

HOSPITAL LA FE, VALENCIA, ESPAÑA

Tumores Musculoesqueléticos

Lo que te contaría sobre ellos con una caña y
unos cacaus

Joan Ferràs Tarragó;Pablo Jordà Gómez;Manuel Ángel Angulo Sánchez;Jose Amaya Valero

02/12/2018

Los tumores musculoesqueléticos son difíciles de aprender, y mucho más de memorizar. Esta guía trata de ser una forma rápida y accesible para repasar no todos los tumores, sino los más frecuentes acerca de sus principales características, diagnóstico y tratamiento, para saber afrontarlos cuando se nos aparezcan

Índice

0-	Introducción.....	4
1-	Osteoma osteoide	5
2-	Osteoblastoma	8
3-	Encondroma	10
4-	Condrioblastoma.....	13
5-	Osteocondroma	13
6-	Condrosarcoma	14
7-	Osteosarcoma	15
8-	Sarcoma de Ewing	19
9-	Quistes óseo aneurismático.....	22
10-	Fibroma no osificante	23
11-	Displasia fibrosa.....	24
12-	Granuloma eosinófilo	25
13-	Tumor de células gigantes	26
14-	Referencias bibliográficas	27

Tumores óseos: saber, por lo menos, dónde nos podemos equivocar

0- Introducción

Los tumores óseos son una patología rara cuyo diagnóstico precoz es uno de los elementos fundamentales para su tratamiento efectivo. Uno de los problemas de los tumores óseos es que su sintomatología es relativamente inespecífica (dolor, tumoración...) por lo que su diagnóstico no es sencillo. Debido a la poca frecuencia con la que se atienden, la necesidad de conocimientos radiográficos específicos, y la posibilidad de presentarse en cualquier consulta externa o urgencias, es fundamental conocer qué tipos de tumores óseos existen y nociones básicas de cuáles son sus principales características diferenciales. De no hacerlo, es probable que intentemos establecer un diagnóstico en centros secundarios con el uso de biopsias, cirugías etc. Que no solo no nos ayuden en el diagnóstico sino que además conviertan una enfermedad local fácilmente tratable, en una enfermedad sistémica cuyo abordaje deba ser modificado por la zona de toma de la biopsia, por ejemplo.

Es por ello que ante los tumores óseos, lo primero que debemos saber es diferenciar entre benignos y malignos, y saber cómo se realiza el diagnóstico y signos y síntomas que nos deban llamar la atención, más que para hacer, para saber cuándo no debemos hacer nada más que mandarlo a centros de referencia con experiencia y un equipo multidisciplinar que posibilite el abordaje simultáneo por especialistas expertos en esta patología rara, curable y grave.

Para ello, en esta revisión, realizaremos un recorrido por todos los tumores óseos existentes (o al menos para la inmensa mayoría de ellos) en cuanto a su diagnóstico y tratamiento.

Para esta revisión, utilizaremos la tabla de diagnóstico diferencial del Dr Luis Rafael Ramos Pascua del Hospital 12 de Octubre, Madrid, España, a quien tanto le agradecemos que nos la haya brindado para servir como guía a partir de la cual desarrollar pequeños conceptos sobre este tipo de patología.

En este esquema, los tumores se clasifican en función de su localización radiográfica, ya que ante la sospecha de una tumoración, la primera prueba diagnóstica que se debe realizar es una **radiografía convencional**. Posteriormente se ampliará el estudio con otras pruebas, como TC, RMN y otras para estudios de extensión, histología, marcadores, inmunohistoquímica etc, pero que escapan a la revisión de este manual. Nuestro objetivo es poder sospechar a qué tipo de tumoración nos encontramos utilizando solamente la clínica y la radiografía, ya que son las pruebas complementarias disponibles en cualquier centro de atención de cirugía ortopédica y traumatología.

Las tumoraciones las clasificaremos en:

- **Centrales:** se encuentran en el centro de la médula ósea
- **Excéntricos:** sin estar en la cortical, se encuentran en la periferia, pegados a la cortical, pero intramedulares.
- **Intracorticales:** se encuentran dentro de la cortical, aunque desde aquí pueden extenderse hacia la profundidad y la superficie
- **De superficie o subperióstica:** se encuentran por fuera de la cortical

1- Osteoma osteoide

Introducción

El osteoma osteoide es una tumoración descrita en 1930 por Jaffe como una tumoración benigna de células óseas productoras de matriz ósea(1). Representan el 5% de todos los tumores óseos y el 11% de los tumores óseos benignos(2). Su localización más frecuente es en huesos largos periféricos, y en un 10% de los casos en el raquis(3). Se puede encontrar en la zona esponjosa, cortical (la más frecuente)(2) o subperióstica y la tibia y el fémur son sus localizaciones más frecuentes.

Dentro de la clasificación de las tumoraciones benignas de la sociedad americana de tumores musculoesqueléticos se clasifica en un tipo 2, es decir, activo (Tabla 1)

Tabla 1. Clasificación de las tumoraciones benignas (Enneking)

Estadio 1	Latente
Estadio 2	Activo
Estadio 3	Agresivo

Su etiopatogenia se desconoce, aunque se ha relacionado con niveles elevados de Prostaglandina E2, prostaciclina y ciclooxigenasa-2, aunque no se ha llegado a un consenso sobre su etiología(4). También se ha descrito un aumento de las fibras nerviosas desmielinizadas en su interior(5)

Diagnóstico

El dolor nocturno que cede con la toma de AINEs es uno de los signos más típicos para su diagnóstico. El motivo de este dolor se ha relacionado con el aumento de la expresión de ciclooxigenasa-2, y el hecho de ser nocturno con la presencia de fibras desmielinizadas en su seno. Cuando el tumor se encuentra en un hueso superficial, es frecuente encontrar signos inflamatorios locales, lo cual da una idea de la etiología proinflamatoria del dolor de este tipo de tumor. En localizaciones periarticulares puede presentarse con sinovitis, por extensión articular de los mediadores inflamatorios. En caso de encontrarse cercano a la fisis de

crecimiento, puede producir discrepancias en la longitud de los miembros, y de encontrarse en el raquis, puede producir escoliosis, la cual es reversible tras el tratamiento del osteoma(6)

La presentación **radiológica** típica del osteoma osteoide es una lesión **oval, cortical, lítica, diafisaria, con esclerosis alrededor de la tumoración y adelgazamiento fusiforme de la cortical por fuera de la lesión y con un nidus lítico en el seno.**

El nidus (la zona lítica) suele tener menos de 2 cm y a veces puede no verse, ya que la intensa esclerosis que envuelve la zona lítica puede enmascarar el vacío de la zona lítica del nidus. En osteomas osteoides subperiósticos, la reacción esclerótica puede ser muy significativa, y en los casos de osteotomas osteoides intramedulares, el nidus puede estar total o parcialmente calcificado.

De una forma relativamente frecuente, el osteotoma osteoide presenta imagen radiográfica normal, y es la clínica (dolor o escoliosis dolorosa) la que debe hacernos sospechar esta tumoración y solicitar pruebas complementarias más agresivas como la TC y la RMN. En las escoliosis causadas por osteoma osteoide, la concavidad de la curva está en el lado donde se encuentra el osteoma osteoide, por lo que se postula que se produzca por la estimulación del crecimiento en la fisis del platillo vs espasticidad antiálgica de la musculatura paravertebral ipsilateral, siendo la segunda teoría la más defendida ya que generalmente se encuentran en estructuras posteriores (láminas, pedículos y apófisis transversas)

En el TC se observa con mayor especificidad las lesiones radiográficas descritas, y debemos comentar que el grado de mineralización del nidus es un marcador del tiempo de evolución del osteoma. En casos de duda, se puede realizar una TC con contraste, que objetiva un rápido relleno de contraste del nidus, a diferencia de lo que ocurre en el absceso de brodie y quistes óseos.

El diagnóstico diferencial se establece con:

- Absceso de Brodie: en estos casos el secuestro es irregular en tamaño y el reborde interior de la zona de esclerosis no es suave como ocurre en el osteoma osteoide.
- Condrolastoma: son más típicos en las epífisis en niños y se caracterizan por además de ser osteolíticos como el osteoma osteoide, asociar un edema importante en la médula ósea y reacción perióstica y de partes blandas más extensa. Las localizaciones epifisarias e intramedulares son más típicas de los condrolastomas, mientras que los osteomas osteoides son más diafisarios e intracorticales.
- Fracturas de estrés en niños: Las trabéculas de hueso neoformado están orientadas con las trabéculas de la fractura, y son ligeramente más irregulares las trabeculaciones en el osteoma osteoide.
- Displasia osteofibrosa, adamantinoma, fibroma no osificante, encondromas, granulomas eosinófilos, enfermedad de Perthes, tuberculosis condiciones neuromusculares y tumores óseos agresivos pueden ser considerados como similares radiográficamente, pero la clínica es muy diferente. En estos casos, la TC y el SPECT establecen el diagnóstico diferencial.

Tratamiento

Lo normal en el osteoma osteoide es la resolución espontánea del tumor, por lo que el tratamiento sintomático no quirúrgico siempre debe ser la primera opción(7,8). Suele tardar entre 6 y 15 años en resolverse espontáneamente, y si se trata con AINEs o aspirina, se reduce a 2 o 3 años(9). Los efectos adversos del uso prolongado de AINEs se deben prevenir, como por ejemplo las úlceras gastroduodenales, en caso de requerirse dosis prolongadas y elevadas de AINEs. Es raro, pero debemos tenerlo en cuenta, el riesgo de progresión de estos tumores a osteoblastomas durante el período de tratamiento conservador, que se detectaría por la falta de control con medicación analgésica y la progresión del tamaño, junto con los cambios radiográficos por TC(10). El tamaño superior a **15 mm**, debe hacernos sospechar de la naturaleza de osteoblastoma más que de osteoma osteoide(11).

En casos en los que el dolor no puede ser controlado con medicación analgésica o en aquellos en los que los AINEs no pueden ser tomados a largo plazo, se indica la intervención quirúrgica como tratamiento la cual se puede realizar según diferentes métodos:

- Resección en bloque: Se debe extraer el nidus completamente, y no es necesario resear el hueso esclerótico circundante. En caso de tumoraciones muy grandes puede ser necesario realizar relleno de la cavidad con injerto e incluso la osteosíntesis profiláctica para evitar fracturas. Para localizaciones intraarticulares, la artroscopia es una técnica útil, y para zonas estructuralmente difíciles como el cuello femoral, se puede optar por el curetaje.
- Técnicas percutáneas guiadas con TC, como la escisión con trefina, crioablación, radiofrecuencia y termoabrasión con láser Independientemente de la técnica utilizada, es fundamental la toma de biopsia y su análisis. La escisión guiada por TC y la radiofrecuencia son las técnicas mínimamente invasivas que mejores resultados han conseguido, con más de un 90% de éxito curativo(12–14).

Conclusión

El osteoma osteoide consiste en una producción descontrolada de matriz ósea como consecuencia de la respuesta inflamatoria en el seno de osteoblastos. Un tamaño superior a 15 mm y la falta de control con AINEs nos debe hacer sospechar la etiología de osteoblastoma. El tratamiento conservador con AINEs es de elección, y si no es posible, se realizará técnica de resección guiada por TC o radiofrecuencia guiada por TC.

2- Osteblastoma

Introducción

El osteblastoma es un tumor en cuanto a etiopatogenia similar al osteoma osteoide, ya que se constituye de osteoblastos proliferantes generadores de hueso, pero a diferencia del osteoma osteoide, es más agresivo. Representa el 1% de los tumores óseos y el 3% de los tumores óseos benignos(15,16), y hasta en el 40% de los casos se localizan en la columna vertebral, mucho más frecuentemente que los osteomas osteoides(17) y se suele producir en varones jóvenes (entre los 20 y los 30 años)(18)

El osteblastoma suele ser benigno, pero con una agresividad local más alta que otros tumores óseos benignos, e incluso en ocasiones, puede malignizar a osteosarcoma(19)

Diagnóstico

Radiográficamente, los osteblastomas se comportan como lesiones **líticas de más de 15-20 mm** (según la serie) con **cierta reacción agresiva perilesional** de partes blandas y con **reacción perióstica** de una forma relativamente frecuente (20). Una vez se sospecha esta lesión, la realización de TC, RMN es fundamental, sobre todo para establecer el tamaño real y el grado de afectación de estructuras vecinas. La histología es una pieza fundamental para el diagnóstico definitivo.,

El diagnóstico de sospecha por lo tanto sería una tumoración lítica, primaria, con importante reacción perilesional, de más de 15-20 mm de tamaño y que afecta a los elementos posteriores del raquis, aunque puede ir migrando hacia el cuerpo vertebral.

Para el tratamiento, es fundamental establecer el Grado de Enneking (Tabla 1), que en la mayoría de los casos determinan el pronóstico y por lo tanto la agresividad terapéutica.

Tratamiento

El tratamiento se basa fundamentalmente en la resección en bloque o bien la resección local (curetaje) y radioterapia. Debemos tener en cuenta que se trata de tumores benignos localmente agresivos y que pueden malignizar, pero que se encuentran la mayoría de las veces en localizaciones donde la resección en bloque implicaría una gran pérdida funcional del paciente (por encontrarse en el raquis). Es por ello que la mayoría de guías aceptan un tratamiento con agresividad local (curetaje + radioterapia) en lesiones tipo 2 de Enneking y optan por la resección en bloque en los tipo 3 de Enneking siempre que sea posible.

Cuando la lesión se encuentra en localizaciones más accesibles como la mano, el tobillo, la clavícula etc (más raro pero posible)(21–23) la opción terapéutica de resección completa es de elección en caso de ser quirúrgicamente posible sin conllevar grandes mutilaciones.

Esta actitud se basa en múltiples estudios, como por ejemplo la serie de Boriani et. al. En la cual no encontraron recurrencias locales en pacientes con osteblastoma estadio 2 tratados

con resección intralesional(24), mientras que en los estadios 3 tratados con resección intralesional la tasa de recidiva era del 23% si era una cirugía primaria. Además, la probabilidad de recidiva local tras una resección en bloque en aquellos pacientes que previamente habían sido sometidos a resección local (es decir, que había recidivado tras una resección local) era del 67%, por lo que la curación era mucho mayor si se conseguía en la primera cirugía(24).

La recidiva global de este tipo de tumoración, independientemente del grado de Enneking es del 18%, aunque es mejor entender la probabilidad de recidiva en función del grado de Enneking, ya que depende mucho de ella.

Conclusiones

El osteoblastoma es una tumoración consistente en la proliferación benigna localmente agresiva de osteoblastos, que generan mucha reacción perilesional, que se produce en pacientes jóvenes y se localiza en el raquis. Su diagnóstico inicial se basa en una radiología que evidencie una lesión lítica, en las estructuras posteriores del raquis con gran reacción perilesional y el tratamiento se basa en la clasificación de Enneking (Tabla 1) y pasa o bien por resección local + radioterapia (aunque está en controversia el uso de radioterapia) o bien por cirugía

3- Encondroma

Los encondromas son la tumoración más frecuente de las manos, se producen entre los 30 y los 40 años y se producen fundamentalmente en el extremo cubital de la mano. Se trata de proliferación de cartilago articular en el interior de un hueso, cuya etiología más probable es la del crecimiento descontrolado de células cartilaginosas remanentes de la fisis de crecimiento.

El síndrome de Ollier y el Síndrome de Maffucci son enfermedades en las que el paciente presenta múltiples encondromatosis (y en el caso del Síndrome de Maffucci, asocia hemangiomas múltiples). La localización más frecuente son las falanges de las manos, aunque podemos encontrarlo también en localizaciones metafisarias de huesos del resto del cuerpo.

Cuando el condroma se encuentra en la región central de un hueso hablamos de encondroma, pero el mismo tipo de tumor cuando se encuentra en la periferia se conoce como condroma periosteal, condroma periférico o eucondroma (siendo el mismo tipo de tumor).

Diagnóstico

El encondroma consiste en la proliferación lenta de condrocitos en el seno de un hueso. Por ello, presenta las características radiográficas de una tumoración benigna, **lítica con esclerosis** circundante y en los casos más típicos, calcificaciones en palomita de maíz en su seno (aunque a veces no las presentan). No suelen asociar reacción perióstica ni lesión de partes blandas. Tampoco suelen desarrollar lesión intraarticular ni reacción agresiva.

Su principal diagnóstico diferencial, con el que comparte un *continuum* es el condrosarcoma. El condrosarcoma es una proliferación agresiva de condrocitos en el seno de un hueso, y la forma de diferenciarlo del encondroma es su agresividad radiográfica (con reacción perióstica, de partes blandas, dolor, eritema...) y su clínica, mucho más clara (pérdida de peso, cansancio generalizado, crecimiento progresivo, dolor...).

A nivel de la anatomía patológica, es difícil diferenciar entre un condrosarcoma de bajo grado y un encondroma. El osteosarcoma presenta atipicidad nuclear, duplicidad nuclear y una mayor celularidad, que además es más atípica (ya que se trata de una proliferación maligna). En el caso del encondroma, se trata de células cartilaginosas normales. Adelantamos ya que a nivel de la mano, el diagnóstico diferencial entre el condrosarcoma de bajo grado y el encondroma no es tan importante, ya que el tratamiento es el mismo con muy buenos resultados, y la tasa de metástasis de los condrosarcomas de la mano es muy baja (cerca al 2%).

En el diagnóstico, muchas veces se produce de forma accidental tras una contusión. Los encondromas asintomáticos no requieren seguimiento a no ser que presenten una progresión clínica (que aumente de tamaño, que produzca edema, dolor, eritema...). Los criterios radiográficos que permiten definir con bastante certeza el encondroma ya los hemos valorado, y cuando tenemos dudas, podemos solicitar una RMN.

El diagnóstico diferencial radiográfico del encondroma es complejo, ya que presenta mucha variabilidad radiográfica. Osteomielitis, tuberculosis y coccioides son los diagnósticos diferenciales infecciosos más frecuentes. Los quistes óseos aneurismáticos también son lesiones líticas bien delimitadas, que aunque sean menos frecuentes en las manos, son posibles. En los quistes óseos aneurismáticos, es raro encontrar calcificaciones y suelen insuflar la cortical. Los quistes de inclusión epidérmicos son típicos tras un traumatismo en la falange distal, y presentan una morfología similar, siendo su etiología una cavidad rellena de queratina por un proceso tórpido de cicatrización.

El tumor de células gigantes (TCG) es otro protagonista del diagnóstico diferencial, aunque suele ser más agresivo localmente y no suele presentar calcificaciones intralesionales.

Los hemangiomas epiteloideas hemorrágicos y los hemangiomas fusocelulares son tumoraciones angiomasas radiográficamente compatibles, aunque no presentan calcificaciones en su interior.

En las localizaciones más epifisarias, el condroblastoma es uno de los diagnósticos diferenciales. El condroblastoma realmente presenta su principal diagnóstico diferencial con el tumor de células gigantes, ya que se trata de un tumor epifisario localmente agresivo, aunque benigno. Las dos principales características que permiten diferenciar un condroblastoma de un TCG son que el condroblastoma aparece antes de los 20 años y presenta calcificaciones en su interior, mientras que el TCG se produce posterior a los 20 años y no presenta calcificaciones. De hecho, muchos autores consideran el condroblastoma como el TCG de los jóvenes o el TCG calcificado (de hecho, así lo llamó el Dr Ewing), aunque el condroblastoma es más típico que se encuentre calcificado en la periferia, cosa que no ocurre tanto en el TCG.

En este diagnóstico diferencial entra el encondroma epifisario, que podemos diagnosticarlo así cuando se encuentra en la mano por la altísima frecuencia del encondroma en esta localización, pero la misma radiografía en un miembro periférico, nos haría calificarlo como osteoblastoma. A nivel de la histología, el encondroma es benigno, y el condroblastoma presenta signos de malignidad, siendo a nivel histológico sus principales diagnósticos diferenciales el condrosarcoma y el TCG (por la presencia en el condroblastoma de células gigantes pseudoosteoclasticas, que son más redondas que las características células fusiformes del TCG). La proteína S-100 es positiva en el condroblastoma y negativa en el TCG.

El sarcoma de Ewing y las metástasis de tumores como el pulmón (el más frecuente), tracto gastrointestinal y renal, deben ser tenidas en cuenta en el diagnóstico diferencial, aunque presentan un patrón más agresivos y son típicos del I dedo.

La presencia de **patrón permeativo, tamaño grande, comportamiento agresivo local lítico, lesiones múltiples y reacción de partes blandas** nos deben hacer solicitar una RMN con gadolinio, la cual constituye el gold standard para el diagnóstico.

Tratamiento

El tratamiento de un encondroma asintomático es ninguno. No hay que hacer seguimientos ni otras actitudes, a no ser que se produzca un cambio en la sintomatología, sobretodo en la mano. Las encondromatosis en la mano tienen dos particularidades: rara vez malignizan y

cuando lo hacen, muy rara vez producen enfermedad metastásica. La menor temperatura corporal y la vascularización de los dedos son teorías que se han postulado como responsables de este comportamiento, pero lo importante es que un encondroma en la mano que no tiene sintomatología y no progresa, no tiene peligro real.

En los casos de encondromas asintomáticos que se descubren por una fractura patológica, se ha descrito la curación espontánea tras la fractura. Sin embargo, en un encondroma que produce fractura patológica, está indicado el tratamiento quirúrgico, al igual que en un encondroma sintomático o un encondroma expansivo (ya que aumenta progresivamente el riesgo de fractura).

El tratamiento quirúrgico de primera opción de un encondroma es el curetaje. Una de las ventajas que presenta el condrosarcoma de bajo grado, e incluso el de alto grado en la mano, es que presenta tasas de curación muy elevadas con el simple curetaje, por lo que la duda diagnóstica radiográfica no es un drama, en tanto que con la cirugía estableceremos el diagnóstico definitivo (para controlarlo de más o de menos cerca) pero la actitud será la misma en el quirófano.

Hay controversia en el tratamiento cuando se descubre tras fractura patológica. Por una parte, se puede realizar curetaje e injerto con fijación en un tiempo, aunque aparentemente presenta peores resultados que si se realiza un tratamiento conservador de la fractura durante 1 ó 2 meses y se trata el encondroma cuando la fractura ya se encuentre curada. Dado que no hay diferencias, en casos con poco desplazamiento y fracturas de poca energía, parece lógico realizar un tratamiento completo desde la fractura, ya que reduce el tiempo de inmovilización al hacerlo todo en un tiempo. En casos de fracturas inestables o de alta conminución, el tratamiento quirúrgico de la fractura es mandatorio para conseguir una buena función, por lo que se realizará un tratamiento definitivo en 1 tiempo.

Ya sea un tratamiento primario como tras una fractura, el curetaje es el tratamiento de elección del encondroma. Si sospechamos un condroblastoma o un condrosarcoma, el tratamiento seguirá las normas de la cirugía tumoral, aunque ya hemos dicho que en condrosarcomas de bajo e incluso de alto grado en la mano, el curetaje ha demostrado muy buenos resultados.

El uso de fenol, alcohol deshidratado, crioterapia (nuevas técnicas), láser CO2 y cemento de PMMA se han demostrado útiles en el tratamiento, asociado al curetaje.

El uso de sustitutos óseos como sistema de relleno de la cavidad generada durante el curetaje es otra de las controversias. El autoinjerto, aloinjerto, fosfato cálcico, sulfato cálcico, PMMA (polimetil-metacrilato) e hidroxiapatita son sustitutos óseos que han demostrado utilidad, sin diferencias entre ellos y con controversia acerca de la necesidad por encarecer el proceso y no es tan alto el riesgo de fractura patológica tras el curetaje.

Si el diagnóstico es de encondroma, el seguimiento puede finalizarse en 3 meses con una Rx de control. En caso de tratarse de un condrosarcoma, es necesario el seguimiento clínico y radiográfico anual.

Conclusiones

El encondroma es una tumoración benigna, lítica, bien definida y con calcificaciones en su interior que se produce por restos de cartílago en el hueso. Su localización predilecta es la mano y no suelen malignizar. El diagnóstico diferencial es con el condrosarcoma (cartílago pero agresivo), el condroblastoma (sobretudo el encondroma epifisario, aunque el condroblastoma es “el TCG de los jóvenes o el TCG calcificado”) y el TCG (epifisario, no calcificado y más agresivo localmente). Para su tratamiento, se realiza curetaje +/- adyuvancia con fenol, crioterapia, CO2 etc +/- relleno de la cavidad, tratamiento que comparte con el condrosarcoma de bajo grado y con el de alto grado en la mano. En casos de encondromas descubiertos por fractura patológica, se suele escoger el tratamiento quirúrgico de inicio que trate también el encondroma, aunque en casos de fracturas mínimamente desplazadas en mecanismo de baja energía se puede optar por tratamiento conservador 1-2 meses y tratamiento ulterior del encondroma. El encondroma asintomático en mano no requiere seguimiento si no hay evolución clínica.

4- Condroblastoma

No dedicaremos un tema específico al condroblastoma ya que hemos hablado de él durante el capítulo de encondroma, ya que son tumores de estirpe condral y cuyo análisis hemos preferido hacerlo de forma comparativa con el encondroma. Recordemos que el principal diagnóstico diferencial del encondroma es el condrosarcoma y el principal diagnóstico diferencial del condroblastoma es el tumor de células gigantes.

5- Osteocondroma

Realmente no se trata de un tumor, ya que consiste en osteoblastos y condrocitos completamente normales que proliferan en una localización típica. Son completamente benignos y malignizan muy pocas veces. Simplemente requieren evolutivo clínico y en el caso de empeorar la sintomatología, se puede resear por el bajísimo riesgo de evolución a osteocondrosarcoma.

6- Condrosarcoma

Introducción

Es el segundo tumor maligno del hueso, tras el osteosarcoma. Son tumores difíciles de diagnosticar y de tratar ya que son tumores que no han demostrado sensibilidad a ningún tipo de quimioterapia ni radioterapia, por lo que la cirugía es la única herramienta que tenemos para salvarle la vida al paciente.

En esencia, se trata de células condrales que generalmente se quedan en la medular y se reproducen de forma descontrolada, produciendo el tumor, que no forman osteoide. En cuanto al pronóstico es muy variable en tanto que hay condrosarcomas muy agresivos con alta tasa de riesgo metastásico y condrosarcomas que no metastatizan nunca, sin que tengamos herramientas claras para detectar los más agresivos.

Lo más frecuente son los condrosarcomas primarios, pero debemos saber que pueden ser secundarios a un encondroma o el osteocondroma.

Uno de los elementos que debemos vaticinar con la clínica es la malignidad, y dependerá fundamentalmente de la **edad (mayor de 50 años), tamaño, localización central y localización proximal**. En el contexto de síndrome de Ollier y síndrome de Mafucci, también la malignización es más frecuente, llegando incluso al 50% en el síndrome de Mafucci

Diagnóstico

El diagnóstico inicial se debe realizar con radiografía convencional en la cual objetivaremos criterios de malignidad (adelgazamiento cortical, masa de partes blandas, insuflación cortical, osteólisis...) y en muchas ocasiones, calcificación central. Esta calcificación no es más que la calcificación del tumor por su naturaleza condral, pero no porque las células malignas produzcan matriz ósea (recordemos que los encondromas también presentaban calcificación, como muchos otros tumores de estirpe condral).

La sintomatología es igual al del resto de tumoraciones del sistema musculoesquelético, por lo que no entraremos en más detalle.

Es importante valorar la presencia de una lesión calcificada que produce adelgazamiento cortical o masa de partes blandas, ya que es bastante característico del condrosarcoma, siendo la TC la prueba de más sensibilidad para objetivarla. A nivel de RMN, se observa una lesión hipointensa en T1 e hiperintensa en T2.

La histología y la gradación del condrosarcoma es un tema polémico, por lo que no entraremos, ya que es de mayor especialidad que el público al que va dirigido el manual. Simplemente nos quedaremos en que se dividen en bajo y alto grado (habiendo un grado intermedio) y que a nivel de clasificación los encontramos centrales, secundarios, mesenquimales, desdiferenciados, periostales y de células claras, simplemente para que nos suene, sin más aspiraciones por el momento. Debemos tener en cuenta también que la clasificación histológica en de bajo y alto grado es difícil.

Tratamiento

Todos los condrosarcomas no metastásicos requieren cirugía para su curación, ya que se considera que el condrosarcoma es resistente a la radiación y a la quimioterapia.

Dependiendo de las características clínicas y radiográficas del tumor, se puede optar por el curetaje +/- injerto o bien por la resección quirúrgica. Debemos tener en cuenta que el condrosarcoma es un tumor que establece un reto terapéutico para el cirujano por la indicación más que por la técnica, ya que no hay escalas objetivas validadas para permitir establecer un punto de corte sobre qué es muy agresivo y requiere cirugía y qué se puede tratar con curetaje.

Por norma general, los tumores en zonas acras son de baja agresividad y pueden ser tratados con curetaje o resección amplia (limitada), asegurando márgenes limpios, ya que rara vez regresan aunque sean de alto grado histológico. Sin embargo en pelvis, hasta los de menor grado requieren excisión quirúrgica agresiva.

En huesos largos, es muy raro realizar tratamiento con curetaje, pero está permitido en tumores de muy baja agresividad (Enneking IA). Aún así, hay que tener en cuenta el riesgo beneficio, y ser muy conscientes de la posible agresividad de estos tumores, por lo que muchas veces se opta por la resección quirúrgica necesaria para asegurarnos de la extirpación completa del tumor.

La quimioterapia no ha sido validada como útil ni tan siquiera en los de alto grado ni los indiferenciados. Simplemente, tras la cirugía, se requiere seguimiento al menos durante 10 años, controlando la recurrencia local y las metástasis pulmonares.

7- Osteosarcoma

El osteosarcoma se trata de un tumor de células indiferenciadas capaces de sintetizar matriz ósea inmadura, de ahí el nombre que presenta. Se desarrolla de forma bimodal en edad: a los 20 años de edad para las formas primarias y en la edad adulta tardía (75 años aproximadamente) como consecuencia de enfermedades óseas como el Paget y otras. Aunque encontramos muchos tipos diferentes de osteosarcoma, el tratamiento es bastante similar en todos ellos y se basará en quimioterapia (ya que prácticamente todos ellos presentan micrometástasis al diagnóstico) y cirugía. El 80% de ellos se encuentran en metáfisis de fémur, tibia, húmero o pelvis. Como curiosidad para entender la naturaleza de los osteosarcomas, éstos se pueden presentar de forma extraesquelética, aunque es raro. Lo que ellos significa es que no deja de ser un sarcoma pero que es capaz de producir matriz ósea inmadura.

En este tipo de tumor vale la pena hacer mención a un gen concreto, el RB1 localizado en el cromosoma 13q 14.2, ya que aunque es un gen que se ha asociado a retinoblastoma, los pacientes que lo presentan tiene 500 veces más probabilidad que la población general de desarrollar osteosarcoma. Además, se ha visto que la mutación espontánea del RB1 se

encuentra también en casos de osteosarcoma espontáneo, siendo uno de los genes más “importantes” en el estudio genético tumoral.

Otro paradigma de la genética es el síndrome de Li-Fraumenii, el cual se desarrolla por alteraciones en el gen supresor tumoral p53. Estos pacientes, además de asociar riesgo de cáncer de mama, adrenocorticales y leucemia, tienen elevado riesgo de desarrollar osteosarcoma.

Otro elemento a nombrar es el elevado riesgo de osteosarcoma que presentan aquellos pacientes sometidos a radioterapia, fundamentalmente pacientes tratados con radioterapia por un sarcoma de Ewing, que con mucha frecuencia desarrollan osteosarcoma posteriormente.

El osteosarcoma sirve al traumatólogo como paradigma para la comprensión de una enfermedad como las neoplasias malignas. Se trata de células desdiferenciadas que pueden producir diferentes tipos de sustancias. Lo más frecuente es que produzcan como componente mayoritario matriz osteoide inmadura, por eso se llaman osteosarcomas, pero lo cierto es que podemos encontrar la producción de otras sustancias en la matriz. De hecho, y como curiosidad, los osteosarcomas osteoblásticos son los más frecuentes y son osteosarcomas que solo producen matriz ósea, pero encontramos dos tipos histológicos más: el osteosarcoma fibroblástico (que produce matriz fibrosa) y el osteosarcoma condroblástico (que produce además de matriz ósea matriz condral). No es una diferencia que debamos saber para nuestra vida diaria, ya que el tratamiento y el pronóstico no cambia, pero es una buena forma de entender la naturaleza de las tumoraciones malignas y la pérdida de su diferenciación.

Una variante interesante es el **osteosarcoma telangiectásico**. Este tipo de tumor se comporta como un quiste óseo aneurismático, en tanto que insufla corticales y presenta niveles en su interior. La diferenciación entre un quiste óseo aneurismático que parece muy agresivo y un osteosarcoma telangiectásico es histológica.

Los osteosarcomas **paraostales, periostales (juxtacorticales) y de alto grado de superficie** se tratan de forma diferente, ya que pocas veces requieren quimioterapia y pueden tratarse simplemente con resección con criterios oncológicos, ya que son de crecimiento lento y de menor agresividad. De forma muy característica, los osteosarcomas paraostales se encuentran en la región posterior del fémur distal, y es una de las pocas imágenes que se pueden conocer como patognomónicas (es como un osteocondroma pero con criterios mucho más agresivos y en la región posterior del fémur distal). Una de las cosas que diferencia los osteocondromas y los osteosarcomas paraostales es que los primeros nunca invaden la medular, a diferencia de los segundos, que nacen de ahí. Ambos presentan una pequeña capucha de tejido condral, lo que hace que sean tumores, por desgracia, relativamente fáciles de confundir.

Diagnóstico

El cuadro clínico de presentación de un osteosarcoma es dolor, fundamentalmente por la noche. Al principio es posible que el paciente no manifieste dolor, pero con el crecimiento del tumor y la invasión de la cortical y estructuras vecinas, el dolor aparece.

La primera exploración que se debe solicitar al diagnóstico es la radiografía simple. Es una técnica útil para el diagnóstico debido a las características osteogénicas del tumor. Las células del osteosarcoma producen lisis de la cortical normal por su agresividad pero al mismo tiempo producen matriz ósea, lo que permite la generación del **triángulo de Codman**, que consiste en justamente eso: nueva matriz ósea subperióstica, que eleva el periostio “en tienda de campaña”. Además, se forma la imagen **en sol naciente** debido a la formación de espículas óseas perpendiculares al eje del hueso. Cuando se diagnostica en fase relativamente avanzada, existe masa de partes blandas debido a que el tumor sobrepasa la cortical del hueso.

Una vez diagnosticado, todo paciente con osteosarcoma requiere una gammagrafía Tc-99 de cuerpo entero, una RMN de la lesión y una TC de tórax (ya que el 80% de los osteosarcomas presentan metástasis al diagnóstico de la enfermedad y el pulmón es la zona más frecuente), aunque solo somos capaces de diagnosticar el 20% de las metástasis existentes con las pruebas de las que disponemos actualmente. El PET-TC con fluoro deoxiglucosa también es de utilidad, no solo para el diagnóstico, sino también para el seguimiento y la evaluación de respuesta al tratamiento.

La RMN es fundamental, ya que permite establecer la extensión intramedular del tumor (para tener en cuenta el límite de la resección quirúrgica) y permite establecer la afectación de estructuras vasculonerviosas. Además, permite el diagnóstico de las **skip metástasis**, las cuales son lesiones metastásicas que, aunque se encuentren en el mismo hueso, se considera a distancia, y empobrecen claramente el pronóstico.

Tratamiento

La quimioterapia es uno de los pilares del tratamiento del osteosarcoma. El esquema utilizado es muy variable dependiendo del centro y de si el paciente se encuentra en algún ensayo clínico, pero aún así podemos afirmar que los agentes quimioterápicos más utilizados son el metotrexato, la doxurubicina, el cisplatino y la ifosfamida, aunque vincristina, bleomicina y ciclofosfamida también se encuentran en algunos esquemas, sin claras diferencias entre esquemas terapéuticos.

La terapia neoadyuvante se utilizó ampliamente cuando el conseguir aloinjertos del tamaño adecuado o implantes *custom made* requería mucho tiempo, pero en la actualidad, el uso de terapia neoadyuvante no ha demostrado mejorar la supervivencia respecto la cirugía directa. No obstante, y dejando la supervivencia a un lado, la quimioterapia neoadyuvante permite reducir el tamaño tumoral previo a la cirugía, lo que muchas veces reporta una cirugía menos agresiva y por lo tanto permitir una cirugía de salvamiento del miembro.

Además, la quimioterapia neoadyuvante permite, una vez reseca el tumor, valorar el porcentaje de necrosis del tumor por la quimioterapia, clasificándose como buen respondedor cuando la necrosis supera el 90% del tumor. La importancia de esto reside en que aumenta

significativamente la supervivencia y en muchos centros, cuando la neoadyuvante no es efectiva, se plantean quimioterapia “paliativa” tras la resección quirúrgica del tumor.

En cuanto a la cirugía, debemos tener en cuenta que la cirugía radical consiste en extraer todo el compartimento afecto por el tumor. La cirugía amplia es una cirugía en la que se reseca el tumor con márgenes de seguridad suficientes (generalmente, al menos 2 cm de seguridad en toda la periferia de la pieza, aunque está en discusión y a veces puede aceptarse un margen menor si para conseguir los 2 cm hay que eliminar estructuras vasculonerviosas importantes) y la cirugía marginal es aquella que no respeta los márgenes de seguridad.

La cirugía radical es muy mutilante, y no ha demostrado mejorar la supervivencia respecto a la cirugía amplia. Cuando se realiza resección amplia, la tasa de éxito para evitar recidiva local es superior al 95%, mejorando la supervivencia a largo plazo.

La cirugía del osteosarcoma tiene dos puntos: la resección del tumor y la reconstrucción del defecto. No vamos a entrar en las diferentes vías de abordajes ni cuestiones técnicas quirúrgicas, y ya hemos comentado las diferencias entre cirugía radical, amplia y marginal. Respecto a la reconstrucción, debemos tener en cuenta que para llevarla a cabo debemos de ser capaces de “asegurar” dos cosas: una resección completa del tumor y que el miembro remanente sea funcional. Lo que a ello se refiere es que no tiene sentido intentar una cirugía de salvamento de miembro si hay una inclusión completa del ciático en el tumor, ya que aunque seamos capaces de llevarnos el tumor, deberemos sacrificar el ciático para ello, y por lo tanto, la pierna no será funcional. La reconstrucción con salvamento del miembro asocia un proceso de recuperación mucho más largo que la amputación y psicológicamente no se han visto diferencias entre el mantenimiento del miembro y el uso de ortesis. Con el avance de la tecnología ortésica, deberemos tener en cuenta que las diferencias entre el uso de ortesis y la cirugía de salvamento serán menores, por lo que parece que la dirección que llevamos sea hacia amputaciones y ortesis más que a la cirugía de grandes reconstrucciones.

La principal complicación de las reconstrucciones es la infección, que en series de 2000 pacientes se mostraron en torno al 8%, siendo otras complicaciones la regresión tumoral, el fracaso de partes blandas, aflojamiento aséptico y fallo estructural del implante.

El uso de aloinjertos es cada vez mayor debido a la mayor disponibilidad de bancos de hueso. En teoría, un aloinjerto se integra en el organismo en un período de 3 a 5 años, y además suelen venir con ligamentos y otras partes blandas que ayudan a la estabilización. Los principales problemas son la infección (que ronda el 10%) y las fracturas, además de la ausencia de consolidación (pseudoartrosis) y reabsorción del injerto.

En niños, la fisis debe de respetarse si se puede. En caso de no poderse respetar, se puede utilizar la epifisiodesis para regular la longitud en el otro miembro en caso de ser niños mayores, y en caso de ser niños pequeños en los que la epifisiodesis contralateral conllevaría discrepancias importantes de tamaño, se puede optar por el uso de prótesis de crecimiento progresivo, que se van alargando o bien de forma percutánea (magnetismo) o bien con cirugías consecutivas.

El uso de radioterapia no está indicado en el osteosarcoma.

Conclusiones

El osteosarcoma es un sarcoma de células productoras de matriz ósea, generalmente en metáfisis de fémur, tibia, húmero proximal y pelvis. El principal síntoma es el dolor, la prueba diagnóstica de elección es la Rx y una vez diagnosticado es necesario realizar gammagrafía de cuerpo entero, TC de tórax y RMN con contraste de la lesión. El tratamiento quimioterápico neoadyuvante + cirugía de salvamiento de miembro + quimioterapia adyuvante es el tratamiento de elección, siendo fundamental la indicación quirúrgica de salvamiento vs amputación, con un 70% de supervivencia si la cirugía es amplia y no presenta metástasis.

8- Sarcoma de Ewing

Introducción

El sarcoma de Ewing es una tumoración de las que se habla como **células pequeñas redondas**, y que se enmarcan dentro de la familia de Tumores de Ewing, que incluye tumores neuroectodérmicos de partes blandas (PNET), sarcomas de partes blandas y tumores de Askin (un tumor neuroectodérmico primitivo en el tórax). Por lo tanto, es más un tumor neuroectodérmico que un sarcoma “de los de trauma”, aunque se produce en el hueso, y por eso se estudia.

Se produce en varones blancos con edades comprendidas entre 10 y 20 años en la diáfisis de huesos largos y en pelvis y su particularidad, como tumor de células redondas, pequeñas y azules, es la positividad para **CD99 y translocación del gen EWS, en el cromosoma 22**.

Una particularidad que lo diferencia del principal tumor maligno del hueso (el osteosarcoma) es que el sarcoma de Ewing es altamente sensible a la radioterapia, porque se comporta más como un tumor neuroectodérmico que como un tumor de estirpe ósea. Además, carece de estroma intercelular, y a diferencia con el mieloma múltiple (el otro gran diagnóstico diferencial de tumor “maligno” primariamente óseo), no presenta proteína de Bence-Jones, y así fue como se planteó el Dr Ewing que seguramente se trataba de un tumor completamente diferente.

Diagnóstico

De igual forma que en el osteosarcoma, la forma más frecuente de presentación inicial es dolor, debido a que produce infiltración ósea. El dolor suele ser espontáneo, se reduce al principio con analgesia y progresivamente va aumentando y es más difícil de tratar por la progresión de la enfermedad. Al igual que en el osteosarcoma y otros tumores malignos óseos, el dolor aumenta con el ejercicio, ya que al estar debilitado por el tumor, los microtraumatismos deportivos producen microfracturas dolorosas.

La sintomatología sistémica es más frecuente que en el osteosarcoma, con pérdida de peso y cansancio. Analíticamente, se produce elevación de LDH, VSG y PCR, pero con niveles más bajos que en las osteomielitis. Puede asociar anemia como respuesta inflamatoria sistémica.

También se eleva la fosfatasa alcalina, que junto con la LDH son útiles no solo para la sospecha diagnóstica sino también para monitorizar la respuesta al tratamiento.

Por lo tanto, vemos que a la hora del diagnóstico se trata de una enfermedad bastante más sistémica que los osteosarcomas u otros tumores óseos.

Cuando aparece esta sospecha diagnóstica, la primera prueba diagnóstica es la radiografía, en la que se observan lesiones con signos radiográficos de agresividad, con un patrón permeativo en la periferia, patrón lítico/esclerótico mixto (a veces, en la pelvis, puede parecer un acúmulo de materia fecal y gas en el intestino), y aunque a menudo hay masa de partes blandas al diagnóstico, es muy difícil de objetivar con la radiografía convencional, ya que no presenta patrón de osificación. De hecho, uno de los criterios radiográficos más importantes del sarcoma de Ewing consiste en una lesión desapercibida en la radiografía con una importante masa de partes blandas en la RMN.

En la radiografía es típico ver las **capas de cebolla del periostio**. Esto se produce por la interacción del tumor en la elevación del periostio. Al elevarlo, el periostio tiende a calcificarse nuevamente, y con la progresión del crecimiento tumoral se va produciendo la forma típica de capas de cebolla, que si están muy próximas producen la calcificación completa, produciendo el **triángulo de Codman**.

Sin duda alguna, el gold standard para la caracterización del sarcoma de Ewing es la RMN, que nos permitirá además de diagnosticarlo, ver las estructuras a las que afecta. Debido a su agresividad y el edema que general, se ve negro en T1 y blanco en T2, al igual que los tumores agresivos de otra estirpe celular.

Todo paciente con sarcoma de Ewing debe realizarse RMN de la lesión, TC pulmonar y gammagrafía ósea completa o bien PET-TC. Además, se debe solicitar RMN del raquis y a menudo biopsia de las lesiones sospechosas en el raquis. El PET-TC además de ser útil para el diagnóstico, permite monitorizar la respuesta al tratamiento. La gammagrafía parece ser más sensible en el diagnóstico de metástasis, además de más económica, por lo que, de momento, es mejor que el PET-TC como diagnóstico de enfermedad a distancia en el sarcoma de Ewing.

El diagnóstico definitivo del sarcoma de Ewing lo da la histología, en la cual se aprecia una gran cantidad de **células pequeñas redondas y azules** sin apenas matriz entre ellas. La relación núcleo/citoplasma es muy elevada, y lo nombramos en esta “charla” porque es uno de los criterios histológicos de malignidad, no solo en este tumor, sino en todos.

Desafortunadamente, la morfología de células pequeñas redondas azules es una histología que puede compartirse con linfomas, leucemia, carcinoma de células pequeñas, rhabdomyosarcoma, neuroblastoma entre otros, pero gracias a la inmunohistoquímica, podemos realizar un diagnóstico certero. Concretamente, gracias al **CD99**, que es muy específica para todos los tumores de células pequeñas redondas y azules. Para diferenciar entre los diferentes tumores de células pequeñas redondas y azules, usamos el **gen EWS en el cromosoma 22**, o bien la **translocación t(11;22)(q24;q12)** de los genes **EWS-FLI1**, que se encuentra de forma específica en el 85% de los sarcomas de Ewing.

Hay más aspectos histológicos e inmunohistoquímicos, pero no vamos a entrar en ellos por ser menos específicos y campo de otras especialidades.

Tratamiento

El esquema de tratamiento ideal actual es quimioterapia neoadyuvante + cirugía +/- radioterapia + quimioterapia adyuvante.

No entraremos en los quimioterápicos utilizados en el tratamiento del sarcoma de Ewing, pero debemos saber que el control local de la enfermedad no es suficiente, y es fundamental asociar tratamiento sistémico, ya que de ello depende la mayor parte de la supervivencia si se consigue un control local satisfactorio.

La radioterapia es una de las grandes características del sarcoma de Ewing, ya que a diferencia de otros tumores óseos primarios como el condrosarcoma o el osteosarcoma, el Ewing es muy radiosensible, lo que supone una buena herramienta de control local de la enfermedad.

El tratamiento de radioterapia es de 60 Gy fraccionados en 6 semanas, y no lo decimos para saberlo, sino para que sepamos que si se administra tras la cirugía, durante este tiempo se produce una demora en la reparación de cualquier tejido que implique la cirugía sobre el que vayamos a dar radioterapia.

La radioterapia es la forma de subsanar la gran dificultad que tiene la resección completa local de este tipo de tumor. Es un tumor muy agresivo y que además a menudo se encuentra en localizaciones complejas como la pelvis o en sitios que si quitamos, asocian gran morbilidad, como el fémur. Es por ello que es difícil eliminar todo el tumor con cirugía, y la radioterapia ayuda al control local, con una supervivencia de un 50%-75% si asociamos radioterapia vs 18%-25% si no la asociamos, en sarcoma de Ewing sin metástasis al diagnóstico. Además, la radioterapia también ayuda al control local, con reducción de aproximadamente un 20% de las recidivas locales si asociamos radioterapia. La cirugía aislada es mejor que la radioterapia aislada, pero combinadas, suman (aunque los estudios son retrospectivos y de una calidad subóptima por la falta de randomización intrínseca a la patología)

Por ello en el momento actual la indicación es **cirugía aislada en casos en los que se consiga resección completa del tumor y las consecuencias de la resección sean subsanables con técnicas reconstructivas**. En aquellos casos en los que los márgenes sean positivos se asocia radioterapia, y en aquellos casos en los que la cirugía fuera excesivamente mutilante e infectiva, se optaría por radioterapia aislada, como en tumores de raquis irresecables.

Las técnicas de reconstrucción ya las hemos comentado con el osteosarcoma, ya que en ese sentido no deja de ser cirugía de reconstrucción.

Aunque la presencia de metástasis a distancia durante el diagnóstico empobrece claramente el pronóstico, las metástasis únicas se pueden tratar como si de un tumor primario se tratase, aumentando la supervivencia, aunque sea peor que en los casos sin metástasis al diagnóstico.

En los casos sin metástasis al diagnóstico la tasa de supervivencia a los 5 años ronda el 55%-75%. En los casos con metástasis al diagnóstico o con recidiva local tras el tratamiento, la tasa de supervivencia a los cinco años cae hasta el 20%.

Conclusiones

El sarcoma de Ewing es un tumor de la familia de tumores de células pequeñas redondas azules, que se produce entre los 10 y los 20 años de edad y que se caracteriza por su alta agresividad. En la radiografía, no produce calcificación por lo que es característico una gran masa de partes blandas vista en RMN con pocos hallazgos radiográficos (puede verse lesión cortical, triángulo de Codman y capas de cebolla en el periostio), con un patrón lítico/escleroso como el más frecuente. El tratamiento óptimo pasa por quimioterapia neoadyuvante + control local (cirugía + radioterapia) + quimioterapia adyuvante, con tasas de supervivencia de hasta el 70% en casos sin enfermedad a distancia y del 20% en caso de recidiva local o enfermedad metastásica al diagnóstico.

9- Quistes óseo aneurismático

La etiología de los quistes óseos es desconocida, pero se cree que se producen por una sobreactivación de metaloproteasas que desarrollan destrucción de la matriz ósea. Como consecuencia, se desarrolla una destrucción progresiva de la matriz ósea de la medular y de la cortical. En ocasiones se produce una sobreactivación de VEGF, lo que lleva a la activación de la angiogénesis y el desarrollo de los quistes óseos aneurismáticos, que se diferencian de los quistes simples en la presencia de niveles relacionados con el sangrado de los pequeños vasos “erráticos” que se producen con la síntesis de VEGF (similar a lo que ocurre con los neovasos retinianos en los pacientes diabéticos).

El diagnóstico se realiza en primer lugar con una radiografía simple en la cual se ve una lesión lítica, insuflativa que asemeja a un globo hinchándose, que se produce fundamentalmente en la metafisis de huesos largos, pelvis y elementos posteriores del raquis. Debido a la destrucción de matriz ósea que lo caracteriza, asocia una fina capa de cortical en sus límites (que lo diferencia de otras lesiones benignas, que producen esclerosis en los bordes, como el fibroma no osificante y otras) y a veces presentan reacción perióstica de partes blandas, que se ve mejor con la TC.

La RMN presenta un patrón muy variable, ya que en la misma lesión se encuentra sangre en diferentes fases evolutivas, tumoración y edema secundario a la destrucción, por lo que la presencia de muchas intensidades diferentes es bastante típico, siendo el edema una señal de actividad agresiva o de fractura patológica.

A nivel histopatológico, la causa de la destrucción de la matriz es la presencia de osteoclastos – like células gigantes multinucleadas alrededor de cavernas hemáticas, siendo los vasos de paredes muy finas (debido a que se producen de forma “errática” por la sobreexpresión de VEGF).

El principal problema del quiste óseo es su naturaleza progresiva. La presencia de células osteoclásticas destructoras con aumento de metaloproteasas que rompen matriz hace que poco a poco el defecto vaya creciendo, duela y que finalmente se desarrollen fracturas patológicas, por lo que está indicado el tratamiento con curetaje e injerto en casos accesibles. En aquellos casos inaccesibles, se puede optar por la escleroterapia con alcohol. Cuando la lesión recidiva, está indicado realizar resección en bloque del tumor, aunque está permitido realizar un nuevo intento con un tratamiento menos agresivo.

Antes de la cirugía, sea cual sea la modalidad escogida, se puede realizar embolización de la lesión, ya sea para aumentar la eficacia en los tratamientos con escleroterapia, o para reducir el sangrado postoperatorio en los tratamientos con curetaje o resección en bloque.

10- Fibroma no osificante

También se puede llamar fibroxantoma o, cuando es más pequeño, defecto fibroso cortical. La etiología, o el motivo por el que se producen, aparentemente es una malformación de células gigantes y grasa a nivel de la fisis durante el crecimiento. Dado que se produce durante el crecimiento, cuando todavía la fisis está abierta, la lesión se va desplazando hacia la metáfisis hasta llegar a la edad adulta, y a veces puede llegar a la diáfisis (es un comportamiento similar al de los osteocondromas).

Para entenderlo, aunque oigamos fibroma, su contenido no son fibroblastos, sino una mezcla de fibrosis con células gigantes, macrófagos cargados de lípidos, hemosiderina con colesterol. Es muy característico que en RMN son negros tanto en T1 como en T2. Debemos tener en cuenta que el nombre de fibroma no osificamente es también fibroxantoma, por la histología de su interior. Para recordarlo, podríamos interpretarlo como que algunas células grasas de la médula se infiltran en la cortical cercana a la fisis de crecimiento (aunque es como regla nemotécnica, no como ciencia)

Su sintomatología se deriva de la debilidad que producen en la cortical del hueso donde se alojan, por lo que si se realiza una RMN tras una microfractura es posible que presente un ligero brillo en T2. En estos casos, la biopsia es posible que muestre también contenido osteoide, por el proceso reparativo que asocia.

El diagnóstico es con la Rx y es característico la presencia de bordes esclerosos, de características benignas y que no requieren nada más que seguimiento. Su principal diagnóstico diferencial es con la displasia fibrosa, la cual es más medular, como veremos posteriormente.

En caso de fracturas no desplazadas el tratamiento es conservador, y si hay grandes desplazamientos, o mucho riesgo de fractura patológica por su tamaño o localización, se puede realizar curetaje y relleno con injerto. Normalmente estas lesiones se pueden ver en el 30% de la población, pero son asintomáticas y la mayoría de ellas se resuelven espontáneamente con el tiempo.

Uno de los síndromes característicos es el **Jaffe-Campanacci**, que asocia manchas café con leche, retraso mental y múltiples fibromas no osificantes.

11- Displasia fibrosa

Se trata de la proliferación de fibroblastos en el canal medular. Para no confundir la displasia fibrosa del fibroma no osificante, simplemente nos debemos centrar en los nombres. Son las dos principales "patologías" derivadas del crecimiento desproporcionado de fibroblastos que no forman hueso, pero en el fibroma, tenemos un oma, es decir, tenemos una lesión de características benignas, bien delimitada etc. En la displasia fibrosa, no tenemos un tumor como tal, sino una forma rara que deriva fundamentalmente de la medular.

El fibroma no osificante (o defecto fibroso cortical en los pequeños), tenemos una tumoración que se hace en un momento determinado y tiene forma de tumor. En la displasia fibrosa, lo que ocurre es que hay una displasia fibrosa, es decir, una conversión de una parte de la medular hacia un tejido que no osifica. Eso nos puede ayudar para no confundir conceptos

Por lo demás, es lógico pensar que la displasia fibrosa no suele resolverse espontáneamente (a diferencia del fibroma no osificante) y sus principales problemas son los derivados de las fracturas de repetición que se producen por el hueso debilitado.

Al igual que el fibroma no osificante, es negra en T1 y también en T2, aunque en T2 es variable, sobre todo si ha desarrollado una fractura por fragilidad. Cuando se producen fracturas múltiples por fragilidad se pueden desarrollar malformaciones, como por ejemplo la deformidad de **Shepherd Cook**, cuando se produce en el fémur proximal, con una deformidad en varo característica. La gammagrafía muestra actividad, como dato relevante ya que nos puede confundir con un tumor maligno, y en la anatomía patológica muestra tejido fibroso con partes de tejido óseo, pero sin un margen óseo definido, siendo muy típica la imagen en **sopa de letras**, por las espículas óseas que se disponen entre el tejido fibroblástico.

El tratamiento es el seguimiento, ya que rara vez malignizan, y al igual que en la práctica totalidad de las lesiones benignas, si no hay progresión clínica, no hay malignización, por lo que se puede realizar un seguimiento clínico.

Las fracturas no desplazadas se pueden tratar de forma conservadora y las fracturas muy desplazadas, o en aquellos casos en los que haya un alto riesgo de fractura patológica, se puede realizar curetaje y relleno con injerto.

La recidiva es rara, pero cuando ocurre, puede ser también indicación para fijación profiláctica, al igual que cuando se desarrolla un quiste óseo aneurismático a partir de la displasia fibrosa.

En adultos con una lesión grande, con alto riesgo de fractura y que aparece como recidiva, está indicado el tratamiento con bifosfonatos o inhibidores del RANK ligando.

12- Granuloma eosinófilo

El granuloma eosinófilo es en realidad una histiocitosis en el hueso. Concretamente es una histiocitosis de células de Langerhans, por lo tanto, una patología del sistema reticuloendotelial, no una patología de células óseas “*per se*”.

Lo más importante a recordar, y es en el único tumor en el que voy a insistir en ello, es que se encuentran **en el centro de la diáfisis de huesos largos o en el centro del cuerpo vertebral**. Se trata en realidad de una activación del sistema inflamatorio en estas localizaciones, por lo que a nivel radiográfico presenta características de malignidad, incluso con la generación de nuevo hueso laminar alrededor, que característicamente es **en forma de anillo**.

Además, como toda reacción inflamatoria, suele elevar la ferritina y la VSG, que nos puede ayudar al diagnóstico.

Aun así, el diagnóstico se suele realizar con una biopsia, ya que al presentar características de malignidad, se suele biopsiar, y cuando lo analizamos observamos una muestra repleta de histiocitos, linfocitos, eosinófilos y polimorfonucleares, es decir, células del sistema retículoendotelial. Una cosa bastante característica son los **gránulos de birbeck**, que son organelas con forma de raqueta de tenis, muy típicas de las células de Langerhans en la histiocitosis de células de Langerhans.

Por lo demás es un tumor agresivo localmente pero que resuelve de forma espontánea. Por ello, el tratamiento es conservador, con un corsé si se produce en el raquis y con descarga si se produce en los miembros. Cuando la lesión es muy grande o pensamos que tiene mucho riesgo de fractura, se puede realizar fijación profiláctica y aprovechar para curetear e implantar injerto.

A nivel vertebral es muy típico que se produzca fractura y aplastamiento vertebral, apareciendo una imagen bastante característica de **vértebra plana**. La RMN es inespecífica y muestra signos de edema, con baja intensidad en T1 y alta intensidad en T2, siendo captadora de contraste.

13- Tumor de células gigantes

Se trata de una proliferación de células gigantes que se produce aproximadamente entre los 30 – 40 años de vida. Debido a la proliferación de células gigantes, se produce una lisis importante del hueso en el que asienta, asociando masa de partes blandas cuando destruyen la cortical. Su localización predilecta es la epífisis, siendo el fémur distal, tibia proximal y radio distal las zonas más frecuentes.

Es más típica en mujeres y empeora con el status hormonal, como por ejemplo durante el embarazo.

Debido a la destrucción ósea, ocurre una cosa similar a lo que ocurre con el quiste óseo aneurismático, y es que produce una zona de transición pequeña. A diferencia del quiste óseo, sí que presenta masa de partes blandas, ya que se produce por crecimiento de células gigantes, no por destrucción de la matriz.

Presenta una gran actividad mitótica, lo que se puede objetivar con la importante captación de contraste que asocia y la alta actividad en el PET-TC. Por lo demás, en RMN presenta una intensidad baja en T1 y T2.

La metástasis es rara, aproximadamente del 3% siendo el pulmón su principal localización, por lo que todos los pacientes diagnosticados deben realizarse una Rx de tórax, ya que las metástasis se pueden extirpar, aunque si hay más metástasis, el tratamiento con imatinib u otra quimioterapia más convencional (cisplatino y adriamicina) son mandatorias.

El tratamiento pasa por el curetaje y relleno de injerto, con o sin fijación dependiendo de la agresividad que haya sido necesaria durante el curetaje. En lesiones muy agresivas o recidivantes, se debe realizar resección en bloque.

En localizaciones inaccesibles y ahora como tratamiento neoadyuvante en lesiones irreseables por su tamaño, se puede usar denosumab (inhibidor del RANK ligando) o ácido zoledrónico, aunque los efectos a largo plazo del uso de denosumab son desconocidos todavía.

Tras la recidiva, un segundo curetaje está indicado, con una tasa de éxitos similar a un primer curetaje (la tasa de recidiva tras un primer o segundo curetaje es del 20% siendo igualmente efectivo el primero y el segundo). En caso de optar por el tratamiento conservador, o la aparición de recidiva, se debe realizar seguimiento tanto clínico como radiográfico de la zona tumoral y del tórax, ya que puede desarrollarse metástasis pulmonares.

14- Referencias bibliográficas

1. Greenspan A. Benign bone-forming lesions: osteoma, osteoid osteoma, and osteoblastoma. Clinical, imaging, pathologic, and differential considerations. *Skeletal Radiol.* 1993 Oct;22(7):485–500.
2. Kitsoulis P, Mantellos G, Vlychou M. Osteoid osteoma. *Acta Orthop Belg.* 2006 Apr;72(2):119–25.
3. Ghanem I. The management of osteoid osteoma: updates and controversies. *Curr Opin Pediatr.* 2006 Feb;18(1):36–41.
4. Hasegawa T, Hirose T, Sakamoto R, Seki K, Ikata T, Hizawa K. Mechanism of pain in osteoid osteomas: an immunohistochemical study. *Histopathology.* 1993 May;22(5):487–91.
5. Schulman L, Dorfman HD. Nerve fibers in osteoid osteoma. *J Bone Joint Surg Am.* 1970 Oct;52(7):1351–6.
6. Boscainos PJ, Cousins GR, Kulshreshtha R, Oliver TB, Papagelopoulos PJ. Osteoid osteoma. *Orthopedics.* 2013 Oct 1;36(10):792–800.
7. MOBERG E. The natural course of osteoid osteoma. *J Bone Joint Surg Am.* 1951 Jan;33 A(1):166–70.
8. Noordin S, Allana S, Hilal K, Nadeem N, Lakdawala R, Sadruddin A, et al. Osteoid osteoma: Contemporary management. *Orthop Rev (Pavia).* 2018 Sep 5;10(3):7496.
9. Carpintero-Benitez P, Aguirre MA, Serrano JA, Lluch M. Effect of rofecoxib on pain caused by osteoid osteoma. *Orthopedics.* 2004 Nov;27(11):1188–91.
10. Bruneau M, Polivka M, Cornelius JF, George B. Progression of an osteoid osteoma to an osteoblastoma. Case report. *J Neurosurg Spine.* 2005 Sep;3(3):238–41.
11. White LM, Kandel R. Osteoid-producing tumors of bone. *Semin Musculoskelet Radiol.* 2000;4(1):25–43.
12. Towbin R, Kaye R, Meza MP, Pollock AN, Yaw K, Moreland M. Osteoid osteoma: percutaneous excision using a CT-guided coaxial technique. *AJR Am J Roentgenol.* 1995 Apr;164(4):945–9.
13. Roqueplan F, Porcher R, Hamze B, Bousson V, Zouari L, Younan T, et al. Long-term results of percutaneous resection and interstitial laser ablation of osteoid osteomas. *Eur Radiol.* 2010 Jan;20(1):209–17.
14. Gangi A, Alizadeh H, Wong L, Buy X, Dietemann J-L, Roy C. Osteoid osteoma: percutaneous laser ablation and follow-up in 114 patients. *Radiology.* 2007 Jan;242(1):293–301.
15. Healey JH, Ghelman B. Osteoid osteoma and osteoblastoma. Current concepts and recent advances. *Clin Orthop Relat Res.* 1986 Mar;(204):76–85.

16. Atesok KI, Alman BA, Schemitsch EH, Peyser A, Mankin H. Osteoid osteoma and osteoblastoma. *J Am Acad Orthop Surg*. 2011 Nov;19(11):678–89.
17. Marsh BW, Bonfiglio M, Brady LP, Enneking WF. Benign osteoblastoma: range of manifestations. *J Bone Joint Surg Am*. 1975 Jan;57(1):1–9.
18. Berry M, Mankin H, Gebhardt M, Rosenberg A, Hornicek F. Osteoblastoma: a 30-year study of 99 cases. *J Surg Oncol*. 2008 Sep 1;98(3):179–83.
19. Lucas DR, Unni KK, McLeod RA, O'Connor MI, Sim FH. Osteoblastoma: clinicopathologic study of 306 cases. *Hum Pathol*. 1994 Feb;25(2):117–34.
20. Murphey MD, Andrews CL, Flemming DJ, Temple HT, Smith WS, Smirniotopoulos JG. From the archives of the AFIP. Primary tumors of the spine: radiologic pathologic correlation. *Radiographics*. 1996 Sep;16(5):1131–58.
21. Hani R, Ben-Aissi M, Berrada MS. [Osteoblastoma of the ankle: an uncommon location]. *Pan Afr Med J*. 2018;29:164.
22. Kaya I, Boynuk B, Gunerbuyuk C, Ugras A. Osteoblastoma of the trapezoid bone and triquetral bone: report of two cases. *Acta Orthop Traumatol Turc*. 2013;47(5):376–8.
23. Faber KJ, Patterson SD, Heathcote JG, Richards RR. Osteoblastoma of the clavicle. *J South Orthop Assoc*. 2003 Summer;12(2):66–70.
24. Boriani S, Amendola L, Bandiera S, Simoes CE, Alberghini M, Di Fiore M, et al. Staging and treatment of osteoblastoma in the mobile spine: a review of 51 cases. *Eur Spine J*. 2012 Oct;21(10):2003–10.
25. Orthopaedic Oncology. Primary and Metastatic Tumours of the Skeletal System. Terrance D. Peabody; Samer Attar