



Lesiones pseudoneoplásicas en el esqueleto inmaduro. Artículo de revisión

Dr. Luis Jair Sánchez Torres,* Dra. Brenda Olivia Bueno Quiñones,** Dr. Abelardo Castellanos Cervantes,** Dr. Ezequiel Verdeja Morales,*** Dra. Maricela Santos Hernández****

Unidad Médica de Alta Especialidad. Hospital de Traumatología y Ortopedia. Centro Médico Nacional del Noreste. Instituto Mexicano del Seguro Social. Monterrey, Nuevo León, México.

RESUMEN

Introducción: En la patología ortopédica del esqueleto inmaduro existe un grupo de entidades clínicas conocidas como lesiones pseudoneoplásicas, las cuales poseen un patrón bien definido de presentación, son susceptibles de caracterización clínica y radiológica, y por lo tanto generalmente no requieren de una biopsia para su diagnóstico. **Objetivo:** Presentar una guía que permita identificar fácilmente a las lesiones pseudoneoplásicas más frecuentes del esqueleto en niños y adolescentes, tratando así de evitar tratamientos innecesarios. **Material y métodos:** Se realiza una revisión bibliográfica que nos permita reunir los aspectos más importantes para el diagnóstico y tratamiento de estas enfermedades. **Resultados:** Se investigaron y establecieron los parámetros clínicos, radiológicos y terapéuticos de quiste óseo simple, quiste óseo aneurismático, fibroma no osificante, displasia fibrosa, displasia osteofibrosa, granuloma eosinófilo y enostosis. **Discusión:** Es fundamental conocer las herramientas clínicas y radiológicas que nos permitan diferenciar a una lesión pseudoneoplásica de una neoplasia verdadera en el esqueleto de nuestros jóvenes pacientes. **Conclusiones:** La correcta identificación de una lesión esquelética está basada en el aspecto clínico, después en el aspecto radiológico y finalmente en el análisis histológico de la lesión en estudio.

Nivel de evidencia: V

Palabras clave: Neoplasia, pseudoneoplasia, esqueleto inmaduro, diagnóstico, tratamiento.
(Rev Mex Ortop Ped 2013; 2:68-78)

SUMMARY

Introduction: In the orthopedic pathology of immature skeleton exists a group of clinical entities known as pseudoneoplastic lesions, which have a well definite pattern of presentation, are susceptible of clinical and radiological characterization, and therefore generally they do not require a biopsy for their diagnosis. **Objective:** Submit a guide that assist us to identify easily the more common pseudoneoplastic lesions in the skeleton of children and teenagers, trying in this way to avoid unnecessary treatments. **Material and methods:** We perform a bibliographic review that help us to recognize the more important aspects of the diagnostic and treatment of these diseases. **Results:** Were investigated and established the clinical, radiological and therapeutical parameters of the simple bone cyst, aneurismatic bone cyst, non ossifying fibroma, fibrous dysplasia, osteofibrous dysplasia, eosinophilic granuloma and enostosis. **Discussion:** It is fundamental to know the clinical and radiological tools that help us to differentiate the pseudoneoplastic lesions from a true neoplasia in the skeleton of our young patients. **Conclusions:** The accurate identification of a skeletal lesion is based in the clinical aspect, subsequently in the radiological aspect, and finally in the histological analysis of the lesion in study.

Evidence level: V

Key words: Neoplasia, pseudoneoplastic, immature skeleton, diagnostic, treatment.
(Rev Mex Ortop Ped 2013; 2: 68-78)

www.medigraphic.org.mx

INTRODUCCIÓN

Las lesiones pseudoneoplásicas del esqueleto inmaduro tienen diferentes orígenes; sin embargo, su comportamiento puede abarcar desde ser totalmente latentes y con tendencia a la resolución espontánea, hasta cursar con fracturas patológicas o coexistir con situaciones clínicas graves. La naturaleza histológica de cada

* Tumores Musculoesqueléticos. Médico adscrito al Servicio de Cirugía de Cadera y Pelvis.
** Médico Residente de tercer año de Ortopedia y Traumatología.
*** Médico adscrito al Servicio de Ortopedia Pediátrica.
**** Médico adscrito al Departamento de Radiología e Imagen.

Este artículo puede ser consultado en versión completa en <http://www.medigraphic.com/opediatria>

lesión, así como su comportamiento, se consideran las pautas para establecer una conducta terapéutica adecuada.

Hacer un ejercicio diagnóstico y radiológico adecuado (conocido como el arte de diagnosticar tumores óseos)¹ nos permitirá llegar a una primera aproximación diagnóstica, y en algunas ocasiones a la identificación definitiva del proceso, lo cual es vital ante la sospecha de una lesión que pudiese poseer un patrón neoplásico.

A continuación vamos a realizar una revisión sistemática de las lesiones más frecuentes que son consideradas como pseudoneoplásicas y que se asientan en el esqueleto inmaduro.

QUISTE ÓSEO SIMPLE

Se trata de una lesión pseudoneoplásica que se encuentra llena de líquido, es propia del esqueleto joven, ocasionalmente es detectada íntegra, y frecuentemente es descubierta en el escenario de una fractura patológica. Se le considera más una lesión reactiva o del desarrollo que una neoplasia verdadera.²

Virchow describió esta lesión por primera vez en 1876,³⁻⁵ siendo denominada como quiste óseo simple o esencial por Bloodgood en 1910,⁶ y no es sino hasta 1942 cuando Jaffe y Lichtenstein describieron sus apariencias radiológica e histológica,^{4,7} así como también definieron las fases activa y latente de su evolución, considerándolas entonces como dependientes de su proximidad al cartílago de crecimiento.⁷

Varias teorías sobre su etiología han sido propuestas e incluyen: hemorragia intraósea, la involución de un tumor de células gigantes, un disturbio del crecimiento, inflamación, bloqueo al fluido de la circulación intersticial y alteraciones en el drenaje venoso. Ninguna de ellas ha sido probada;⁷ sin embargo, la más aceptada es precisamente la que atribuye estas lesiones a una alteración en los sinusoides venosos metafisarios, que a su vez compromete el drenaje del líquido intersticial.⁶ La causa precisa continúa siendo desconocida.⁷

Es una patología típica del organismo en crecimiento, predominantemente se presenta durante las dos primeras décadas de la vida y es más frecuente en hombres que en mujeres. Sus localizaciones más frecuentes incluyen a las metafisis proximales del húmero y del fémur, siendo excepcionales los casos que afectan las epífisis.⁶

La forma habitual en la que se diagnostica está relacionada con una fractura patológica, siendo menos frecuente el hacerlo a consecuencia de dolor, defor-

midad o como hallazgo radiológico.⁶ Las lesiones no complicadas son indoloras.⁸

Aunque el diagnóstico de certeza se establece conjuntando los datos clínicos, radiológicos e histopatológicos, se argumenta que los dos primeros son lo suficientemente característicos para establecer el diagnóstico sin un estudio histológico ni otras pruebas complementarias (*Figura 1*).⁶

Desde el punto de vista radiológico se trata de lesiones metafisarias líticas y centrales, de bordes más o menos bien definidos, y con expansión y adelgazamiento de la cortical que lo contiene.⁹ Típicamente no atraviesa a la epífisis.¹⁰ No suele observarse reacción perióstica a no ser que sea a consecuencia del proceso de consolidación de una fractura patológica. Suelen observarse septos muy delgados a partir de la superficie interna de la cortical, los cuales pueden ser fibrosos u osteofibrosos. Cuando ocurre una fractura patológica, habitualmente un fragmento de la cortical cae en la región declive de un quiste lleno de líquido, observándose lo que se conoce como el signo del fragmento caído. En periodos cercanos a la pubertad suele presentarse migración de la lesión hacia la diáfisis como parte del proceso reparativo metafisario.¹⁰

Tomográficamente, las densidades intralesionales son totalmente líquidas sin presencia de masa de par-



Figura 1. Imagen de radiología convencional de quiste óseo simple del húmero proximal.

tes blandas circundando al quiste. Cuando ocurre una fractura o sangrado, habitualmente demostramos densidades hemáticas o serohemáticas en el interior del quiste.

La gammagrafía ósea puede o no mostrar aumento en la captación del trazador.

El quiste óseo simple se manifiesta como una cavidad llena de líquido claro compuesto por un trasudado plasmático rico en lactatodeshidrogenasa y fosfatasa alcalina, así como en interleucina-1, prostaglandina E-2 y radicales libres. Cuando se ha producido una fractura patológica su contenido se torna sanguinolento. El quiste se encuentra revestido por una membrana de tejido conectivo vascular laxo, con células gigantes osteoclasticas y a veces áreas hemorrágicas o cristales de colesterol. La pared es de tejido óseo denso con trabeculaciones hacia su interior que pueden llegar a tabicar al quiste.⁶

El diagnóstico diferencial debe efectuarse con la displasia fibrosa monostótica, el fibroma no osificante, el encondroma solitario, el fibroma condromixoide, el tumor de células gigantes, el quiste óseo aneurismático y el granuloma eosinófilo.⁶

Existen diferentes métodos de tratamiento; sin embargo, cada uno de ellos puede asociarse a complicaciones variables y resultados inciertos.³ El tratamiento tradicional ha sido la resección intralesional (curetaje) y colocación de injerto óseo.³ También se han tratado mediante la inyección percutánea de esteroides^{8,11} o médula ósea autóloga.⁸

La respuesta al tratamiento puede evaluarse en base a los criterios de Neer y colaboradores.^{6,12}

- Curación completa: obliteración completa del quiste por neoformación ósea.
- Curación incompleta: neoformación ósea que rellena parcialmente al quiste, persistiendo áreas radiolúcidas no progresivas.
- No respuesta: el quiste no experimenta cambios clínicos ni radiológicos.
- Recidiva: tras la curación completa, reaparecen áreas radiolúcidas que crecen, expandiéndose progresivamente y adelgazando la cortical.

En general, rara vez puede observarse regresión espontánea, incluso tras sufrir una fractura patológica, como tradicionalmente se había defendido.⁴ La importancia en la identificación y tratamiento del quiste óseo simple radica en las repetidas fracturas patológicas que puede llegar a causar, y en las deformidades esqueléticas secundarias, debido a su proximidad a la zona fisaria.⁵

QUISTE ÓSEO ANEURISMÁTICO

Esta lesión fue descrita inicialmente por Jaffe y Lichtenstein, en 1942, siendo posteriormente mejor definida por ambos autores, pero por separado, considerándola como una nueva entidad clínico-patológica,^{13,14} y siendo nombrada por algunos como enfermedad de Jaffe-Lichtenstein.¹³

Se describe como una lesión osteolítica expansiva consistente en espacios de tamaño variable que se encuentran llenos de sangre, separados por septos de tejido conectivo que contienen trabéculas óseas o tejido osteoide, y células gigantes que semejan osteoclastos.^{14,15} El quiste óseo aneurismático no es considerado como una verdadera neoplasia.¹⁴

La etiología del quiste óseo aneurismático permanece oscura. Se han propuesto varias teorías para explicar su origen, sugiriéndose en una de ellas que se trata de un proceso reactivo a la presencia de otras lesiones como el tumor de células gigantes, el quiste óseo simple, el condroblastoma, la displasia fibrosa, el granuloma eosinófilo, el fibroma no osificante, el osteoblastoma, e incluso se han llegado a considerar condiciones malignas; sin embargo, la lesión puede así mismo aparecer *de novo*.² Otra teoría establece que se origina de malformaciones vasculares locales.¹⁶

Las lesiones ocasionadas por un quiste óseo aneurismático se presentan principalmente en pacientes durante la primera y segunda décadas de la vida, siendo raros en pacientes de menos de cinco años.¹⁶ Las localizaciones más frecuentes incluyen metáfisis de los huesos largos, aunque también pueden aparecer en la diáfisis, los huesos planos, los huesos tubulares cortos e incluso en la columna vertebral (generalmente en los elementos posteriores).² Suelen ser ligeramente más frecuentes en las mujeres (*Figura 2*).^{4,17}

El aspecto radiológico característico es el de una lesión lítica expansiva, excéntrica, que puede presentarse con una reacción perióstica en contrafuerte. En los huesos tubulares cortos se sitúa centralmente y en términos generales presenta un patrón de destrucción geográfico. Con frecuencia se observa trabeculación en su interior y la cortical adelgazada puede manifestarse parcialmente ausente en algunas zonas.²

Las imágenes de tomografía son superiores a las radiografías simples en zonas que presentan una anatomía compleja. Por esta técnica podemos demostrar la cortical ósea adelgazada o el periostio, la invasión hacia partes blandas, así como la interface entre la masa extraósea y el tejido blando periférico. La trabeculación intralesional también puede observarse claramente mediante esta técnica.²



Figura 2. Quiste óseo aneurismático de la tibia proximal.

Los hallazgos de resonancia magnética son muy característicos y se trata de una lesión bien definida, a menudo de contornos lobulados, cavidades quísticas con niveles líquidos de intensidad variable, tabiques internos múltiples, y un borde intacto de baja intensidad de señal rodeando a la lesión. El amplio margen de intensidades de señal en el interior del quiste, tanto en secuencias potenciadas en T1 como en T2, probablemente sea debido al asiento de productos de degradación de la sangre y pone de manifiesto hemorragias intraquísticas ocurridas en diferentes momentos.²

Histológicamente, el quiste óseo aneurismático está compuesto de cavernas o espacios hemorrágicos rodeados y atravesados por septos que contienen células fusiformes, células inflamatorias y en menor número algunas células gigantes multinucleadas similares a los osteoclastos (osteoclasto-like). Típicamente se observa formación de osteoide con o sin encubrimiento osteoblástico, pudiendo presentar matriz calcificada dentro de los septos fibrosos.¹⁸

El quiste óseo aneurismático se presenta más bien como una hiperplasia más que como un tumor, por lo que muestra tendencia a progresar hacia la madurez, aunque en realidad su evolución es muy variable. En algunos casos la resolución puede observarse posterior a la biopsia; sin embargo, algunos otros continúan desarrollándose hasta alcanzar grandes dimensiones.¹⁴

El tratamiento habitual para este tipo de lesiones es la resección intralesional (legrado), con la colocación de injerto óseo;^{14,17} sin embargo, la posibilidad de sangrado importante en ciertas localizaciones y tamaño de lesiones, son una limitación importante y a considerar seriamente para la realización de dicho método tradicional de tratamiento.¹⁹ Técnicas más recientes incluyen a la embolización arterial supraselectiva y a la percutánea local (mediante la aplicación en la lesión de agentes esclerosantes).¹⁹ En los casos irresecables o de localización difícil, además de la embolización arterial supraselectiva, se emplea también radioterapia.¹⁴

FIBROMA NO OSIFICANTE

La Organización Mundial de la Salud (OMS) lo define como una lesión no neoplásica de etiología obscura caracterizada por la presencia de tejido fibroso dispuesto en remolinos, que contiene células gigantes multinucleadas, pigmento hemosiderínico e histiocitos cargados de lípidos.

Esta lesión ósea fue denominada fibroma no osteogénico u osificante por Jaffe y Lichtenstein en 1942 y al parecer más satisfactoriamente llamada defecto fibroso metafisario por Hatcher en 1945,²⁰ aunque también es conocido como defecto cortical fibroso y fibroxantoma.²¹

El fibroma no osificante, es la lesión más frecuente de la infancia, se estima que entre el 30 y el 40% de la población de entre 2 y 20 años de edad lo presentan, la mayoría de ellos asintomáticos.²² La presentación más común es en huesos largos, aunque cualquier hueso puede estar involucrado, siendo sus localizaciones más frecuentes el fémur distal (sobre todo en el origen de la cabeza medial del músculo gastrocnemio), la tibia proximal y la tibia distal,^{21,23} esto a nivel metafisario y localizados excéntricamente, siendo además más frecuentes en hombres que en mujeres. Se ha reportado que en estos pacientes existe una delección del brazo corto del cromosoma cuatro.²³

La enfermedad se presenta comúnmente como un hallazgo incidental, pero algunas lesiones pueden producir dolor que es atribuible a pequeñas fracturas patológicas.²³ Muy pocos casos pueden ocasionar dolor y tumefacción específicamente asociados a actividad deportiva, sin fractura patológica de por medio.²² Las fracturas patológicas ocurren habitualmente en la extremidad inferior y en lesiones extensas.^{22,24}

La historia natural del fibroma no osificante es la desaparición gradual con la edad; se espera la regresión dentro de los años después de su reconocimiento, y usualmente este proceso puede tomar varios años.²²

Radiológicamente se trata de una lesión radiolucen- te, lobulada y bien definida, de localización excéntrica y metafisaria, la cual migra hacia el centro del hueso. Habitualmente está delimitada por una prominente lí- nea de esclerosis. No se observa reacción perióstica en ausencia de fractura patológica (Figura 3).²³

Es un error común en la interpretación radiográfica referir como lesiones radiolúcidas del hueso a las le- siones quísticas, debido a que el defecto puede estar lleno de tejido sólido pero radiolucen- te; de manera similar, algunas veces las lesiones radiolúcidas tienen apariencia trabeculada, esto se debe a la expansión de la cortical del hueso por la lesión, llevándolo a un adelgazamiento irregular.²⁴

Macroscópicamente se trata de una lesión café- amarillenta de consistencia firme pero gomosa y oca- sionalmente grumosa que no penetra la cortical ni se acompaña de una masa de tejido blando.²⁰ Histopatoló- gicamente la lesión se compone de proliferación celular en forma de huso agrupada a tejido conectivo de distinta celularidad y vascularidad, con células gigantes benig- nas multinucleadas.²³ Ocasionalmente células lipídicas espumosas y gránulos de hemosiderina están presentes, también pueden aparecer algunos macrófagos.²⁰

Es importante darse cuenta que las células gigantes en un tumor óseo no son patognomónicas del tumor de cé- lulas gigantes, sino que pueden ocurrir en varios tipos de



Figura 3. Fibroma no osificante del fémur distal.

tumores óseos.²⁴ Microscópicamente se puede observar formación de hueso nuevo dentro del tejido patológico.²⁰

Se recomienda el tratamiento de las lesiones que son de más del 50% del diámetro del hueso, esto debido al incremento del riesgo teórico de fractura patológica, aunque el parámetro no es universalmente aceptado como indicación quirúrgica.²¹ El rango de duración de la lesión sin tratamiento quirúrgico es de 29 a 52 meses.²⁵

En el tratamiento, el orden de prioridad es la frac- tura primero y después la lesión. Las fracturas del fi- broma no osificante son conocidas por tener el mejor resultado de todas las fracturas patológicas.²²

Cuando una fractura ocurre a través de una lesión radiográficamente lítica, la primera opción de tra- tamiento es reducción cerrada de la fractura en un molde, lo que usualmente tomará de 4 a 6 semanas, aunque algunas veces abarcará hasta doce semanas en curar.^{22,25} Otras consideraciones incluyen:

1. Si la fractura es estable, con un trazo fino no des- plazada a través de una cortical se realiza curetaje inmediato con injerto de hueso autógeno, resulta en menor tiempo de inmovilización y mayor reso- lución del defecto.
2. Si la fractura es inestable pero aceptablemente alineada, ésta puede ser inmovilizada para aliviar el malestar y permitir que la fractura cure. La re- solución del defecto con la misma posibilidad de refractura, requerirá de curetaje e injerto de hueso autógeno tan pronto la fractura esté curada. Este doble periodo de inmovilización puede ser reduci- do por el curetaje inmediato y el injerto óseo com- binado con fijación interna.
3. Si la fractura es inestable y no puede ser alineada por métodos cerrados, podría ser curetada e injertada al tiempo de la reducción abierta y fijación interna.
4. Las fracturas patológicas del peroné pueden ser adecuadamente manejadas por curetaje o por la escisión segmentaria.
5. Cuando la lesión está cerca de una línea fisaria ac- tiva, hay que retrasar la cirugía para permitirle a la fisis crecer lejos de la lesión, lo que reducirá la posibilidad de daño quirúrgico en el momento del curetaje y la colocación del injerto.²⁵ La recurrencia después del curetaje es rara.²¹

DISPLASIA FIBROSA

La displasia fibrosa es una lesión propia del hueso en crecimiento caracterizada por la presencia de tejido fibroso y óseo en expansión, en el interior de los huesos afectados.²⁶

Se le puede clasificar en tres grupos: el tipo monostótico, en que hay ataque a un solo hueso; la forma polioestótica, en que hay ataque a múltiples huesos, una forma polioestótica acompañada de anomalías endocrinas como pubertad precoz, maduración esquelética prematura, acromegalia, hipertiroidismo, hiperparatiroidismo y síndrome de Cushing, además de manchas café con leche (de bordes muy irregulares-costas de Maine-que contrastan con las de bordes suaves-costa de California-propias de la neurofibromatosis) denominada enfermedad de McCune-Albright, y finalmente otra forma polioestótica asociada a masas de partes blandas de origen fibroso (mixomas intramusculares) conocida como enfermedad de Mazabraud.

Ocurre típicamente en la adolescencia, aunque una cuarta parte ocurre en los adultos. Tiene una discreta predilección femenina.²⁶ Los sitios más frecuentemente afectados son los huesos largos, las costillas, los huesos craneofaciales y la pelvis (*Figura 4*).²⁷

La afección monostótica es más frecuente y estos pacientes habitualmente cursan asintomáticos. Los casos polioestóticos pueden desarrollar deformidades esqueléticas severas, las cuales pueden ser más graves en pacientes con enfermedad de McCune-Albright. El dolor es una manifestación más frecuente en mujeres durante su periodo menstrual o en el embarazo, esto debido a los receptores estrogénicos encontrados en la displasia fibrosa. El dolor localizado puede ser el síntoma que descubra una



Figura 4. Displasia fibrosa. Obsérvese además deformidad en cayado de pastor.

fractura por fatiga en zonas esqueléticas displásicas sometidas a estrés.²⁷

El grado de deformidad esquelética depende de la extensión y el sitio de la lesión, la edad del paciente y si se trata de una forma mono o polioestótica. La deformidad más característica es la denominada en cayado de pastor en el fémur proximal, aunque podemos encontrar más deformidades en varo o valgo, principalmente en cadera y rodilla. A nivel espinal se produce escoliosis y a nivel craneofacial alteraciones funcionales y cosméticas importantes.²⁷

Los hallazgos radiográficos en la displasia fibrosa son variados; los más característicos incluyen zonas delimitadas generalmente por hueso reactivo, con la imagen en vidrio despulido en su interior, o con zonas radiolúcidas de apariencia más quística que, dependiendo de la extensión de la lesión, pueden llegar a confluir y llegar a afectar la totalidad de dicho segmento óseo. La expansión ósea es común, así como el festoneado endóstico.²⁸ La gammagrafía ósea únicamente es importante al momento del diagnóstico para demostrar la extensión de la enfermedad.²⁷

Las características histológicas clave incluyen delicadas trabéculas de hueso inmaduro sin actividad osteoblástica, enredadas en un estroma fibroso blando de células fusiformes displásicas, sin evidencia de malignidad. La transformación maligna de la displasia fibrosa es un evento muy infrecuente,²⁷ ocurre en menos del 1% de los casos.^{28,29}

El tratamiento incluye desde únicamente la observación de la o las lesiones, hasta el uso de bifosfonatos para el control del dolor, o en su defecto tratamiento quirúrgico profiláctico en los casos en que exista un riesgo inminente de fractura, o bien en las fracturas ya establecidas. Las deformidades severas también son susceptibles de tratamiento quirúrgico mediante osteotomías correctoras. En zonas sometidas a estrés o que así lo requieran, puede realizarse la resección intralesional con aporte óseo esponjoso y/o cortical.

DISPLASIA OSTEOFIBROSA (LESIÓN DE KEMPSON-CAMPANACCI)

La displasia osteofibrosa de los huesos largos es una lesión pseudotumoral poco conocida conformada por tejido fibroso y óseo, típica de la edad pediátrica, y de localización casi exclusiva en la tibia.³⁰ También se le conoce como fibroma osificante.³¹

La primera descripción de la lesión data de 1921 bajo la denominación de osteítis fibrosa congénita realizada por Franghenheim.³⁰ En 1966, Kempson la

denomina fibroma osificante, y en 1976 Campanacci propone el término de displasia osteofibrosa por su origen congénito y su semejanza con la displasia fibrosa monostótica.^{30,32}

Se presenta generalmente en niños y en menor grado en adolescentes, teniendo una muy ligera predilección masculina. Al localizarse habitualmente en la cortical anterior de la tibia, es frecuente encontrar cierta deformidad a este nivel. Normalmente se trata de una lesión que cursa asintomática, aunque puede aparecer dolor cuando existe ruptura de una cortical adelgazada.³¹ Con menor frecuencia también puede encontrarse en el peroné o en ambos huesos (Figura 5).³³

Desde el punto de vista radiológico encontramos una lesión lobulada, radiolúcida, con márgenes esclerosados y bien definidos, que involucra a la cortical, y que así mismo puede mostrar invasión medular. Ciertas zonas corticales suelen observarse sumamente adelgazadas, pudiendo en algunas ocasiones existir varias lesiones pequeñas, debiendo entonces diferenciarla con el adamantinoma.

Histológicamente, la lesión se compone de una proliferación de células fusiformes que pueden tener un patrón estoriforme. A diferencia de la displasia fibrosa, las trabéculas óseas muestran un prominente borde osteoblástico. La lesión también tiende a madurar hacia la periferia y parece fusionarse al hueso cortical, produciéndose un fenómeno de zonación.³⁴

GRANULOMA EOSINÓFILO

La histiocitosis de células de Langerhans (granuloma eosinófilo) es una enfermedad de etiología desconocida en cuyo origen se han sugerido causas neoplásicas, infecciosas, genéticas, metabólicas e inmunológicas.³⁵ Más que una condición neoplásica, es considerada por la mayoría como una lesión pseudotumoral.³⁶ Se trata de la manifestación ósea del grupo de enfermedades conocidas como histiocitosis X o histiocitosis de células de Langerhans.

El primer reporte de esta enfermedad es atribuido a Finzi, en 1929, al descubrir una lesión similar al mieloma múltiple en el cráneo de un joven de 15 años de edad;³⁷ sin embargo, no es sino hasta 1940 cuando Lichtenstein y Jaffe le dan el nombre de granuloma eosinófilo, describiéndolo como una muy rara lesión osteolítica que usualmente ocurre en los huesos planos y largos de los niños durante las primeras dos décadas de la vida.³⁸

El granuloma eosinófilo es la manifestación más común de la histiocitosis de células de Langerhans (60-80% de los casos).³⁹⁻⁴¹ Puede afectar a cualquier

hueso del esqueleto; sin embargo, sus localizaciones más frecuentes son el cráneo, la mandíbula, la columna vertebral, la pelvis y las costillas, y de los huesos largos, el fémur, el húmero y la clavícula. Se calcula que aproximadamente el 50% de los casos de enfermedad ósea afecta a los huesos planos,⁴² mientras que los huesos de las manos y los pies rara vez se ven comprometidos (Figura 6).⁴³

Se ha estimado que afecta aproximadamente de 5 a 6 niños por millón anualmente, y más del 50% de los casos se diagnostican entre 1 y 15 años de edad, con un pico de máxima incidencia entre 1 y 4 años.^{44,45} Algunos muy raros casos son observados en adultos.^{38,45,46}

Desde el punto de vista clínico debemos considerar que el dolor es la manifestación más importante, seguida de una masa palpable y sensible. En algunas ocasiones pueden ocurrir fracturas patológicas y también pueden llegar a observarse datos de compresión neurológica si la afección vertebral así lo ocasiona.⁴³



Figura 5. Localización característica de la displasia osteofibrosa en la cortical anterior de la diáfisis tibial.

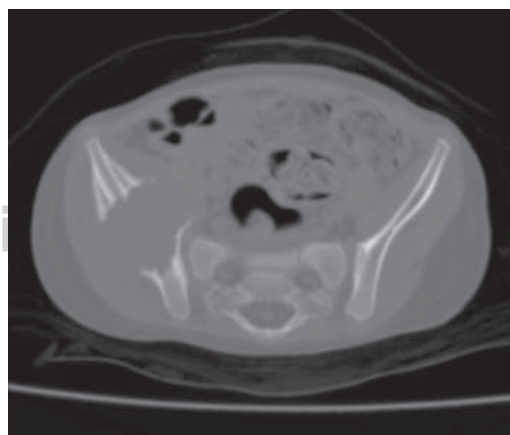


Figura 6. Corte axial de tomografía. Lesión pélvica de granuloma eosinófilo.

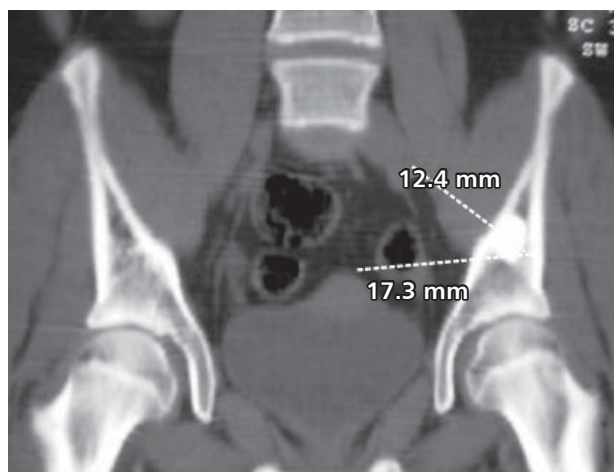


Figura 7. Enostosis del ilíaco.

Otros datos que pueden presentarse incluyen fiebre, leucocitosis y elevación de la velocidad de sedimentación globular.^{47,48}

A nivel del esqueleto apendicular las lesiones habituales son metafisarias o diafisarias, radiolúcidas, bien definidas, y frecuentemente delimitadas por un halo escleroso.⁴⁵ Las lesiones son típicamente centrales en el canal medular⁴⁹ y no es habitual encontrar reacción perióstica,⁴⁵ pero cuando ésta se presenta lo hace a manera lamelar simple o múltiple en capas de cebolla.^{50,51} La reacción perióstica necesita estar osificada para poder ser detectada radiográficamente, lo que típicamente toma de entre 10 días y 3 semanas. Cuando la osificación aún no ocurre, la resonancia magnética puede detectarla adecuadamente.⁵¹

En las etapas tempranas de la enfermedad las lesiones óseas presentan un patrón osteolítico agresivo, de apariencia permeativa y una amplia zona de transición. En etapas posteriores las lesiones evolucionan hacia una apariencia más benigna con márgenes mejor definidos, una más estrecha zona de transición, y una reacción perióstica más madura o en su defecto ausente.⁵² A este respecto podemos mencionar que autores como Uhlinger (1963), Mirra y Gold (1989), han distinguido tres fases en la evolución de la histiocitosis de células de Langerhans: incipiente, intermedia y tardía.⁴⁸

Las imágenes de tomografía son útiles para delinear las lesiones óseas, particularmente en la base del cráneo, la columna vertebral y la pelvis (Figura 7), sitios donde las radiografías convencionales no pueden demostrar adecuadamente las lesiones producidas por la enfermedad.⁴⁰ Este método diagnóstico es especialmente útil para demostrar la destrucción cortical y el consecuente compromiso hacia las partes blandas circundantes.⁵³

La resonancia magnética es un auxiliar de diagnóstico que indiscutiblemente ha demostrado tener alta sensibilidad, pero lamentablemente una de sus deficiencias es su relativamente baja especificidad;^{50,54} sin embargo, indudablemente es uno de los métodos de imagen más necesarios durante la evaluación preoperatoria (biopsia y tratamiento definitivo) de todos los tumores musculoesqueléticos.⁵⁰ Por este medio, un hallazgo común es encontrar importante edema periférico,⁴⁹ siendo definitivamente el punto más importante a resaltar con su empleo, la demostración de la integridad de los discos intervertebrales adyacentes a una lesión espinal, lo que ayuda a diferenciar al granuloma eosinófilo de una espondilodiscitis.⁵³ Hay que considerar a este respecto que la resonancia magnética es considerada el estándar de oro en la detección de infecciones espinales.⁵⁵

La gammagrafía ósea tiene mayor sensibilidad en el diagnóstico de lesiones monostóticas que en poliostóticas, existiendo controversia en cuanto a la exactitud diagnóstica de la gammagrafía ósea según la localización de la lesión.⁵⁶ Este método diagnóstico no ha sido completamente aceptado como de rutina en la histiocitosis de células de Langerhans debido a que aproximadamente el 20% de las lesiones no son identificadas por este medio.⁴⁰

Siempre debemos de tener en mente que los hallazgos clínicos y radiológicos durante las etapas tempranas de la enfermedad son frecuentemente sugestivos de malignidad.⁵⁰ La apariencia radiológica de las lesiones óseas encontradas en estos pacientes definitivamente depende de la etapa de la enfermedad y del segmento esquelético afectado.⁵²

Es un hecho que el diagnóstico radiológico diferencial del granuloma eosinófilo durante la infancia debe realizarse principalmente con la osteomielitis y con el sarcoma de Ewing.³⁹

A nivel óseo debemos siempre tener en mente que el cráneo es el sitio más frecuentemente afectado por la histiocitosis de células de Langerhans (granuloma eosinófilo).^{40,57}

Tomográficamente, los defectos generados por esta entidad son zonas líticas e irregulares con márgenes bien definidos y en algunas ocasiones con alguna espícula ósea en el centro.⁵⁷ Las imágenes características del granuloma eosinófilo en los huesos del cráneo son en sacabocado, y es posible encontrar también el signo radiológico del botón secuestrado. A nivel vertebral, el hallazgo característico es la vértebra plana, y así mismo en la pelvis y la mandíbula podemos encontrar el signo del ojal abierto y la imagen de los dientes flotando, respectivamente.

Se han reportado diferentes formas de tratamiento para el granuloma eosinófilo entre las que se incluyen la observación, la inyección de esteroides, la resección intralesional con o sin injerto óseo, quimioterapia y radioterapia.^{36,54} Dada la posibilidad de una resolución espontánea, el tratamiento, incluso en las lesiones espinales, debe ser lo más conservador posible.⁵⁸

Los pacientes esqueléticamente maduros habitualmente requieren tratamientos más agresivos que aquellos que aún no han alcanzado la madurez ósea.³⁶ El pronóstico en la histiocitosis de células de Langerhans depende primariamente de la edad del paciente, así como de la extensión de la enfermedad,⁴⁰ y la localización de la o las lesiones.

ENOSTOSIS (ISLOTE ÓSEO)

Esta patología esquelética también conocida como islote óseo fue inicialmente descrita por Stieda en 1905 y más tarde por Fischer en 1912. También se le ha denominado «islotes calcificados en hueso medular», «islotes óseos escleróticos», «esclerosis focal», así como «endosteoma».⁵⁹

Son lesiones que raramente ocasionan síntomas y su diagnóstico generalmente se hace en base a su apariencia radiológica.⁶⁰

Radiográficamente aparecen como áreas de esclerosis intraóseas únicas o múltiples correspondientes a hueso haversiano compacto, de tamaño variable y márgenes discretos. Pueden ser ovoideas o redondeadas, y suelen estar alineadas con el eje mayor de la estructura trabecular. Desde el centro de la lesión aparecen espículas óseas radiadas de aspecto espinoso, no sobresaliendo de la cortical del hueso dañado (Figura 7).⁶¹

Histológicamente, las exostosis revelan hueso compacto lamelar con sistemas haversianos.⁶²

Se presume que se trata de lesiones que poseen la misma actividad metabólica que la del hueso cortical que se encuentra en su periferia, y que por lo tanto no son visualizadas en la gammagrafía ósea; sin embargo, en 1979 Davies y asociados reportaron el primer caso histológicamente comprobado, con gammagrafía positiva.⁶⁰ El hecho de que generalmente este estudio se muestra normal, sirve para su diagnóstico diferencial con otras patologías, principalmente con metástasis osteoblásticas,⁶¹ aunque esta última situación no suele afectar a la población esqueléticamente inmadura.

Considerando que se trata de un diagnóstico clínico y radiológico, el tratamiento está basado única-

mente en la vigilancia y observación de la lesión; sin embargo, ante una duda razonable se deberá proceder a la resección y su consecuente estudio histopatológico.

Dentro de las situaciones que pudiéramos considerar como indicativas para biopsia se encuentran las lesiones sintomáticas y las que presentan crecimiento. Una modesta actividad demostrada por gammagrafía ósea no es indicación para llevar a nuestro paciente a una biopsia, especialmente cuando las características radiológicas convencionales de la lesión, así como las observadas por tomografía, son totalmente características de una enostosis.⁶²

Referencias

1. Sánchez TLJ, Santos HM. El arte de diagnosticar tumores óseos. *Acta Ortop Mex.* 2012; 26(1): 57-65.
2. Greenspan A, Remagen W. Miscelánea de tumores y lesiones pseudotumorales. En: *Tumores de huesos y articulaciones.* Marbán: 2002; 7: 311-366.
3. Sanctis N, Andreacchio A. Elastic stable intramedullary nailing is the best treatment of unicameral bone cyst of the long bones in children? Prospective long-term follow-up study. *J Pediatr Orthop.* 2006; 26(4): 520-525.
4. Alonso HJ, Abril MJC, Epeldegui TT, Gil RM, Carrillo DR. Tratamiento del quiste óseo simple en la población infantil. *Rev Ortop Traumatol.* 2003; 47: 48-54.
5. Cho HS, Oh JH, Kim HS, Kang HG, Lee SH. Unicameral bone cysts. A comparison of injection of steroid and grafting with autologous bone marrow. *J Bone Joint Surg Br.* 2007; 89B: 222-226.
6. Suárez SMA, Maestro FA, Murcia MA, Guerra GC, Acebal CG, Martínez GJ. Quiste óseo simple: estudio comparativo de diferentes métodos de tratamiento. *Rev Esp Cir Osteoart.* 1998; 33: 71-78.
7. Kaelin AJ, MacEwen GD. Unicameral bone cysts. Natural history and risk of fracture. *Int Orthop (SICOT).* 1989; 13: 275-282.
8. Lokiec F, Ezra E, Khmush O, Wientroub S. Simple bone cysts treated by percutaneous autologous marrow grafting. A preliminary report. *J Bone Joint Surg Br.* 1996; 78B: 934-937.
9. Tey IK, Mahadev A, Leong LKB, Lee EH, Nathan SS. Active unicameral bone cysts in the upper limb are at greater risk of fracture. *J Orthop Surg.* 2009; 17(2): 157-160.
10. Margolis M, McLennan MK. Answer to radiology rounds. Simple bone cyst pain is caused by an associated pathologic fracture. *Can Fam Phys.* 1994; 40: 1535-1541.
11. Rey SV, Gareá LA, Baña SF. Quiste óseo esencial gigante tratado con inyecciones de acetato de metilprednisolona. *Acta Ortop Gallega.* 2005; 1(1): 27-29.
12. Neer CS, Francis KC, Marcove RC, Terz J, Carborana PN. Treatment of unicameral bone cyst. A follow-up study of 175 cases. *J Bone Joint Surg Am.* 1966; 48: 731-745.
13. Mankin HJ, Hornicek FJ, Ortiz CE, Villafuerte J, Gebhardt MC. Aneurysmal bone cyst: a review of 150 patients. *J Clin Oncol.* 2005; 23(27): 6756-6762.
14. Rodríguez GR, Hernández AJA, Ortiz SR, Guzmán SJJ, Rodríguez CR, Solís DO. Quiste óseo aneurismático gigante

- de columna vertebral. *Rev Fac Med UNAM*. 2003; 46(6): 218-221.
15. Leithner A, Windhager R, Lang S, Haas OA, Kainberger F, Kotz R. Aneurysmal bone cyst. A population based epidemiologic study and literature review. *Clin Orthop Relat Res*. 1999; 363: 176-179.
 16. Rodríguez RA, Stanton RP. Aneurysmal bone cyst in 29 children. *J Pediatr Orthop*. 2002; 22: 533-539.
 17. Delgado SPJ, Abril MJC. Quiste óseo aneurismático en sacro. Patología del Aparato Locomotor. 2004; 3(4): 64-67.
 18. Soto MC, Gómez MLC, Piñeros RDF, Núñez MG, Saavedra PDA. Quiste óseo aneurismático grado 3 del tercio proximal de fémur manejo con arcos costales alogénicos. Reporte de un caso. *Rev Colomb Ortop Traumatol*. 2006; 20(4): 110-114.
 19. Eisele G, Galli E, Simonelli D, Alvarado A, Gregorio L, Lamelas A et al. Terapéutica alternativa del quiste óseo aneurismático mediante embolización percutánea. Anuario Fundación Dr. J. R. Villavicencio. 2007; 15: 90-94.
 20. Morton KS. Bone production in non osteogenic fibroma. *J Bone Joint Surg Br*. 1964; 46B(2): 233-243.
 21. Heck RKJr. Tumors and nonneoplastic conditions simulating. In: Campbell's operative orthopaedics. 11th Ed. Canale & Beaty; 2010: p.20.
 22. De Mathos CBR, Binitie O, Dormans JP. Pathological fractures in children. *Bone Joint Res*. 2012; 1: 272-280.
 23. Herrmann ME, Yong SL, McClatchey KD. Pathologic quiz case. *Arch Pathol Lab Med*. 2000; 124: 917-918.
 24. Bullough PG, Walley J. Fibrous cortical defect and non ossifying fibroma. *PMJ*. 1965; 41: 672-676.
 25. Arata MA, Peterson HA, Dahlin DC. Pathological fractures through non ossifying fibromas. *J Bone Joint Surg Am*. 1981; 63A: 980-988.
 26. Ruiz OC, Flores CG. Displasia fibrosa poliostótica generalizada con fractura subtrocantérica. Presentación de un caso. *Acta Ortop Mex*. 2008; 22(2): 135-140.
 27. DiCaprio MR, Enneking WF. Fibrous dysplasia. Pathophysiology, evaluation and treatment. *J Bone Joint Surg Am*. 2005; 87A(8): 1848-1864.
 28. Shah ZK, Peh WCG, Koh WL, Shek TWH. Magnetic resonance imaging appearances of fibrous dysplasia. *Br J Radiol*. 2005; 78: 1104-1115.
 29. Saglik Y, Atalar H, Yildiz Y, Basarir K, Erekul S. Management of fibrous dysplasia. A report on 36 cases. *Acta Orthop Belg*. 2007; 73(1): 96-101.
 30. Antón RLM, Ortega ML, Angulo G de CS. Displasia osteofibrosa de los huesos largos versus fibroma osificante. *An Esp Pediatr*. 1997; 46(2): 195-198.
 31. Greenspan A, Remagen W. Lesiones fibrosas y fibrohistiocíticas. En: *Tumores de huesos y articulaciones*. Marbán; 2002; 4: 205-245.
 32. Kahn LB. Adamantinoma, osteofibrous dysplasia and differentiated adamantinoma. *Skeletal Radiol*. 2003; 32: 245-258.
 33. Seeger LL. Radiologic evaluation of benign bone tumors. In: Menendez LR. *Orthopaedic knowledge update. Musculoskeletal tumors*. American Academy of Orthopaedics Surgeons: First edition; 2002: pp. 69-75.
 34. Unni KK. Conditions that simulate bone neoplasms. In: Dahlin's bone tumors. *General aspects and data on 11,087 cases*. Lippincott-Raven Publishers: Fifth edition; 1996: pp. 355-432.
 35. Hung PC, Wang HS, Jaing TH, Huang TJ, Pang LC. From normal to abnormal MR findings within three weeks in a solitary pelvic Langerhans cell histiocytosis. *Skeletal Radiol*. 2003; 32: 481-484.
 36. Plasschaert F, Craig C, Bell R, Cole WG, Wunder JS, Alman BA. Eosinophilic granuloma. A different behaviour in children than in adults. *J Bone Joint Surg Br*. 2002; 84B: 870-872.
 37. Sho Y, Matsuwo H, Hongo H, Uchimura M. Eosinophilic granuloma of the ishium. *Acta Med Nagasaki*. 1963; 7(3-4): 69-75.
 38. Montalti M, Amendola L. Solitary eosinophilic granuloma of the adult lumbar spine. *Eur Spine J*. 2012; 21 (Suppl. 4): S441-S444.
 39. Mavrogenis AF, Abati CN, Bosco G, Ruggieri P. Intralesional methylprednisolone for painful solitary eosinophilic granuloma of the appendicular skeleton in children. *J Pediatr Orthop*. 2012; 32(4): 416-422.
 40. Herman TE, Siegel MJ. Langerhans cell histiocytosis: radiographic images in pediatrics. *Clin Pediatr*. 2009; 48(2): 228-231.
 41. Lagos SE, Soto MT, Carrillo HJM, Suárez ZA. Síndromes histiocíticos de la infancia: a propósito de un caso de histiocitosis de células de Langerhans. *Rev Med Costa Rica Centroam*. 2007; 64(580): 167-175.
 42. Alyas F, Tirabosco R, Cannon S, Saifuddin A. Fallen fragment sign in Langerhans cell histiocytosis. *Clin Radiol*. 2008; 63: 92-96.
 43. David R, Oria RA, Kumar R, Singleton EB, Lindell MM, Shirkhoda A et al. Radiologic features of eosinophilic granuloma of bone. *Am J Roentgenol*. 1989; 153: 1021-1026.
 44. Postini AM, Del Prever AB, Pagano M, Rivetti E, Berger M, Asaftei SD et al. Langerhans cell histiocytosis: 40 years' experience. *J Pediatr Hematol Oncol*. 2012; 34(5): 353-358.
 45. Arkader A, Glotzbecker M, Hosalkar HS, Dormans JP. Primary musculoskeletal Langerhans cell histiocytosis in children. An analysis for a 3-decade period. *J Pediatr Orthop*. 2009; 29(2): 201-207.
 46. Rees J, Paterson AW. Langerhans cell histiocytosis in an adult. *Br J Oral Maxillofac Surg*. 2009; 47: 52-53.
 47. Krasnokutsky MV. The button sequestrum sign. *Radiology*. 2005; 236(3): 1026-1027.
 48. Greenspan A, Jundt G, Remagen W. Round cell lesions. In: *Differential diagnosis in orthopaedic oncology*. Lippincott Williams & Wilkins: Second edition; 2007: pp. 314-362.
 49. Kim SH, Smith SE, Mulligan ME. Hematopoietic tumors and metastases involving bone. *Radiol Clin N Am*. 2011; 49: 1163-1183.
 50. Beltran J, Aparisi F, Bonmati LM, Rosenberg ZS, Present D, Steiner GC. Eosinophilic granuloma: MRI manifestations. *Skeletal Radiol*. 1993; 22: 157-161.
 51. Wenaden AET, Szyzsko TA, Saifuddin A. Imaging of periosteal reactions associated with focal lesions of bone. *Clin Radiol*. 2005; 60: 439-456.
 52. Kilborn TN, Teh J, Goodman TR. Pediatric manifestations of langerhans cell histiocytosis: a review of the clinical and radiological findings. *Clin Radiol*. 2003; 58: 269-278.
 53. De Schepper AMA, Ramon F, Van Marck EMR. Imaging of eosinophilic granuloma: report of 11 cases. *Skeletal Radiol*. 1993; 22: 163-166.
 54. Chadha M, Agarwal A, Agarwal N, Singh MK. Solitary eosinophilic granuloma of the radius. An unusual differential diagnosis. *Acta Orthop Belg*. 2007; 73: 413-417.
 55. Capa GA, Flores TI, Gozalo AD. Espondilodiscitis lumbar: clínica y factores de riesgo en el diagnóstico precoz. *Rehabilitación (Madr)*. 2010; 44(1): 82-85.
 56. Núñez CI, Argibay VS, Barandela SJ, Sánchez SA, Pubul NV, Ruibal MA. La gammagrafía ósea en el granuloma eosinófilo. *Oncología*. 2004; 27(8): 509-513.
 57. Willatt JMG, Quaghebeur G. Calvarial masses of infants and children. *A radiological approach*. *Clin Radiol*. 2004; 59: 474-486.

58. Ghanem I, Tolo VT, D'Ambra P, Malogalowkin MH. Langerhans cell histiocytosis of bone in children and adolescents. *J Pediatr Orthop*. 2003; 23: 124-130.
59. Greenspan A. Bone island (enostosis): current concept-a review. *Skeletal radiol*. 1995; 24: 111-115.
60. Davies JAK, Hall FM, Goldberg RP, Kasdon EJ. Positive bone scan in a bone island. *J Bone Joint Surg Am*. 1979; 61A(6): 943-945.
61. Raichholz G, Acevedo P, Vázquez R, Staffieri R. Displasias óseas esclerosantes. Anuario Fundación Dr. J. R. Villavicencio. 2006; 14: 113-117.
62. Ward WG. Benign osteoblastic tumors of bone. In: Menendez LR. *Orthopaedic Knowledge Update*. Musculoskeletal

tumors. American Academy of Orthopaedic Surgeons. Musculoskeletal Tumor Society: First edition; 2002: pp. 87-102.

Correspondencia:

Dr. Luis Jair Sánchez Torres

Centro Oncológico y de Especialidades Médicas del Hospital Santa Cecilia de Monterrey.

Isaac Garza Núm. 200, Poniente esquina con Hermenegildo Galeana,

Col: Centro, 64000, Monterrey, Nuevo León, México.

E-mail: onco-orto@axtel.net

www.medigraphic.org.mx