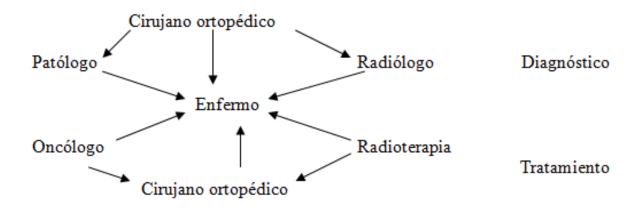
TEMAS 12 y 13. TUMORES ÓSEOS

APROXIMACIÓN DIAGNÓSTICA Y BASES TERAPÉUTICAS ELEMENTALES

Lo fundamental de este tema es conocer el diagnóstico de los tumores óseos, ya que su tratamiento se hace en centros específicos. LO QUE VEAIS CON LETRA GRIS SON COSAS QUE NO HA DADO EN CLASE PERO SÍ DIO EN APUNTES DEL AÑO PASADO, POR SI QUEREIS ECHARLE UN VISTAZO. ¡ÁNIMO!



- Etapa diagnostica: se realiza un diagnostico de aproximación y luego un dx definitivo. Intervienen en esta fase el cirujano, el radiologo y el patologo de forma definitiva, pero antes de llegar a ellos, puede pasar por muchos otros médicos.
- **Etapa de tratamiento**: intervienen el cirujano ortopedico (por que el 90% se termina operando), el oncologo (cuando la lesión es maligna), el radioterapeuta y el patólogo.

Los tumores óseos corresponden al 0,2% de todos los tumores malignos del organismo

CLASIFICACION

- → TUMORES PRIMARIOS O PRIMITIVOS: nacen y se desarrollan en los huesos. Desde el propio hueso las células tumorales se desarrollan pueden dividirse en formas benignas y malignas
- → TUMORES SECUNDARIOS: son tumores metastasicos, ya que el tumor no nace en el hueso si no en otros puntos alejados del hueso, especialmente en vísceras. Así, las células malignas procedentes de tumores de otros órganos como la mama, el pulmón o la próstata llegan luego al hueso fundamentalmente por vía hemática.
- → **PSEUDOTUMORES**: son aquellas que se comportan como tumores aunque no lo son (algunas displasias, hemartros...) y requieren un tratamiento como el de los tumores benignos. Son habitualmente lesiones benignas.

La clasificación de los tumores óseos es histogenética, es decir, en función de en qué tejidos se ha desarrollado el tumor, y de que tejido está formado. La clasificación de la OMS se hizo por primera vez en 1976 pero ha sido modificada posterior mente (1992, 2000).

Clasificación de tumores óseos primarios (OMOS)

Origen	Benignos	Malignos	Intermedios
Formadores de hueso	Osteoma Osteoma osteoide Osteoblastoma	Osteosarcoma · Central · Periférico	Osteoblastoma
Formadores de cartílago	Condroma Osteocondroma Condroblastoma	Condrosarcoma	
Origen medular		Mieloma (muy frecuene) Sarcoma de <u>Ewing</u> Linfoma	

Tumor de células gigantes (osteoclastoma); origen desconocido				
Origen vascular	Hemangioma	Hemangiosarcoma	Hemangio- endotelioma	
Restos embrionarios			Cordoma Adamantinoma	
Otros tumores	Lipoma Fibrohistiocitoma		Liposarcoma F.H. maligno	
* Solamente se recogen los tipos más frecuentes				

Se recogen los tipos más frecuentes en cuanto a su agresividad

A) FORMADORES DE HUESO:

- benignos:
 - OSTEOMA. En realidad tienen una forma intermedia ya que aunque normalmente son benignos pueden tender a la malignidad. Muy frecuente, se diagnostica por radiología. Suelen ser pequeños y asintomáticos.
 - OSTEOMA OSTEOIDE: Las células producen hueso inmaduro. Está formado por hueso, muy denso; tiene
 en su interior osteoide (tejido blando que forman los osteoblastos y que posteriormente se mineralizará).

Si hacemos radiografía, vemos que el centro del tumor aparecerá negro por el osteoide y la periferia blanca por el osteoma. Es un tumor pequeño pero con dolor, ya que está muy inervado.

- OSTEOBLASTOMA: es una forma gigante del osteoma osteoide que suele localizarse en la columna.

malignos:

- OSTEOSARCOMA O SARCOMA OSEO: Importante porque es el segundo tumor primario maligno más recuente y el primero de interés quirúrgico. Abarca muchas subvidisiones. Puede ser:
 - central :nace en itnerior del hueso
 - periferico:se desarrolla en superficie del hueso

B) FORMADORES DE CARTILAGO:

- benignos
 - CONDROMA/ENCONDROMA: Forma cartílago en el interior de los huesos. Son lesiones aisladas y hay que hacer dx diferencial con el condroma múltiple (una displasia)
 - OSTEOCONDROMA: Hacer dx diferencial con la enfermedad de Ollier y la exostosis multiple hereditaria (que son condromas y osteocondromas multiples) pero ojo, porque estos son tumores unicos, solitarios. Es la forma mas frecuente de todos los tumores benignos del esqueleto
 - CONDROBLASTOMA.
- malignos:
 - CONDROSARCOMA

C) DE ORIGEN MEDULAR: Todos son malignos

- MIELOMA: tumor primario de localización mas frecuente en el esqueleto pero poco importante desde el punto de vista qx. Es un tumor hematologico y por eso lo tratan los hematólogos.
- SARCOMA DE EWING: tiene un origen neural (es neuroectodermico primitivo); por tanto no tiene un origen medular. De hecho, se quiere modificar la clasificación para quitarlo de este grupo y meterlo en el de "origen neuroectodérmico". Es el tercero en frecuencia, el más frecuente en pediatría
- LINFOMA

D) DE ORIGEN VASCULAR:

- benigno:
 - **HEMANGIOMA**: es frecuente, de hallazgo radiológico y a veces asintomático.
- malino:
 - **HEMANGIOMSARCOMA**, es muy agresivo pero poco frecuente
- intermedio:
 - HEMANGIOENDOTELIOMA

E) RESTOS EMBRIONARIOS: tienden a ser malos

- **CORDOMA:** restos de la notocorda localizados fundamentalmente en los extremos distal y proximal de la columna vertebral: proceso occípito cervical y en el sacro. Normalmente tienen mal pronóstico.
- ADAMANTIMOMA: cuando quedan resto de células epitelales en los huesos; son casi específicos de la tibia.

F) MISCELÁNEA. No hay formas intermedias

- **LIPOMA**: los más frecuentes son los localizados en partes blandas.
- LIPOSARCOMA
- FIBROHISTIOCITOMA: son bastante frecuentes. Cada vez se diagnostican más gracias a la mejora de las técnicas diagnósticas.
- TUMORES DE CÉLULAS GIGANTES: No se conoce su origen. El 80% son benignos. También hay formas intermedias e incluso malignas, éstas últimas excepcionales.

G) LESIONES PSEUDOTUMORALES; Comportamiento similar a tumores benignos

• Lesiones de tipo quístico

- * Quiste óseo solitario: muy frecuente en <25 años.
- * Quiste aneurismático: lesión insuflada en la cortical que simula un aneurisma.
- * Quiste óseo subcondral (en el hueso subcondral, próximo a la articulación) (no tiene nada que ver con los quistes óseos de la artrosis)

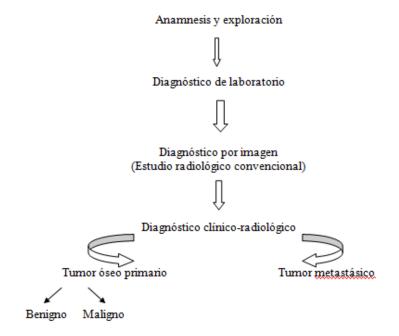
• Lesiones de tipo fibroso

- * <u>Defecto fibroso cortical</u>: es la lesión más frecuente, sobre todo en niños de 3-4 años. Diagnóstico radiológico. No es necesario el tratamiento quirúrgico en el 99.9% de las veces porque involuciona.
- * <u>Fibroma no osificante</u> (bastante frecuente): es la variante gigante del anterior. Riesgo: el hueso se puede fracturar. En estos casos está indicado el tratamiento quirúrgico.
- * <u>Displasia fibrosa:</u> tejido fibroso en el interior de los huesos de manera difusa.

Otras

- * <u>Granuloma eosinófilo:</u> lesión muy característica localizado en la columna vertebral. Lesión de la histiocitosis X
- * <u>Islote óseo</u>: pequeño islote de tejido óseo: imagen hiperdensa, elíptica-redondeada, localizada en cualquier hueso, de pequeño tamaño.

ETAPAS DE APROXIMACIÓN DIAGNÓSTICA → De aquí ha pasado un poco de la anamnesis y la exploración, y se ha centrado en el diagnóstico, pero os lo pongo todo.



ANAMNESIS

Como parámetros importantes a considerar están la edad, el sexo, la raza y la localización de la lesión.

* Edad:

El 70% se presenta en niños y jóvenes de entre 20-25 años. También puede aparecer en >25-30 años, pero son menos frecuentes: mieloma, condrosarcoma. En >30 tumor de células gigantes. Los tumores metastáticos se presentan en adultos >45 años (cuidado en esta edad con dolores que no ceden en reposo sobretodo en columna vertebral)

- * Sexo: $2\sqrt[3]{1}$ excepto el tumor de celulas gigantes que es más frecuente en la mujer.
- * Raza: no influye, excepto <u>sarcoma de Ewing</u> que es muy raro en raza negra.

* Localización:

- próximo a los cartílagos de crecimiento sobre todo en los huesos largos: fémur, tibia, húmero.
- MMII: cerca rodilla o cadera (extremo distal fémur y proximal tibia)
- MMSS: cerca hombro (extremo proximal húmero)
- Columna vertebral: hemangioma (también en el cráneo), osteoblastoma, Cordoma, Granuloma eosinófilo, quiste óseo aneurismático...
- Cráneo y cara: osteoma: próximo a los senos. Muchas veces es un hallazgos
- radiológicos (hiperdensidad), y tiene que crecer mucho para que obstruya el
- seno y de clínica
- Cráneo y pelvis: condrosarcoma.
- Las metástasis, en huesos con más tej esponjoso: pelvis, columna vertebral, costillas y esternón.
- <u>Tumores epifisarios</u>: producen alteraciones del crecimiento: condroblastoma, tumor de células gigantes
- Tumores metafisarios: osteosarcoma, osteoma osteoide (metafiso-epifisario)

- Adamantimoma (diafisario).

Siempre es necesario realizar una buena anamnesis preguntando sobre los AP y los AF (sospechar base genética, alteraciones cromosómicas, translocaciones..) Ej: Sarcoma de Ewing. Habrá que interrogar sobre enfermedades previas, displasias, traumatismos (no existe ningún traumatismo que cause un tumor, pero si existe un tumor pequeño de base, acelera su crecimiento).

MANIFESTACIONES CLÍNICAS:

Dolor: impotencia funciona, Tumoración/tumefacción, sindrome constitucional en caso de mtx...

→ **Dolor:** Algunos son no dolorosos, sobre todo los benignos, aunque pueden crecer y comprimir estructuras vecinas ocasionando dolor; un ejemplo es el Osteoma osteoide: tumor pequeño muy ricamente vascularizado e inervado. Característicamente el dolor desaparece con AAS y sirve como prueba diagnóstica. Si se deja evolucionar el dolor no cede ni con opiáceos.

→ Tumoración: En función de la localización: los superficiales siempre produen tumoración aunque sean benignos, y los malignos que invaden partes blandas.

→ impotencia funcional : Por el dolor Los más próximos a las articulaciones y los más avanzados producen irritación de la sinovial y derrames articulares

EXPLORACIÓN FÍSICA: Tenemos que palpar: los límites del tumor, las adherencias, el grado de movilidad, la superficie (rugosa-lisa), crepitación (células gigantes)

DIAGNÓSTICO RADIOLÓGICO

El patrón radiológico se refiere a agresividad radiológica pero no por ello es un tumor maligno (no se equipara a agresividad histologica)

1. PATRÓN GEOGRÁFICO:

Aparece en tumores benignos. Son lesiones de baja agresividad radiologica e histologica

* Lesión lítica: coloración más oscura, rodeada de un halo de hiperdensidad (esclerosis) que lo delimita.

Es el caso de:

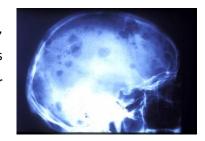
- Fibroma no osificante
- Defecto fibroso cortical típico
- Tumor de células gigantes (es más agresivo, puede afectar incluso a metáfisis y epífisis)



Dentro del patrón geográfico encontramos la *lesión destruida*: son crestas en las paredes del tumor, una lesión locallizada en epifisis y en metafisis. Recordar que solo hay dos tumores que aparecen en la epfisis: el <u>tumor de células gigantes y el condroblastom</u>a (concretamente en epífisis del extremo distal del fémur y proximal de la tibia y el de células gigantes además en el extremo distal del radio); precisamente por esto es importante el diagnóstico diferencial entre ambos. El resto de tumores aparecen en otras partes del hueso

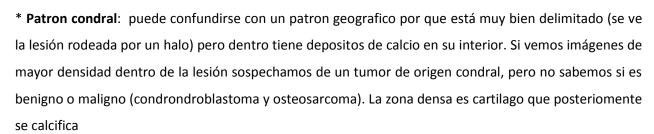
2. PATRÓN MOTEADO O APOLILLADO

La lesión no se encuentra limitada por ningún halo hiperdenso. Son lesiones de tipo lítico, hipodensas y redondeadas, que a veces confluyen unas con otras. Se trata de lesiones agresivas radiologicamente y se corresponden a metastasis (típico en mieloma y cancer de mama). Se pueden contar las lesiones.



3. PATRÓN PERMEATIVO

- Mayor grado de agresividad radiológica (que a veces se asocia con mayor grado de agresividad histológica)
- Son lesiones osteoliticas pequeñas que se solapan unas con otras, imposible contarlas. El límite con el hueso sano es difuso
- Se asocian a malignidad excepto en las infeciones en los huesos (osteomilitis) que tb dan lugar a este tipo de lesiones.
- Al contrario de lo que ocurría en el patrón geográfico no se ve bien el limite pues la cortical esta como carcomida.
- Producen gran destrucción, sobretodo el osteosarcoma, produciéndose reacciones periósticas; a veces incluso desaparece la cortical.

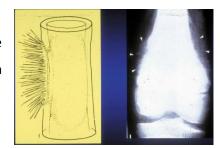






REACCIÓN PERIÓSTICA

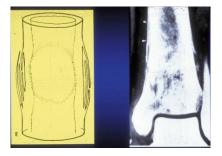
Cualquier lesión puede acabar dañando el periostio, dando lugar a dos tipos de imagen por la reaccion que produce ese periostio (reacciona = ante una infección o un traumatismo):



- Imagen en "púa de peine" o en "sol naciente", con láminas paralelas entre sí y perpendiculares a la superficie.

Es indicador de malignidad y suele ir veces aparece en otros procesos, excepcional.

Imagen en "capas de cebolla".
 superficie del hueso. Aparece en va asociado al sarcoma de Ewing.



asociado al *osteosarcoma*. A como la osteomielitis, pero es

Láminas en paralelo a la tumores malignos, sobre todo También se puede dar en

patología no tumoral benigna, como infecciones (osteomielitis) por lo que es importante hacer DD.



→ triángulo de CODMAN, su presencia es típica de las lesiones malignas. Consiste en el desprendimiento del periostio, dando lugar a una estructura en forma de triángulo cuyo vértice está en la superficie (base inferior) y se dirige a huesos enfermos con tumores en su interior (es como que el periostio se levanta y calcifica). Típico de los osteosarcomas.

Algunas características radiológicas de tumores óseos específicos:

 <u>HEMANGIOMA</u>: si veo trabéculas óseas verticales más densas que las horizontales. Es un tumor benigno que aparece sobretodo en la columna vertebral y que puede afectar a un trozo de vertebra o a la vertebra entera. Da una imagen típica en reja o en empalizada (hiperdensidad de las trabéculas vertebrales). Si la vemos desde arriba, se ven como puntitos.



• QUISTE ÓSEO ESENCIAL: lesión extremo proximal del húmero o del fémur, patrón geográfico (abombado, imagen de insuflación) y bien delimitado. Es pseudotumoral que a veces puede crecer y dilata la cortical llegando incluso a romperla (lo cual no implica que sea maligno). Esos fragmentos de cortical rotos se desprenden y se caen dentro del quiste y como tiene liquido flota (imagen del fragmento caído) Es frecuente en personas jóvenes con los cartílagos de crecimiento abiertos. Pueden involucionar espontáneamente.



 OSTEOCONDROMA: es el más frecuente de los tumores óseos primarios tanto benignos como malignos. Aparece en la superficie del hueso y crece hacia partes blandas; es hueso con superficie irregular que está rodeado de cartílago que no se ve en RX, con lo cual la imagen de RX es más pequeña que la que se puede ver directamente. Si son múltiples: osteocondromatosis múltiple.



• OSTEOMA: Lesión lítica, redonda, hiperdensa, formada por hueso muy denso. Generalmente en los senos craneales, y no da clínica, excepto si crece mucho, que da dolor de cabeza, sinusitis... suele ser mas pequeño que lo que muestra la radiografía



GRANULOMA EOSINÓFILO (HISTIOCITOSIS X): imagen en "pastilla de aspirina", muy borrosa. Es una lesión pseudoturmoral que se comporta como un tumor primario benigno en cuanto a clínica y evolución. Afecta a la columna vertebral de niños (en la cual las vertebras aún no han adquirido su configuración cuadrangular), produciendo aplastamiento de las vértebras afectas. Las lesiones desaparecen con el tiempo (por muy comprimida que esté la vértebra) y todo se normaliza, por lo que es importante diagnosticarlo correctamente para no tomar decisiones agresivas erróneas (o sea que pasa de estar aplastada a tener morfología normal)



 OSTEOMA OSTEOIDE: lesión litica destruida rodeada de una zona mas clara (osa hipodensidad pequeña redondeada u ovalada rodeada por hiperdensidad más manifiesta en unas zonas que en otras). Son tumores oseos benignos primarios muy dolorosos (de los pocos benignos que duelen), pero cede con AAS (diagnóstico!). Exéresis de entrada. Se ve en hueso en crecimiento, metafisis y diafisis



DIAGNÓSTICO DE LABORATORIO

- Hemograma: con Velocidad de Sedimentación
- PCR
- LDH (sarcoma de Ewing)
- Proteinograma electroforético (mieloma)
- Fosfatasas alcalinas
- Antígeno prostático específico
- Marcadores feno

A partir de aquí el proceso diagnóstico le corresponde al COT especializado en tumores, a ser posible el del centro donde se vaya a hacer el diagnóstico definitivo.

ESTUDIO GAMMAGRÁFICO

Conviene hacer una gammagrafía de todo el cuerpo para descartar tumor diseminado o metástasis; nos da información de la localización y de la extensión del tumor

Cuando existe lesión, se aprecia hipercaptación en la zona donde se localiza (ojo: el esternón, el cartílago de crecimiento, la fisis, la vejiga llena... son siempre hiperdensas). Cuanto más intensa, más seguridad de que sea un tumor maligno de alto grado.

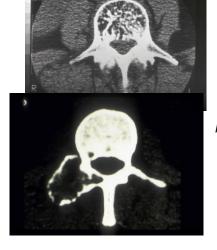


TOMOGRAFÍA AXIAL COMPUTERIZADA (TAC)

Permite ver lesiones pequeñas que no se ven en la rx, como ocurre con el osteoma osteoide, y profundas en el hueso.

Se utiliza también como complemento para realizar una biopsia (biopsias guiadas por TAC, nos permite saber hasta donde debemos llegar con la biopsia)

Determina perfectamente la localización de la lesión, la invasión de partes blandas (mejor RM), la rotura de las corticales.



- → <u>Hemangioma</u>: hiperdensidad de la vértebra y cortes de las trabéculas en el cuerpo de ésta.
- → Angioma quístico aneurismático: lesión a modo de insuflación lítica, con hiperdensidad a los lados. Gracias a la TAC podemos ver donde se sitúa.

RESONANCIA MAGNÉTICA (RM)

Determina muy bien los límites de la tumoración en la pieza, correlacionándose en gran medida con los límites anatomopatológicos. Determina límites proximal y distal \rightarrow importante para cuando hagamos el corte para quitar el tumor (1-2 cm de margen con respecto a la lesion)

Utilidad:

- Ver afectación de partes blandas (músculo, sistema nervioso...)
- Control del tratamiento previo a la Ex (tratamiento neoadyuvante QT) En *Tumores* quimiosensibles: Osteosarcoma y Tumor de Ewing se realiza el tratamiento neoadyuvante para disminuir su tamaño, encapsular y actuar sobre las micrometástasis.
- Ver invasión de la lesión en hueso: extirpar siempre con márgenes de seguridad.



Cuando un tumor atraviesa el cartílago de crecimiento, es indicativo de que lleva mucho tiempo de evolución, pues la metáfisis hace de barrera durante un tiempo (*cordoma*).

DIAGNÓSTICO DEFINITIVO: BIOPSIA

Debe ser hecha por el mismo cirujano que va a hacer el tratamiento definitivo. Se hace siempre que hay dudas Para diagnóstico de confirmación excepto en:

- Defecto fibroso cortical
- Hemangioma
- Osteoma (RX es suficiente)

<u>Utilidad</u>: diagnóstico de benignidad o malignidad y le "pone apellido" al tumor.

Mecanismo de biopsia:

- PAAF (con aguja): poco tejido, se emplea para tejidos blandos (que son los que permiten obtener más cantidad de tejido con aguja). Se necesita tener cierta experiencia.
- CON TRÓCAR: se saca más material. Necesita también ser realizado por personal especializado. Se emplea sobretodo en biopsia de columna vertebral.
- "A CIELO ABIERTO": es la mas precisa y da menos errores: se abre con bisturí, se extrae un "trozo" de tejido (más fácil el diagnóstico AP). Importante que se haga por personal especializado y en condiciones óptimas, pues si se hace mal puede haber riesgo vital para el paciente (imprescindible asepsia!)
 - Incisiones siempre longitudinales sobre el miembro.
 - Correcta hemostasia.
 - Ser cuidadosos, para no extender el tumor.
 - Si lo necesita, se pone drenaje.
 - Salvaguardar compartimentos, para evitar la diseminación.

ESTADIFICACIÓN

Se estadifican los tumores para establecer su tratamiento, pronóstico y control.

G: Grado histológico:

- G0: Benigno

- G1: Baja malignidad

- G2: Alta malignidad

T: Localización: Intracapsular/Extracapsular:

- T0: Intracapsular + cápsula intacta

- T1: Intracapsular + cápsula abierta

- T2: Extracapsular

M: Metástasis

- M0: No hay metástasis

M1: Presencia de metástasis

3 BENIGNOS

- <u>Inactivo</u>: muy bien encapsulados, no crece, generalmente son sólo hallazgos radiológicos que pueden llegar a desaparecer espontáneamente. *Defecto fibroso cortical*
- <u>Activo</u>: suelen crecer, peor encapsulados.
- Agresivo: crecen y son destructivos, rompen la cápsula por lo que son extracorticales. Tumor de células gigantes

3 MALIGNOS

- IA. Bajo grado intracompartimental
- IB. Bajo grado extracompartimental
- IIA. Alto grado intracompartimental

- IIB. Alto grado extracompartimental
- IIIA. Alto o bajo grado intracompartimental con mtx
- IIIB. Alto o bajo grado extracompartimental con mtx

** Generalmente llegan a diagnosticarse en estadio IIB: que sea en estadio II no depende de nosotros, pero que sea B sí, por el retraso en el proceso diagnóstico. Cada vez menos en estadio III

TRATAMIENTO DE LOS TUMORES ÓSEOS PRIMARIOS

Benignos:

· Extirpación extracapsular

Malignos:

- · Exéresis ampliados
- · Exéresis radical o compartimental
- · Amputación

Terapias complementarias:

· Radioterapia : Intra y postoperatoria

· Quimioterapia: En discusión

Tenemos varias opciones terapéuticas, que de menor a mayor agresividad son:

1. Abstención vigilada: Controlar la lesión sin hacer nada (observar su evolución y comportamiento: dolor, crecimiento cambios Rx...)

Indicaciones: tumores benignos inactivos como el defecto fibroso cortical, osteoma osteoide no doloroso (muchas vece duele y hay que extirparlo aunque sea benigno), quistes óseos...

2. Resección intralesional o capsular: Consiste en realizar un abordaje del tumor y vaciar su contenido mediante un legrado (después se verá si se reconstruye o no)

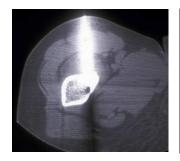
Indicaciones: tumores benignos inactivos o activos limitados por una cápsula.

Ej. quiste solitario o aneurismático, encondroma y formas no agresivas del tumor de células gigantes y del condroblastoma (se rellena la cavidad que queda con hueso autólogo).

Una variante de esta técnica es la resección mediante Radioablación: a través de una sonda se llega al tumor y se destruye por hipertermia. Puede ser útil en el tratamiento del osteoma osteoide, condroblastoma y lesiones metastásicas (bajo control de TAC). Actualmente esta técnica se está realizando incluso en tumores localizados en la columna vertebral (con mucha precisión, pues la médula espinal es sensible al calor).

La infiltración con corticoides de quistes óseos simples también da buenos resultados.

La embolización puede usarse para el tratamiento de lesiones muy vascularizadas como los quistes óseos aneurismáticos los hemangiomas.



Radioablación guiada con TAC en osteoma osteoide de fémur. Reconstrucción con autoinjerto (hueso esponjoso del paciente) y tapadera de hueso cortical

3. Resección marginal

La resección finaliza justo en el límite del tumor, <u>por fuera de la cápsula</u> (justo al nivel de la zona reactiva). Indicaciones: tumores benignos activos (osteocondroma) y algunos agresivos o malignos de bajo grado: tumor de células gigantes, condrosarcoma de bajo grado.

4. Resección ampliada

La resección se extiende más allá (mínimo 2 cm) de los bordes del tumor.

Es importante delimitar bien los márgenes del tumor con RM

Indicaciones: es el tratamiento que se suele hacer en la mayoría de los tumores óseos malignos *intracompartimentales* (a alto y bajo grado): condrosarcoma, osteosarcoma, tumor de Ewing.

5. Resección radical (la + agresiva, se hace por fuera de los límites del compartimento)

Conlleva la amputación o desarticulación de la extremidad afectada.

Indicaciones: tumores malignos extracompartimentales (muy invasores) y de alto grado. Si el tumor llega a la articulación hay que extirpar también la superficie articular. Esta intervención está actualmente muy limitada por los progresos de cirugía conservadora.

Cirugía de reconstrucción

La reconstrucción se realiza generalmente con <u>injertos óseos</u>, la mayoría *aloinjertos* (de cadáver jóven, menor de 40 años y senfermedad. Se conservan en frío <80°C y nitrógeno líquido).

Según el defecto a reconstruir los injertos se denominan:

- Injertos intercalares: entre un extremo y otro del hueso reseccionado (defectos segmentarios).
- Injertos osteoarticulares: para sustituir un segmento óseo extirpado junto a su extremo articular. Se debe conservar aparato capsulo-ligamentoso.

En caso de que el defecto óseo no sea de gran tamaño, se pueden emplear autoinjertos (de otra localización del mismo paciente). Estos se emplean para el relleno de cavidades tras legrados. Se llama "injerto pediculado" si se transfiere segmento óseo con su sistema vascular intacto.

También puede hacerse con <u>prótesis</u> o prótesis más injerto ("<u>aloinjerto-prótesis</u>"). *También hay prótesis expandibles que s* adaptan al crecimiento del hueso (niños).

La cirugía reconstructiva que se lleva a cabo depende de la cantidad de hueso que se haya extirpado.



Injerto intercalar
Se ha conservado el
extremo articular.
Condrosarcoma femoral.
Estabilización con clavo
endomedular encerrojado.

Injerto osteoarticular.
Se ha estabilizado con
placa atornillada.
Sarcoma de Ewing.

Quimioterapia

Muy útil en tumores quimiosensibles: tumor de Ewing y osteosarcoma.

QT neoadyuvante (antes de la cirugía) permite erradicar micrometástasis no visibles, disminuir el tamaño del tumor (inclus necrosarlo) y favorece el desarrollo de una cápsula fibrosa alrededor de la lesión (lo que facilita la disección). Permite realiza una cirugía más conservadora y sencilla (antes de la QT se practicaban muchas más amputaciones).

A veces está indicada la QT coadyuvante (después de la cirugía) para seguir actuando sobre las micrometástasis, esto deb valorarlo el oncólogo.

El condrosarcoma y cordoma son quimio y radiorresistentes, su tratamiento es esencialmente quirúrgico.

Radioterapia

Excepcional en el tratamiento de los tumores óseos primarios. Se emplea en el tratamiento de los tumores malignos de parte blandas (sarcomas) o el mieloma.

NUNCA tratar con RT un tumor óseo benigno, porque podría malignizar.

El tumor de Ewing es sumamente radiosensible. Clásicamente se trataba sólo con RT, pero hoy se sabe que las altas dos necesarias aumentan la incidencia de segundos tumores (sarcomas postirradiación), por ello se recomienda un tratamient local con cirugía en combinación con RT (se ha demostrado un aumento de la supervivencia respecto al tratamiento con RT).

METÁSTASIS ÓSEAS

Las metástasis óseas son 20 veces más frecuentes que los tumores óseos primarios malginos.

Afectan a esqueleto axial y a grandes huesos (columna, craneo, esternon, femur y humero).

Más frecuentes a partir de los 45 años (porque es cuando aumenta la incidencia de los tumores primarios).

La mayoría de las veces proceden de tumores que estan asentados en otros sitios (por orden de frecuencia):

- Mama - Riñón

- Próstata - Tiroides

- Pulmón

Pero el origen puede ser cualquier tumor maligno del organismo excepto un tumor nervioso.

Localización Anidan fundamentalmente en huesos ricos en médula hematopoyética: huesos de la pelvis, esternón, costillas, cráneo y epífisis de huesos largos (sobretodo en el extremo proximal del fémur y del húmero).

Son especialmente frecuentes en la columna vertebral (en los pedículos, por estar más vascularizados) sobretodo a nivel de los cuerpos vertebrales distales torácicos y proximales lumbares, a nivel cervical es excepcional.

Es raro que se localicen por debajo del codo y de la rodilla, y cuando los hay suelen proceder de un adenocarcinoma de pulmón (huesos de la mano y del pie).

Clínica

- Dolor e impotencia funcional. Ante cualquier dolor localizado en el esqueleto a partir de los 45 años debe descartarse siempre en primer lugar una lesión metastásica!!
- Fracturas patológicas. A veces en metástasis con alto riesgo de fractura se hace un tratamiento quirúrgico profiláctico. *Mo frecuentes en fémur (70%) y húmero (30%).*
- Compresión mielo-radicular en metástasis localizadas en los cuerpos vertebrales: urgencia quirúrgica (descompresión fijación-estabilización instrumental de la columna vertebral).

Pueden ser el primer síntoma del tumor primario (en un 5-7% de los casos) → Proceso exhaustivo de exploración en funció de los antecedentes del paciente hasta encontrar el tumor primario (la biopsia de la metástasis puede ayudar).

Pruebas complementarias

Rx simple

Imágenes osteolíticas (riñón), osteoblásticas (próstata) o mixtas (mama).



"vértebra tuerta" (porque al principio se afecta sólo un pedículo). Se llama "vértebra ciega" cuando se han destruido los dos.



"vértebra de marfil" típico de mtx osteoblásticas (cáncer de próstata). DD vértebra pagética: además de estar esclerótica está aumentada de tamaño (en mtx el tamaño es normal). También en intoxicaciones y otros procesos.



Fx patológica extremo proximal de húmero.

Múltiples mtx (imágenes pequeñas, destructivas, en forma de moteado).

Gammagrafía ósea

Es obligatorio hacerla, porque la mayoría de las veces las metástasis no son únicas, sino que son múltiples y en distintas localizaciones. Por esta razón, la intervención terapéutica suele ser con intención paliativa y no curativa.

RM: Valora la extensión a partes blandas y el grado de invasión del canal medular en mtx vertebrales.

<u>Laboratorio</u>: En mtx osteolíticas: hipercalcemia, hipercalciuria e hidroxiprolinuria. En mtx osteoblásticas: aumento fosfataso ácidas.

Tratamiento

Lo suele dirigir el oncólogo.

El cirujano sólo actúa cuando se presentan complicaciones: fracturas, síntomas de compresión mielo-radicular (también los neurocirujanos). *Objetivos: lograr estabilización, aliviar el dolor y mejorar la movilidad. No suele tener finalidad curativa (salvo mtx aislada)*

Antes de realizar cualquier intervención quirúrgica agresiva hay que valorar la expectativa de vida del paciente.



Osteosíntesis con clavo y placa extremo proximal del fémur.