

## Unidad 2. Tumores e infecciones

**Marta Salom Taverner:** Unidad de Ortopedia Infantil. Hospital Universitario y Politécnico La Fe. Valencia. España.

### TUMORES

La patología tumoral en los niños es frecuente, pero generalmente se trata de tumores benignos, los malignos son muy raros.

#### Tumores óseos benignos (TOB)

La mayoría de los tumores óseos en la infancia son benignos y son los que solemos ver durante nuestra práctica clínica como fracturas patológicas, como hallazgo casual o como una lesión dolorosa.

Cuando se presentan como una **fractura patológica**, el tumor más frecuente es el **quiste óseo simple o esencial (QOE)**, porque es un tumor que no duele pero produce debilidad del hueso. Se localiza con mayor frecuencia en la metáfisis proximal de húmero y fémur y se suele diagnosticar con las radiografías simples. La fractura se trata de la misma forma que si no estuviera el quiste y el quiste se trata si hay riesgo de fractura con técnicas percutáneas de punción e infiltración.

Otro tumor que suele debutar como una fractura patológica es el **fibroma no osificante (FNO)**, que es un TOB de estirpe fibrosa que se localiza en las metáfisis de los huesos largos y que en la radiografía tiene un aspecto típico en sacabocados. Igual que los QOE, se tratan cuando hay riesgo de fractura mediante curetaje e injerto óseo.

Los TOB también pueden descubrirse como un **hallazgo casual**, al hacer un estudio radiográfico por otro motivo, ya que muchos no producen síntomas. El tumor que más frecuentemente se descubre como un hallazgo casual es el **defecto fibroso cortical**, proliferación intracorticales de tejido fibroso en un área de osificación incompleta. La localización típica es la metáfisis de huesos largos, sobre todo en la rodilla. El aspecto radiográfico es típico y no requieren tratamiento ya que desaparecen con el crecimiento.

El **ostecondroma** también suele descubrirse como un hallazgo casual y es el TOB más frecuente en la infancia. También puede presentarse de forma múltiple, como una osteocondromatosis o exostosis ósea siendo en este caso una displasia ósea, asociando talla baja y deformidades por alteraciones del crecimiento. Cuando se presenta de forma aislada son asintomáticos a no ser que produzcan compresión de alguna estructura cercana, pudiendo estar indicada la extirpación quirúrgica.

Algunos TOB son más agresivos y **producen dolor** de larga evolución no incapacitante y generalmente tendremos que hacer el diagnóstico diferencial con lesiones malignas o infecciones óseas y por lo tanto suele ser necesario una biopsia.

El **quiste óseo aneurismático (QOA)** es una lesión excéntrica, de crecimiento rápido y comportamiento agresivo, por lo que suele producir dolor antes de producir una fractura patológica.

Debido a su comportamiento agresivo en las pruebas de imagen, el diagnóstico se hace mediante biopsia.

La **histiocitosis** es una proliferación de células histiocitarias que puede ser única o múltiple (10%). Las imágenes radiológicas pueden simular un tumor maligno por lo que el diagnóstico se hace mediante una biopsia. El pronóstico en las formas óseas localizadas es muy bueno, se trata de un proceso autolimitado con resolución completa.

El **osteoma osteoide (OO)** y el **osteoblastoma** son lesiones osteoblásticas benignas con características radiológicas muy típicas y producen dolor que no cede por la noche y desaparece con la aspirina u otros antiinflamatorios no esteroideos (AINES). Estos tumores generalmente se tratan mediante técnicas percutáneas como la termoablación.

El **condroblastoma** se caracteriza por su localización en las epífisis. El diagnóstico se realiza mediante biopsia y para su tratamiento se puede utilizar también la termoablación o la extirpación quirúrgica.

## Tumores óseos malignos (TOM)

Son poco frecuentes, representan solo el 5,6% de los tumores malignos pediátricos. Los más frecuentes son el osteosarcoma (60%) y el sarcoma de Ewing (30%).

La forma de presentación es inespecífica, con dolor y a veces tumoración, por lo que es frecuente que el diagnóstico sea tardío. El estudio mediante radiología simple nos dará el diagnóstico de sospecha, pero hay que complementarlo con un estudio de TC para estudiar mejor las características óseas y de RM para el estudio de la extensión, masa de partes blandas y relación con otras estructuras, principalmente neurovasculares.

Además, hay que hacer un estudio de extensión mediante TC pulmonar, ya que estos tumores metastatizan con mayor frecuencia en el pulmón, gammagrafía ósea para descartar metástasis óseas y últimamente también se está utilizando cada vez más el PET-TC.

El diagnóstico definitivo se obtiene mediante el estudio de AP del tumor mediante biopsia. Es importante que la biopsia sea realizada por el equipo que va a realizar el tratamiento quirúrgico del tumor.

El tratamiento de los TOM precisa de un equipo multidisciplinar coordinado por los oncólogos pediátricos y por un equipo quirúrgico que también será multidisciplinar formado por cirujanos ortopédicos expertos en tumores, cirujanos ortopédicos pediátricos, cirujanos pediátricos y cirujanos plásticos. La decisión del tratamiento de estos tumores es discutida en los comités de tumores pediátricos de los que forman parte todos los profesionales implicados en el manejo de esta patología.

El tratamiento de los TOM está muy estandarizado y se siguen protocolos internacionales que constan de QT neoadyuvante (previa a la resección del tumor), tratamiento local del tumor y de las metástasis, si las hubiera, y quimioterapia posterior. En el caso del sarcoma de Ewing también se utiliza la radioterapia (RT) al tratarse de un tumor radiosensible.

El tratamiento local de los TOM consta de la resección tumoral, seguida de la reconstrucción. Hoy en día el 85% de los pacientes son tratados con cirugías de preservación del miembro con una supervivencia mayor del 60%. Dentro de las técnicas quirúrgicas de preservación del miembro podemos hacer reconstrucciones mediante aloinjertos con o sin peronés vascularizados o utilizar prótesis tumorales modulares o de crecimiento para evitar grandes disimetrías finales.

## Tumores de partes blandas benignos (TPBB)

Son menos frecuentes que los óseos.

- **Quistes poplíteos** o de Baker: suelen ser asintomáticos y desaparecen espontáneamente.
- **Malformaciones vasculares:** son los TPBB más frecuentes. Pueden ser sintomáticas según la localización y el tamaño y son difíciles de tratar.
- **Miositis osificante:** es una complicación de un traumatismo que puede confundirse con un tumor maligno ya que en las primeras fases es muy dolorosa y las imágenes radiológicas pueden ser confusas. El proceso es autolimitado y acaba por desaparecer.
- **Fibromatosis agresiva:** tiene un comportamiento invasivo y agresivo con un tratamiento es difícil porque la extirpación quirúrgica completa es muy difícil y las recidivas son frecuentes y además agresivas. Generalmente se consigue frenar el crecimiento con quimioterapia.

## Tumores de partes blandas malignos (TPBM)

Son menos frecuentes que los benignos, pero muchas veces el diagnóstico diferencial entre los dos grupos es difícil, por lo que muchas veces son tratados inicialmente como benignos con resecciones marginales no adecuadas y esto empeora mucho el pronóstico.

En este grupo de tumores es frecuente la diseminación vía linfática por lo que en la exploración es importante palpar todos los territorios linfáticos.

El tratamiento quirúrgico es la base principal del tratamiento de estos tumores. El pronóstico depende del grado histológico (alto o bajo grado), localización y tamaño del tumor, porque estas tres características condicionan la posibilidad de la extirpación quirúrgica. Cuanto más grande y más proximal, peor pronóstico.

Existen dos grandes grupos, los **rabdomiosarcomas** (el 50% de los tumores de partes blandas malignos en niños) y los no rabdiomiosarcomatosos. Dentro de este último grupo, los más frecuentes son el **fibrosarcoma congénito**, tumor maligno que suele estar presente al nacimiento y que, aunque es maligno presenta buen pronóstico, y el **sarcoma sinovial**, más frecuente en niños mayores y adolescentes con mal pronóstico.

## INFECCIONES MUSCULOESQUELÉTICAS

Son poco frecuentes pero graves, porque pueden dejar muchas secuelas. Para evitar complicaciones es necesario realizar un diagnóstico precoz y un tratamiento adecuado.

### Osteomielitis

Se clasifican según el tiempo de evolución de la infección.

	<b>Aguda</b>	<b>Subaguda</b>	<b>Crónica</b>
Duración síntomas	<2 semanas	>2 semanas	Larga duración
Edad	<5 años	7,5 años de media	Cualquier edad
Germen más frecuente	<i>Staphylococcus aureus</i>	<i>Staphylococcus aureus</i>	<i>Staphylococcus aureus</i>
Etiología más frecuente	Hematógena	Hematógena	Hematógena
Sintomatología	Dolor importante	Dolor no importante	Dolor no importante
Fiebre	Sí	No siempre	No siempre
Signos locales de infección	Sí	No	No
Analítica	Leucocitosis, ↑PCR Y VSG	Suele ser normal	Suele ser normal
Pruebas de imagen	Rx normal RM patológica	Rx patológica	Rx patológica
Diagnóstico diferencial	Tumores malignos	Tumorales benignos	Tumores malignos
Tratamiento	Antibióterapia	Antibióterapia	Antibióterapia
Indicación cirugía	Si absceso o no mejoría con ANTB	Si duración >1 mes	Sí

## Osteomielitis crónica multifocal recurrente

Es una enfermedad autoinmune, pero es muy frecuente que en sus comienzos se diagnostique de forma errónea de osteomielitis.

Aparece en niños mayores y adolescentes como episodios de cuadros inflamatorios en distintas localizaciones de forma secuencial. Localizaciones frecuentes son la tibia, el fémur, la clavícula, el pie y la columna vertebral. Las imágenes radiológicas recuerdan a una osteomielitis subaguda.

Cómo se trata de un cuadro autoinmune con cultivos negativos, el tratamiento no son los AINES sino los corticoides.

## Artritis séptica

Son más frecuentes en niños menores de 5 años. Las localizaciones más frecuentes son la cadera, rodilla, tobillo y codo. La etiología más frecuente es la hematógena.

La clínica consiste en dolor e impotencia funcional de la articulación, irritabilidad, fiebre y anorexia. En la analítica encontraremos leucocitosis, aumento de la PCR y de la VSG. Los hemocultivos solo son positivos en un 30-50%. En la Ecografía se observará líquido intraarticular mientras que en la radiografía solo observaremos signos indirectos de derrame articular.

Cuando se localiza en la cadera, es importante hacer el diagnóstico diferencial con una sinovitis de cadera ya que en las pruebas de imagen también encontraremos un derrame articular.

En el aspirado del líquido articular, el GRAM suele ser positivo en el 30-50% de los casos y el estudio bioquímico nos ayudará a distinguir si se trata de una infección o de un proceso inflamatorio. Los gérmenes más frecuentes son la *Kigella Kingae* en menores de 4 años y el *Staphylococcus Aureus* en el resto.

El tratamiento debe consistir siempre en evacuar el líquido purulento de la articulación junto con la antibioterapia.

## Infecciones de partes blandas

- **Celulitis:** inflamación difusa de las partes blandas con hiperemia y edema, pero sin formación de absceso. Los gérmenes causantes más frecuentes son el *Streptococcus* del grupo A  $\beta$ -hemolítico y el *Staphylococcus aureus*. El tratamiento con los antibióticos orales o intravenosos.
- **Piomiositis:** infección muscular, generalmente consecuencia de una bacteriemia, pero también se puede producir por una infección contigua (osteomielitis) o por otra puerta de entrada. El germen causante más frecuente es el *Staphylococcus aureus* y la localización más frecuente en los músculos alrededor de la cadera. Se desarrolla en tres fases: flemonosa, fase de absceso y fase de toxicidad sistémica. La clínica es de dolor e impotencia funcional. La analítica estará alterada con leucocitosis, elevación de la PCR y la VSG. El diagnóstico se realiza con la RM y el tratamiento es la antibioterapia y drenaje si hay absceso.
- **Discitis:** infección del disco vertebral. Se suele producir en niños pequeños. Es difícil de diagnosticar porque la clínica es muy inespecífica y puede no haber alteraciones analíticas. Al principio las radiografías son normales y el diagnóstico se realiza mediante RM. El tratamiento consiste en la antibioterapia y la utilización de ortesis tipo corsé para disminuir la movilidad de la columna y el dolor.

## PUNTOS CLAVE

- Los tumores óseos en los niños son frecuentes pero la mayoría son benignos.
- Los tumores óseos se pueden presentar como fracturas patológicas, hallazgos casuales o tumores dolorosos.
- La mayoría de los tumores óseos que se presentan como fracturas patológicas o hallazgos casuales, sin antecedentes de dolor, suelen ser benignos y se pueden diagnosticar con pruebas de imagen.
- Los tumores óseos que debutan con dolor pueden ser benignos o malignos, pero generalmente es necesaria una biopsia para su diagnóstico.
- Tanto en los tumores óseos benignos como malignos hay que hacer el diagnóstico diferencial con procesos infecciosos.
- Los tumores de partes blandas en los niños son menos frecuentes que los óseos pero el diagnóstico es más difícil.
- Cuando sospechemos un tumor maligno, tanto óseo como de partes blandas, debemos remitirlo a un centro de referencia para que sea tratado de forma multidisciplinar.
- Las infecciones musculoesqueléticas son frecuentes en los niños y si no se tratan adecuadamente pueden dejar graves secuelas.
- El diagnóstico de una osteomielitis requiere un alto grado de sospecha porque, no siempre, existen alteraciones analíticas o hallazgos característicos en las radiografías.

- En las artritis sépticas es urgente realizar una artrocentesis o artrotomía para eliminar el contenido purulento de la articulación.
- Las infecciones de partes blandas son menos frecuentes, pero más difíciles de diagnosticar, siendo la prueba más útil la RM.

## BIBLIOGRAFÍA

- Abed R, Grimer R. Surgical modalities in the treatment of bone sarcoma in children. *Cancer Treat Rev.* 2010;36:342-7.
- Ablá O, Egeler RM, Weitzman S. Langerhans cell histiocytosis: current concepts and treatments. *Cancer Treat Rev.* 2010;36:354-9.
- Betsy M, Kupersmith LM, Springfield DS. Metaphyseal fibrous defects. *J Am Acad Orthop Surg.* 2004;12:89-95.
- Dartnell J, Ramachandran M, Katchburian M. Haematogenous acute and subacute paediatric osteomyelitis. A systematic review of the literature. *J Bone Joint Surg Br.* 2012;94:584-95.
- Docquier P, Dellove C. *Kyste osseux essentiel.* París: Elsevier Masson; 2011.
- Douis H, Saifunddin A. The imaging of cartilaginous bone tumours. I. Benign lesions. *Skeletal Radiol.* 2012;41:1195-212.
- Herring JA, Copley LAB. Infections of the musculoskeletal system. En: *Tachdjian's pediatric Orthopaedics.* 5.ª edición. Elsevier; 2014. p. 1024-76.
- Kadhim M, Sethi S, Thacker MM. Unicameral bone cysts in the humerus: treatment outcomes. *J Pediatr Orthop.* 2016;36:392-9.
- López-Martín N, Álvarez-Galovich L, Calvo-Crespo E, Bouhajeb Y. Variante sólida de quiste óseo aneurismático en raquis. *Rev Ortop Traumatol.* 2004;48:370-4.
- Miranda I, Salom M, Burguet S. Discitis en niños menores de 3 años. Serie de casos y revisión de la literatura. *Rev Esp Cir Ortop Traumatol.* 2014;58:92-100.
- Peltola H, Pääkkönen M, Kallio P, Kallio MJT. Prospective, randomized trial of 10 days versus 30 days of antimicrobial treatment, including a short-term course of parenteral therapy, for childhood septic arthritis. *Clin Infect Dis.* 2009;48:1201-10.
- Salom M, Lorente F, Aroca JE. Osteosarcoma telangiectásico. A propósito de un caso localizado en tibia distal. *Rev Esp Cir Osteoart.* 1997;32:191-5.

