

Tumores óseos en atención primaria

A. Doncel Cabot y J. Majó Buigas

Unidad de Cirugía Ortopédica Oncológica. Servicio COT. Hospital de la Santa Creu i Sant Pau. Universitat Autònoma de Barcelona. Barcelona. España.



Lectura rápida

La presentación de una lesión ósea es relativamente frecuente en la práctica diaria del médico de atención primaria. El objetivo de este artículo es orientar al profesional hacia el diagnóstico de una lesión pseudotumoral, un tumor óseo benigno o un tumor óseo maligno.

Epidemiología

La incidencia de los tumores óseos malignos primarios es baja. Los más frecuentes son, por este orden, las metástasis óseas, el mieloma múltiple y, por último, los tumores óseos malignos primarios. Como norma general, los tumores óseos malignos en pacientes menores de 40 años corresponden a un tumor óseo maligno primario, mientras que en pacientes mayores de 40 años son más frecuentes las metástasis de otra neoplasia. Diversos tumores óseos malignos tienen predilección por una localización anatómica, lo que puede ser útil para orientar el diagnóstico.

Clínica

El síntoma inicial es el dolor. La aparición de una tumoración visible y palpable suele ser signo de un volumen tumoral importante y corresponde a fases más tardías.

Diagnóstico

Radiología. Ante la sospecha clínica de una tumoración ósea, las exploraciones complementarias deben seguir un orden progresivo. La radiología simple es la exploración inicial, seguida de la TAC local (útil para el estudio del hueso) y de la RNM (útil para el estudio de las masas de partes blandas). Cuando se sospecha un tumor óseo maligno, se debe realizar un estudio de extensión con analítica completa y marcadores tumorales, TAC torácica y gammagrafía del esqueleto.

Examen histológico. Requiere la obtención de material patológico en condiciones asépticas. Se lleva a cabo en quirófano estéril, a cielo cerrado, con anestesia local y sedación, con trocar (biopsias óseas) o con *tru-cut* (biopsia de partes blandas).

Para llegar al diagnóstico definitivo es muy importante la estrecha comunicación entre el clínico, el radiólogo y el patólogo.

Tratamiento

Cirugía. Sigue siendo el tratamiento de elección en la mayor parte de los tumores óseos. Existen cuatro tipos de cirugía (intratumoral, marginal, resección amplia y radical). La cirugía intratumoral y la marginal sólo son útiles en los tumores óseos benignos. En los malignos debe realizarse cirugía de resección amplia o cirugía radical.

Radioterapia. Es útil en los tumores óseos radiosensibles (sarcoma de Ewing, mieloma múltiple) y como tratamiento complementario de la cirugía con márgenes justos.

Quimioterapia. Es útil para el control sistémico de la enfermedad, así como en la preparación preoperatoria de algunos tumores óseos malignos. Es imprescindible en el sarcoma osteogénico, en el sarcoma de Ewing y algunos condrosarcomas de alto grado.

Ante una lesión ósea, el médico de atención primaria debe intentar orientar si es una lesión pseudotumoral, un tumor óseo benigno o un tumor óseo maligno.

Las lesiones pseudotumorales conforman un cajón de sastre de lesiones óseas no propiamente neoplásicas que agrupan afecciones muy diversas (tabla 1 y fig. 1). Los tumores óseos benignos presentan células que tienden a la maduración y a diferenciarse, y generalmente están bien definidos respecto a los tejidos de vecindad. Una resección completa garantiza su curación sin recidivas (tabla 2). Los tumores óseos malignos son, por definición, sarcomas (término que denomina a todos los tumores malignos derivados del tejido conjuntivo) que presentan propensión a crecer de modo rápido y muy desordenado, infiltrando los órganos vecinos, con tendencia a la diseminación a distancia en forma de metástasis generalmente pulmonares. El tratamiento local debe plantearse con grandes resecciones del hueso afectado junto a los tejidos vecinos, con márgenes de seguridad muy amplios (tabla 3).



Fig. 1. Radiografía de displasia fibrosa de tibia.

TABLA 1
Lesiones pseudotumorales (OMS)

Quiste óseo solitario
Quiste óseo aneurismático
Ganglión intraóseo
Defecto fibroso metafisario
Granuloma eosinófilo
Displasia fibrosa
Miositis osificante
Tumor pardo del hiperparatiroidismo
Quiste epidermoide intraóseo

Ante una lesión ósea de aspecto maligno es muy importante pensar primero en metástasis de neoplasias de origen desconocido (mama, pulmón, riñón, colon, tiroides, etc.), en segundo lugar en el mieloma múltiple, y, por último, en los verdaderos tumores óseos malignos primarios.

Epidemiología

Incidencia

La incidencia de tumores óseos primarios es relativamente baja. En los estudios epidemiológicos más fiables es de 1/100.000 habitantes/año para el sexo masculino y 0,7 para el femenino (OMS). Estas cifras son referidas a los tumores malignos y no incluyen las lesiones *borderline* que pueden malignizarse. En comparación con los sarcomas de partes blandas de las extremidades o raíces de los miembros, los sarcomas óseos representan la tercera parte de éstos y las metástasis óseas son las lesiones neoplásicas esqueléticas de máxima prevalencia.

Teniendo en cuenta la alta agresividad de los sarcomas óseos y esta baja incidencia, su tratamiento precisa de equipos especializados para su detección precoz y enfoque terapéutico, mejorando así su pronóstico.

Edad

La regla clásica es que una lesión ósea de aspecto tumoral por debajo de los 40 años es, en principio, un tumor óseo primario, en tanto que por encima de los 40 años probablemente sea una lesión metastásica. Existen importantes excepciones, como por ejemplo las lesiones metastásicas del neuroblastoma en los niños o el condrosarcoma que se presenta en edades medias y avanzadas de la vida.

Localización

Es un dato clínico importante. En los huesos largos existe una clara tendencia de los distintos tumores a ubicarse en regiones determinadas. Por ejemplo, el osteosarcoma es un tumor típicamente metafisario con elevada incidencia en las metáfisis del área de la rodilla, y los tumores de células gigantes son de presentación predominantemente epifisaria (fig. 2). En la tabla 4 se enumeran los principales tumores óseos y lesiones paratumorales, según su localización predilecta en los

huesos largos. En cambio, el sarcoma de Ewing es un tumor de alta incidencia pélvica, y en los huesos largos se presenta predominantemente en la diáfisis.

Como esquema básico, las metástasis óseas tienden a ubicarse en el esqueleto axial y las diáfisis de los huesos largos, en tanto que los sarcomas óseos se presentan predominantemente en el área de la rodilla, el húmero proximal y el radio distal.

Clínica

La clínica de un tumor óseo puede ser anodina en ciertos casos, pero cuando se trata de un sarcoma de alto grado, éste provoca sintomatología con suficiente antelación a la presentación de la tumoración clínicamente apreciable.

Dolor

El dolor es el síntoma inicial de los tumores óseos malignos, especialmente si se trata de pacientes jóvenes sin otra enfermedad. El horario del dolor acostumbra ser, en un inicio, nocturno, para convertirse luego en constante, precisando la toma de analgésicos; su efecto es sentido por el paciente como limitado («el calmante me hace efecto durante *x* horas»). Una anamnesis de este tipo precisa la exploración clínica inmediata y la práctica de pruebas complementarias.

Tumoración

La tumoración aparece generalmente tras un intervalo más o menos largo con clínica dolorosa que ha provocado atrofiar musculares o limitación articular. Dicha tumoración habrá sido percibida por el propio paciente o la familia y, paradójicamente, coincide en ocasiones con un alivio del dolor previo. Ello es debido a que la presentación de la tumoración es consecuencia de la progresión del tumor que ha roto la barrera de la cortical, evidenciándose bajo las partes blandas pero

TABLA 2
Tumores óseos benignos (OMS)

I. Formadores de hueso
Osteoma
Osteoma osteoide
Osteoblastoma
II. Formadores de cartilago
Condroma
Osteocondroma
Condrioblastoma
Fibroma condromixoide
III. Tumor de células gigantes
IV. Tumores de médula ósea (no hay benignos)
V. Tumores vasculares
Hemangioma
Linfangioma
Tumor glómico
VI. Otros tumores del tejido conjuntivo

TABLA 3
Tumores óseos malignos (OMS)

I. Formadores de hueso
Osteosarcoma
Sarcoma parostal
Osteoblastoma maligno
II. Formadores de cartilago
Condrosarcoma
III. Tumor de células gigantes malignizado
IV. Tumores de médula ósea
Sarcoma de Ewing
Linfoma óseo
Mieloma
V. Tumores vasculares
Angiosarcoma
VI. Otros tumores del tejido conjuntivo
Fibrosarcoma
Histiocitoma fibroso maligno
Mesenquimoma
Cordoma
Adamantimoma

también provocando un alivio de la presión intraósea causante del dolor.

Las características locales de la tumoración, tales como su adherencia o no a los planos profundos o superficiales, su infiltración del tejido subcutáneo y la circulación venosa complementaria, orientan sobre la agresividad o benignidad del proceso y sobre las exploraciones complementarias que deben solicitarse. Antes de pedir cualquier exploración, se debe realizar una exhaustiva historia clínica, especialmente orientada a los antecedentes de enfermedades previas relacionables, familiares o sépticos.

Diagnóstico

La primera fase del diagnóstico (tras la orientación clínica) consiste en el estudio local, que siempre será radiológico, con las distintas técnicas de imagen. En segundo lugar, la confirmación diagnóstica será proporcionada por la biopsia con sus distintas modalidades y, finalmente, en caso de tumores óseos malignos, se establecerá obligadamente el diagnóstico de extensión para valorar si se trata de una enfermedad ya diseminada o si se mantiene en estadio local.

Diagnóstico radiológico

El diagnóstico radiológico inicial se realiza con la radiología simple convencional, que establece los criterios básicos de lesión benigna o maligna sobre los que van a decidirse las exploraciones ulteriores.

La tomografía axial computarizada (TAC) permite una buena definición

ósea, aunque no es tan fiable en cuanto a la afectación de partes blandas y ha sido superada por la resonancia nuclear magnética (RNM), que orienta respecto a la tumoración extraósea y posibilita cortes en el plano coronal que son imprescindibles a la hora de establecer una correcta planificación quirúrgica en los casos en que esté indicada la intervención.



Fig. 2. Radiología de tumor de células gigantes localizado en epífisis peroneal.

La gammagrafía ósea permite (además de valorar el grado de actividad local de la lesión) establecer un diagnóstico de extensión esquelética, determinando si se trata de una lesión solitaria o múltiple. A pesar de ser una prueba inespecífica, su utilización es imprescindible.

Diagnóstico histológico

El diagnóstico histológico es la confirmación definitiva de las sospechas clínicas y de exploraciones complementarias y debe ser establecido por técnicas de biopsia lo más correctas que sea posible para garantizar una buena muestra con la menor morbilidad y sin hipotecar la cirugía ulterior a practicar. Por ello, es deseable que sea practicada, de ser posible, por el mismo equipo que va a realizar la cirugía. Un buen estudio previo permite se-

leccionar de manera más precisa el área a biopsiar y es imprescindible para correlacionar los datos clínicos y las exploraciones complementarias con la impresión histológica. Sin esta conducta, las posibilidades de error son importantes, y el diagnóstico no debe apoyarse de manera exclusiva en el estudio anatomopatológico. La colaboración clínico-radiólogo-patólogo es esencial.

En cuanto a las técnicas de biopsia, éstas pueden ser punción con aguja fina, punción con trocar por incisión.

Siempre que sea posible se prefiere la punción cerrada, reservando la biopsia incisional para los casos en que la muestra de punción no fuera suficiente. En las biopsias incisionales con abordaje quirúrgico limitado de la tumoración, los principios de esterilidad y la técnica quirúrgica deben ser extremados para evitar complicaciones muy graves que pueden conducir a la amputación de la extremidad por imposibilidad de resección o por ulceraciones secundarias del tumor.

Principios de tratamiento

Tratamiento quirúrgico

En el tratamiento de los tumores benignos la cirugía es la única arma a emplear, en tanto que en los sarcomas esqueléticos debe combinarse con quimioterapia o radioterapia según sea el grado histológico, la radiosensibilidad de la lesión y los márgenes que haya conseguido el tratamiento quirúrgico.

Dejando aparte las resecciones de tumores benignos o de los malignos bien delimitados, la única cirugía posible en los tumores de alto grado era la amputación. El advenimiento de la quimioterapia ha posibilitado cirugías de salvamento de la extremidad, y el perfeccionamiento de las técnicas de radioterapia también permite al cirujano arriesgar más respecto a los márgenes quirúrgicos.

Los avances tecnológicos de los materiales de osteosíntesis y de las artroplastias, con la posibilidad de fabricarlas «a medida», así como la disponibilidad de grandes segmentos óseos tomados de cadáver (homoinjertos), permiten en la actualidad cirugías de salvamento de extremidades que eran impensables en la década de los sesenta.

No debe olvidarse la colaboración del cirujano ortopédico oncológico

TABLA 4
Localizaciones preferentes en huesos largos

Epifisarias
Tumor de células gigantes
Condrosarcoma
Quiste óseo aneurismático
Metafisarias
Defecto fibroso metafisario
Encondroma
Quiste óseo esencial
Osteosarcoma
Condrosarcoma
Diafisarias
Sarcoma de Ewing
Mieloma
Fibrohistiocitoma maligno
Linfoma solitario
Adamantimoma

con otros cirujanos, como el vascular, el cirujano plástico o el neurocirujano que colaboran en las regiones anatómicas «frontera» y en las reconstrucciones.

Tipos de técnica quirúrgica

Depende de la localización, la extensión y el grado histológico del tumor. La RNM y la TAC posibilitan su definición preoperatoria al indicar los siguientes parámetros: nivel de afectación medular, afectación de partes blandas extraóseas y, por último, relación de compresión o de infiltración de los vasos principales de la extremidad.

Los cuatro tipos de cirugía en tumores óseos han sido bien sistematizados por Enneking, que estableció una terminología común a emplear en los comités de tratamiento: cirugía intralesional, cirugía marginal, resección amplia y cirugía radical.

La cirugía intralesional es aquella en la que se entra en la lesión para efectuar la exéresis del tumor. Es el caso del raspado de un tumor de células gigantes. Esta técnica sólo puede emplearse en los tumores benignos, puesto que en cualquier tipo de sarcoma esta maniobra quirúrgica sería motivo de diseminación y de inmediata recidiva local.

La cirugía marginal es aquella en la que la disección, en el momento de la extirpación, pasa junto a la pseudocápsula del tumor. Sólo es aceptable en sarcomas de partes blandas de difícil resección amplia o en zonas muy críticas respecto a vasos y nervios principales de la extremidad. Está totalmente contraindicada en sarcomas óseos.

La cirugía de resección amplia extirpa la tumoración junto con un margen de seguridad de tejidos sanos óseos o de partes blandas que, en nuestros medios, se cifran entre 3 y 5 cm. Es la cirugía más practicada en el salvamento de extremidades y precisa una muy buena definición preoperatoria de la lesión y la guía con biopsias preoperatorias.

La cirugía radical extirpa todo el compartimento anatómico afectado. Sería el caso de la resección completa de un fémur en un sarcoma de Ewing. «Radical» no es sinónimo de amputación, aunque en algunas referencias se emplee en tal sentido. Las únicas cirugías aceptables en los tumores óseos de alto grado son la resección amplia y la radical (figs. 3 y 4).

Radioterapia

Como principio general (con muy pocas excepciones que se mencionarán), las indicaciones de la radioterapia en los tumores óseos se limitan a los tumores malignos en que la cirugía no haya conseguido una extirpación



Fig. 3. Fémur completo extirpado por sarcoma de Ewing.



Fig. 4. Megaprótesis «a medida» para sustitución total de fémur.

completa. El tumor óseo de mayor indicación de radioterapia sigue siendo el sarcoma de Ewing en casos de localización pélvica en que la cirugía sea limitada o marginal. El mieloma es de gran radiosensibilidad, y su tratamiento radioterápico es obligado en lesiones localizadas.

La radioterapia no debe aplicarse a ninguna lesión ósea benigna por el riesgo de sarcoma radioinducido (con alguna excepción, como es el caso de los hemangiomas vertebrales con dolor no controlado).

Quimioterapia

La quimioterapia ha representado un avance muy importante en el tratamiento de los sarcomas óseos; permite el control de la enfermedad sistémica y reduce el tumor local, con lo cual ha hecho posible una mejoría de la supervivencia. Empleada preoperatoriamente,

permite al cirujano una mayor posibilidad de salvamentos de extremidades gracias a la reducción tumoral, a la vez que cubre el intervalo de tiempo necesario para planificar una cirugía de resección y reconstrucción (fabricación de la prótesis «a medida», búsqueda del homoinjerto adecuado). Este tratamiento neoadyuvante es especialmente útil para el osteosarcoma, el sarcoma de Ewing y para algunos condrosarcomas de alto grado.

Bibliografía general

- Dahlin DC, Unni KK. Bone tumors. 4th ed. Springfield: Charles C. Thomas, 1986.
- Dorfmann HD, Czerniak B. Bone tumors. St. Louis: Mosby, 1998.
- Fechner RE, Mills SL. Atlas of tumor pathology. Tumors of bones and joints. 3th series, fascicle 8. Bethesda: Armed Forces Institute of Pathology, 1993.
- Schajowicz F. Tumores y lesiones seudotumorales de huesos y articulaciones. Buenos Aires: Ed. Médica Panamericana, 1991.