

ESTUDIO DE LOS TUMORES OSEOS
PROPOSICION DE UNA CLASIFICACION
CON APLICACION CLINICA

T E S I S

QUE EN OPCION AL GRADO DE
DOCTOR EN MEDICINA

P R E S E N T A

M.C. FRANCISCO HERNANDEZ BATRES

MONTERREY, N.L. 1990

TD

Z6658

FM

1990

H4



1020091114



FACULTAD DE MEDICINA
UNIVERSIDAD AUTONOMA DE NUEVO LEON
MONTERREY, NUEVO LEON, MEXICO

ESTUDIO DE LOS TUMORES OSEOS
Proposición de una clasificación
con aplicación clínica

TESIS
QUE EN OPCION AL GRADO DE
DOCTOR EN MEDICINA

PRESENTA

M.C. FRANCISCO HERNANDEZ BATRES

MONTERREY N.L. 1990

T
Z
111
1



162043



Esta TESIS fué aceptada por la H. COMISION DOCTORAL de la Facultad de Medicina de la Universidad Autónoma de Nuevo León e impresa con autorización de la propia Comisión.

Presidente:

Dr. Mario César Salinas Carmona

Secretario:

Dr. Oscar de la Garza Castro

Primer Vocal:

Dr. Ramiro Montemayor Martínez

Segundo Vocal:

Dra. Guadalupe Arredondo de Arreola

Tercer Vocal:

Dr. Ezequiel Treviño Cavazos

CONTENIDO	Pag.
TITULO	1
PONENTE	2
INTRODUCCION	3
OBJETIVOS	6
MATERIAL Y METODOS	7
RESULTADOS	
<i>Frecuencia</i>	9
Edad	10
Sexo	12
Localización	13
Variedad histológica	14
Clasificación	18
Clasificación propuesta	20,21,22,23
DISCUSION	
Casuística	25
Clasificación	27
CONCLUSIONES	54
BIBLIOGRAFIA	56
CURRICULUM VITAE	59

FIGURAS, TABLAS Y CUADROS		Pag.
Fig. 1	Frecuencia de los tumores óseos	9
Figs. 2 y 3	Distribución por edad	11
Figs. 4 A y B	Distribución por sexo	12
Figs. 5 y 6	Localización	13
Figs. 7 y 8	Variedad histológica, benignos y malignos	14
Fig. 9	Frecuencia por tipo histológico genérico	15
Fig. 10	Frecuencia por tipo histológico genérico comparando los casos del Hospital Universitario con los casos de Dahlin/Campanacci combinados.	26
Fig. 11	Osteosarcomas: paraóseo y central bien diferenciado	45
Fig. 12	Tumores condroblásticos, Grado histológico	47
Fig. 13	Sarcoma de Ewing	48
Fig. 14	Adamantinoma de huesos largos	48
Fig. 15	Tumores fibrohistiocíticos	50
Fig. 16	Fibroma no osificante/Histiocitoma benigno	51
Tabla No.1	Neoplasias Oseas Benignas	16
Tabla No.2	Neoplasias Oseas Malignas	17
Cuadro No.1	Clasificación Dr. Spjut	31
Cuadro No.2	Clasificación Dr. Dahlin	32
Cuadro No.3	Clasificación OMS (Schajowicz)	33
Cuadro No.4	Clasificación Dr. Lichtenstein	34,35
Cuadro No.5	Clasificación OMS modificada	36
Cuadro No.6	Clasificación Dr. Mirra	39,40,41
Cuadro No.7	Clasificación Dr. Campanacci	42,43

INTRODUCCION.

Las neoplasias óseas son poco frecuentes, este hecho aislado explica en parte el por qué, a pesar de los adelantos de la tecnología médica, el progreso en el conocimiento integral de estas neoplasias ha sido relativamente lento y no uniforme comparado con el de otras neoplasias más comunes como los carcinomas del cérvix uterino o de la glándula mamaria.

Gracias a la microscopía electrónica, inmunohistoquímica, cultivo de tejidos y de la cuantificación del DNA nuclear se conocen con mayor certeza la histogénesis y la conducta biológica de estas neoplasias.

Por otra parte la tomografía axial computarizada, la angiografía, la gamagrafía y la imagen por resonancia magnética han permitido establecer con mas precisión la extensión de estos tumores (39).

La frecuencia/prevalencia de las neoplasias malignas se conoce mejor que la de los tumores benignos. La Sociedad Americana del Cáncer señala que en pacientes hasta 15 años de edad, los tumores óseos malignos representan el 3.2% de todas las neoplasias malignas (26,28). El Registro Sueco del Cáncer reporta una frecuencia del 0.46% de estos tumores entre todos los cánceres de todos los grupos de edad (26). El Registro Nacional de Tumores del Brasil informa que en 1975 los tumores óseos en conjunto con los articulares y los odontogénicos sumaron 1,154 casos que fueron notificados por 109 laboratorios de Patología distribuidos en los 8;511,965 Km² de su territorio con una población estimada de 107;145,200 habitantes (18).

La gran cantidad de artículos, monografías y libros sobre tumores óseos que se han publicado en los últimos 30 años indica el deseo de aprender y compartir experiencias entre todos los involucrados en el cuidado de los pacientes con tumores óseos.

Han sido publicadas varias clasificaciones, unas con más éxito que otras, algunos autores como Jaffe y Huvos (1,19) se concretan a describir cada tumor en particular pero no proponen ni siguen ninguna clasificación. De 1970 al presente, la mayoría de las clasificaciones se

centraron en un solo criterio: el histológico, es la imagen microscópica la que decidía origen celular y comportamiento biológico (7,10,16,28,30) estas clasificaciones han sido útiles especialmente a los patólogos, pero fueron de poca utilidad práctica para los clínicos.

Solo he leído dos clasificaciones (20,25) que permiten una mejor comunicación entre patólogos y clínicos a pesar de que adolecen de algunos de los defectos de las otras clasificaciones. Posteriormente discutiré en detalle todas estas clasificaciones.

La terapéutica para los tumores óseos benignos es generalmente la cirugía en sus diversas modalidades; en el caso de las neoplasias malignas generalmente es multidisciplinaria con combinación de dos o mas de las siguientes modalidades: cirugía, radiación, quimioterapia e inmunoterapia. Para seleccionar el tratamiento debe determinarse primero el estadio clínico del tumor (21).

Hay varios sistemas de clasificación del estadio clínico, en todos ellos se consideran: el grado histológico, extensión del tumor y la presencia o ausencia de metástasis a ganglios linfáticos regionales o a distancia (21,34,38). En el Hospital Universitario seguimos y enseñamos (Ortopedistas y Patólogos) el sistema de Enneking (21) en donde el grado histológico es el primer parámetro para la clasificación y es el patólogo quien debe establecerlo con precisión; al referirme al grado histológico hablo de la relación imagen histológica/comportamiento biológico que es diferente a hablar solamente de la imagen al microscopio.

Lo que hace difícil la comunicación entre el clínico y el patólogo es la terminología puramente descriptiva que, a veces, utiliza el segundo. Esa es la razón por la que las clasificaciones de los tumores óseos basados exclusivamente en criterios histológicos pueden no informar al clínico lo que él desea saber que es el potencial de malignidad real de cada neoplasia. La misma situación ocurre al clasificar esos tumores en base a su imagen radiológica en forma aislada. La solución a este problema es incorporar al ordenamiento sistematizado por cate-

gorías de los tumores óseos toda la información de que disponemos y es de uso común entre todos los miembros del equipo médico que debemos diagnosticar o tratar a estos pacientes. Ninguna de las clasificaciones actuales es totalmente satisfactoria.

Otros aspectos ignorados en nuestro ámbito médico son: la frecuencia, distribución por sexo y edad, localización de los tumores óseos y variedades histológicas mas comunes.

Aunque los términos neoplasia y tumor no son sinónimos, en la práctica médica se utilizan como tales y así lo haré en este estudio. También creo conveniente definir lo que son los tumores óseos primarios, secundarios y las metástasis. Primario: Tumor originado en un hueso sano; Secundario: Tumor originado en un hueso con patología previa (inflamación, infarto, degeneración, neoplasia benigna); Metástasis: Tumor que se desarrolla en un hueso y que proviene de otra neoplasia distante o vecina (invasión directa).

OBJETIVOS.

- 1.- Proponer una clasificación de los tumores óseos que informe al clínico sobre el comportamiento biológico de cada neoplasia en base a su histología, situación y localización anatómica especial.
- 2.- Conocer la frecuencia, sexo, edad, localización y variedad histológica de los tumores óseos en nuestro ámbito médico.

MATERIAL Y METODOS.

Haré una revisión retrospectiva y descriptiva de los tumores óseos entre Enero de 1943 y Diciembre de 1985. La población estudiada serán los pacientes que se internaron en el Hospital Universitario "Dr. José E. González" para algún procedimiento quirúrgico con fin diagnóstico y/o terapéutico. En él se internan pacientes que provienen del estado de Nuevo León, o de los estados vecinos: Coahuila, Tamaulipas, San Luis Potosí, Zacatecas y Durango (Región Noreste de México).

Revisaré 128,423 reportes Anatómo-Patológicos correspondientes a todos los especímenes quirúrgicos enviados al Servicio de Anatomía Patológica y de allí colectaré los casos de tumores óseos.

Cada reporte anatómo-patológico contiene la siguiente información sobre el paciente: nombre, No. de registro, sexo, edad, tiempo de evolución, resumen del cuadro clínico, datos de laboratorio y de radiología, diagnóstico clínico y procedimiento quirúrgico. Sobre el espécimen la información comprende: No. de Anatomía Patológica, identificación, descripción macroscópica, descripción microscópica, diagnóstico histológico, el nombre del patólogo responsable del estudio y la fecha.

Este reporte me permitirá saber si la cirugía fué con fin diagnóstico o diagnóstico/terapéutico; en el primer caso significará la posibilidad de encontrar uno o mas especímenes posteriores y todos ellos serán considerados como un solo caso a menos de que fueran neoplasias diferentes. Las recurrencias no se considerarán como casos nuevos, aún cuando ocurrieren años después del tumor original.

Una vez colectados los casos de tumores óseos con los números de registro y de anatomía patológica, se buscarán los expedientes clínicos, estudios radiológicos y laminillas histológicas para revisar todos aquellos que estén disponibles.

Cuento con una colección de diapositivas de 35 mm en color para auxiliarme con los estudios radiológicos, aspecto clínico y macroscópico de los casos estudiados de 1943 a 1969 en los que será difícil en-

contrar expedientes y radiografías. De 1978 al presente, con algunas excepciones habrá colecciones de diapositivas de cada caso estudiado.

Las laminillas histológicas de los tumores colectados hasta 1955, serán secciones en congelación teñidas con Hematoxilina y Eosina (H y E); de 1956 hasta el final del estudio tendremos secciones en parafina teñidas con H-E y con coloraciones especiales para glucógeno, grasas, melanina, retículo, colágena, miofibrillas según el caso; incluso habrá casos estudiados por ultraestructura.

Se reclasificarán las neoplasias cuando sea necesario, de acuerdo con la clasificación y terminología que proponemos, en ocasiones solo cambiaremos la nomenclatura para actualizarla y uniformarla a lo largo de todo el estudio.

El diagnóstico histológico se hará como señala Dahlin, de acuerdo a "conceptos de patología moderna" (37), que son establecidos por él y otros autores (7,10,16,17,24,25,27,29,32,33) y son: cantidad de células neoplásicas, su forma, tamaño, características del núcleo y nucléolo, citoplasma, pleomorfismo, atipias, mitosis e identificación de un producto final como colágena, cartílago, hueso, retículo, granos de secreción, pigmentos, etc.

El único criterio de exclusión será que no haya laminillas ó sean de mala calidad técnica y no permitan la verificación histológica del diagnóstico de acuerdo a los conceptos antes señalados.

RESUMEN:

FRECUENCIA: Se revisaron 128,423 reportes quirúrgicos del Servicio de Anatomía Patológica de Enero de 1943 a Diciembre de 1985. El promedio anual de quirúrgicos del 43 al 78 fué de 2,096 y se incrementó importantemente del 79 al 85 alcanzando un promedio de 7,563.

Encontramos 640 neoplasias óseas que representan el 0.49% de todos los especímenes quirúrgicos recibidos y una frecuencia de un tumor óseo por cada 200.7 quirúrgicos. Del 43 al 78 el promedio anual de estos tumores fué de 12.3 y aumentó a 28.1 del 79 al 85, sin embargo, este incremento no fue en la misma proporción que el aumento en el número de quirúrgicos mencionado anteriormente.

De los 640 tumores se excluyeron 13 en los cuales las laminillas faltaban o eran de mala calidad.

La distribución en malignos y benignos de los restantes 627 tumores aparece en la Fig. 1, los tumores benignos fueron 244 y los malignos 383, representando el 38.9 y 61.1% respectivamente.

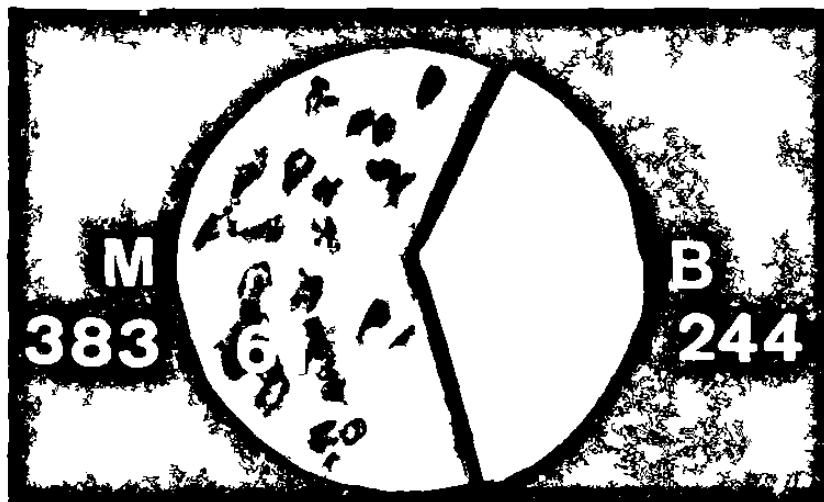


Fig.1.- Número y porcentaje de las neoplasias óseas benignas (B) y malignas (M)

EDAD:

En la figura 2 muestro la curva de frecuencia por décadas y nos indica el predominio franco de estos tumores en la segunda década y una elevación posterior, aunque menos importante, en la sexta década.

El 38% de nuestros pacientes estuvieron en el grupo de 0 a 20 años y el 13% ocurrieron entre los 51 y 60 años; de allí en adelante la frecuencia declina con rapidez relativa hasta la décima década de la vida,

En la figura 3 observamos las curvas de frecuencia por décadas de las neoplasias benignas y malignas y nos indica lo siguiente: Ambos tipos de tumores son más frecuentes en la segunda década en proporción semejante; 20.2% las malignas y 17.8% las benignas. La segunda elevación en la sexta década se debe fundamentalmente a las neoplasias malignas (11%) en comparación con solo el 2% de las benignas.

Nuestro paciente más joven fué un lactante de sexo masculino de 4 meses de edad portador de un osteosarcoma y el de edad más avanzada fué una mujer de más de 100 años con una lesión metastásica.

La edad media para los pacientes con tumor benigno fué de 19 años (3-82) y para pacientes con neoplasia maligna fué de 41 años (4/12 - 100).

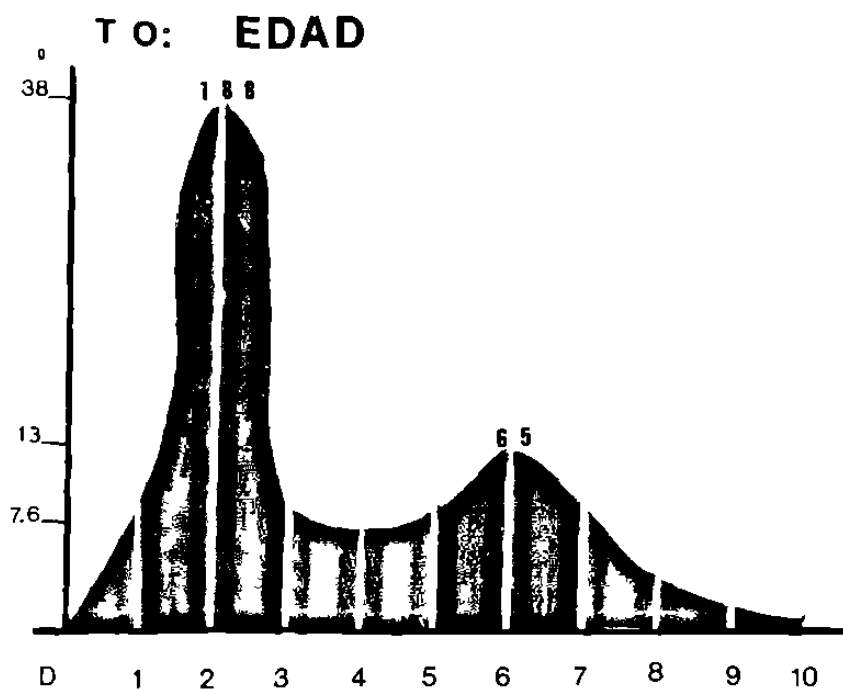


Fig.2. Distribución por décadas (Número y porcentaje) de los tumores óseos.

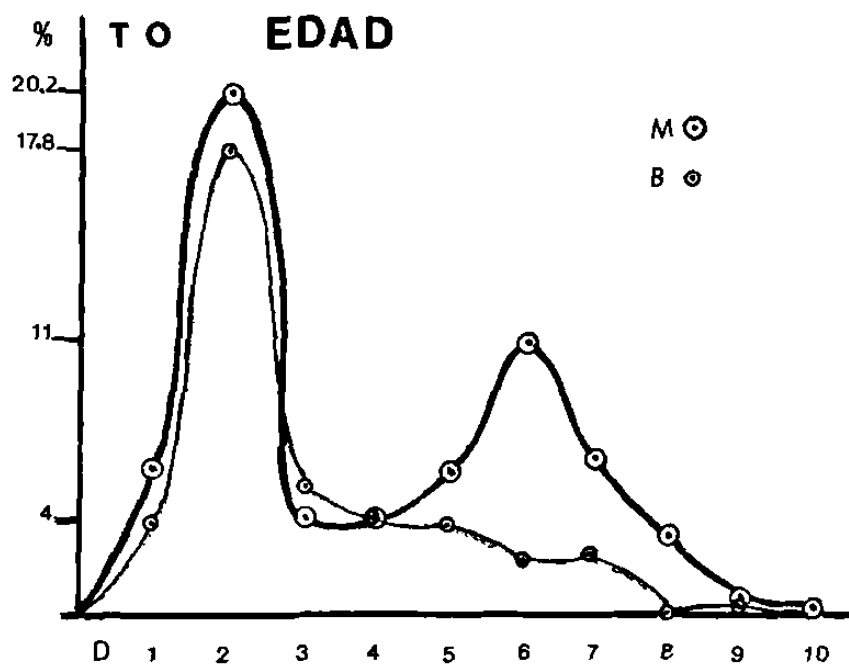


Fig.3. Curva de frecuencia por décadas al separar las neoplasias en benignas y malignas.

SEXO:

La distribución por sexo aparece en la figura 4A, la relación masculino/femenino fué de 1.6/1 y fué semejante en los tumores benignos y en los malignos.

Al estudiar cada tipo de neoplasias en particular hubo variaciones que estimo como poco significativas ya que en los casos donde hubo predominio importante de 5/1 o 6/1 a favor del sexo masculino, el número de casos fué muy reducido.

En la figura 4B aparecen las curvas del porcentaje de casos por década en pacientes de ambos sexos.

El predominio de los pacientes de sexo masculino en la 2a. década es 2/1; en otras décadas la diferencia no es tan importante. En las décadas 9a y 10a hay un número mayor de pacientes de sexo femenino.

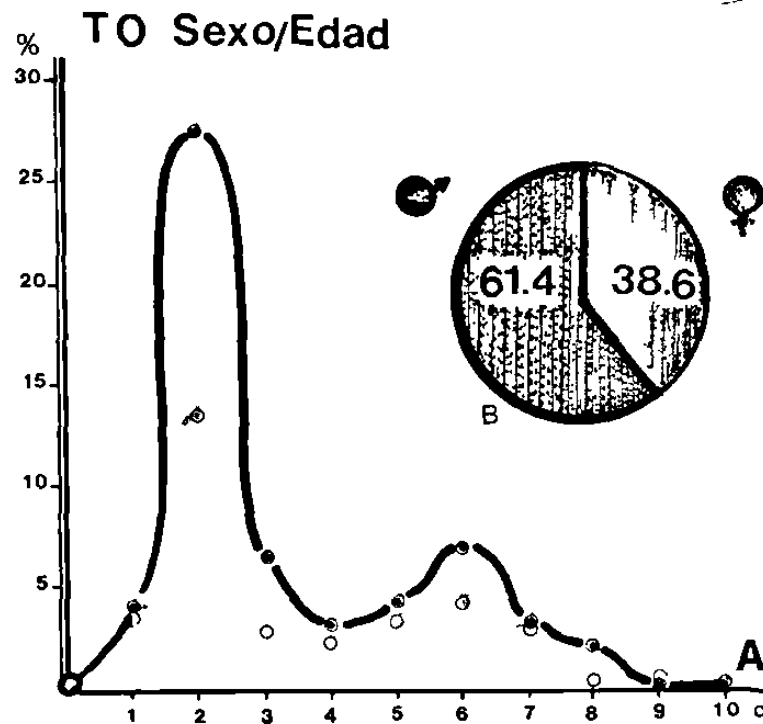


Fig. 4. B) Distribución por sexo, azul:masculino, rojo:femenino
A) Porcentaje por décadas

LOCALIZACION:

Por distribución regional encontré que la mayoría de los tumores aparecieron cerca de las articulaciones mayores en el orden siguiente de mayor a menor frecuencia; rodilla, cadera, hombro, tobillo y muñeca en proporción semejante y fueron muy poco frecuentes alrededor del codo (Fig.5)

El hueso más afectado fué el fémur con 210 tumores benignos y malignos (Fig.6), en 2o. lugar estuvo la tibia con 117 casos y en 3er. lugar huesos planos (ilíaco y cráneo) y el húmero con 58 tumores cada uno.

Entre los huesos menos afectados estuvieron la clavícula y el esternón con 2 y 1 respectivamente, todos ellos malignos. En los huesos de las manos predominaron los benignos y en las vértebras los malignos. Considerando el tipo anatómico el mayor número de casos ocurrió en los huesos tubulares largos en el segmento correspondiente a la metafisis distal en fémur y radio y proximal de la tibia. Los huesos planos ocuparon el 2o. lugar y después las vértebras y los huesos tubulares cortos.



Fig.5. Distribución regional



Fig.6. Distribución por hueso
(No. de casos)
Verde: Tumores benignos
Rojo: Tumores malignos

VARIEDAD HISTOLOGICA: Los tres tumores benignos mas frecuentes fueron: osteocondroma, tumor de células gigantes y condroma; los porcentajes se muestran en la figura 7, entre los tres constituyen el 78% de los tumores benignos. La neoplasia benigna menos común fué el fibroma condromixoide (Condroma fibromixoide) con un solo caso que representó menos del 1%.

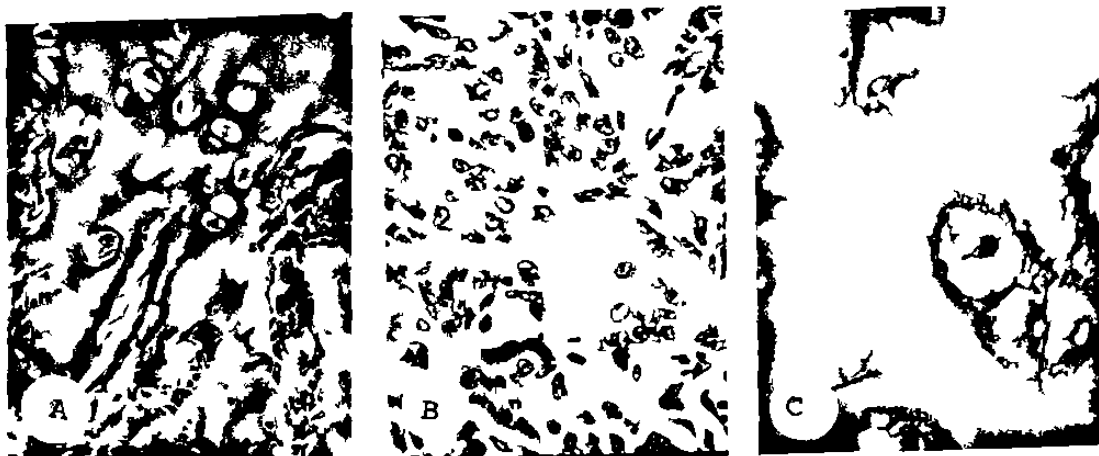


Fig.7. A)Osteocondroma 49%, B)T. de células gigantes 17%,
C)Condroma 12%

Las tres neoplasias malignas primarias mas comunes fueron en orden decreciente, el osteosarcoma, condrosarcoma y el mieloma múltiple. En conjunto representan el 50% de ellas (Fig.8). Las variedades menos frecuentes fueron los cordomas, angiosarcomas y el mesenquimoma maligno. El porcentaje de los tumores malignos primarios, secundarios y metastásicos fué de 68.7, 0.3 y 31% respectivamente.



Fig.8. A)Osteosarcoma 34%, B)Condrosarcoma 10%, C)Mieloma 6%

En la Fig. 9 están agrupadas las neoplasias benignas y malignas primarias y secundarias por tipo histológico genérico: condroblástico C, osteoblástico O, fibroblástico F, fibrohistiocítico FH y las del mesénquima de la médula ósea MMO.

Los tumores condroblásticos benignos y malignos con 198 casos fueron los más comunes y los fibroblásticos los menos numerosos.

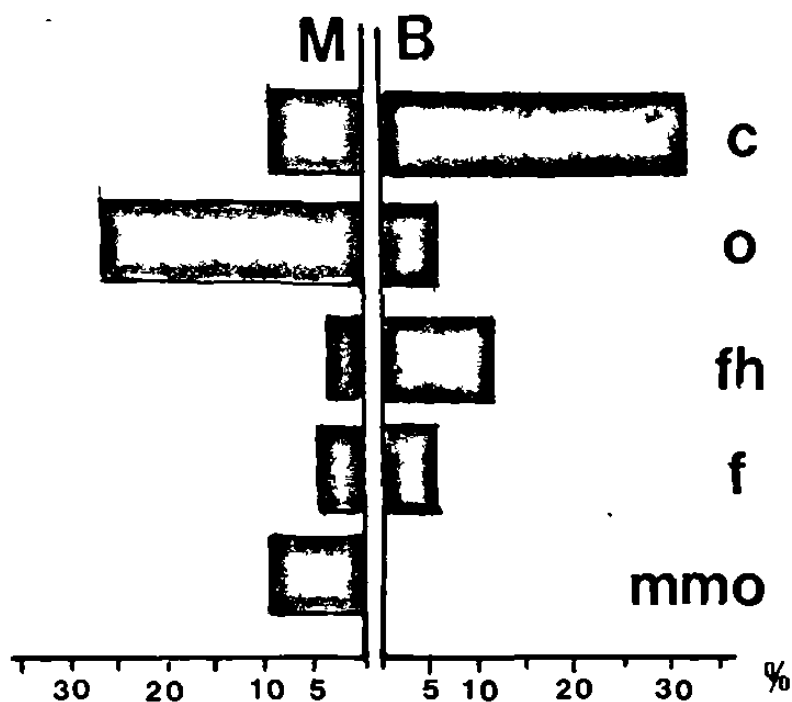


Fig. 9. B benignos, M malignos.

En las tablas 1 y 2 se resumen el número, sexo, edad y localización de todas las neoplasias estudiadas (Pags. 16 y 17).

Tabla No. 1

TIPO HISTOLOGICO	No.	SEXO		EDAD	LOCALIZACION									
		M	F		F	T	P	H	R	C	V	Hx	HP	MYP
OSTEOCONDROMA	120	75	40	5-68	50	30	9	7	2	5	3		6	7
CONDROMA	30	14	15	5-83	2	3	2	2					5	16
CONDROBLASTOMA	7	6	1	10-16	2	3		1						1
CONDROMA FIBROMIXOIDE	1		1	14	1									
OSTEOMA	13	6	7	12-45	1	1						4	13	
OSTEOMA OSTEOLIDE	6	5	1	14-18	3	3								
OSTEOBLASTOMA	3	1	2	19-22						1			2	
FIBROMA NO OSIFICANTE	13	8	5	7-35	6	5	1	1						
T. DE CEL. GIGANTES	43	25	18	12-54	21	15		1	1	1			3	
HEMANGIOMA	4	2	1	14-59	1						1	1	1	

NEOPLASIAS BENIGNAS

F. fémur, T. tibia, P. peroné, H. húmero, R. radio, C. cúbito, V. vértebra, Mx. maxilar, HP. huesos planos, M y P. manos y pies.

Tabla No.2

TIPO HISTOLOGICO	No.	SEXO		EDAD	LOCALIZACION										
		M	F		F	T	P	H	R	C	V	Mx	HP	MyP	
OSTEOSARCOMA	129	88	41	4/12-54	57	38	5	10	2		2	8	3	1	
CONDROSARCOMA	40	32	8	8-67	10	6	4	7				2	9		
FIBROSARCOMA	19	12	7	11-50	8	2		4		1		1	3		
SARCOMA DE EWING	18	12	6	3-29	3	3	2				2		5	1	
LINFOMA	9	5	4	18-76	3	1		3			1		1		
MIELOMA	24	11	13	33-85	2	2	1	4			5		10		
HISTIOCIOMA FIBROSO	7	4	3	35-70	5		1	1							
T. DE CEL. GIGANTES	4	1	3	35-69	3						1				
ANGIOSARCOMA	3	3		14-4		2					1				
CORDOMA	3	2	1	36-65							2		1		
MESENQUIMOMA	1		1	13	1										
METASTASIS	119	61	58	2-100	26	6	7	15	5		15	8	31	6	

NEOPLASIAS MALIGNAS

CLASIFICACION:

Por mucho tiempo los patólogos fuimos primordialmente morfólogos, interpretábamos imágenes en laminillas histológicas estáticas y esto se reflejaba en las clasificaciones de neoplasias de cualquier órgano, aparato o sistema que básicamente solo se fundaban en la histogénesis y la división en benignas y malignas se hacía tomando en cuenta solo las características histológicas. La histogénesis de la gran mayoría de las neoplasias benignas no ofrece problemas pero no sucede lo mismo con las neoplasias malignas y además no todos los "cánceres" son igualmente agresivos y a veces ni la imagen histológica ni el comportamiento de algunas neoplasias puede calificarse en definitiva como benigna o maligna (neoplasias limítrofes) por lo que las antiguas clasificaciones rígidas perdieron parte de su utilidad práctica para ambos: clínicos y patólogos.

En el presente los patólogos no olvidamos que antes que microscopistas somos médicos y como tales también compartimos la responsabilidad de buscar el bienestar de "nuestros" pacientes; tenemos una idea más dinámica de las enfermedades y sabemos que una imagen histológica solo representa un momento en la evolución de un proceso patológico que se inició en el pasado cercano o lejano y continuará en el futuro y desde luego esto aplica también a las neoplasias, incluso sabemos que existen cambios progresivos en el tiempo que pueden ir desde una proliferación celular reactiva a una neoplasia benigna y terminar en una neoplasia de malignidad alta. También nos preocupa grandemente que nuestra interpretación en una laminilla explique satisfactoriamente las manifestaciones clínicas del paciente y si la correlación clínico-patológica no es precisa habrá que revisar nuevamente las laminillas y/o la información clínica.

En resumen pienso que en una clasificación de neoplasias, especialmente las de tejidos blandos y tejido óseo, se debe considerar obviamente la histogénesis como base del ordenamiento pero debemos tomar en cuenta otros parámetros de manera que al colocar una neoplasia en una categoría, dé una idea precisa al clínico de benignidad o del potencial real de malignidad de tal neoplasia para en base a eso ini-

ciar el planteamiento de la terapéutica definitiva.

Tomando en cuenta la histogénesis, situación y conducta biológica: benigna, malignidad baja y malignidad alta he elaborado la clasificación (pags. 20,21,22 y 23) en la que se incluyen todas las neoplasias comunes y las poco frecuentes pero con cuadro clínico, radiológico y patológico bien establecidos y se excluyen variantes histológicas con poca relevancia clínica que solo harían muy extensa la clasificación sin aportar beneficio al clínico.

CLASIFICACION DE LOS TUMORES OSEOS

M. C. F. HERNANDEZ BATRES

H	S	BENIGNOS (G 0)	MALIGNIDAD BAJA (G 1)	MALIGNIDAD ALTA (G 2)
O	P	OSTEOMA	OSTEOSARCOMA PAROSEO (YUXTACORTICAL)	OSTEOSARCOMA PERIOSTICO DE MALIGNIDAD ALTA
S		OSTEOMA OSTEOIDE	OSTEOSARCOMA PERIOSTICO	
T			OSTEOSARCOMA INTRACORTICAL	
E				
O				
B	C	OSTEOBLASTOMA CLASICO	OSTEOSARCOMA MEDULAR (CENTRAL)	OSTEOSARCOMA CLASICO 1o y 2o
L		OSTEOBLASTOMA AGRESIVO	BIEN DIFERENCIADO	OSTEOSARCOMA TELANGIECTASICO
A			OSTEOSARCOMA DEL MAXILAR	OSTEOSARCOMA DE CELULAS PEQUENAS
S				OSTEOSARCOMA MULTIPLE
T				
I				
C				
O				
C	P	OSTEOCONDROMA	CONDROSARCOMA PERIFERICO 2o	CONDROSARCOMA PERIFERICO 2o. (G 111)
O		CONDROMA PERIOSTICO	(G I y G11)	CONDROSARCOMA PERIOSTICO
N		(YUXTACORTICAL)	CONDROSARCOMA PERIOSTICO	(YUXTACORTICAL)
D			(YUXTACORTICAL)	(G 111)
R			(G1 y G11)	
O				
B				
L				
A	C	CONDROMA (ENCONDROMA)	CONDROSARCOMA (G 1), 1o. y 2o.	CONDROSARCOMA (G11 y 111), 1o. y 2o
S		CONDROBLASTOMA	CONDROSARCOMA DE CELULAS	CONDROSARCOMA MESENQUIMATOSO
T		CONDROMA FIBROMIXOIDE	CLARAS	CONDROSARCOMA DESDIFERENCIADO
I				
C				
O				

(H: Histogénesis, P. Periféricos, C: Centrales, S: Situación).

CLASIFICACION DE LOS TUMORES OSEOS (CONTINUACION)

M. C. F. HERNANDEZ BATRES

H	S	BENIGNOS (G 0)	MALIGNIDAD BAJA (G 1)	MALIGNIDAD ALTA (G2)
---	---	----------------	-----------------------	----------------------

F P FIBROMA PERIOSTICO FIBROSARCOMA PERIOSTICO

B R O C FIBROMA DESMOPLASICO FIBROSARCOMA (G 1) FIBROSARCOMA (G11 y 111)

A L FIBROMA MIXOIDE FIBROMA OSIFICANTE DE HUESOS LARGOS

S T I I C O

F H P TUMOR DE CELULAS GI- GANTES DEL PERIOSTIO

I I B S R T O I C FIBROMA NO OSIFICANTE HISTIOCITOMA FIBROSO TUMOR DE CELULAS GI- GANTES 1o. y 2o. TUMOR DE CELULAS GIGANTES 1o. HISTIOCITOMA FIBROSO MALIGNO

I I C O

H	S	BENIGNOS (G 0)	MALIGNIDAD BAJA (G 1)	MALIGNIDAD ALTA (G 2)
---	---	----------------	-----------------------	-----------------------

ADAMANTINOMA DE
HUESOS LARGOS

EM C
P I
I X
T T
E O
L
I
A
L

C | MESENQUIMOMA
(HAMARTOMA)

| MESENQUIMOMA MALIGNO

M
I
X
T
O

METASTASIS

SARCOMAS INDIFERENCIADOS O NO CLASIFICABLES

En la discusión se explicará mas ampliamente las razones para utilizar los parámetros para elaborar la clasificación anterior: histogénesis (célula o tejido de origen), situación en relación a la cortical del hueso afectado y su comportamiento *biológico según la correlación de características histológicas, historia natural de la neoplasia.*

DISCUSION.

Primeramente haré comentarios breves sobre la casuística y mas ampliamente discutiré la clasificación que propongo; mis resultados los compararé principalmente con dos de las series más grandes que se han publicado: La de Dahlin (Clínica Mayo) y la de Campanacci (Instituto Rizzoli) con alrededor de 8,000 y 5,000 tumores respectivamente (25,37).

FRECUENCIA.- Las neoplasias óseas representan el 0.49% de todos los especímenes quirúrgicos recibidos en nuestro servicio, el 61.1% son malignos.

EDAD Y SEXO.- Son más frecuentes en la 2a. y 5a.-6a. décadas y predominan en pacientes del sexo masculino, 1.5 - 2 a 1 en la mayoría de las variedades histológicas.

LOCALIZACION.- El fémur y la tibia son los huesos que aisladamente son mas afectados por los tumores óseos. La proporción de huesos planos lesionados en esta casuística es bastante menor que en las series mencionadas, la explicación a este hecho parece sencilla, las metástasis y el mieloma afectan frecuentemente este tipo de huesos pero en nuestro hospital, en muchos casos no se practica la biopsia pues se asume que las lesiones líticas en pacientes con un cáncer conocido son metástasis y el diagnóstico de mieloma se hace en base a la determinación de inmunoglobulinas y sus fracciones por inmunoelectroforesis. En los últimos 5 años se han practicado más biopsias en esos pacientes y con el uso de la citopatología, como auxiliar del diagnóstico se incrementará el número de pacientes estudiados para confirmar esos diagnósticos.

Por regiones los tumores óseos son más frecuentes alrededor de la rodilla, después en la cadera y finalmente en el hombro.

VARIEDAD HISTOLOGICA.- La mas frecuente entre los tumores benignos es el osteocondroma y el maligno primario más común es el osteosarcoma. La aparente mayor frecuencia de tumores condroblásticos y osteoblásti-

cos en esta serie es relativa y se debe a la menor frecuencia de casos de mieloma y de metástasis, hecho que se explica por lo mencionado en el párrafo anterior.

Los tumores fibroblásticos y fibrohistiocíticos están dentro de los márgenes de frecuencia señalados en la literatura (7,25,37).

Fig.10.

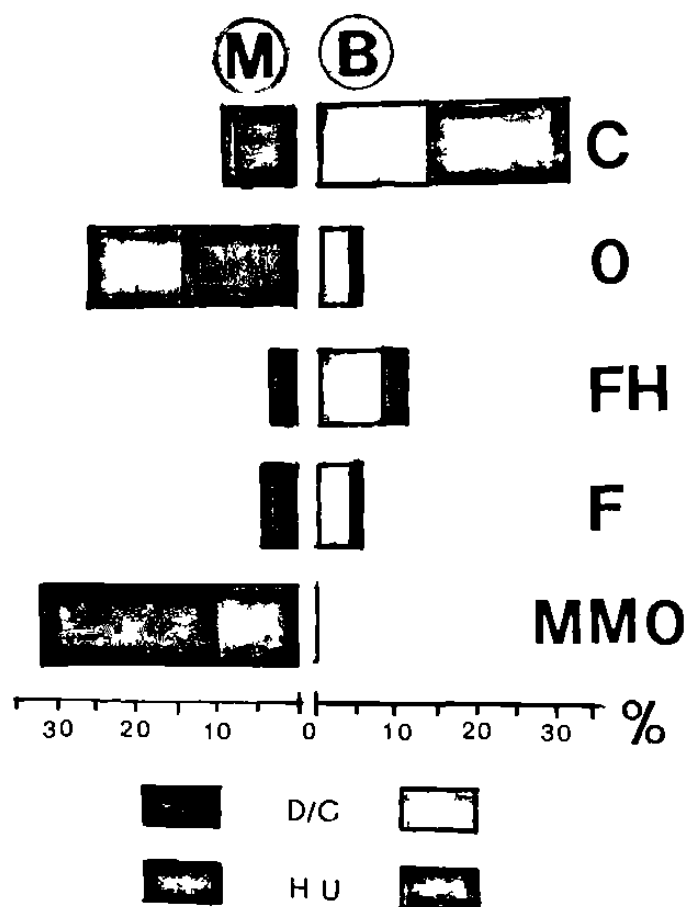


Fig.10. Frecuencia por tipo histológico genérico comparando los casos del Hospital Universitario (HU) con los de Dahlin y Campanacci (D/C) combinados

CLASIFICACION.

Los patólogos gustamos de las clasificaciones y mientras mas "completas" mejor, aunque, a veces, eso solo significa una gran complejidad con grupos y sub-grupos histológicos de dudosa utilidad práctica. Antes de mencionar las posibles bondades de nuestra clasificación, discutiré brevemente algunas de ellas que han tenido trascendencia en el pasado.

La primera clasificación de tumores óseos conocida en los Estados Unidos fué propuesta por el Registro de Sarcomas Oseos del Colegio Americano de Cirujanos y en ellas participaron personas tan conocidas como Ewing, Codman y Bloodwood, se publicó en 1939 y su valor actual es solo histórico y es la siguiente (28):

ORIGEN	MALIGNAS	BENIGNAS
Serie	Sarcoma osteogénico	Exostosis
Osteogénica	Medular y Sub-perióstico	Osteoma
	Telangiectásico	
	Esclerosante	
	Perióstico	
	Fibrosarcoma a) medular	
	b) perióstico	
	Paraóseo capsular	
Serie	Condrosarcoma	Condroma
Cartilaginosa	Mixosarcoma	
Condroma		
Serie tumor de células gigantes	Maligno	TCG epifisiario
Serie	Angioendotelioma	Angioma cavernoso
Angiomatosa	Endotelioma difuso	Angioma plexiforme
Serie del mieloma	Mielocitoma	
	Eritroblastoma	
	Linfocitoma	
	Células plasmáticas	
Linfosarcoma de céls. reticulares		
Liposarcoma		

Después se establecieron criterios histológicos mas estrictos para el diagnóstico de estos tumores, se abolieron subtipos poco útiles y se reconocieron otras variedades como el condrosarcoma mesenquimatoso, el histiocitoma maligno, el adamantinoma de huesos largos, etc.

De las clasificaciones que estudié tratando de encontrar, a mi juicio, sus cualidades y desventajas seleccionaré las que fueron propuestas por autores ampliamente reconocidos por sus trabajos sobre los tumores óseos. Las discutiré por grupos con características similares para evitar repeticiones innecesarias.

El primer grupo es el de NO clasificación, Jaffé y Huvos no utilizan ni proponen ninguna clasificación; ellos describen cada tumor con sus características clínicas, radiológicas, patológicas, pronóstico y tratamiento. (1,19).

En el segundo grupo están las que llamaré clásicas, en ellas la histogénesis es la base única para la clasificación; fueron publicadas entre 1970 y 1983, las utilizan H.J. Spjut, D.C. Dahlin, Lichtenstein y la publicada por la OMS elaborada bajo la coordinación de Schajowicz (7,10,16,17,30).

Histogénesis.- Spjut incluye un grupo de origen incierto que comprende tumores de origen celular diferente como son el adamantinoma y el tumor de células gigantes. No hay un apartado para los tumores histiocíticos (cuadro No.1).

La clasificación de la OMS coloca al tumor de células gigantes como una categoría separada y tiene otras dos categorías en las que no intentan explicar el origen celular o tisular de los tumores que comprenden, las denominan Otros Tumores Conectivos y Otros Tumores Primarios y finalmente hablan de las Seudoneoplasias que tienen etio-patogé_nia diversa y ameritan una clasificación propia (cuadro No.3)

Dahlin clasifica solamente los tumores que ha observado y lo hace basado en la clasificación de Lichtenstein (17,37) (cuadro No.2).

La clasificación más reciente de Lichtenstein (1977) está bien orientada, solo tiene una categoría imprecisa que es la de Tejido Co-

nectivo No Osteoblástico en donde puede incluirse casi cualquier neoplasia. No hace mención especial a la situación de los tumores, sin embargo, las neoplasias cartilagosas las divide en central y periférico, pero no vuelve a hacerlo en las otras categorías (cuadro No. 4).

Spjut y Ayala (1983) modificaron la clasificación de la OMS, añadiendo algunos de los tumores que la original no mencionaba pero no mejoró el parámetro de histogénesis pues conservaron los grupos imprecisos de Otros Tumores Conectivos y Otros Tumores

Todas estas clasificaciones son incompletas especialmente en lo que se refiere a las variedades de tumores osteoblásticos, cartilagosos y fibrohistiocíticos.

Conducta biológica.- En todas ellas las neoplasias son benignas o malignas, Lichtenstein crea un grupo intermedio: contraparte maligna (si existe) que no explica exactamente en que consiste o que quiere decir y solo enumera un grupo de neoplasias, opino como Schajowicz que esto es difícil de justificar (28). Ya he mencionado que no todas las neoplasias malignas representan para el paciente el mismo riesgo de metástasis o de muerte; las hay circunscritas al sitio de origen y tejidos vecinos, con poca tendencia a dar metástasis, que incluso curan con cirugía conservadora y otras que a pesar de cirugía radical recurren, dan metástasis y pueden ser mortales. Por ejemplo el osteosarcoma yuxtacortical, tratado conservadoramente, permite una supervivida a 10 años en el 80% de los casos y el osteosarcoma clásico tiene una supervivida del 20% a 5 años después de cirugía radical, esto, para mí, es razón suficiente para considerar al menos dos grados de malignidad: baja y alta. Además el primer osteosarcoma es periférico y el segundo es central, esto señala otra diferencia que debe ser considerada como discutiré más adelante.

Spjut y Ayala en su modificación de la clasificación de la OMS en los tumores osteoblásticos y en los vasculares incluyen una categoría entre benigno y maligno que denominan Indeterminado o Intermedio, esto solo crea dudas mas que aclarar su comportamiento, tal vez la

idea sea lo mismo que expuse en el párrafo anterior pero la terminología es incierta.

CLASIFICACION DE NEOPLASIAS OSEAS PRIMARIAS BENIGNAS Y MALIGNAS
Atlas de Patología Tumoral, Dr. H.J. Spjut y cols., 1970

ORIGEN O DIFERENCIACION	NEOPLASIAS BENIGNAS	NEOPLASIAS MALIGNAS
Cartílago	Condrioblastoma Fibroma condromixoide Osteocondroma Encondroma	Condrosarcoma 1o. y 2o. Condrosarcoma mesenquimatoso
Hueso	Osteoma Osteoma osteoide Osteoblastoma	Osteosarcoma Paraoseo (Yuxtacortical) Osteosarcoma 2o.
Médula ósea Células hematopoyéticas		Mieloma de células plasmáticas Sarcoma de Ewing Sarcoma de células reticulares
Céls. adiposas	Lipoma	Liposarcoma
Tej. conectivo fibroso	Fibroma desmoplásico Desmoide perióstíco Fibromixoma	Fibrosarcoma
Músculo liso		Leiomiomasarcoma
Incierto	Tumor de células gigantes	Tumor de células gigantes Adamantinoma
Mixto		Osteoliposarcoma
Vascular Vasos sanguíneos	Hemangioma Tumor glómico	Angiosarcoma Hemangioendotelio ma.
	Angiomatosis esquelética Hemangiopericitoma	Hemangiopericitoma maligno
Vasos linfáticos	Linfangioma	
Tej. neurógeno	Neurilemoma Neurofibromatosis Ganglioneuroma	
Notocorda		Cordoma

CLASIFICACION DE LOS TUMORES PRIMARIOS DEL HUESO
David C. Dahlin, 1978

Tipo histológico	Benigno	Maligno
Hematopoiético		Mieloma Sarcoma de células reticulares
Condrogénico	Osteocondroma Condroma Condroblastoma Condroma fibromixoide	Condrosarcoma 1o y 2o Condrosarcoma desdife- renciado Condrosarcoma mesenqui- matoso
Osteogénico	Osteoma osteoide Osteoblastoma benigno	Osteosarcoma Osteosarcoma yuxtacor- tical
Origen desconocido	Tumor de céls.gigantes Histiocitoma fibroso	Sarcoma de Ewing Adamantinoma Tumor de céls.gigantes Histiocitoma fibroso
Fibroblástico	Fibroma Fibroma desmoplásico	Fibrosarcoma
Notocorda		Cordoma
Vascular	Hemangioma	Hemangioendotelioma Hemangiopericitoma
Adiposo	Lipoma	
Neurogénico	Neurilemoma	

Cuadro No.2

TIPIFICACION HISTOLOGICA DE LOS TUMORES OSEOS. OMS, 1972

TUMORES	BENIGNOS	MALIGNOS
Formadores de hueso	Osteoma Osteoma osteoide Osteoblastoma	Osteosarcoma Osteosarcoma yuxtacortical (Paraoseo)
Formadores de cartílago	Condroma Osteocondroma Condrioblastoma Fibroma condromixoide	Condrosarcoma Condrosarcoma mesenquimatoso.
Tumor de Células Gigantes		
De la médula ósea		Sarcoma de Ewing Linfoma Mieloma de céls. plasmáticas
Vasculares	Hemangioma Linfangioma Tumor glómico	Angiosarcoma de bajo grado Angiosarcoma de alto grado
Otros tumores conectivos	Fibroma desmoplásico Lipoma	Fibrosarcoma Histiocitoma fibroso maligno Leiomiomasarcoma Mesenquimoma maligno Sarcoma indiferenciado
Otros tumores primarios	Neurilemoma	Cordoma Adamantinoma de huesos largos
Metastásicos no clasificables		
Seudoneoplasias	Quiste óseo solitario Quiste óseo aneurismático Osteitis fibrosa Ganglión Fibroma no osificante (Defecto fibroso cortical) Displasia fibrosa Miositis osificante Histiocitosis X	

CLASIFICACION DE LOS TUMORES PRIMARIOS DEL HUESO. Lichtenstein, 1977

		TUMORES BENIGNOS	CONTRAPARTE MALIGNA (si existe)	TUMORES MALIGNOS
De células Cartilaginosas o formadores cartílago	Periférico	Exostosis osteocartilaginosas	Condrosarcoma periférico	
	Central	Encondroma Condrioblastoma benigno Fibroma condromixoide	Condrosarcoma Condrioblastoma maligno Tumores agresivos local- mente y francamente malignos Condrosarcoma mesenquima- toso y sarcoma condro- blástico	Condrosarcoma
Osteoblasticos		Osteoma Osteoma osteoide Osteoblastoma benigno	(No conocido) (No conocido) Sarcoma osteogénico	Sarcoma Osteogénico Central Paradésico
Tejido Conectivo		Fibroma desmoplásico Fibroma no osificante Tumor de células gigantes menos agresivo	(No conocido) Fibrosarcoma Tumor de células gigantes mas agresivo y maligno	Fibrosarcoma Tumor de células gigantes francamente maligno
Tej. conectivo mesenqui- matoso				Sarcoma de Ewing

Continúa

Cuadro No. 4

CLASIFICACION DE LOS TUMORES PRIMARIOS DEL HUESO. Lichtenstein, 1977 (CONTINUACION)

	TUMORES BENIGNOS	CONTRAPARTE MALIGNA (si existe)	TUMORES MALIGNOS
Origen nervioso	Neurofibroma Neurilemoma Ganglioneuroma	Schwannoma maligno	
Origen vascular	Hemangioma Hemangiopericitoma (Glomus)	Hemangioendoteloma	Hemangioendoteloma
Células adiposas Derivación notocordal Derivación dérmica	Lipoma		Liposarcoma Cordoma Tumores de inclusión dérmica (Adamantina)
Origen mixto mesenquimatoso			Mesenquimoma maligno

Cuadro No. 4

CLASIFICACION DE TUMORES DE HUESO, SPJUT, AYALA. MODIFICADA
DE LA CLASIFICACION DE LA OMS, 1983

<p>I.- Tumores formadores de hueso</p> <p>A) Benignos</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Osteoma 2. Osteoma osteoide y osteoblastoma (benigno) <p>B) Indeterminado</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Osteoblastoma agresivo <p>C) Malignos</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Osteosarcoma (Sarcoma osteogénico) 2. Osteosarcoma yuxtacortical. (Paraoseo) 3. Osteosarcoma perióístico <p>II.- Tumores formadores de cartílago.</p> <p>A) Benignos</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Condroma (Encondroma) 2. Osteocondroma (Exostosis) 3. Condroma perióístico 4. Condroblastoma (Benigno, epifisiario) 5. Fibroma condromixoide <p>B) Malignos</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Condrosarcoma 2. Condrosarcoma mesenquimatoso 3. Condrosarcoma desdiferenciado 4. Condrosarcoma de células claras <p>III.- Tumor de células gigantes (Osteoclastoma)</p> <p>IV.- Tumores medulares.</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Sarcoma de Ewing 2. Linfoma maligno 3. Mieloma <p>V.- Tumores vasculares</p> <p>A) Benignos</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Hemangioma 2. Linfangioma 3. Tumor glómico (Glomangioma) <p>B) Indeterminado, Intermedio</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Hemangioendoteloma 2. Hemangiopericitoma <p>C) Malignos</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Angiosarcoma 	<p>VI.- Otros tumores de tejido conectivo</p> <p>A) Benignos</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Fibroma desmoplásico 2. Lipoma <p>B) Malignos</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Fibrosarcoma 2. Histiocitoma fibroso maligno 3. Liposarcoma 4. Mesenquimoma maligno 5. Sarcoma indiferenciado. <p>VII.- Otros tumores</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Cordoma 2. Adamantinoma de hueso largo 3. Neurilemoma (Schwannoma) 4. Neurofibroma 5. Sarcoma post-radiación <p>VIII.- Sarcomas no clasificados</p> <p>IX.- Lesiones pseudo-tumorales.</p> <ol style="list-style-type: none"> 1. Quiste óseo solitario 2. Quiste óseo aneurismático. 3. Quiste óseo yuxtarticular (Ganglión intra-oseo) 4. Defecto fibroso metafisiario (Fibroma no osificante) 5. Granuloma eosinófilo 6. Displasia fibrosa y fibroma osificante 7. Miositis osificante y periostitis reactiva 8. Tumor pardo del hiperparatiroidismo
----------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------	---------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------------

El tercer grupo son las clasificaciones de Mirra (1980) y Campanacci (1981). Con ellas coincido en separar los tumores malignos en dos sub-grupos diferentes, aunque no comparto su terminología a pesar que la diferencia es poca. Ambos hablan de tumores de malignidad baja y malignos; yo prefiero hablar de Malignidad baja (G 1) y Malignidad alta (G 2) para coincidir con la terminología usada en la estadificación clínica de los tumores y con la que están familiarizados los cirujanos, oncólogos e inmunólogos.

La principal diferencia con ellos aparece en la histogénesis: La de Mirra es confusa e inaceptable, baste un ejemplo: Para el tumor de células gigantes señala el osteoclasto como célula precursora ó fundamental lo cual es falso pues la célula neoplásica no es la célula gigante de tipo osteoclasto sino la célula del estroma y como tejido fundamental del tumor señala al osteoclástico que es un tejido no descrito en ningún texto de histología ó patología conocido. Además incluye lesiones óseas de reparación, infecciones, defectos de desarrollo, etc. (20) Cuadro No.6

Campanacci agrupa las neoplasias fibroblásticas con las fibrohistiocíticas y en el texto la sinonimia es confusa, a un tumor lo denomina fibroma histiocítico o xantoma fibroso y a otro histiocitoma fibroso o fibroxantoma. Yo considero que son dos grupos o categorías que deben estar separados porque los tumores fibroblásticos están constituidos por células con una sola línea de diferenciación y no dos como los fibro-histiocíticos, además clasifica a los tumores de células gigantes como malignos a pesar de que acepta que solo el 10% se comportan como sarcomas (25).

También enlista al osteosarcoma en enfermedad de Paget como algo aparte cuando solo es una forma de osteosarcoma secundario. En los tumores de origen en el mesénquima medular menciona reticulosarcoma, linfoma y Hodgkin por separado pero son en realidad una sola entidad, Linfoma (Hodgkin o no Hodgkin) es el nombre actual y aceptado para el antiguo reticulosarcoma ó sarcoma de células reticulares. En los tumores nerviosos menciona neurofibroma y neurofibromatosis,

lo cual es una repetición pues el tumor es el mismo neurofibroma; en los malignos el neurilemoma maligno (Schwannoma) ó neurilemoma epitelioide maligno (una variedad de Schwannoma) y el sarcoma asociado a neurofibromatosis son otra vez, la misma entidad: un Schwannoma maligno. Además incluye en el grupo óseo una seudoneoplasia como la displasia fibrosa (25) Cuadro No.7.

CLASIFICACION DE LOS TUMORES OSEOS. - Dr. J.M. Mirra, 1980

Precursor fundamental (Célula)	Tejido fundamental	Lesiones benignas	Neoplasias de Grado bajo	Neoplasias malignas
Fibro-osteocondroblasto	Hueso y/o cartilago y/o fibroso	Callo "Periostitis traumática"	Osteosarcoma paraoseo	Osteosarcoma intramedular
Osteoblasto	Hueso	Osteoma osteoide Osteoblastoma Enostosis Osteoma	-	-
Fibro-osteoblasto	Hueso, fibroso y raramente cartilago	Displasia fibrosa	-	-
Condroblasto	Cartilago	Encondroma Condroma periostico Condroblastoma Osteocondroma	Condrosarcoma G I	Condrosarcoma G II y III
Condroblasto con transformación fibroblástica o a osteoblasto	Cartilago y fibroso Cartilago y hueso	-	-	Transformación fibrosarcomatosa de un condrosarcoma G I Transformación osteosarcomatosa de un condrosarcoma G I

CLASIFICACION DE LOS TUMORES OSEOS. - Dr. J.M. Mirra, 1980 (CONTINUACION)

Precursor fundamental (Célula)	Tejido fundamental	Lesiones benignas	Neoplasias de Grado bajo	Neoplasias malignas
Fibro- condroblasto	Condroide y fibroso	Fibroma condromixoide	-	-
Fibroblasto	Fibroso	Fibroma no osificante	Fibrosarcoma G I	Fibrosarcoma G II
		Fibroma desmoplásico		
Osteoclasto	Osteoclástico	Tumor de cel. gigantes del hiperparatiroidismo y Enf. de Paget	Tumor de cel. gigantes epifisario	Sarcoma osteoclástico
Lipoblasto	Adiposo	Lipoma	-	Liposarcoma
Endotelio	Vascular	Hemangioma	Hemangiioendotelio	Angiosarcoma
Peritelio	Vascular especializado	Glomus	Hemangiopericitoma	Sarcoma pericítico
Leiomocito	Músculo liso	Leiomioma	Leiomioblastoma	Leiomiocarcoma
Fisialífera	Notocorda		Cordoma	

CLASIFICACION DE LOS TUMORES OSEOS. (CONTINUACION)

Precursor fundamental (Célula)	Tejido fundamental	Lesiones benignas	Neoplasias de Grado bajo	Neoplasias malignas
Cel. blancas no inflamatorias	Hematopoiético	Mastocitosis	Macroglobulinemia de Waldenström	Linfoma Leucemia Mieloma
Cel. blancas inflamatorias e histiocitos	Inflamatorio e histiocítico	Osteomielitis Tuberculosis, micosis Gota Granuloma eosinófilo	-	Reticulosarcoma Histiocitoma maligno Enf. de Hodgkin
Histiocitos puros	Histiocítico	Gaucher Niemann-Pick	-	
Epitelial	Epitelio	Quiste de inclusión	Adamantinoma de huesos largos	
Neurocito	Cresta neural	Neurofibroma		Neurosarcoma Melanoma Neuroblastoma
Sinoviocito	Sinovial	Sinovitis nodular pigmentada		
Incierto		Quistes simple y aneurismático		Sarcoma de Ewing

TUMORES OSEOS Y DEL PERIOSTIO. Dr. M. Campanacci, I. Rizzoli, 1981

Diferenciación o histogénesis	Benignos	Malignidad Baja	Malignos
Fibrosa e histiocitaria	Fibroma histiocítico Histiocitoma fibroso	T. de céls. gigantes Fibroma desmoide Fibrosarcoma G I	Histiocitoma fibroso Fibrosarcoma G II y III
Cartilaginosa	Exostosis Condroma Condrolastoma Fibroma condromixoide	Condrosarcoma central G I Condrosarcoma periférico G I y II Condrosarcoma periostico G II Condrosarcoma de céls. claras	Condrosarcoma central G II y III Condrosarcoma periférico G III Condrosarcoma periostico G III Condrosarcoma mesenquimatoso
Osea	Osteoma Osteoma osteoide Osteoblastoma Displasia fibrosa Displasia osteofibrosa de huesos largos	Osteosarcoma paraoseo Osteosarcoma periostico Osteosarcoma central bien diferenciado	Osteosarcoma clásico Osteosarcoma hemorrágico Osteosarcoma en Paget Osteosarcomatosis Osteosarcoma post-radiación

Mesénquima medular

Sarcoma de Ewing
Reticulosarcoma
Plasmocitoma
(Leucemia, Linfoma, Hodgkin)

TUMORES OSEOS Y DEL PERIOSTIO (CONTINUACION)

Diferenciación o histogénesis	Benignos	Malignidad baja	Malignos
Vascular	Hemangioma Linfangioma	Hemangioendoteloma Hemangioepicitoma	Hemangioendoteloma Hemangioepicitoma
Nervioso	Neurillemoma Neurofibroma Neurofibromatosis		Neurillemoma maligno Neurillemoma epiteloide maligno Sarcoma asociado a neurofibromatosis
Adiposo	Lípido		Liposarcoma
Mixto		Adamantina	Mesenquimoma maligno
Notocorda		Cordoma	

Cuadro No.7

Por último en todas estas clasificaciones faltan de enlistar algunas neoplasias cuyo cuadro clínico, radiológico y patológico están bien definidos y por lo tanto considero que deben ser incluidas para que la clasificación sea completa.

Revisamos otras clasificaciones, entre ellas la de Campanacci de 1967 (4) y una monografía de Cirugía Ortopédica (11) de 1974, no voy a discutir las separadamente pues no difieren importantemente de las ya descritas.

Mi objetivo al elaborar la clasificación que propongo es resumir la experiencia de otros autores con la propia, combinar los conocimientos sobre histogénesis, historia natural, imagen radiológica, situación anatómica especial y terminología de uso común de que dispongo para formular una clasificación que facilite la comunicación entre patólogos y clínicos. Los conocimientos utilizados están publicados, los he ordenado, sacando conclusiones y los vertí en mi clasificación para lograr el objetivo fijado.

En ella combino tres factores: histogénesis, situación del tumor en relación con la cortical del hueso y conducta biológica.

Histogénesis.- El ordenamiento por célula o tejido de origen es esencial en una clasificación de neoplasias. No amerita mayor discusión.

Situación.- Las neoplasias óseas pueden ser periféricas o centrales. Las primeras se desarrollan de la superficie externa de la cortical, del periostio o dentro del espesor de la cortical misma y crecen desplazando o invadiendo los tejidos blandos vecinos. Los centrales se desarrollan en el espacio de la médula. La importancia radica en que, con contadas excepciones: Sarcoma de Ewing perióstico y el osteosarcoma perióstico de malignidad alta (33,37), a imagen histológica semejante, la situación periférica implica menor riesgo para la vida del paciente y la posibilidad según el estadio clínico, de un procedimiento quirúrgico no radical con conservación de la extremidad afectada.

Por ejemplo, el osteosarcoma yuxtacortical o paraoseo (periférico) y el osteosarcoma central bien diferenciado tienen una imagen histológica idéntica, ambos son bien diferenciados, pero el primero es el osteosarcoma de mejor pronóstico; 80% de supervivencia a 10 años, cifra

que no es alcanzada por el tumor central.

En la figura 11 se observa la similitud de la imagen histológica y el aspecto radiológico de ambos.



Fig.11.- A y C Osteosarcoma paraóseo
 B y D Osteosarcoma central
 bien diferenciado
 Imagen histológica semejante,
 localización y pronóstico
 diferente

Conducta biológica.- Se les divide en tres grados: 0, 1 y 2 que corresponden a tumores benignos, de malignidad baja y de malignidad alta. Ya señalé la necesidad de estas tres categorías.

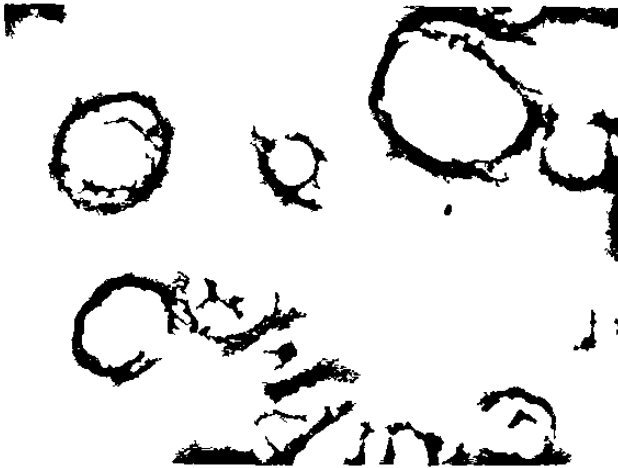
Antes de planear el esquema terapéutico para un paciente con tumor óseo es necesario establecer el estadio clínico, éste se establece considerando el grado histológico G0, G1, G2 que se refiere a la correlación entre imagen histológica y conducta biológica, mientras que G I, G II y G III se refieren exclusivamente a las características histológicas o grado de diferenciación. Los otros parámetros para determinar el estadio clínico son las dimensiones T1, T2 y últimamente se habla de T3 para señalar si la neoplasia es intracompartamental ó no y si existen ó no metástasis ganglionares ó a distancia M0 y M1. Ahora vamos a precisar las características de G0, G1 y G2 (21).

G0.- Benigno: Tumor sin anaplasia, de crecimiento lento, autolimitado en algunos casos ó por el contrario agresivo localmente, pero sin capacidad para dar metástasis y que generalmente tienen buena evolución después de un procedimiento quirúrgico relativamente sencillo.

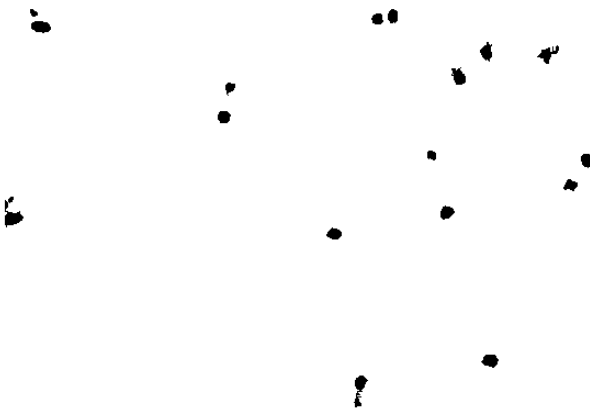
G1.- No hay anaplasia franca pero su crecimiento, aunque lento, es persistente, pueden metastatizar después de una ó mas recurrencias, la sobrevida a 5 años es alta y generalmente la resección en bloque, la criocirugía o la cementación son las mejores opciones de tratamiento.

G2.- Hay anaplasia evidente, la sobrevida a 5 años es baja, dan metástasis y el tratamiento generalmente es multidisciplinario e incluye procedimientos quirúrgicos radicales.

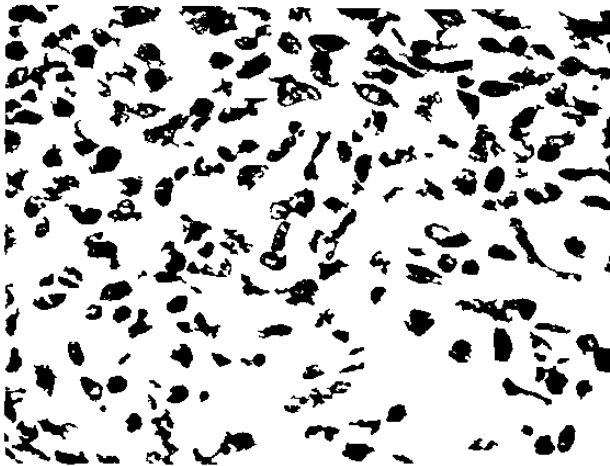
Como puede verse en la definición de cada grado se correlacionan características histológicas con características clínicas, por esto decidí incorporar integralmente esta terminología a las categorías por comportamiento biológico. Fig.12



CONDROMA G 0
 Tumor benigno
 Sobrevida a 10 años:100%
 Metástasis : 0%



CONDROSARCOMA G 1
 Sobrevida a 10 años:77-83%
 Metástasis : 0%



CONDROSARCOMA G 2
 Sobrevida a 10 años:44-50%
 Metástasis : 40%

Fig.12.- Grado histológico para determinar estadio clínico, indica la relación Imagen histológica/Conducta biológica.

Ahora señalaré los cambios que hicimos respecto a la histogénesis de las neoplasias óseas.

Al formular los grupos por células o tejidos de origen decidí eliminar el de los tumores de origen incierto o desconocido que aparecen en otras clasificaciones (7,17) ya que la literatura médica reciente contiene los esfuerzos de muchos investigadores por aclarar su histogénesis; nos referimos al sarcoma de Ewing, el adamantinoma de huesos largos y al tumor de células gigantes.

Sarcoma de Ewing.- Es un tumor muy primitivo (Fig.13) sin tendencia a diferenciarse; en tumores semejantes en otros órganos o tejidos aceptamos como célula de origen a la célula mesenquimatosa del estroma que da soporte a otras células más especializadas. Realmente no hay un argumento válido para descartar esa célula como la responsable del origen de este sarcoma óseo (16,17,19,20, 25).

Adamantinoma.- En general, se acepta, que está constituido por una proliferación de células epiteliales cuyo origen puede ser epidérmico, endotelial ó mesotelial por lo que el componente epitelial no está en duda. Se debate si el estroma es reactivo (desmoplasia) o si forma parte de la proliferación neoplásica. Ante la aceptación ge-

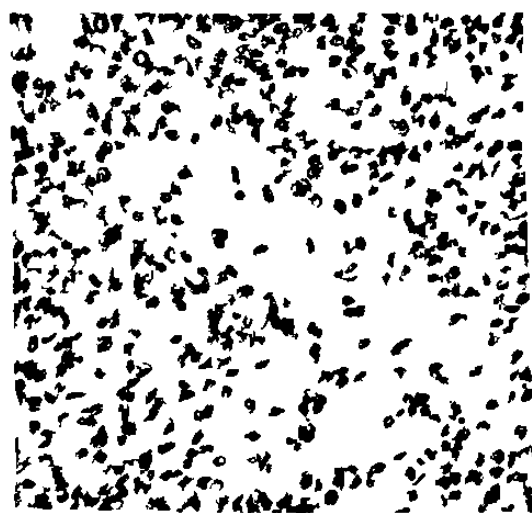


Fig.13.- Sarcoma de Ewing

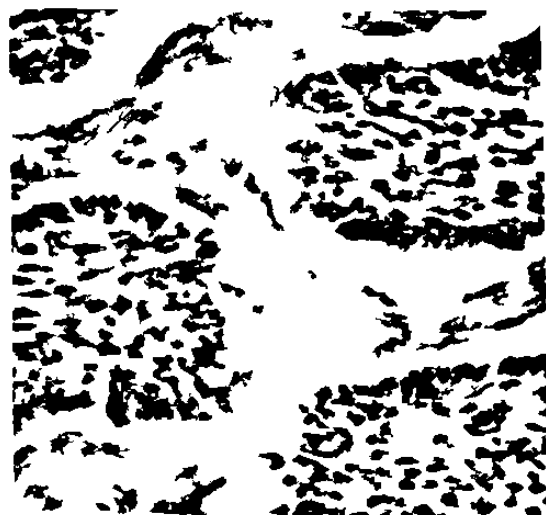


Fig.14.- Adamantinoma de los huesos largos.

neral del elemento epitelial, acepto la categoría de neoplasias óseas de origen epitelial o mixto: epitelial/conectivo (3,5,6,12,27,31,37, 40).

Tumor de células gigantes.- Lo discutiremos con el grupo fibrohistiocítico.

Grupo fibrohistiocítico.- Está integrado por las siguientes neoplasias: Fibroma no osificante, tumor de células gigantes benigno y maligno e histiocitomas fibrosos benigno y maligno.

No encuentro ninguna justificación a lo que se ha hecho en el pasado de colocar al fibroma no osificante en el grupo fibroblástico; al tumor de células gigantes en origen incierto o en una categoría separada y los histiocitomas en la categoría histiocítica o no aparecen en ningún apartado.

Cuadros 1,2,3,4,5, y 6.

La razón por lo que afirmo lo anterior es porque todos esos tumores se originan a partir de células mesenquimatosas del estroma de la médula ósea que se diferencian en dos líneas: fibroblástica e histiocítica. La definición de cada tumor de esta categoría establece con diferentes palabras que están constituidos por esos dos tipos celulares (2,8,9,13,25,29,35,36,37).

Los fibroblastos producen y depositan colágena fina y gruesa en cantidad variable de un tumor a otro. Los histiocitos son macrófagos que fagocitan lípidos, hemosiderina o restos celulares. En estos tumores encontramos también células gigantes multinucleadas cuyo número es muy variable y, a veces, parecen predominar. Estas células también son macrófagos; los macrófagos mononucleares son inmaduros y los multinucleados son la forma madura; estos últimos generalmente aparecen en áreas de necrosis, hemorragia o de reabsorción de trabéculas óseas.

Tan semejantes son histológicamente estos tumores que es posible encontrar campos a pequeño y mediano aumento en donde no es posible hacer el diagnóstico definitivo si carecemos de información radiológica o clínica.

En la figura 15 observamos microfotografías de los tumores que componen este grupo y en ellas se señalan los tipos celulares que he descrito.

En la figura 16 se ilustran la similitud histológica entre un fibroma no osificante y el histiocitoma fibroso benigno y la diferencia en la imagen radiológica, además de que la edad de presentación y la localización no son semejantes.

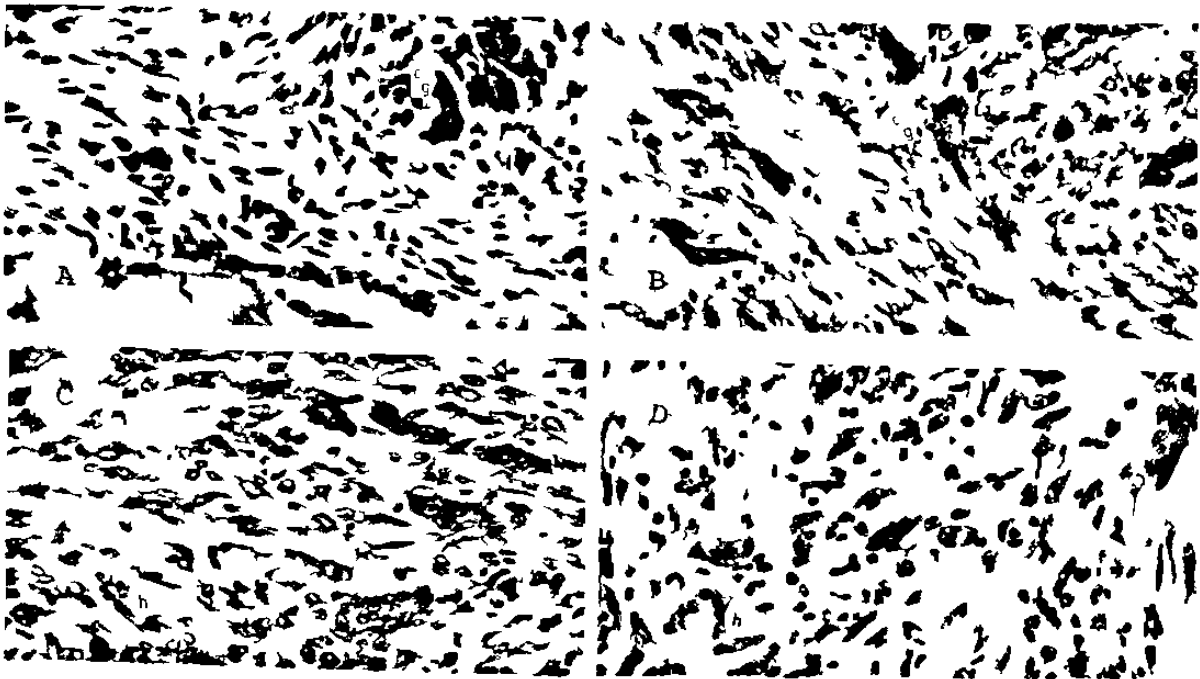


Fig.15.- A) Fibroma no osificante, B) Histiocitoma fibroso benigno.
 C) Tumor de células gigantes,
 D) Histiocitoma fibroso maligno.
 f. fibroblasto, h.histiocitos, cg células gigantes

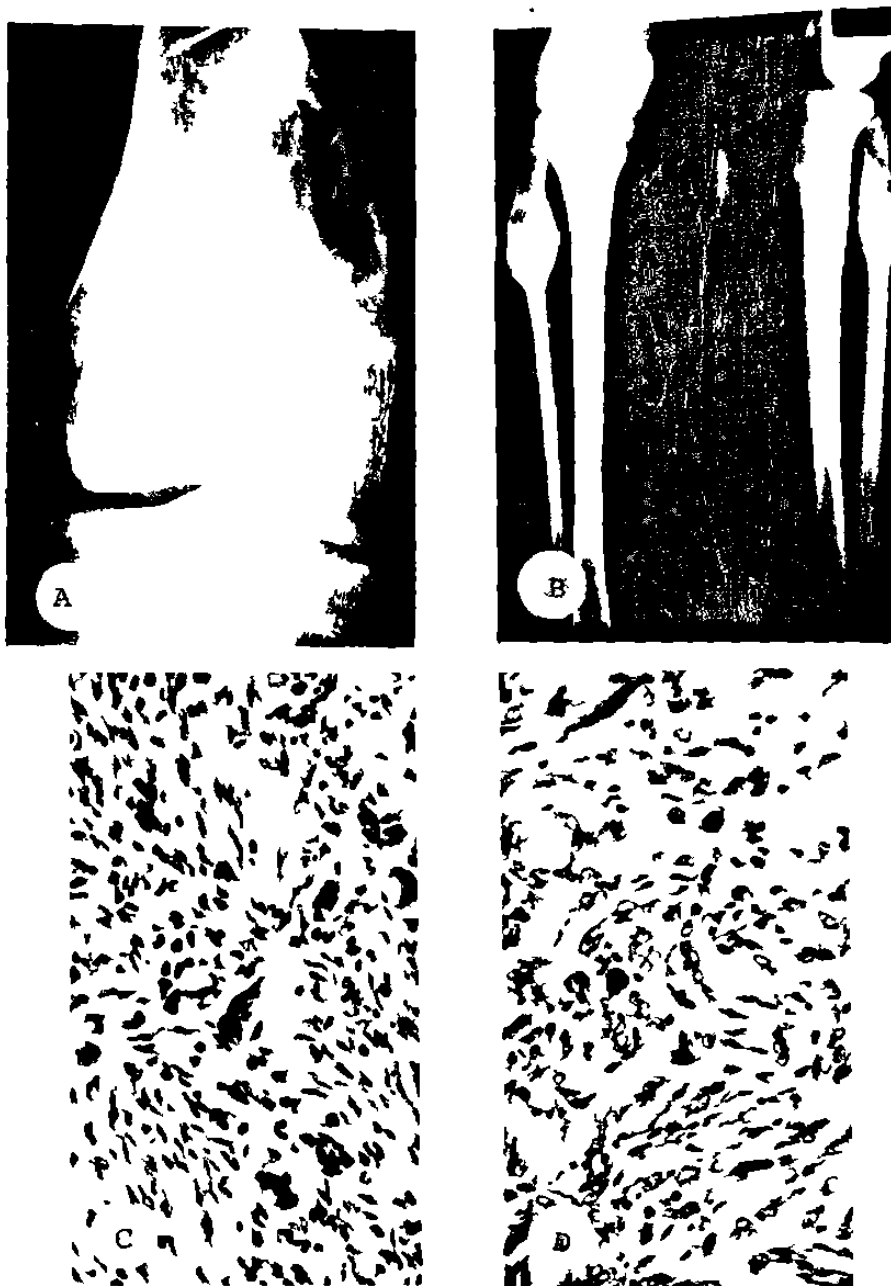


Fig.16. Imagen histológica indistinguible, localización, imagen radiológica y edad de presentación diferentes.

A,C Fibroma no osificante

B,D Histiocitoma fibroso benigno

1020091114

También en la serie fibroblástica incluyo al fibroma osificante de huesos largos, término utilizado por Kempson desde 1966 y que prefiero al de displasia osteo-fibrosa de Campanacci (15,25).

En la serie osteoblástica incluimos al osteoblastoma agresivo entre los tumores benignos centrales y que solo aparece en la clasificación de la OMS modificada en una categoría intermedia entre benigno y maligno y en la de Lichtenstein con el nombre inapropiado de osteoblastoma maligno (10,16). Histologicamente hay atipias, el osteoide se dispone irregularmente, crece más rápido que el osteoblastoma clásico, recurren repetidamente pero no tienden a dar metástasis. Otros tumores como el de células gigantes, condroblastoma y los condromas pueden comportarse en forma semejante y los seguimos considerando benignos.

En esta misma serie, pero en el grupo de los malignos enlistamos algunas variedades de osteosarcoma, que aunque raras, existen y no podemos olvidarlas, es necesario recordarlas para poder diagnosticarlas si algún día las encontramos, esos tumores son: Osteosarcoma intracortical y perióstico de malignidad alta entre los periféricos y el de células pequeñas central (23,32,33,41).

Entre los tumores del mesénquima medular mencionamos las leucemias aceptando que son neoplasias del tejido hematopoiético pero en ocasiones, especialmente en niños, pueden manifestarse primeramente como un tumor óseo radiológicamente lítico en la metafisis o la diáfisis del hueso afectado.

Otras neoplasias que es necesario enlistar son: hemangioendotelioma y hemangiopericitoma (24) y los mesenquimomas benigno y maligno (3).

Mis dos grupos finales son los sarcomas no clasificables y las neoplasias metastásicas. Al primer diagnóstico se justifica cuando la muestra de tejido es muy pequeña y todo lo que observo es una neoplasia sarcomatosa y cuando en el especimen estudiado no es posible reconocer un producto final (hueso, cartílago, colágena) y no nos es posible encuadrar el tumor en ninguna de las categorías antes señaladas.

Las metástasis constituyen el tumor maligno mas común en el hueso a partir de la 5a. década de la vida, por su frecuencia deben ser mencionadas.

CONCLUSIONES.

Casística.

Los tumores óseos son raros: 0.49% de todos los especímenes quirúrgicos (un tumor por cada 201 especímenes) Predominan los tumores malignos (61.1%).

La mayoría de los pacientes son del sexo masculino (61.4%). El 38% ocurren en pacientes hasta 20 años de edad.

El tumor benigno más común es el osteocondroma (49%)

El tumor maligno primario más frecuente es el osteosarcoma (49%)

Nuestros resultados concuerdan, en general, con la experiencia publicada por otros autores americanos y europeos por lo que la afirmación de que no hay diferencias grandes por situación geográfica ó por condición económica debe considerarse válida.

La menor afectación de los huesos planos y la proporción menor de casos de mieloma y de metástasis ya fué referida en la discusión, ambas diferencias son relativas y no absolutas (1,4,16,17,18,25,28, 36).

De todo lo anterior deducimos que en todos los aspectos los tumores óseos en nuestro medio se comportan como en otras áreas geográficas.

Clasificación:

La clasificación propuesta ofrece a nuestro juicio las siguientes ventajas en orden de importancia:

- 1.- Correlaciona información anatómica, histológica y clínica para dar una idea clara sobre el comportamiento biológico expresado en la forma de Grado Histológico de cada una de las neoplasias, menciona su situación respecto a la cortical siendo esta información combinada un medio confiable para establecer el primer parámetro del estadio clínico que a su vez es la base para planear el tratamiento definitivo. Establece una comunicación mejor entre clínicos y pa

tólogos.

- 2.- Se "crea" el grupo de origen fibro-histiocítico que dá acomodo a varias neoplasias como el fibroma no osificante y el tumor de células gigantes y otras menos frecuentes como histiocitomas fibrosos benignos y malignos. Se eliminan los sub-tipos histológicos que no tienen relevancia en el pronóstico y manejo terapéutico del paciente. También se elimina el grupo de histogénesis "desconocida".
- 3.- Incluye todos los tumores comunes y la mayoría de los menos frecuentes y de los excepcionales en los que los cuadros clínicos y radiológicos, así como su evolución son conocidos.
- 4.- Utiliza la terminología más aceptada actualmente para designar a cada tumor.

BIBLIOGRAFIA.

- 1.- TUMORS AND TUMOROUS CONDITIONS OF THE BONES AND JOINTS, Jaffe, H. L. Lea&Febiger Philadelphia, 1958.
- 2.- Schajowicz F. M.D. Giant Cell Tumor of Bone; a Pathological and histo chemical study, J. Bone Joint Surg. 43- A: 1-29, 1961.
- 3.- Schajowicz, et al. Primary Malignant Mesenchymoma of bone a new tumor entity Cancer 19: 1423-1418, 1966.
- 4.- APPARATO LOCOMOTORE, Campanacci M. Bologna, Italia, pag. 185-236 1967.
- 5.- Albores-Saavedra, J. Díaz-Gutiérrez, D. y Altamirano Dimas, M. ADAMANTINOMA DE LA TIBIA, Observaciones Ultraestructurales. Rev. Med. Hosp. Gen. Mex.31: 241-252, 1968.
- 6.- Rosai, J. Adamantinoma of the Tibia, electron microscopic evidence of its epithelial origen. Amer. J. Clin. Path.51:786-792,1969.
- 7.- TUMORS of Bone and CARTILAGE. Atlas of tumors, Fascicle 5 (Second Series) Armed Forces Institute of Pathology Spjut, H.L. Editor. Washington D.C. 1970. Suplemento: 1981.
- 8.- Goldenberg R.R. Giant Cell Tumor of Bone an analysis of two hundred and eighteen cases. J. Bone and Joint 53 A, No.4, 1970.
- 9.- Hanaoka, A.G. et al Ultrastructure and histogenesis of Giant Cell Tumor of Bone. Cancer 25: 1408-1423, 1970.
- 10.- HISTOLOGICAL TYPING OF BONE TUMORS. International Histological Classification of Tumours, No.6 Schajowicz F., Ackerman L.V., Sissons H.A. World Health Organization, Genova, 1972.
- 11.- CHIRURGIE ORTHOPEDIQUE. Monographies des Annales de Chirurgie. Paris 1974.
- 12.- Unni K.K. Admantinoma of long Bones. Cancer 34: 1976-1803, 1974.
- 13.- Spanier S.S. Primary Malignant Fibrous. Histiocytoma of Bone. Cancer 36, 2084-2098, 1975.
- 14.- BONE and JOINTS. Monographs in Pathology. International Academy of Pathology L.V. Ackerman, M.D. Editor. Prefacio y capítulos 13, 14 y 15. The Williams and Wilkins Co. Baltimore, 1976.
- 15.- Campanacci, M. Osteofibrous dysplasia of long Bones, A New clinical entity. Italian Journal of Orthopedics and Traumatology 221-238, 1976.

- 16.- BONE TUMORS. Lichtenstein, LM.M.D. 5th Ed. The C.C. Mosby Co. Saint Louis, 1977.
- 17.- BONE TUMORS. Dahlin, D.C. 3er. Ed. C.C. Thomas, Springfield Ill, 1978.
- 18.- REGISTRO NACIONAL DE TUMORES. Tortolani, H., Bramini, R. República Federativa do Brasil, 1978.
- 19.- BONE TUMORS, Diagnosis, Treatment and prognosis, Huvos A.G. W.B. Saunders Co. Philadelphia/London/Toronto, 1979.
- 20.- BONE TUMORS, Diagnosis and Treatment, Mirra, J.M., J.B. Lippincott Co, Philadelphia, Toronto, 1980.
- 21.- Enneking, W.F. et al. A System for the Surgical Staging of Musculo Skeletal Sarcoma. Clin. Orthop. 153: 106-120, 1980.
- 22.- Mitchell M.S., M.D. Immunology of Sarcomas Clinical Orthopedics and Related Research 153, 26-30, 1980.
- 23.- Sanekin N.G., Definitions of Osteosarcoma, Chondrosarcoma and fibrosarcoma of Bone. Cancer 46: 178-185, 1980.
- 24.- Campanacci M et al. Hemangioendothelioma of Bone. A study of 29 cases. Cancer: 46: 804-814, 1980.
- 25.- TUMOR Delle OSSA e delle PARTI MOLLI, Campanacci, M. Aulo Gaggi Editore Bologna, Italia, 1981.
- 26.- CLINICAL ONCOLOGY a Multidisciplinary approach. Philip Rubin, M.D. Editor, 6 th Ed. American, Cancer Society. Rochester N.Y. 1981.
- 27.- Campanacci M. et al. Adamantinoma of long Bones: The experience at the Instituto Ortopédico Rizzoli Am. J. Surg. Pathol. 5(6): 533-542, 1981.
- 28.- TUMORES Y LESIONES SEUDOTUMORALES DE HUESOS Y ARTICULACIONES. Schajowicz F. Ed. Médica Panamericana S.A. Argentina, 1982.
- 29.- Herrera G.A. et al: Non Ossifying Fibroma (Electron Microscopic Examination), Clin Orthop 167: 269, 1982.
- 30.- Spjut, H.J. and Ayala A.G. Skeletal Tumors in children and adolescents. Hum. Pathol. 14, 628-642, 1983.

- 31.- Huvos, A.G. Marcove, R.C. Adamantinoma of long bones: A clinicopathological Study of fourteen cases with vascular origin suggested. J. Bone Joint Surg 57 A:148-154.
- 32.- Vigorita V.V. et al. Intracortical osteosarcoma Am. J. Surg. Pathol 8 (1) 65-71, 1984.
- 33.- Wold L.E. Unni K.K. High grade surface osteosarcoma Am. J. Surg. Pathol 8 (3): 181-186, 1984.
- 34.- Enneking W.F. Staging of Musculoskeletal Neoplasms. Current Concepts of Diagnosis and Treatment of Bone and Soft Tissue Tumors Springer-Verlag Berlin-Heidelberg 1984.
- 35.- Clark B.E. et al Benign fibrous histiocitoma of bone Am. J. Surg. Pathol. 9 (11): 806-815, 1985.
- 36.- Huvos A.G. et al. The Pathology of Malignant Fibrous Histiocitoma of bone: A study of 130 patients, Am. J. Surg. Pathol. 9 (12): 853-871, 1985.
- 37.- BONE TUMORS, General Aspects and Data on 8,592 cases. Dahlin, D.C. and Onni K.K. 4th Edition C.C. Thomas Springfield Ill. 1986.
- 38.- Simon M.A., M.D. Surgical Definitions and Staging of Musculoskeletal Tumors. Course of Bone Tumors. American Academy of Orthopedic Surgeons. San Francisco, U.S.A., 1987.
- 39.- Edeiken J., M.D.; Karasick D. M.D. Imagin in Bone Cancer, Ca-A Cancer Journal for Clinicians, Vol. 37, No.4, 239-245, 1987.
- 40.- Czerniak B., M.D. Corona R., M.D. et al. Morphologic diversity of Long Bone Adamantinoma Cancer 64, No.11, 2319-2334, 1989
- 41.- Ayala, A.G., M.D. et al. Small Cell Osteosarcoma. A Clinicopathologic Study of 27 cases. Cancer 64, No.11, 2162-2173, 1989.
- 42.- MEDICAL DICTIONARY, Twenty-second Edition W.B. Saunders Co., 1977.

CURRICULUM VITAE

Feb. 1990

FRANCISCO HERNANDEZ BATRES, Médico Cirujano y Partero

Febrero 12 de 1941, Monterrey N. L.

Casado

Rio Elba 720 pte. Colonia del Valle

San Pedro Garza García N. L.

Instrucción Primaria y Secundaria:

Colegio Justo Sierra, Monterrey N. L., 1946-1955

Preparatoria:

Colegio Civil, Preparatoria No. 1, Universidad Autónoma
de Nuevo Leon (UANL), Monterrey N.L., 1955-1957

Profesional:

Facultad de Medicina, UANL, Monterrey N.L., 1957-1962

Practicantado: Hospital Universitario Dr. José E.

González (HU), UANL, Monterrey N.L., 1963

Internado Rotatorio: HU, UANL, Monterrey N.L., 1964

Examen Profesional: Sep. 28, 1964

Estudios de Post-Grado:

Residencia en Anatomía Patológica, HU, UANL, Monterrey NL
1965

Internado Rotatorio: Hospital Bautista (HB), San Antonio,
Texas, U.S.A., Ene-Jun. 1966

Residencia en Patología ,HB,, Jul. 66-Jun. 69

Becario en Microscopía Electrónica, Hospital del Condado
de Bexar, U. de Texas, San Antonio Texas, U.S.A. , 1977

Actividad Profesional:

Maestro a Tiempo Completo en el Depto. de Patología de la Facultad de Medicina UANL, Monterrey, N. L., 1969 a la fecha (Tiempo Completo Exclusivo desde 1978)

Jefe de Enseñanza del Servicio de Anatomía Patológica del HU. Feb.80-Jul.85

Jefe del mismo Servicio: Ago. 85-Ene 89

Jefe del Departamento de Patología.: Ene. 89 a la fecha.

Otras Actividades Profesionales:

Patólogo Asociado del H. Muguerza, Monterrey N.L.1973-1975

Patólogo de los Servicios Médicos de Petróleos Mexicanos: 1974-1976

Otras actividades Docentes:

Técnico e Instructor de Histología, F de M. UANL 1958-1962

Instructor de Patología, F de M, UANL, 1962-1965

Profesor Ayudante de Histología y Embriología, Fac. de Odontología, UANL, 1963-1965

Profesor del Curso de Tumores Oseos para residentes del Servicio de SME y profesor de los cursos auspiciados por la Sub-Dirección de Investigaciones y de Estudios de Post Grado de la F de M, UANL.

Sociedades Médicas:

Miembro Titular de la Rama Noreste de la Asociación Mexicana de Patólogos, 1969-1975

Miembro Titular de la Asociación de Patólogos del Noreste de México, 1975, 1982

Presidente de la misma: Ene.-Dic. 1976

