

TUMORES ÓSEOS (II): SERIE MEDULAR. SERIE VASCULAR. TUMOR DE CÉLULAS GIGANTES

Dra. Ana Isabel García
Hospital Clinic. Barcelona

Seguendo criterios histológicos, la OMS clasifica los tumores óseos primarios en 9 grupos: serie ósea, serie cartilaginosa, serie neural, serie medular, serie fibrosa, serie grasa, serie vascular, tumor de células gigantes y cordoma.

SERIE MEDULAR

El crecimiento descontrolado de células blásticas poco diferenciadas de origen linfoblástico o mieloblástico, causará una leucemia linfoide (la mayoría en niños) o mieloide (la mayoría en adultos) aguda, respectivamente. Si el crecimiento es de células maduras dará una leucemia crónica (propia de adultos). La proliferación tumoral de células plasmáticas, ocasionará un mieloma múltiple o un plasmocitoma, y la del grupo linfoide, ocasionará una enfermedad de Hodgkin o un linfoma maligno (linfoma no Hodgkin y linfoma óseo primario). Los linfomas se originan en una localización extramedular, y si hay lesión ósea asociada se considera un estadio IV de la enfermedad. Si la lesión ósea es primaria se considera estadio I de linfoma no Hodgkin.

Las leucemias, los linfomas con extensión esquelética (estadio IV) y el mieloma múltiple, afectarán difusamente a la médula ósea. Los linfomas primarios y plasmocitomas se manifestarán como lesiones focales.

LEUCEMIA, LINFOMA (ENF. DE HODGKIN / L. NO HODGKIN) Y MIELOMA MÚLTIPLE (MM)

Hallazgos radiológicos:

- Todos los grupos tumorales tienen un patrón de afectación común, las células tumorales infiltran la médula ósea, y ocasionan erosión y rotura de trabéculas, manifestándose como osteopenia y/o lesiones líticas.
- Las lesiones osteoesclerosas son menos frecuentes. Son más características en la enfermedad de Hodgkin (imagen de "vértebra de marfil"). En el caso del mieloma múltiple, hay un cuadro denominado Sd. de Poems, en el que se asocia una neuropatía periférica.
- Periostitis se puede ver en las leucemias, sobretudo la infantil, y en la enfermedad de Hodgkin.
- Las bandas metafisarias radiolucetas y radiodensas son frecuentes en las leucemias agudas, principalmente la infantil. Son inespecíficas, traducen un déficit nutricional con alteración de la osteogénesis ocasionado por diferentes procesos, pero después de los dos años de edad son más características de las leucemias.
- Las erosiones óseas por masas-nódulos adyacentes se pueden ver en los linfomas (masas adenopáticas), en las leucemias crónicas y menos frecuentes en las leucemias agudas del adulto (por cloromas).
- Las manifestaciones articulares son frecuentes en leucemias agudas del niño por infiltración leucémica y hemorragias. La acropaquia leucémica (infiltración de huesos de la mano con lisis, edema de partes blandas y acropaquias) es frecuente en la leucemia crónica y a veces en la aguda infantil. Artritis séptica y osteomielitis se pueden ver en todas las leucemias, y a veces gota por hiperuricemia. La osteonecrosis se puede ver en leucemias y linfomas postratamiento.

Claves radiológicas:

- La presencia de una osteopenia en un niño sin causa, una lesión lítica en el borde medial del húmero proximal, y/o bandas metafisarias en un niño mayor de 2 años, hay que sospechar una leucemia.
- En un paciente con sospecha de MM hay que realizar una seriada ósea (cráneo, columna, parrilla costal, pelvis, húmeros y fémures), es decisivo en el estadiaje de la enfermedad: la presencia de 2 ó más lesiones líticas indica un estadio III, y es criterio de inicio de tratamiento.
- La gammagrafía ósea con frecuencia no es útil en el linfoma ni en el MM.

RM

- Para valoración de complicaciones por invasión de partes blandas o del canal raquídeo.
- Para planificar la biopsia ósea cuando no es concluyente la biopsia de médula ósea en cresta iliaca (principalmente en linfomas, por el patrón nodular de infiltración).
- El tipo de patrón de infiltración será difuso en las leucemias, predominantemente focal en los linfomas y focal / difuso o normal en los MM.
- Señal baja en SE T1y alta señal en T2 con saturación grasa o STIR. Secuencias FSE T2 o T2* no son útiles para valorar la infiltración. GR T1 en oposición de fase, puede ayudar a diferenciar la médula ósea infiltrada de la médula ósea hematopoyética.

LINFOMA ÓSEO PRIMARIO

Pico de incidencia en la cuarta década.

Localización más frecuente: esqueleto apendicular.

Los hallazgos radiológicos son múltiples e inespecíficos: normal, patrón lítico, permeativo o mixto. Puede invadir articulaciones, presentar secuestro óseo y/o periostitis.

Claves de sospecha diagnóstica:

- Rx normal con lesión captante en gammagrafía ósea.
- Tumor con señal intermedia-baja en las secuencias FSE DP-T2 (por el componente de fibrosis).
- Extensión a partes blandas periféricas con cortical preservada o poco afectada (comportamiento común de los tumores de células redondas como el sarcoma de Ewing).

PLASMOCITOMA

Proliferación tumoral localizada de células plasmáticas.

Imagen radiológica es inespecífica, simulando un sarcoma.

Puede haber enfermedad de MM o no. Puede ser única o múltiples, ósea o extraesquelética.

OTROS

Otras patologías con afectación de médula ósea son las histiocitosis (lesión-es líticas), mastocitosis (osteopenia y/o lesiones líticas a lesiones osteoesclerosas), policitemia vera (hiperplasia de todos los elementos medulares) y mielofibrosis (médula ósea fibrosa con hematopoyésis extramedular, ocasionando osteoesclerosis), entre otras menos comunes.

TUMORES VASCULARES

TUMORES VASCULARES BENIGNOS

Pueden presentar un amplio espectro de síntomas y de hallazgos radiológicos e histológicos, simulando incluso procesos malignos.

Hemangiomas

El tumor más frecuente de toda la serie vascular.

Pueden encontrarse a cualquier edad pero el pico de incidencia es en la cuarta-quinta década.

Localización: más frecuentes en vértebras y calota craneal.

Clínica: hallazgo es incidental, aunque en vértebras pueden ocasionar dolor neural o compresión medular por invasión del canal secundario a sangrado, extensión de partes blandas o a fractura.

Hallazgos radiológicos:

En vértebra.

Lesión con desmineralización, engrosamiento de trabécula y grasa.

La TC y sobre todo la RM (secuencia en T1) demostrarán el tejido grasa, que estará presente en hemangiomas inactivos. Si son activos no se detectará la grasa y será isoíntenso con los músculos por el predominio del componente angiomaso.

En calota craneal.

Lesión lítica con estriaciones finas verticales y radiales / granular.

DD: Quiste epidermoide e histiocitosis de células de Langerhans.

Hemangioma epiteloide.

Muy infrecuente.

Hallazgos radiológicos: Lesión lítica con borde escleroso.

Hemangiomatosis.

Hay dos tipos:

1. Múltiples hemangiomas.
2. Angiomatosis quística difusa:

Múltiples lesiones quísticas medulares con borde escleroso.

DD: Histiocitosis de células de Langerhans, tumores pardos del hiperparatiroidismo, displasia fibrosa, sarcoidosis.

Se asocia con hemangiomas en vísceras, por lo que se recomienda realizar TC toracoabdominal.

Osteolisis masiva o enfermedad de Gorham.

Destrucción progresiva de un hueso en unos meses. Puede cruzar la articulación y afectar a huesos adyacentes.

Edad: menores de 40 años.

Imagen: Borde de resorción afilado

TUMORES VASCULARES MALIGNOS

Son poco frecuentes. Actualmente se propone tres grandes grupos según grado de malignidad:

Hemangioma: de bajo grado.

Angiosarcoma: de alto grado

Hemangioma epitelioide: grupo histológicamente distinto.

Hallazgos radiológicos:

Lesiones líticas o mixtas (líticas y esclerosas) inespecíficas.

Puede haber erosión endostal y adelgazamiento cortical (hemangiomas) hasta destrucción cortical con masa de partes blandas (hemangioma epitelioide y principalmente en el angiosarcoma)

Claves radiológicas:

- Tendencia a ser multicéntricas, múltiples lesiones en un hueso, en un área o en múltiples huesos/áreas (hemangioma en un 25%, hemangioma epitelioide en un 40%).
- Hay que hacer una seriada ósea y gammagrafía ósea para valorar extensión en otras áreas.
- La TC y la RM proporcionan datos sobre la extensión local.
- La TC toracoabdominal descartará lesiones en vísceras (en hemangioma epitelioide y angiosarcoma).

TUMOR DE CELULAS GIGANTES

Es un tumor frecuente dentro del grupo de tumores óseos primarios (4-10%), y de tumores benignos óseos (18-23%). La presencia de células gigantes en algunos tumores benignos es frecuente, pero se considera tumor de células gigantes (TCG) cuando sólo es posible encontrar estas células sin un estroma determinado.

Suele afectar a esqueleto maduro (20-50 años).

Localizaciones más frecuentes: huesos largos de EEII (rodilla), radio distal y húmero proximal. Otras: Columna, pelvis, cráneo-cara, apófisis (rótula, trocánter mayor del fémur...), manos y pies.

Típicamente es benigno y solitario.

En un 1% de los casos puede haber múltiples lesiones (grupo más joven), más frecuente si localización es en manos, y pueden asociarse a enfermedad de Paget.

Hallazgos radiológicos:

Lesión lítica geográfica, excéntrica, metafisaria con extensión a epífisis hasta el hueso subcondral, levemente insuflante, y sin matriz alguna ni reacción perióstica o endóstica (salvo si hay fractura secundaria). En esqueletos inmaduros la fisis actuará de barrera, pudiendo extenderse hacia diáfisis.

Puede presentar un aspecto loculado, debido a la erosión endostal.

TC y RM:

Valoración de la extensión del componente de partes blandas.

Detectar áreas quísticas con niveles (secundaria a presencia de quiste óseo aneurismático)

Dirigir la biopsia a zonas sólidas, que darán el diagnóstico.

En TC con frecuencia se observa un fino borde escleroso.

En la periferia de la lesión podemos encontrar de carácter reactivo: edema (por RM), osteopenia (Rx y sobretodo por TC) o captación en gammagrafía ósea.

Claves radiológicas:

La lesión se extiende en la mayoría de casos hasta 1 cm. del hueso subarticular.

La extensión de partes blandas ocurre en el extremo metafisario, no hacia la articulación porque el cartílago epifisario actúa de barrera.

Se verá invasión articular en las articulaciones sacroiliacas y si hay malignización.

Baja-intermedia señal en secuencias T1 y T2 del componente sólido en RM.

Captación gammagráfica en "donut".

Si hay TCG localizado en un hueso de la cara, hay que buscar enfermedad de Paget.

Si hay TCG en manos hay que hacer gammagrafía ósea para descartar en otras localizaciones (frecuente multicentricidad).

En un 5-10% los TCG son malignos, en forma de tumor benigno metastatizante a pulmón, de malignización primaria del tumor, o lo que es más frecuente, de malignización secundaria a tratamiento previo sobre la lesión benigna (con más incidencia postradioterapia).

Seguimiento:

Tiene índices de recurrencia altos, mostrando unas tasas más bajas cuando se realiza resección quirúrgica ampliada. Se recomienda un seguimiento cada 4 meses durante los dos primeros años, cada 6 meses hasta los 5 años, y controles posteriores.