

CAPÍTULO 57 - CLASIFICACIÓN DE LOS TUMORES ÓSEOS

Autores: Ana Belén González Gil, Rafael Llombart Blanco
Coordinador: Andrés Valentí Azcárate
Clínica Universidad de Navarra

1.- INTRODUCCIÓN

La mayoría de las clasificaciones de los tumores se rigen por dos conceptos, que han de ser tenidos en cuenta para su clasificación (2): la histogénesis y la diferenciación. La histogénesis se refiere a las células o al tejido que dio origen al clon celular tumoral, componente mayoritario de la lesión. La diferenciación representa el grado de mayor o menor semejanza del tumor con un tejido normal del organismo, pudiendo dividirse en los subtipos de benigno, maligno de bajo grado y maligno de alto grado.

La clasificación más usada es la de la OMS (Tabla 1), que se basa en criterios histopatológicos para diferenciar los distintos grupos. Esta clasificación se centra sólo en los tumores primarios, considerando aparte las lesiones pseudotumorales.

No obstante a la hora de referirnos a los tumores óseos, es de gran utilidad responder a determinadas cuestiones que nos orientaran al diagnóstico. Podemos dividir estos ítems en: edad, localización (Figura 1), características radiológicas y grado tumoral (tratado en otros capítulos).

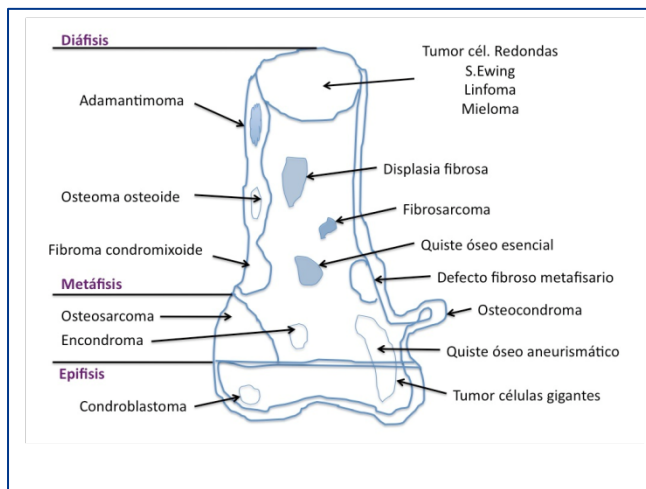


Figura 1. Localización de tumores óseos Tomado el Manual Cirugía Ortopedia y Traumatología 2ª Edición AD Delgado Martínez.

2.- ASPECTOS GENERALES

Explicar con detenimiento cada una de las características de los tumores óseos excede al objetivo de este capítulo, no obstante introduciremos algunas de ellas, destacando los aspectos más importantes que nos pueden ayudar a orientar el diagnóstico.

2.1. Lesiones formadoras de hueso

2.1.1. Benignas: Osteoma Osteoide

Tumoración benigna localizada frecuentemente en la cortical de fémur proximal y tibia, raramente en elementos posteriores del raquis. Típico en varones (2:1) de entre 5-30 años. Radiológicamente se caracteriza por una zona de engrosamiento cortical, con un área de esclerosis reactiva que contiene una lesión osteolítica, menor de 1 cm de bordes bien limitados.

Clínicamente se manifiesta como dolor de características inflamatorias, típicamente nocturno, que cede con AINES.

Su tratamiento consiste en la exéresis del nidus mediante cirugía abierta o vía percutánea bajo control con TC y aplicación de radiofrecuencia (2).

2.1.2 Intermedias: Osteblastoma agresivo

Entidad que se caracteriza por tener un comportamiento localmente agresivo, con osteolisis abundante y la presencia de osteoblastos de tipo epiteliode.

2.1.3 Malignas: Osteosarcoma (Figura 2)



Figura 2. Niña 8 años osteosarcoma fémur distal, osteoporosis secundaria a tiempo de descarga.

Tabla 1. Clasificación de la OMS de los tumores óseos

	Benignos	Intermedios	Malignos
Formadores de hueso	Osteoma Osteoma osteoide Osteoblastoma	Osteoblastoma agresivo	Osteosarcoma
Formadores de cartílago	Condroma Osteocondroma Condrolastoma Fibroma condromixioide		Condrosarcoma
Tumor de células gigantes			Sarcoma de Ewing Linfoma maligno Mieloma Tumor neuroectodérmico
Tumores vasculares	Hemangioma Tumor gnómico	Hemangioendotelioma Hemangiopericitoma	Angiosarcoma
Tumores derivados del tejido conectivo	Fibroma desmoplástico Fibrohistiocitoma benigno		Fibrosarcoma Fibrohistiocitoma maligno
Otros		Cordoma Adamantimoma	

Tumor maligno primario de hueso más frecuente después del mieloma múltiple. Se asocia a alteraciones de genes supresores de tumores, gen Rb (retinoblastoma).

El rango de edad es entre 10-20 años, encontrando un segundo pico en mayores de 40 años generalmente secundario a malignización en pacientes con enfermedad de Paget.

Se localiza en metáfisis de rodilla. Puede dar metástasis pulmonares a distancia (10-20% al diagnóstico) o localizadas en el mismo hueso (skip lesions). Radiológicamente nos encontramos con una imagen osteolítica, con reacción perióstica (triángulo de Codman), que asocia una masa de partes blandas, pudiendo tener calcificaciones irregulares. El tratamiento se basa en la combinación de quimioterapia y cirugía.

2.2. Lesiones formadoras de cartilago

2.2.1. Benignas

- Encondroma:** Localizado en la región metafisodiafisaria, típicamente en la falanges de las manos. Los encondromas son tumoraciones benignas, asintomáticas, que generalmente se diagnostican como un hallazgo casual o por fracturas patológicas. Aparece entre los 20-50 años de edad, pudiéndose encontrar en el contexto de la enfermedad de Ollier (encondromatosis múltiple) o síndrome de Maffucci (múltiples encondromas asociados a la presencia de múltiples hemangiomas). Radiológicamente se caracteriza por una lesión lítica, bien delimitada que en ocasiones insufla y adelgaza la cortical, con calcificaciones en forma de ‘palomitas de maíz’ en su interior. Raramente se malignizan salvo en el contexto de encondromatosis múltiples (6).
- Osteocondroma:** Tumor óseo primario más frecuente. Lo encontramos más frecuentemente en adolescentes y adultos jóvenes. Es una excrecencia ósea (exóstosis) recubierta por cartílago, de base amplia o estrecha, en continuidad con la cortical de huesos largos, en zona metafisaria. Localizado de forma más habitual en rodilla y húmero proximal. Menos del 1% malignizan. Si la localización es axial o múltiple el porcentaje de malignización es mayor.

- Condrolastoma:** Tumor epifisario de huesos largos (fémur, tibia proximal) en pacientes jóvenes. Es una lesión lítica central bien delimitada que presenta calcificaciones en 40-60% de los casos.
- Fibroma condromixioide:** Tumor benigno condral muy raro que se localiza en metáfisis de huesos largos (tibia proximal). En la radiología simple se observa una imagen lítica excéntrica. Histológicamente presenta un patrón lobulado que alterna zonas condroides alternadas con zonas mixoides (matriz rica en mucopolisacáridos en cortes teñidos con hematoxilina-eosina, de aspecto variable en función de la concentración de mucopolisacáridos).

2.2.2. Malignas

- Condrosarcoma:** Segundo tumor maligno óseo en incidencia (3/100.000hab/año). Se presenta en pelvis, fémur y cintura escapular. Aparece con mayor frecuencia en la 4ª y 5ª décadas de vida. Es radioluciente, con presencia de calcificaciones con frecuencia donde sus células forman cartilago, pero no tejido óseo. Existen distintas variantes en histología y agresividad. Esto hace que en determinadas ocasiones el diagnóstico diferencial por medio de biosia (número de mitosis, tamaño celular), suponga un reto para el patólogo. Por ejemplo a la hora de discernir entre el cordoma y el condrosarcoma de bajo grado; ambos son tumores con una radiología similar e histológicamente muy parecidos. En estos casos un dato que nos puede orientar sería la rapidez de crecimiento. El tratamiento es fundamentalmente quirúrgico ya que son tumores quimio y radio resistentes.

2.3. Tumor de Células Gigantes (osteoclastoma)

Tumor benigno, localmente agresivo (recidiva el 20-40% de los casos sobre todo en los 3 primeros meses postquirúrgicos). Se presenta en mujeres en la 3ª- 4ª década de la vida.

Se caracteriza por ser una lesión lítica epifisaria de localización exéntrica con bordes bien definidos, expansiva, que adelgaza la cortical, la insufla y la rompe (Figura 3).

Se han descrito casos de metástasis pulmonares en el 2-3% de los pacientes (10). El tratamiento consiste en la resección, legrado y relleno aplicándose algún tratamiento



Figura 3. Chica 16 años tumor células gigantes.

adyuvante con nitrógeno líquido y/o cemento.

2.4. Tumores de células redondas

Todos los tumores de este grupo son malignos siendo difícil el diagnóstico diferencial entre los distintos subtipos. Entre todos ellos destacan el sarcoma de Ewing, el linfoma óseo, el mieloma múltiple y los tumores neuroectodérmicos.

2.4.1. Sarcoma de Ewing

Tumor de alto grado caracterizado por presentar pequeñas células redondas. Algunas de ellas presentan patrones citológicos neurogénicos formando, por tanto parte, de las lesiones denominadas PNET (tumores neuroectodérmicos periféricos).

Es el 2º tumor maligno óseo más frecuente, con mayor índice en adolescentes presentándose a edades medias de 15 años (5-15 años) con mayor predilección por varones.

De localización metafisodíafisaria de huesos largos (1º fémur, 2º tibia, 3º húmero), también puede encontrarse en pelvis o con mucha menor frecuencia es de localización primaria en partes blandas.

Conocido como el 'gran simulador', dado que clásicamente se describe como un tumor que afecta al estado general y provoca alteraciones analíticas, presentado un amplio diagnóstico diferencial con la osteomielitis, el granuloma eosinófilo o el osteosarcoma, entre otros.

Radiológicamente nos encontramos con una lesión osteolítica permeativa, con áreas de esclerosis, y destrucción de la cortical con reacción perióstica en capas

de cebolla. También asocia masa de partes blandas de forma casi constante.

En cuanto al diagnóstico, presenta una translocación típica $t(11;22)$ en muchos casos. Requiere siempre estudio de extensión, RMN del segmento, TC pulmonar y gammagrafía.

EL tratamiento incluye quimioterapia pre y postoperatoria, cirugía +/- radioterapia en caso de no ser resecable o presentar lesiones metastásicas. El pronóstico de supervivencia es del 80% aproximadamente, dependiendo de la localización y de la respuesta inicial a la quimioterapia.

2.5. Tumores vasculares

Dentro de los tumores de estirpe vascular destaca el *hemangioma*. Considerado como una malformación vascular. Se localiza generalmente en cuerpos vertebrales, siendo muchas veces un hallazgo casual. En la radiología simple se observa una lesión lítica con estriaciones verticales en 'panal de abeja'. Generalmente es asintomático y no requiere tratamiento.

2.6. Tumores del tejido conectivo

2.6.1. Benignas: Fibroma desmoplásico

Lesión muy infrecuente, de aspecto histológico benigno que clínicamente cursa de forma agresiva. Afecta principalmente a niños, localizándose en zona metafisaria. El tratamiento es la resección de la lesión.

2.6.2. Malignas: Fibrosarcoma

Se localiza en metáfisis de huesos largos en pacientes de edades comprendidas entre los 30-60 años. Radiológicamente observamos una lesión lítica de patrón apolillado. Clínicamente corresponde a una tumoración dolorosa, con edema, que limita la movilidad. El tratamiento es quirúrgico. No hay evidencia suficiente para el uso de la quimioterapia en el manejo del fibrosarcoma (2).

Es un tumor altamente metastásico incluso tras la resección completa, dependiendo su pronóstico de la histología, la edad y la localización.

2.7. Otros tumores

2.7.1. Cordoma

Tumor benigno derivado de la notocorda. La localización es sacrococcígea (50%). A menudo asocia clínica neurológica, alteraciones vesicales o intestinales. El tratamiento es quirúrgico presentando un 50% de recidivas locales.

2.7.2. Adamantimoma

Tumor muy infrecuente de bajo grado, localizado típicamente en diáfisis de tibia (80-85%). Radiológicamente caracterizada por múltiples lesiones radiolúcidas delimitadas por tejido esclerótico (aspecto en 'pompas de jabón').

2.7.3. Metástasis óseas

La afectación ósea por metástasis de otros tejidos es mucho más frecuente que los tumores primarios.

Típicamente se da en adultos mayores de 40 años. Los carcinomas que más frecuentemente dan lesiones metastásicas óseas son mama, próstata, pulmón, tiroides y riñón.

Clínicamente pueden debutar en forma de fractura patológica y/o dolor inflamatorio en un paciente con antecedente tumoral, en la mayoría de casos. Muchas veces el diagnóstico es debido a un hallazgo en el control clínico de la enfermedad.

El objetivo del tratamiento es el control del dolor y mantener la autonomía del paciente (ej: osteosíntesis profiláctica).

3.- LESIONES PSEUDOTUMORALES

Las lesiones pseudotumorales esencialmente son de origen hiperplásico o reactivo, que se pueden dar en el hueso (quiste óseo esencial, quiste óseo aneurismático) o en partes blandas (miositis osificante). Nosotros nos centraremos en las óseas.

3.1. Quiste óseo esencial

Corresponde a una cavidad intraósea llena de líquido seroso. Se da generalmente en pacientes menores de 20 años. La localización es central en zonas metafisarias cercanas a fisis, típico en húmero proximal (50%), fémur proximal (30%) (Figura 4). Suelen ser asintomáticos pero en ocasiones provocan fracturas patológicas.



Figura 4. Niño 4 años Quiste óseo esencial fémur proximal.

Dentro del tratamiento encontramos diferentes: aspiración con inyección de metilprednisolona, legrado con relleno con injerto +/- fijación interna y otros.

3.2. Quiste óseo aneurismático

El quiste óseo aneurismático corresponde a una gran cavidad ósea tabicada rellena de sangre.

Se presenta con mayor frecuencia en niños varones. Clínicamente puede provocar dolor, impotencia funcional y edema leve. En la radiología simple, nos encontramos con una lesión lítica, expansiva, con niveles en su interior en la imagen de resonancia magnética.

El tratamiento es quirúrgico mediante legrado de la lesión, pudiéndose aplicar nitrógeno líquido y/o relleno con cemento o injerto óseo. La tasa de recurrencia es del 10-50%.

3.3. Displasia fibrosa

Es una lesión benigna común que afecta generalmente un único hueso (monostótica) pudiendo afectar también a varios (poliostótica). Puede ocurrir en todo el esqueleto pero con predilección en huesos largos, costillas y huesos del cráneo.

Es una proliferación de tejido fibroso lítico con aspecto en “vidrio esmerilado” en la radiografía, con afectación en zona metafiso-diafisaria de huesos largos y sin reacción perióstica. Es asintomática y casi siempre identificada accidentalmente. Puede ser tratada de forma conservadora.

Se puede dar en el contexto de otros síndromes como McCune-Allbright (asocia la tríada de displasia fibrosa, manchas café con leche y pubertad precoz) y neurofibromatosis.

3.4. Defecto óseo cortical

Lesión fibrogénica benigna que se da generalmente en niños entre 5 y 15 años. Se localiza en la corteza ósea de metáfisis de huesos largos y el 80% en extremidades inferiores (rodilla y tibia distal).

Es generalmente asintomático, siendo diagnosticado de forma casual. Radiológicamente es una lesión lítica, excéntrica en el hueso, de márgenes finos y esclerosis a su alrededor, sin reacción perióstica.

Su tratamiento consiste en seguimiento con controles radiológicos. La mayoría se resuelven espontáneamente antes de los 30 años.

3.5. Granuloma eosinófilo

Es una lesión no neoplásica de origen desconocido, este granuloma puede ser solitario o multifocal, con o sin afectación de partes blandas. Se presenta con mayor frecuencia en varones, menores de 30 años, afectando la mandíbula, cráneo, costillas y fémur con mayor frecuencia. Cuando afecta el cuerpo vertebral se puede observar como “vértebra en galleta”. Radiográficamente puede ser una lesión lítica o blástica y patológicamente se caracteriza por una proliferación de estructuras

histioreticulares, eosinófilos polinucleares, neutrófilos, linfocitos, células plasmáticas, células gigantes multinucleadas y células de Langerhans.

El tratamiento de la lesión ósea única es quirúrgico, pero si es múltiple o hay masa de partes blandas hay que considerar la quimioterapia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Frassica F, Frassica D, McCarthy E. Orthopaedic Pathology. En: Miller. Review of orthopaedics. 4ª Ed. Elsevier, Philadelphia, 2004.
2. Krishnan Unni K, Inwards C. Dahlin's Bone Tumors. 6th Edition. Wolters Kluwer Health, Lippincott Williams & Wilkins. Philadelphia, 2010.
3. Greenspan A, Renneger W. Tumores de huesos y articulaciones. 1ª Ed. Lippincott William & Wilkins. Philadelphia, 2002.
4. Campanacci M. Bone and Soft Tissue Tumors. 2ª Ed. Piccin Nuova Librería-Springer-Verlag. Padova-New York, 1999.
5. Vázquez-garcía B, Valverde M, San Julián M. Ollier disease: benign tumours with risk of malignant transformation. A review of 17 cases. An Pediatric (Barc) 2011 Mar;74 (3):168-73. Ferrandez Portal L. Tumores óseos. En: Manual SECOT de Cirugía Ortopédica y Traumatología 1ª Ed. Editorial Médica Panamericana. Madrid, 2003.
6. Obrero D, Delgado A. Tumores primitivos del hueso. Tumores metastásicos. En: Delgado. Cirugía Ortopédica y Traumatología. 2ª Ed. Ed. Médica Panamericana, Madrid Junio 2012.
7. Kevin B, Jones MD. Musculoskeletal Oncology. En Orthopaedic Knowledge Update 10. En American Academy of Orthopaedic Surgeons, 2011.