

REVISTA CUBANA DE PEDIATRIA

VOLUMEN: 34 - No. 6 - NOVIEMBRE - DICIEMBRE, 1962

CIRCULACION: 9,000 EJEMPLARES — LA HABANA

Osteosarcoma del fémur (Caso clínico)

Por los Dres.

EMILIO ALEMAN (*) y AGUSTIN MARGOLLES (**)

Consideramos de importancia la publicación de este caso con el objeto de enriquecer nuestra literatura al respecto, ya que revisando el Índice Bibliográfico Pediátrico no encontramos ninguna referencia a este tipo de proceso oncológico en el niño cubano.

Y tanto es importante, que los tumores malignos primitivos de los huesos, de cuyo grupo forma parte el caso que presentamos, integran uno de los capítulos más destacados de los tumores del niño.

Aunque su frecuencia no es grande, se caracterizan, desgraciadamente, por presentar síntomas y signos inespecíficos, por ofrecer manifestaciones radiológicas y patológicas que pueden resultar bastante difíciles de interpretar, por la gravedad de pronóstico que conllevan y por la necesidad de un tratamiento radical.

Para el diagnóstico de un tumor óseo es necesaria la concurrencia de tres ramas importantes de la Medicina, integradas por:

- 1) el clínico;
- 2) el radiólogo;
- 3) el patólogo.

* Jefe del Servicio de 2a. Infancia del Hospital Infantil "Dr. A. A. Aballí".

** Auxiliar del Servicio.

Pero la contribución de cada uno de ellos pierde valor si se hace separadamente, estando el diagnóstico correcto del proceso supeditado a la valoración de todos los datos pertinentes obtenidos mediante la labor común de los tres facultativos señalados.

Y como quiera que tratamos un paciente que alberga un tumor óseo, al mismo tiempo que a los miembros de su familia, y no con el tumor aisladamente, el clínico deberá tener la suficiente preparación para poder conducir hábilmente a dicho paciente así como aconsejar debidamente a su familia, y la adecuada capacidad para planificar correctamente los pasos del diagnóstico y del tratamiento, lo que no conseguirá si no posee un perfecto conocimiento del hueso como tejido y la historia natural de los tumores óseos, además de los conocimientos idóneos de radiología y patología necesarios para poder valorar los datos que puedan suministrar esas dos disciplinas médicas.

CASO CLINICO

Nº 44947, Rogelio B. F., de 14 años de edad y de la raza blanca, ingresa en el servicio de 2º infancia (varones) del Hospital Infantil "Dr. A. A. Aballí" por

presentar tumefacción, dolor y limitación de movimientos en la rodilla izquierda, así como claudicación y febrícula ligera.

Al examen físico encontramos: inflamación de la rodilla izquierda con limitación de la extensión, dolor y calor.

Antecedentes patológicos familiares: tía materna T. B. hace 15 años. Niegan sífilis.

Antecedentes perinatales: parto normal a término.

Antecedentes post-natales: llanto normal, succión inmediata, alimentación al pecho.

Antecedentes patológicos: parotiditis epidémica.

Historia de la enfermedad actual: hace como mes y medio sufrió una caída de sus propios pies, recibiendo traumatismo en la rodilla pero sin mayor importancia. A los pocos días se cae de nuevo, repitiéndose estas caídas en varias ocasiones. Después observaron que comenzaba a aumentar de volumen la rodilla izquierda, con fases de regresión incompleta. Ahora y a partir de hace unos 10 días el aumento de volumen se acompaña de limitación en los movimientos y claudicación y además febrículas de 37.5° C, por lo que deciden traerlo al servicio.

Datos de interés del examen físico: paciente con retraso mental (oligofrenia). Bradilalia.

Discusión diagnóstica: caso que ingresa por tumefacción de la rodilla izquierda y claudicación, y que al examinarlo encontramos que efectivamente existe a nivel de dicha articulación apreciable aumento de volumen así como aparente aumento del calor regional. A nivel de la rótula y por debajo de la misma existe discreta fluctuación por probable derrame sinovial o hemático. Por encima de la rótula y a nivel de la región distal del fémur, la lesión que presenta es más evidente, sin fluc-

tuación, de aspecto y consistencia dura; refiere dolor espontáneo y a la palpación pero no muy acentuado. La evolución, aguda, es como de unos 40-50 días. Refieren febrícula. Con estos antecedentes y con lo hallado en el examen físico, no podemos ser muy concluyentes en los planteamientos diagnósticos, necesitando investigaciones colaterales que nos ayuden.

De todos modos, planteamos:

- 1) artritis reumática (dolor, tumefacción, aumento de volumen).
- 2) artritis séptica (?).
- 3) Tumor de origen TB.
- 4) Neoformación de otro tipo.

Exámenes complementarios.

Orina: nada de particular.

Hemograma: Hb., 12.9 gr.; Hematíes, 4.700.000; Leucocitos, 9.000.

Diferencial: Seg. 61; Eo., 0; Bas., 0; Linf., 38; Mon., 1.

Hematocrito: 43; CHC 29%.

Scrología: negativa.

Química sanguínea: 100 mgr.% de glucosa; 9.4 de fósforo; la fosfatasa alcalina alcanzó a 240 unidades Bodanski; las proteínas totales 7.75 gr.; la serina 4 gr. y la globulina 3.75; la urea 33 miligr., y la creatinina 4.2 miligr.

Ex. bacteriológico: el líquido obtenido por punción de la rodilla resultó negativo para BAAR (directo); no se obtuvo crecimiento de microorganismos en el cultivo (medio de Loewenstein).

Eritrosedimentación: 60 en la primera hora.

Proteína C. reactiva: positiva ++

Examen radiológico:

Rodilla izquierda: tumoración de la metafisis distal del fémur izquierdo con distensión de la cortical de aspecto neoplásico. Posible osteosarcoma. Se hace necesario practicar biopsia.

Pulmones: engrosamiento de los hilos, reforzamiento del retículo broncovascular, sin que se identifique lesión parenquimatosa o pleural.

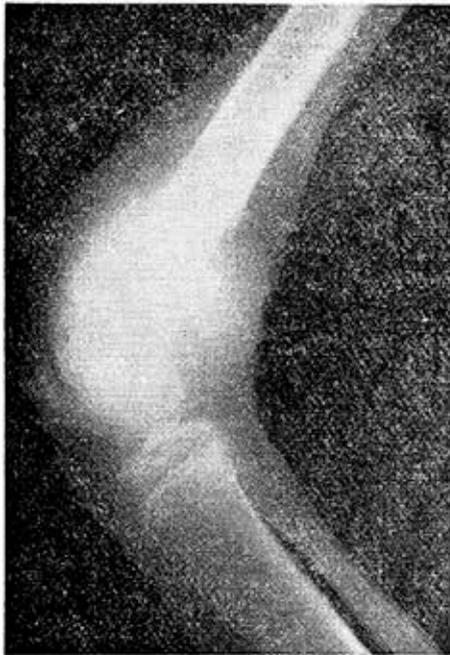


FIG. 1.—Radiografía de la rodilla izquierda, mostrando el aspecto de "explosión solar" por encima de la extremidad superior de la rótula y dos triángulos de Codman, uno a cada lado del fémur en los límites de la tumoración.

Conclusiones finales.

El caso debidamente estudiado con la punción del derrame no nos dió germen alguno al examen bacteriológico. Las investigaciones encaminadas a descartar la posibilidad de R. A. A. fueron negativas. Y como quiera que sospechábamos que podía tratarse de una tumoración, se le ordena examen radiológico que nos reporta la existencia de una tumoración de la metafisis distal del fémur izquierdo, de aspecto neoplásico, posiblemente un osteosarcoma. Con estos datos indicamos biopsia que se practica en el salón de operaciones, biopsia que corroboró la sospecha de osteosarcoma según el informe de nuestro anatómopatólogo, Dr. Antonio Guernica.

Se le recomienda el tratamiento quirúrgico: operación radical, pero los fa-

miliars no acceden a ello, prefiriendo llevárselo para su casa.

CONSIDERACIONES DIAGNOSTICAS

De acuerdo con los conceptos recientes de Kilpatrick ¹ diremos que los síntomas y signos de los tumores malignos del hueso en general son relativamente inespecíficos y que en la mayoría de los casos se obtendrán antecedentes de dolor y el examen físico pondrá de manifiesto una tumoración. Si el tumor es grande, la piel que lo cubre puede ser tensa y eritematosa, conteniendo además venas dilatadas. Inicialmente el dolor puede ser remitente, pero más tarde y a medida que el periostio resulta afectado, se hace profundo y tala-drante, y aunque constante, empeora por las noches. Este dolor puede ser referido a un punto cercano y sugerir que se trata de una artritis, y cuando se asocia con deformidad de la parte afectada

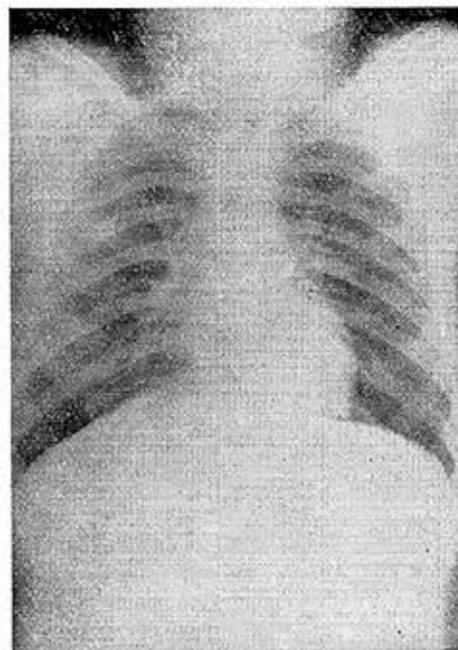


FIG. 2.—Radiografía del tórax demostrativa de que no existen todavía lesiones metastásicas en los pulmones.

puede ser manifestación de una fractura patológica. Los síntomas y signos generales pueden estar ausentes excepto en aquellos pacientes afectados de tumor de Ewing; ellos reflejan probablemente la destrucción de grandes cantidades de tejido normal y/o degeneración dentro del tumor mismo.

Los niveles de calcio, fósforo y fosfatasa alcalina en el suero de los pacientes afectados no están generalmente afectados con excepción de la fosfatasa alcalina que puede, sin embargo, estar elevada en algunos pacientes con osteosarcoma, como resultó en el caso que presentamos en que llegó a 24 unidades Bodanski. En estos casos, la elevación depende de la intensidad de la actividad osteoblástica presente.

Examen radiológico.—El examen radiológico ocupa una posición destacada en el diagnóstico de los tumores del hueso, ya que éste, en virtud de sus propiedades físicas, proyecta una sombra definida en contraste agudo con los tejidos blandos que se hallan en su seno y los que están adheridos al mismo. Por lo tanto, las lesiones que se caractericen por destrucción macroscópica del hueso, o por la formación de hueso nuevo serán perfectamente evidentes desde el punto de vista radiológico.

La naturaleza del hueso, su localización en el seno de las estructuras del organismo y los procedimientos quirúrgicos que se utilizan para realizar la biopsia o para la extirpación de una lesión ósea son tales que el examen radiológico sustituye al examen de anatomía patológica macroscópica. La localización del proceso en el hueso puede ser vista, lo mismo que la respuesta de aquél y su tejido circundante al estado nocivo. Las técnicas radiológicas son útiles para la selección de una zona para la biopsia y para la confirmación de lo adecuado del sitio escogido para la biopsia. La presencia de otras lesiones

esqueléticas o viscerales puede ser descubierta por exámenes ulteriores y puede contribuir al diagnóstico final.

Resulta esencial estar consciente de la base física del examen radiológico para comprender el valor y las limitaciones de esta técnica. La absorción diferenciada de los rayos X cuando pasan a través de la materia orgánica antes de llegar a la emulsión de la placa radiográfica constituye la radiografía. El número atómico de la sustancia irradiada es un factor importante para la absorción de los rayos X: las sustancias con altos números atómicos absorben más radiación que aquellas que tienen números atómicos bajos y por tanto son más radio-opacas. El calcio y el fósforo tienen significativamente mayores números atómicos que aquellos elementos que componen los tejidos blandos del cuerpo, como el hidrógeno, el nitrógeno, el oxígeno y el carbono. Los tejidos compuestos por estos últimos elementos absorben cantidades semejantes de radiación, no obstante su composición química; en cambio la grasa, a causa de su menor densidad, aparece a menudo más radioluciente que otros tejidos blandos. Las anomalías focales o difusas del hueso se reconocen cuando el contenido mineral de esas partes está alterado.

La interpretación de una placa radiográfica se hace sobre una base física, y, aunque las manifestaciones radiológicas de los tumores óseos están asociadas con ciertos signos, estos signos son inespecíficos y reflejan la respuesta del hueso como un tejido a la presencia del tumor. Por ejemplo: el triángulo de Codman, que se menciona a menudo como signo de tumor de Ewing o de osteosarcoma, representa hueso nuevo depositado en la zona en que el periostio levantado se reúne con la corteza. La elevación del periostio y el depósito de una zona de hueso neo

formado puede ser el resultado de un acúmulo de pus, sangre o de tejido tumoral debajo del periostio, y la absorción de rayos por cualquiera de éstos es la misma que la de los otros dos. Con este conocimiento, pues, no solo se puede reconocer el signo, que sin duda está a menudo presente, sino también reconocer el mecanismo responsable del mismo. El triángulo de Codman puede ser así valorado como parte del cuadro radiológico total. El tejido tumoral puede llenar la cavidad medular y no ser evidente si la destrucción del hueso no ha alcanzado proporciones macroscópicas, y como resultado la mayoría de los tumores malignos afectan más parte del hueso que lo que resulta aparente por el examen radiológico corriente.

Algunas alteraciones en la fisiología del hueso pueden ser apreciadas por el examen radiológico: un aumento en la irrigación sanguínea da como resultado una desosificación, mientras el hueso muerto, por el contrario, no puede responder a las variaciones en el aporte sanguíneo y aparecerá por lo tanto opaco. La esclerosis del hueso, evidente en algunos tumores y en la ósteomielitis, es el resultado de una disminución en el aporte de sangre. Debe recordarse que el periostio no es visible pero que el hueso que él produce sí lo es. En el niño la adherencia del periostio es floja y vascular, de modo que la elevación del mismo por hemorragia subyacente resulta acompañamiento frecuente del traumatismo seguido de neoformación de hueso.

Estudio morfológico.

Para poder comprender los hallazgos morfológicos en relación con los tumores óseos es necesario, como sucede en cuanto a la interpretación radiológica, conocer cabalmente la naturaleza del hueso como tejido, su histología y su fisiología.

El hueso tiene un origen mesodérmico: del mesodermo primitivo se deriva el mesotelio, el retículo y el mesénquima. El mesotelio se diferencia en endotelio y en células de revestimiento seroso o sinovial. El retículo da origen a las células de la médula y el mesénquima se diferencia en músculo, grasa y un grupo de tejidos cuya matriz celular es principalmente fibrilar, siendo la célula común a todo este último grupo, en algunos aspectos, de naturaleza pluripotencial, el fibroblasto.

El fibroblasto puede diferenciarse en colagenoblasto (tejido conectivo fibroso) condroblasto (cartilago) u osteoblasto (hueso). Estas células se reconocen histológicamente por su sustancia intercelular, pudiendo ser ilustrada la naturaleza del fibroblasto por los siguientes ejemplos: en los huesos en crecimiento hay invasión de la zona de calcificación provisional por tejido de granulación: capilares y fibroblastos. Estos últimos se diferencian en osteoblastos a medida que se disponen a lo largo de las bandas de sustancia hialina calcificada para luego producir ósteoide. En el hueso adulto los fibroblastos de la capa interna del periostio se vuelven osteoblastos y producen hueso nuevo cuando ocurra la dislocación del hueso subyacente o cuando el periostio se desprenda de la corteza como sucede en un traumatismo o en un tumor.

La naturaleza del fibroblasto resulta particularmente evidente en el comportamiento y en la histología del ósteosarcoma: las células de este tumor como se observa en los cortes pueden ser predominantemente osteoblásticas, condroblásticas, colagenoblásticas o indiferenciadas, sin una matriz intercelular. Sin embargo, las metástasis de un ósteosarcoma compuesto predominantemente de alguno de estos tipos celulares puede producir hueso y la evolución clínica puede ser influenciada por el tipo de

célula predominante. Estas variedades en el aspecto histológico del osteosarcoma son de importancia para el radiólogo, puesto que el aspecto radiológico variará dependiendo de la cantidad de hueso neoformado, ya sea neoplásico o ya sea reactivo, que se deposita en y alrededor del tumor.

El criterio para juzgar la malignidad de las células puede ser difícil de establecer, particularmente en un hueso en crecimiento, y es en este tipo de hueso que los tumores malignos son más frecuentes, manifestándose histológicamente las células malignas por un aumento de las figuras mitóticas, prominencia de los nucleolos, exceso de cromatina, un aumento en la relación núcleo-citoplasma e irregularidad de los bordes nucleares. Algunas o todas estas particularidades pueden verse en células jóvenes de rápido crecimiento cuya fisiología haya sido alterada por inflamación o por un cambio en las condiciones ambientales de las mismas como puede ocurrir en caso de alteración del aporte sanguíneo. Resulta obvio, por lo tanto, que la diferenciación entre tumores benignos y malignos basada solamente en la citología puede ser extremadamente difícil, y el patólogo deberá estar consciente de estos hechos cuando examina un corte histológico de una lesión ósea, por lo que deberá demorar la interpretación si un diagnóstico definitivo no es posible. Esto subraya la necesidad del estudio correlativo de un tumor óseo cuando éste sea sospechado, y aunque el patólogo de ortopedia experimentado maneje bien el diagnóstico de los tumores óseos, necesitará de toda la información adicional disponible, tanto clínica como de laboratorio y los exámenes radiográficos necesarios a fin de alcanzar la mayor precisión en el diagnóstico definitivo.

Los tumores óseos, aunque difíciles de definir, son generalmente neoformaciones que se originan en uno de los dis-

tintos tejidos que forman el esqueleto, excluida usualmente, sin embargo, la leucemia. Los tumores malignos son aquellos en que se observa crecimiento progresivo de células que no maduran sino invaden, y tienen además el potencial de crecimiento infinito en tanto que su irrigación sanguínea permanezca intacta. Los dos tumores malignos primitivos del hueso más frecuentes en la infancia son: el osteosarcoma y el tumor de Ewing.

OSTEOSARCOMA

El osteosarcoma es una neoplasia maligna primitiva del hueso que se origina en el tejido fibroso indiferenciado del hueso. Es el tumor óseo maligno que ocurre con mayor frecuencia en el grupo etario pediátrico; aunque, excluyendo el mieloma a plasma-cellen y la leucemia, es también el tumor óseo maligno más frecuente en todas las edades. Aproximadamente el 50% ocurre durante la primera y la segunda décadas de la vida, y los varones son afectados más a menudo que las hembras. En los pacientes más jóvenes son los huesos cilíndricos más afectados que los planos. El paciente de menor edad reportado en una serie reciente de casos ² tenía 4 años y medio.

El fémur es el sitio más frecuente de implantación del osteosarcoma, siéndolo en casi el 50% de los casos, así como la extremidad distal es la porción usual de compromiso de dicho hueso. La tibia, especialmente su extremidad proximal, resulta también frecuentemente afectada, por lo que puede decirse que la mayoría de los osteosarcomas se desarrollan alrededor de la articulación de la rodilla. No es infrecuente la observación de este tumor en el extremo proximal del húmero, pero es inusual que afecte los huesos de las manos y de los pies. El ilion es el hueso plano más frecuentemente comprometido. Los

osteosarcomas que se originan en los huesos cilíndricos tienen preferencia por las metafisis de más rápido crecimiento, lo cual no excluye la posibilidad de un desarrollo extra-metafisario del mismo.

Los síntomas y los datos físicos de un osteosarcoma son usualmente inespecíficos: el paciente puede presentarse a veces con una fractura patológica en la zona afectada, pero más frecuentemente se trata de dolor y tumoración. La piel que cubre la lesión puede estar tensa y eritematosa, con prominencia de los vasos, dependiendo del tamaño que adquiera la tumoración subyacente. Su proximidad a una articulación puede simular una alteración primitiva de ésta con dolor y claudicación. Los síntomas y signos generales no ocurren sino hasta algo avanzada la evolución del proceso. Niveles elevados de fosfatasa alcalina del suero pueden observarse en asociación con algunos osteosarcomas, pero en cierto número de casos solo se ven niveles normales.

Desde el punto de vista *radiológico* este tumor se presenta como una zona metafisaria de destrucción ósea con cantidades variables de hueso de neoformación en un hueso cilíndrico, siendo la zona de destrucción más frecuentemente a localización medular. Es generalmente irregular, poco definida y asociada con grados variables de destrucción cortical, neoformación de hueso perióstico y una masa de tejido blando, tendiendo el tumor a ser vascular, y puede hacerse aparente una osteoporosis como resultado del aumento de la irrigación sanguínea o por desuso de esta parte. Las manifestaciones radiológicas reflejan las alteraciones morfológicas fundamentales, y como resultado la cantidad de hueso nuevo que se verá depende de la cantidad de osteoide mineralizado producido por las células neoplásicas y por la respuesta del periostio vecino y de los osteoblastos a la presencia del tumor.

En base del cuadro histológico se ha considerado el osteosarcoma dividido en cuatro clases, las cuales solo representan variaciones en la morfología celular, siendo la evolución de la enfermedad la misma independientemente de cuál sea la clase de osteosarcoma de que se trate.

La clasificación celular del tumor primitivo puede no ser la misma que la de sus metástasis, además los distintos tipos no son mutuamente exclusivos, y, aunque en un tumor dado predomina usualmente un tipo, puede no obstante hallarse más de un patrón celular en el mismo.

Tipo 1) el tumor es predominantemente osteoblástico con producción de hueso neoplásico;

Tipo 2) el tumor presenta actividad tanto osteoblástica como condroblástica, y cuando esta última domina el cuadro histológico puede sugerir un condrosarcoma;

Tipo 3) el tumor es predominantemente colagenoblástico;

Tipo 4) el tumor está constituido principalmente por células pleomórficas, inmaduras, incapaces de producir una matriz intercelular.

Estas diferencias en el aspecto histológico del tumor se reflejan naturalmente en el aspecto radiológico del mismo, lo que ha dado origen a una nomenclatura radiológica basada en el aspecto macroscópico de la lesión, aunque es más importante saber los mecanismos responsables de las variaciones en el aspecto radiológico que usar las variaciones como base para una clasificación puramente descriptiva.

Regularmente sucede que la progresión del tumor a través del canal medular es mayor que lo que se puede apreciar radiológicamente, mientras la penetración de la corteza por aquél produce un levantamiento del periostio. El aspecto de "explosión solar" que presenta la lesión frecuentemente en la

placa radiográfica traduce el hueso nuevo (probablemente hueso reactivo, no neoplásico) depositado en torno a los pequeños vasos que se extienden desde el periostio hasta la corteza. En el sitio en que el periostio se continúa de nuevo con la corteza, se deposita hueso nuevo para formar el triángulo de Codman. Eventualmente la neoplasia penetra el periostio e invade los tejidos blandos circundantes, así como es frecuente observar necrosis dentro del tumor.

Tratamiento.—El tratamiento del osteosarcoma es esencialmente quirúrgico. La lesión es resistente a las cantidades usuales de radiación, pero esta modalidad debe ser usada si la zona afectada no es susceptible de cirugía radical. Algunos han aconsejado la terapéutica por irradiación en cantidades más bien grandes, seguidas de amputación.

Cualquier forma de tratamiento deberá ir precedida de un diagnóstico histológico definitivo, el cual se hace preferiblemente mediante examen del material preparado por corte en congelación, pero si existen dudas en cuanto al diagnóstico se examinarán cortes permanentes, los que deberán estar listos para el estudio dentro de las 24 horas, y si el diagnóstico de osteosarcoma queda establecido indubitablemente, deberá instituirse la terapéutica inmediata: la amputación se realiza preferiblemente a través del hueso que se halla por encima del que está afectado por el tumor, entre dos torniquetes. Si la amputación se realiza a través del hueso que contiene el tumor, el tejido del muñón deberá ser examinado histológicamente para investigar neoplasia, y si ésta se halla presente, se hará una resección más alta a posteriori. Los ganglios se hallan raras veces afectados.

El osteosarcoma produce metástasis en los pulmones y sólo raramente en otros huesos. El tumor metastásico pue-

de contener hueso independientemente del tipo histológico del tumor primitivo. En el caso no tratado o tratado inadecuadamente las metástasis ocurren precozmente, y la evolución del paciente afectado por un osteosarcoma es usualmente de cerca de 18 meses después de establecido el diagnóstico o 6 meses después de la aparición de metástasis pulmonares. La resección de las metástasis pulmonares aisladas ha ido seguida de un incremento en la supervivencia de los pacientes.

El pronóstico del osteosarcoma ha sido generalmente considerado como muy malo, con una supervivencia posible de 5 años para escasamente el 5% de los pacientes. Recientemente, sin embargo, Dabbling³ reportó una serie de 469 casos de los cuales el 97% fueron objeto de un *survey* de seguimiento, el cual dió por resultado lo siguiente: Hubo supervivencia de 5 años en el 19% y una supervivencia de 10 años en el 15%. Ciertamente que estas cifras no son altas, pero sí de tal magnitud como para hacer obligatoria una terapéutica precoz y definitiva.

El clínico debe pensar, pues, en la posibilidad del osteosarcoma y requerir la consulta adecuada: el clínico, el radiólogo y el patólogo deberán estar conscientes de la naturaleza del proceso y del diagnóstico diferencial en cuanto a interpretar sus datos correctamente. El diagnóstico deberá ser establecido sin demora, pero debe ser inequívoco. Las 24 horas necesarias para la preparación de un corte histológico permanente, si un corte por congelación no es suficiente para el diagnóstico, representa un peligro menor para un niño con un osteosarcoma que la amputación de un miembro en un niño que tenga un proceso benigno simulando un osteosarcoma.

Diagnóstico diferencial.—Durante la niñez debe ser considerada una varie-

dad de lesiones óseas en el diagnóstico diferencial de una malignidad primitiva del hueso. Algunas de ellas son procesos generalizados en los cuales las lesiones óseas constituyen solo una parte del estado morbozo total, representando algunas la respuesta a las lesiones traumáticas o las infecciones, mientras algunas son solo neoplasias benignas.

La posibilidad de que exista malignidad debe ser considerada en algunos casos debido al aspecto radiológico y en otros a causa del aspecto histológico del tejido. Las siguientes lesiones son algunas de las más frecuentes a considerar y diferenciar de las neoplasias primitivas del hueso.

Traumatismo.

Un traumatismo inadvertido en un hueso puede dar origen a signos locales y síntomas que pueden requerir el examen radiológico de la región: una hemorragia debajo del periostio puede levantar éste y estimular la producción de hueso nuevo. En el caso de una fractura con desplazamiento, el examen radiográfico después de que haya comenzado la curación, revelará hueso nuevo perióstico y radiolucencia moteada de la corteza y de la esponjosa subyacente que puede sugerir la existencia de un tumor maligno del hueso. Una biopsia revelará evidencia de actividad fibroblástica, condroblástica y osteoblástica, que pueden simular un osteosarcoma. El clínico, al valorar cuidadosamente los antecedentes y los datos físicos, alertará en este caso al radiólogo y al patólogo sobre la posibilidad de un traumatismo de modo que un estudio posterior a este respecto sea realizado.

Infección.

La osteomielitis supurativa puede simular al tumor de Ewing casi exactamente desde el punto de vista clínico y radiológico: calor local, hinchazón, sen-

sibilidad y síntomas y signos generales característicos de una infección son manifestaciones que pueden observarse en caso de tumor de Ewing. La infección del hueso se expresa por un cuadro radiológico caracterizado por zonas moteadas de radiolucencia, esclerosis del hueso secundaria a la interferencia vascular y a la producción de hueso nuevo perióstico. La localización del proceso en la diáfisis sugiere un tumor de Ewing, aunque casi el 50% de estos tumores en los huesos cilíndricos son metafisarios, como lo es la mayoría de los casos de osteomielitis. El cirujano puede confundir las dos condiciones en el momento de la biopsia a causa de la semejanza a grosso modo del tejido de tumor necrótico con el exudado inflamatorio. El examen histológico, el cultivo y los frotis para investigar organismos, establecerán el diagnóstico definitivo.

Neuroblastoma metastásico.

Se ha reportado que el 35%-69% de los pacientes con neuroblastoma tienen ya metástasis óseas al ser vistos por primera vez, pudiendo simular una metástasis aislada perfectamente un tumor de Ewing desde el punto de vista radiológico. Las metástasis son usualmente metafisarias y se caracterizan por destrucción medular y cortical, formación de hueso nuevo perióstico (a menudo de aspecto *onion-skin* y a veces de "explosión solar") y una masa de tejido blando. Además, es posible que al menos en algunos casos el microscopio no pueda diferenciar las dos lesiones. En tales casos el diagnóstico de neuroblastoma puede depender del hallazgo de otras lesiones semejantes radiológicamente (a menudo craneales) y en la demostración del tumor primitivo. Este contiene frecuentemente focos de calcificación y pueden estar localizados en el abdomen, tórax o cuello. Lesiones me-

tastásicas solitarias son poco frecuentes, siendo la mayoría de ellas múltiples y simétricas. Clínicamente el sujeto que padece neuroblastoma corresponde más bien a un grupo etario menor, pudiendo tener antecedentes relacionados con la neoplasia primitiva. La biopsia de la médula ósea puede revelar las pseudorosetas del neuroblastoma, pero el tumor de Ewing puede envolver también la médula y producir un aspecto histológico semejante.

Leucemia.

La participación leucémica del hueso puede simular el cuadro clínico de la neoplasia ósea, pero el examen histológico de la médula diferenciará ambos procesos. Las manifestaciones radiológicas del compromiso leucémico del hueso son la presencia de bandas metafisarias de radiolucencia así como de focos destructivos más localizados, a menudo con hueso nuevo de tipo perióstico en torno a la zona afecta, y de modo característico se hallarán afectados múltiples huesos en el proceso leucémico.

Condrosarcoma.

Esta neoplasia maligna del hueso es infrecuente en personas de menos de 30 años de edad, mencionándose solo porque el tipo 2 de osteosarcomas puede presentar un aspecto histológico similar. El condrosarcoma nace solo de los condroblastos. Además de una diferente distribución etaria esta neoplasia tiene una evolución clínica muy diferente; así lo es también su distribución esquelética. Más de $\frac{3}{4}$ de estos tumores se originan en huesos del tronco (pelvis y costillas principalmente), fémures y húmeros en su parte proximal. Radiológicamente el tumor es generalmente grande, voluminoso, con la densidad de tejido blando y contiene estrías y manchas de calcificación. La evolución de la enfermedad tiende a ser prolon-

gada, con recurrencias locales que tardan a veces hasta 5 ó 10 años aún en ausencia de tratamiento radical.

Sarcoma primitivo del hueso a células reticulares.

Este tumor ocurre en el grupo etario pediátrico, aunque es más frecuente en los sujetos de más edad. Su distribución esquelética es semejante a la del tumor de Ewing. Radiológica e histológicamente puede simular perfectamente al tumor de Ewing aunque hay usualmente más tumor reactivo evidente como manifestación de su crecimiento más lento. Histológicamente, las células tienden a ser mayores y lobuladas. Este tumor tiene el mejor pronóstico de todos los tumores malignos primitivos del hueso (40-50% de los pacientes reportados sobreviviendo hasta 5 años después del tratamiento radioterápico). Para obtener un mejor promedio de curaciones aconsejan algunos la amputación seguida de irradiación de los ganglios linfáticos regionales.

Reticuloendoteliosis.

Las lesiones óseas de la enfermedad de Letterer-Siwe, de la de Hand-Schüller-Christian y del granuloma eosinofílico presentan un aspecto radiológico muy específico cuando se halla afectado un hueso plano. La lesión es perfectamente delimitada, redonda u oval, sin reacción en el hueso circundante. En caso de un hueso largo, sin embargo, el compromiso de la corteza resulta en un foco destructivo y formación de hueso perióstico nuevo, simulando un tumor maligno. Histológicamente, la lesión consiste en campos de macrófagos o monocitos que pueden simular las células de un tumor de Ewing. En la mayoría de los casos, células portadoras de lípidos, células gigantes multinucleadas, linfocitos, plasma-cellen y eosinófilos serán demostrables en algunas zonas. El cuadro clínico en el caso de la enfer-

medad de Hand-Schüller-Christian y en el de la de Letterer-Siwe diferenciará a menudo éstas de una neoplasia primitiva del hueso puesto que el compromiso visceral y las múltiples lesiones óseas están comúnmente presentes en dichas enfermedades de característica diseminada. La lesión solitaria típica del granuloma eosinofílico presenta un mayor problema desde el punto de vista clínico y radiológico, pero la microscopía establecerá el diagnóstico correcto.

Neoplasias benignas, hamartomas y lesiones reactivas de los huesos.

Osteoma osteoide.—Esta lesión, si no se examina intacta bajo el microscopio, usándose fragmentos obtenidos como es usual por curetaje, puede ofrecer un cuadro histológico que simule el del osteosarcoma. El tejido del núcleo central consiste en masas de osteoide que están irregularmente mineralizadas, incluidas en una matriz vascular de células en huso, alargadas, que sufren transición en osteoblastos. Más periféricamente hay espículas de hueso más maduro seguidas de láminas gruesas de hueso que corren en dirección que forma ángulos rectos con las espículas. Radiológicamente, la lesión se ve como una pequeña zona radioluciente usualmente rodeada por tejido óseo denso, siendo el núcleo raramente mayor de 2 cm. de diámetro. Clínicamente se presenta el paciente con dolor progresivo y constante durante un período de varios meses, dolor que es a menudo más fuerte durante la noche. Si la lesión se halla cerca de la piel, puede haber sensibilidad exquisita. La extirpación quirúrgica es curativa.

Condrioblastoma benigno. (Tumor de Codman).—Esta neoplasia benigna que se origina de condrioblastos jóvenes en la placa epifisaria, afecta primitivamente la epífisis y es más frecuente durante la segunda década de la vida. Para el

patólogo el gran número de células de tamaño uniforme dentro de una matriz de sustancia hialina, sustancia mixoide y colágeno (a menudo con zonas de calcificación), puede sugerir un condrosarcoma o un osteosarcoma. El aspecto radiológico de la lesión es el de una zona moteada, algo radioluciente, con un borde esclerótico delgado en la epífisis de un hueso largo. El tumor puede extenderse a la metafisis. Clínicamente, el dolor es un síntoma constante referido a la articulación vecina, sugiriendo de este modo una artritis. El tratamiento es por curetaje.

Fibroma condromixoide.—Este es un tumor benigno infrecuente del hueso que es de importancia a causa de su aspecto histológico, que puede simular el del condrosarcoma. Su localización usual es en la metafisis de un hueso cilíndrico en que se presenta radiológicamente como una lesión delimitada y lobulada aunque el paciente frecuentemente se queja de dolor ligero y a menudo intermitente. Histológicamente el tumor está compuesto por masas de células de cartilago de varias edades incluidas en una matriz fibrosa y mixomatosa. Células gigantes no son infrecuentes, así como gránulos de pigmento, linfocitos y neutrófilos.

Hay muchas otras lesiones benignas de los huesos que deberán ser mencionadas en beneficio de la revisión completa. Como regla no presentan los mismos problemas en el diagnóstico diferencial que las que tienen las ya revisadas y se ven con suficiente frecuencia o presentan un cuadro más definido como para ser de los más familiares a la mayoría de los clínicos, radiólogos y patólogos. Cualquier lesión, sin embargo, complicada por traumatismo o infección puede ser extraordinariamente difícil de diferenciar de un tumor maligno, puesto que los tejidos básicos de los cuales ellos se originan son

los que se hallan presentes en algunos de los tumores malignos del hueso. Aquellos comprenden: el ósteocondroma, el fibroma no osteogénico, el osteoma, la displasia fibrosa y la neurofibromatosis.

NOTA: No hemos estudiado el tumor de Ewing en este artículo por haberse descartado su diagnóstico, por lo que aquellos que quieran documentarse ampliamente sobre dicho tumor, pueden consultar el magnífico trabajo de Kilpatrick cuya referencia bibliográfica ofrecemos.

RESUMEN

Reportamos el caso de ósteosarcoma de la extremidad inferior del fémur izquierdo en un niño de 14 años con manifestaciones de tumefacción, dolor y limitación de movimientos de la articulación de la rodilla correspondiente, habiéndose descartado los planteamientos diagnósticos de artritis reumática,

artritis aséptica, y tumor de origen TB, mediante las investigaciones radiológicas y de histopatología.

SUMMARY

A case of osteosarcoma, in a boy 14 years old, localized in the lower extremity of the femur, easily diagnosed by X-ray and histological examinations. A review of the condition is presented.

RÉSUMÉ

Nous reportons un cas d'ostéosarcome de l'extrémité inférieure du fémur gauche dans un enfant de 14 ans avec manifestations de tumefaction, douleur et limitation des mouvements de l'articulation du genou correspondant, après avoir écarté les possibilités diagnostiques d'arthrite rhumatisante et septique et de tumeur d'origine tuberculeuse, au moyen des examens radiologiques et histopathologiques.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- 1.—*Kilpatrick, John A.*: Tumors of Bone; *Pediatric Clinics of North America*, vol. 6 (1959); 557-571.
- 2.—*Casística de Dahlin* (3) citada por Kilpatrick.
- 3.—*Dahlin, D.C.*: *Bone Tumors*; Springfield Ill., citado por Kilpatrick.