

3.6. Tumores más frecuentes en los niños

Por debajo de los 15 años las lesiones óseas que se pueden observar frecuentemente NO son lesiones tumorales sino paratumorales y algún tumor benigno como el osteoma osteoide y el encondroma. Pero hay dos tumores malignos que si debemos saber identificar, el osteosarcoma y el tumor de Ewing.

Para la clasificación general ver apartado 5.3.

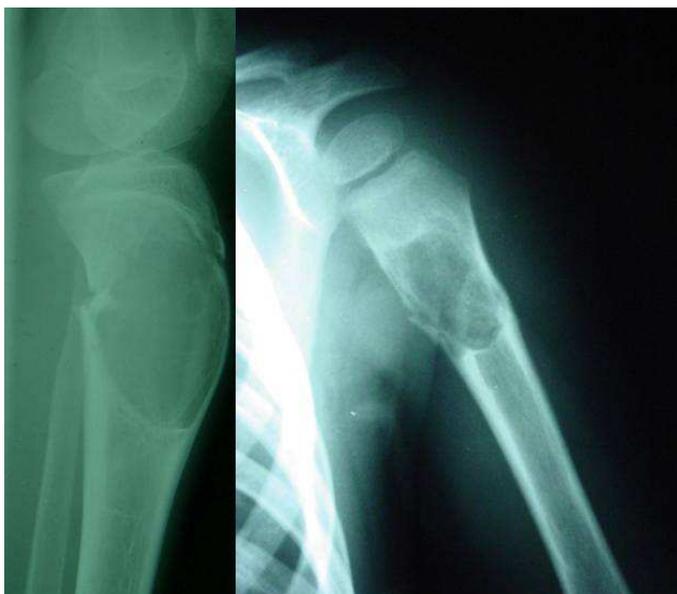
Lesiones NO tumorales o paratumorales

Se clasifican según la estirpe celular de que derivan.

- I. Lesiones quísticas óseas
 - Quiste óseo esencial o solitario
 - Quiste óseo aneurismático
- II. Lesiones de estirpe fibrosa
 - Defecto fibroso cortical
 - Fibroma no osificante
- III. Lesiones de estirpe ósea
 - Displasia ósea monostótica
 - Síndrome de Albright
- IV. Histiocitosis X
 - Granuloma eosinófilo (GE) solitario o múltiple, sin afectación extraesqueléticas
 - Granuloma multifocal crónico (Enf de Hand-Schüller-Christian)
 - GE multifocal agudo diseminado (Enf de Lettere-Siwe)

Quiste óseo esencial (QOE)

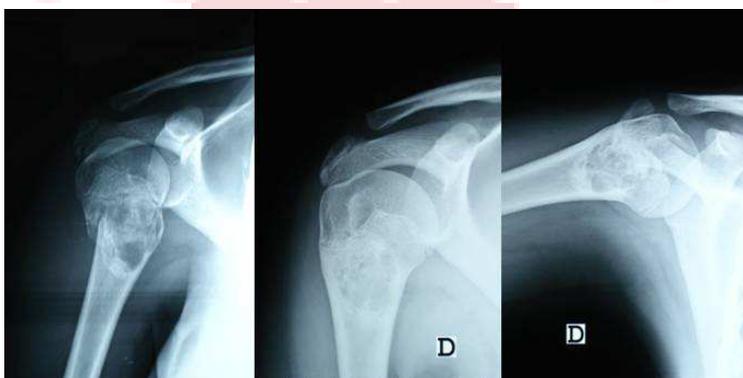
El QOE también llamado simple o unicameral es una lesión osteolítica llena de líquido de localización metafisaria de los huesos largos, e indolora. En un 90% asienta en la metáfisis proximal del húmero o del fémur.



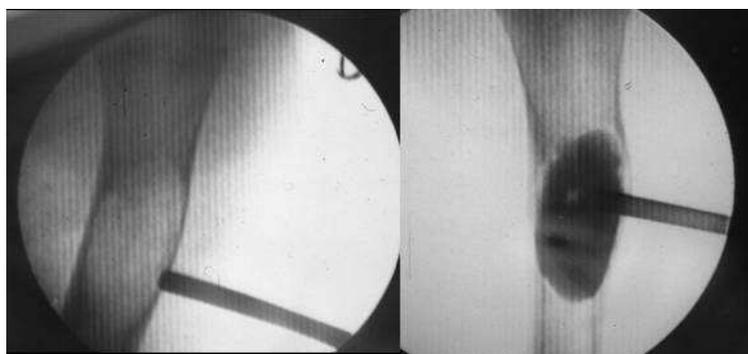
En el 85% de los casos se detecta antes de los 20 años, con un promedio edad de 9 años, de predominio masculino (2,5 a 1) y una incidencia del 3,5% de todos los tumores óseos.

Al no dar sintomatología pasa desapercibido hasta realizar una RX por otro motivo o por padecer una fractura patológica.

La imagen radiológica es de una lesión lítica, centrada en la metáfisis que se aleja de la fisis a medida que el hueso crece. Puede ser insuflante y de cortical fina o tabicada a medida que la lesión se repara. Cuando tras una fractura se observa un fragmento en el interior del quiste ya no existe duda que el contenido es líquido. Muchas veces la fractura cura la lesión



Aunque se ha tenido tendencia al tratamiento quirúrgico mediante curetado de la cavidad y relleno de esponjosa, el índice de recidiva es alto por no extirpar completamente la



membrana del interior del quiste. Actualmente la inyección de metilprednisolona (3 mgr / cm³ de volumen quístico, repitiendo la infiltración 3 veces,

separadas por un mínimo de 4 meses) en su interior es un método seguro.

Quiste óseo aneurismático (QOA)

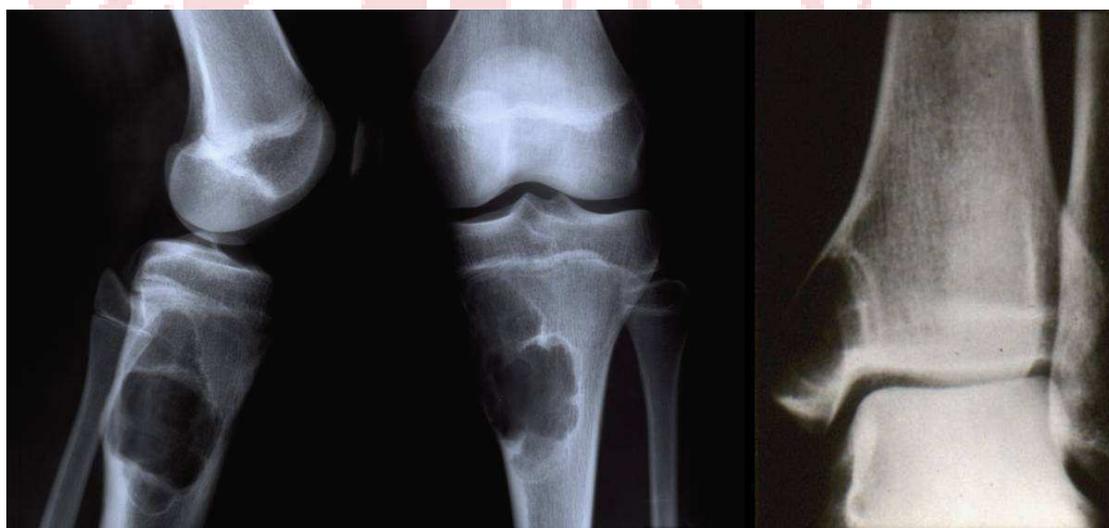
Es una lesión con muchas cavidades (imagen en panal de abejas) rellena de líquido sanguíneo, excéntrica en metáfisis o zona metafisodiafisaria de los huesos largos y vértebras, que insufla y afina la cortical. En las vértebras se origina en el arco neural penetrando posteriormente en el cuerpo.

En el 85% de los casos se observa por debajo de los 25 años.

Aunque es una lesión benigna puede tener comportamiento agresivo dependiendo de su localización.

Tiene tratamiento quirúrgico con curetado y relleno de esponjosa si no es agresivo o resección en bloque si tiene agresividad.

No tiene ninguna indicación la radioterapia ya que lo puede malignizar.



Defecto fibroso cortical

Se trata de la lesión paratumoral más común, localizada en las metáfisis de los huesos largos y rellena de tejido fibroso. Su imagen radiográfica es radiotransparente, excéntrica y lobulada en la zona cortical con un claro refuerzo periférico, orientada longitudinalmente al hueso.

Es totalmente indolora, su



hallazgo es casual o por una fractura patológica y se cura espontáneamente con el crecimiento ya que no se observa en la edad adulta.

No requiere tratamiento.

Fibroma no osificante

Es una forma evolucionada del defecto fibroso cortical, más grande y más lobulada. Desaparece con el crecimiento

Tiene mayor riesgo de fractura espontánea. En ese caso se recomienda el relleno de esponjosa.

Displasia fibrosa monostótica

Se trata de una anomalía de formación del hueso. Donde tendría que haber hueso hay tejido fibroso. Se da con mayor frecuencia en la segunda década de la vida.

Afecta con mayor frecuencia a los huesos largos, fémur, tibia y costillas, aunque el sitio habitual es el extremo proximal de fémur. Como el hueso tiene menor resistencia se deforma por la carga tomando el fémur el aspecto de un bastón.

El tratamiento consiste en reseca la zona y sustituirla por injerto de hueso.



Displasia fibrosa poliostótica

Es mucho menos recuente que la variante monstótica y se puede asociar a manchas cutáneas con pubertad precoz, cierre prematuro de las fisas y estatura baja.

Las lesiones óseas son de mayor tamaño legan a afectar el 50% de los huesos y tiene mayor riesgo de malignización.

Granuloma eosinófilo

Se trata de una serie de lesiones con una característica común con proliferación de histiocitos. El 90% de los casos aparecen entre los 10-12 años con mayor dominancia en varones. Es más frecuente el granuloma solitario.

A nivel de la columna la lesión colapsa el cuerpo vertebral dando la imagen de vértebra plana.

Las formas diseminadas son más graves, acostumbrando el multifocal agudo a tener tasa alta de mortalidad.

Tumores benignos

Serie osteogénica

Osteoma osteoide

Osteoblastoma

Serie condrogénica

Osteocondroma

Encondroma

Condroblastoma

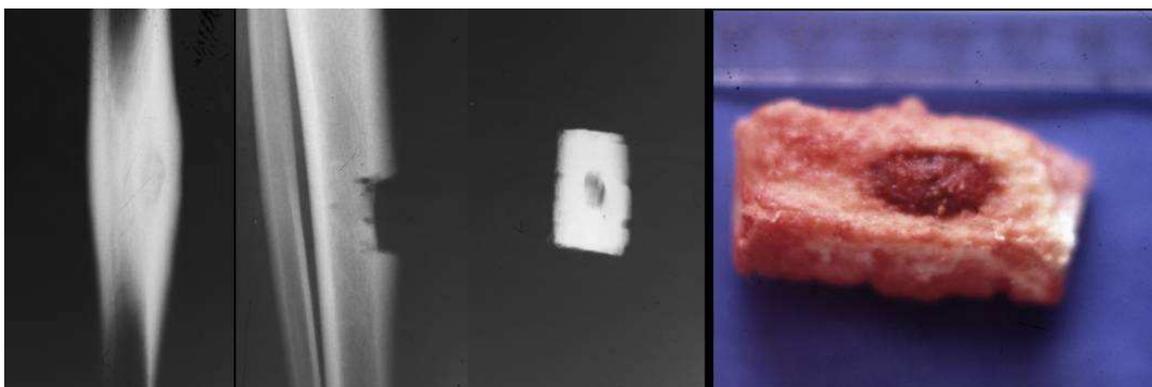
Osteoma osteoide

Es una lesión formadora de hueso compacto de pequeño tamaño (menor de 1,5 cm) redondeada, de borde bien delimitado y rodeada de un halo periférico de hueso reactivo dando la imagen a RX de un "nido".

Tiene una incidencia relativamente alta, representando el 11% de os tumores benigno diagnosticados. Se diagnostican en la segunda década de la vida, e incide más en varones.

Las localizaciones más frecuentes son en fémur, tibia, húmero y vértebra. En esta última provoca una escoliosis dolorosa. Puede ubicarse en la cortical, en la medular o subperióstico.

Provoca un dolor de predominio nocturno que calma con salicilatos.



Su imagen radiológica es característica y el tratamiento es la extirpación en bloque del *nidus* sin reseca la reacción periférica.

En lugares de difícil acceso (cuello de fémur, pedículo de la vértebra) se puede reseca por radiofrecuencia guiada por TAC.



Centre de
Cooperació al
Desenvolupament

Osteoblastoma

Tiene aspecto radiográfico igual que el osteoma osteoide pero es de mayor tamaño (superior a 2 cm) y se localiza preferentemente en la columna.

Está indicada la sección en bloque.

Osteocondroma

Cuando la fisis en vez de crecer longitudinal al hueso manda una excrecencia ósea lateral se forma una exostosis u osteocondroma (osteo+condro). Se trata de un hueso totalmente normal cubierto por una

capa de cartílago que va creciendo hasta que el niño deja de crecer. Se puede considerar también una displasia ósea.

Si crece después del final del crecimiento es un signo de malignización (1%).

Se localiza en las metáfisis de los huesos y se va alejando de la fisis a medida que el niño crece. Es asintomático pero la exostosis provoca molestias cuando comprime el tejido que le rodea. Su forma depende los músculos y aponeurosis que lo cubren. Es alargado si hay un músculo que tire de él (distal de fémur) o aplanado si lo comprime (ala ilíaca, proximal de húmero o posterior de tibia).



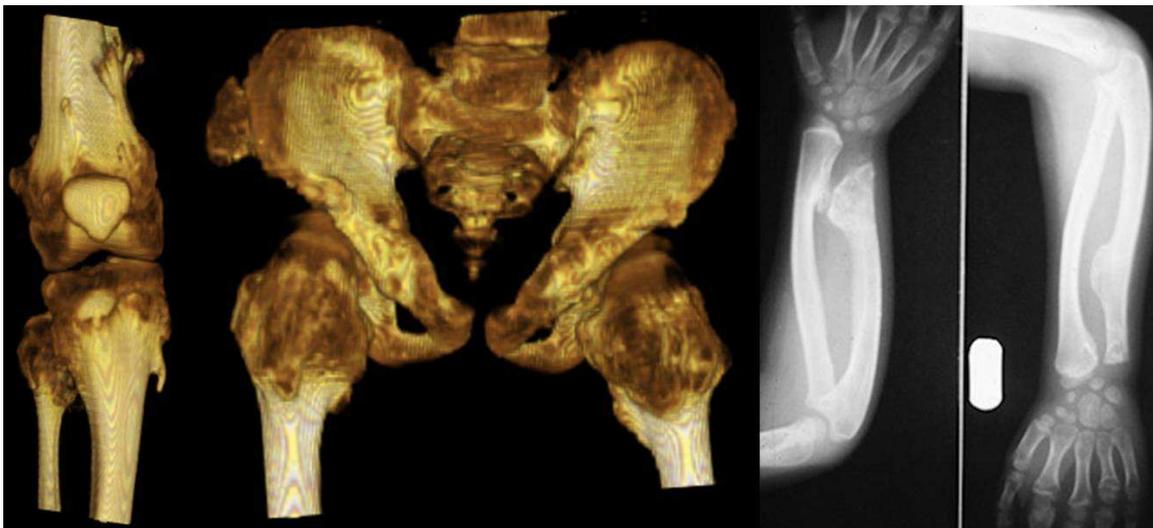
El osteocondroma solitario solo se extirpa si molesta, se fractura su base o si hay sospecha de malignización.

La forma múltiple (osteochondromatosis múltiple) es una enfermedad hereditaria y se diagnostica antes de los 10 años. Como el hueso crece en las metáfisis a lo ancho pierde potencia para crecer a lo largo. Por ello el individuo es globalmente de talla más baja y con desalineación en los segmentos de dos huesos, antebrazo y pierna por disimetría entre ellos.

La posibilidad de malignización es del 10%-20%. Se deben extirpar aquellos que



interfieran con el crecimiento o desalineación y ante la sospecha de malignización.



Encondroma

Es un tumor formador de cartílago sin ningún signo de malignidad. Representa el 37% de los tumores benignos.

Es una lesión solitaria aunque puede presentar de forma múltiple (enfermedad de Ollier) especialmente en las falanges de las manos. Se localiza en los huesos largos.



La imagen radiográfica es de pequeñas zonas de osificación en su interior

Cuando asienta en metáfisis puede desalinearse el hueso al frenar unilateralmente su crecimiento.

Se trata mediante la extirpación y relleno de hueso esponjoso.

Condroblastoma

Es una lesión típica de las epífisis de los adolescentes y es bastante rara (1% de los tumores benignos). Se localiza en epífisis proximales de tibia, fémur y húmero y en el 80% de los casos en varones en la segunda década de la vida.

La imagen radiográfica es de lesión osteolítica con calcificaciones en su interior.

El tratamiento es el curetaje y el relleno de esponjosa.



Tumores malignos

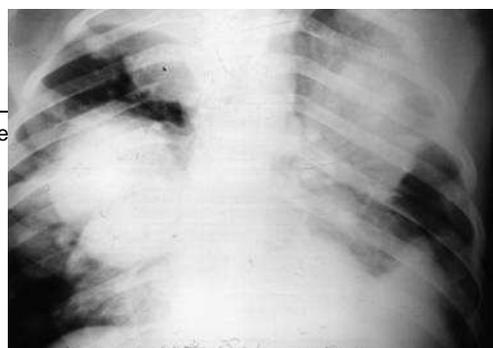
Los tumores primitivos malignos del hueso son relativamente poco frecuentes y en general de evolución muy rápida.

El sarcoma de Ewing es típico de la infancia y el osteosarcoma en el adolescente. No tiene nada que ver con un traumatismo aunque puede diagnosticarse a consecuencia de una exploración realizada por el traumatismo.

Es característico que exista dolor en los tumores malignos, que no calma ni con reposo ni con analgésicos suaves. Crecen a gran velocidad y, en un principio, no deterioran el estado general. Los datos de laboratorio son ambiguos ya que el calcio y fósforo no estén aumentados y una fosfatasa alcalina normal no excluye la lesión.

La radiología clásica es muy útil observando la forma y el contorno, así como la reacción perióstica. La gammagrafía es útil, pero el mejor diagnóstico es la biopsia, que debe ser realizada por quien tenga capacidad de realizar el tratamiento. Lo contrario favorece la diseminación y ensombrece el pronóstico.

Osteosarcoma



Es el tumor óseo primitivo maligno más frecuente. Con la característica de formación de hueso. Metastatiza con frecuencia al pulmón. Aparece entre los 10 y los 20 años y se localiza en la porción metafisaria de los huesos largos muy frecuente alrededor de la rodilla.

La radiología muestra una lesión osteolítica asociada a osteoformadora que despega el periostio de forma perpendicular al hueso con la imagen de rayos de sol o púas de peine con invasión rápida de los tejidos vecinos.



Tiene tratamiento con quimioterapia pre y post operatoria y extirpación-reconstrucción.

Da metástasis en pulmón, y la supervivencia es del 75% a los 10 años.

Sarcoma de Ewing

Es un sarcoma de células redondeadas con una gran mortalidad entre los tumores óseos primitivos.

Se localiza en las diáfisis de los huesos largos, pero también en columna, costillas y pelvis.

En la imagen radiológica destaca la extensión y el despegamiento del periostio a brotes con lo que se calcifica a intervalos con lo que la imagen es en capas de



cebolla.

El diagnóstico diferencial es con la osteomielitis crónica.

Es el tumor que mejor responde a la radioterapia. En la actualidad combinando la quimio, la radioterapia y la cirugía hay una supervivencia superior al 60% a los 10 años.

TUMORES DE PARTES BLANDAS

Hemangioma

Son los tumores de partes blandas más frecuentes en la infancia y representa un 7%. El formado por capilares acostumbra a regresar de forma espontánea.

El hemangioma cavernoso es menos frecuente y prácticamente nunca remiten. Se presentan en el interior de la musculatura c el aspecto una masa irregular y muy lobulada que recuerda un racimo de uvas negras. Provoca tumefacción pero escasa limitación funcional.



Se debe resear en su totalidad.

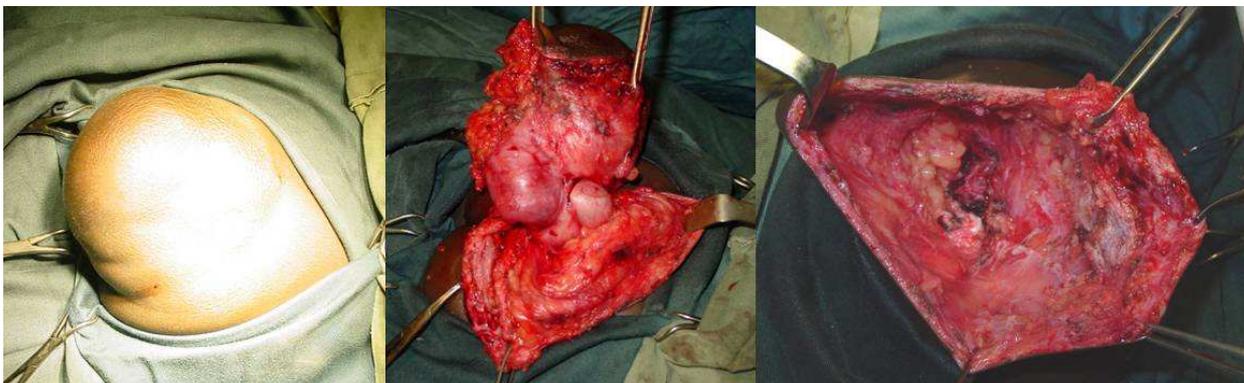
peració al
volupament

Lipoma

Tumoración benigna compuesta por tejido graso y tejido fibroso en variable proporción. El paciente nota una masa blanda bien localizada que se desplaza y es indolora.

Algo mas frecuente el sexo femenino. Solo se indica la reacción si su tamaño es grande o presenta problema estético.

Si se localiza sobre la región lumbosacra puede estar en continuidad con n meningocele (lipomeningocele). Se debe extirpar de forma completa ya que tiene tendencia a la recidiva.



Neurofibromatosis

En la enfermedad de Recklinghausen es patognomónica la aparición de tumoraciones blandas con gran potencial e malignización.

El paciente presenta alteraciones en la pigmentación de la piel, que en los de raza negra se un aumento de pigmentación localizada más o menos localizadas con presencia

de neurofibromas en artes blandas. Se acompaña de alteraciones óseas, a veces importantes.

Los neurofibromas se

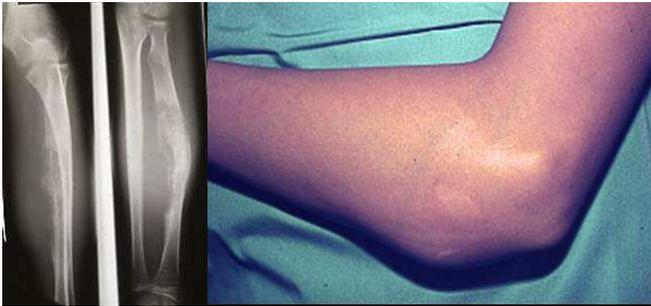


localizan en cualquier parte del cuerpo y puede comprimir diversas estructuras. Se deben reseca según las molestias que ocasionen, pero tienen tendencia a recidivar o a malignizar.

Rabdomiosarcoma

Se trata de un tumor maligno originado en el músculo, y es el sarcoma de partes blandas más frecuente en el niño.

Son masas duras muy localizadas y de crecimiento rápido que pueden afectar al hueso desde fuera (no confundir con tumor primario del hueso).



Es un tumor sensible a la radioterapia y a la quimioterapia. Tiene una supervivencia del 50% a los cinco años.



A modo de resumen

- En situaciones de escasos recursos se pueden tratar bien las lesiones paratumorales y los tumores benignos con bastante seguridad.
- Se precisa un conocimiento topográfico de la zona y un mínimo instrumental.
- Lo importante es el análisis de la clínica y de la radiología ya que hay muchas lesiones suficientemente típicas.
- Descartar, en algunos casos, la osteomielitis crónica.
- La amputación en un tumor maligno, y nada más, sólo se puede admitir como tratamiento compasivo y de alivio temporal antes de su fatal evolución.
- En el tratamiento de los tumores malignos interviene, cada vez más, la quimioterapia, la radioterapia y la reconstrucción quirúrgica del segmento óseo.
- Los tratamientos paliativos van a ser necesarios cuando no hay otras opciones.

