraesquelético.¹⁴

ETIOLOGÍA.

Estudios recientes de genética han indicado que el desarrollo de osteosarcomas se relaciona a la pérdida del gen p53 supresor del tumor, la pérdida del retinoblastoma, y desarrollo de independencia de la regulación por el factor de crecimiento derivado-plaquetario (PDGF). Estos tres se



conocen para ser el de la parte que proviene la célula que se escapa del camino de diferenciación normal y pérdida de diferenciación controlada, dan origen a un sarcoma osteogenico. ¹⁵

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS.

Los osteosarcomas en mandíbula son raros y representan el 6% a 8%. ¹¹ Estos ocurren uniformemente entre mujeres y hombres. Los de mandíbula son los frecuentes que aquellos en el maxilar (60% contra el 40%). ¹²

El máximo de incidencia del osteosarcoma entre los 10 años y 20 años de edad, con un número menor diagnosticado a la edad de 50 años. ¹¹

Los osteosarcomas que se localizan en mandíbula su incidencia es a la edad de 37 años de edad, considerando que ocurren en huesos largos a una media edad de 25 año. Sin embargo, los numerosos osteosarcomas de la mandíbula ocurren en la niñez y adolescencia. ¹⁶

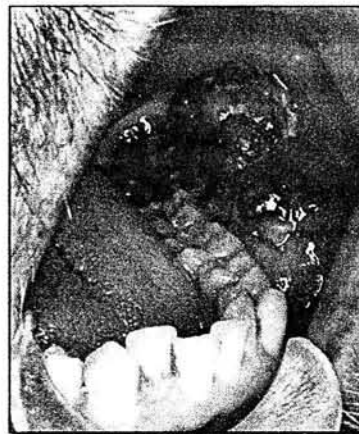


Figura 1. **Osteosarcoma.** Lesión de la zona posterior en mandíbula.

Fuente: radiology.uchc.edu/Images/Bone.



Los osteosarcoma(Yuxtacortical), que se presentan en forma de nódulos exofíticos duros sobre la encía adherida y ocurre fuera del hueso, este tipo representa sólo el 1%.¹²

Los osteosarcomas mandibulares la localización más frecuentemente en el borde posterior y en el cuerpo mandíbular.

Los osteosarcomas maxilares son los que se descubren más frecuentemente que los mandibulares. Su localización es el proceso alveolar, los senos paranasales, el paladar.

Los síntomas más comunes son dolor, tumefacción, movilidad dentaria, parestesia/anestesia, tal como fiebre, considerando perdida de peso pero es raro, y obstrucción nasal(en el caso de la maxilar).¹¹

CARACTERÍSTICAS RADIOGRÁFICAS.

Radiograficamente varían desde una esclerosis densa a una esclerótica mixta. El borde periférico de la lesión esta mal definido, esto hace más difícil determinar el tamaño del tumor. En algunos casos, un osteosarcoma extenso puede mostrar cambios radiográficos mínimos y sutiles en el patrón del hueso.⁶

Puede presentar una expansión de hueso, el espacio del ligamento periodontal está ensanchado. Hay resorción de las raíces (rizoclasia) de los dientes involucrados en la neoplasia.¹¹

El osteosarcoma puede producir la apariencia de “rayo de sol” esto es provocado por el cartílago calcificado o distensión del periostio reactivo. Los bordes irregulares son característicos de una lesión maligna.¹¹

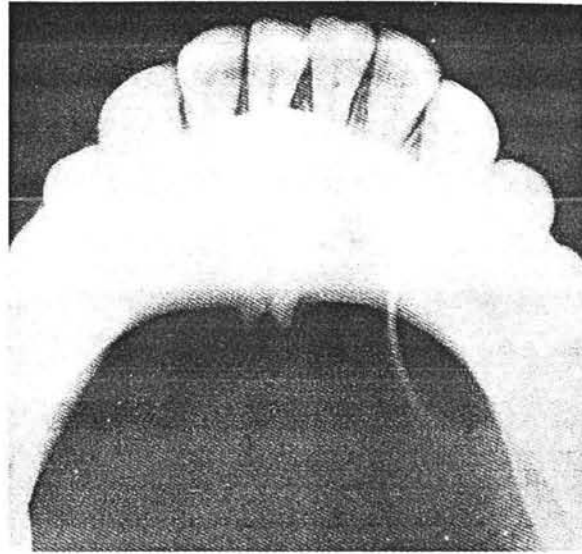


Figura .2 . Radiografía oclusal de una lesión en la parte posterior de la mandíbula derecha con el patrón de radiopacidad en forma de sol naciente.

Fuente:Saap Philipp.

CARACTERÍSTICAS HISTOLÓGICAS.

Localización anatómica .

Las localizaciones anatómicas específicas del hueso dan lugar a grupos específicos de lesiones. En general los sarcomas de células fusiformes son metafisarios, mientras los sarcomas de células redondas tienden a ser diafisario.⁶

Bordes.

Los márgenes ausentes o pobremente delimitados indican una lesión maligna o agresiva.⁶



Formación de matriz.

La calcificación de la matriz o la formación de nuevo hueso puede producir un área de densidad aumentada en la lesión. La calcificación típicamente aparece como grupos o anillos punteados. La apariencia de nuevo hueso varía desde esclerosis densa que oblitera toda evidencia de trabéculas normales a masas pequeñas, irregulares, circunscritas descritas como “algodón” o “nubes”. La calcificación u osificación puede aparecer en la misma lesión.⁶

Reacción perióstica.

La reacción perióstica es indicativa de malignidad, pero no patognomónica de una neoplasia en particular. Una combinación de cambios periosteales se aprecia con frecuencia. En las neoplasias malignas, la reacción perióstica no es continua y delgada, con múltiples laminaciones. Un patrón paralelo o perpendicular puede estar presente.

Las lesiones malignas tienen márgenes irregulares, pobremente definidos. Hay evidencia de destrucción ósea y un área ancha de transición con la reacción perióstica. La extensión a partes blandas es frecuente.⁶

Historia natural.

Las neoplasias que nacen del hueso tienen patrones característicos de comportamiento y crecimiento que los distinguen de otras lesiones malignas.⁶



Biología y crecimiento.

Los sarcomas de células fusiformes forman una lesión sólida que crece centrífugamente. La periferia de esta lesión es la menos madura.

La neoplasia maligna generalmente está englobada por una pseudocápsula y consiste en células neoplásicas comprimidas y una zona fibrovascular de tejido reactivo con un componente inflamatorio que interdigita con el tejido normal adyacente y más allá de la lesión. El espesor de la zona reactiva varía con el grado de la malignidad y con el tipo histogénico.

Los sarcomas de alto grado tienen una zona reactiva pobremente definida que puede ser invadida y destruida por la neoplasia.

Además puede haber nódulos neoplásicos en el tejido que parece normal y que no se continúa con la neoplasia principal. Éstos son denominados metástasis a saltos. Aunque los sarcomas de bajo grado regularmente muestran interdigitación tumoral dentro de la zona reactiva, raramente forman nódulos neoplásicos más allá de esta área.⁶

Los tres mecanismos de crecimiento y extensión de las neoplasias óseas son:

- 1.-Compresión del tejido normal.
- 2.-Resorción del hueso por osteoclastos reactivos.
- 3.-Destrucción directa del tejido normal.

La destrucción directa de tejido es característica de las neoplasias óseas malignas. Los sarcomas respetan las barreras anatómicas y permanecen un compartimento.⁶

En general los sarcomas óseos toman el camino de menor resistencia.

Las neoplasias óseas malignas son biocompartimentales; destruyen la corteza cercana y entran directamente en tejido blando adyacente.⁶



Histológicamente la clasificación del osteosarcoma se basa en el predominio del tipo de estroma:

- Osteoblástico: es el más común (particularmente en las extremidades) y presenta una distribución relativamente equilibrada del componente celular sarcomatoso pleomórfico e hiper Cromático y de hueso trabecular hiper celular.

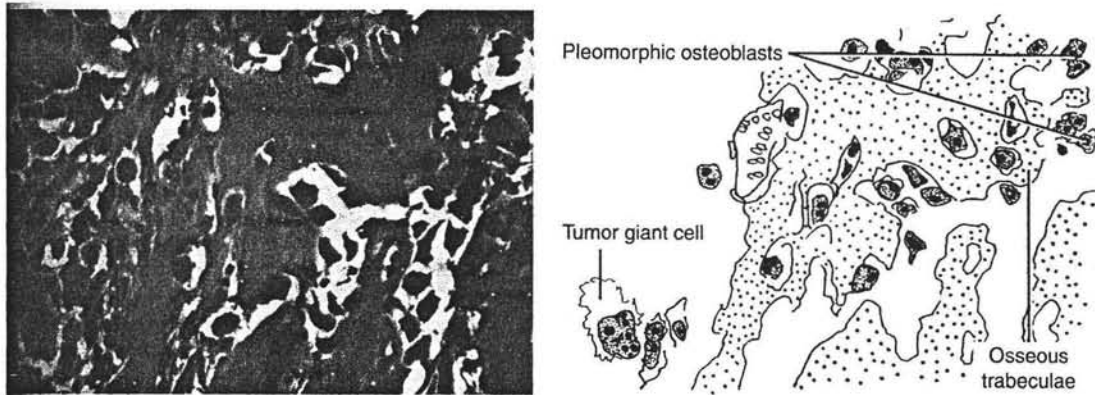


Figura 3. Osteosarcoma Osteoblástico. Microfotografía de células malignas alrededor y en el interior del hueso anormal.

Fuente: Sapp, Philipp, 2004

- Condrolástico: contiene depósitos de cartílago hiper celular y hueso osteoide anormal.

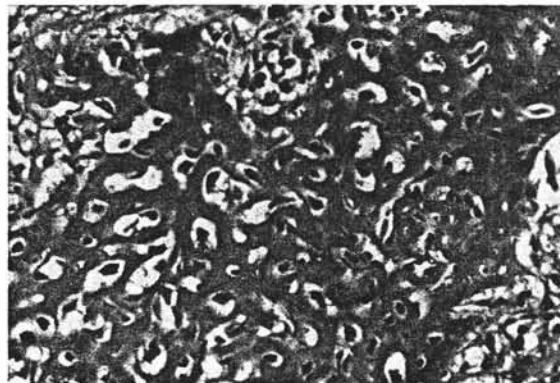


Figura 4. Osteosarcoma condrolástico. Predominantes áreas de cartílago poco diferenciado.



- Fibroblástico: está constituido por células sarcomatosas fusiformes con poco osteoide maligno.

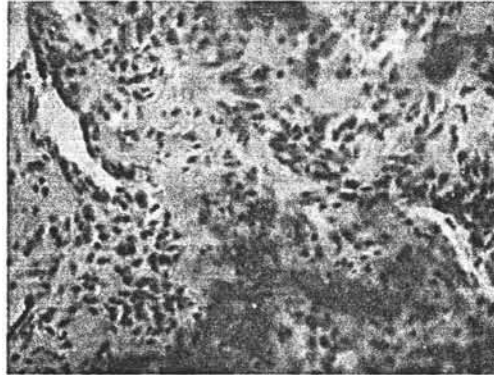


Figura 5. **Osteosarcoma Fibroblástico.** Contenia areas en las cuáles había células neoplásicas similares a fibroblastos.

Fuente. radiology.uhc.edu/images/bone

- Telangiectásico: tienen un componente reducido de tejido duro y un número considerablemente aumentado de vasos sanguíneos dilatados y células gigantes.¹⁷



Figura 6 . **Osteosarcoma telangiectásico**

Fuente: Atlas of Tumor Pathology.



Las mitosis pueden estar presentes, pero éstas no son numerosas, células multinucleadas gigantes también pueden estar presentes.¹²

El osteosarcoma periférico (Yuxtacortical) tienen células fibroblásticas con proliferaciones, contiene trabeculado bien diferenciado., con el tiempo, las trabéculas se unen y forman una masa grande de hueso sólido.

El osteosarcoma Periostial es una lesión que se extiende en el tejido blando de una corteza intacta, eleva el periostio que provoca la producción del periosteo periférico significa la formación nueva de hueso. Es de tipo condroblástico, es una masa sésil.

El osteosarcoma del Parosteal se presenta como un nódulo lobulado sin una reacción del periostio periférico.

Los osteosarcomas Parosteal desarrollan en que aparezca del hueso y se diferencia bien en su apariencia. Blando e hipocelular, el estroma celular es atípico y el trabeculado del hueso es irregular.¹¹

AUXILIARES DE DIAGNÓSTICO.

Los datos radiográficos, histológicos, y clínicos son necesarios para formar un diagnóstico adecuado y para determinar el grado de actividad y malignidad en cada lesión.

La evaluación radiográfica combinada con la historia clínica y el examen histológico es necesario para adecuado diagnóstico. La angiografía, el TAC y la RMN generalmente no son útiles en la determinación de un diagnóstico pero son importantes para delinear la extensión de la infiltración local.

GAMMAGRAFÍA ÓSEA.

La Gammagrafía ósea ayuda a determinar la infiltración polioestótica, la enfermedad metastásica y la extensión intraósea de la neoplasia.



TOMOGRAFÍA AXIAL COMPUTARIZADA

La TAC permite una determinación adecuada de la extensión intra y extraósea de las neoplasias esqueléticas. Adecuadamente define el diámetro transversal de un tumor. Mediante variadas ventanas, uno puede estudiar el hueso cortical, el espacio intramedular, los músculos adyacentes y la extensión extraósea de partes blandas

RESONANCIA MAGNÉTICA.

La RM es ideal para valorar la medula ósea y para la detección del tumor y su componente extraóseo, tales como la detección de lesiones pequeñas, así para determinar la extensión de tumores infiltrativos y detectar metástasis a saltos.

ANGIOGRAFÍA.

La Angiografía es el medio para determinar la anatomía vascular y distorsión.

BIOPSIA.

La Biopsia Incisional es la recomendada y con frecuencia ofrece una muestra adecuada para el diagnóstico, obtener múltiples muestras del mismo lugar, cambiando ligeramente el ángulo de abordaje.

FOSFATASA ALCALINA.

La Fosfatasa Alcalina constituye un importante marcador biológico de la actividad tumoral en pacientes con osteosarcoma.¹⁸



DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES.

- **Infeciosas.** Osteomielitis crónica, Osteomielitis supurativa.
- **Neoplasias benignas.** Osteoblastoma, Fibroma Osificante, Hemangiomas cavernosos.
- **Tumores odontogénicos.** Tumor odontogénico calcificante epitelial, Fibro-odontoma ameloblastico.
- **Enfermedades fibro-óseas.** Displasia fibrosa, Enfermedad Paget.

12

TRATAMIENTO.

Los principios quirúrgicos, quimioterápicos y radioterápicos desarrollados para el tratamiento de los osteosarcomas forman la base de la estrategia del manejo de la mayoría de las neoplasias de células fusiformes.

La amputación ha sido el método estándar del tratamiento para la mayoría de los sarcomas óseos. La década pasada ha sido testigo del desarrollo de la cirugía conservadora para la mayoría de las neoplasias malignas. Los avances en ortopedia, bioingeniería, imagen radiológica, radioterapia y quimioterapia han contribuido a los procedimientos quirúrgicos más seguros y fiables. La tomografía computarizada(TAC) desarrollada durante los primeros años 80 y, más recientemente, la imagen por resonancia magnética(RMN) permiten una evaluación extremadamente adecuada de la anatomía local refuerza la posibilidad de una resección segura.¹⁸



El osteosarcoma de mandíbula es menos agresivo que aquellos que ocurren en los huesos largos.⁶

Las metástasis afectan más a menudo a los pulmones y el cerebro. Al comparar el osteosarcoma mandibular con el maxilar, la metástasis es nombrada frecuentemente más en la mandíbula, frecuentemente es asociada a los tumores maxilares.¹¹

El tratamiento involucra los protocolos de la quimioterapia para la metástasis que ya puede estar en el pulmón, probar la sensibilidad de los tumores a los agentes quimioterapéuticos evaluando el tumor, y para disminuir el volumen del tumor.

La cirugía involucra resección del tumor entero con los márgenes anchos. Los márgenes óseos deben ser por lo menos 3 centímetros del borde de la radiográfica o la sutura más cercana. Una disección de cuello no se requiere porque, como es típico que la mayoría de los sarcomas, los osteosarcomas no hacen metástasis por vía linfática excepto en algunos casos raros.

En los márgenes del tejido blando alrededor de la resección del osteosarcoma debe de estar más de 2 centímetros y debe ser evaluado en una biopsia transoperatoria. El fracaso terapéutico es relacionado más a menudo a la repetición local en el área quirúrgica.

La quimioterapia postoperatoria se piensa para esterilizar cualquier foco neoplásico que no se cortó durante la resección quirúrgica. Se usarán los mismos agentes de quimioterapia usados en la fase preoperatoria en la fase postoperatoria si la neoplasia era sensible a ellos.⁶

Los protocolos de la quimioterapia de los pacientes portadores de osteosarcoma se han empleado numerosos agentes quimioterápicos, tanto de forma aislada como en diferentes combinaciones.¹¹



Entre los fármacos de mayor eficacia se incluyen adriamicina(doxorubicina) y cisplatino en régimen de monoquimioterapia, y entre las combinaciones destacan en metotrexato a altas dosis y leucovorín(HDMTX/LV) en asociación a otros fármacos bleomicina/ciclosfosfamida/actinomicina. En su mayoría, las respuestas obtenidas son parciales y su interpretación es susceptible de error por exposición simultánea a otras formas de tratamiento, se usa también prednisona.¹⁹

En la mayoría de los casos, la inicial de cinco inducciones de la quimioterapia son fisiológicamente y psicológicamente los estresantes. La supresión de la médula producirá una anemia, trombocitopenia, y leucopenia. Un período de 1-mes entre la quimioterapia y cirugía permitirá la recuperación de la médula así como una recuperación psicológica, la vitamina C 250mg tres veces diarias, y el formulario de sulfato férrico 225mg tres veces diariamente, reducirá la anemia. La cirugía puede realizarse si la hemoglobina se acerca a 10g/Dl, y la cuenta leucocitaria es de 3000/Ul.¹⁹

Si el osteosarcoma está en la mandíbula, el área se reconstruye con una placa de titanio rígido. Injerto del hueso con la médula o usando una ala flexible del hueso vascular libre no se recomienda debido a la necesidad por la quimioterapia posoperatoria y la insuficiencia general de ilium de fíbula de microvascular libre que se une para reconstruir la mandíbula funcionalmente. Porque las resecciones del osteosarcoma requieren escisión de 2 a 3 centímetros de tejido suave que a menudo incluyen acercamientos de la superficie, mio-cutánea del tejido suave.¹²

Si el osteosarcoma está en el maxilar, la resección tomará el formulario de una hemimaxilectomía . Porque la comunicación oral-nasal-antral es verdadera, el cirujano debe tener una prótesis del obturador preparar la colocación al momento de la cirugía. Este obturador reducirá la regurgitación



nasal de fluidos y comidas en la fase postoperatoria temprana. Se reemplazará después por una prótesis de obturador de dentadura postiza definitiva. El defecto toma 6 a 9 meses aproximadamente que madure y se establezca dimensionalmente.¹²

PRONÓSTICO.

Los osteosarcomas mandibulares está asociados con un pronóstico bueno que los osteosarcomas de huesos largos. Hay sobre un 50% tasa de supervivencia de 5 años con osteosarcoma de la mandíbula comparando a un 30% en proporción de supervivencia de 5 años con el osteosarcoma de huesos largos. Sin embargo, 50% de supervivencia todavía es bajo. El fracaso terapéutico es el resultado de repeticiones locales seguidas por la metástasis pulmonar, seguida por la metástasis del cerebro, y entonces la metástasis a otros huesos. Todas las metástasis distantes ocurren vía hematógena.¹⁹

El pronóstico empeora con un retraso en el diagnóstico y tratamiento, aumenta el tamaño de la neoplasia, y con los síntomas de dolor y parestesia. Histológicamente no tiene ninguna relación con el pronóstico.

La presencia de células mixomatosas, células gigantes y la necrosis también es asociada con un pronóstico más pobre.¹⁹



RABDOMIOSARCOMA.

El rhabdomyosarcoma (RMS) es la neoplasia maligna de células mesenquima primitivo que sufren la diferenciación del rhabdomioblasto parcial.¹²

Es la neoplasia maligna del músculo esquelético(estriado).²¹

ETIOLOGÍA.

Es frecuente en familias afectadas por el síndrome de Li –Fraumeni, pacientes con neurofibromatosis tipo 1 presenta un alto riesgo para desarrollar Rhabdomyosarcoma.²¹

CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS.

Los rhabdomyosarcomas son los tumores de tejidos blandos más frecuentes de la niñez y la adolescencia y, en su mayor parte, aparecen durante los dos primeros decenios de la vida.²¹

En la boca y área maxilofacial, la órbita es la situación más común, seguida por la cavidad nasal, boca, senos, mejillas, y cuello. La neoplasia se presenta como una masa creciente, carnosa que pronto invade y destruye. En la órbita el cuadrante superior es la situación preferida con el proceso nasal y la destrucción del hueso orbital así como la invasión de los párpados que produce un marcado edema. La proptosis es otro rasgo frecuente. Aquéllos que se levantan en la mejilla, el seno maxilar o el área del masetero invaden prontamente el hueso adyacente y la órbita.¹²



Es de crecimiento rápido, están bastante bien circunscritos, son multinodulares o claramente polipoides, con una superficie brillante, gelatinosa, blanco-grisáceo, que a menudo tiene áreas hemorrágicas o formación de quistes.¹²

El dolor no es un rasgo predominante del rhabdomioma la destrucción ósea del tumor y a menudo el tamaño. Sin embargo, la pérdida del nervio sensorial (anestesia y parestesia) es común, y, si los nervios motores están envueltos parálisis puede ocurrir.

Los rhabdomiomas no son distintivos pero muestran la masa del tejido suave.²¹

CARACTERÍSTICAS RADIOGRÁFICAS.

Radiológicamente se aprecia destrucción ósea, y corticales adelgazadas.²¹

CARACTERÍSTICAS HISTOLÓGICAS.

La clasificación más amplia y completa es la propuesta por Horn y Enterline, 1958 quienes lo categorizaron como.²¹

- El rhabdomioma embrionario. Afecta principalmente pero no es exclusivamente a niños entre el nacimiento y los 15 años de edad.²³

Neoplasias pobremente diferenciadas.

Una considerable variación de la celularidad con áreas hipercelulares y densamente apretadas que alternan con áreas mixoides menos celulares de textura laxa.



Una disposición bastante laxa de los elementos celulares con sólo una pequeña cantidad de colágeno intersticial.

En muchos de los casos un número variable de células dispersas con núcleos hiper cromáticos y citoplasma eosinófilo característico de rabiomioblastos.²³

El rabdomiosarcoma embrionario se desarrolla del mesenquima y provienen de células que pueden parecerse en las fases de diferenciación en el desarrollo de músculo esquelético. El cuadro histológico realmente puede variar. En muchos casos las neoplasias pueden contener las células del huso. Dependiendo de su diferenciación, el citoplasma escaso e indistinto o más abundante y fuertemente eosinófilo.

El citoplasma puede ser vacuolado debido a la disposición de glucógeno. El embrión formó células que a veces pueden identificarse las estriaciones presentes y cruzadas en los tumores bien diferenciados. Las mitosis pueden ser numerosas.²²



Figura 7. Rabdomiosarcoma Embrionario.

Fuente:Atlas of tumors Pathology

Las neoplasias con mayor grado de pleomorfismo celular a menudo muestran rabiomioblastos en forma de requeta o renacuajo, focos de tejido cartilaginoso y/u óseo inmaduro.²²



- Rbdomiosarcoma embrionario de tipo botroide. Frecuente en vagina, vejiga, faringe y sistema biliar.

Este término que deriva de la palabra griega que significa uva. Caracterizado por su relativa escasez de células y abundancia de estroma mucoide, dando como resultado un cuadro mixomatoide. Habitualmente la neoplasia se origina en la submucosa y está cubierto por epitelio que puede ser hiperplásico o puede sufrir cambios escamosos.²²

- Rbdomiosarcoma alveolar. Común en tórax y extremidades, es muy similar a los alvéolos pulmonares fetales, caracterizado por la formación de septos fibrosos de donde penden mioblastos individuales, además presentan células neoplásicas, grandes, multinucleadas que contienen abundante citoplasma eosinófilo. Se compone de abundantes capas sólidas de células pequeñas, color azul, redondas.²²

Las metástasis en ganglios linfáticos, pulmones y otras vísceras también muestran claro patrón alveolar; por tanto, es improbable que este patrón sea resultado de crecimiento infiltrativo a lo largo de la red fibrosa de la musculatura involucrada.²²

El rbdomiosarcoma alveolar afecta sobre todo a sujetos entre 10 y 25 años de edad.²²

- Rbdomiosarcoma pleomórfico. Es un tumor altamente celular, compuesto por células fusiformes pleomórficas con núcleos alargados e hipercromáticos.²²

La asociación de células redondas o pleomórficas, pequeñas y grandes, orientadas al azar y dispuestas laxamente con un citoplasma intesamente eosinófilo, hay rbdomioblastos en forma de raqueta y de ranacuajo, pero en



general son más grandes y más irregulares, con citoplasma filamentososo, granular o vacuolado.²²

Las células son estriaciones transversales son extremadamente raras y casi no están presentes en formas adultas de rhabdomiomas pleomórficos, las células contienen glucógeno. Como regla también hay menos colágeno entre los elementos celulares.²²

El rhabdomioma pleomórfico, un tumor que a menudo se describe como el tipo clásico y más típico de los rhabdomiomas, es en nuestra experiencia el menos común de los cuatro tipos. Puede ocurrir en cualquier edad, pero probablemente tenga su incidencia en pacientes mayores de 45 años.²²

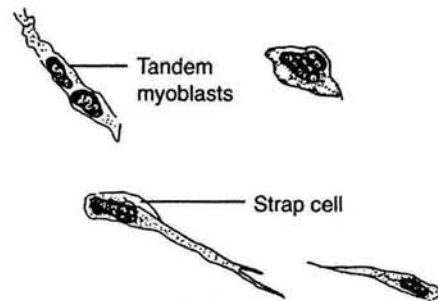
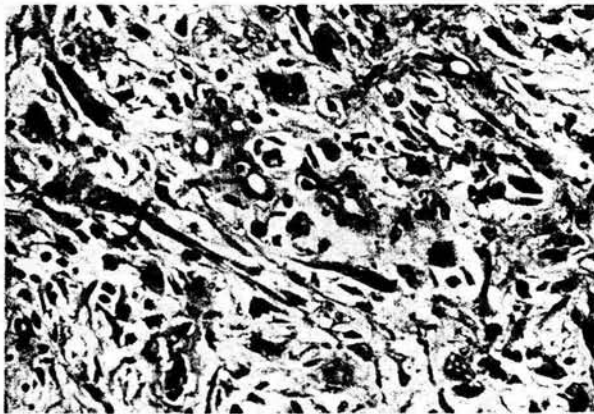


Figura 8. **Rhabdomioma pleomórfico.** Imagen microscópica a mediano aumento mostrando fibras musculares primitivas y anaplásicas, distribuidas al azar, muchas de ellas en forma de renacuajo, y otras multinucleadas de patrón lineal(mioblastos en tándem).

Fuente: Saap Philip



AUXILIARES DE DIAGNÓSTICO.

TOMOGRAFÍA AXIAL COMPUTARIZADA.

La TAC proporciona una excelente definición de la masa de tejidos blandos, y puede demostrar la presencia de destrucción ósea.²¹

RESONANCIA MAGNÉTICA.

La RM deben incluir cortes detallados de la base del cráneo para evaluar la invasión potencial en esta área e incluir el cráneo entero para determinar extensión del cerebro o metástasis.²¹

ANGIOGRAFÍA.

Es el medio más fiable para de determinar la anatomía vascular y destrucción.²¹

BIOPSIA POR ASPIRACIÓN.

Se realiza para localizar enfermedad metastática en médula.²¹

GAMMAGRAFÍA ÓSEA.

Para determinar la lesión intraósea, enfermedad metastática.²¹

El diagnóstico histológico del rabdiosarcoma es a menudo difícil y normalmente requiere examen ultraestructural e inmunohistoquímico. Es en particular de ayuda considerable. Mientras hay muchos marcadores disponibles, la mioglobulina y desmina probablemente son los más útiles. La citogenética puede ser el diagnóstico para el rabdiosarcoma alveolar que típicamente muestra una translocación cromosómica.²³



DIAGNÓSTICOS DIFERENCIALES.

Los sarcomas de células redondas y fusiformes pobremente diferenciadas, especialmente cuando ocurre en niños y adultos jóvenes constituyen el problema más común en el diagnóstico diferencial. se incluyen:

- Neuroblastomas.
- Neuroepiteliomas.
- Sarcoma de Ewing.
- Angiosarcomas.
- Melanoma maligno.
- Linfomas no Hodkin.

Cuando ocurre en pacientes mayores de 40 años debe considerarse:

- Carcinoma de células escamosas.²²

TRATAMIENTO

El tratamiento del rabdomiosarcoma ha sido una gran historia de éxito que data 1960, cuando de los Estudios Intergrupales del Rabdomiosarcoma(IRS) y se han diseñado planes de tratamiento basados en la asignación de pacientes a diferentes grupos dependiendo del pronóstico de cada uno

Los primeros 3 Estudios Intergrupales del Rabdomiosarcoma(IRS I-III) recomendaron planes de tratamiento basados en un sistema de agrupamiento quirúrgico-patológico definido por la extensión de la enfermedad.²⁴



Grupo I:

Enfermedad localizada que ha sido totalmente resecada y que no involucra una complicación ganglionar regional.

Grupo II:

IIA:Tumor localizado que ha sido resecado masivamente con enfermedad residual microscópica, pero no presenta complicación ganglionar regional.

IIB:La enfermedad locoregional con complicación ganglionar tumoral, con resección completa y sin enfermedad residual.

IIC:Enfermedad locoregional con complicación de los ganglios, resecada masivamente pero con presencia de residuos tumorales microscópico en el lugar primario o compromiso histológico, que involucra el ganglio regional más distal(del sitio primario)

Grupo III:Enfermedad localizada residual macroscópica que incluye una resección incompleta o biopsia solamente del sitio primario. Aproximadamente el 48% de todos los pacientes están en este grupo.²⁴

Grupo IV:Hay enfermedad metastásica distante al momento del diagnóstico.

La organización es basada en escisión local en lugar de la cirugía radical y muestras del tamaño de la neoplasia cuenta como él relacionado grado de escisión. Por consiguiente, la terapia inicial es la escisión local sin la ablación radical de tejidos normales. Esta es una desviación del principio quirúrgico-oncológico, pero es aceptable en estos casos debido al a sensibilidad de células del tumor residual en los márgenes de quimioterapia y radioterapia. El examen de espécimen para la enfermedad residual los margenes se pone en un zona crítica entonces la organización del tumor dependerá de esta valoración.²⁴

En general, grupo I y grupo II tumores con tres agentes quimioterapéuticos el vincristina, adriamicina, y ciclofosfamida.²⁴



Radioterapia.

La radioterapia es un método relativamente eficaz para lograr el control local del tumor en pacientes con neoplasia residual microscópica o macroscópica después de resección quirúrgica inicial o quimioterapia.

Los pacientes que han tenido resección tumoral completa (Grupo I) de histología embrionaria se recuperan bien sin radioterapia, (Grupo I) con histología alveolar o no diferenciada la radioterapia los beneficia.

Así como el manejo quirúrgico de pacientes con rhabdomioma, las recomendaciones para radioterapia dependen del sitio de la enfermedad primaria y del grado de la enfermedad después de la resección quirúrgica.

La dosis radioterapéutica depende primordialmente del grado de la enfermedad después de la resección quirúrgica primaria.

Los pacientes en la sección de tratamiento estándar IRS-IV reciben aproximadamente 5,000 cGy antes de la resección quirúrgica y antes de la quimioterapia. Generalmente se usa un margen de 2cm incluyendo los ganglios clínicamente afectados. Mientras que el volumen irradiado puede modificarse basado en normas de tolerancia del tejido normal, la enfermedad residual macroscópica en el momento de la irradiación deberá recibir tratamiento con dosis totales.

La radioterapia convencional permanece como el estándar en el tratamiento de pacientes

con rhabdomioma y macroenfermedad residual.

Aunque un paciente con rhabdomioma recidivante o progresivo a veces puede lograr una remisión completa con terapia secundaria.²⁴

Para las neoplasias de la boca y área maxilofacial, la cirugía no incluye la disección de ganglios linfáticos regional. La quimioterapia es continuada durante 1 año, o a 2 años si allí hay una sospecha de enfermedad residual.¹¹



PRONÓSTICO.

El protocolo estricto del IRS ha permitido la supervivencia fiable. El 5% de supervivencia al año es 83% para el grupo I, 70% para el grupo II, 52% para el grupo III, y 20% para el grupo IV. Inherente en estos datos la conclusión está que el tamaño de la neoplasias y su resectibilidad es de los factores del pronóstico más importante. Por consiguiente, un diagnóstico rápido se recomienda; cirugía de la sugerencias seguida en el organizador clínico consigue en la terapia.

Cuando la cura no se obtiene, normalmente está debido a la enfermedad ingobernable en el sitio primario. Metástasis cuando ocurre, es al pulmón o médula del hueso y frecuentemente se asociará también con repetición local.

Porque la terapia IRS es muy eficaz, muchos niños viven en la vida adulta. Sin embargo, ellos deben aceptar y a veces deben tratar para las complicaciones a largo plazo de su terapia. Las complicaciones posiblemente relacionadas con la quimioterapia la leucemia, neutropenia, anemia, y diarrea. Son aparentemente los relacionados a la radioterapia son xeroftalmia, xerostomia, hipoplasia de huesos faciales y mandíbula, fibrosis de la radiación que limita la mandíbula en movimiento de apertura y osteoradionecrosis. De hecho, el daño continuado de radiación la lesión celular ha causado un número significativo de pacientes para desarrollar osteoradionecrosis de la mandíbula después de 20 a 30 años.²⁴



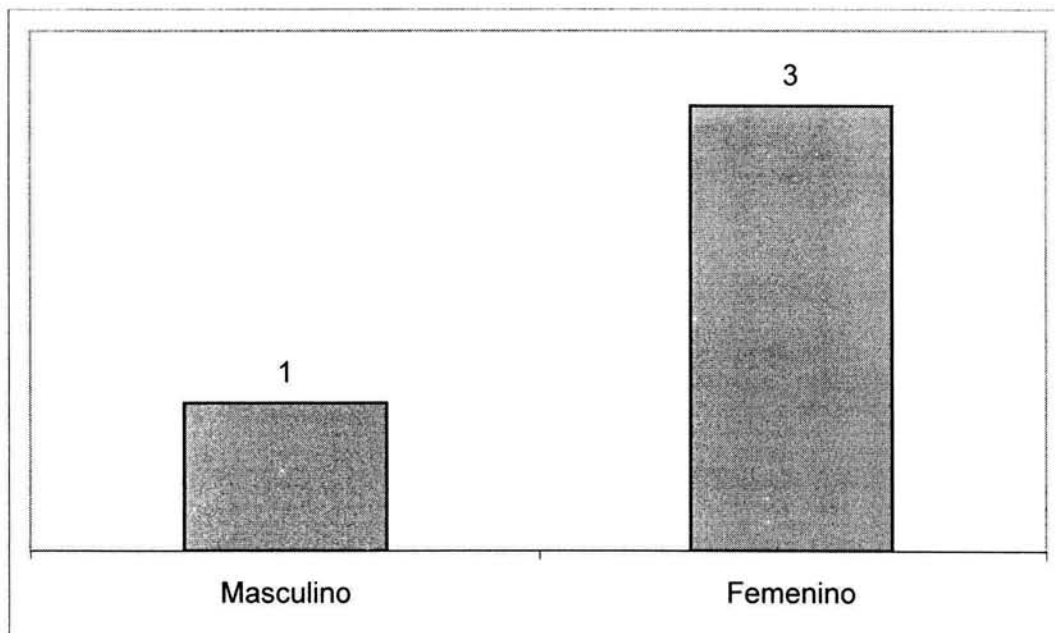
RESULTADOS.

CASO	NEOPLASIA	EDAD	GENERO
21	Osteosarcoma	14	F
788	Rabdiosarcoma	18	F
305	Osteosarcoma	52	M
132	Rabdiosarcoma	25	F

Tabla 8. Datos de los casos reportados en el laboratorio de Patología.

Fuente: Laboratorio de Patología de la División de Estudios Posgrado e Investigación

Gráfica 1.

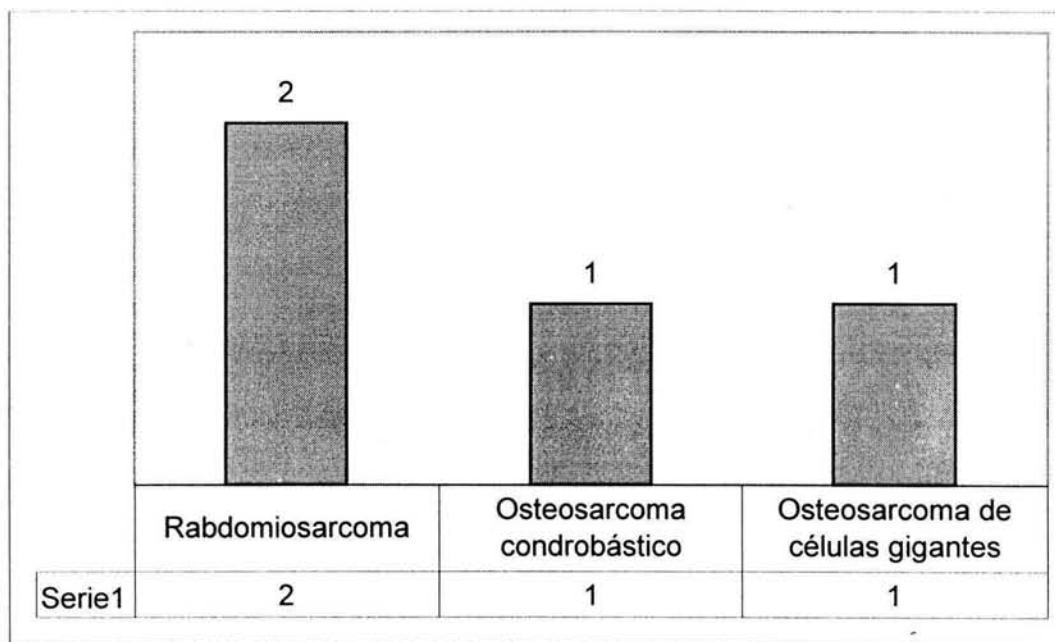


Proporción de género. La incidencia es mayor en el genero femenino que el masculino.

Fuente: Laboratorio de Patología de la División de Estudios de Posgrado e Investigación



Gráfica 2.



Tipo de neoplasias diagnosticadas.

FUENTE: Laboratorio de Patología de la División de Estudios de Posgrado e Investigación.

De las 1021 muestras que se diagnosticaron en el Laboratorio de Patología Bucal de la División de Estudios de Posgrado e Investigación. Sólo el 0.3% corresponde a neoplasias mesenquimatosas malignas de las cuáles dos fueron Rbdomiosarcomas y dos Osteosarcomas.

La relación presentandose H: M es 1:3.

La edad varia de 14 a los 52 años , presentandose con una media de 27 años.



DISCUSIÓN.

De las 1021 muestras que se diagnosticaron en el Laboratorio de Patología de la División de Estudios de Posgrado e Investigación sólo el 0.3% fueron neoplasias mesenquimatosas malignas. Según Sharon en un estudio realizado durante 2001 de cada 100 lesiones diagnosticadas sólo 1es una neoplasia maligna.

Las lesiones que se diagnosticaron fueron 2 Osteosarcomas y 2 Rbdomiosarcomas.

Los Osteosarcomas diagnosticados se presentaron por igual en el género femenino como en el masculino, con una edad de 14-52 años.

Vicent T de Vita menciona que el Osteosarcoma es la neoplasia maligna más frecuente en huesos largos, pero en mandíbula son raros y representan el 6% al 8% se presentan por igual en hombres y mujeres. Así el osteosarcoma que se localiza en mandíbula su incidencia es a la edad de 37 años.

Los Rbdomiosarcomas diagnosticados en el Laboratorio de Patología sólo se presentaron en el género femenino, a una edad 18-25 años.

Así Enrique González Mendoza menciona que el Rbdomiosarcoma es la neoplasia más frecuente en la niñez y en la adolescencia y , en su mayor parte , aparecen durante los dos primeros decenios de la vida.

Vita menciona que incide ligeramente más en los niños que en las niñas y

Corball nos menciona que la edad mediana al diagnóstico de los niños con Rbdomiosarcoma es aproximadamente a los cuatro años, siendo las niñas diagnosticadas en edades ligeramente mayores que los niños. La localización primaria más frecuente es la órbita, correspondiente al 29% de los Rbdomiosarcomas de cabeza y cuello, y el 13% de todos los Rbdomiosarcomas en niños.

Al hacer la revisión de la literatura y nuestros resultados se observó que sel osteosarcoma se presente como lo mencionan algunos autores.



El tratamiento involucra los protocolos de la quimioterapia para la metástasis ya que puede estar en pulmón.

Los pacientes pueden ser tratados en forma efectiva mediante una combinación de cirugía, radioterapia con dosis de 6000 rads/6 semanas y quimioterapia agresiva (sulfato de vincristina, actinomicina D, ciclofosfamida)

La tasa de supervivencia a 5 años es de aproximadamente 78%. El pronóstico dependerá del estadio y sitio de localización, así como de la presencia o ausencia de metástasis.



CONCLUSIONES.

- El Osteosarcoma y Rabdomiosarcoma en cabeza y cuello son de pronóstico favorable si se diagnóstican a tiempo.
- Los sarcomas comparados con carcinomas son relativamente raros y constituyen el 1% de todas las neoplasias.
- Los sarcomas pueden presentarse en cualquier parte del cuerpo, pero provienen más desde los músculos largos de las extremidades, la pared del torax, el mediastino, el retroperitoneo y la cavidad bucal. Ellos se presentan a cualquier edad y como son en pacientes viejos, casi el 15% de personas afectadas son menores de 15 años , y casi 40% de las personas afectadas son más grandes de 55 años.
- Los sarcomas por lo regular se presentan en varones, pero en general la relación de edad y incidencia varia entre los tipos histológicos (p. ejemplo, Rabdomiosarcoma embrionario ocurre casi exclusivamente en individuos jóvenes, considerando el Histiocitoma Maligno Fibroso es una neoplasia de anciano y es raro en niños menores de 10 años).
- Así también, no se ha probada una variación de raza, aunque la tasa de incidencia anual de edad ha sido reportada ,ser más alta para negros que para blancos.
- Reconocer la importancia de la combinación del tratamiento quirúrgico, radioterapia y la quimioterapia
- Diagnosticar antes de catalogar un paciente, y que debe de ser evaluado correctamente en forma interdisciplinaria antes de decidir una terapia ya sea paliativa o curativa.



REFERENCIAS.

- 1.-Perez T. Ruy. Principios de Patología. 3era edición. Editorial Médica Panamericana. 1990. pag:19-31.
- 2.-Parakrama Chandrosoma MD,MRCP. Clive R ,Taylor MD,DPHILL. Patología General.
Editorial, El Manual Moderno. 1998 pag:269-283
- 3.- Rubín Emanuel. Farber John L. Patología-Fundamentos-. Editorial Panamericana. 1992 . pag:85-97.
- 4.-Robbins Stanley L. Vinay Kumar MD. Patología Estructural y Funcional. Editorial Mc
Graw-Hill-Interamericana. 1997. pag:278-299.
- 5.-Sharon W. Weiss. Goldblum R John. Soft Tissue Tumors, Sub Enzinger and Weiss's.
4ta Edición, Editorial Mosby. 2001.pag:1-19.
- 6.-Vicent T De Vita Jr. Samuel Hellman. Cáncer Principios y Práctica de Oncología.
5ta Edición, Editorial Panamericana. 2000. pag:1738-1744, 1788-1803, 2091-2097.
- 7.-Salter R. Transtornos y Lesiones del Sistema Musculoesquelético. 3era. Edición.
Editorial Masson, España. 2001.pag :413-451.
- 8.-Cuevas T. J. Santos M. Oncología Básica. 2da Edición. Editorial Vector Ediciones
México. 1985. pag: 324-350.
- 9.-Strassburg M. Knolle G. Mucosa Oral, Atlas a Color de Enfermedad. 3era. Edición. Pag:475-478.
- 10.-Gonzalez Barón M. Ordoñez A. Factores Pronósticos en Oncología. Editorial
Mc Graw-Hill-Interamericana. 1994. pag :288-340.



- 11.-Neville W Brad. Oral & Maxillofacial Pathology. Editorial Saunder Company, 2000. pag :574-578.
- 12.-Marx E Robert. Stern Diane. Oral and Maxillofacial Pathology a Rationale for
Diagnosis and Treatment. Editorial Quintessence Publishing Co. Inc. 2003
pag:481-485
- 13.-Mark L. Chindia. Osteosarcoma of the jaw bones. Faculty of Dental Sciences, PO Box 19676, Nairobi, Kenya. 12 September 2001.
- 14.-LopesM,A.Nikitakis,N.Amplification and protein expression of chromosome 12q13-15 genes in osteosarcoma of the jaws. September 2001
- 15.- Bennett J.H., Thomas G., A.W. Evans and P.M. Speight. Osteosarcoma of the jaws:A 30-year retrospective review. Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology. September 2000
16. Raubenheimer Erich J., MchD, Noffke Claudia E., MSc. Low-grade intraosseous osteosarcoma of the jaws. Medical University of Southern Africa.1998.
- 17.- Ruiz, R.L.M., Meneses G,A. Mosqueda T, A . De la Garza S, J. Well-differentiated intraosseous osteosarcoma of the jaws experience of two cases from the Instituto Nacional de Cancerología, México. Julio 1999.
- 18.-Mandinger O, Givol N, Talmi YP, Taicher S. Osteosarcoma of the jaw. The Chaim Sheba Medical Center experience. Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology. Abril 2001.
- 19.-Piattelli A. Favia GF. Periosteal osteosarcoma of the jaws:report of 2 cases. Journal Periodontol . Febrero 2000.
- 20.-Sapp Philip J. Eversole R. Lewis. Wisocki P George. Oral and Maxillofacial Pathology. 2da. Edición. Editorial Mosby. 2004 pag: 127-29.
- 21.-González M, Enrique. Toranzo F, José Martín. Rabdomiosarcomas en la región cervicofacial: Informe de dos casos. Julio-Agosto 2000. pag: 154-158.



22.-Hawkins DS, Anderson JR, Paidas CN. Improved outcome for patients with middle ear rhabdomyosarcoma:a children´s oncology group study. J Clin Oncol 19 (12).2001. pag: 3073-9

23.-Pappo AS, Meza JL, Donaldson SS. Treatment of localized nonorbital, nonparameningeal head and neck rhabdomyosarcoma: lessons learned from intergroup rhabdomyosarcoma of the orbit: Report from the Intergroup Rhabdomyosarcoma Study(IRS)-III, 1984-1991. Med Pediatr Oncol 34(6) 2000.pag:413-20.

24.-Corball Alberto Gustavo. Rabdomiosarcoma de Mejilla-Rescate Quirurgico a Proposito de un caso. Hospital Aeronautico Cordoba.