

CAPÍTULO 44 - TUMORES ÓSEOS

Autores: Rafael Llombart Blanco, Ana Belén González Gil

Coordinador: Juan Pons de Villanueva

Clínica Universidad de Navarra

1.- INTRODUCCIÓN

Los tumores o neoplasias son el crecimiento anómalo de tejido que aparece y se desarrolla en un tejido definido. En el sistema musculoesquelético, los tumores pueden desarrollarse tanto en el hueso como en las partes blandas. Las lesiones tumorales primitivas a nivel óseo son relativamente infrecuentes, afectan preferentemente a adolescentes y jóvenes y representan un reto para el cirujano ortopédico ya que su diagnóstico y tratamiento plantea diversas dificultades.

Los tumores más frecuentes en el sistema musculoesquelético son las metástasis. Los tumores óseos primarios pueden clasificarse como benignos, malignos o lesiones pseudotumorales. Los tumores malignos del tejido conectivo se denominan sarcomas. Las metástasis, los mielomas o los linfomas, aunque afectan al hueso, no se consideran neoplasias óseas primarias, puesto que no derivan de células estructurales del hueso.

2.- DIAGNÓSTICO

El diagnóstico se establece siempre basándose en tres pilares básicos: la clínica, la radiología y la biopsia.

Es necesario descartar otra patología que puede asemejarse a la tumoral, por ejemplo osteomielitis, los islotes óseos o los quistes aneurismáticos. Algunos aspectos de la clínica que presenta el paciente, y los patrones de lesión radiológica, nos pueden ayudar a establecer un diagnóstico de probabilidad. En caso de presentar dudas en el diagnóstico la realización de una biopsia nos dará un diagnóstico definitivo y nos ayudará a determinar un plan terapéutico. Obviar alguno de estos pasos puede llevarnos a errores diagnósticos.

2.1. Antecedentes

Es necesario preguntar al paciente por antecedentes en la familia de lesiones tumorales, así como por antecedentes de exposición a factores ambientales o cuadros de infecciones previas. Las fracturas que se producen por traumatismos banales pueden ser indicativas de la presencia de patología tumoral en el hueso, especialmente en el caso de tumores metastásicos; aunque en niños pueden aparecer fracturas patológicas asociadas a quistes óseos. La radiación a altas dosis se ha asociado a la aparición de tumores en el aparato locomotor. Patologías metabólicas como el raquitismo, la osteomalacia o la enfermedad de Paget pueden dar manifestaciones radiológicas que precisan ser diferenciadas en ocasiones de tumores óseos.

2.2. Edad y sexo

Gran parte de los tumores óseos primarios aparecen en las dos primeras décadas de la vida, cuando el esqueleto todavía está en fase de crecimiento (Tabla 1). El granuloma

Tabla 1. Lesiones óseas según edad

EDAD (años)	BENIGNO	MALIGNO
0 - 5	<ul style="list-style-type: none">• Condrioblastoma• Osteocondroma• Displasia osteofibrosa• Osteomielitis	<ul style="list-style-type: none">• Leucemia• Metástasis de Neuroblastoma• Metástasis de rabdomiosarcoma• Tumor de Wilms
10 - 25	<ul style="list-style-type: none">• Quiste óseo esencial• Tumor de células gigantes• Quiste óseo aneurismático• Displasia fibrosa• Encondroma• Granuloma eosinófilo	<ul style="list-style-type: none">• Osteosarcoma• Sarcoma de Ewing• Adamantinoma• Leucemia
40 - 80	<ul style="list-style-type: none">• Enfermedad de Paget• Hiperparatiroidismo• Mastocitosis	<ul style="list-style-type: none">• Mieloma• Linfoma• Metástasis• Sarcoma de Paget• Sarcoma postradiación

eosinófilo o el osteoma osteoide son tumores típicos de la primera década de la vida. El condrioblastoma es típico en la segunda década, y el tumor de células gigantes es típico a partir de la tercera década. Respecto a los tumores malignos, en la infancia son más frecuentes las metástasis de neuroblastomas. El osteosarcoma y el sarcoma de Ewing también son frecuentes en las dos primeras décadas de la vida, sobre todo entre los 10 y 20 años. El condrosarcoma es típico de la edad adulta. A partir de los 45 años, ante una lesión ósea hay que pensar en metástasis o tumores sistémicos como mielomas o linfomas.

Existe en general una mayor tendencia a presentar tumores óseos en los varones si bien algunos tumores como el adamantinoma, el tumor de células gigantes y el osteosarcoma parostal se dan con más frecuencia en mujeres.

La raza apenas influye salvo en el sarcoma de Ewing, que es muy poco frecuente en la raza negra.

2.3. Localización

El 70-80% de los tumores óseos se localizan en las extremidades. La rodilla, la cadera y el húmero proximal son los lugares de asiento frecuente de tumores óseos, coincidiendo con las áreas de mayor actividad durante el crecimiento. El 60% de los tumores óseos tiende a aparecer en miembros inferiores, y la mitad de éstos suele darse en la rodilla. El sarcoma de Ewing tiene tendencia a aparecer con la misma frecuencia en huesos largos y en esqueleto axial. Las metástasis en el hueso se producen por vía hematológica, y por tanto es frecuente que se den en diáfisis de huesos largos y en esqueleto axial (pelvis y vértebras), coincidiendo con los huesos más ricamente vascularizados

en la edad adulta. El adamantinoma tiene predilección por la tibia. Los cordomas son típicos de base del cráneo, sacro o cuerpos vertebrales. Los encondromas se dan con frecuencia en las falanges.

La localización dentro del hueso en que asienta el tumor es también importante, puesto que puede orientar al diagnóstico. En la epífisis asientan los tumores de estirpe cartilaginosa y el tumor de células gigantes. En las metáfisis asientan lesiones benignas como encondromas, fibromas condromixoides o quistes óseos; y neoplasias malignas, como osteosarcoma, condrosarcoma o sarcoma de Ewing. En la diáfisis es típica la aparición de sarcoma de Ewing, granuloma eosinófilo, adamantinoma, mieloma y metástasis. El osteocondroma suele aparecer como prolongación de una región de cartilago fisario.

2.4. Dolor

El dolor está en relación con la localización del tumor, el tipo de neoplasia, y el tamaño de la misma. Muchos tumores de naturaleza benigna son indoloros. Los osteocondromas suelen encontrarse porque el paciente se palpa una masa no dolorosa. Los fibromas no osificantes o los defectos fibrosos corticales suelen encontrarse de forma casual, en radiografías pedidas por otros motivos. El osteoma osteoide o el osteoblastoma poseen núcleos de material ricamente innervado y sí pueden dar dolor. Es típica la definición del osteoma osteoide como “dolor nocturno que calma con antiinflamatorios”. En la enfermedad de Paget que maligniza el dolor se intensifica rápidamente.

En los tumores malignos el dolor se hace constante y profundo debido a la afectación importante del hueso y el periostio. El dolor nocturno que despierta al paciente a hora fija no es específico, pero sí muy sugestivo de malignidad. Las metástasis o tumores primarios vertebrales pueden dar síntomas de dolor por compresión radicular. En caso de fractura patológica espontánea puede producirse dolor brusco.

2.5. Tumefacción

Los osteocondromas, el tumor de células gigantes y los quistes óseos son, dentro de los tumores benignos, los que más tendencia tienen a dar tumefacción por su crecimiento. Los tumores malignos rápidamente pueden hacerse extracompartimentales, y tienden a producir tumefacción que crece muy rápidamente en poco tiempo.

3.- PRUEBAS COMPLEMENTARIAS

La radiología simple: es el pilar fundamental sobre el que se basa el proceso diagnóstico. Es más específica que la clínica pero casi nunca es definitiva, y en algunos casos muy específicos requiere confirmación histológica. En la interpretación es útil seguir un orden para valorar la afectación de partes blandas, periostio, cortical, medula ósea, áreas comprometidas (diáfisis, metáfisis o epífisis), estado del cartilago de crecimiento y, finalmente, afectación articular. Se consideran características radiográficas de benignidad: buena delimitación de la lesión, esclerosis perilesional reactiva, insuflación de la cortical sin destrucción o rotura, ausencia de invasión de partes blandas y homogeneidad de la lesión. Por el contrario, son signos radiológicos de malignidad: mala

delimitación de la lesión, destrucción de la cortical, extensión tumoral extraesquelética y reacción perióstica.

Gammagrafía con isótopos radioactivos: su utilidad estriba en la confirmación de la existencia de un tejido con actividad metabólica incrementada que se manifiesta por hipercaptación del marcador radioactivo. Esto permite evaluar la existencia de lesiones múltiples y la presencia de metástasis en otros territorios. Actualmente la combinación de la gammagrafía con el TAC aumenta la sensibilidad y la especificidad diagnóstica de la prueba.

Tomografía Computarizada (TC): Es una técnica muy sensible para determinar el patrón destructivo intraóseo de la lesión. Aporta imágenes claras de invasión cortical. Además, permiten una localización precisa de los tumores que asientan en zonas anatómicas difíciles de evaluar como son la pelvis, el sacro y las vértebras.

Resonancia Nuclear Magnética (RNM): principal método diagnóstico para valorar la delimitación tumoral, extensión intramedular, presencia de “skip” metástasis (lesiones en regiones continuas al tumor primario) e invasión de partes blandas. Además permite evaluar la respuesta a la quimioterapia y delimitar con bastante exactitud y correlación anatómica los límites del tumor y así planificar una posible resección.

Pruebas analíticas: Los exámenes de laboratorio brindan poca ayuda, excepto en casos electivos como puede ser desequilibrio proteico en el mieloma, aumento de fosfatasa ácida en la neoplasia de próstata y aumento de fosfatasa alcalina, calcio y fósforo cuando el tumor crece de manera muy rápida.

Tomografía de emisión de positrones (PET): Este examen nos sirve principalmente para evaluar la posible extensión de la tumoración a otras localizaciones fuera del esqueleto. Es la herramienta fundamental en el estadiaje tumoral.

Biología molecular: Algunos de los tumores tejido óseo o de tejidos blandos del sistema musculoesquelético han sido asociados con defectos en los genes supresores de tumores o en otros genes específicos. Un bajo nivel del gen del retinoblastoma (RB) ha sido asociado con el osteosarcoma. El gen TB53 ha sido encontrado con bajos niveles en algunos rhabdomyosarcomas y osteosarcomas. Se han encontrado translocaciones de genes en el sarcoma de Ewing (11:22) y en algunos sarcomas de tejidos blandos como el liposarcoma mixoide (12:16), sarcoma sinovial (X:18) y el rhabdomyosarcoma (2:13).

4.- BIOPSIA

La anatomía patológica es imprescindible para conocer con certeza el tipo histológico de tumor, el grado de malignidad, y en los casos sometidos ya a tratamiento, el grado de respuesta a la quimioterapia o a la radiación.

La planificación de la biopsia, su extensión y su enfoque como procedimiento definitivo o transitorio ha de ser responsabilidad directa del grupo de profesionales que asuma el tratamiento final. Un mal planteamiento en la toma de biopsia puede hacer difícil el estudio posterior de la extensión de la lesión por la aparición de artefactos en las exploraciones complementarias. Por eso es el último paso del proceso diagnóstico. La biopsia puede ser incisional extirpando una pequeña muestra de tejido o

excisional reseccando la tumoración cuando es pequeña. La elección del punto de incisión para la biopsia es un aspecto clave en la planificación quirúrgica por lo que debe ser realizada por el cirujano que realizará el tratamiento definitivo.

5.- ESTADIAJE

El estadiaje más utilizado en la actualidad para los tumores malignos y benignos fue descrito por **Enneking** en 1980 (Tabla 2). El sistema se basa en tres parámetros clásicos: grado quirúrgico (G), extensión local (T) y presencia de metástasis (M).

Tumores benignos				
Estadio	Actividad	Grado	Localización	Metástasis
1	Inactivo	G0	T0	M0
2	Activo	G0	T0	M0
3	Agresivo	G0	T1-2	M0
Tumores malignos				
Estadio	Grado	Localización	Metástasis	
IA	G1	T1	M0	
IB	G1	T2	M0	
IIA	G2	T1	M0	
IIB	G2	T2	M0	
IIIA	G1-2	T1	M1	
IIIB	G1-2	T2	M1	

T1: Tumor intracompartimental
T2: Tumor extracompartimental
M0 : ausencia de metástasis
M1: metástasis a distancia
G1: Tumor bien diferenciado (bajo grado)
G2: Tumor mal diferenciado (alto grado)

- **Grado quirúrgico (G):** es la medida de agresividad biológica de la lesión (comportamiento histológico, radiológico y clínico) dividiéndose en tres grados: (G0) benignos, (G1) bajo grado de malignidad y (G2) alto grado de malignidad.
- **Extensión local (T):** indica si el margen quirúrgico deseado puede conseguirse o no. T0 es un tumor benigno envuelto por una cápsula (intracapsular). T1 es todo aquel tumor benigno o maligno que no tiene una verdadera cápsula, siendo el tumor contenido en un determinado compartimento anatómico (intracompartimental). T2 es aquel tumor benigno o maligno que no tiene una cápsula y está originado en un espacio extracompartimental.
- **Presencia de metástasis (M):** extensión regional o a distancia de la lesión. M0: sin evidencia de metástasis, M1 presencia de metástasis independientemente de que sean distales o regionales o skip metástasis.

En 1983, el American Joint Committee on Cancer estableció un sistema de estadificación para tumores malignos (Tabla 3). Este sistema se basa en cuatro criterios: la extensión del tumor primario (T); la ausencia (N0) o presencia (N1) de adenopatías; la ausencia (M0) o presencia (M1) de metástasis a distancia; y el grado histológico (G) Esta clasificación fue revisada en 2003, pasando a considerar en T el tamaño del tumor más que su extensión: Los tumores menores de 8 cm se denominan T1 y los mayores de 8 cm pasan a designarse T2. Se crea una nueva categoría, T3, para lesiones con presencia de skip metástasis.

Tabla 3. Clasificación del American Joint Committee para tumores malignos

Estadio	Tumor	Ganglios	Mtx	Grado
IA	T1	N0	M0	G1 o G2
IB	T2	N0	M0	G1 o G2
IIA	T1	N0	M0	G3 o G4
IIB	T2	N0	M0	G3 o G4
III	T3	N0	M0	Cualquier G
IVA	Cualquier T	N0	M1a	Cualquier G
IVB	Cualquier T	N1	Cualquier M	Cualquier G
	Cualquier T	Cualquier N	M1b	Cualquier G

T0: no evidencia de tumor primario.
T1: tumor <= 8 cm en su eje mayor.
T2: tumor > 8 cm.
T3: tumores discontinuos en hueso primario.
Nx: no se han encontrado ganglios +.
N0: no hay ganglios.
N1: ganglios +.
Mx: no hay evidencia de mtx.
M0: no Mtx.
M1: Mtx a distancia.
Gx: no se puede asegurar el grado.
G1: bien diferenciado.
G2: moderadamente diferenciado.
G3: pobremente diferenciado.
G4: indiferenciado (alto grado).

6.- PRINCIPIOS DEL TRATAMIENTO DE LOS TUMORES ÓSEOS

El tratamiento de los tumores óseos es multidisciplinario (cirujano ortopédico, radiólogo, oncólogo, patólogo, radioterapeuta) y debe estar coordinado ya que contemporizar y retrasar el tratamiento puede llevar consigo consecuencias desastrosas.

Los tumores benignos y lesiones paratumorales se tratan, en la mayoría de las ocasiones, quirúrgicamente mediante resección o técnicas intralesionales, como el legrado con aporte de injerto óseo. El quiste óseo esencial o el granuloma eosinófilo responden a la inyección de sustancias, como los corticoides. En tumores con gran tendencia a la recidiva, tumor de células gigantes, el uso de adyuvantes como el fenol, el cemento o el nitrógeno líquido pueden facilitar que el tumor no recidive. El tratamiento de los tumores óseos malignos se basa en 3 armas terapéuticas: quimioterapia, radioterapia y cirugía radical. Con los modernos protocolos terapéuticos combinados, el pronóstico de los tumores óseos malignos ha mejorado notablemente. En la actualidad, la tasa de supervivencia del osteosarcoma, p. ej., se sitúa en el 70-80% a los 5 años según series. El tratamiento debe estar basado en un diagnóstico cierto.

- **Quimioterapia:** Normalmente se utilizan varios fármacos citostáticos, en ciclos de duración variable dependiendo del tipo de tumor. Algunos centros emplean estos fármacos por vía intraarterial, con evidentes ventajas.
- **Radioterapia:** Indicada en tumores radiosensibles y localizados. Por ejemplo, es útil en el sarcoma de Ewing, o en el tratamiento sintomático de algunas metástasis. Según el momento de aplicación distinguimos diferentes tipos: preoperatoria,

intraoperatoria, y postoperatoria (convencional o externa y braquiterapia).

- **Tratamiento quirúrgico:** El aspecto más importante del tratamiento quirúrgico es conseguir unos márgenes de extirpación del tumor que evite la posibilidad de recidiva de la lesión. En relación a los márgenes de extirpación del tumor, las técnicas quirúrgicas de resección se denominan clásicamente como intralesional, marginal, amplia y radical.

BIBLIOGRAFÍA

1. Frassica F, Frassica D, McCarthy E. Orthopedic Pathology. En Miller MD. Review of orthopaedics. 6a ed. Elsevier. 2012.
2. Dubousset J, Forest M, Tomeno B. Tumores óseos. Generalidades diagnósticas (biopsia y anatomía patológica). En: Enciclopedia Médico - quirúrgica 2003; París: Elsevier SAS.
3. Krishnan Unni K, Inwards C. Dahlin's Bone Tumors. 6th Edition. Wolters Kluwer Health, Lippincott Williams & Wilkins. Philadelphia, 2010.
4. Campanacci M. Bone and Soft Tissue Tumors. 2ª Ed. Piccin Nuova Librería-Springer-Verlag. Padova-New York, 1999.
5. Ferrari S, Palmerini E, Staals EL, Mercuri M, Franco B, Picci P, Bacci G. The treatment of nonmetastatic high grade osteosarcoma of the extremity: review of the Italian Rizzoli experience. Impact on the future. Cancer Treat Res. 2009; 152: 275-87.
6. Enneking WF, Spanier SS, Goodman MA. A system for the surgical staging of musculoskeletal sarcoma. Clin Orthop Relat Res 1980; 153: 106-20
7. Ferrandez Portal L. Tumores óseos. En: SECOT. Manual de Cirugía Ortopédica y Traumatología. 2a Ed. Madrid: Médica Panamericana; 2010.
8. Skubitz K, D'Adamo D. Sarcoma: Symposium on solid tumors. Mayo Clin Proc 2007; 82(1): 1409-1432.
9. Obrero D, Delgado A. Tumores primitivos del hueso. Tumores metastásicos. En: Delgado. Cirugía Ortopédica y Traumatología. 2ª Ed. Ed. Médica Panamericana, Madrid 2012.
10. Miller MD. Bone tumors. Review of orthopaedics. 6a ed. Ed. Elsevier. 2012.