
Tumores Óseos en general.
Tumores Benignos de los Huesos
Dr. Luis Julio Huaroto Rosa-Pérez
GENERALIDADES – CLASIFICACIÓN - CLÍNICA, ANATOMÍA

PATOLÓGICA, TRATAMIENTO MÉDICO Y/O QUIRÚRGICO DE CADA UNO
DE ELLOS

1. GENERALIDADES

“Los tumores óseos constituyen el capítulo más importante de la Ortopedia” según AEGERTER y KIRKPATRICK.

El diagnóstico de los tumores óseos (Lámina 43:1) se basa en la interrelación íntima de la clínica, imágenes (radiología) y anatomía patológica, suplementando con investigaciones bioquímicas y hematológicas.

La clínica es muy importante: Los síntomas locales suelen ser inespecíficos; el dolor no suele ser intenso, es localizado y en los casos de lento crecimiento incluso falta; hay excepciones, entre ellas el dolor es intenso en el osteoma osteoide o cuando hay fracturas patológicas concomitantes o en tumores óseos malignos.

Hay aumento de volumen por el crecimiento del tumor, otras veces deformación por la presencia de fractura patológica, que en algunos casos suele ser el primer síntoma.

Es importante tener en cuenta la edad, localización y signos de benignidad o malignidad. En relación a la edad, hay tumores que se dan a edad temprana: Quiste óseo, de 10 a 15 años; Ewing, de 8 a 16 años; osteosarcoma, de 10 a 25 años y en otras edades; tumor de células gigantes, de 20 a 40 años; condrosarcoma, de 35 a 50 años; y después de esa edad, metástasis y mieloma múltiple.

Los tumores óseos pueden localizarse en todos los huesos, pero existen localizaciones de elección: Para el angioma, las vértebras; para el condroma solitario, las falanges y metacarpianos; en los huesos largos; en la epífisis, el tumor de células gigantes; en la metafisis, el quiste óseo, osteocondroma,

osteosarcoma y en la diáfisis, el tumor de Ewing, etc.

Hay signos clínicos de malignidad: Astenia, anorexia, pérdida de peso, adelgazamiento, mal estado general, dolor intenso; en cambio, si un proceso está estacionario o indoloro durante años, nos hace pensar en principio en su benignidad.

Entendemos por benignidad, cuando el tumor está constituido por células del tamaño, tipo y características de las del tejido normal del que se originan (células típicas), son circunscritas, encapsuladas y no invaden las estructuras vecinas, su crecimiento es lento, tienen poca tendencia a sufrir hemorragias, no causan cambios en la piel que los recubre, no ofrecen cambios de temperatura local y no comprometen la salud ni la vida del individuo que los porta.

Entendemos por malignidad, cuando tienen características opuestas a lo anterior: El tumor está constituido por células diferentes a las del tejido original del cual provienen (células atípicas) pudiendo apartarse de los patrones normales en menor o mayor grado (diferenciadas o indiferenciadas), no son circunscritas, ni tienen cápsula que los aísla y son invasivos, infiltrando los tejidos circunvecinos, crecen rápidamente, son muy vasculares y sufren de hemorragias intramurales, causando alteraciones en la piel que los recubre; son dolorosos, aumentan la temperatura local del área en que se asientan y comprometen la salud y la vida del portador y además, una diferencia saltante: Son capaces de reproducirse a distancia dando metástasis.

La clínica incluye el laboratorio. Los exámenes de laboratorio brindan poca ayuda, excepto en casos electivos: Desequilibrio proteico en el caso de mieloma, aumento de fosfatasa ácida en el carcinoma prostático, aumento de fosfatasas alcalinas cuando el crecimiento tumoral es muy rápido, dosajes de Ca y fósforo; el Ca está elevado en todas las lesiones que condicionan destrucción ósea, como cáncer metastásico, mieloma múltiple.

Las imágenes: Entre ellas tenemos que mencionar: la radiografía, gammagrafía, tomografía axial computada y la resonancia magnética nuclear.

La radiología es de gran importancia en el diagnóstico de los tumores óseos, es una ayuda valiosa, nos da una imagen macroscópica de la lesión, indicándonos localización, límites, forma y densidad; estas imágenes varían según se trate de lesiones benignas o malignas; un tumor benigno se muestra con delimitación nítida y estructura normal de hueso neoformado, la imagen puede ser radiotransparente o de densificación (si no es o es osteoformador), de forma redondeada u oval; si el tumor es voluminoso, el hueso aparece insuflado, con corticales adelgazadas pero no destruidas.

Un tumor maligno invade y destruye el hueso en que se asienta, faltan los contornos normales de una zona, los límites son imprecisos, difusos o dentados, rompen la cortical e invaden partes blandas.

Puede ser osteoformador, siendo el proceso desordenado e irregular, produciéndose sin obedecer a las leyes mecánicas en varias formas: Trabéculas perpendiculares (sol naciente), catáfilas periostáticas (escamas de cebolla); otras veces puede ser osteolítico, y sólo se produce destrucción con imágenes de rarefacción ósea de aspecto desordenado. No hay imagen patognomónica; solicitar RX de pulmones.

La gammagrafía ósea es un poderoso instrumento adicional en el estudio y evaluación de los procesos patológicos del esqueleto, siendo el principal indicador utilizado en la diferenciación de la enfermedad monostótica con la polioestótica, se emplea tecnecio 99 marcado con polifosfato y el tecnecio 89 marcado con difosfonato; la captación aumentada de los radionucleidos es altamente inespecífica. Cualquier proceso patológico óseo que determina una formación ósea (hueso tumoral o reactivo), un incremento del flujo sanguíneo o un recambio óseo o asimismo el crecimiento normal, mostrarán aumento de la captación de los radionucleidos; este examen no es fidedigno para interpretar el tipo específico de tumor o para diferenciar procesos benignos de malignos. Sirve para detectar Skip-metástasis regionales o a distancia.

La tomografía axial computada es útil al cirujano en la evaluación preoperatoria de los tumores, pues nos brinda información respecto al tamaño preciso de la masa tumoral, su localización, relación con los planos musculares y fasciales, definición de los márgenes del tumor y sus relaciones neurovasculares y óseas; es la técnica más sensible para la detección de metástasis pulmonares en las lesiones malignas.

La resonancia magnética nuclear es la técnica más exacta para determinar la extensión del tumor en el hueso y partes blandas. Esta técnica nos da una información tanto morfológica como estructural, ya que es capaz de detectar algunos cambios químicos; tendremos que familiarizarnos con los nuevos términos T-1, T-2, DP (densidad protónica), SE (Eco de Spin), FS (scan rápido); esta técnica permite definir límites y extensión con un índice de fiabilidad superior a cualquier otra técnica.

La Anatomía Patológica: Siempre debe conocerse la histología como parte del diagnóstico, siendo su arma fundamental; el examen debe ser de varias áreas, la histología y la biología no siempre van paralelas; además, es importante la edad y la localización. El test de mayor valor es la biopsia y para la obtención de la misma, previamente se debe hacer una evaluación clínica, radiográfica, el estadio evolutivo del tumor, información al anatomopatólogo sobre posibles diagnósticos y sobre posible respuesta inmediata o sea "por congelación".

Tipos de biopsia:

- Punción: - Aspiración
- Trocar
- Quirúrgica

La biopsia por punción-aspiración se realiza con una aguja larga de 2 mm de diámetro con bisel corto, suele ser el método de elección; es útil en lesiones de columna y de pelvis, útil en tumores "homogéneos", como metástasis, mielomas y sarcomas de células redondas. Menos útil en otros tumores óseos primarios y no conveniente en los tumores de cartílago; es poco peligrosa, puede repetirse, no es una operación, pero requiere mucha experiencia del patólogo con este tipo de exámenes, pues la muestra es pequeña y puede ser una zona indemostrativa, no permite hacer el tratamiento en el mismo acto; a veces es necesario el empleo de intensificador de imágenes, para localizar con exactitud la lesión.

La biopsia por punción-trocar, se realiza con un trocar de 5 mm de diámetro, con lo cual se puede obtener un tarugo óseo obteniendo material adecuado.

La biopsia quirúrgica puede ser de dos tipos: Incisional, que incluye la extirpación de una pequeña muestra de la lesión, o excisional, en caso de tumores pequeños con la remoción de toda la masa. Es más segura para el diagnóstico que la aspiración; hay que considerar el emplazamiento de la incisión, pensando en la extirpación en bloque posteriormente en el tratamiento definitivo, la dirección de la incisión debe ser la longitudinal, el abordaje debe ser unicompartimental en lo posible (a través de un músculo). Como desventajas tenemos:

Posible hematoma, infecciones, diseminación de células tumorales y fracturas patológicas; el examen de la muestra obtenida puede ser por congelación o en parafina: El primero tiene la ventaja de la rapidez y el segundo de la precisión; el tiempo que transcurre entre la biopsia y la cirugía radical debe ser tan corto como sea posible.

Para realizar la biopsia quirúrgica se debe utilizar, si es factible, torniquete, el cual debe ser colocado sin exanguinación previa; retirarlo antes del cierre de la herida para hacer una buena hemostasia; el abordaje del hueso en lo posible con bisturí y no con cincel; la ventana en el hueso debe ser circular u oblonga, la forma rectangular favorece la fractura; la cavidad en el hueso debe ser rellenada con injertos óseos, o "curada" con fenol, nitrógeno líquido o metilmetacrilato; el cierre de la herida, con buena hemostasia, suturas cercanas, contemplar el uso de drenaje por succión continua. La toma de injertos, si se ha contemplado el uso de injertos óseos, debe ser tomada antes del abordaje de la lesión a biopsiar o tratar.

Estadio evolutivo de los tumores óseos:

El pronóstico general del paciente y el resultado a obtener del tratamiento del tumor, dependen del grado histológico de la lesión (G), del tipo de localización (T), y de la presencia o ausencia de metástasis (M).

Grado histológico: Cuando la histología del tumor es benigna, el grado es (0); si por el contrario, es de carácter maligno, los tumores pueden ser agrupados, de acuerdo a ENNEKING, en tumores de bajo grado y de alto grado de malignidad (G1 y G2) o también, según la American Commission for Sarcomas of Bone, como tumores bien diferenciados, moderadamente diferenciados, pobremente diferenciados e indiferenciados, o sea como tumores G1, G2, G3 y G4.

En la práctica ortopédica, la diferenciación en tumores de bajo grado (G1) y de alto grado de malignidad (G2) es suficiente para hacer la evaluación histológica.

Tipo de extensión del tumor: Si el tumor benigno o maligno está

confinado al compartimiento óseo, se le considera como T1 y si se extiende a otro compartimiento (articulación o partes blandas) se le considera como T2.

Metástasis: No es necesario hacer distingo entre metástasis regionales o a distancia; si no hay metástasis el tumor es M0, y si la hay es M1.

De lo anterior se deduce, como ejemplos, que un tumor G0-T1-M0, es un tumor benigno, intraóseo y sin metástasis y que un tumor G2-T2-M1 es un tumor de alta malignidad, invasivo a otros compartimientos y con metástasis.

Estadio de los tumores benignos: En el caso de los tumores benignos se puede emplear también la siguiente clasificación: Latentes, si están confinados al hueso y no producen sintomatología; Activos, cuando hay discreto adelgazamiento de la cortical, con expansión ligera de la misma y hay dolor; y por último, Agresivos, cuando la radiografía o la tomografía axial computada demuestran violación de la cortical e invasión del tumor a las partes blandas o la articulación.

Estadio de los tumores malignos: (Lámina 43:2)

Baja malignidad:

IA	G1	T1	M0
IB	G1	T2	M0

Alta malignidad:

IIA	G2	T1	M0
IIB	G2	T2	M0

Con metástasis:

IIIA	G1-G2	T1	M1
IIIB	G1-G2	T2	M1

No se puede concluir sin insistir en que la clasificación de cada tumor en un momento dado es una condición indispensable para planear su tratamiento, pues como ya ha sido expresado, el pronóstico del paciente y la respuesta de cada tumor al tratamiento serán variables según su grado (G), su extensión intra o extracompartimental (T) y sus metástasis (M).

2. CLASIFICACIÓN

La clasificación de los tumores óseos es un arduo problema. Hasta tanto no se aclare la etiología y no se despejen las dudas sobre su histogénesis, las clasificaciones serán tentativas y provisionales; en la práctica, sin embargo, conviene considerar –tal como ha sido sugerido por JAFFE desde hace muchos años– que cada tumor es una entidad clínico-patológica independiente, cuya evolución, pronóstico y respuesta terapéutica es particular.

En principio los tumores se clasifican en:

1. Tumores primarios benignos (más lesiones pseudotumorales),
2. Tumores primarios malignos, y

3. Cáncer óseo metastásico.

Según JAFFE, consideramos que una neoplasia del aparato locomotor puede pertenecer a una de las seis categorías siguientes:

- a) T. óseos primarios (osteosarcoma).
- b) T. que desarrollan sobre lesiones óseas preexistentes (osteosarcoma de Paget).
- c) T. que desarrollan sobre huesos dañados por radiaciones (sarcoma pélvico en pacientes radiados por lesiones uterinas).
- d) T. que invaden huesos de partes blandas vecinas (rabdomio-sarcoma invasivo).
- e) T. primarios de articulaciones (sinovioma).
- f) T. metastásicos del esqueleto (carcinoma prostático).

La clasificación general más aceptada es la propuesta por la OMS (ACKERMAN, SCHAJOWICZ y otros), que atiende a la célula de origen y a la histopatología de los tumores:

1. Tumores formadores de tejido óseo:

A.- BENIGNOS:

- Osteoma
- Osteoma osteoide
- Osteoblastoma

B.- MALIGNOS:

- Osteosarcoma
- Osteosarcoma yuxtacortical

2. Tumores formadores de cartílago:

A.- BENIGNOS:

- Condroma
- Osteocondroma
- Condrioblastoma
- Fibroma condromixoide

B.- MALIGNOS:

- Condrosarcoma
- Condrosarcoma yuxtacortical
- Condrosarcoma mesenquimal

3.- Tumores a células gigantes

4.- Tumores formadores de médula ósea:

A.- Sarcoma de EWING

B.- Reticulosarcoma óseo

C.- Linfosarcoma óseo

D.- Mieloma múltiple

5.- Tumores vasculares:

- A.- BENIGNOS:
 - Hemangioma
 - Linfangioma
 - Tumor glómico
- B.- INTERMEDIOS O INDETERMINADOS:
 - Hemangioendotelioma
 - Hemangiopericitoma
- C.- MALIGNOS:
 - Angiosarcoma

6.- Otros tumores de tejido conjuntivo:

- A.- BENIGNOS:
 - Fibroma desmoide
 - Lipoma
- B.- MALIGNOS:
 - Fibrosarcoma
 - Liposarcoma
 - Mesenquimoma maligno
 - Sarcoma indiferenciado

7.- Otros tumores:

- A.- Cordoma
- B.- Adamantinoma de huesos largos
- C.- Neurilenoma (Schanoma)
- D.- Neurofibroma

8.- Tumores no clasificados

9.- Lesiones seudotumorales:

- A.- Quiste óseo solitario
- B.- Quiste óseo aneurismático
- C.- Quiste óseo yuxtaarticular
- D.- Defecto fibroso cortical
- E.- Fibroma no osificante
- F.- Granuloma eosinófilo
- G.- Displasia fibrosa
- H.- Miositis osificante
- I.- Tumores pardos del hiperparatiroidismo
- J.- Quiste epidermoide intraóseo

3. TRATAMIENTO EN GENERAL

En términos generales, la terapéutica de los tumores óseos en la actualidad es multidisciplinaria (cirujano ortopédico, radiólogo, oncólogo, patólogo y radioterapeuta) y descansa en la cirugía.

Para que dé buenos resultados debe ser tan agresiva como sea necesario

y sin dilaciones. Contemporizar y retardar suele llevar a desastres terapéuticos.

La cirugía ofrece una magnífica solución para las lesiones benignas: La exéresis de ella es suficiente. Para las malignas, según el tipo, la localización y tamaño puede estar indicada una resección que es la extirpación del tumor más los tejidos circunvecinos, seguidos o no de injertos óseos o prótesis, o la cirugía radical, que significa la amputación o desarticulación.

El nivel de amputación suele crear problemas: Debe hacerse por encima del hueso comprometido para evitar recidivas a nivel del muñón de amputación por células dejadas en el canal medular; la cirugía debe hacerse en lo posible con torniquete.

El error más común y peligroso en el tratamiento es la falla en considerar que puede ser maligna una lesión ósea, y entonces el tratamiento radical, desagradable para médico y enfermo, se pospone y se pierde tiempo en intervenciones incompletas.

La quimioterapia, según últimos reportes clínicos, ha mejorado sustancialmente el pronóstico de los tumores óseos malignos, particularmente el osteosarcoma; se prefiere la terapia con varias drogas y las más usadas son: Vincristina, ciclofosfamida, metotrexato, cisplatino, actinomicina-D, interferón, melfalan. En realidad los resultados son alentadores, y el paciente, requiere un buen riñón, buen hígado y una buena médula ósea. La quimioterapia puede ser coadyuvante profiláctica, o complementaria cuando es usada después de la cirugía para controlar las micrometástasis que se supone existen en todo caso.

La radioterapia tiene uso limitado en los tumores óseos, salvo los radiosensibles, como el tumor de Ewing.

La inmunoterapia abrió una esperanza usando linfocitos sensibilizados contra el tumor del paciente; los resultados son menos claros que con la quimioterapia.

4. TUMORES ÓSEOS BENIGNOS

4.1. OSTEOMA (Lámina 43:3)

Definición OMS:

Lesión benigna constituida por tejido óseo maduro y bien diferenciado con una estructura predominantemente laminar, y de crecimiento lento. Es poco frecuente; su localización, de elección, es el macizo craneofacial, a veces se observa en pelvis y omóplatos.

Deben distinguirse tres tipos diferentes:

- a) Osteoma convencional clásico (exostosis eburnea)
- b) Osteoma yuxtacortical (parostal), no confundir con exostosis.
- c) Osteoma medular (enostosis).

- Clínica

Presencia de tumoración; molestias sólo cuando comprimen formaciones vecinas; evolución lenta, excepcional su degeneración.

- **A RX**
Masa ósea densa, radioopaca, sin estructura, bordes mal definidos a menudo lobulados, de menos de 3 cm de diámetro.
- **Anatomía patológica**
Pueden ser:
 - * Esponjosos: Tejido esponjoso con trabéculas óseas limitando cavidades llenas de médula más o menos fibrosa.
 - * Eburneos: Tejido compacto, duro, marfileño, con sistemas haversianos.El osteoma está rodeado de una capa perióstica a cuyas expensas efectúa su crecimiento.
- **Tratamiento**
Está indicado sólo cuando hay síntomas clínicos o por razones estéticas; consiste en la extirpación; en la región craneofacial puede ser difícil; en los casos de osteoma yuxtacortical de los huesos largos debe ser extirpado en todos los casos incluyendo la cortical subyacente ante la posibilidad de un osteosarcoma yuxtacortical que un cuidadoso estudio patológico puede definir.

4.2. OSTEOMA OSTEOIDE (Lámina 43:4)

Definición OMS:

Lesión osteoblástica benigna, caracterizada por su tamaño pequeño (por lo general menos de 1 cm), sus bordes claramente delimitados y la presencia habitual de una zona periférica de neoformación ósea reactiva. Histológicamente consta de un tejido celular muy vascularizado, compuesto por hueso inmaduro y tejido osteoide. Descrito en 1935 por JAFFE, MACKENZIE lo denomina "esclerosis dolorosa no supurada de los huesos largos".

La incidencia es bastante alta (11%), de preferencia en el sexo masculino, entre 10 a 20 años, a nivel de huesos largos (fémur, tibia) en el extremo de la diáfisis, aunque puede darse en otras partes del esqueleto. No antecedente traumático.

- **Clínica**
Es dolorosa, de severidad creciente y más intenso por la noche; mal localizado; el dolor cede espectacularmente a la aspirina; atrofia muscular, tumefacción y aumento de sensibilidad.

- **A RX**
La imagen radiológica es típica; extensa zona de esclerosis ósea que rodea un área central o nidus transparente de pequeño tamaño, contiene calcificaciones puntiformes, irregulares. El área central es de tamaño reducido (no mayor de 1 cm); cuando la lesión radica en la cortical del hueso, la esclerosis es muy pronunciada y extensa; y por su densidad puede enmascarar la zona central, lo que nos obliga a acudir a otros exámenes: Gammagrafía y tomografía computada; si la lesión está situada en la esponjosa del hueso, la esclerosis es poco intensa o nula pudiendo confundirse con un osteblastoma benigno.
- **Anatomía patológica**
Macroscópicamente aparece como una masa friable, muy vascularizada, de 3 a 10 mm de diámetro, de color rojo anaranjado; esta masa está situada en el interior de una cavidad ósea claramente delimitada, a la cual se adhiere; el hueso esclerosado circundante es vascularizado; a veces, para observar la lesión central es necesario efectuar cortes seriados de la zona esclerosa y hacer radiografías del material recibido.
Microscópicamente, tejido osteoide irregular en un estroma conectivo muy vascularizado que contiene osteoblastos; alrededor de esta zona se encuentran trabéculas óseas engrosadas con abundantes vasos. En el seno del tejido osteoide se hallan algunas trabéculas de hueso neoformado irregularmente calcificadas pudiendo convertirse en hueso atípico; en toda la lesión existen signos de actividad osteoblástica intensa y homogénea.
- **Tratamiento**
Extirpación completa del nido central; si no se localiza bien, extirpar completamente el bloque óseo que contiene la lesión central; en localizaciones muy profundas se puede usar radioterapia y, si ésta fracasa, evaluar la extirpación quirúrgica.

4.3. OSTEOLASTOMA BENIGNO (Lámina 43:5)

Llamado también osteoide gigante; conformado por células de naturaleza osteoblástica, formador de tejido óseo y osteoide, bastante vascular, generalmente de más de 2 cm de diámetro; carece de dolor típico y de hueso reactivo y tiene un cierto potencial de crecimiento. No es frecuente; más en el sexo masculino, entre 10 y 25 años; evidente preferencia por la columna vertebral, incluyendo el sacro, fémur, tibia, huesos tubulares cortos de manos y pies.

- **Clínica**

El dolor, generalmente local, es el síntoma cardinal, sin tener la intensidad típica de las algias del osteoma osteoide; es producido por la compresión por el tumor, ya sea de médula o nervios radiculares y ocasiona a veces paraparesia o paraplejia, otras veces escoliosis, espasmo muscular y síntomas neurológicos.

- **A RX**
Zona lítica de 2 a 10 cm de diámetro rodeada por capa de osteoesclerosis densa, hueso expandido y engrosado; cuando están localizados en tejido esponjoso hay ausencia habitual de osteoesclerosis perifocal.
- **Anatomía patológica**
Macroscópica: bien limitado, hemorrágico, granuloso y friable; el componente osteoide es de grado de calcificación variable; el hueso adyacente no muestra osteoesclerosis, salvo en los huesos diafisarios, en que hay zona de hiperostosis.
Microscópica: Los osteoblastos con núcleos regulares poco cromáticos y con abundante protoplasma producen trabéculas entrelazadas o discretos islotes de sustancia osteoide o tejido óseo; hay amplia variación en la tipología microscópica, produciendo confusión con los tumores a células gigantes, osteomas osteoides, osteoma y quiste óseo aneurismático; hay reabsorción osteoclástica y también hueso más maduro en reconstrucción; nunca se observa formación de cartílago; no hay polimorfismo celular, aunque en lesiones jóvenes a veces se observan figuras mitóticas que pueden confundir con sarcomas. Al tener una histología similar al osteoma osteoide, nadie ha observado que un osteoma osteoide crezca o que un osteoblastoma haya tenido de inicio un osteoma osteoide. A veces maligniza.
- **Tratamiento**
El de elección es curetaje de toda la lesión, seguido de colocación de injertos si fuese necesario; si la localización lo permite, la escisión en bloque es aconsejable. No es aconsejable la radioterapia.

4.4. CONDROMA (Lámina 43:6)

Definición OMS:

Tumor benigno caracterizado por la formación de cartílago maduro pero que no presenta las características histológicas del condrosarcoma (gran celularidad, pleomorfismo y presencia de grandes células con núcleos dobles o mitosis). La mayoría de los condromas están localizados centralmente dentro de la cavidad medular (encondroma) y raramente por fuera (condroma yuxtacortical). No hay predominio por un sexo, entre 10 y 40 años; más en diáfisis de huesos tubulares de manos y pies, en menor incidencia fémur, húmero, peroné, costillas y pubis.

- **Clínica:**
Tumor de crecimiento lento, poco dolor; son descubiertos incidentalmente luego de una fractura patológica o en una radiografía tomada por otras razones; otros casos con historia larga de edema y poco dolor obligan a un examen radiográfico, y se halla la lesión.
- **A RX**
Zona geódica bien delimitada, oval o redondeada en el centro del hueso, radiotransparente; a veces aparecen dentro del tumor manchas opacas de calcificación u osificación, sobre todo en los condromas de los huesos diafisarios largos. Puede insuflar la cortical especialmente en huesos tubulares cortos.
- **Anatomía patológica**
Macroscópica: Color blanco azulado, elástica superficie abollonada en evidente disposición lobulada de tamaño variable (de mm a varios cm). Suele ser de pequeño tamaño; cuando su tamaño es de muchos cm de diámetro deben buscarse signos de malignidad (DAHLIN).
Microscópica: Está constituido por tejido cartilaginoso hialino que contiene pequeños islotes calcificados u osificados; el crecimiento se hace a expensas del pericondrio, lo que explica que la parte central del tumor sea la más madura. Los condrocitos son de tamaño pequeño y uniforme con uno o dos núcleos redondeados que asientan en típicas lagunas; el grado de densidad celular varía entre amplios límites en los condromas y no es indicativo de malignidad.
La exclusión del diagnóstico de malignidad requiere el examen de numerosos campos tumorales a fin de descartar los signos de degeneración, sobre todo en condromas de gran tamaño o los localizados en huesos largos proximales de extremidades.
- **Tratamiento**
El tratamiento adecuado es el curetaje seguido o no de cauterización química; si la cavidad es grande debe rellenarse con injertos óseos; a veces puede plantearse la resección en bloque (costillas); si el curetaje no es completo, hay tendencia a la recidiva y el tratamiento de la misma tiene que ser más agresivo.
- **Condromas múltiples**
O encondromatosis múltiple o enfermedad de OLLIER, la lesión múltiple compromete varios huesos más comunmente en manos y pies, descrita por OLLIER en 1899 como discondroplasia; es una anomalía del desarrollo esquelético sin influencia familiar o hereditaria relacionada con una proliferación heterotópica de condroblastos epifisarios con falla consecutiva de la osificación endocondral y acortamiento de los huesos largos comprometidos; la mayoría de los condromas son centrales dentro de la metáfisis, algunas lesiones se originan a partir del cartílago formado por el periostio y luego penetran en el hueso; en unos casos se estabilizan

las lesiones después de la pubertad y en otros son progresivas; su transformación maligna no es rara y a veces presentan como lesiones asociadas hemangiomas múltiples (síndrome de MAFUCCI) y flebectasias en partes blandas. A menudo muestra un compromiso preferentemente unilateral del esqueleto.

Se comienza a manifestar en la primera infancia con deformidades y distorsión del crecimiento en longitud de los huesos comprometidos; edema de manos y abultamientos en los dedos, en miembro superior puede haber radio curvus y luxación de la cabeza radial; en miembro inferior es notable el acortamiento y las desviaciones en valgo de la rodilla; a veces hemangiomas múltiples (MAFUCCI).

- A RX

Se observan espacios radiolúcidos de forma y tamaño variado pero con una marcada tendencia hacia una disposición columnar, en la metáfisis de la mayoría de las extremidades de más rápido crecimiento de los huesos largos, excepto en manos y pies.

Macro y microscópicamente las lesiones son similares al del encondroma solitario, pero a menudo son predominantemente mixoides y más celulares con núcleos más grandes y más comúnmente dobles.

No hay tratamiento médico; la radioterapia es dudosa; la cirugía puede ser útil para corregir deformidades o para controlar el dolor y la actividad de las transformaciones malignas (amputación).

4.5. OSTEOCONDROMA: O EXOSTOSIS SOLITARIA (Lámina 44:1,2)

Definición OMS:

Es una excrecencia ósea recubierta de cartílago que se desarrolla en la superficie externa de un hueso. Es el más frecuente de los tumores óseos benignos; aunque el osteocondroma suele ser óseo predominantemente, la porción dura es debida a la progresiva osificación encondral de su calota cartilaginosa activa; por lo general, estos tumores crecen siguiendo el crecimiento del paciente y detiene su progresión al producirse la soldadura de las epífisis; comprenden el 40% de las neoplasias benignas; mayor frecuencia en el sexo masculino, y menores de 20 años de edad; la localización más frecuente es en la metáfisis de huesos largos (cercanas a rodilla y hueso proximal); SALOMON opina que todos los huesos cartilaginosos son igualmente expuestos.

- Clínica

Puede ser asintomático, y es descubierto en una radiografía incidental, o por la presencia de una masa ósea indolora; a veces molestias por compresión de estructuras vecinas, sobre todo vasculonerviosas; el dolor también puede deberse a una fractura del tallo tumoral; al examen aparece como una tumoración de consistencia dura, bien delimitada, generalmente indolora, no adhiere partes blandas y forma cuerpo con el hueso sub-

yacente; acarrea trastornos funcionales en relación al obstáculo mecánico; se enganchan tendones, articulaciones en resorte o ruidos por el roce.

Puede haber deformidades: Así en la mano, hay la braquimelia metapodal de LERI, que es un acortamiento de los tres últimos metacarpianos; en el antebrazo, la mano en bayoneta cubitopalmar de STERN, con acortamiento del cúbito por exostosis que empuja e incurva el radio y la mano se halla en varo; deformidad de BESSEL-HAGEN, que es acortamiento e incurvación del cúbito con exostosis y luxación anterior de la cabeza del radio; deformidad de MADELUNG, con acortamiento de radio y exostosis en su extremo distal.

Hay dos leyes que es conveniente mencionar: Ley de BESSEL-HAGEN, por la cual el hueso tendría un potencial fijo de crecimiento, de manera que pierde en longitud lo que utiliza para edificar la exostosis; y la ley de RECLUS, que dice que la exostosis se orienta en su crecimiento en el sentido de la menor resistencia; a veces se puede encontrar una bursa debido al roce del tumor con los planos superficiales y también puede malignizarse, dando lugar a un osteosarcoma.

El osteocondroma presenta brotes de crecimiento coincidentes con los estirones del crecimiento general; en los tumores de poco tiempo de evolución el tamaño clínico es mayor que la imagen a RX, debido a que predomina el cartílago, cuando ya tiene tiempo los tamaños se equiparan; la exostosis nace a nivel del cartílago de conjunción, pero cada vez que el hueso crece, se va alejando, acercándose a la diáfisis.

- A RX

La exostosis puede tener una base de implantación estrecha (pediculada) o amplia (sesil); la forma pediculada muestra una proyección ósea de diferente espesor o longitud que se continúa con la cortical y esponjosa subyacente, mostrando calcificación irregular de la superficie cubierta por cartílago. La parte distal está a menudo agrandada y puede mostrar un aspecto de gancho, porra o coliflor; la exostosis aparece siempre con menor tamaño del que ofrece a la palpación, debido a que está cubierta con una cáscara cartilaginosa invisible a rayos X. Está formada por tejido óseo con las trabéculas perpendiculares al hueso, al contrario de las exostosis inflamatorias que las presentan paralelas; a veces contiene un canal medular; los contornos están bien limitados y no presentan ninguna imagen destructiva; el pedículo es siempre opaco.

La exostosis es tanto más opaca cuanto más antigua. La forma sesil puede ser erróneamente diagnosticada como osteoma parostal, pero la presencia de una zona superficial de calcificación irregular cubriendo la parte ósea inclina el diagnóstico hacia osteocondroma.

- Anatomía patológica

Macroscópica: Las formas sésiles pueden ser sumamente aplanadas, en cambio los pediculados tienen un aspecto alargado y grácil; la corteza exostal y su manguito perióstico se continúa con los del hueso subyacente; la médula del osteocondroma adiposa o hematopoyética es igual a la médula del hueso basal.

El cartílago hialino del casquete tumoral posee un grosor de 2 a 3 mm que recubre toda la superficie externa de las formas sésiles, mientras que sólo acolcha el extremo globoso de las formas pediculadas; en los adolescentes el cartílago puede tener un grosor de 1 cm o más; la forma de protuberancia varía de 1-2 cm a 10 o más en su mayor diámetro. Cuando la exostosis envejece la capa cartilaginosa adelgaza y llega a desaparecer, lo que indica que han detenido definitivamente su crecimiento.

Las bolsas serosas que revisten los osteocondromas contienen a veces cuerpos libres condrales, osificados o calcificados. Si un osteocondroma inicia su crecimiento en la edad postpuberal exige un cuidadoso examen histológico en relación con un posible condrosarcoma secundario. La tumoración muestra una superficie lobulada, de color azul grisáceo y está cubierta por una delgada membrana fibrosa (pericondrio) que se continúa con el periostio adyacente.

Microscópica: El cartílago es de tipo hialino y es similar al que se ve en el cartílago de crecimiento normal, aunque algo más irregular. El condrocito benigno posee un núcleo pequeño único, en los brotes de crecimiento epifisario se aprecian condrocitos binucleados.

A menudo los condrocitos del casquete condral se muestran agrupados en espacios lacunares paralelos más largos que anchos, remedando la disposición del cartílago epifisario normal. El componente óseo del tumor consiste en esponjosa anormal que contiene médula hemopoyética o grasa.

- **Tratamiento**

La presencia de un osteocondroma no es motivo suficiente de indicación quirúrgica; la resección quirúrgica está indicada sólo en los casos que presenten síntomas: dolor por compresión vasculonerviosa, bursitis, crecimientos del tumor cuando se ha terminado el período de crecimiento epifisario o cuando hay sospecha de transformación maligna (menos del 1% de las exostosis).

La exéresis consiste en la extirpación desde la base, sobre todo cuando el tumor está maduro (igual tamaño clínico y radio-lógico).

- **Osteocondromatosis**

Es un trastorno hereditario autosómico dominante transmitido por ambos padres; se presentan osteocondromas en número elevado y localizado en diversos huesos; es poco frecuente; un mayor predominio en hombres; hay mayor ensanchamiento y deformación de la región metafisaria en relación con la diafisaria debido a una falla de la remodelación de esta

región. La patogénesis y los caracteres radiológicos y patológicos son similares a los del osteocondroma solitario. Frecuentemente hay trastornos de crecimiento tales como acortamiento y deformidades de los huesos largos comprometidos, entre ellos las regiones metafisarias alrededor de la rodilla, cadera y hombro, y los huesos planos como la escápula y el coxal.

Tratamiento: Debe ser selectivo: Sólo se resecan las grandes exostosis que causen deformidades antiestéticas o trastornos funcionales o dolor; el riesgo de malignizarse es mucho mayor que en el osteocondroma solitario.

4.6. CONDROBLASTOMA BENIGNO (Lámina 44:3)

Definición OMS:

Tumor benigno relativamente raro, que se caracteriza por un tejido muy celular y relativamente indiferenciado constituido por células redondeadas o poligonales semejantes a los condroblastos y de bordes netos y por células gigantes multinucleares de tipo osteoclasto aisladas o en grupos; en general, se encuentra poco material intercelular, pero es típica la presencia de pequeñas cantidades de matriz cartilaginosa intercelular con zonas de calcificación focal.

Se le ha individualizado del fondo común de los tumores de células gigantes por producir focos de matriz condroide (JAFFE y LICHTENSTEIN).

Se presenta en niños y adolescentes, más frecuente en el sexo masculino; localización preferente, la epífisis de huesos largos, proximal de tibia, proximal de húmero y distal de fémur.

- **Clínica**
Dolor local discreto o moderado en la articulación vecina del tumor, hirsutismo debido a la proximidad del tumor al cartílago articular y a veces a su real destrucción.
- **ARX**
Imagen geóidica, bien limitada, en ocasiones rodeada de un fino anillo de esclerosis en zona epifisaria, puede invadir algo la metáfisis o puede llegar hasta el cartílago articular; es de pequeño tamaño (3 a 6 cm de diámetro); existencia dentro de la zona radiotransparente de un punteado de manchas opacas debido a las calcificaciones. A veces trabéculas opacas.
- **Anatomía patológica**
Macroscópica: Tumor blanduzco, color gris rosado, con zonas quísticas, hemorrágicas y calcificadas (amarillo); en todos los casos alternaron áreas sólidas gris azuladas, gris rosadas o amarillentas de diferente firmeza o friabilidad, con áreas hemorrágicas más o menos frecuentes.
Microscópica: Condroblastos de forma poliédrica o redondeada, con núcleo voluminoso y con sustancia intercelular basófila.
En medio del tumor hay grandes senos vasculares, zonas hemorrágicas

e islotes de calcificación. Hay células gigantes multinucleadas benignas en número variable conteniendo de 5 a 40 o más núcleos. La presencia de zonas de sustancia fundamental condroide constituye un carácter distintivo de los condroblastomas.

- Tratamiento
Extirpación completa por raspado, a veces más injerto óseo; la exéresis completa en casos como costilla y de mayor justificación en los tumores de histología atípica.

4.7. FIBROMA CONDROMIXOIDE (Lámina 44:4)

Definición OMS:

Tumor benigno característico por la presencia de zonas lobuladas de células fusiformes o estrelladas con abundante material intercelular mixoide o condroide separadas por zonas de tejido más celular rico en células fusiformes o redondeadas con un número variable de células gigantes multinucleadas de distintos tamaños. A veces se observan grandes células pleomorfas que pueden dar lugar a confusión con el condro-sarcoma. Es una lesión relativamente rara; antes era confundida con mixomas o como variante mixomatosa del tumor a células gigantes o con un condrosarcoma. No hay diferencia en cuanto al sexo, más frecuente en adolescentes y adultos jóvenes; más en región metafisaria de hueso largo, de miembro inferior, a distancia variable del cartílago de crecimiento (metáfisis proximal de tibia según DAHLIN Y JAFFE); también en huesos cortos de manos y pies y cinturón pelviano.

- Clínica
El dolor es el síntoma más frecuente, intermitente y en algunos de evolución; a veces hallazgo radiográfico y otras, presencia de tumoración.
- A RX
Imagen traslúcida de tamaño variable, localizada excéntrica-mente en zona metafisaria; cuando afecta huesos tubulares pequeños ocupa el ancho completo del hueso afectado; bien delimitado por estrecha zona de esclerosis ósea hacia cavidad medular.
- Anatomía patológica
Macroscópica: El tumor es de tejido blando, firme y bien delimitado de la cavidad ósea, que presenta ondulaciones que corresponden con las lobulaciones; de 4 a 8 cm de diámetro, a veces más; de color blancuzco, blanco amarillento o gris. No es sangrante, aspecto poco vascularizado. Microscópica: Zonas lobuladas de células fusiformes o estrelladas con abundante material intercelular mixoide o condroide; el tumor, en sus diferentes áreas, muestra tejido mixoide, condromatoso y fibroso; número variable de células gigantes multinucleadas de diferente tamaño; las áreas centrales de los lóbulos tienen aspecto mixoide con células fusiformes

dispersas entre una sustancia intercelular mixoide, las áreas condroblásticas emergen claramente de las mixoides y carecen de la calcificación puntiforme.

- **Tratamiento**
De elección, resección en block si es posible; si no es posible, curetaje minucioso e injertos óseos; hay tendencia a la recidiva local en casos de curetaje en 25% de casos.

4.8. HEMANGIOMA ÓSEO

Definición OMS:

Lesión benigna constituida por vasos sanguíneos neoformados de tipo capilar o cavernoso. Son infrecuentes; más en mujeres y en edad adulta (40 a 50 años); de mayor localización en columna vertebral (cuerpo vertebral) y cráneo; es poliostótico.

- **Clínica**
Muchos son asintomáticos; dolor moderado o tumefacción si están localizados en un hueso del cráneo o en un hueso largo.
Las lesiones vertebrales pueden producir raquialgias y raramente lesiones compresivas de médula espinal, en relación a fractura.
- **A RX**
Típica imagen vertebral de osteolisis con estriaciones verticales de trabéculas opacas groseras que dejan entre sí bandas de mayor transparencia, otras veces, imagen geódica; vértebra ligeramente aplastada y mayor diámetro anteroposterior; en el cráneo tienen un aspecto de panal de abeja y abomban la bóveda hacia fuera. En posición tangencial se aprecia el aspecto en "sol naciente" o "cráneo en rayo de sol" producido por finas espículas de hueso reactivo neoformado, radiando desde el centro o perpendicularmente hacia la superficie.
- **Anatomía patológica**
Macroscópica: Tejido rojo oscuro, friable y hemorrágico, a menudo atravesado por espículas óseas radiadas o irregularmente distribuidas; cortical adelgazada, no interrumpida.
Microscópica: Constituido por un conglomerado de canales vasculares neoformados de paredes delgadas; dos tipos: cavernoso, con muchos vasos y poco tejido intersticial (cráneo) y capilar o fibroso, con pocos vasos y tejido conjuntivo abundante (huesos largos); la mayoría de las lesiones vertebrales fueron de tipo mixto.
- **Tratamiento**
Si son asintomáticos sólo observación; en casos de dolor en columna, descompresión o curetaje seguido o no de radioterapia; en huesos del

cráneo o huesos largos o cortos es mejor la resección en block de las lesiones. La radioterapia está indicada en los casos inaccesibles.

4.9. DEFECTO FIBROSO CORTICAL (Lámina 45:1)

Lesión considerada como seudotumoral, frecuente en niños y adolescentes, de localización metafisaria de huesos largos, suele ser un hallazgo radiográfico, es asintomático. Usualmente duran dos años y luego desaparecen espontánea y gradualmente; cuando por excepción la lesión persiste y crece, y compromete área grande metafisaria, siguiendo excéntrico, entonces se llama fibroma no osteogénico.

- **A RX**
Imagen de 5 a 10 mm de diámetro, radiotransparente, oval o redondeada y excéntrica, con apariencia de área vacuolizada que tiene una delgada zona de esclerosis limitante vecina. Comienza en la metáfisis, cerca de la línea metafisaria y emigra en su crecimiento hacia la diáfisis.
- **Tratamiento**
Es sólo observación; pueden desaparecer solos.

4.10 FIBROMA NO OSTEOGÉNICO (Lámina 46:2)

Definición OMS:

Lesión ósea no neoplasia de etiología oscura, caracterizada por la presencia de tejido fibroso dispuesto en remolinos, conteniendo células gigantes multinucleadas, pigmento hemoside-rínico e histiocitos cargados de lípidos. Deviene de un defecto fibroso cortical que desarrolla; en niños y adolescentes, en metáfisis de huesos largos (miembros inferiores); el nombre de fibroma obedece a que es el fibroblasto la célula dominante y el calificativo de no osificante por ausencia completa de metaplasia de la lesión. Algunos autores (JAFFE, GILMER) consideran que el fibroma no osteogénico deviene de un defecto óseo cortical que evoluciona, en cambio otros (LICHTENSTEIN, DAHLIN) consideran que ambos son la misma cosa. Puede ser poliostótico, más común en varones.

- **Clínica**
Dolor y edema en forma insidiosa e intermitente generalmente referido a la articulación vecina; a veces fractura patológica; suele ser hallazgo radiográfico.
- **A RX**
Imagen radiolúcida, localización excéntrica en la metáfisis de un hueso largo y en su crecimiento se separa hacia la diáfisis. El borde interno bien delimitado y ligeramente escleroso; a veces algunas trabéculas atraviesan la lesión dándole aspecto multilocular; puede abombar la cortical; en huesos delgados (peroné, cúbito) puede ocupar todo el diámetro del hueso.

- **Anatomía patológica**
 Macroscópica: Consistencia fibrosa, color gris blanquecina, amarillo o marrón rojizo, bien delimitada; puede tener aspecto lobulado.
 Microscópica: Tejido fibroso con aspecto arremolinado (verticilar) con una cantidad variable de fibras colágenas y fibroblastos alternando con histiocitos espumosos (células xantomatosas) e histiocitos cargados de hemosiderina; un número variable de células gigantes multinucleadas de tipo osteoclástico entremezcladas con elementos inflamatorios (linfo y plasmocitos) es otro hallazgo característico. Áreas con hemorragia y áreas amarillas con células grasas.
- **Tratamiento**
 La lesión que produce molestias y que puede fracturarse, debe tratarse quirúrgicamente: Curetaje más injertos óseos.

4.11 QUISTE ÓSEO SOLITARIO (Lámina 44:5)

Definición OMS:

Cavidad unicameral llena de líquido claro o sanguinolento, revestida por una membrana de espesor variable, constituida por un tejido conectivo vascular laxo, en el que pueden observarse células gigantes osteoclásticas diseminadas y a veces áreas de hemorragias recientes o antiguas o cristales de colesterol. Es una enfermedad distrófica de patogénesis incierta. Frecuente en niños y adolescentes, en metafisis de huesos largos (proximal de húmero y fémur), diáfisis de fémur y parte proximal de tibia; más en hombres.

- **Clínica**
 La lesión es asintomática, a veces cierta molestia en el área afectada; suele descubrirse ante un examen radiográfico por otro motivo, o ante una fractura patológica, que es la forma más frecuente.
- **A RX**
 Cavidad metafisaria, uniuística redonda u ovalada, bien delimitada, radiolúcida, no reacción perióstica, localizada centralmente, expandiendo y adelgazando la cortical; a medida que crece el hueso largo, el quiste se aleja de la placa epifisaria y se encuentra en la diáfisis a distancias variables; a veces hay tabiques que le dan un aspecto multilocular, no siendo verdaderos septos óseos.

- **Anatomía patológica**
 Macroscópica: Cavidad unicameral llena de líquido claro, cetrino o sanguinolento, tapizada por una membrana habitualmente lisa de espesor variable, blanco grisácea, marrón rojiza o de color amarillo.
 Microscópica: Revestimiento quístico interno formado por capa fina de tejido fibroso, si es de mayor grosor, se encuentran zonas de tejido conjuntivo fibroso con numerosas células gigantes osteoclasticas diseminadas y trabéculas óseas u osteoides neoformadas inmaduras paralelas a la superficie de la pared del quiste; áreas de hemorragias recientes (fracturas) cristales de colesterol y grupos de células xantomatosas. Presencia de bandas irregulares de material tipo fibrinoide rodeadas de tejido osteoide con un borde de osteoblastos. Una fractura altera todos estos caracteres.
- **Tratamiento**
 Si hay fractura y el tumor es pequeño, la consolidación cura el tumor; si el tumor es de mayor tamaño se hace curetaje más injertos óseos; SCAGLIETTI preconiza la inyección intratumoral de metil-prednisolona, aparentemente con éxito.

4.12 QUISTE ÓSEO ANEURISMÁTICO (Lámina 44:6)

Definición OMS:

Lesión osteolítica expansiva constituida por espacios de tamaño variable llenos de sangre separados por tabiques de tejido conectivo, que contienen trabéculas de tejido óseo u osteoide y células gigantes de tipo osteoclastico. Etiología desconocida; más común en mujeres, en las tres primeras décadas (entre 10 a 20 años); frecuente en huesos tubulares largos (fémur, tibia) y vértebras, incluyendo el sacro. Es poco frecuente.

- **Clínica**
 Varía según el hueso comprometido; en los huesos largos, edema creciente y dolor local de leve a severo de varias semanas o meses de duración irradiado a articulaciones próximas; en columna, dolor y contractura muscular y síntomas neurológicos y si la vértebra se colapsa puede sobrevenir paraplejía.
- **A RX**
 Lesión radiolúcida, expandida, "soplada", excéntrica, en metáfisis o diáfisis de hueso largo, con aspecto de "panal de abeja".
 Hay distensión balonada del periostio, delineada por una delgada cáscara ósea, aspecto de una burbuja que asienta en una cortical desintegrada

por su presencia. En las vértebras asienta en los arcos neurales (lámina, apófisis espinosa), penetrando frecuentemente en los cuerpos vertebrados.

- Anatomía patológica

Macroscópica: Periostio grueso, corteza delgada, cavidad que contiene senos cavernosos anastomosados entre sí, como componente predominante, con sangre fluida, no coagulada, que al descapsular se proyecta por rebosamiento, no en chorro pulsátil; hay septos fibrosos de diferente espesor; áreas extensas pueden ser sólidas, blanco grisáceas o rojizas de apariencia fibrosa o carnosa.

Microscópica: Grandes capilares y espacios vasculares distendidos formando grandes lagunas, sin capa muscular y frecuentemente sin endotelio, con tejido conectivo circundante con metaplasia ósea.

Focos de hemorragia con fagocitos y células gigantes pequeñas y agrupadas en las áreas hemorrágicas; no hay coágulos.

- Tratamiento

Curetaje e injertos óseos; a veces crioterapia; la sección en block en casos electivos (costilla, peroné); no es recomendable la radioterapia, salvo los casos inaccesibles a la cirugía.

4.13. TUMOR A CÉLULAS GIGANTES: OSTEOCLASTOMA (Lámina 45:3-6)

Definición OMS:

Tumor agresivo, caracterizado por un tejido muy vascularizado constituido por células ovoides o fusiformes y por la presencia de numerosas células gigantes de tipo osteoclasto uniformemente distribuidas por todo el tejido tumoral.

Es un tumor de imprevisible conducta; no puede seguir siendo considerado tumor inocente; por el contrario, representa un proceso progresivo potencialmente maligno, son frecuentes su recurrencia, su agresividad local y su malignización espontánea y aun producir metástasis sin aparente transformación maligna previa; no debe ser confundido con las llamadas "variantes" (otras lesiones que también presentan células gigantes). Mayor frecuencia entre 20 y 30 años y en mujeres; mayor frecuencia en epífisis de huesos largos (próximas a rodillas y alejadas del codo).

- Clínica

Dolor sordo, de intensidad variable, edema local, y sensibilidad a la presión en el área afectada; evolución lenta, puede formar tumoración grande con crepitación en huesos superficiales; a veces fractura patológica, atrofia muscular y derrame en articulación vecina.

- A RX

Imagen lítica, excéntrica en epífisis de hueso largo, abomba la cortical, no invade articulación; en lesiones avanzadas ocupa el ancho total del hueso; cortical adelgazada, distendida, sin reacción perióstica; no hay

reacción esclerosa entre el tumor y la esponjosa.

- **Anatomía patológica**
Macroscópica: Áreas blandas carnosas, friables, de color gris a rojo claro u oscuro; cambios secundarios hacen que se presenten áreas grisáceo-amarillentas de fibrosis, áreas rojo oscuro por hemorragia, áreas amarillas por necrosis o zonas quísticas (corresponden a lesiones de larga evolución, a las tratadas a las que sufren fracturas o a las recurrentes).
Microscópica: Gran número de células gigantes multinucleadas en distribución uniforme en el tumor, irregularmente delimitadas, a veces numerosas vacuolas de diferente tamaño en el citoplasma.
Lo importante son las características del estroma: formado por elementos fibroblásticos, células fusiformes y redondas y ovales, con grandes núcleos y escasa cromatina y unas pocas mitosis típicas, su examen indica potencialidad evolutiva del tumor; a veces hay células xantomatosas; carece de actividad osteogénica y condrogénica.
- **Formas clínicas**
Las características del estroma, su grado de atipicidad celular según JAFFE, LICHTENSTEIN y PORTIS las agrupa en tres grados:
 - * Tipo I: No debe tener atipismo apreciable, células estromales uniformes en tamaño y moderada cantidad de cromatina.
 - * Tipo II: Atipismo evidente, células estromales abundantes, compactas, fusiformes, con núcleos gordos, hipercleróticos variables en tamaño y algunos múltiples. Hay mitosis frecuentes.
 - * Tipo III: Pequeño grupo con estroma sarcomatoso, francamente maligno, dan metástasis; esta clasificación no es infalible y es controversial: No hay evidente correlación entre la apariencia histológica del tumor y su comportamiento clínico-radiográfico; un tumor tipo I puede transformarse en tipo III, las recurrencias son más frecuentes en el tipo II que en el tipo I, pocos son tipo III desde el primer examen, y la metástasis tiene cuadro histológico variable desde el tipo benigno, agresivo hasta un maligno.
- **Tratamiento**
Tiene una gran tendencia a recidivar; en tumores pequeños benignos muchos cirujanos prefieren un tratamiento inicial de curetaje e injerto óseo con o sin cauterización a pesar del reconocimiento de una tasa de recidiva de alrededor del 50% (DAHLIN).
Sin embargo, si el tumor es grande o ha recidivado y en general en todos los casos, se sugiere la resección en bloque más el injerto masivo o una prótesis; en lesiones avanzadas con destrucción masiva, está indicada la cirugía ablativa, amputación; la radioterapia no es recomendada; se han descrito recurrencias después de 30 y 34 años. La recurrencia después de una resección o amputación es del 10% y después de radioterapia es del 90%.