

Clasificación de la OMS 2020 de tumores óseos y sarcomas de partes blandas: Cambios en la nomenclatura con énfasis en los tumores más frecuentes.

Moreno Casado MJ., Voltas Espinosa L., López Martín M, Parra Salcedo N, Urbina Balanz A, Crespo Rodriguez A, Garcia Garcia-Esquinas M, Ruiz Ollero A.

HOSPITAL CLÍNICO SAN CARLOS. MADRID

Objetivo docente:

Mostrar los principales cambios de la nueva clasificación de la OMS 2020 de los tumores musculoesqueléticos que debemos conocer los radiólogos, centrándonos en los tumores óseos y sarcomas de partes blandas más frecuentes.

Para ello describimos:

- **Tumores óseos**: Nuevos grupos de clasificación, tabla y ejemplos de tumores frecuentes y de los que se han modificado
- **Sarcomas de partes blandas**: Nuevos grupos de clasificación, tabla y ejemplos de tumores frecuentes y de algunos que se han modificado.

La clasificación de la OMS de tumores óseos y sarcomas de partes blandas clasifica las lesiones según la diferenciación histológica. El sello distintivo de la nueva revisión de la 5ª edición (2020) es la inclusión de varias alteraciones genéticas novedosas y sus marcadores inmunohistoquímicos para las diversas entidades.

TUMORES ÓSEOS

La clasificación de tumores óseos de la OMS de 2020 incluye 8 familias histológicas.

Además se subclasifican en categorías según el comportamiento biológico, riesgo de recurrencia local y metástasis:

- Benignos
- Intermedios (localmente agresivos y rara vez dan metástasis)
- Malignos.

En la actual clasificación se han eliminado algunos tumores de la clasificación anterior: El histiocitoma fibroso benigno, liposarcoma óseo y leiomioma óseo.

Se ha añadido una nueva familia de Otros tumores mesenquimales que incluye gran variedad de tumores: lipoma intraóseo, leiomiosarcoma óseo, adamantinoma, sarcoma pleomorfo indiferenciado intraóseo, quiste óseo simple, displasia fibrosa y displasia osteo-fibrosa entre otros.

TUMORES ÓSEOS

Clasificación de la OMS 2020 de tumores óseos y categorías según su potencial biológico (1)

	Benigno	Intermedio (localmente agresivo)	Maligno
CONDROIDE	Exóstosis subungueal Proliferación osteocondromatosa parostal bizarra Condroma perióstico Encondroma Osteocondroma Condrioblastoma Fibroma condromixóide Osteocondromixoma	Condromatosis sinovial Tumor cartilaginoso atípico	Condrosarcoma grado 1 Condrosarcoma grado 2 Condrosarcoma grado 3 Condrosarcoma perióstico Condrosarcoma de células claras Condrosarcoma mesenquimal Condrosarcoma indiferenciado
OSTEOIDE	Osteoma osteoma osteoide	Osteoblastoma	Osteosarcoma central de bajo grado Osteosarcoma NOS Convencional Telangiectásico Célula pequeña Osteosarcoma parostal Osteosarcoma periostal Osteosarcoma de superficie de alto grado Osteosarcoma secundario
FIBROSO		Fibroma desmoplásico	Fibrosarcoma
VASCULAR óseo	Hemangioma	Hemangioma epiteloide (localmente agresivo)	Hemangioendoteliooma epiteloide NOS Angiosarcoma
OSTEOCLÁSTICO rico en células gigantes	Quiste óseo aneurismático Fibroma no osificante	Tumor de células gigantes de hueso	Tumor de células gigantes de hueso Maligno

TUMORES ÓSEOS

Clasificación de la OMS 2020 de tumores óseos y categorías según su potencial biológico (2)

	Benigno	Intermedio (localmente agresivo)	Maligno
NOTOCORDA	Tumor benigno de células notocordales		Cordoma Cordoma poco diferenciado Cordoma desdiferenciado
OTROS TUMORES MESENQUIMALES DEL HUESO (categoría nueva)	Hamartoma condromesenquimal de pared torácica Quiste óseo simple displasia fibrosa displasia osteofibrosa Lipoma Hibernoma	Adamantinoma tipo displasia osteofibrosa Mesenquimoma fibrocartilaginoso	Adamantinoma de huesos largos Adamantinoma desdiferenciado Leiomiocarcinoma óseo Sarcoma pleomórfico indiferenciado óseo Metástasis óseas
HEMATOPOYÉTICO	En la clasificación de tumores óseos de la OMS 2020, las neoplasias hematopoyéticas de hueso no se dividen en categorías basadas en el potencial biológico como otras lesiones óseas. Generalmente se consideran malignos con excepciones como la histiocitosis de células de Langerhans y la enfermedad de Rosai-Dorfman		Plasmacitoma óseo Linfoma maligno no Hodgkin Enfermedad de Hodgkin Linfoma difuso de células B grandes Linfoma folicular Linfoma de células B de zona marginal Linfoma de células T Linfoma anaplásico de células grandes Linfoma maligno linfoblástico Linfoma de Burkitt Histiocitosis de células de Langerhans Enfermedad de Erdheim-Chester Enfermedad de Rosai-Dorfman

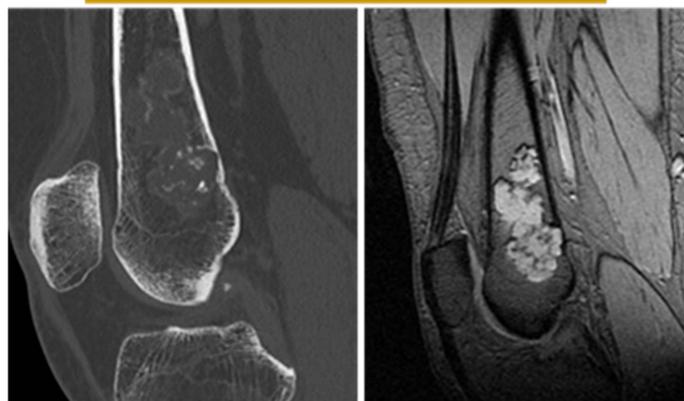
TUMORES ÓSEOS

TUMORES CONDROIDES

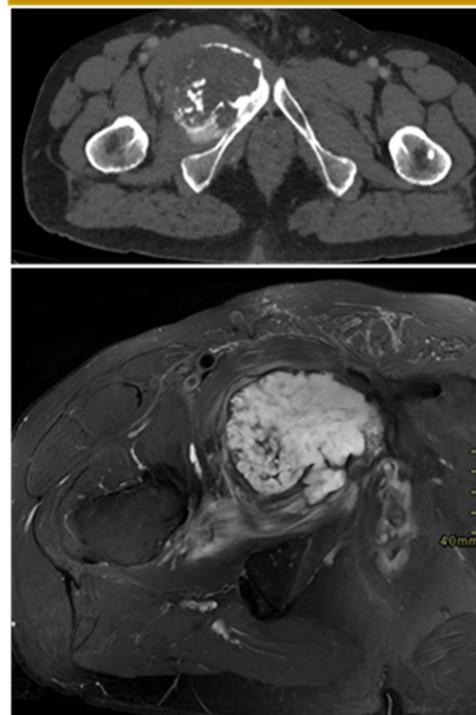
El encondroma es el tumor benigno más frecuente y el Condrosarcoma el maligno.

El tumor cartilaginoso atípico central y condrosarcoma grado I son designaciones utilizadas para describir lesiones condrales histológicamente idénticas que ahora la OMS distingue según su ubicación anatómica y la diferencia en los resultados clínicos asociados. La designación de tumor cartilaginoso atípico, de malignidad intermedia (localmente agresiva) está reservada para los huesos tubulares largos y cortos mientras que la designación condrosarcoma grado I (maligno) está reservada para el esqueleto axial (columna) y los huesos planos (cráneo, clavícula, escápula, costillas, esternón y pelvis).

Tumor cartilaginoso atípico



Condrosarcoma grado 1



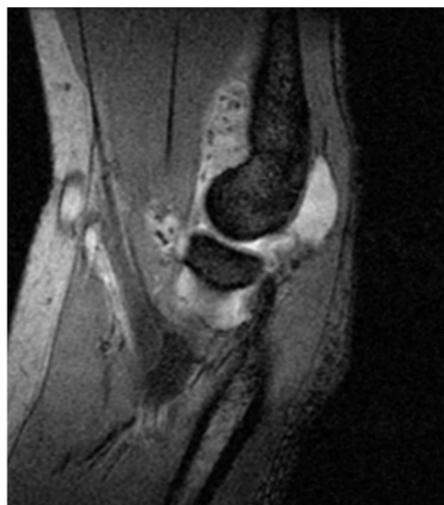
Nuevo en la quinta edición OMS 2020

- El condroblastoma, previamente clasificado como intermedio se clasifica como benigno debido a una evolución favorable, baja tasa de recurrencia y sin metástasis a distancia.
- El fibroma condromixoide, anteriormente etiquetado como intermedio también se clasifica como benigno debido a su excelente pronóstico clínico a pesar de tasas de recurrencia locales entre 3 y 22%.
- La condromatosis sinovial ha pasado de ser benigna a intermedia (localmente agresiva) debido a su propensión a la recurrencia local y a su resultados clínicos desfavorables.

TUMORES ÓSEOS



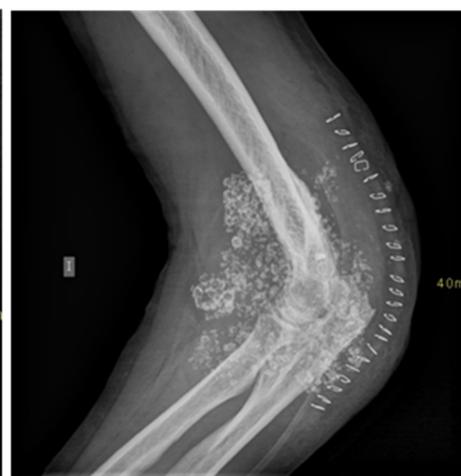
2016



2018



2021



2023

Varón de 49 años que consulta por dolor en codo izquierdo de 10 meses de evolución. En la RX se vieron calcificaciones y se realiza RM. Se diagnostica de condromatosis sinovial en 2016, tratada con cirugía en 2018. Posteriormente recidiva con extensa afectación articular nuevamente operada en 2021 y 2024. **AP: Condromatosis sinovial**

Condromatosis sinovial.

En la nueva clasificación se considera una neoplasia de agresividad intermedia, que produce nódulos cartilaginosos hialinos en articulaciones o sinovial extraarticular, presenta una tasa de recurrencia de hasta el 10% y se ha informado de transformación maligna a condrosarcoma sinovial en 1-6 %. Radiológicamente se caracteriza por múltiples calcificaciones de tamaño y forma similares con matriz condroide calcificada y erosión extrínseca.

TUMORES ÓSEOS

TUMORES CON MATRIZ OSTEOIDE

El osteoma y osteoma osteoide permanecen como benignos y el osteoblastoma tampoco cambia en la categoría de intermedio.

El osteosarcoma es un tumor maligno del tejido conectivo que produce matriz osteoide y cantidades variables de matriz cartilaginosa y tejido fibroso.

Es el tumor óseo primario más frecuente en niños y adolescentes.

Nuevo en la quinta edición OMS 2020

-La OMS ahora clasifica al osteosarcoma en 6 tipos: Osteosarcoma central de bajo grado, osteosarcoma paraostal, osteosarcoma perióístico, osteosarcoma de superficie de alto grado, osteosarcoma secundario y osteosarcoma no especificado. El osteosarcoma no especificado incluye 3 subtipos: El osteosarcoma convencional, telangiectásico y de células pequeñas.

TUMORES ÓSEOS



Mujer de 87 años que presenta incapacidad para deambular y dolor en la pierna derecha desde hace 3 semanas. En la RX se ve Paget óseo con áreas de destrucción ósea, fractura patológica y masa de partes blandas asociada (TC y RM). En el PET, lesión lítica extensa sugerente de malignidad. **AP: Osteosarcoma secundario de alto grado asociado a Paget óseo.**

El Osteosarcoma es el tipo de Sarcoma más frecuente asociado a la Enf. de Paget.

Osteosarcoma secundario

Ahora se clasifica como entidad separada y se subclasifica en 6 subtipos según las condiciones subyacentes: Asociado a la enfermedad de Paget, radioterapia, infarto, osteomielitis crónica, implantes y displasia fibrosa. Los estudios de imágenes son importantes para evaluar las lesiones subyacentes.

TUMORES ÓSEOS

TUMORES RICOS EN CÉLULAS GIGANTES

Este grupo se caracteriza por neoplasias mesenquimales ricas en células gigantes tipo osteoclasto, e incluye el fibroma no osificante, quiste óseo aneurismático, tumor de células gigantes óseo y tumor de células gigantes maligno del hueso.

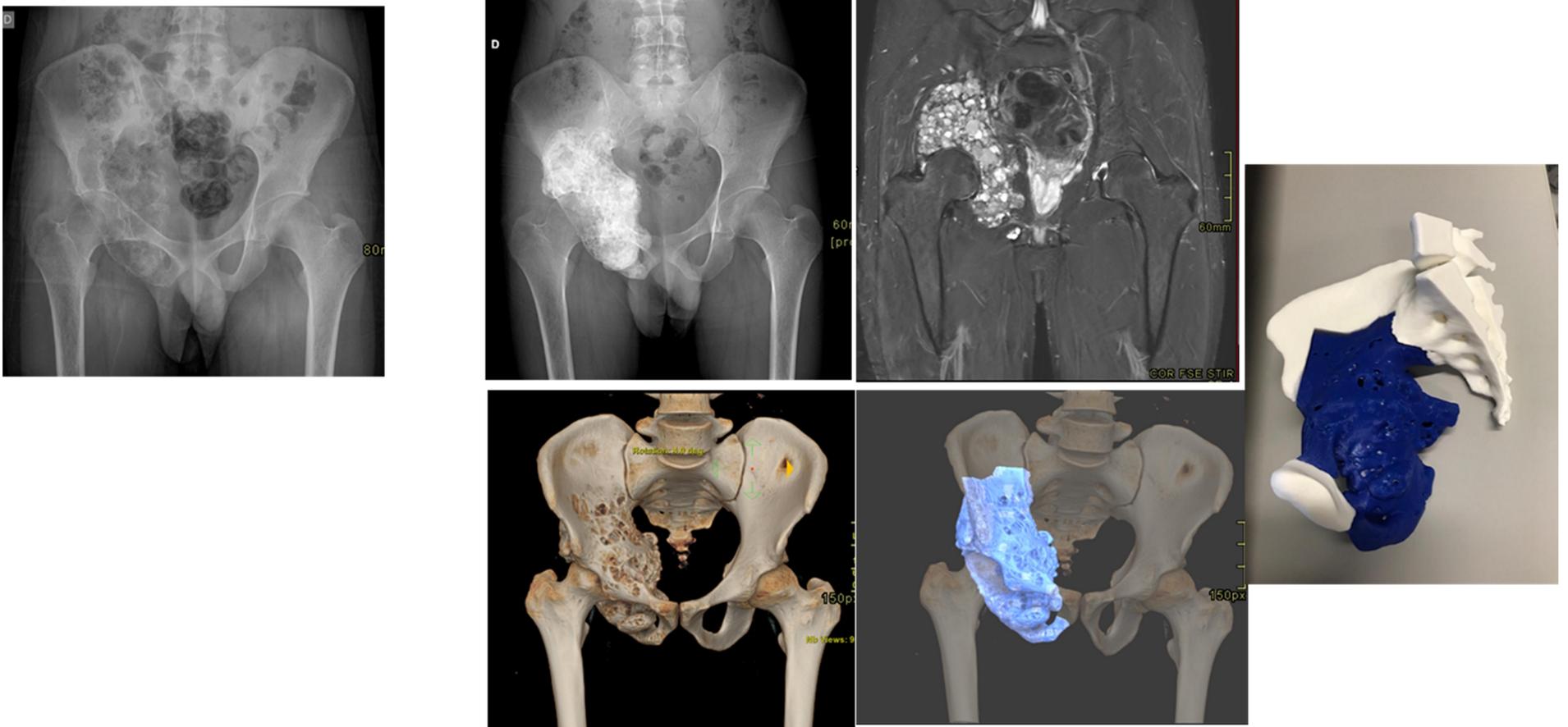
La distinción entre quiste óseo aneurismático primario y secundario ha sido a menudo problemática, sin embargo la identificación del reordenamiento genético USP6 ahora sirve como marcador de diagnóstico, observado en el 70% de los quistes óseos aneurismáticos primarios. Si bien la distinción entre lesiones primarias y secundarias puede ser evidente en las imágenes, identificar el reordenamiento del gen USPS 6 puede ser crucial para confirmar el diagnóstico, ya que el tratamiento clínico de las lesiones primarias y secundarias puede ser diferente.

Nuevo en la quinta edición OMS 2020

-Los cambios incluyen la eliminación de la lesión de células gigantes de huesos pequeños

-Se añade el quiste óseo aneurismático y fibroma no osificante a este grupo.

TUMORES ÓSEOS



Varón de 22 años, que acude a urgencias por dolor leve en región inguinal derecha que comenzó hace 6 meses y que ha empeorado en la última semana. No refiere antecedente traumático.

En la RX simple se aprecia una lesión lítica en hueso ilíaco derecho. En la RM se observan extensos niveles de líquido por toda la tumoración. En la biopsia compatible con TCG. Se trató con Denosumab observándose extensa calcificación de la lesión y debido a crecimiento posterior se decide cirugía. Se realizó reconstrucción 3D, postprocesado superponiendo el tumor al hueso e impresión 3D para elaborar una prótesis a medida.

AP. Tumor de células gigantes óseo

TCG tratado con Denosumab

El tratamiento con denosumab, un anticuerpo monoclonal que previene la activación de osteoclastos multinucleados y células gigantes consigue una esclerosis marginal y reconstitución del hueso cortical, que facilita el manejo quirúrgico.

TUMORES ÓSEOS

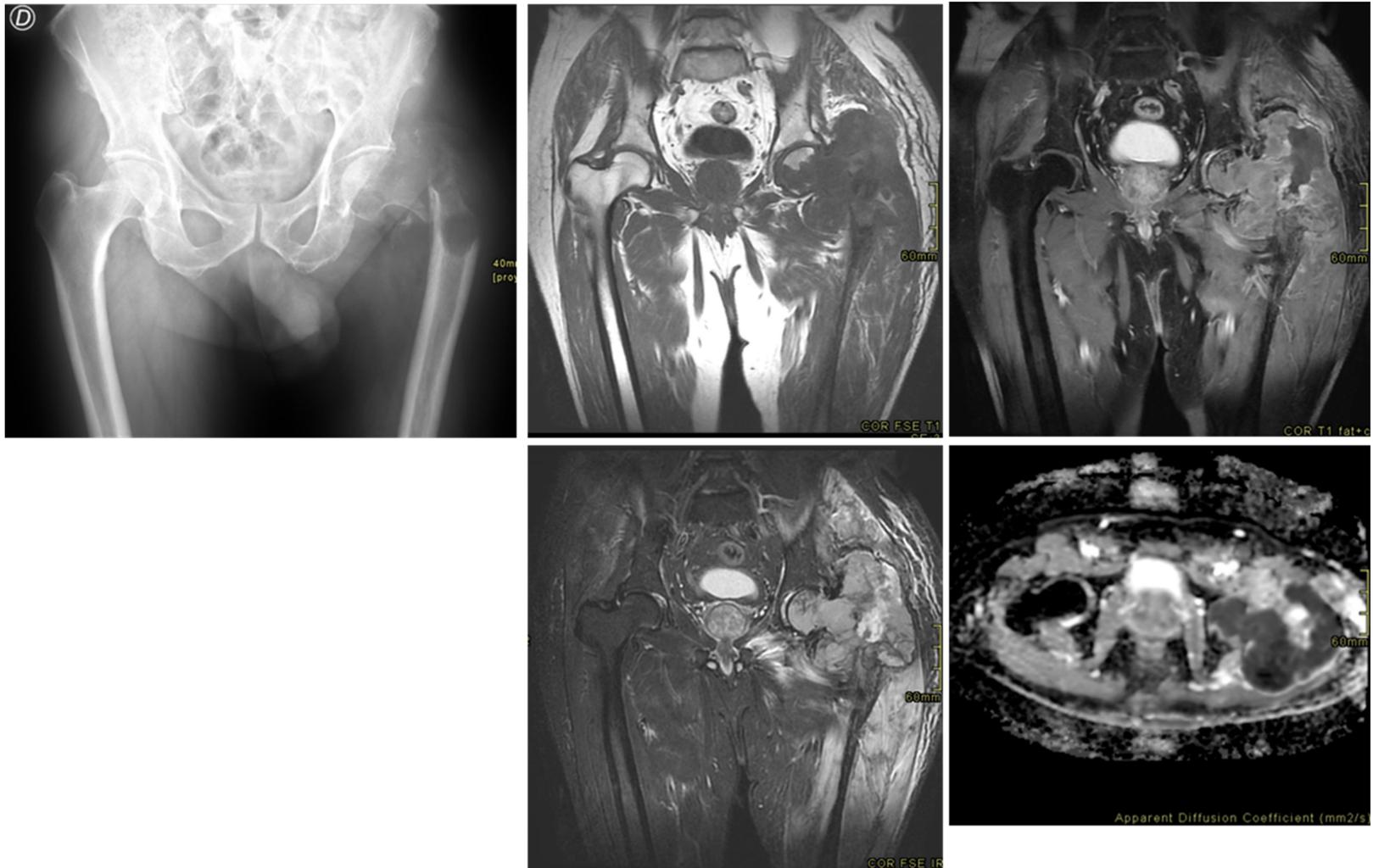
OTROS TUMORES MESENQUIMALES

La nueva categoría de Otros tumores mesenquimales de la OMS incluye varias entidades de tumores de otras categorías ahora eliminadas. En las lesiones benignas se incluye el Quiste óseo simple, displasia fibrosa y lipoma intraóseo; en el grupo intermedio el adamantinoma tipo displasia y en el grupo maligno el adamantinoma clásico, leiomiোসарcoma y sarcoma pleomorfo indiferenciado óseo.

Nuevo en la quinta edición OMS 2020

- El mesenquimoma fibrocartilaginoso y el hibernoma óseo se agregaron recientemente a la clasificación.
- El adamantinoma se subclasifica en adamantinoma clásico, similar a la displasia fibrosa y desdiferenciado.
- El antiguo sarcoma pleomórfico de alto grado indiferenciado ahora se denomina sarcoma pleomórfico indiferenciado.

TUMORES ÓSEOS



Varón de 62 años derivado de otro Hospital con tumoración ósea en fémur proximal derecho y fractura patológica. Se realiza biopsia y posterior cirugía con implantación de una prótesis de cadera. Extensa lesión ósea de baja señal en T1 y señal heterogénea en secuencias T2 con crecimiento hacia las partes blandas y extenso edema muscular peritumoral **AP. Sarcoma pleomorfo indiferenciado óseo**

Sarcoma pleomorfo indiferenciado óseo

El antiguo sarcoma pleomórfico de alto grado indiferenciado ahora se denomina sarcoma pleomórfico indiferenciado. Puede ser primario o secundario y estar asociado a otras lesiones, como infarto, enfermedad de Paget o radioterapia. Suele ser lítico en las imágenes con destrucción cortical y extensión a las partes blandas e imita un osteosarcoma o metástasis.

SARCOMAS DE PARTES BLANDAS

La clasificación de la OMS 2020 ordena a los sarcomas de partes blandas en 11 categorías.

Según el comportamiento biológico a su vez se subclasifican:

- Benignos (no recurren después de la resección)
- Intermedios-localmente agresivos (infiltran localmente, tienen alta tasa de recurrencia pero no dan metástasis)
- Intermedio-rara vez metastatiza (metástasis en menos del 2% de los casos)
- Malignos (alto riesgo de metástasis).

Los sarcomas de partes blandas más frecuentes son los tumores con componente adiposo (lipoma) seguido de los fibroblásticos y fibrohistiocíticos.

El liposarcoma, leiomiomasarcoma y sarcoma pleomorfo indiferenciado son los sarcomas malignos más frecuentes en adultos mientras que el rabdomiosarcoma, sarcoma de Ewing y el sarcoma sinovial son más frecuentes en los niños y jóvenes.

SARCOMAS DE PARTES BLANDAS

Clasificación de la OMS 2020 de sarcomas de partes blandas y categorías según su potencial biológico (1)

	Benigno	Localmente agresivo	Raramente metastatizante	Maligno
TEJIDO ADIPOSO	Lipoma Lipomatosis Lipoblastoma Angiolipoma Myolipoma Chondroid Lipoma Spindle Cell Lipoma Atypical Spindle Cell/Pleomorphic Lipomatous Tumour Hibernoma	Tumor lipomatoso atípico		Liposarcoma: Well-differentiated Dedifferentiated Myxoid Pleomorphic Myxoid pleomorphic
FIBROBLÁSTICO Y MYOFIBROBLÁSTICO	Nodular Fasciitis Proliferative Fasciitis Proliferative Myositis Elastofibroma Fibrous Hamartoma of Infancy Fibroma of Tendon Sheath Desmoplastic Fibroblastoma Myofibroblastoma Calcifying Aponeurotic Fibroma Ewsr1- Smad3 Positive Fibroblastic Tumour Angiomyofibroblastoma Cellular Angiofibroma Angiofibroma Of Soft Tissue Nuchal Fibroma Acral Fibromyxoma Gardner Fibroma	Solitary Fibrous Tumour Fibromatosis Palmar/Plantar Desmoid Type Lipofibromatosis Giant Cell Fibroblastoma	Dermatofibrosarcoma Protuberans Solitary Fibrous Tumour Inflammatory Myofibroblastic Tumour Myofibroblastic Sarcoma Superficial Cd34 Positive Fibroblastic Tumour Myxoinflammatory Fibroblastic Sarcoma Infantile Fibrosarcoma	Solitary Fibrous Tumour Fibrosarcoma Myxofibrosarcoma Low-grade fibromyxoid sarcoma Sclerosing epitheloid fibrosarcoma
FIBROHISTIOCÍTICO	Tenosynovial Giant Cell Tumour Deep Benign Fibrous Histiocytoma	Plexiform Fibrohistiocytic Tumour Giant Cell Tumour Of Soft Parts		Malignant Tenosynovial Giant Cell Tumour
VASCULAR partes blandas	Hemangioma Epithelioid Hemangioma Acquired Tufted Hemangioma	Kaposiform Hemangioendothelioma	Retiform Hemangioendothelioma Papillary Intralymphatic Angioendothelioma Composite Hemangioendothelioma Kaposi Sarcoma Pseudomyxogenic Hemangioendothelioma	Epithelioid Hemangioendothelioma Epithelioid Hemangioendothelioma With Yap1- Tfe3 Fusion Angiosarcoma
PERICÍTICOS	Glomus Tumour Myopericytoma Angioleiomyoma			Malignant Glomus Tumour
MÚSCULO LISO	Leiomioma	Tumor de músculo liso de potencial maligno incierto		Leiomyosarcoma Inflammatory Leiomyosarcoma
MÚSCULO ESTRIADO	Rhabdomyoma			Rhabdomyosarcoma Embryonal Alveolar Pleomorphic Spindle Cell Ectomesenchymoma
TUMORES DE LA VAINA NERVIOSA	Schwannoma Neurofibroma Plexiform Neurofibroma Perineurioma Granular Cell Tumour Nerve Sheath Myxoma Solitary Circumscribed Neuroma Meningioma Hybrid Nerve Sheath Tumour			Malignant Peripheral Sheath Tumour Melanotic Malignant Nerve Sheath Tumour Malignant Granular Cell Tumour Malignant Perineurioma

SARCOMAS DE PARTES BLANDAS

Clasificación de la OMS 2020 de sarcomas de partes blandas y categorías según su potencial biológico (2)

	Benigno	Localmente agresivo	Raramente metastatizante	Maligno
TUMORES DE DIFERENCIACIÓN INCIERTA	Myxoma Aggressive Angiomyxoma Pleomorphic Hyalinizing Angiectatic Tumour Phosphaturic Mesenchymal Tumour Perivascular Epithelioid Tumour Angiomyolipoma	Epithelioid Angiomyolipoma Hemosiderotic Fibrolipomatous Tumour	Atypical Fibroxanthoma Angiomatoid Fibrous Histiocytoma Ossifying Fibromyxoid Tumour Myoepithelioma	Ntrk Rearranged Spindle Cell Neoplasm Synovial Sarcoma Epithelioid Sarcoma Alveolar Soft Part Sarcoma Clear Cell Sarcoma Extraskeletal Myxoid Chondrosarcoma Desmoplastic Small Round Cell Tumour Rhabdoid Tumour Malignant Perivascular Epithelioid Tumour Intimal Sarcoma Malignant Ossifying Fibromyxoid Tumour Undifferentiated Sarcoma Undifferentiated Spindle Cell Sarcoma Undifferentiated Pleomorphic Sarcoma
TUMORES DEL ESTROMA GASTROINTESTINAL				
TUMORES CONDRO-ÓSEOS	Chondroma			Extraskeletal Osteosarcoma
SARCOMAS DE CÉLULAS REDONDAS Y PEQUEÑAS OSEOS Y DE PARTES BLANDAS				Ewing's Sarcoma Round cell sarcoma with EWSR1-non ETS fusion CIC rearranged sarcomas Sarcoma with BCOR genetic alterations

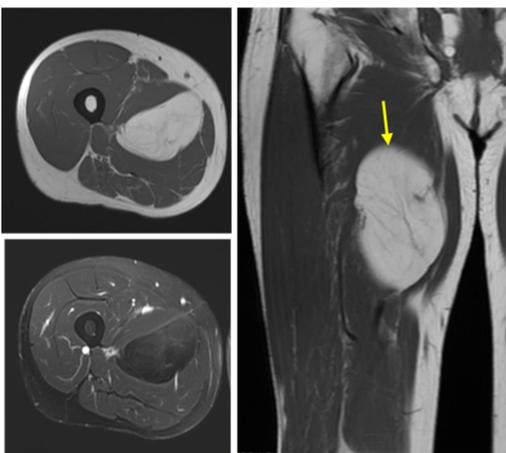
SARCOMAS DE PARTES BLANDAS

TUMORES DE TEJIDO ADIPOSO

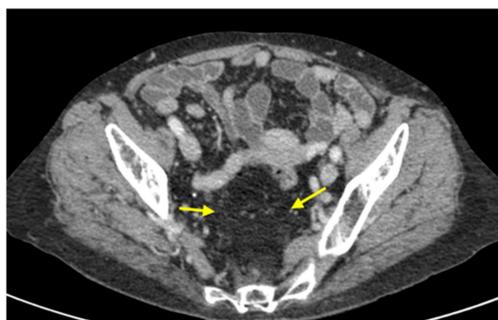
Los sarcomas con componente graso son los sarcomas de partes blandas más frecuentes.

El lipoma es el tumor con componente adiposo más frecuente y ante los mismos hallazgos histológicos dependiendo de la localización se considera tumor lipomatoso atípico a las lesiones mayores de 5 cm sin nódulos en su interior cuando se localizan en las extremidades o el tronco, mientras que si se localiza en retroperitoneo o mediastino se consideran liposarcoma bien diferenciado. Hablaremos de liposarcoma en las extremidades cuando haya lesiones con componente graso, septos >2 mm o nódulos con realce. Es importante conocer esta nomenclatura para evitar confusiones en el diagnóstico.

Tumor lipomatoso atípico



Liposarcoma de bajo grado



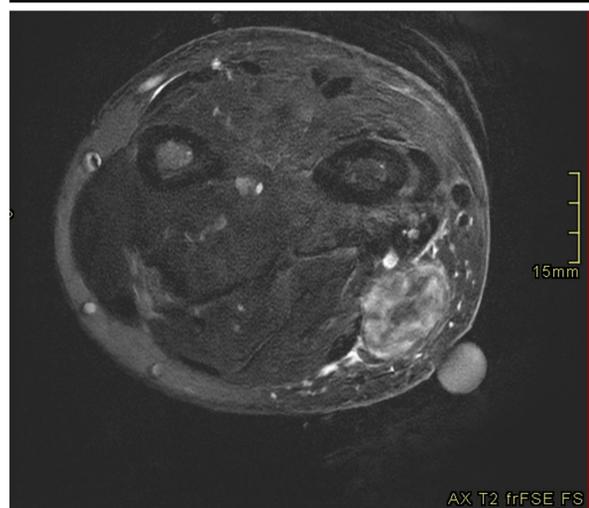
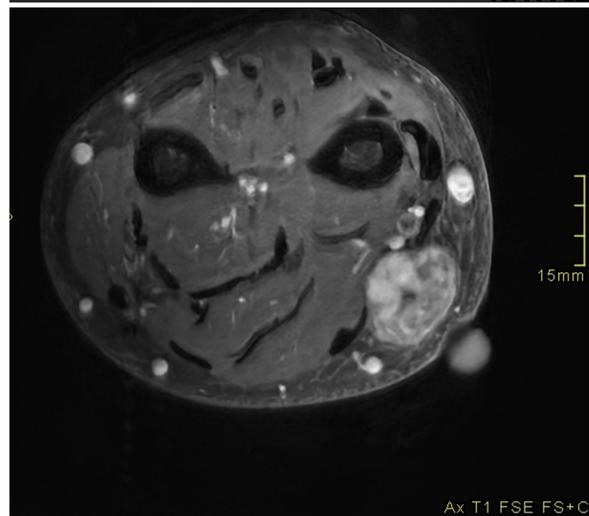
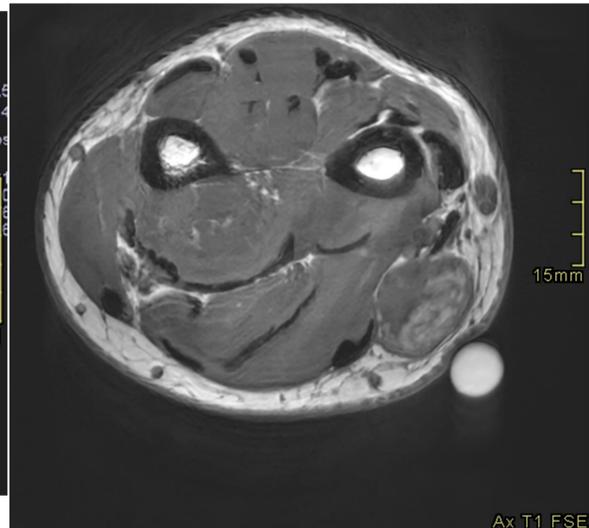
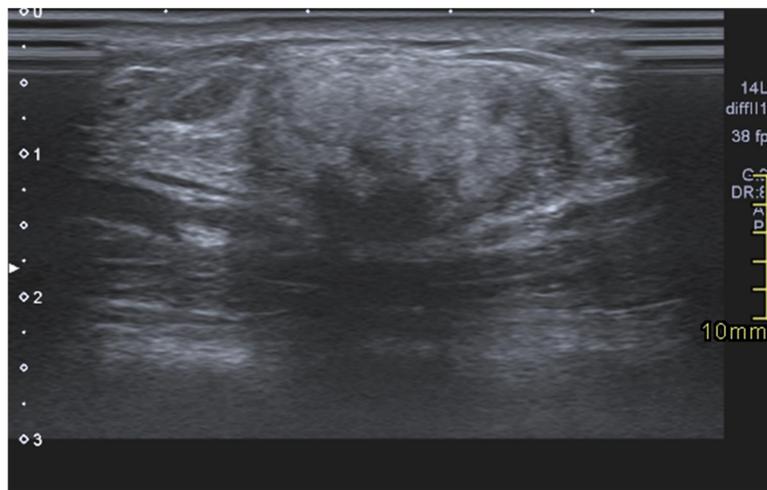
Liposarcoma



Nuevo en la quinta edición OMS 2020

- Tumor lipomatoso atípico de células fusiformes/pleomórfico, nueva entidad que se añade en los tumores benignos.
- Liposarcoma pleomórfico mixoide, nueva entidad que se incluye en los tumores malignos.
- Reconocimiento de las características y pronóstico adverso en los liposarcomas desdiferenciados.

SARCOMAS DE PARTES BLANDAS



Varón de 59 años con tumoración volar en zona radial del antebrazo que ha crecido, no dolorosa.

En la ecografía lesión de predominio hiperecogénico y áreas de mala transmisión posterior. En la RM señal heterogénea, con áreas de grasa en T1, zonas de baja señal en T2 y realce con contraste

AP: Lipoma/TLA de células fusiformes

Tumor lipomatoso atípico de células fusiformes.

Más frecuente en varones con una proporción 3: 2 hombre: mujer, edad media. La mayor parte ocurre en las extremidades con predilección por las manos y los pies tanto en los tejidos superficiales como profundos. Menos frecuente aparece en la cabeza y cuello y pelvis.

SARCOMAS DE PARTES BLANDAS

TUMORES FIBROBLÁSTICOS Y MIOFIBROBLÁSTICOS

Los tumores más frecuentes en esta categoría incluyen entidades benignas como la fascitis nodular, malignas como el fibrosarcoma y en el grupo intermedio el tumor desmoide y el dermatofibrosarcoma protuberans.

El hemangiopericitoma se eliminó como una entidad separada en la clasificación de la OMS de 2013.

Nuevo en la quinta edición OMS 2020

- Se añade una nueva variedad de tumor fibroso solitario localmente agresivo y maligno.
- El angiofibroma de tejidos blandos se reclasifica como tumor benigno.

SARCOMAS DE PARTES BLANDAS



Mujer de 57 años con tumoración en región glútea derecha, con dolor que aumenta con la flexión y rotación interna.

En la RM lesión en la escotadura ciática derecha, de baja señal en T1, hiperintensa en T2 y con intenso realce con contraste. **AP: Angiofibroma celular**

Angiofibroma de tejidos blandos.

Es una neoplasia fibrovascular benigna que ocurre frecuentemente en las extremidades inferiores cerca de grandes articulaciones, con menos frecuencia en la pared abdominal, pelvis y mama. Suele ser de localización subcutánea. Una variante diferente es el angiofibroma de localización inguinoescrotal o vulvar.

SARCOMAS DE PARTES BLANDAS

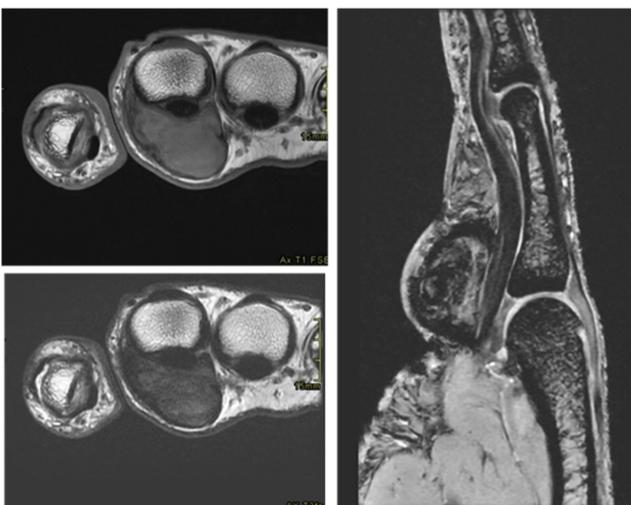
TUMORES FIBROHISTIOCÍTICOS

El más frecuente es el Tumor tenosinovial de células gigantes.

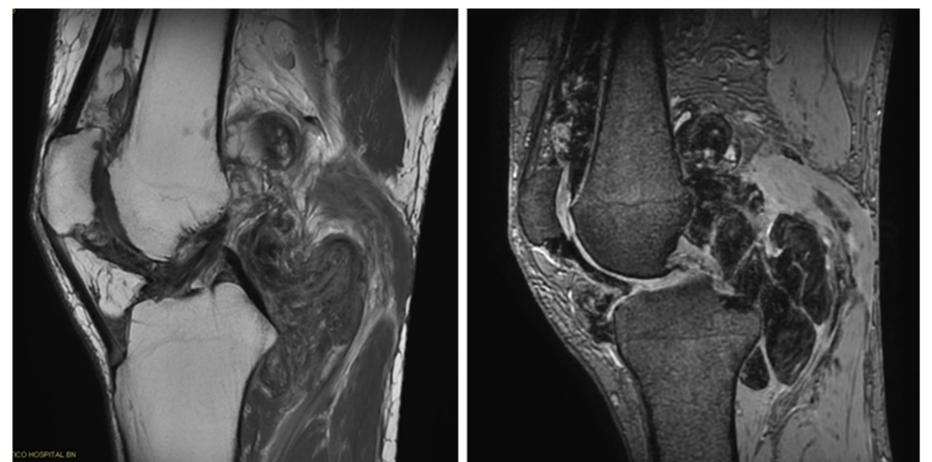
En la últimas clasificaciones de la OMS de 2013 y 2020 el término Tumor tenosinovial de células gigantes ha sustituido a las lesiones anteriormente denominadas tumor de células gigantes de la vaina del tendón (forma localizada) y sinovitis villonodular pigmentada (SVNP) (forma difusa).

El histiocitoma fibroso maligno se eliminó de la nomenclatura en la actualización de la OMS de 2013.

Tumor tenosinovial de células gigantes
forma localizada



Tumor tenosinovial de células gigantes
forma difusa



Nuevo en la quinta edición OMS 2020

-Tumor tenosinovial de células gigantes ha sustituido a las lesiones anteriormente denominadas tumor de células gigantes de la vaina del tendón y sinovitis villonodular pigmentada (SVNP)

SARCOMAS DE PARTES BLANDAS

TUMORES VASCULARES

Los tumores vasculares surgen de la proliferación de células endoteliales.

El espectro abarca desde el hemangioma en la categoría benigna hasta el angiosarcoma y hemangioendotelioma epitelioides en el grupo maligno.

Nuevo en la quinta edición OMS 2020

- El hemangioma anastomosante se ha incluido como una nueva entidad en el grupo benigno.
- El hemangioendotelioma epitelioides con fusión YAP1-TFE3 es una nueva variante introducida en la última edición. Ocurre en un grupo de edad más joven y se incluye en la categoría de malignos.

SARCOMAS DE PARTES BLANDAS



Varón de 32 años con tumoración de rápido crecimiento en antebrazo. Presenta un contorno irregular y mal delimitado con la musculatura volar del antebrazo, baja señal en secuencias T1 y T2, y realce difuso tras la administración de contraste. En el PET-TC de estadificación se detectan adenopatías axilares izquierdas patológicas.

Hemangioendotelioma epiteliode.

Es una neoplasia vascular maligna compuesta de células endoteliales epitelioides dentro de un estroma mixohialino y caracterizada por la fusión del gen WWTR1-CAMTA1 en >90% de los casos. En IHC, expresión de CD34, CD31, podoplanina, FLI1 y ERG; y la expresión nuclear de CAMTA1 son útiles en el diagnóstico

SARCOMAS DE PARTES BLANDAS

TUMORES DE LA VAINA NERVIOSA

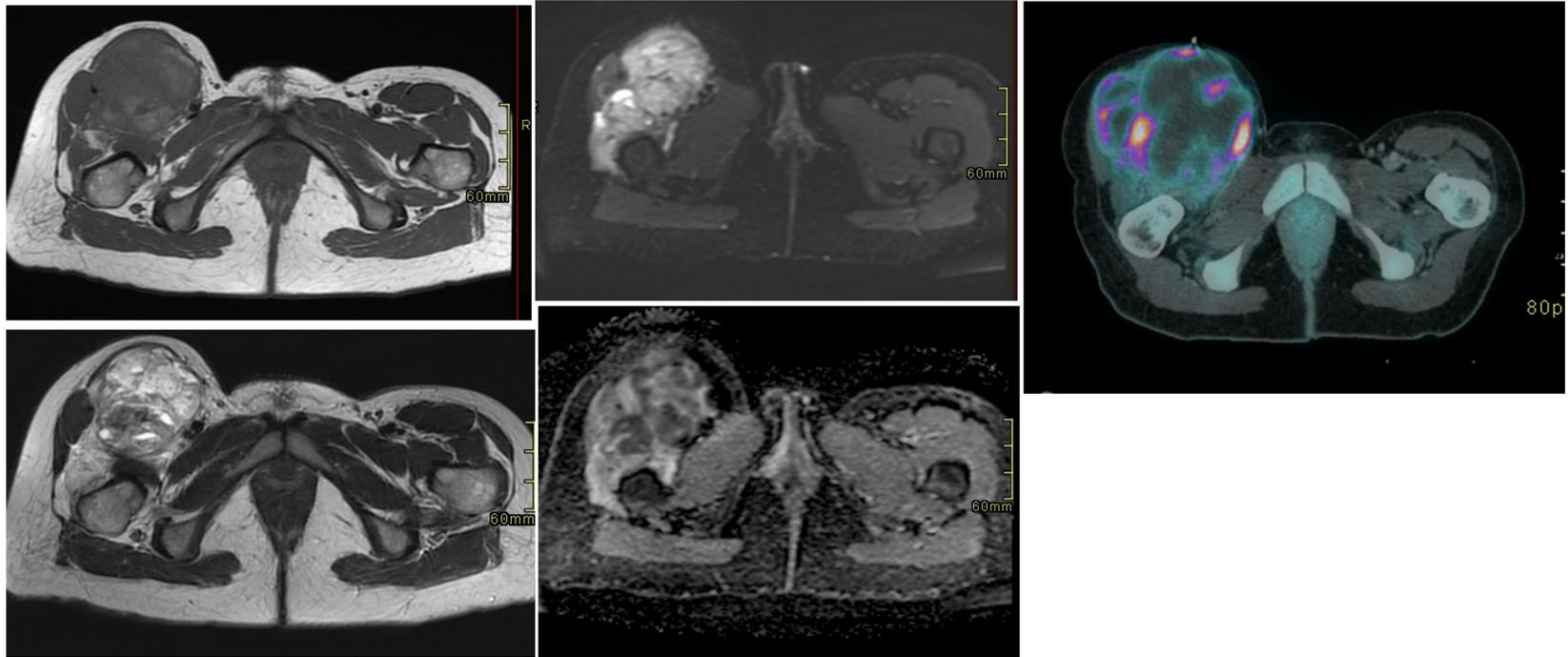
Los tumores de la vaina nerviosa se incluyeron en la clasificación de la OMS de sarcomas de partes blandas por primera vez en 2013. Constituye una excepción al resto de sarcomas de tejidos blandos ya que surgen del neuroectodermo mientras que el resto son de origen mesodérmico.

Neurofibroma y schwannoma son los más frecuentes.

Nuevo en la quinta edición OMS 2020

- Schwannoma melanocítico se reclasifica como tumor maligno de vaina nerviosa periférico melanocítico.
- Se añade peri-neuroma maligno y se quita tumor Tritón maligno.

SARCOMAS DE PARTES BLANDAS



Mujer de 33 años diagnosticada de Neurofibromatosis tipo 1 en la infancia con lesiones cutáneas, hamartomas cerebrales y múltiples neurofibromas. Resección de neurofibromas en glúteo derecho y brazo izquierdo Acude ahora por lesión de rápido crecimiento y dolor en región inguinal derecha heterogénea en T1 y T2, con áreas de hemorragia. **AP: Tumor maligno de la vaina nerviosa asociado a NF tipo 1**

Tumor maligno de la vaina del nervio periférico.

Representan el 2-10% de los sarcomas de partes blandas. Se asocian con neurofibromatosis tipo 1 en el 25-50% de los casos y tiene peor pronóstico en ellos. En la nueva clasificación, pérdida de la trimetilación de la lisina27(H3K27me3) en la IHC ,(60-80%) de los casos es relativamente específico.

SARCOMAS DE PARTES BLANDAS

TUMORES DE DIFERENCIACIÓN INCIERTA

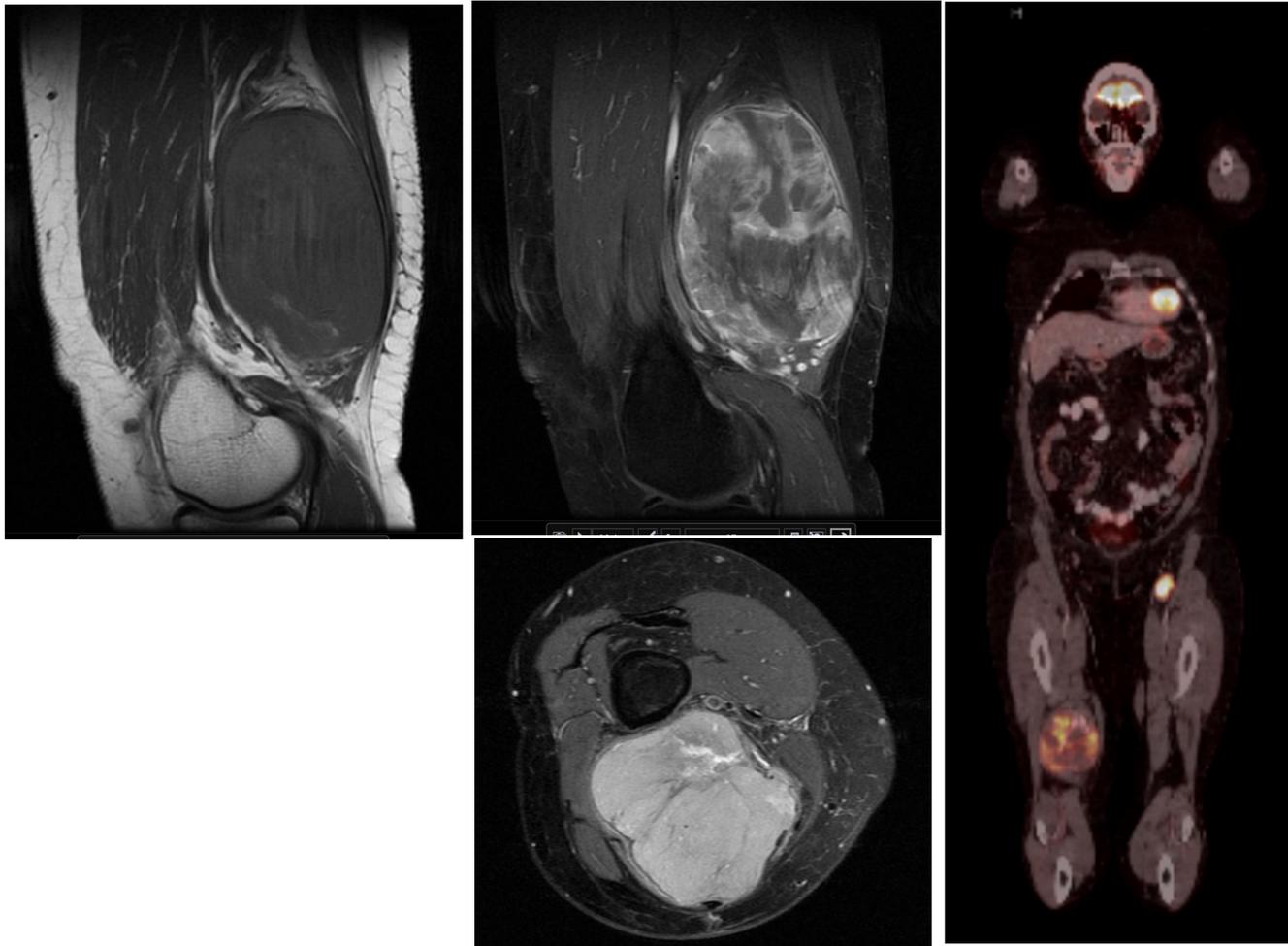
Una actualización importante de la nueva clasificación de la OMS 2020 ha sido la eliminación de la categoría de tumores indiferenciados/no clasificados que se incluyen en los tumores de diferenciación incierta.

Quedan incluidos en esta categoría tumores tan diferentes como el mixoma en el grupo de benigno y el sarcoma sinovial en los malignos.

Nuevo en la quinta edición OMS 2020

-Entre las nuevas incorporaciones está el angiomiolipoma en el grupo benigno, el angiomiolipoma epitelioides en la categoría intermedia y la neoplasia de células fusiformes reordenadas NTRK entre los tumores malignos.

SARCOMAS DE PARTES BLANDAS



Mujer de 57 años que consulta por gonalgia y tumefacción en rodilla sin antecedente traumático. En la RM se ve una lesión de predominio baja señal en T1 con escasos focos de hemorragia, realce heterógeno y señal iso-hiperintensa en T2, sin niveles. **AP: Sarcoma sinovial monofásico G3**

Sarcoma sinovial.

El sarcoma sinovial es el cuarto en frecuencia de los sarcomas de partes blandas, y representa alrededor del 2,5% al 10% de todos los sarcomas.

En el 85-95% afecta a las extremidades, con predilección por las inferiores. Suele aparecer en adultos jóvenes (15-40 años) y el tiempo medio de Dx puede oscilar entre 2 y 4 años a veces por su crecimiento lento.

TUMORES ÓSEOS

SARCOMAS DE PARTES BLANDAS

SARCOMAS INDIFERENCIADOS DE CÉLULAS REDONDAS Y PEQUEÑAS DE HUESOS Y TEJIDOS BLANDOS

El cambio más destacable de la nueva actualización de la clasificación de la OMS 2020 es la detección de nuevos genes que ha permitido que la antigua papelera de sarcomas tipo Ewing se subclasifiquen en nuevas entidades con distintas presentaciones, comportamientos clínicos y características inmunohistoquímicas.

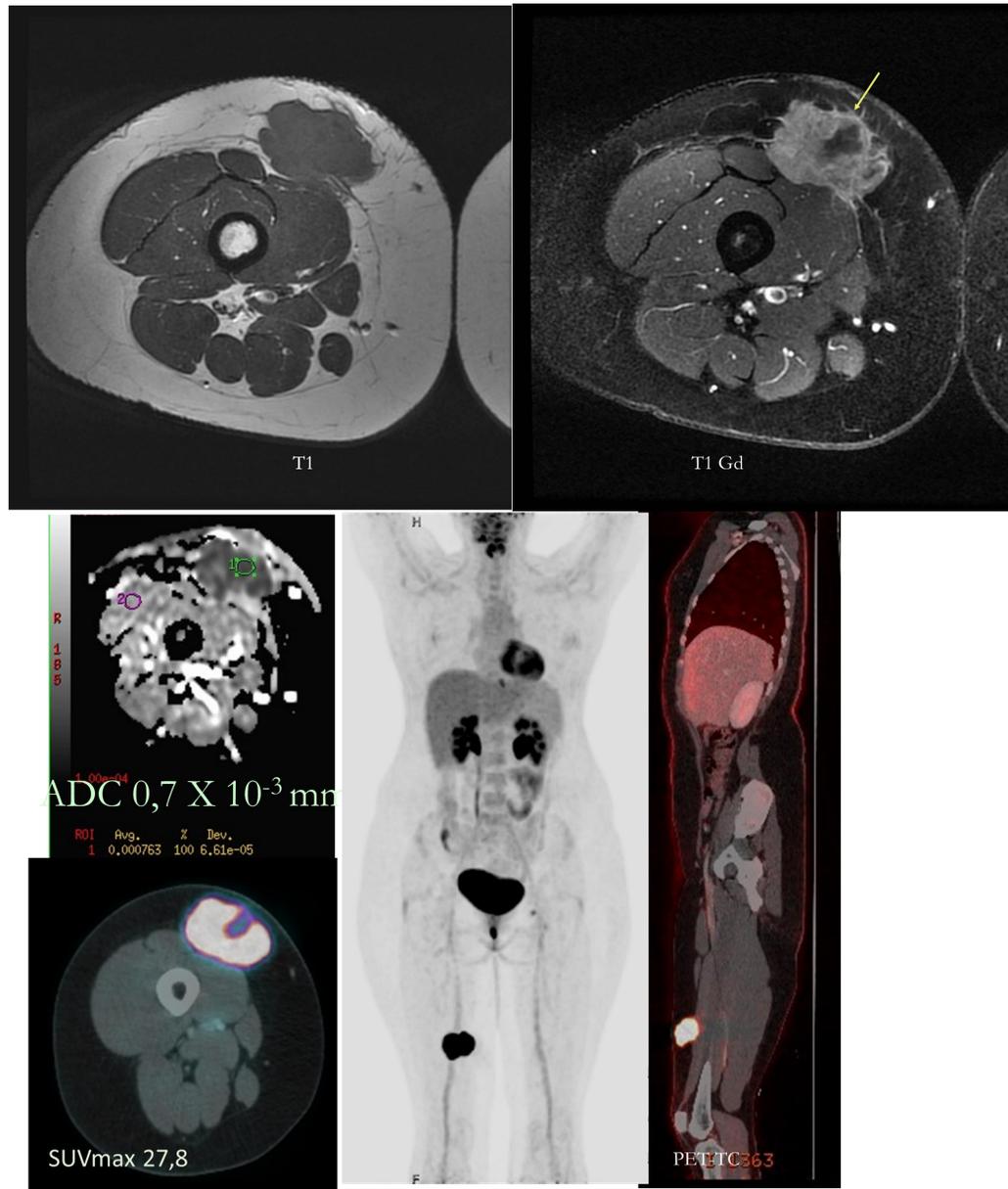
El sarcoma de Ewing óseo se ha sacado del capítulo de tumores óseos, y se ha incluido junto con el sarcoma de Ewing extraesquelético y las nuevas variantes, en este nuevo capítulo “sarcomas indiferenciados de células pequeñas y redondas de hueso y tejido blando”

Nuevo en la quinta edición OMS 2020

-Esta nueva categoría se ha introducido por 1ª vez en la clasificación de la OMS de 2020. Incluye al sarcoma de Ewing óseo y extraesquelético y otros tumores de células redondas y pequeñas morfológicamente similares: Sarcomas reordenados con CIC, sarcomas con mutaciones BCOR y sarcomas de células redondas con fusiones EWSR1-no ETS.

TUMORES ÓSEOS

SARCOMAS DE PARTES BLANDAS



Mujer de 21 años con lesión subcutánea en muslo derecho de consistencia firme. Se realiza biopsia y posterior cirugía. **AP: Sarcoma indiferenciado de células pequeñas y redondas CIC/DUX4.**

Sarcomas con reordenamiento CIC

Son tumores agresivos que representan 2/3 de los casos de Ewing. Suelen ocurrir en adultos jóvenes en los tejidos blandos profundos de las extremidades y el tronco, raramente afectan al hueso. Tienen un curso clínico agresivo con alta tasa de metástasis y menos sensibilidad a la quimioterapia. En la RM presentan un aspecto heterogéneo y pueden tener necrosis, vacíos de flujo y hemorragia con niveles de líquido ocasionales.

Conclusiones:

- Los radiólogos juegan un papel importante en el diagnóstico, tratamiento y seguimiento de los tumores óseos y de partes blandas.
- Es importante para el radiólogo general y músculoesquelético tener un conocimiento actualizado tanto de la terminología como de los cambios en la clasificación de los tumores músculoesqueléticos más frecuentes, para un diagnóstico preciso.

Bibliografía:

1. Bansal A, Goyal S, Ankur G. WHO classification of soft tissue tumours 2020: An update and simplified approach for radiologist. *European Journal of Radiology* 143 (2021) 109937.
2. Hwang S, Hameed M, Kransdorf. The 2020 World Health Organization classification of bone tumors: what radiologist should know. *Skeletal Radiology* (2023) 52: 329-348.
3. Serfaty A, Samim Mohammad. Imaging features of the most common primary osseous malignancies. *Radiol Clin N Am* 60 (2022) 221-238
4. Souza F, Cardoso FN, Cortes C. Imaging features of primary soft tissue malignancies. *Radiol Clin N Am* 60 (2022) 283-299