

TEMA 12.- TUMORES ÓSEOS Y DE PARTES BLANDAS DEL SISTEMA MUSCULOESQUELÉTICO.

Sólo se puede diagnosticar lo que se sospecha... Sólo se sospecha lo que uno conoce o al menos sabe de su existencia.

Los tumores óseos son infrecuentes, heterogéneos y muy difíciles de diagnosticar y tratar.

El retraso en el diagnóstico y en la derivación a una unidad de referencia, suele acarrear consecuencias graves en el pronóstico.

Por ello, todo clínico debe mantener un alto grado de sospecha diagnóstica.

Epidemiología

Relativamente INFRECIENTES: Los **tumores óseos suponen el 0,2%** de todos los tumores malignos, **los sarcomas de partes blandas el 0,68%**.

- Incidencia Sarcomas Óseos 10 casos / millón hab. / año.
- Incidencia Sarcomas Partes Blandas 35 casos / millón hab. / año.

Los profesionales médicos implicados sólo pueden adquirir la experiencia exigible en su diagnóstico y tratamiento cuando trabajan de forma coordinada en **unidades multidisciplinares de referencia**.

La complejidad y difícil interpretación de las imágenes radiológicas, y de las muestras histopatológicas, y las graves consecuencias que se originan de biopsias y tratamientos inadecuados, hacen imprescindible que el manejo clínico incluyendo pruebas diagnósticas, terapias adyuvantes, tratamiento quirúrgico y análisis de los especímenes resecados, dependa de un grupo de especialistas con formación específica en este tipo de patología.

TUMORES ÓSEOS

Importante

- El tumor óseo maligno más frecuente en adulto es: metástasis de carcinoma (pulmón, mama y próstata)
- El tumor óseo maligno primario más frecuente es: mieloma múltiple (gammapatía monoclonal con afectación sistémica)
- El tumor óseo maligno primario más frecuente después del mieloma es: osteosarcoma
- El tumor óseo maligno primario de estirpe osteoblástica (origen óseo) más frecuente es: osteosarcoma

Las lesiones pseudotumorales son muchísimo más frecuentes que los tumores óseos, los tumores óseos benignos son mucho más frecuentes que los sarcomas óseos y los tumores benignos más frecuentes son los de origen condral (osteocondroma¹, encondroma)

Clasificación de tumores óseos

Básicamente hay dos tipos. Tumores que producen tejido óseo derivados de la línea mesenquimal osteogénica y tumores formadores de cartílago.

- Osteosarcoma (estirpe ósea maligna)
- Condrosarcoma (estirpe condral maligna)
- Sarcoma de Ewig (origen similar a linfomas, mielomas y neuroblastomas de la infancia)

¹ Tumor óseo benigno más frecuente. Es una excrecencia, hueso normal que sobresale de la metafisis del hueso.

Parece ser que sólo con la clínica, una rx simple y la exploración se puede diagnosticar el 80% de los tumores óseos. Esto es una extrapolación que no se cumple casi nunca. Se dice que ningún patólogo del mundo por muy bueno que sea no puede llegar a diagnosticar ni un 40% sólo con la morfología sin conocer clínica, pruebas complementarias, etc

Por tanto, los únicos tumores que nos interesan son:

- Formadores de hueso:
 - Benignos: osteoma o osteoide
 - Malignos:
 - Osteosarcoma primario: siendo más frecuente el central convencional apareciendo de 15-25 años
 - Osteosarcoma secundario: aparece a partir de los 50 años y es secundario a una enfermedad de Paget previa o a una displasia fibrosa o defectos por ____.
- Formadores de cartílago
 - Benignos: encondroma y osteocondroma
 - Borderline: es el condroblastoma. Es importante porque se localiza a nivel epifisario
 - Malignos: el condrosarcoma.

En cuanto a los tumores óseos primarios de origen medular, en el niño predominan el sarcoma de Ewing y neuroblastoma metastásico. Hay afectación ósea cuando es metastásico por la preferencia del neuroblastoma es el hueso. En el adulto son el mieloma y linfoma.

De los tumores óseos malignos primarios, una vez descartados el mieloma múltiple, hay tres tumores (osteosarcoma, condrosarcoma y de Ewing) que suponen más de un 75%. De toda la inmensa clasificación inabordable, básicamente estos tres suponen la inmensa mayoría de los tumores malignos.

Práctica clínica

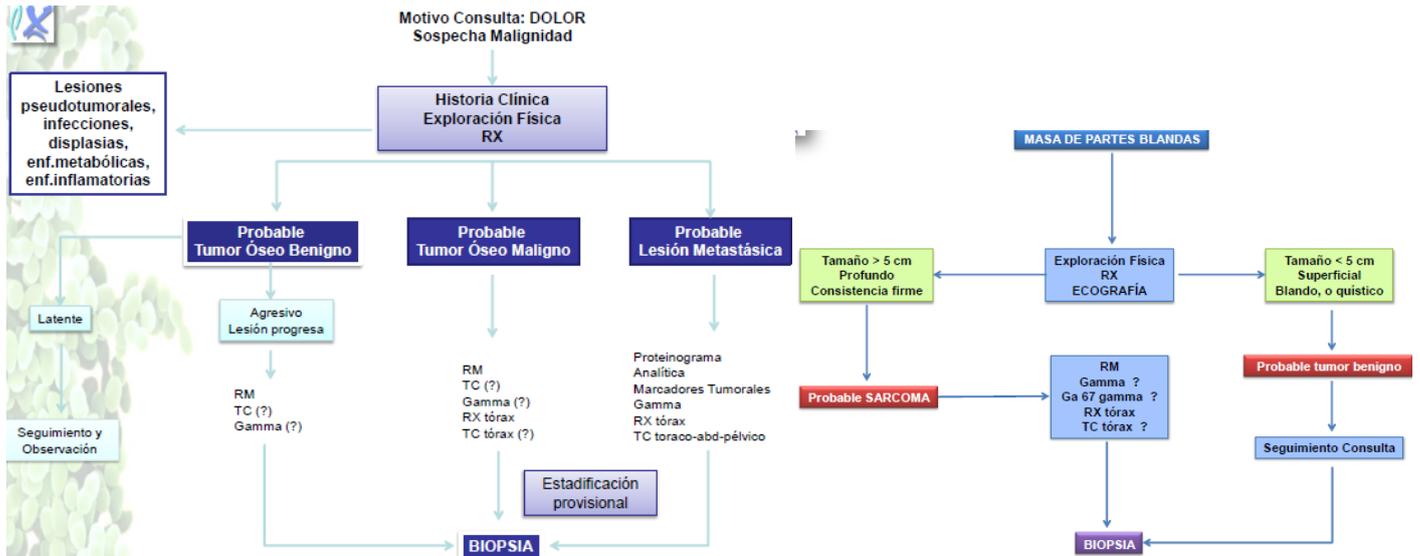
El paciente viene a la consulta porque lleva un tiempo con dolor de curso atípico. La base del diagnóstico de los tumores óseos es la Rx simple, porque es lo que da mayor sensibilidad a la hora de valorar la ventana ósea y los cambios de sensibilidad. Ante esa historia hay que descartar las cosas más frecuentes. Descartadas éstas hay que ver si es benigno, maligno o metastásico.

Cuidado: en general, los pacientes intentan dar explicación a cualquier bulto o dolor que presenten con una causa traumática o similar, pero eso no descarta el cáncer porque puede ser simple sugestión.

En los sarcomas de partes blandas el motivo de consulta no es el dolor, ya que suelen ser indoloros. Es una masa de crecimiento lento, no dolorosa y que no suele ocasionar impotencia funcional.

1. Tumor benigno
2. Sarcoma de partes blandas
3. Proceso inflamatorio
4. Postraumático: miositis osificante, etc

La prueba de inicio en los tumores de partes blandas es la ecografía, y si se sigue sospechando, se hace una RM. Sospechamos de un tumor si es >5cm, profundo y de consistencia firme.



-Pistas que nos orientan en el D/d de una lesión ósea

- **Epidemiología/clínica:** edad del paciente
- **Rx:** ¿qué hace el tumor al hueso?
 - Localización de la lesión
 - Patrón radiológico de la lesión
 - Densidad radiológica
 - Matriz radiológica
 - Número de lesiones
- **Rx:** ¿Qué hace el hueso frente al tumor?: reacción perióstica. Si el tumor es de crecimiento lento, el hueso lo intenta englobar y se ve un halo de formación del hueso. Si es de crecimiento rápido hay un patrón rápido.

-Algoritmo diagnóstico lesión ósea con sospecha malignidad

Segunda diapo más importante.

- **Diagnóstico diferencial** por edad
- **Descripción estructurada** de las imágenes radiológicas
 - ¿Dónde está la lesión?
 - Lesiones únicas o múltiples
 - En qué hueso se localiza
 - Segmento del hueso y distribución en plano transversal
 - ¿Qué hace el tumor al hueso?
 - Valorar la agresividad del tumor, su comportamiento clínico
 - Lesiones/ osteolíticas/ osteoblásticas (con mayor densidad que el hueso normal)
 - Criterios Rx de benignidad
 - Criterios Rx de malignidad
 - Patrones de destrucción ósea Lodwick
 - Respuesta del hueso

- Depende de la agresividad del tumor y su velocidad de progresión
- Tipos de reacción perióstica
 - Matriz tumoral en Rx: pistas sobre posible estirpe condral, ósea o fibrosa.

La historia clínica y la exploración física tienen, en general, un valor muy limitado en el D/d diferencial de los tumores óseos. ...

Lesión en paciente de 70 años vertebral, si como dato analítico dice que tiene gammapatía monoclonal, es el único dato clínico útil. Porque la fosfatasa alcalina puede estar elevada en muchos procesos.

Clínica

La clínica de un tumor óseo es un dolor atípico que no mejor con el reposo y es característico que despierte al paciente por la noche. Cuando se ve una imagen que es un hallazgo casual suele ser benigno. Cuando tenemos un paciente que presenta dolor, se le hace una rx simple y vemos una lesión sospechosa, tenemos que ver si esa lesión cumple criterios o no de agresividad.

Ante la sospecha de malignidad de una lesión ósea o tumoración de partes blandas se debe derivar inmediatamente a un centro de referencia que cuente con un equipo multidisciplinar:

- **Lesión ósea**
 - El motivo de consulta suele ser DOLOR
 - Criterios RX malignidad
 - Edad, localización lesión
- **Tumoración Partes Blandas**
 - Masa indolora
 - Profunda a fascia muscular
 - Mayor 5 cms

Diagnóstico diferencial de tumores óseos

Primero hay que descartar las cosas mucho más frecuentes:

- Lesiones pseudotumorales
- Infecciones
- Displasias
- Enfermedades

1.- El hueso reticular existente durante la embriogénesis ósea, es similar al que aparece en:

- a) La enfermedad de Paget
- b) El proceso de consolidación
- c) Los tumores óseos
- d) Hiperparatiroidismo
- e) Lo señalado en b y c

Correcta: e

Sarcomas del sistema musculoesquelético

- **Sarcoma mesenquimal**
 - Origen mesodérmico. Derivan de las células madre mesenquimales, células pluripotenciales primitivas.
 - Estroma con células fusiformes
 - Las células mesenquimales pluripotenciales se pueden diferenciar para formar: Hueso, Cartílago, Tejido fibroso, Tejido adiposo, Vasos sanguíneos, Vainas nerviosas periféricas
- **Sarcoma de células redondas**

Es necesario el D/d con las osteomielitis (infecciones) y displasias óseas, ya que la histología puede ser muy similar. También con los histiocitosis de células de Langerhans (proceso inflamatorio) [pregunta examen]

Tumores óseos de células redondas

- **Niño:** sarcoma de Ewing, neuroblastoma metastásico
- **Adulto:** mieloma, linfoma
 - Tumores de células redondas pequeñas azules: sarcoma de Ewing, linfoma, mieloma múltiple, neuroblastoma
 - Tumores de la familia del sarcoma de Ewing: sarcoma de Ewing óseo, Ewing extraóseo, Tumor de Askin (pared torácica) y tumor neuroectodérmico primitivo (PNET)

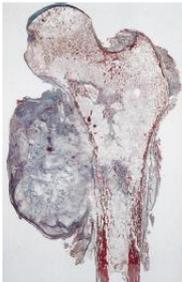
Los sarcomas óseos son un grupo muy heterogéneo.



"Los Sarcomas Óseos son un grupo muy heterogéneo..."

Imagen de la izquierda hepatocarcinoma, con invasión lóbulo izquierdo y sist. porta

Debajo aspecto macroscópico Sarcoma Ewing fémur, osteosarcoma parostal y osteosarcoma convencional fémur distal.



Condrosarcoma



Cordoma



Adamantinoma

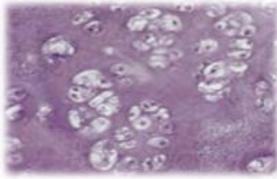


Granuloma eosinófilo
[Histiocitosis cél Langerhans]

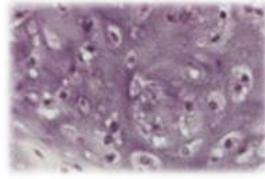


Osteomielitis crónica

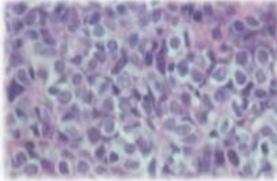
Grado histológico OSTEOSARCOMA



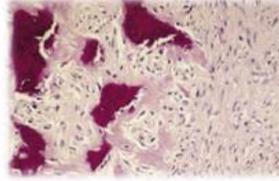
Encondroma



Condrosarcoma

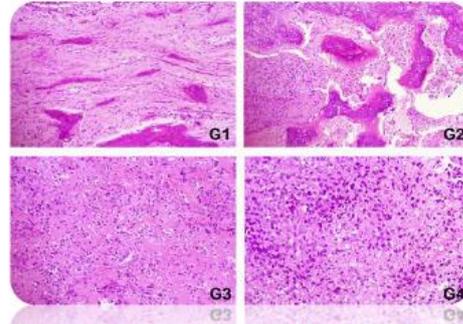


Sarcoma Ewing



Osteosarcoma G3

- a. Celularidad
- b. Atipias celulares
- c. N° mitosis



Tumores benignos del tejido conectivo (estirpe fibroblástica)

La mayoría ocurren en la infancia, son procesos autolimitados, y no precisan tratamiento. Cuando las imágenes RX son típicas, se puede evitar la biopsia.

-Fibroma no osificante (defecto fibroso cortical)

Son lesiones cuya mayor importancia es el D/d con un sarcoma.

- **Displasia fibrosa.** Variedades monostóticas o poliostóticas y con afectación sistémica (**sínd. McCune Albright**, **sínd. Mazabraud**)
- **Displasia osteofibrosa**, también llamado fibroma osificante, enf. de Campanacci. Citogenética tumoral proto-oncogenes comunes entre la displasia osteofibrosa y el **adamantinoma**.
- **Fibroma desmoplásico.** La variante ósea de la fibromatosis agresiva de tej. blandos. También llamado tumor desmoide del hueso.

-Histiocitosis de células de Langerhans, histiocitosis X.

También denominada histiocitosis de células de Langerhans. No es una neoplasia sino un proceso inflamatorio. Hay varias variantes descritas:

- Granuloma Eosinófilo:
 - Afectación exclusivamente ósea.
 - Lesiones en sacabocados en huesos planos (cráneo, pelvis, escápula)
 - Vértebra plana
- Síndrome Hand Schüller-Christian
- Síndrome Letterer-Siwe
- Síndrome Hashimoto-Pritzker

2.- De los siguientes procesos que a continuación se citan, ¿cuál de ellos tiene un mayor riesgo de degeneración maligna?

- a) La enfermedad de Marfan
- b) El defecto fibroso cortical
- c) La osteogénesis imperfecta
- d) La enfermedad de Dejourine Sottas
- e) La exóstosis múltiple hereditaria

Correcta: e

3.- Uno de los siguientes procesos puede llegar a confundirse con una osteomielitis aguda en un paciente de 14 años:

- a) La enfermedad de Scheuermann
- b) La osteogénesis imperfecta
- c) El hemangioma vertebral
- d) El sarcoma de Ewing
- e) El fibroma no osificante

Correcta: d

4.- El Sarcoma de Ewing óseo:

- a) Se diagnostica con mayor frecuencia en adultos de 40 a 60 años.
- b) La localización habitual es en la metáfisis de huesos largos.
- c) Suele ser resistente a la quimioterapia.
- d) Es resistente a la radioterapia, el único tratamiento válido es el quirúrgico.
- e) Además del dolor y los signos inflamatorios locales, el paciente suele tener fiebre y afectación sistémica, simulando una osteomielitis aguda.

Correcta: e

Condrioblastoma

Es el único tumor de localización epifisaria en los niños, antes del cierre epifisario. Un niño con lesión epifisaria, sea donde sea, es un condrioblastoma hasta que no se demuestre lo contrario. Si es un adulto, tumor de células gigantes óseo.

Diagnóstico diferencial

-Por edades

Tiene dos picos, <20 años, siendo el más frecuente el neuroblastoma (0-5 años). El sarcoma de Ewing es el segundo, sobre todo a partir de los 5 años. Entre los 20 y 30 prácticamente no hay tumores malignos. A partir de los 40 aumenta su frecuencia, sobre todo metástasis, mieloma, condrosarcoma y condroma.

Cualquier lesión metafisaria en una persona de 15- 20 años mientras no se diga lo contrario es un osteosarcoma.

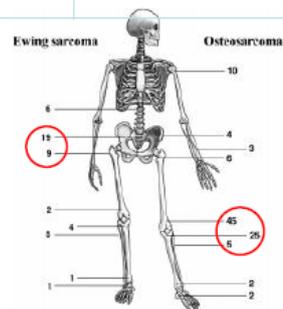
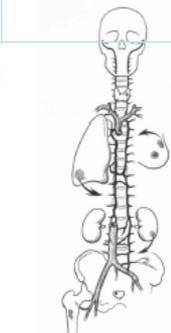
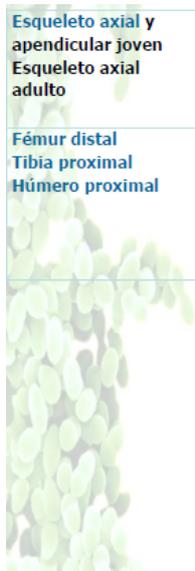
Edad	Tumores Benignos	Tumores Malignos
0-5 años	Quiste óseo esencial Displasia fibrosa Granuloma eosinófilo	Neuroblastoma Sarcoma de Ewing
5-10 años	Osteocondroma Osteoma osteoide Quiste óseo esencial Quiste óseo aneurismático	Sarcoma de Ewing Osteosarcoma
10-20 años	Osteocondroma Osteoma Osteoide Condroblastoma	Osteosarcoma Sarcoma de Ewing
20-30 años	Tumor células gigantes Osteocondroma	
30-40 años	Tumor células gigantes	Condrosarcoma Fibrosarcoma
> 40 años	Angioma	Metástasis ósea Mieloma Condrosarcoma Cordoma

-Por localización de la lesión dentro del esqueleto

En el esqueleto axial los que derivan de la MO (pelvis, columna, fémur), siendo sobre todo Sarcoma de Ewing. El osteosarcoma deriva del tejido óseo en crecimiento, por lo que son más frecuentes en el hueso que crece deprisa, siendo sobre todo en los 15-16 años en la fémur distal y tibia proximal. La inmensa mayoría de osteosarcomas se dan alrededor de la articulación de rodilla

En el sacro son muy frecuentes los cordomas sacros.

Esqueleto axial y apendicular joven Esqueleto axial adulto	Áreas ricas médula hematopoyética	Derivan directamente de células médula roja; o bien acceden por vía hemática	Metástasis (plexo Batson) Mieloma Múltiple Linfoma Sarcoma Ewing
Fémur distal Tibia proximal Húmero proximal	Áreas de rápido crecimiento óseo	Anatomía vascular peculiar; enlentecimiento de la circulación que facilita siembra tumoral (o infección)	Osteosarcoma



Localización anatómica	Tumores más frecuentes
Pelvis	Metástasis, Mieloma, Condrosarcoma, T.Cél.Gigantes, Q.O.Aneurismático, Sarcoma sobre E.Paget, S.Ewing
Sacro	Cordoma, Condrosarcoma, T.Cél.Gigantes, Q.O.Aneurismático, Linfoma
Tibia	Adamantinoma Fibroma condromixoide
Pared costal	Metástasis, Mieloma, Displasia fibrosa, Condrosarcoma
Calcáneo	Quiste óseo solitario, Lipoma intraóseo (subastragalina), Condroblastoma, Osteosarcoma
Huesos del tarso (pie) y del carpo (mano)	Encondroma, exóstosis subungueal
Superficie huesos largos	Osteosarcoma parostal (región posterior del fémur distal), Osteosarcoma periostal (tibia proximal), Condrosarcoma, Condroma periostal, Osteocondroma
Cuerpos vertebrales	Metástasis, Mieloma múltiple, Sarcoma sobre E.Paget, Hemangioma, T.Cél.Gigantes
Arco posterior vértebras	Osteoma osteoide, Osteoblastoma, Q.O.Aneurismático

-Por segmento del hueso (importante)

En la epífisis básicamente hay dos tumores: condroblastoma y tumor de células gigantes (si preguntan algo será esto). En la metáfisis puede aparecer de todo. Sólo hay un tumor óseo maligno que se localiza de entrada en la diáfisis, que es el sarcoma de Ewing.

Diáfisis	Sarcoma de Ewing Defecto fibroso cortical Fibroma no osificante Linfoma, Leucemia Osteoma osteoide, Osteoblastoma Histiocitosis cél.Langerhans (gr.eosinófilo) Adamantinoma (tibia)	
Metáfisis	La mayoría de los tumores malignos, Osteosarcoma Osteomielitis Encondroma Osteocondroma Condrosarcoma	
Epífisis	Condroblastoma Tumor Células Gigantes Condrosarcoma de cél.claras, Osteomielitis, Displasia epifisaria hemiméfica (enf de Trevor)	

Cuando una lesión es múltiple, en general es un criterio de benignidad. Si se presenta un varón de 20 años en la consulta con una lesión en fémur y en la otra tiene una igual, es criterio de no malignidad, aunque si es mayor hay que descartar metástasis. En un paciente joven una lesión múltiple indica más una displasia o un proceso inflamatorio.

LESIONES EPIFISARIAS	LESIONES DIAFISARIAS	LESIONES MÚLTIPLES
CONDROBLASTOMA (10-25 a) TUMOR CÉL GIGANTES (20-40 a) Condrosarcoma cél claras Tumor Epifisario antes del cierre del cartilago de crecimiento: Condrosarcoma	SARCOMA DE EWING (5-25 a) Linfoma (adultos) Displasia fibrosa (5-30 a) Osteoma Osteoide, Osteoblastoma Histiocitosis (5-30 a) Adamantinoma (tibia)	Con frecuencia lesiones benignas, displasias, alteraciones desarrollo... Metástasis óseas Mieloma múltiple Encondromatosis (Ollier, Maffucci) Osteocondromatosis múltiple Histiocitosis cél. Langerhans Displasia fibrosa Fibroma no osificante Osteomielitis Tumor pardo hiperparatiroidismo Enf Gaucher

-Por localización en el hueso

Si está central, más cortical o afecta a la circulación

1. **Localización central:** encondroma, displasia fibrosa, quiste óseo simple
2. **Excéntrica:** tumor células gigantes, osteosarcoma, condrosarcoma, fibroma condromixoide
3. **Cortical:** osteoma osteoide, defecto fibroso cortical (fibroma no osificante)
4. **Periostal:** de la capa profunda del periostio: osteosarcoma periostal tibia proximal
5. **Parostal** derivan de la capa externa del periostio: osteosarcoma parostal fémur distal posterior

Central Excéntrica Cortical

Parostal (o Periosteal) Intraarticular

¿Una lesión solitaria, en un adolescente de **14 años**, que está localizada en el segmento **metáfiso-diafisario** del extremo distal del fémur y que muestra una imagen de patrón permeativo y triángulo de Codman, la deberá interpretar en un principio cómo?
Osteosarcoma

Un varón de **15 años** acude a consulta por dolor de hombro izquierdo atraumático. A la exploración se observa una movilidad activa completa pero dolorosa. La exploración radiológica muestra una **lesión lítica** en la **epífisis proximal** del húmero con contorno bien delimitado y un **punteado fino** en su interior. Probablemente se trate de: **CONDROBLASTOMA**

5.- En relación a la lesión ósea de la figura, el diagnóstico más probable sería:

- a) Encondroma de primera falange
- b) Granuloma eosinófilo de la mano
- c) Quiste óseo esencial del primer metatarsiano
- d) Osteosarcoma parostal
- e) Metástasis de carcinoma de próstata

Correcta: a (el encondroma afecta principalmente a falanges de manos y pies)

6.- De las siguientes lesiones tumores les señale cuál es la más frecuente:

- a) Osteocondroma

Osteoma osteoide

Es muy frecuente con una imagen rx más característica, siempre asociado a una escoliosis flexible, postural, con una lesión esclerosa en una vértebra. Con frecuencia se ve en una vértebra que en una imagen radiológica no dice nada pero en la gammagrafía capta. Es un tumor que causa dolor que cede con AINEs. Nunca maligniza siendo su único síntoma el dolor. Cuando se produce en una vértebra, como medio de protección al dolor se produce una escoliosis reactiva. Se localiza en la cortical, con un centro líquido o nidus central de mayor densidad.

Imagen RX típica: engrosamiento cortical con una zona periférica de esclerosis, y un NIDUS central pequeño radiotransparente. El tratamiento clásico es quirúrgico. Hoy en día la mayoría se tratan mediante Ablación por Radiofrecuencia.

7.- Si nos referimos al osteoma sarcoide, señale la respuesta FALSA

- a) Radiológicamente aparece como un área de engrosamiento cortical, con un punto central radiotransparente (nidus).
- b) Clásicamente cursa con dolor nocturno, que mejora con Aspirina®.
- c) Aunque el osteoma osteoide es un tumor benigno, maligniza con cierta frecuencia (10%).
- d) El tratamiento es quirúrgico, y consiste en la resección de la cortical engrosada y del nidus central.
- e) Cuando la imagen en RX simple no es concluyente de osteoma osteoide, la gammagrafía ósea con Tc 99m y el TC son de gran utilidad en el diagnóstico.

Correcta: c

8.- Paciente de 12 años de edad que presenta dolor en región dorsal baja no relacionado con esfuerzos. A la exploración se observa escoliosis.

- a) Escoliosis no estructurada por fractura del pedículo

Mieloma múltiple

Es un tumor óseo maligno muy frecuente. Deriva de las células plasmáticas de la MO. Se localiza fundamentalmente en fémur, costillas, vértebras, pelvis y cráneo (esqueleto axial) y es típico que presente un patrón radiológico típico moteado (en sacabocados)

Datos bioquímicos: anemia microcítica (o anemia normocítica normocrómica)

Dolor óseo, malestar

Sólo una de las cinco afirmaciones es FALSA en el MIELOMA MÚLTIPLE:

- a) Es un tumor maligno, que se caracteriza por una proliferación neoplásica de un único clon de células plasmáticas.
- b) Suele afectar a pacientes de edad avanzada.
- c) En el hemograma, suele cursar con anemia macrocítica.
- d) La gammagrafía ósea con Tc99m tiene una rentabilidad diagnóstica inferior a la radiografía simple en el mieloma múltiple.
- e) La biopsia de médula ósea confirma una elevada proporción de células plasmáticas

Correcta: c

Densidad radiológica

- **Lesión radiodensa:** mayor densidad radiológica que hueso normal. Las lesiones radiodensas (que se producen por un aumento del calcio depositado) también se denominan osteoblásticas, osteoesclerosis, osteocondensantes
 - Inactiva
 - Activa
 - Vidrio esmerilado
 - Agresiva
- **Lesión radiolúcida:** tiene menor densidad. Las lesiones radiolúcidas se conocen como osteolíticas, radiolúcidas... Suelen asociarse a reabsorción del hueso huésped y disminución del calcio.
 - Calcificación amorfa: tumores de estirpe fibrosa
 - Osificación fibrosa
 - Osificación cartilaginosa

-Lesiones según radiodensidad

Lesión esclerosante cortical:

Osteoma osteoide
OM crónica (absceso de Brodie)
Fractura por estrés

Lesión osteoblástica en niño:

Linfoma
Metástasis de meduloblastoma

Lesión osteolítica en niño:

Granuloma eosinófilo
Neuroblastoma
Leucemia

Lesión osteoblástica en adulto:

Metástasis (Ca mama, Ca próstata)
Linfoma
Enf Paget

Lesión osteolítica en adulto:

Metástasis ósea (Ca pulmón, riñón, tiroides)
Mieloma múltiple
Tumor óseo primario

-Valoración Rx lesión ósea

- La RX simple en 2 proyecciones, sigue siendo la prueba de imagen más rentable en el diagnóstico de los tumores óseos.
- La RX es poco sensible para detectar áreas pequeñas de destrucción ósea, especialmente si el foco se localiza en el hueso esponjoso.
- Es imprescindible solicitar al menos 2 proyecciones
- Se han descrito (**Lodwick**) tres **patrones radiológicos básicos de destrucción ósea**
 - **Geográfico**
 - **Moteado**
 - **Permeativo**

-Criterios de rx de benignidad y malignidad (importante)

- **Benignidad**
 - Lesión bien limitada
 - Zona de transición estrecha: si somos capaces de diferenciar el hueso normal y dónde empieza el tumor.
 - Reborde escleroso: al hueso le está dando tiempo a crear más hueso

- Insuflación de la cortical sin destrucción ni rotura
- Ausencia de invasión de partes blandas.
- **Malignidad**
 - Lesión mal delimitada
 - Zona de transición amplia
 - Destrucción de la cortical
 - Intensa reacción perióstica
 - Invasión de partes blandas
- **Triángulo de Codman:** es la reacción perióstica. No es patognomónico de nada. Puede aparecer en fracturas, osteomielitis, displasias, tumores... Significa que al ir destruyendo el hueso y la cortical, éste va a ir formando más hueso para protegerse. Cuando el crecimiento es muy rápido llega un momento en que rompe el hueso neoformado.

9.- La imagen que tiene delante presenta alguna de las siguientes características

- a) Muestra un patrón radiológico geográfico: mancha única que se ve claramente
- b) Muestra un patrón radiológico permeativo: el tumor infiltra el hueso normal sin delimitación clara entre ambos
- c) Es típica de un quiste esencial
- d) Puede corresponder a una metástasis
- e) Las respuestas b y d son correctas

Correcta: e



10.- Varón de 39 años, con el diagnóstico de presunción de tumor óseo maligno. Aporta RX. ¿Cómo describiría la lesión radiológica?

- a) Lesión lítica diafisaria en el fémur, con patrón permeativo, destrucción cortical y marcada reacción perióstica
- b) Lesión osteolítica centromedular metafisaria de patrón geográfico, con amplia zona reactiva y refuerzo cortical
- c) Lesión osteolítica, expansiva y excéntrica, que se localiza en la metafisis y epífisis del fémur distal y se extiende hasta el hueso subcondral.
- d) Lesión diafisaria del fémur con patrón mixto, osteolítico y osteoblástico, engrosamiento cortical y marcada reacción perióstica en "fuego de rastrojos"

Correcta: c

-Patrón radiológico de la lesión (importante, al "jefe" le gusta mucho)

Cuando tenemos una lesión osteolítica hay tres tipos de patrones:

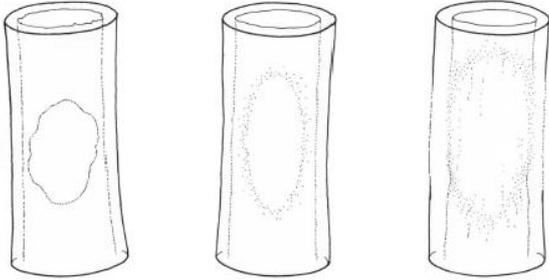
- **Patrón geográfico:** una mancha única que puede estar más o menos definido. Asociado a lesiones pseudotumorales o lesiones benignas.
- **Patrón moteado:** en sacabocados
- **Patrón permeativo:** sin diferencia entre el tumor y el hueso normal. Típico de tumores muy agresivos o ciertas metástasis.

Criterios de Lodwick (Patrón geográfico < Patrón moteado en sacabocados < Patrón permeativo) de menor a mayor malignidad.

PATRÓN RADIOLOGICO DE LA LESION

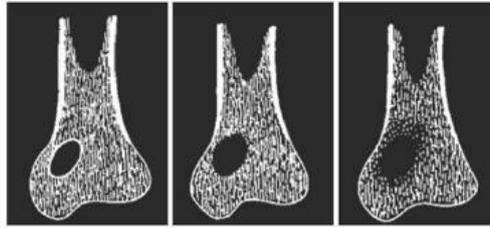
Criterios de Lodwick

Criterios de Lodwick



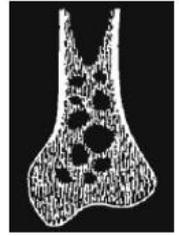
1. Patrón GEOGRÁFICO 2. Patrón MOTEADO, en sacabocados 3. Patrón PERMEATIVO

1. Patrón GEOGRÁFICO

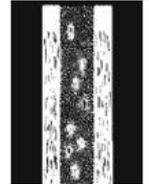


1A. Reborde escleroso 1B Bien definido pero sin reborde escleroso 1C Márgenes mal definidos

2. Patrón MOTEADO, en sacabocados



3. Patrón PERMEATIVO



-Pistas por densidad ósea

Lesión esclerosante cortical:

- Osteoma osteoide
- OM crónica (absceso de Brodie)
- Fractura por estrés

Lesión osteoblástica en niño:

- Linfoma
- Metástasis de meduloblastoma

Lesión osteolítica en niño:

- Granuloma eosinófilo
- Neuroblastoma
- Leucemia

Lesión osteoblástica en adulto:

- Metástasis (Ca mama, Ca próstata)
- Linfoma
- Enf Paget

Lesión osteolítica en niño:

- Granuloma eosinófilo
- Neuroblastoma
- Leucemia

Dx tumores óseos

La mayoría de los tumores óseos (benignos y malignos) y de las lesiones pseudotumorales tienen una marcada tendencia a presentarse en determinada localización y a cierta edad. Si el dx histológico no concuerda con la edad y localización: revisar en sesión multidisciplinar

A partir de la edad y descripción de las imágenes radiológicas debemos ser capaces de descartar la existencia de un tumor óseo maligno.

11.- Adolescente de 15 años que refiere dolor en tercio distal del muslo derecho tras haber sufrido un traumatismo directo hace un mes mientras jugaba al balonmano. En la exploración presenta aumento del diámetro del muslo, con circulación colateral establecida. La Rx muestra la siguiente imagen:



¿Cuál es su diagnóstico de presunción?

- a) Osteomielitis aguda

- b) Osteomielitis crónica
- c) Sarcoma de Ewing
- d) Fractura por estrés
- e) Osteosarcoma

Correcta: e

12.- Mujer de 35 años que presenta en rx lesión lítica epifiso-metafisaria en radio distal. [...]

13.- ¿Cuál es el tumor epifisario que se presenta antes del cierre del cartílago de crecimiento?

- a) Osteoma sarcoide

14.- Solo una de las cinco afirmaciones es falsa en el mieloma múltiple:

- a) Es un tumor maligno que se caracteriza por una proliferación neoplástica de un único...

15.- Una lesión solitaria, en un varón de 14 años, que está localizada en el segmento metafiso-diafisario del extremo distal del fémur y que muestra una imagen de patrón permeativo y triángulo decodman, la deberá interpretar en un principio como:

- a) Un cordoma
- b) Un endocrondoma
- c) Un quiste óseo esencial
- d) Un osteosarcoma
- e) Un osteoma osteoide

Correcta: d

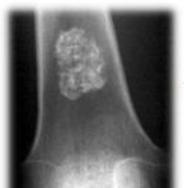
Matriz tumoral

Significa patrón de mineralización. Las imágenes radiodensas suponen mayor cantidad de calcio, que se puede depositar simulando el cartílago o el hueso. Cuando la calcificación es de tipo ósea presenta un aspecto de nube o algodón. La calcificación de tipo cartilagosos se describe como calcificación en aros o en anillos. El patrón fibroso no es ni blanco ni negro, es una cosa intermedia.

-Imágenes rx típicas (pregunta)

- Calcificación en palomitas de maiz ("popcorn-like mineralization") de la **matriz cartilaginosa**.
- Imagen en vidrio esmerilado o vidrio deslustrado ("ground glass"), en **displasia fibrosa**. Fémur en "cayado de pastor" ("shepherd's crook") y tibia curva son deformidades que se asocian también clásicamente a displasia fibrosa.
- Imagen RX en tibia de aspecto lobulado como en "pompas de jabón" ("soap bubbles") en **fibroma no osificante o defecto fibroso cortical**.
- Fibroma condromixoide: tibia proximal, patrón geográfico con el borde festoneado ("scalloped margins"). Adelgazamiento cortical, está insuflada.

Encondroma fémur distal



Defecto fibroso cortical

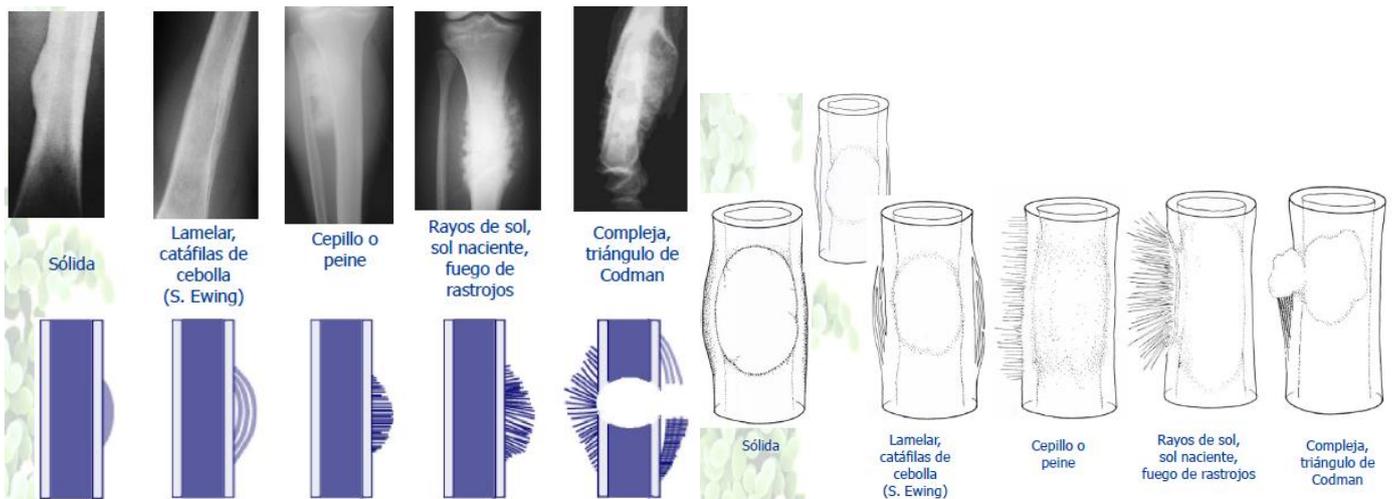


Reacción perióstica

Algunos tumores óseos irritan la capa activa (cambium) del periostio, provocando la aposición de hueso neoformado. Tipo de reacción perióstica:

- Laminado paralelo en capas de cebolla: sarcoma de Ewing
- Laminado perpendicular, en sol naciente o fuego de rastrojos: osteosarcoma
- Triángulo de Codman: el tumor crece muy deprisa y las láminas de hueso neoformado no son capaces de contener el tumor, se rompen y forman el triángulo, lo siendo su base el tumor.

La displasia fibrosa es de las pocas lesiones que se debe diagnosticar a partir de la radiografía simple, al igual que el endcondroma y no precisa tratamiento. Ninguno de los dos duelen.



Resonancia magnética

Es especialmente útil en tumores de partes blandas para central el tumor. En los tumores óseos se emplea para la posible afectación tumoral. Hay dos tipos de secuencia. En T1 se ve hiperintensa la grasa y en T2 el líquido. Van a presentar una intensidad intermedia en T1 (similar al músculo), hiperintensa en T2, con realce heterogéneo en secuencias supresión grasa y tras administrar contraste. Edema perilesional tanto óseo como partes blandas.

16.- Paciente de 15 años que presenta desde hace 3 meses dolor referido al tercio distal del muslo derecho. Radiológicamente se obtiene la imagen siguiente, y desde el punto de vista analítico se objetiva aumento de la fosfatasa alcalina. ¿Cuál sería su diagnóstico de presunción?

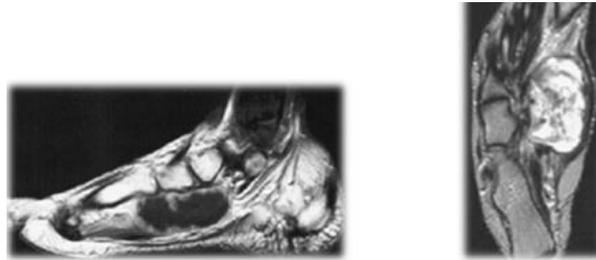
- Miositis osificante
- Sarcoma de Ewing
- Osteosarcoma
- Condrosarcoma
- Endocondroma

Correcta: c



Aplicada a los tumores óseos, define la relación de la lesión con los músculos y las estructuras neurovasculares vecinas y muestra la extensión extraósea tumoral. Las imágenes en T1 valoran la sustitución medular y el edema, mientras que las

imágenes en T2 delinean la extensión a los tejidos blandos. Por tanto, permite definir la extensión del tumor y planificar el tratamiento.



TC

Superior en la identificación de ciertos tumores en zonas de difícil acceso como la pelvis. Se suele emplear para estudiarlos y en el seguimiento postratamiento.

- Superior a la RX y RM para detectar la destrucción cortical, reacción perióstica, o erosión endóstica.
- Prueba diagnóstica de elección en **Osteoma Osteoide**.
- Áreas de difícil acceso (pelvis): biopsia con tru-cut guiada por TC
- TC tórax para **estadificación y seguimiento** de los tumores óseos y SPB.
- En ciertos tumores de alto grado (OS telangiectásico, liposarcoma mixoide, S. Sinovial, S. Epiteliode), está indicado para estadificación y seguimiento el **TC torax-abd-pelvis**, por la probable diseminación metastásica no pulmonar. En S. Epiteliode además TC craneal.



Gammagrafía ósea

- Estudio de extensión de tumores óseos malignos y SPB.
- Valorar lesiones multifocales.
- Descartar afectación hueso adyacente por SPB.
- Posible aparición de metástasis en el seguimiento.
- Las lesiones puramente líticas o de crecimiento muy rápido no captan, **falsos negativos** en MM, linfomas, MTX Ca Renal
- Debido a su baja especificidad, probablemente se vea sustituida en breve por otras pruebas como *Whole Body MRI* (exploración de cuerpo entero por RM); PET-TC; PET-RM o las nuevas técnicas metabólicas combinadas con RM.

PET

Se emplea para valorar la diseminación metastásica o en el seguimiento de sarcomas de estadio IV

- Valora la actividad metabólica en vivo y el consumo de 18-FDG por la emisión de positrones. La PET/TC combina una prueba funcional con la localización anatómica mediante TC.
- Seguimiento sarcomas, detección precoz de **recidiva local o diseminación metastásica**
- Valoración de la **respuesta a QT neoadyuvante**
- Poca utilidad en diferenciar tumores benignos de malignos, muchos falsos positivos. Además de los tumores benignos, las fracturas, los procesos inflamatorios, sinovitis...pueden alcanzar el SUVmax.

Sistemas de estadificación ("no hay quien se lo aprenda")

Los benignos se clasifican con números arábigos: 1, 2 y 3, siendo éste el más agresivo

Los malignos se estadifican en función del tamaño, localización y diseminación (ganglios o metástasis a distancia) La importancia del estadio radica en el pronóstico. Se clasifican en números romanos:

- I: bajo grado histológico
- IA: intracompartimental
- IB: extracompartimental, ha perforado la cortical y tiene afectación de partes blandas
- II: alto grado histológico
- III: metástasis.

En la decisión terapéutica de un paciente neoplásico es fundamental determinar el estadio tumoral. ¿Cuál o cuáles son los elementos clave para determinar el estadio diseminación de un tumor?

Determinación sérica de los niveles de los marcadores tumorales propios del tumor

Biopsia

Debe ser el último paso, imprescindible completar previamente estudio extensión y estadificación.

Lesiones metastásicas

Sospecha de metástasis:

- Ca mama: mamografía, TC tórax, marcadores tumorales
- Ca pulmón: TC tórax-abd-pelvis, marcadores tumorales
- Ca próstata: PSA, exploración urológica, TC tórax-abd-pelvis
- Mieloma múltiple: biopsia de médula ósea, serie ósea RX, TC

Los bifosfonatos, tipo zolendronato, se han demostrado útiles en el tto de las metástasis óseas y en el mieloma múltiple, a la hora de prevenir las complicaciones secundarias de la enfermedad. Uno de los efectos indeseables más característicos relacionados con su administración y que hace necesaria una actitud de prevención es:

- a) Neoplasia secundaria (osteosarcoma)
- b) Plaquetopenia
- c) Osteopenia
- d) Osteonecrosis del maxilar

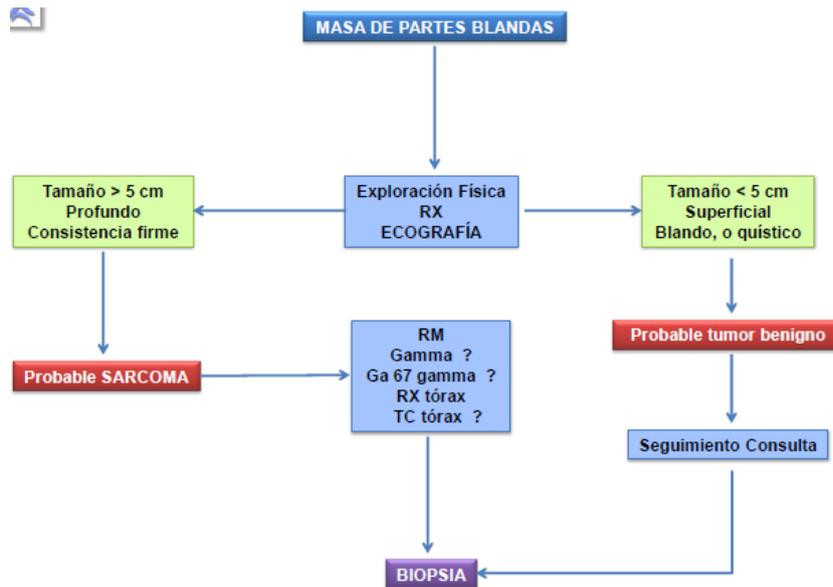
Sarcomas de partes blandas

A diferencia de los tumores óseos, los malignos no suelen doler y el paciente consulta por un bulto. Es una masa de crecimiento lento, no dolorosa y que suele no ocasionar impotencia funcional.

Se sospecha malignidad cuando es >5cm, profunda y consistencia mayor que el músculo.

La prueba de imagen más importante es la eco y sobre todo la RM.

Preguntas ante un sarcoma de partes blandas: tiempo de evolución y si ha variado el tamaño



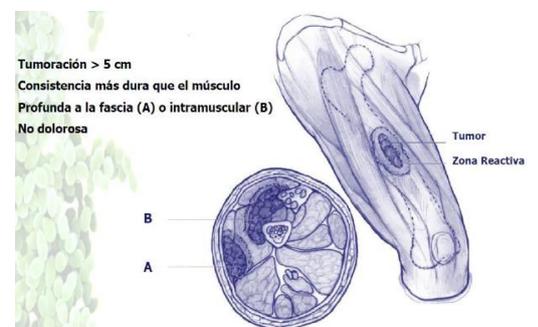
Clasificación histológica: se han descrito más de 50 subtipos. Sin embargo, el comportamiento clínico, la historia natural y el **pronóstico** de estos tumores depende, más que de la estirpe histológica, de su **tamaño, grado histológico y localización** (profundos o superficiales).

Distribución anatómica SPB:

- **Extremidades (muslo) 60%**
- Tronco 20%
- Retroperitoneales 15%
- Cabeza-Cuello 5%

La inmensa mayoría de los tumores malos de partes blandas son lo que antes se llamaba fibrohistiocitoma maligno (sarcomapleomórfico desdiferenciado) y el liposarcoma.

Los tumores malignos de partes blandas son más frecuentes a partir de los 50 años, a diferencia de los óseos. En los niños suelen ser neuroblastomas metastásicos o rhabdomyosarcomas.



-Estadificación

Depende del tamaño y la profundidad.

Frecuencia SPB por estirpe histológica

Sarcoma Pleomórfico Desdiferenciado <i>-Fibrohistiocitoma Maligno-</i>	25%
Liposarcoma	15%
Leiomiomasarcoma	10%
Rabdomiosarcoma	10%
Sarcoma Sinovial	7%
Tumores Malignos de Vainas Nerviosas Periféricas (MPNST) - antes Schwannomas malignos -	5%

- Sarcomas de origen fibrohistiocítico**
- Sarcoma Pleomórfico Indiferenciado Alto Grado
 - Estoriforme-pleomórfico
 - Células gigantes
 - Histiocitoma inflamatorio
- Liposarcoma**
- Bien diferenciado (lipoma atípico)
 - Mixoide
 - Pleomórfico
 - Desdiferenciado
 - Células redondas
 - Mixto
- Sarcomas origen fibroblástico**
- Tumor fibroso solitario y hemangiopericitoma
 - Sarcoma fibroblástico mixoinflamatorio
 - Fibrosarcoma infantil
 - Fibrosarcoma
 - Mixofibrosarcoma
 - Sarcoma fibromixoide bajo grado
 - Fibrosarcoma epiteliode esclerosante
 - Dermatofibrosarcoma protuberans

- Sarcomas origen muscular**
- Leiomiomasarcoma
 - Rabdomiosarcoma:
 - embrionario (botriode o leiomiomatoso)
 - alveolar
 - indiferenciado
 - pleomórfico.

Sarcomas origen vascular

Tumores malignos de Vainas Nerviosas Periféricas

Familia Ewing / PNET

Osteosarcoma extraóseo

Condrosarcoma mixoide extraóseo

Sarcomas de origen incierto

- Sarcoma sinovial
- Sarcoma alveolar
- Sarcoma epiteliode
- Sarcoma células claras

SARCOMAS DE PARTES BLANDAS

Mayores de 50 años	Sarcoma Pleomórfico Desdiferenciado (FHM) Liposarcoma
Adultos Jóvenes	Sarcoma Sinovial : el tumor maligno de partes blandas más frecuente en pie. Sarcoma Epiteliode : SPB más frecuente mano.
Niños, adolescentes	Rabdomiosarcoma

Los sarcomas de partes blandas más "frecuentes en niños" son: Rabdomiosarcoma, Sarcoma Sinovial, tumores de la familia del sarcoma de Ewing (Ewing extraóseo, tumor neuroectodérmico primitivo PNET)

-RM

Especialmente útil en el dx. Lo típico de los tumores malignos es que presenten una intensidad de señal alta o intermedia en T2 y una baja en T1. Es decir, contraria a la grasa normal. Además, los tumores malignos son heterogéneos, sin imagen nítida.

-Tratamiento

Si el dx precisa de la colaboración estrecha de varias especialidades, el tratamiento más aún. Hay tres tratamientos: cirugía, quimio y radio. A nivel sistémico, cuando es un tumor de alto grado o diseminado es la quimioterapia. La cirugía y la radio son medidas de control local de la enfermedad.

El condrosarcoma típicamente no es quimio-radio sensible, que se trata con cirugía. El osteosarcoma y el sarcoma de Ewing no son radiosensibles por lo que se trata con cirugía junto con quimio coadyuvante y neoadyuvante. Se está probando ciertos casos de sarcomas de muy alto grado con ciertas sustancias como inhibidores e la angiogénesis...

- Mieloma múltiple: La función es tratar o prevenir las complicaciones, basado en la quimioterapia.
- Osteosarcoma: Quimio, cirugía, quimio
- Sarcoma Ewing: quimio +/- Cirugía
- Condrosarcoma: cirugía
- Metástasis de Ca: cirugía y RT tto paliativo con control local

- Sarcoma de partes blandas: cirugía +/- RT. Si la única que se puede plantear es una amputación, se puede plantear un tto neoadyuvante para no tener que hacerlo. Resección con márgenes amplios de tejido normal.

De todos los tratamientos posibles de un liposarcoma retroperitoneal, ¿cuál de ellos considera es el más importante y prácticamente exclusivo?

- a) Quirúrgico con la extirpación simple del tumor
- b) Quirúrgico, con la extirpación radical del tumor, incluidos los órganos por proximidad se encuentren afectados
- c) Quimioterapia
- d) Radioterapia
- e) Todos ellos

En el seguimiento de los pacientes intervenidos de un liposarcoma ¿cuál es la complicación que se puede presentar más frecuente? La recidiva local

¿De qué dependerá fundamental la posibilidad de recidiva de los liposarcomas?

- a) De una extirpación inadecuada del tumor
- b) Del tipo AP del tumor
- c) De las 2 anteriores
- d) De no administrar quimioterapia
- e) De no administrar radioterapia

Correcta: c