

CAPÍTULO 24

TUMORES ÓSEOS

Autores: David Rodríguez Palomo, María Garralda del Villar

Coordinador: Pablo Mateo
Hospital Universitario de Navarra

1. GENERALIDADES

Los **tumores óseos primarios** se originan a partir de células del propio tejido óseo y pueden ser benignos, intermedios o malignos. Las **lesiones no primarias** incluyen metástasis, mieloma y linfoma. La clasificación más utilizada es la de la OMS (2020) (Tabla 1).

2. EPIDEMIOLOGÍA ^(1,2)

Los tumores óseos primarios malignos representan menos del 0,2% de todas las neoplasias, siendo por tanto entidades poco frecuentes.

En la práctica clínica, las lesiones tumorales óseas más habituales son las de comportamiento benigno o pseudotumoral, especialmente en pacientes menores de 30 años.

En la población pediátrica y juvenil, los tumores malignos más frecuentes son el osteosarcoma, que suele aparecer entre los 15 y 20 años, y el sarcoma de Ewing, típico de edades inferiores a los 15 años.

Tabla 1. Clasificación práctica de los tumores óseos agrupados por linaje histológico y comportamiento biológico. Adaptada de criterios tradicionales y parcialmente basada en la clasificación de la OMS 2020

	BENIGNOS	INTERMEDIOS	MALIGNOS
I. Formadores de hueso	<ul style="list-style-type: none"> • Osteoma • Osteoma osteoide • Osteoblastoma 	<ul style="list-style-type: none"> • Osteoblastoma agresivo 	<ul style="list-style-type: none"> • Osteosarcoma
II. Formadores de cartilago	<ul style="list-style-type: none"> • Condroma • Osteocondroma • Condrioblastoma • Condroma fibromixoide 		<ul style="list-style-type: none"> • Condrosarcoma • Condrioblastoma agresivo
III. Tumor de células gigantes			
IV. Tumores de la médula ósea (células redondas)			<ul style="list-style-type: none"> • Sarcoma de Ewing • Linfoma maligno • Mieloma • Tumor neuroectodérmico
V. Tumores vasculares	<ul style="list-style-type: none"> • Hemangioma • Tumor glómico 	<ul style="list-style-type: none"> • Hemangioendotelioma • Hemangiopericitoma 	<ul style="list-style-type: none"> • Angiosarcoma
VI. Otros tumores del tejido conectivo	<ul style="list-style-type: none"> • Fibroma desmoplásico • Lipoma • Fibrohistiocitoma benigno 		<ul style="list-style-type: none"> • Fibrosarcoma • Liposarcoma • Fibrohistiocitoma maligno
VII. Otros		<ul style="list-style-type: none"> • Cordoma • Adamantinoma 	

En adultos, en cambio, predominan claramente las lesiones óseas secundarias, principalmente las metástasis y el mieloma múltiple. En general, los tumores óseos son más frecuentes en varones, con la excepción del tumor de células gigantes, que presenta una ligera predilección por el sexo femenino.

Localización habitual

- **Epífisis:** condroblastoma, osteoclastoma
- **Metáfisis:** osteosarcoma, quiste óseo
- **Diáfisis:** Ewing, metástasis, mieloma, adamantinoma

3. CLÍNICA

El **dolor** es el síntoma más frecuente. Hasta en el 30% de los casos, el dolor viene desencadenado por un traumatismo, pero no hay relación causal. Este síntoma no siempre está presente, pero es más frecuente, intenso y rebelde en los tumores malignos.

En ocasiones, el dolor revela complicaciones de la evolución o crecimiento del tumor (fracturas patológicas, malignización, compresión de estructuras adyacentes...).

La aparición de una masa o bultoma también puede ser el signo inicial de diagnóstico. La velocidad de crecimiento de dicha masa se puede relacionar con la posible malignidad de esta. Las masas mayores de 4 cm, de rápido crecimiento, consistencia pétreo, profundas a tejido subcutáneo, o adheridas a estructuras adyacentes deben investigarse como sospechosas de malignidad.

Los tumores malignos o en fases avanzadas pueden originar síntomas generales como fiebre, astenia, anemia, hipoproteïnemia u otros síndromes paraneoplásicos.

4. DIAGNÓSTICO ⁽²⁾

4.1. Diagnóstico por imagen

La **radiología convencional** es la prueba inicial y orienta sobre la agresividad: las lesiones benignas presentan bordes bien definidos, patrón geográfico y ausencia de reacción perióstica; las malignas muestran bordes imprecisos, patrón permeativo y reacción perióstica característica (triángulo de Codman, patrón "rayos de sol" o "peine", en "capas de cebolla") (Figura 1).

El **TAC** permite valorar mejor la matriz ósea y la afectación cortical. La **RMN** es superior para evaluar la extensión intramedular y las partes blandas. El **PET/CT** aporta información sobre la actividad metabólica y presencia de metástasis.

4.2. Diagnóstico de laboratorio

En la **analítica** pueden hallarse elevaciones de VSG, LDH, anemia, disproteinemias (en mieloma), calcemia y fosforemia. La fosfatasa alcalina se eleva en procesos formadores de hueso y puede ser útil como marcador en el control evolutivo tras la resección.

Hay diversos **marcadores inmunohistoquímicos** de tumores (linfoma CD20+, sarcoma de Ewing CD99+, mieloma CD 138+). Algunos metabolitos como el isocitrato deshidrogenasa, colesterol sérico y ácido araquidónico se alteran durante el crecimiento o enfermedad metastásica del osteosarcoma.

4.3. Biopsia

El diagnóstico definitivo requiere **biopsia**. La biopsia con trucut guiada es la opción inicial en centros con experiencia. La **biopsia abierta** debe realizarse solo en casos seleccionados y siempre planificada por el

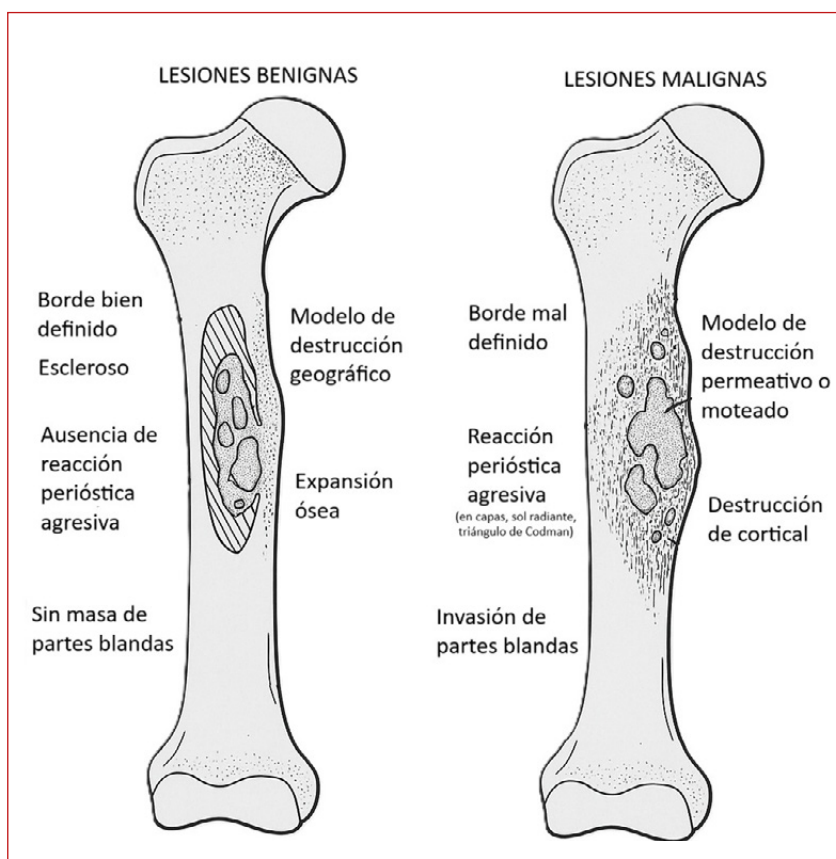


Figura 1. Características radiográficas diferenciales entre lesiones óseas benignas y malignas ⁽¹⁾

equipo quirúrgico que llevará a cabo la resección, ya que conlleva mayor riesgo de diseminación tumoral y recidiva local. Requiere una técnica cuidadosa y planificación adecuada para minimizar complicaciones.

- Realizar una incisión mínima, evitando abrir compartimentos innecesarios y disecar tejidos adyacentes.
- Realizar una hemostasia cuidadosa. Evitar realizar isquemia por compresión. No dejar drenaje o hacerlo a través de la incisión.
- Enviar siempre muestras extras a microbiología.
- El borde de la lesión es la zona de crecimiento de esta y por tanto la más rentable.

5. ESTADIAJE ⁽³⁾

Clasificación según la 9.ª edición del **American Joint Committee on Cancer (AJCC)**: basada en los parámetros **T (tamaño del tumor)**, **N (afectación ganglionar)**, **M (metástasis a distancia)** y **G (grado histológico)**. **Factores pronósticos:** tamaño >8 cm, localización axial, necrosis, grado histológico.

6. PRINCIPIOS DEL TRATAMIENTO ⁽²⁾

El manejo de los tumores óseos varía según su naturaleza benigna o maligna. En tumores benignos, la conducta puede ser conservadora con observación, reservando la cirugía para casos con riesgo funcional o síntomas. En cambio, los tumores intermedios y malignos requieren un **enfoque multidisciplinar, combinando cirugía, quimioterapia** y en ocasiones **radioterapia**.

La cirugía debe realizarse con márgenes amplios (el tamaño de estos depende de factores como la calidad de los tejidos, proximidad a estructuras neurovasculares, entre otros) para minimizar el riesgo de recurrencia local. Es fundamental evitar biopsias inadecuadas que puedan favorecer la diseminación tumoral. La amputación se considera únicamente en situaciones selectas, como compromiso neurovascular grave o fracaso de la reconstrucción.

En el osteosarcoma y sarcoma de Ewing, el tratamiento estándar incluye quimioterapia neoadyuvante seguida de resección quirúrgica y quimioterapia adyuvante, siendo los protocolos MAP (metotrexato, doxorubicina y cisplatino) los más utilizados en osteosarcoma. La radioterapia tiene un papel limitado, indicándose principalmente en sarcoma de Ewing, tumores inoperables o para control paliativo.

Finalmente, la inmunoterapia y terapias antiangiogénicas, como el anlotinib, están en estudio y muestran prometedores resultados en sarcomas refractarios, aunque aún no forman parte del tratamiento estándar.

7. TUMORES OSTEOFORMADORES

7.1. Tumores benignos

7.1.1. Osteoma ⁽⁴⁾: es una neoplasia benigna de crecimiento lento, compuesta por hueso maduro compacto o esponjoso. Se localiza predominantemente en los huesos membranosos del cráneo y los senos paranasales, siendo infrecuente en huesos largos. Suele ser asintomático y se detecta incidentalmente en estudios de imagen.

En casos sintomáticos o por razones estéticas, se considera la resección quirúrgica. La presencia de múltiples osteomas puede asociarse al síndrome de Gardner, una poliposis adenomatosa familiar con riesgo elevado de malignidad gastrointestinal.

7.1.2. Osteoma Osteoide ^(5,6): representa aproximadamente el 10-12% de los tumores óseos benignos. Afecta principalmente a adolescentes y adultos jóvenes, con una mayor incidencia en varones. Se localiza frecuentemente en la cortical de la diáfisis o metadiáfisis de huesos largos, especialmente en fémur y tibia. Clínicamente, se caracteriza por dolor nocturno que responde a antiinflamatorios no esteroideos (AINEs).

En estudios de imagen, se observa una lesión lítica pequeña (<2 cm) con un nidus central radiolúcido y esclerosis perilesional. El tratamiento de elección es la ablación por radiofrecuencia guiada por imagen, con altas tasas de éxito y baja recurrencia.

7.1.3. Osteoblastoma ⁽⁶⁾: es una neoplasia benigna osteoformadora, más grande y menos frecuente que el osteoma osteoide. Afecta principalmente a individuos en la segunda y tercera décadas de la vida, con predilección por el sexo masculino. Se localiza comúnmente en la columna vertebral, especialmente en los elementos posteriores. Clínicamente, presenta dolor no relacionado con el ciclo circadiano y menos sensible a AINEs. En imagen, se manifiesta como una lesión lítica expansiva >2 cm, con posible adelgazamiento cortical y mineralización variable. El tratamiento incluye resección quirúrgica o ablación por radiofrecuencia, con tasas de recurrencia entre el 10-44%.

7.2. Tumores intermedios

7.2.1. Osteoblastoma agresivo ⁽⁵⁾: es una variante rara del osteoblastoma, presenta un comportamiento localmente agresivo y una mayor tasa de recurrencia.

Se presenta en pacientes jóvenes, con síntomas similares al osteoblastoma clásico, pero con mayor destrucción

ósea y posible invasión de tejidos blandos. Histológicamente, muestra células osteoblásticas más grandes y atípicas, con actividad mitótica aumentada. El tratamiento requiere resección quirúrgica amplia, y en casos seleccionados, se considera la radioterapia adyuvante.

7.3. Tumores malignos

7.3.1. Osteosarcoma⁽⁶⁾: es el tumor óseo maligno primario más frecuente, caracterizado por la producción de osteoide maligno. Afecta principalmente a adolescentes y adultos jóvenes, con localización preferente en metáfisis de huesos largos, como el fémur distal y la tibia proximal.

Clínicamente, se presenta con dolor progresivo, inflamación y, en ocasiones, fracturas patológicas. En imagen, se observa una lesión lítica y blástica, con reacción perióstica agresiva y extensión a tejidos blandos.

El tratamiento estándar incluye quimioterapia neoadyuvante, resección quirúrgica amplia y quimioterapia adyuvante, utilizando protocolos como MAP (metotrexato, doxorubicina y cisplatino).

La supervivencia a 5 años ha mejorado significativamente con este enfoque multimodal.

BIBLIOGRAFÍA

1. Gazendam A, Ghert M. What's New in Musculoskeletal Tumor Surgery. *J Bone Jt Surg.* 2024 Dec 18;106(24):2295–302.
2. Sociedad Española de Cirugía Ortopédica y Traumatología (SECOT). Tumores óseos y lesiones pseudotumorales. Generalidades y tumores de la serie ósea. En: *Manual de cirugía ortopédica y traumatología.* 4th ed. Madrid: Médica Panamericana; 2015. p. 1–23.
3. (AJCC) AJC on C. Bone Sarcoma. En: *AJCC Cancer Staging Manual.* 8th ed. New York: Springer; 2017. p. 471–8.
4. Hakim DN, Pelly T, Kulendran M, Caris JA. Benign tumours of the bone: A review. *J Bone Oncol.* 2015;4(2):37–41.
5. Franceschini N, Lam SW, Cleton-Jansen AM, Bovée JVMG. What's new in bone forming tumours of the skeleton? *Virchows Arch.* 2020;476(1): 147–57.
6. Al-Dasuqi K, Cheng R, Moran J, Irshaid L, Maloney E, Porrino J. Update of pediatric bone tumors: osteogenic tumors and osteoclastic giant cell-rich tumors. *Skeletal Radiol.* 2023;52(4):671–85.