

# Tumores óseos primitivos

## Estudio radiológico en el niño

Por los Dres.:

ORLANDO VALLS,<sup>(\*)</sup> EDUARDO BORY,<sup>(\*\*)</sup> DÍAZ SARDUY,<sup>(\*\*\*)</sup>

Alumno: JORGE GARCÍA.

1.—*Concepto*: En este trabajo sólo incluiremos los tumores óseos primitivos, excluyendo por consiguiente, las lesiones óseas metastásicas, así como las tumoraciones primitivas del periostio o de los elementos de las articulaciones.

2.—*Clasificación*: Múltiples han sido las clasificaciones que sobre los tumores óseos se han publicado. Nosotros sólo vamos a referirnos a la más reciente de Jaffe y Lichtenstein, basada en la naturaleza histogenética de la lesión.

3.—*Clasificación de los tumores óseos*: Véase pág. 623.

4.—*Material empleado*: Para realizar este trabajo hemos revisado los archivos de los Hospitales Infantil "Pedro Borrás", Ortopédico "Fructuoso Rodríguez" y del Hospital Oncológico agradeciendo las facilidades que se me han suministrado para realizarlo.

5.—*Principios básicos frente al estudio de una tumoración ósea*: Como bien señala Jaffe, no podemos empezar un estudio detallado del diagnóstico de una lesión tumoral ósea, sin dejar bien sentado una serie de principios básicos esenciales, de indudable importancia en su diagnóstico y conducta terapéutica.

(\*) Jefe del Depto. de Radiología de los Hospitales Infantil Pedro Borrás y del INCA.

(\*\*) Residente de Radiología.

(\*\*\*) Residente de Radiología.

A.—Todo paciente que presente dolor persistente, inflamación o limitación de los movimientos de una extremidad debe ser investigado radiológicamente. Ella nos permitirá precisar la extensión y topografía de la lesión, así como juzgar su probable naturaleza benigna o maligna. Hay que aclarar inmediatamente que no existe diagnóstico patognomónico radiológico de las tumoraciones óseas, lo cual no significa que no sea de gran orientación.

B.—El diagnóstico de la tumoración ósea debe ser hecho antes de tomar una actitud terapéutica, siendo para ello necesario el concurso del cirujano, del patólogo y del radiólogo.

C.—Si el diagnóstico es el de una tumoración maligna, siempre debe obtenerse previamente la opinión de otros compañeros experimentados, antes de tomar una actitud terapéutica.

D.—Una vez hecho el diagnóstico radiológico e histológico de la naturaleza maligna de la tumoración, el tratamiento debe ser lo más rápido posible.

*Diagnóstico diferencial entre una tumoración ósea benigna y una maligna*: Uno de los puntos más importantes a establecer en el diagnóstico de una lesión ósea es su naturaleza benigna o maligna. A continuación exponremos un cuadro que permite una orientación diagnóstica en este sentido.

CLASIFICACION DE LOS TUMORES OSEOS

	BENIGNOS	FORMA MALIGNA	MALIGNOS
1. Tumores a expensa de células cartilaginosas o tejido formador de cartilago.	1. Osteocondroma. 2. Encondroma. 3. Condriblastoma benigno. 4. Fibroma condromixoido.	1. Condrosarcoma periférico. 2. Condrosarcoma central.	Condrosarcoma Primario.
2. Tumores a expensas de tejido osteoblástico.	1. Osteoma. 2. Osteoma osteoide. 3. Osteoblastoma benigno.		Osteosarcoma.
3. Tumores a expensas de tejido conectivo no osteoblástico.	1. Fibroma no osificante. 2. Tumor de células gigantes.	2. Formas agresivas.	1. Fibrosarcoma. 2. Tumor de células gigantes.
4. Tumores a expensas del tejido mesenquimatoso primitivo.			Sarcoma de Ewing.
5. Tumores a expensas del tejido hematopoyético.			Mieloma. Leucemia. Linfoma.
6. Tumores a expensas del sistema nervioso.	1. Neurofibroma. 2. Neurilemoma.		Schwanoma maligno.
7. Tumores a expensas del sistema vascular.	Hemangioma.	Hemangioendoteloma.	Hemangioendoteloma maligno.
8. Tumores a expensas del sistema graso.	Lipoma.		Liposarcoma.
9. Tumores a expensas de la notocorda.			Cordoma.

	BENIGNO	MALIGNO
1.—Velocidad del crecimiento.	Lento (años).	Rápido (Semanas o días).
2.—Estado de la cortical.	Conservado, a veces expandido.	Rápidamente desaparece.
3.—Estado del periostio.	No se altera.	Se altera (capas concéntricas, rayo de sol y triángulo de Codman).
4.—Partes blandas.	No se alteran.	Aumento de volumen por invasión, conformación de hueso.
5.—Metástasis.	No hay.	Son frecuentes al pulmón.
6.—Angiografía.	No hay vascularización.	Vasos finos, múltiples neoformados con fistulas arteriovenosas.

Notas al cuadro anterior:

- 1.—El crecimiento rápido de una tumoración benigna debe hacernos sospechar su transformación maligna.
- 2.—Hay lesiones óseas tumorales benignas que abomban y adelgazan tanto a la cortical que ésta luce que no existe. También muchas de estas lesiones benignas se descubren en ocasión de un traumatismo pequeño con ruptura de la cortical.
- 3.—El periostio se altera en las lesiones malignas muy precozmente, disponiéndose a veces en capas paralelas al eje mayor del hueso, simulando hojas de cebollas; otras veces se sitúa perpendicular al mismo en forma de rayos de sol, y otras veces se separa en ángulo formando con la cortical del hueso un triángulo llamado de Codman. Todas estas alteraciones del periostio no son típicas de ningún tipo de tumor maligno, y aun a veces se ven en lesiones óseas no tumorales.
- 4.—Las partes blandas se desplazan por las tumoraciones benignas y son invadidas por las malignas con neoformación ósea en este caso.
- 5.—Las metástasis de las tumoraciones óseas casi siempre son al pulmón, muchas veces únicas y redondeadas, otras veces múltiples. En ocasiones presentan, zonas de osificación en su interior. Prácticamente el único tumor óseo que da metástasis al esqueleto es el sarcoma de Ewing. (Fig. 1).

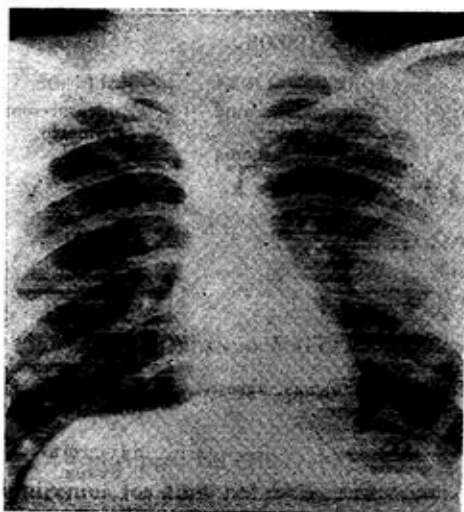


FIG. 1. Metástasis única de un osteosarcoma.

*Semiótica del diagnóstico radiológico:*

En cada una de las tumoraciones óseas que vamos a estudiar analizaremos una serie de puntos importantes que de manera comparativa nos permitirán orientar el diagnóstico radiológico. Estos puntos son:

A.—Naturaleza histológica. Basado en el cuadro de la clasificación.

B.—Sinonimia. Por lo frecuente de los nombres múltiples a una misma lesión.

C.—Edad.

D.—Localización: ¿Qué huesos son los más afectados?

E.—Situación en el hueso: Si es central o excéntrica. Si es diafisario, metafisario, o epifisario.

F.—Aspecto radiológico. Descripción de la lesión.

G.—Síntomas y formas clínicas.

*Osteocondroma: (Fig. 2).*

A.—Naturaleza histológica: Están constituidos por cartilagos, cartilagos calcificados y huesos. Se deben a una actividad perversa del periostio.

B.—Sinonimia: Exostosis.

C.—Edad: Comienzan en la juventud, aunque a veces se descubren en la edad adulta.

D.—Localización: Huesos largos (Tercio inferior del fémur y tercio superior de la tibia). Huesos planos.

E.—Situación: Metafisaria y excéntrica.

F.—Aspecto radiológico: Crecen en forma pediculada de la cortical hacia afuera, de bordes nítidos, alejándose de la articulación vecina. Su contorno externo está bien delimitado, sin reac-



FIG. 2. Exostosis múltiple.

ción perióstica. En los huesos planos la lesión en lugar de ser pediculada es plana y ancha.

G.—A veces existen múltiples osteocondromas, constituyendo la llamada condrodisplasia hereditaria deformante, pudiendo en estos casos existir transformaciones malignas frecuentes.

*Encondroma:* (Fig. 3):

A.—Naturaleza histológica: Ver cuadro. Se originan de restos de células cartilaginosas maduras.

B.—Sinonimia: Condroma central.

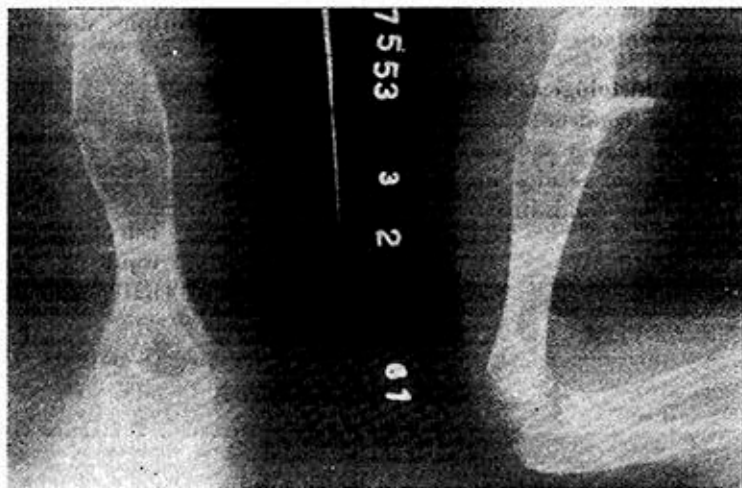


FIG. 3. *Encondroma.*

C.—Edad: Jóvenes.

D.—Localización: Huesos de las manos y de los pies, huesos tubulares y costillas.

E.—Situación: Metafisaria y central.

F.—Aspecto radiológico: Lesión osteolítica central que adelgaza la cortical, cuya superficie interna tiene contornos escalonados, a veces con calcificación en su interior. No hay reacción perióstica.

G.—Hay una forma clínica consistente en múltiples condromas de las extremidades de los huesos largos de una extremidad o de un lado del cuerpo y que se conoce con el nombre de enfermedad de Ollier.

En esta forma clínica pueden existir transformaciones malignas.

*Fibroma Condromixoide* (Fig. 4):

A.—Naturaleza histológica: Ver cuadro. Tumor bien diferenciado de tejido conectivo exhibiendo en su interior algunas zonas de aspecto condroide y mixoide.



FIG. 4. *Fibroma condromixoide.*

B.—Sinonimia: Tumor de Jaffe.

C.—Edad entre 12 y 30 años.

D.—Localización: Huesos largos (Fémur y tibia), costillas, clavículas y vértebras.

E.—Situación: Metafisario y excéntrico.

F.—Aspecto radiológico: Lesión osteolítica que expande la cortical, de bordes escalonados, escleróticos, con gruesas trabéculas en su interior. A veces hay calcificaciones intraquísticas.

*Condrioblastoma benigno* (Fig. 5):

A.—Naturaleza histológica. (Ver cuadro.) Variedad de condroma naciendo en, o cerca de la región del cartilago epifisario, aunque con células más maduras que las de los condromas.



FIG. 5. *Condrioblastoma benigno*.

B.—Sinonimia. Tumor de Codman.

C.—Edad: Casi siempre antes del cierre de las epífisis.

D.—Localización: Huesos largos (Tercio inferior del fémur, tercio superior

de la tibia y tercio superior del húmero).

E.—Situación: Epifisario extendido a la metafisis.

F.—Aspecto radiológico: Lesión osteolítica con neoformación ósea perifocal, y con calcificaciones punteadas, solitarias o múltiples dentro de la zona osteolítica.

*Osteoma*:

1.—Naturaleza histológica: (Ver cuadro). Están compuestos de tejido conectivo osteoblástico formando abundante tejido osteoide y hueso nuevo, el cual puede hacerse compacto.

2.—Sinonimia: No tiene.

3.—Edad: Jóvenes.

4.—Localización: Cráneo y cara.



FIG. 6. *Osteoma osteoide*.

- 5.—Situación: Cráneo: En la tabla externa de la región temporal posterior o en el occipital. Cara: Senos perinasales.
- 6.—*Aspecto radiológico*: Crecimientos óseos con densidad de la cortical sin estructura, redondeadas u ovals.
- 7.—Síntomas: Cuando crecen pueden obstruir los senos y provocar sinusitis.

*Osteoma osteoide* (Fig. 6):

- 1.—Naturaleza histológica: (Ver cuadro). Tumor benigno de origen osteoblástico.
- 2.—Sinonimia: Absceso de Brodie.
- 3.—Edad: Por debajo de 30 años (11-26 años).
- 4.—Localización: Huesos largos (Tibia y fémur). Pelvis y vértebras.
- 5.—Situación: Cortical o subcortical.
- 6.—*Aspecto radiológico*: Defecto óseo pequeño redondeado u oval de pocos mms. de diámetro, en cuyo centro existe un nido de mayor densidad, estando el defecto óseo rodeado

por una zona de mayor densidad que a veces lo oculta. En los huesos largos se le añade una gruesa calcificación perióstica.

- 7.—Síntomas: Dolor ligero, aliviándose con aspirina.

*Osteoblastoma benigno* (Fig. 7):

- 1.—Naturaleza histológica: (Ver cuadro).
- 2.—Sinonimia: Fibroma osteogénico.
- 3.—Edad: Por debajo de los 20 años.
- 4.—Localización: Columna vertebral, huesos largos (diáfisis o epifisario). Huesos cortos.
- 5.—Situación en el hueso: Excéntrica.
- 6.—*Aspecto radiológico*: Lesión osteolítica, expansiva, con tendencia a erosión de la cortical, produciendo aumento de volumen de las partes blandas y rodeado por un anillo de calcificación. Puede haber formación de calcio o hueso. Su límite interno está bien delimitado por una línea esclerótica.
- 7.—Síntomas: Dolor insidioso.

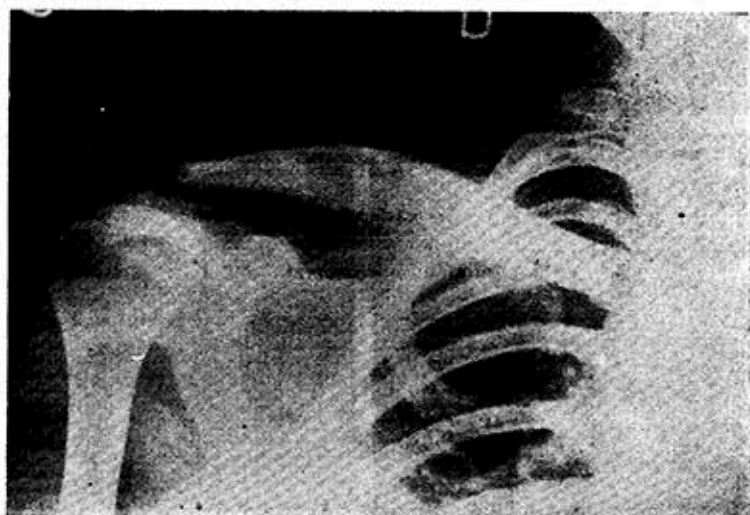


FIG. 7. *Osteoblastoma benigno.*



*Fibroma no osificante:*

- 1.—Naturaleza histológica: Tumor formado de tejido conectivo de médula ósea madura sin tendencia a la metaplasia ósea.
- 2.—Sinonimia.
- 3.—Edad: De 2 a 10 años.
- 4.—Localización: Huesos largos (Fémur y tibia).
- 5.—Situación: Metafisario, excéntrico.
- 6.—Aspecto radiológico: Pequeña área de rarefacción, bien delimitada y rodeado de un anillo de esclerosis de bordes escalonados, a veces apareciendo multilocular, abombando la cortical, que permanece sobre el defecto.
- 7.—Síntomas: Asintomático.

*Tumor de células gigantes (Fig. 8):*

- 1.—Naturaleza histológica: (Ver cuadro). Se desarrollan a expensas del tejido conectivo de soporte de la médula, sin neoformación ósea.

- 2.—Sinonimia: Osteoclastoma.
- 3.—Edad: 20 a 30 años.
- 4.—Localización: Huesos largos (Tibia, fémur, cúbito y radio). Huesos de la pelvis, costillas y mandíbula.
- 5.—Situación: Epifisario y excéntrico.
- 6.—Aspecto radiológico: Lesión osteolítica, expansiva, que se extiende hasta la superficie articular aunque sin invadirla, bien delimitada por el lado diafisario, de apariencia trabeculada, fina, sin reacción perióstica, con adelgazamiento de la cortical.
- 7.—Síntomas: Tumoración. Dolor.
- 8.—Evolución: Son progresivos y agresivos.  
En el 60% recurren.  
En el 10-30% sufren transformación maligna.

*Neurofibroma y Neurilemonia:*

- 1.—Naturaleza histológica: (Ver cuadro).
- 2.—Sinonimia: Schwanoma benigno.

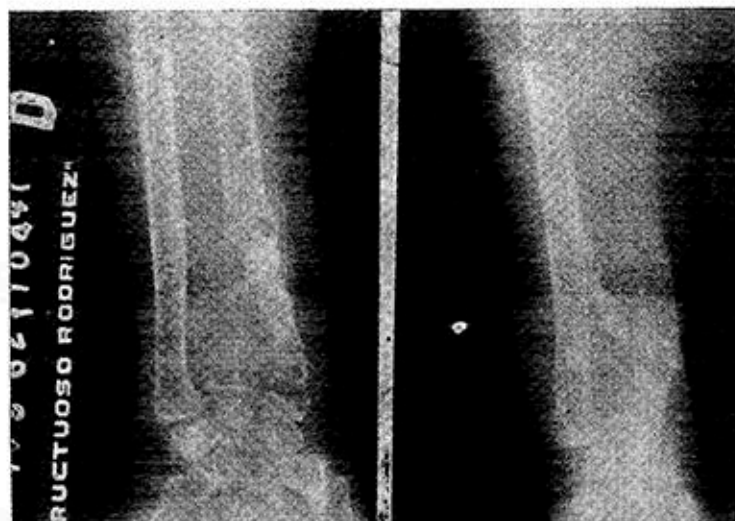


FIG. 8. Tumor de células gigantes.

## TUMORES MALIGNOS

- 3.—Edad: Sin valor.
- 4.—Localización: Huesos largos.
- 5.—Situación: Excéntrico.
- 6.—Aspecto radiológico: Erosión de la cortical con elevación del periostio, cuya superficie interna puede estar bien delimitada por un anillo delicado de hueso.
- 7.—Síntomas: Se asocian frecuentemente a la enfermedad de Von Recklinghausen.

### Hemangioma:

- 1.—Naturaleza histológica: (Ver cuadro).
- 2.—Sinonimia: Angiomas.
- 3.—Edad: Adulta.
- 4.—Localización: Cráneo, vértebras, escápulas, huesos largos, pelvis.
- 5.—Situación: Cráneo: tabla externa. Huesos largos: Diafisaria.
- 6.—Aspecto radiológico:

- 1.—Cráneo: Area redondeada de mayor transparencia de 1 a 2 cms. de diámetro, que al verla lateralmente aparece como una masa ósea convexa que nace de la tabla externa con estriación fina vertical (Rayos de sol).
- 2.—Vértebras: Estriación vertical dentro del cuerpo vertebral alternando con espacios claros.
- 3.—Huesos planos: Aspecto de rayos de sol con espículas radiadas y simulando un sarcoma, aunque sus márgenes son definidas y no hay signos de invasión de las partes blandas.
- 4.—Huesos largos: Lesión osteolítica, expansiva, multilocular, con trabéculas gruesas en formas de pompas de jabón, en las diáfisis.

### Osteosarcoma (Figs. 9, 10, 11, 12):

- 1.—Naturaleza histológica: (Ver cuadro).
- 2.—Sinonimia: Se incluye desde el punto de vista Rx.: Sarcoma osteogénico, condrosarcoma primario, fibrosarcoma primario, y angiosarcoma.

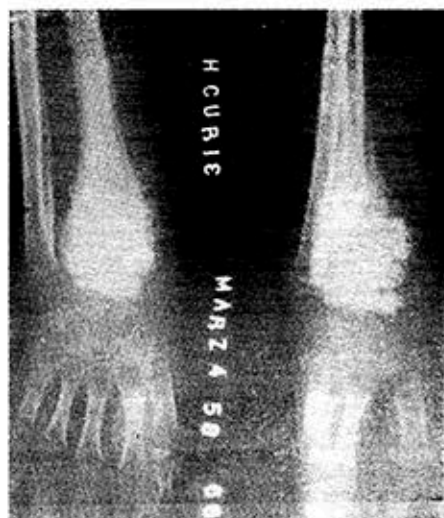


FIG. 9. Osteosarcoma. Variedad osteogénica.



FIG. 10. Osteosarcoma. Variedad osteolítica.



3.—Edad: Jóvenes 2-14 años. A veces en los viejos coincidiendo con una enfermedad de Paget.



FIG. 11. *Fibrosarcoma primario.*

4.—Localización: Huesos largos (fémur, tibia, húmero, peroné), iliaco, vértebras.

5.—Situación: Central o periférica. Metafisaria.

6.—Aspecto Rx:

1.—Variedad osteolítica: Lesión osteolítica central sin reacción ósea ni perióstica. Sus bordes son irregulares y pocos definidos. Se extienden a las partes blandas vecinas. Se forma el triángulo de Codman donde el periostio es elevado por el crecimiento tumoral.

2.—Variedad esclerosante: Lesiones de esclerosis irregular en el canal medular, invadiendo la corteza, perdiendo sus límites por la reacción esclerótica del tumor y por la formación de nuevo hueso denso, que lo cubre. Pronto hay extensión a las partes blandas en forma de espículas las que se disponen en ángulo recto al eje del hueso.

3.—Variedad mixta: Osteolítica y esclerosante.



FIG. 12. *Condrosarcoma primario.*



FIG. 13. *Condrosarcoma secundario.*

- 7.—Síntomas: Dolor local y pérdida de peso.
- 8.—Evolución: Metástasis pulmonares.

*Condrosarcoma Secund* (Fig. 13) :

- 1.—Naturaleza histológica: Transformación maligna de una exostosis o condroma.
- 2.—Sinonimia.
- 3.—Edad: Edad media o mayor.
- 4.—Localización: Las de los osteocondromas y condromas.
- 5.—Situación: Las de los osteocondromas y condromas.

6.—*Aspecto Rx:*

- 1.—Transformación de un osteocondroma: Se pierden los contornos externos nítidos, asociados a destrucción dentro del tumor. Hay extensión de la tumoración hacia las partes blandas vecinas, con formaciones óseas en su interior; a continuación hay destrucción de la base del tumor, e invasión del hueso.
- 2.—Transformación de un encondroma: Es similar a un sarcoma osteogénico.

*Tumor de Ewing* (Figs. 14 y 15) :

- 1.—Nat. hist.: Del mesénquima más primitivo.
- 2.—Sinonimia: Angiosarcoma.
- 3.—Edad: 10-25 años.



FIG. 14. *Sarcoma de Ewing.*

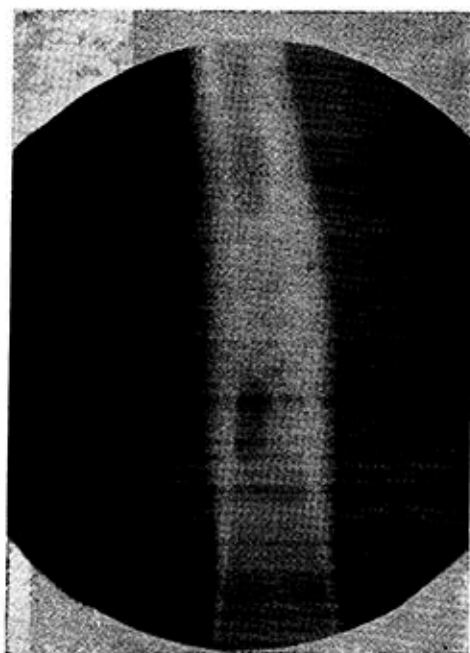


FIG. 15. *Sarcoma de Ewing.*

- 4.—Localización: Huesos largos (fémur y peroné) Pelvis, costillas y escápulas.
- 5.—Situación: Diafisario.
- 6.—*Asp. Rx:* Mezcla de lesión osteolítica y ósteoesclerótica. Hay perforación de la cortical, con elevación del periostio, simulando hojas de cebolla. Otras veces el periostio se dispone en forma perpendicular al eje del hueso. Toma casi siempre toda la diáfisis. Se confunde a veces con una osteomielitis o una lesión de reticuloendoteliosis.

#### CONCLUSIONES

- 1.—Se han revisado de una manera breve y didáctica las más frecuentes tumoraciones óseas primitivas en el niño.
- 2.—Se han excluido las lesiones metastásicas así como las tumoraciones

primitivas del periostio o de las articulaciones.

- 3.—Se señala la importancia del diagnóstico radiológico de las lesiones tumorales óseas, que conjuntamente con la biopsia y el estudio clínico, permiten una orientación diagnóstica y terapéutica.
- 4.—Se señala de manera esquemática la diferencia radiológica entre las tumoraciones óseas benignas y malignas.
- 5.—Se pretende con este trabajo despertar el interés de los compañeros médicos generales y no de los especialistas en el manejo adecuado de estas lesiones.

#### CONCLUSIONS

- 1.—Primitive bone tumors most frequent in children have been reviewed in a brief and didactical manner.
- 2.—Metastatic lesions as well as primitive tumors of the periost and of joints have been excluded.
- 3.—Emphasis is made on the importance of radiological diagnosis of bone tumor lesions, which together with biopsy and clinical study furnish diagnostic and therapeutic guidance.
- 4.—The difference between benign and malignant bone tumors shown by radiology is pointed out.
- 5.—The purpose of this work is to arouse interest on the part of general practitioners (not specialists) concerning the proper treatment of these lesions.

#### CONCLUSIONS

- 1.—On y révisé d'une façon brève et didactique les tumeurs osseuses primitives les plus fréquents chez les enfants.
- 2.—On y a exclué les lésions métastasiques ainsi comme les tumeurs pri-

mitives dupérioste et des articulations.

- 3.—On y attire l'attention sur l'importance du diagnostic radiologique pour les lésions tumorales osseuses. L'étude radiologique conjointement avec la biopsie et l'étude clinique donnent une orientation pour le diagnostic et le traitement.

- 4.—On y montre en forme d'esquisse la différence radiologique entre les tumeurs osseuses bénignes et malignes.

- 5.—Les auteurs prétendent éveiller l'intérêt des collègues praticiens et pas celui des spécialistes à la conduite correcte à suivre si l'on trouve de telles lésions.

#### BIBLIOGRAFIA

- 1.—*Brailsford, J. F.*: Radiología de los huesos y articulaciones, 1944.
- 2.—*Caffey, J.*: Pediatric. Diagnóstico Radiológico. 1961.
- 3.—*Coley, B. R.*: Neoplasia de los huesos Su etiología, patogenia, diagnóstico y tratamiento. 1949.
- 4.—*Coley, B. L.*: Neoplasias óseas. Etiología, patogenia, diagnóstico y tratamiento. 1960.
- 5.—*Geschickter, C. F. y Copeland, M. M.*: Tumores óseos. 1949.
- 6.—*Jaffe, H. L.*: Osteoma osteoide. Radiology, 1945.
- 7.—*Lichtenstein, L. y Jaffe*: Condrosarcoma A. P. Patología. 1943.
- 8.—*Lichtenstein, L.*: Tumor de células gigantes. Brue and Jocut Surgery. 1951.
- 9.—*Lichtenstein, L.*: Brue Tumor 29 edición. 1959.
- 10.—*Murphy, W. R. y Ackerman, L. U.*: Tumores benignos y malignos de células gigantes. Cáncer. 1956.
- 11.—*Paul and Julil*: The Essentials of Roentgen Interpretation. 1959.
- 12.—*Pugh, D. G.*: Diagnóstico Radiológico de las lesiones óseas. 1951.
- 13.—*Sherman and Soong*: Sarcoma de Ewing. Clasificación Radiológica y Diagnóstico. 1953.
- 14.—*Schinz, H. R.*: Roentgen diagnóstico. 1953.
- 15.—*Schinz, H. R.*: Avances Recientes. 1956.