

NEOPLASIAS PRIMARIAS DEL ESQUELETO EN LOS NIÑOS.
SARCOMA OSTEOGENICO *

DR. MAXIMILIANO SALAS MARTÍNEZ

CONSIDERACIONES GENERALES

UNA NEOPLASIA comúnmente se la define como un crecimiento autónomo de tejido que no llena un propósito útil. El calificativo de autónomo señala una de las características fundamentales de la neoplasia; es decir, que está fuera del patrón genético del individuo y fuera también del equilibrio con los demás tejidos de la economía. El concepto de que no lleva propósito útil coloca a la proliferación neoplásica en contraposición al tejido de multiplicación que cumple al parecer con una función de defensa, como en el caso del tejido que se desarrolla durante la inflamación o la regeneración. Generalmente se acepta que la neoplasia benigna se manifiesta por la diferenciación marcada de sus elementos, los que en su mayor parte parecen reproducir el tejido de donde proceden, a diferencia de la neoplasia maligna que exhibe una diferenciación menos avanzada de sus células con relación al tejido que les da origen.¹

La diversa procedencia de las neoplasias del esqueleto, unida a la tendencia

* Trabajo reglamentario, leído por su autor en la sesión ordinaria del 28 de agosto de 1963.

de estos tumores para producir patrones anatómicos que se superponen, dificulta sobremedida el diagnóstico morfológico. En virtud de estas complejidades, se piensa a menudo que difícilmente podrá hacerse un diagnóstico anatómico en una neoplasia de hueso sin previo conocimiento y consideración completa de los rasgos clínicos y radiológicos de la lesión. La necesidad de tales datos colaterales es quizás mayor con las neoplasias de hueso que con cualquiera otra forma de neoplasia en el organismo.² De esta manera, causa positiva extrañeza que algunos clínicos se desentiendan totalmente de esta información, considerando al microscopio algo así como un cerebro electrónico donde basta con oprimir algunas teclas para que surja desencantado el diagnóstico.

CLASIFICACIÓN

Parece esencial en el desarrollo lógico de todo tema que se analiza, iniciar el estudio con un esbozo de clasificación del material que se trata de examinar; sin embargo, esa tarea implica un amplio conocimiento de los escollos del problema y en el caso especial de las neoplasias primarias del esqueleto exige una comprensión profunda de la histogénesis, clínica y patología, en sus aspectos relacionados con los procesos por estudiar.³

La clasificación de las neoplasias del esqueleto inicia su dificultad con la falta de una clara diferenciación entre hueso como tejido y hueso como órgano. Esta dificultad aumenta con el pleomorfismo de las neoplasias en cuestión; originadas de tejido conjuntivo poco diferenciado, muestran todas las potencialidades del tejido conjuntivo joven y las transiciones de un tipo morfológico a otro son innumerables.¹ En efecto, la gran variedad de neoplasias óseas ha conducido a dificultades considerables para establecer una clasificación; virtualmente cada estudioso en la materia ha propuesto su clasificación y con razones convincentes en apariencia para hacerlo así. Sin embargo, muy poco serviría aumentar la confusión con el intento de una nueva clasificación, máxime si para ello no se cuenta con la preparación apropiada para hacerlo.²

Por otra parte, mientras no se conozcan de manera precisa los mecanismos etiopatogénicos de las neoplasias, toda clasificación resultará imperfecta. No obstante, todo ordenamiento al respecto puede ser una guía valiosa para el clínico, el radiólogo y el patólogo, así como un estímulo para todo aquel que esté interesado en el problema del cáncer.⁴ En resumen, se tratará simplemente de formar una lista que proporcione un armazón dentro del cual sea posible colocar de manera ordenada los procesos verdaderamente neoplásicos, plenamente reconocidos como entidades patológicas. El esquema se ha simplificado tanto como ha sido posible en interés de la claridad y concisión de las ideas y se ha catalogado, como ya se indicó, solamente entidades neoplásicas aceptadas de manera casi universal.^{3, 5, 6, 7, 8}

NEOPLASIAS PRIMARIAS DEL ESQUELETO

<i>Tejido de origen</i>	<i>Neoplasia benigna</i>	<i>Neoplasia maligna</i>
-------------------------	--------------------------	--------------------------

I. *En el tejido óseo:*

A. Derivadas de tejido conjuntivo no osteoblástico:

Fibroma no osificante	Fibrosarcoma
Tumor de células gigantes, benigno	Tumor de células gigantes, maligno

B. Derivadas de tejido conjuntivo condroblástico:

Condroma	Condrosarcoma
Condroblastoma benigno	
Osteocondroma	Condrosarcoma

C. Derivadas de vestigios notocordales:

Cordoma	Cordoma maligno
---------	-----------------

D. Derivadas de tejido conjuntivo osteoblástico:

Osteoma	Sarcoma osificante
Osteoma osteoide	
Fibroma osificante	

E. Derivadas de tejido conjuntivo mesenquimatoso (?):

_____	Sarcoma de Ewing
_____	Reticulosarcoma

II. *En el tejido hematopoyético:*

_____	Mieloma
_____	Leucemia
_____	Linfoma

III. *En los tejidos accesorios del hueso:*

A. Tejido nervioso:

Neurilemoma

Neurilemoma
maligno

Neurofibroma

B. Tejido vascular:

Angioma

Angiosarcoma

C. Tejido adiposo:

Lipoma

Liposarcoma

IV. *En los tejidos dentarios:*

Odontoma

Adamantinoma

Adamantinoma
maligno

REFLEXIONES DIAGNÓSTICAS

Dentro de los factores que dificultan el diagnóstico anatomopatológico de las neoplasias óseas se encuentran las pocas oportunidades de su reconocimiento debido a la escasa frecuencia con que se presentan estos tumores en los hospitales generales y lo comúnmente inadecuado de las biopsias sometidas al estudio. Por otra parte, como ya se ha hecho notar, se necesita la valoración de los datos clínicos y radiológicos a través de la alteración morfológica para poder llegar al conocimiento preciso de la enfermedad. La biopsia, tomada de tejido representativo de la lesión, es elemento esencial para el reconocimiento del proceso patológico; una vez que el clínico y el radiólogo han comprobado la lesión ósea, toca su turno al cirujano ortopeda para la toma de biopsia adecuada y finalmente al patólogo compete la identificación de la naturaleza del daño. Únicamente cuando se ha llegado al diagnóstico preciso se puede estar seguro de poder aplicar el tratamiento correcto.⁸

Respecto a inconvenientes de la biopsia, teóricamente cualquier toma de tejido puede dar lugar a implantación local del tumor en los tejidos blandos adyacentes;⁹ sin embargo, si el área donde se realiza la biopsia puede ser extirpada en el momento de la cirugía definitiva ese peligro no es de importancia.⁸ Por otra parte, una vez hecho el diagnóstico definitivo a través de la biopsia el tratamiento deberá hacerse sin dilación.¹⁰ Es decir, la biopsia se hace con fines de aplicación inmediata de la terapéutica y no meramente para satisfacer una curiosidad. Ade-

más, desde un punto de vista práctico, la identificación histológica basada en la diferenciación de los tejidos permite un grado útil de predicción tocante a la conducta biológica de las neoplasias.⁸

En resumen, si se cuenta con cierta experiencia, el reconocimiento histológico de una neoplasia puede ser relativamente fácil en la mayoría de los casos; sin embargo, no siempre es asunto sencillo distinguir ciertos tumores benignos de tumores malignos de hueso, ni siempre es posible diferenciar, sobre una base microscópica, entre hueso de origen traumático y hueso neoplásico.⁴ Es decir, se necesita el conocimiento previo sobre la conducta biológica de las neoplasias para poder interpretar las reacciones del huésped que las soporta; sólo estando familiarizado con lo que pueda suceder, es posible reconocer lo que pudo haber sucedido en un caso dado.³

NEOPLASIAS PRIMARIAS DEL TEJIDO OSEO

*Departamento de Patología del Hospital Infantil de México
1943-1962*

I.	Fibroma no osteogénico de hueso	4 casos
	Fibrosarcoma de hueso	5 "
	Tumor de células gigantes	22 "
II.	Condroma	14 "
	Condroblastoma benigno	0 "
	Osteocondroma	26 "
	Condrosarcoma	4 "
	Cordoma	1 "
III.	Osteoma	4 "
	Osteoma osteoide	10 "
	Sarcoma osteogénico	24 "
	Fibroma osificante de hueso	16 "
IV.	Sarcoma de Ewing	8 "
	Reticulosarcoma de hueso	22 "
TOTAL		160 casos

DEFINICIÓN

El sarcoma osteogénico representa una neoplasia maligna derivada del mesénquima esquelético, que reproduce en su crecimiento una o más fases del desarrollo óseo.¹¹ Las subdivisiones del sarcoma osteogénico no parecen resultar particularmente útiles y hacen el tema innecesariamente confuso; si una neoplasia de

hueso resulta ser un sarcoma osteogénico su pronóstico siempre será grave, cualquiera que pueda ser su variedad estructural.³

FRECUENCIA GENERAL

El sarcoma osteogénico probablemente es el tumor maligno primario de hueso más frecuentemente encontrado para todas las edades, con la posible excepción del mieloma múltiple;^{3, 12, 13, 14} pero en el caso especial de los niños, donde esta última neoplasia es prácticamente desconocida, el sarcoma osteogénico constituye uno de los tipos más comunes de tumores óseos primarios malignos observados en esta etapa de la vida.¹⁵ En esta serie, la neoplasia de referencia constituye poco más de la tercera parte de todas las formas malignas de tumores óseos primarios.

NEOPLASIAS PRIMARIAS MALIGNAS DE HUESO

Departamento de Patología del Hospital Infantil de México
1943-1962

Fibrosarcoma	5 casos
Condrosarcoma	4 "
Sarcoma osteogénico	24 "
Sarcoma de Ewing	8 "
Reticulosarcoma	22 "
TOTAL	63 casos

Frecuencia, Edad. Respecto a la edad, su mayor frecuencia se encuentra alrededor de la adolescencia; los niños muy pequeños raramente son afectados. En esta serie, poco más de la mitad de los casos se observaron de los diez a los catorce años, edad límite, esta última, de admisión en el Hospital Infantil de México.

SARCOMA OSTEOGENICO

Departamento de Patología del Hospital Infantil de México
1943-1962

Frecuencia, edad:

Menores de 5 años	2 casos
De 5 a 10 años	9 "
De 10 a 14 años	13 "
TOTAL	24 casos

Frecuencia, sexo. En cuanto a sexo, de conformidad con algunas series registradas en la literatura, el sarcoma osteogénico parece desarrollarse con mayor frecuencia en el sexo masculino, con una relación aproximada de 2 a 1.^{3, 12, 14, 16} Sin embargo, no es el caso en esta pequeña serie, con ligera preponderancia para el sexo femenino.

SARCOMA OSTEOGENICO

Departamento de Patología del Hospital Infantil de México
1943-1962

Frecuencia, sexo:

Femenino	14 casos
Masculino	10 „
TOTAL	24 casos

Frecuencia, sitio. Por lo que toca a lugar, las zonas de predilección son las extremidades de los huesos largos, donde el período de crecimiento persiste por más tiempo y el impulso de desarrollo es mayor.¹⁶ Las regiones favoritas, en orden de mayor a menor frecuencia, son la rodilla, el hombro y el cinturón pélvico;¹¹ más de la mitad de estos tumores se observan en las inmediaciones de la rodilla.¹⁴ Ya en el hueso en particular, usualmente se inicia el desarrollo del tumor en la metáfisis.⁸ En la presente serie, poco más de las dos terceras partes de los casos se observaron en las extremidades inferiores, en las inmediaciones de la rodilla y casi todos los casos en la extremidad inferior del fémur.

SARCOMA OSTEOGENICO

Departamento de Patología del Hospital Infantil de México
1943-1962

Frecuencia, hueso interesado:

Fémur derecho (2, 4, 5, 13, 15, 16, 18, 21, 23 y 24) ...	10 casos
Fémur izquierdo (7, 11, 14, 17, 19 y 20)	6 „
Tibia izquierda (10 y 12)	2 „
Tibia derecha (22)	1 „
Húmero derecho (6 y 8)	2 „
Ilíaco izquierdo (1 y 3)	2 „
Maxilar superior izquierdo (9)	1 „
TOTAL	24 casos

NOTA: Los números entre paréntesis corresponden a los de la serie.

SARCOMA OSTEOGENICO

Departamento de Patología del Hospital Infantil de México
1943-1962

Frecuencia, sitio del hueso interesado:

Fémur derecho, extremo distal	10 casos
Fémur izquierdo, extremo distal	6 „
Tibia izquierda, extremo proximal	2 „
Tibia derecha, extremo proximal	1 „
Húmero derecho, extremo distal	2 „
Iliaco izquierdo, espina anterosuperior	2 „
Maxilar superior izquierdo, antro	1 „

TOTAL

24 casos

ETIOPATOGENIA

La frecuencia en cuanto a edad y sitio del osteosarcoma es muy sugerente de que su mecanismo de formación debe buscarse principalmente en trastornos del crecimiento y desarrollo del hueso.¹⁷ Tanto el impulso del crecimiento como del ciclo de diferenciación histogénica en el centro de formación parecen ser esenciales al principio de la transformación neoplásica en este tipo de tumores.¹¹ Tan sólo en una fracción muy pequeña de casos de osteosarcoma se ha encontrado la evidencia de factores causales extrínsecos, físicos y químicos.¹⁷ De esta manera se ha señalado la aparición de la neoplasia como resultado de la acción de sustancias radiactivas, ya sea tomadas, inyectadas o simplemente por exposición a las radiaciones por un período más o menos prolongado. Este fenómeno se ha observado de manera natural,¹⁸ en forma accidental^{19, 20} y después del uso terapéutico de las radiaciones.^{21, 22, 23, 24}

Dentro de los factores predisponentes parece incuestionable la osteítis deformante, con duración de varios años; pero en estos casos se trata generalmente de personas mayores de cincuenta años con enfermedad de Paget y por tanto el problema queda fuera del cáncer de la niñez.^{24, 25, 26}

La aparición ocasional del sarcoma osteogénico pocos meses o años después de un traumatismo óseo en un sitio particular sólo parece ejemplificar las leyes de casualidad; la coincidencia no puede significar por sí sola la relación de causa a efecto. Si se considera la vida traumática promedio del niño, desde la época de los primeros pasos hasta la adolescencia, se encuentra difícil implicar el traumatismo como una causa primaria de los tumores óseos en los niños.¹⁵ Por otra parte, en no pocos casos en los cuales se ha señalado el traumatismo como causan-

te de esta neoplasia la secuencia de los eventos parece señalar que el tumor ya existía al momento del traumatismo.¹⁷

ANATOMÍA PATOLÓGICA

La apariencia macroscópica de un osteosarcoma es muy variable y básicamente depende de la producción de hueso, vascularización del tejido neoplásico, propagación del tumor, rapidez de crecimiento del proceso de neoformación y duración de la lesión cancerosa.^{12, 13} En un espécimen amputado, como regla general, el volumen de la neoplasia se encuentra dentro de la cavidad medular del área del hueso afectado, a la que reemplaza.³ El tumor casi invariablemente ya se ha extendido a través de la cortical, a la que por lo general destruye, salvo en aquellos casos en que la neoplasia penetra con demasiada rapidez en apariencia.^{3, 27} Al continuar progresando fuera de la cortical se extiende el proceso neoplásico debajo del periostio, el que aparentemente ofrece determinada resistencia a la propagación del tumor.^{12, 13} Al proseguir el crecimiento de la neoplasia puede ceder la barrera perióstica, la que eventualmente se rompe y el tumor invade entonces las estructuras adyacentes, especialmente el tejido muscular contiguo.^{3, 13, 26, 27} El tumor metafisario tiende a invadir el área epifisaria, sobre todo después que la osificación de la línea epifisaria ha tenido lugar.¹² Cuando el tumor se extiende debajo del cartílago articular, este último actúa como una barrera efectiva y sólo raramente es atravesado por el proceso neoplásico; sin embargo, el tumor puede invadir la cavidad articular desde fuera, al invadir la cápsula en el sitio de su adherencia al área afectada.^{3, 13} La articulación puede ser también afectada secundariamente después de una fractura o por perforación del periostio en la región metafisaria.¹²

La superficie de sección del osteosarcoma predominantemente osteoblástico muestra un tumor que se extiende en forma de abanico, afectando el extremo de un hueso largo; la consistencia es demasiado dura, substancialmente ebúrnea. Es frecuente encontrar depósitos óseos que se extienden en forma de espículas en ángulo recto a partir de la cara externa de la diáfisis.^{3, 12} El tumor esencialmente osteolítico se corta con facilidad y habitualmente presenta necrosis apreciables, reblandecimientos quísticos y hemorragias de consideración, como rasgos secundarios muy manifiestos; en algunos casos se requieren cortes en serie para la demostración de los focos ocasionales de formación ósea.³ En la llamada forma telangiectásica el hueso se destruye tempranamente y es reemplazado por un tejido rojo, blando y muy vascular; el músculo adyacente, al ser invadido, forma masas pulsátiles, globosas y fusiformes. Las fracturas patológicas son especialmente comunes en esta forma osteosarcomatosa. Las hemorragias en el seno del tejido neoplásico también son frecuentes en esta variedad de tumor.¹³ Ocasionalmente pueden encontrarse focos cartilaginosos de color azul grisáceo.²⁷ Se han descrito

ciertos casos raros, aunque indudables, de sarcomatosis osteogénica con muchos o innumerables tumores que se desarrollan aparentemente de manera simultánea en todo el esqueleto.^{28, 29, 30, 31}

El cuadro histológico del sarcoma osteogénico es tan variable que no se encuentran dos especímenes exactamente iguales; en todo caso, cualquiera que pueda ser esta imagen en un caso particular, el criterio esencial para el diagnóstico morfológico debe ser la presencia de un estroma francamente sarcomatoso y la formación directa de tejido osteoide y óseo neoplásicos a partir de este tejido conjuntivo maligno. Además, se puede observar campos más o menos prominentes de cartílago neoplásico en proceso de calcificación y osificación.^{3, 12} El llamado rasgo sarcomatoso de esta neoplasia se caracteriza por la presencia de células de tamaños diversos, aunque predominantemente grandes; todas las formas celulares son fácilmente reconocibles, aunque con predominio de las fusiformes; los núcleos aparecen hipercromáticos. Las células gigantes, con uno o varios núcleos, son abundantes.¹³ Irregularmente dispersos en el seno del tejido sarcomatoso se observan campos de transformación osteoide y ósea atípica, en proceso activo; este puede estar precedido de colagenización de la matriz intercelular, a menudo en forma de corrientes entrecruzadas, las que a su vez experimentan la transformación osteoide y la calcificación focal.^{3, 28} Pueden encontrarse también algunas regiones de cartílago inmaduro y atípico.²⁷

Si el osteosarcoma exhibe osteogénesis extensa, los depósitos de hueso y osteoide neoplásicos se desarrollan alrededor del almacén óseo esponjoso original, o se extienden libremente entre las trabéculas esponjosas con obliteración subsiguiente de los espacios medulares.³ Por el contrario, en la variedad osteolítica de la neoplasia se deposita relativamente poco hueso y osteoide neoplásicos y el hueso esponjoso original experimenta substancial reabsorción.³

Los vasos sanguíneos son de dos tipos: los normales, procedentes de los tejidos afectados y apropiados por el tumor, y los neoplásicos propiamente, revestidos de células sarcomatosas. Alrededor de las arteriolas normales las células neoplásicas se agrupan con frecuencia en forma de racimos. Los trombos tumorales crecen en el interior de las venas de los alrededores del tumor. En la variedad telangiectásica se encuentran grandes espacios sinusoidales limitados y separados unos de otros por células neoplásicas similares a las del sarcoma.²⁸

En la serie que se estudia, las variedades osteoblástica y osteolítica del osteosarcoma presentaron gradaciones diversas, a la vez que se entremezclaron ambas variedades en múltiples combinaciones. Es decir, la clasificación histológica de los tipos sólo puede ser aproximada.

SARCOMA OSTEOGENICO

Departamento de Patología del Hospital Infantil de México
1943-1962

Tipos histológicos:

Osteoblástico (3, 9, 10, 12, 17, 18, 19, 20, 21)	9 casos
Osteolítico (8, 16, 22)	3 "
Telangiectásico (2, 4, 5, 7)	4 "
Combinado (1, 6, 11, 13, 14, 15, 23, 24)	8 "
TOTAL	24 casos

SARCOMA OSTEOGENICO

Departamento de Patología del Hospital Infantil de México
1943-1962

Primera manifestación clínica:

Tumor y dolor (5, 6, 12, 13, 18, 20, 22 y 23)	8 casos
Tumor, dolor y claudicación (3, 10, 11, 14, 15, 16 y 19)	7 "
Tumor (2, 7 y 9)	3 "
Edema del miembro interesado y claudicación (17 y 21)	2 "
Dolor (24)	1 "
Desconocida (1, 4 y 8)	3 "
TOTAL	24 casos

CORRELACIÓN CLINICOPATOLÓGICA

La tumoración y deformación local del miembro afectado, presentes como primera manifestación en 18 de los 24 casos de la serie, estuvieron asociadas al crecimiento neoplásico propiamente. El dolor, una de las primeras manifestaciones en 16 de los 24 casos, se relaciona al principio con el aumento de tensión a que queda sujeto el periostio como resultado del crecimiento neoplásico debajo de la membrana envolvente del hueso.²³ La claudicación, presente en nueve de los casos dentro de las primeras manifestaciones, estuvo siempre asociada al dolor, especialmente al provocar la fijación de las estructuras blandas circunvecinas a la articulación. El edema y la ingurgitación de las venas superficiales de la extremidad afectada, presentes al principio en dos de los casos y posteriormente aparente en cinco casos más, traducen dificultad en la circulación de retorno consecutiva a compresión de las estructuras blandas como resultado del crecimiento del tumor.²⁷

SARCOMA OSTEOGENICO

Departamento de Patología del Hospital Infantil de México
1943-1962

Manifestaciones clínicas subsecuentes:

Imposibilidad para la marcha (2, 5, 6, 11, 14, 17 y 19)	7 casos
Fractura patológica (2, 5, 6 y 11)	4 ..
Edema del miembro afectado con red venosa superficial	
aparente (12, 13, 14, 15 y 17)	5 ..
Tumor (1, 4, 8, 17, 21 y 24)	6 ..
Fiebre (17 y 21)	2 ..
Expulsión de secuestro (9)	1 ..

La imposibilidad para la marcha se observó en siete casos como fenómeno tardío y en cuatro estuvo asociada a fractura patológica, y la fractura a su vez coincidió con los casos de mayor destrucción ósea. La fiebre, de aparición tardía en dos de los casos, en ausencia de foco infeccioso evidente probablemente se relacionó con los fenómenos necróticos y hemorrágicos en el seno del tejido neoplásico. La expulsión de secuestro, que se observó en uno de los casos, parece haberse asociado a fenómenos infecciosos, explicables a su vez por la contigüidad de cavidades sépticas.

SARCOMA OSTEOGENICO

Departamento de Patología del Hospital Infantil de México
1943-1962

Período evolutivo antes del ingreso:

Reconocido al momento del ingreso (3)	1 caso
Un mes (5)	1 ..
Dos meses (7, 13 y 15)	3 casos
Tres meses (9, 21 y 23)	3 ..
Cuatro meses (10, 14, 16 y 20)	4 ..
Seis meses (2, 11, 17 y 18)	4 ..
Siete meses (12 y 19)	2 ..
Dieciocho meses (?) (6)	1 ..
Desconocido (1, 4, 8, 22 y 24)	5 ..

TOTAL

24 casos

Se supone que la variedad osteolítica se desarrolla mucho más rápidamente que el tipo osteoblástico. En esta serie no parece encontrarse ninguna relación entre el período evolutivo y el tipo histológico del tumor. Por otra parte, las estructuras histológicas estuvieron entremezcladas casi de manera constante.

SARCOMA OSTEOGENICO

Departamento de Patología del Hospital Infantil de México
1943-1962

Con metástasis al ingreso:

Pulmonares (6, 10, 11, 14, 18, 20, 21, 22 y 23)	9 casos
A ganglios linfáticos regionales (2, 3, y 9)	3 „
A costillas (22)	1 „

Las metástasis estuvieron presentes desde el ingreso en poco más de la mitad de los casos, nueve a pulmones, tres a ganglios linfáticos regionales y uno a costillas. La tendencia marcada de esta neoplasia hacia la producción de metástasis se relaciona con el crecimiento de trombos neoplásicos en el interior de las venas que rodean al tumor y su relativa fácil movilización a través de los traumatismos, incluyendo el operatorio.²⁹

SARCOMA OSTEOGENICO

Departamento de Patología del Hospital Infantil de México
1943-1962

Condición al salir del hospital:

Por defunción (9, 10, 13, 14, 20 y 23)	6 casos
En estado de gravedad (3, 6, 11, 15, 17 y 22)	6 „
Con mejoría (2, 5, 7, 12, 16, 18 y 19)	7 „
Sin anotación (1, 4, 8 y 24)	4 „
No se internó (21)	1 „

TOTAL

24 casos

Hasta donde se sabe, no se han registrado casos de regresión espontánea en el sarcoma osteogénico;^{28, 29} en los casos tratados, la tasa de mortalidad es muy alta.^{12, 26} En esta serie, seis de los pacientes fallecieron en el hospital y seis más donaron el hospital en estado de gravedad, "para morir en sus casas" según el

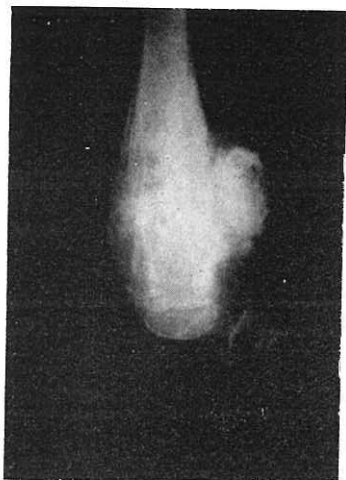


FIG. 1

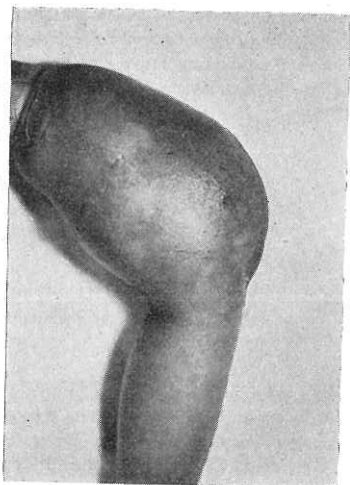


FIG. 2

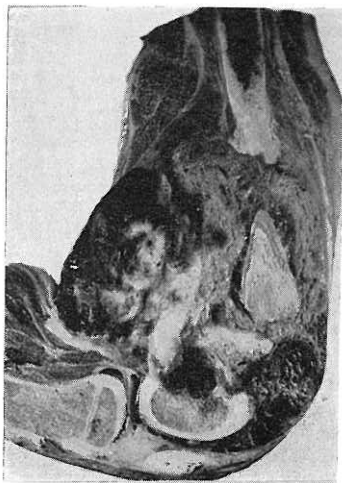


FIG. 3

FIG. 1. Imagen radiográfica de un osteosarcoma de la extremidad inferior del fémur que muestra la localización extracortical del tumor, destrucción de la cortical e invasión neoplásica de la cavidad medular.

FIG. 2. Fotografía de la extremidad inferior amputada que muestra el aumento marcado de volumen de la porción inferior del muslo como resultado de la presencia del tumor en la extremidad inferior del fémur.

FIG. 3. Fotografía de la superficie de sección, en corte anteroposterior a nivel de la rodilla, que muestra la propagación extracortical del tumor y la presencia de fractura patológica.

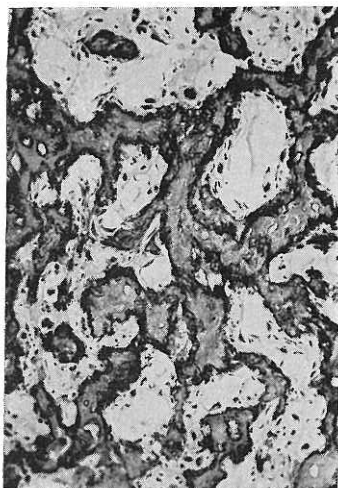


FIG. 4

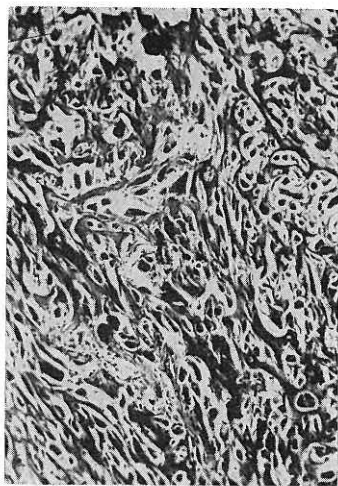


FIG. 5

FIG. 4. Microfotografía que muestra trabéculas engrosadas, en gran parte formadas por tejido osteoide con una zona periférica de calcificación; en algunos sitios se notan los osteoblastos periféricos.

FIG. 5. Microfotografía que muestra la formación de matriz osteoide intercelular por un estroma celular francamente sarcomatoso.

FIG. 6. Este campo ilustra un tejido densamente celular con células fusiformes semejante a fibrosarcoma.

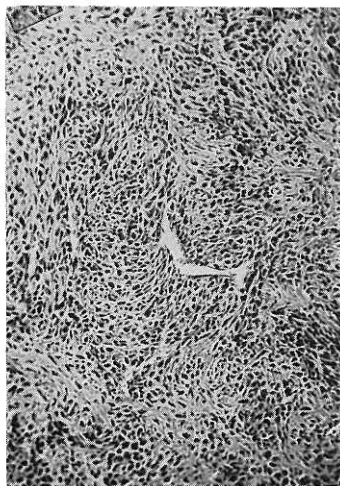


FIG. 6

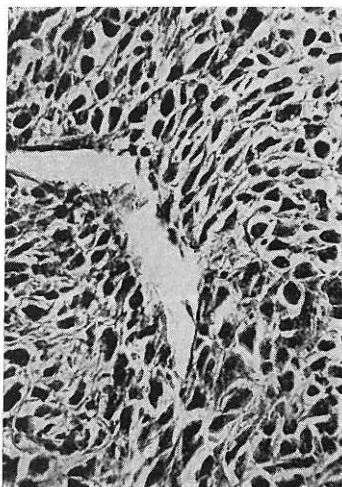


FIG. 7

FIG. 7. En un mayor aumento del campo anterior se aprecia el pleomorfismo de los núcleos a la vez que se nota la ausencia de substancia osteoide.

FIG. 8

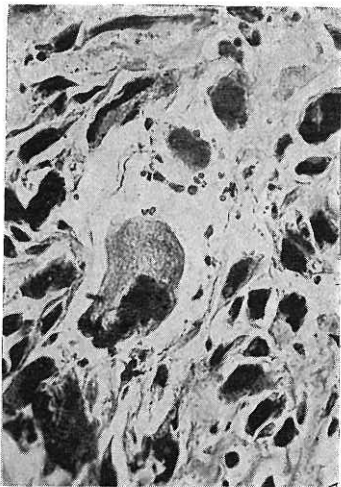


FIG. 8. Finalmente, en otro campo del mismo tumor se observa el aspecto monstruoso de las células sarcomatosas.

decir de sus familiares; es decir, prácticamente el 50% de los casos se reconocen como mortales a corto plazo. El 50% restante quedó sujeto a todas las grandes dificultades de la vigilancia de este tipo de pacientes en nuestro medio.

SARCOMA OSTEOGENICO

Departamento de Patología del Hospital Infantil de México
1943-1962

Causa aparente de la muerte:

Insuficiencia respiratoria relacionada con las metástasis pulmonares (10, 14, 20 y 23)	4 casos
No registrada (9 y 13)	2 „
TOTAL	6 casos

En la mayoría de los casos la causa inmediata de la muerte se relaciona con trastornos respiratorios secundarios a la diseminación pulmonar de la neoplasia.¹² De los seis casos que fallecieron en el hospital, cuatro presentaron insuficiencia respiratoria final relacionada con las metástasis del pulmón.

RESUMEN

Se comenta la definición de neoplasia como crecimiento autónomo de tejido que no llena propósito útil.

Se recuerda la diferencia de neoplasia benigna y maligna a través de la mayor o menor diferenciación de sus elementos celulares.

Se pone énfasis sobre algunas de las dificultades para el diagnóstico morfológico en las neoplasias del esqueleto.

Se proporciona una lista ordenada de los procesos del esqueleto generalmente aceptados como neoplásicos.

Se da a conocer la serie de neoplasias óseas registradas en el Departamento de Patología del Hospital Infantil de México, durante un período de veinte años.

Se analiza en forma particular el grupo del sarcoma osteogénico en esta serie, haciendo consideraciones sobre frecuencia, etiopatogenia, anatomía patológica y correlación clinicopatológica.

REFERENCIAS

1. Weinmann, J., y Sicher, H.: *Bone and Bones. Fundamentals of Bone Biology*. 2/a. Ed. pp., 377-384. The C. V. Mosby Company. St. Louis, 1955.
2. Robbins, S. L.: *Textbook of Pathology with Clinical Applications*. Bone Tumors, pág. 1229. W. B. Saunders Company. Philadelphia and London, 1957.
3. Lichtenstein, L.: *Bone Tumors, III Classifications of Primary Tumors of Bone*. 2/a. Ed., pp. 25-34. The C. V. Mosby Company. St. Louis, 1959.

4. Luck, J. V.: *Bone and Joint Diseases. Pathology Correlated with Roentgenological and Clinical Features*. XVIII Classification, pp. 437-440 y 483-485. Charles C. Thomas, Publisher. Springfield, Ill., 1950.
5. Ewing, J.: *A review of the classification of bone tumors*. Surg. Gynec. and Obst., 68: 971-976, 1939.
6. Phemister, D. B.: *Cancer of the bone and joint*. J. A. M. A., 136: 545, 1948.
7. *Nomenclatura Histológica de los Tumores Humanos Propuestos por la Unión Internacional contra el Cáncer* São Paulo, Brasil, 1958.
8. Ackerman, L. V., y Spjut, H. J.: *Tumors of Bone and Cartilage Atlas of Tumor Pathology*. Sec. II-Fasc. 4. Armed Forces Institute of Pathology Washington, D. C., 1962.
9. Thompson, V. P., y Steggall, C. T.: *Chondrosarcoma of the proximal portion of the femur treated by resection and bone replacement. A six-year result*. J. Bone and Joint Surg., 38-A: 357-367, 1956.
10. Coventry, M. B., y Dahlin, D. C.: *Osteogenic sarcoma. A critical analysis of 430 cases*. J. Bone and Joint Surg., 39-9: 74-758, 1957.
11. Geschickter, C. F., y Copeland, M. M.: *Tumors of the Bone*. 3/a. Ed., pp. 108-163. Lippincott Company. Philadelphia London-Montreal, 1949.
12. Ackerman, L. V., y del Regato, J. A.: *Cancer. Diagnosis, Treatment, and Prognosis*. 2/a. Ed., pp. 1025-1068, The C. V. Mosby Company, St. Louis, 1954.
13. Saphir, O.: *Text on Systemic Pathology*. Vol. II, pp. 1722-1726. Grune and Stratton, New York and London, 1959.
14. Ariel, M., y Pack, G. T.: *Cancer and Allied Diseases of Infancy and Childhood*. pp. 429-432. Little, Brown and Company, Boston-Toronto, 1960.
15. Dargeon, H. W.: *Tumors of Childhood. A Clinical Treatise*. pp. 287-290. Paul B. Hoeber, Inc. New York, 1960.
16. Chistensen, F. C.: *Bone Tumors*. Ann. Surg., 81: 6, 1074-1092, 1925.
17. Willis, R. A.: *Pathology of Tumours*. pp. 677-680. Butterworth and Co. (Publishers). Ltd. London, 1948.
18. Krumholz, L. A., y Rust, J. H.: *Osteogenic sarcoma in a muskrat from an area of high environmental radiostrontium*. Arch. Path., 57: 4, 270-278, 1954.
19. Martland, H. S., y Humphries, R. E.: *Osteogenic sarcoma in dial painters using luminous paint*. Arch. Path., 7: 406-417, 1929.
20. Martland, H. S.: *Occurrence of malignancy in radioactive persons; a general review of data gathered in the study of the radium dial painters, with special reference to the occurrence of osteogenic sarcoma and the inter-relationship of certain blood diseases*. Am. J. Cancer, 15: 2435, 1931.
21. Cruz, M.; Coley, B. L. y Stewart, F. W.: *Postirradiation bone sarcoma, report of eleven cases*. Cancer, 10: 72, 1957.
22. Hatcher, C. H.: *The development of sarcoma in bone subjected to roentgen or radium irradiation*. J. Bone and Joint Surg., 27: 2, 179-195, 1945.
23. Kaas, S., y Glahn, M.: *Case of sarcoma in irradiated mandible*. Acta radiol., 31: 179, 431-434, 1949.
24. Cahn, W. C.; Woodard, H. Q.; Higinbotham, N. L.; Stewart, F. W. y Coley, B. L.: *Sarcoma arising in irradiated bone. Report of eleven cases*. Cancer, 1: 3-29, 1948.
25. Summey, T. J., y Pressly, C. L.: *Sarcoma complicating Paget's disease of bone*. Ann. Sur., 123: 1, 135-153, 1946.
26. Porreta, C. A.; Dahlin, D. C., y Janes, J. M.: *Sarcoma in Paget's disease of bone*. J. Bone and Joint Surg., 39-A: 1314, 1957.
27. Moore, R. A.: *A Textbook of Pathology*. pp. 1243-1246. W. B. Saunders Company. Philadelphia and London, 1944.
28. Ewing, J.: *Oncologia*. pp. 319-358. Salvat Editores, S. A. Barcelona-Buenos Aires, 1948.
29. Silverman, G.: *Multiple osteogenic sarcoma*. Arch. Path., 21: 88, 1936.
30. Ackerman, A. J.: *Multiple osteogenic sarcoma. Report of two cases*. Am. J. Roentgenol., 60: 623-632, 1948.
31. Derman, H.; Pizzolato, P. y Ziskind, J.: *Multicentric osteogenic sarcoma in Paget's disease with cerebral extensions*. Am. J. Roentgenol., 65: 221-226, 1951.

COMENTARIO AL TRABAJO "NEOPLASIAS PRIMARIAS
DEL ESQUELETO EN LOS NIÑOS. SARCOMA
OSTEOGENICO"*

DR. LUIS SIERRA ROJAS

EL TRABAJO del Dr. Maximiliano Salas representa, como él mismo lo señala, parte importante de la experiencia clinicopatológica del Hospital Infantil de México, en relación con esta importante entidad tumoral; de ahí, el valor de su revisión.

En el grupo de 24 casos con sarcoma osteogénico presentado, no quedaron incluidos algunos más que, por distintas circunstancias, no tuvieron diagnóstico histopatológico y que, sin embargo, se consideraron como tales en el Departamento de Ortopedia del mismo Hospital, basados en el estudio clínico y radiológico.

El sarcoma osteogénico es, desde luego, importante en patología ósea infantil, los datos del Dr. Salas indican que hay una incidencia de casi 15% (24 entre 160) de osteosarcomas entre los tumores de hueso infantiles y representa a su vez el 38% (24 de 63) entre las neoplasias óseas malignas de los niños.

Las consideraciones y comentarios en relación con la definición, etiopatogenia, anatomopatología y diagnóstico, están de acuerdo con el conocimiento actual del problema; sus hallazgos de incidencia, predominio, distribución, clasificación, signos y síntomas clínicos, evolución, correlación clinicopatológica y mortalidad, son interesantes por representar el aspecto general del problema en nuestro medio hospitalario infantil.

El concepto emitido por el Dr. Salas en relación con la importancia del estudio completo clínico, radiológico y anatomopatológico para la correcta atención de estos enfermos, es fundamental, ya que da oportunidad a un plan terapéutico con mejores posibilidades de supervivencia, en las condiciones actuales de nuestros conocimientos.

* Leído por su autor en la sesión ordinaria del 28 de agosto de 1963.

En relación con la clasificación de los tumores óseos, como lo anota el Dr. Salas, estamos ante un problema difícil, pues si es verdad que toda agrupación de los objetos de estudio facilita su conocimiento, ya que con su ordenamiento se aborda en forma concatenada y simplificada, es también verdad que la profundidad de detalle y correlación de elementos, no debe ir más allá del caudal de conocimientos que se tenga sobre un tema dado. Si los conocimientos son escasos, las correlaciones dentro de una clasificación, no deben profundizarse, pues les faltaría base de sustentación y en lugar de simplificar el estudio, dan lugar a confusión.

Este concepto lo aplica el Dr. Jaffe a la clasificación de los tumores óseos, diciendo que dado el estado actual de los conocimientos sobre el tema, las clasificaciones no deben todavía intentar correlaciones etiopatogénicas entre neoformaciones malignas y benignas, sino concretarse a enumerar las entidades y estudiarlas separadamente.

Ejemplifica, entre otros, con el mismo sarcoma osteogénico, formación maligna yuxtapuesta en las clasificaciones más usadas como la mostrada por el Dr. Salas, al osteoma formación benigna, ambas derivadas de formaciones osteogénicas óseas. Esto, presentado así, parece establecer una relación que no es real entre estas dos entidades, creando confusión, ya que hay diferencias fundamentales entre ellas. El sarcoma osteogénico representa un "sarcoma de tejido conjuntivo formador de hueso" y el osteoma es discutiblemente un tumor, ya que en la actualidad se tiende a considerarlo como precedente de un desarrollo perióstico aberrante. Y así, como éste, cita múltiples ejemplos.

Los tumores derivados del mesénquima, sobre todo, tienen muchos puntos oscuros que no permiten, todavía, correlaciones precisas.

Deseo referirme también a otro punto que considero de importancia práctica por su utilidad en la clínica, aunque no lo sea tanto desde el punto de vista patológico propiamente dicho, es el indicar si un tumor corresponde al grupo de los osteoblásticos, de los osteolíticos o de los telangiectásicos.

El valor de estos términos es que indican la resistencia física del hueso en la zona tumoral (densidad de la trama calcárea) mayor en los osteoblásticos que en los osteolíticos, lo que obliga a un especial cuidado al manejar estos últimos para prevenir las fracturas patológicas que complican grandemente el cuadro.

En los telangiectásicos hay, teóricamente, la posibilidad de producir, con más facilidad, metástasis y hemorragias con cualquier tipo de maniobra, pero sobre todo, con las biopsias y las intervenciones quirúrgicas, lo que hace clínicamente comprobados, no lo fueron histológicamente.

Complementando el trabajo del Dr. Salas, me permitiré un pequeño comentario en relación con el manejo que se hizo de este mismo grupo de enfermos

con osteosarcoma en el Departamento de Ortopedia y en el de Cirugía del Hospital Infantil.

En primer lugar, repetimos que el número es mayor al reportado por el Departamento de Patología, debido a que algunos casos, clínica y radiológicamente comprobados, no lo fueron histológicamente.

En el mismo período de tiempo (1943 a 1962) se diagnosticaron 33 tumores, sarcomas osteogénicos de hueso, de los cuales en 28 se propuso la intervención mutilante que aceptaron los familiares en sólo 15 casos. De éstos, 9 pudieron ser seguidos en el postoperatorio; todos fallecieron en distintos períodos de tiempo, no habiendo llegado ninguno a cuatro años de supervivencia postoperatoria.

En los últimos casos tratados, se asoció terapia y quimioterapia en el pre y postoperatorio, sin obtener, hasta el momento, resultados apreciables.

Para terminar, doy al Dr. Salas y a la Academia, las gracias por la oportunidad que se me ha brindado de comentar este trabajo.