

A toda masa anormal que aparece y se desarrolla en los huesos se le suele llamar tumor óseo. Pero estos tumores pueden ser benignos o malignos. Dentro de los benignos se incluyen las llamadas "lesiones pseudotumorales", que sin ser verdaderos tumores, se comportan de manera muy similar a los mismos y tienen un manejo terapéutico bastante parecido. Además, cuando el tumor nace en el propio hueso se le llama primitivo o primario, y el que aparece en el hueso como consecuencia de que a él llegan células tumorales procedentes de otros tumores generalmente no óseos, se le conoce como tumor metastásico. Estos últimos son prácticamente siempre malignos. Los benignos no son cánceres, y por lo tanto no van a invadir a distancia otros órganos y tejidos del cuerpo. Los malignos sí son cánceres. Cuando son tumores malignos primitivos, las células cancerosas pueden también emigrar a lo largo del sistema circulatorio, y dar lugar a metástasis en órganos tales como pulmón e hígado fundamentalmente y con menos frecuencia en otros huesos.

Son mucho más frecuentes los tumores benignos (incluyendo las lesiones pseudotumorales) que los malignos, y de éstos, lo son más los metastásicos que los primitivos.

Los tumores benignos más frecuentes son los siguientes: osteocondroma, condroma, así como el llamado defecto fibroso cortical, que es una lesión a la que se la considera en la actualidad como "pseudotumoral" y aparece con bastante frecuencia durante la época de crecimiento. De entre los tumores malignos primitivos destacan el osteosarcoma, el sarcoma de Ewing y el condrosarcoma. Los dos primeros afectan también, sobre todo, a niños, adolescentes y jóvenes, mientras que el condrosarcoma es más característico de adultos y ancianos. Hay que advertir que aunque el mieloma es el tumor óseo maligno primitivo más frecuente, tiene características tan especiales, que suele ser tratado por internistas y hematólogos.

Gran parte de los tumores de los huesos va a aparecer durante la edad de crecimiento, y de una manera especial los primitivos. Sin embargo, las metástasis óseas se desarrollan a lo largo de la edad adulta y en los ancianos, ya que es en estas edades cuando van a producirse los principales cánceres que las originan: de mama, de próstata, de riñón y de pulmón.

En cuanto a su localización, los tumores primitivos benignos y malignos asientan sobre todo en las extremidades, y de éstas más en las inferiores, destacando el hecho de que los malignos lo hacen sobre segmentos próximos a la rodilla (extremo inferior del fémur y extremo superior de la tibia), y por eso hay que estar vigilantes ante la aparición de dolores y tumefacción (hinchazón) en la vecindad de esta articulación en sujetos que están todavía en época de desarrollo. Los tumores óseos metastásicos se localizan preferentemente en los huesos o zonas de ellos que son más ricos en médula ósea: columna vertebral, pelvis, extremidad superior del fémur y húmero, cráneo y costillas. Todo dolor de espalda y de la región de la cadera en personas mayores de 45 años debe de ser sospechoso de estar provocado por una metástasis ósea y más aún si existen antecedentes de enfermedad cancerosa.

## **SÍNTOMAS**

En general, los tumores de los huesos producen como síntoma principal, dolor localizado en la zona en donde se asientan, pero no siempre esto es así, ya que sobre todo algunos benignos pueden pasar desapercibidos o descubrirse en exploraciones radiológicas que se hacen por otros motivos. Los tumores malignos son más dolorosos, y en su evolución van creciendo hasta llegar a invadir las zonas vecinas que rodean al hueso, el cual se debilita y se fractura. Tanto los benignos como los malignos, si son superficiales o crecen lo suficiente, producen tumefacción (aparición de un bulto que se puede ver y palpar). Otro síntoma es la impotencia funcional (limitación de los movimientos), que se muestra con más intensidad en aquellos tumores que se sitúan próximos a las articulaciones. Cuando se trata de tumores muy malignos, así como en el caso de los metastásicos, se altera el estado general (y, sobre todo, en éstos últimos), apareciendo fiebre, adelgazamiento, cansancio y pérdida del apetito. No obstante, todos estos síntomas, tanto locales como generales, no son exclusivos de los tumores de los huesos y pueden estar relacionados con otras lesiones del esqueleto, tales como infecciones, traumatismos, etc.

## **DIAGNÓSTICO**

Para llegar al diagnóstico de un tumor óseo ha de llevarse a cabo un orden establecido de actuación desde el momento en que se piensa en el mismo. Hay que saber manejar e interpretar correctamente los datos de la historia clínica y de la exploración junto con los métodos de diagnóstico por imagen, examen de laboratorio y la biopsia como procedimiento final. Todo ello requiere un estudio multidisciplinario, siendo necesario mantener una estrecha relación con el radiólogo y sobre todo con el patólogo. También es básica la colaboración del paciente y de sus familiares, teniendo en cuenta que, como ya hemos señalado, muchas de estas lesiones aparecen durante la infancia

y adolescencia. Incluso puede ser necesario el apoyo del psicólogo.

La exploración por imágenes es una etapa fundamental en el proceso diagnóstico de los tumores óseos. La radiología convencional, siempre que sea de calidad, permite hacer una buena aproximación diagnóstica. La TAC y la Resonancia Magnética son muy importantes para saber la localización exacta y la extensión del tumor tanto en el propio hueso como en las partes blandas que le rodean.

El diagnóstico definitivo sólo se logra con el estudio histológico de los tejidos del tumor. Para ello se necesita realizar una biopsia, mediante la cual se extrae una porción de la masa del tumor que es la que se someterá al correspondiente análisis microscópico. La biopsia se puede hacer con aguja o trócar (biopsia cerrada), o bien mediante incisión o excisión (biopsia abierta), en cuyo caso hay que guardar todos los principios básicos de cualquier intervención quirúrgica. Siempre hay que tener presente que la biopsia deberá hacerse en el mismo hospital en donde se practique el estudio del paciente y por el cirujano ortopédico que vaya a llevar a cabo su tratamiento.

Las alteraciones de laboratorio sólo pueden encontrarse en los tumores malignos primitivos y metastásicos y generalmente son inespecíficas. El aumento de la velocidad de sedimentación y el de las fosfatasas alcalinas son los parámetros más significativos. Las fosfatasas ácidas están elevadas en las metástasis del carcinoma de la próstata.

Una vez que se han reunido los datos obtenidos de la historia y exploración, de los derivados del diagnóstico por imagen y del estudio histológico, se procede a la estadificación del tumor en función de su benignidad o malignidad, de su situación intra o extracompartimental y de la existencia o no de metástasis en el caso de que sea maligno. El proceso de estadificación (Enneking 1980), va a permitir hacer la planificación terapéutica y establecer un pronóstico de la lesión.

## **TRATAMIENTO**

El tratamiento de los tumores óseos es un tratamiento multidisciplinario y deberá de hacerse en Centros especializados que reúnan a las personas expertas en radiología, patología, oncología médica, radioterapia y cirugía oncológica del aparato locomotor.

Los métodos de tratamiento de los tumores óseos son la cirugía, la quimioterapia y la radioterapia, pudiéndose combinar a veces los tres métodos dependiendo del tipo de tumor así como de las necesidades del paciente.

La cirugía sigue siendo, no obstante, uno de los pilares fundamentales de su terapéutica.

## **LA CIRUGÍA**

Los tumores benignos no siempre necesitan ser extirpados, y algunos pueden desaparecer con el paso del tiempo, necesitando solamente una actitud expectante y de control (abstención vigilada). Su extirpación estaría indicada cuando producen dolores, deformidades o en los casos en que exista riesgo de malignización. Este riesgo no es frecuente y solamente existe en algunos tipos que se pueden controlar bien (ostecondromas y encondromas principalmente). La cirugía de los tumores benignos y de las lesiones pseudotumorales no suele presentar grandes dificultades, y por lo general consiste en extirpar el tumor mediante vaciado del mismo (curetaje), resección a nivel de su base de implantación, excisión marginal y, excepcionalmente, mediante resección con amplios límites de seguridad. Sólo en los casos menos frecuentes en que la localización sea profunda (columna vertebral y pelvis), aumentarían las dificultades para su extirpación, pudiendo no hacerse en su totalidad. Este hecho daría lugar a riesgo de recidiva, y en tales casos se valorará la radioterapia complementaria.

Los tumores malignos de los huesos, a pesar de su gravedad, no representan en la actualidad el carácter marcadamente ominoso que tenían hace apenas 20 años, ya que las posibilidades de "curación clínica" (supervivencia a los 10 años) cada vez son más elevadas. Tanto los modernos métodos para el diagnóstico antes citados, así como la biopsia, permiten estadificar los diferentes tumores y de esta manera sentar un pronóstico y establecer correctamente la estrategia terapéutica.

La cirugía de estos tumores se ha podido hacer más conservadora (cirugía conservadora de los miembros), siendo cada vez menor el número de amputaciones que se realizan. Esto es posible desde que se utiliza la quimioterapia preoperatoria o neoadyuvante, la cual ha demostrado su eficacia tanto para el control del tumor primitivo, sobre el que actúa reduciendo su tamaño, como para evitar la aparición de metástasis.

Cuando se plantea la cirugía conservadora, el primer punto básico es la extirpación del tumor, que implica el hacerlo con unos márgenes quirúrgicos de seguridad amplios (resección ampliada). Esto viene a significar, que junto con el

tumor hay que reseca parte del hueso sano a una distancia mínima de 5 cm de aquél. Otras veces hay que extender estos márgenes (resección radical), extirpando la totalidad del compartimento en donde se asienta el tumor. Seguidamente se procede a la reconstrucción del defecto óseo creado, para lo cual se tienen varias posibilidades técnicas. Una de ellas es la implantación de una endoprótesis metálica (fig. 1), otra es la utilización de injertos óseos conservados por congelación y extraídos de donantes de la misma especie (aloinjertos) (fig. 2), y una tercera la combinación de endoprótesis e injertos conservados (olo-prótesis). Los injertos extraídos del propio paciente (autoinjertos) se utilizan excepcionalmente en la cirugía reconstructiva tras la resección de tumores óseos malignos, salvo en el caso de los llamados injertos pediculados (de peroné, iliaco o costillas) que se extraen de su lecho junto con el pedículo vascular del que recibe la irrigación. Tales injertos pueden mostrarse útiles en el caso de resecciones de segmentos más limitados y como complementarios a aloinjertos para favorecer la incorporación de éstos.

Fig. 1. Endoprótesis metálica.

Fig. 2. Aloinjerto intercalar y aloinjerto osteoarticular.

A veces es necesario hacer una amputación, como en el caso de tumores muy extendidos (extracompartimentales y con invasión del paquete vascular principal) o bien en tumores de la edad infantil. Tras la amputación se colocará una prótesis, existiendo en la actualidad modelos muy perfeccionados que permiten que el miembro tenga unas posibilidades funcionales importantes, una gran estabilidad y un efecto estético idóneo (fig. 3).

Fig. 3. Amputación y prótesis externa.

En los niños con tumores malignos del miembro inferior existe una variante técnica, intermedia entre la amputación clásica y la conservación total del miembro (amputación intercalar). Se conoce generalmente con el nombre de plastia de rotación y consiste en extirpar un segmento intermedio de la parte superior del miembro, incluyendo el tumor y la articulación de la rodilla, pero conservando los vasos y los nervios, así como la parte distal de la pierna, el tobillo y el pie. Esta última se traslada en bloque hacia arriba hasta unirse con el resto superior del fémur, pero haciéndolo con el pie rotado (dedos dirigidos hacia atrás). De esta manera, la prótesis externa realiza un mejor encaje y el miembro va a gozar de una buena funcionalidad.

La cirugía se practica cada vez más con el tratamiento de los tumores óseos metastásicos, y, sobre todo, como solución a determinadas complicaciones: fracturas en el caso de las localizaciones en las extremidades (fémur y húmero generalmente), e inestabilidades y cuadros de compresión mielo-radicular en las metástasis vertebrales. Esta cirugía tiene solamente un efecto paliativo y nunca curativo, pero permite que los pacientes tengan una aceptable calidad de vida al aliviar los dolores y mejorar notablemente la actividad funcional durante largos períodos de tiempo.

Tras cualquier tipo de cirugía, es importante establecer un período de rehabilitación que deberá llevarse a cabo tanto en el hospital como en el domicilio y siempre bajo el control del especialista correspondiente. Además, es imprescindible una revisión periódica a lo largo de toda la vida de aquellos pacientes tratados de tumores óseos malignos. Esta revisión se hará en tiempos cortos durante los primeros cinco años, y, posteriormente, al menos una vez al año, siempre que no haya síntomas o signos de recidiva tumoral.

## **LA QUIMIOTERAPIA**

Consiste en utilizar fármacos con el objetivo de destruir las células cancerosas. Su uso es indispensable en el tratamiento de los tumores óseos de alto grado de malignidad, siempre que éstos muestren sensibilidad a la misma. Se suelen manejar varios fármacos en combinación, que se administran por vía venosa o intraarterial o a lo largo de varios ciclos y según protocolos previamente establecidos. La quimioterapia se usa en combinación con la cirugía, pudiéndose administrar antes de la misma (quimioterapia preoperatoria o neoadyuvante), o después de ella (quimioterapia postoperatoria o adyuvante). Con mucha frecuencia, los pacientes reciben las dos variaciones de quimioterapia. También puede administrarse como medida de control de tumores muy difundidos o en fase de metastización.

Los tumores óseos benignos no necesitan quimioterapia. Algunos tumores óseos malignos sí la necesitan, en asociación con la cirugía y/o la radioterapia y de una manera especial el osteosarcoma y el sarcoma de Ewing. Hay tumores malignos, como el condrosarcoma que no muestran sensibilidad a la quimioterapia y por eso se prescinde de ella en su tratamiento.

Todos los pacientes que se someten a ciclos de quimioterapia, deben de ser controlados rigurosamente ya que los protocolos son intensos y entrañan peligro, debido a que los fármacos que se manejan son agresivos y provocan efectos colaterales tales como la disminución de la resistencia a la infección, pérdida de apetito, náuseas, vómitos, inflamación de la mucosa bucal y caída del cabello. Todos estos efectos suelen desaparecer al retirar el tratamiento. No obstante, la quimioterapia ha contribuido en alguna medida a mejorar el pronóstico de los tumores óseos malignos, alargando de una manera notable las tasas de supervivencia y permitiendo llevar a cabo una cirugía más conservadora.

## **LA RADIOTERAPIA**

Es importante en el tratamiento de determinados tipos de tumores que son sensibles a ella, pudiéndose aplicar aisladamente o en combinación con la cirugía y/o quimioterapia. Se manejan radiaciones de alta energía, que actúan sobre las células cancerosas y las destruyen, frenando el crecimiento del tumor. Algunas escuelas utilizan la radioterapia para actuar directamente sobre el tumor durante el momento de la cirugía. De entre los tumores más sensibles a las radiaciones están: el sarcoma de Ewing y los linfomas óseos. El osteosarcoma es algo menos sensible, y el condrosarcoma es radiorresistente, por lo que su tratamiento es fundamentalmente quirúrgico, máxime cuando tampoco se beneficia de la quimioterapia. En el tratamiento de algunas formas de tumores benignos y sobre todo cuando tienen una localización profunda, la radioterapia se puede utilizar como complemento de la cirugía cuando la extirpación no se ha podido hacer en su totalidad o existe duda de ello. La radioterapia tiene también efectos colaterales (cansancio y alteraciones de la piel, entre otros) sobre los que deberá informarse al paciente y familiares. No hay que olvidar el riesgo de la aparición de un segundo tumor sobre la zona en donde la radioterapia se ha aplicado.