



Biopsia de hueso y articulación

Dr. Rodolfo Rodríguez-Jurado*

La biopsia de hueso en el estudio de niños enfermos es indispensable para el diagnóstico de diversas afecciones pediátricas. Es de particular importancia distinguir entre lesiones tumorales y seudotumorales, en el diagnóstico de la etiología en procesos infecciosos, en la evaluación de fracturas patológicas y en algunas enfermedades metabólicas. En el caso de neoplasias malignas las nuevas modalidades terapéuticas han permitido, en la mayoría de los casos, una cirugía limitada que preserva la extremidad y aún más importante, la supervivencia al cáncer, por lo cual el estudio histopatológico se ha empleado no sólo para fines de diagnóstico sino también para la valoración de la respuesta al tratamiento en especímenes resecados con salvamento de miembros y forma parte de la evaluación pronóstica. Por otro lado, el uso de otras técnicas en el tejido resecado como la inmunohistoquímica, la citogenética y diversas técnicas de biología molecular, han contribuido considerablemente en la investigación, para encontrar nuevos factores pronósticos relacionados con el huésped y el tumor, importantes para predecir el comportamiento biológico del mismo y para su tratamiento.

El estudio de las enfermedades articulares en pediatría al igual que en los adultos se refiere al síndrome denominado artritis, como la alteración de la función articular caracterizada por dolor, limitación del movimiento e inestabilidad. Las causas de artritis son múltiples pero

las más frecuentes en los niños son las infecciosas y las relacionadas con las enfermedades reumáticas. La afección en estas entidades de la cápsula articular y de la capa sinovial es llamativa, aunque la sinovial puede tener patología propia; además, hay tejido similar al sinovial en la vaina de los tendones y ligamentos que explica una sinovitis reactiva del huésped, una tenosinovitis clínica dolorosa, la bursitis y el síndrome entesopático.

INDICACIONES

Las principales indicaciones de la biopsia de hueso y articulación son:

1. Diagnóstico histopatológico de:
 - a. Lesiones quísticas y proliferativas de hueso
 - Quistes
 - Lesiones fibro-óseas
 - Histiocitosis de células de Langerhans
 - Lesiones de células gigantes
 - b. Tumores óseos
 - c. Fracturas patológicas
2. Etiología en osteomielitis
3. Etiología en artritis y sinovitis
4. Evaluación de la resección en bloque

LIMITACIONES, CONTRAINDICACIONES Y COMPLICACIONES

Las limitaciones para establecer un diagnóstico correcto dependen de la técnica utilizada, las características de la muestra, y la información clínico radiológica. La comunicación entre los diversos especialistas involucrados en el diagnóstico de una lesión ósea ---ortopedista, oncólogo, radiólogo y patólogo--- es un requisito indispensable para reducir al mínimo los errores en el diagnóstico. Por lo tanto, el diagnóstico histopatológico tiene que ser un proceso que sigue al análisis de los datos clínicos y la

* Departamento de Patología.
Instituto Nacional de Pediatría

Correspondencia: Dr. Rodolfo Rodríguez-Jurado. Departamento de Patología. Instituto Nacional de Pediatría. Insurgentes Sur 3700-C. Col. Insurgentes Cuicuilco. México 04530 D.F. Tel: 10 84 09 00. Correo electrónico: rrrj60@hotmail.com
Recibido: agosto, 2009. Aceptado: agosto, 2009.

Este artículo debe citarse como: Rodríguez R. Biopsia de hueso y articulación. Acta Pediatr Mex 2009;30(5):275-87.
La versión completa de este artículo también está disponible en: www.nietoeditores.com.mx

observación y discusión de las imágenes radiológicas por los diversos especialistas.

El conocimiento del hueso afectado, la localización topográfica en el hueso implicado y la edad son de importancia crucial para orientar el diagnóstico; por ejemplo, en un adolescente con una lesión en fémur que afecta la metáfisis y tiene una imagen radiológica en “rayos de sol”, hay una fuerte posibilidad de que se trate de un osteosarcoma convencional. Por otro lado, en ese mismo paciente una lesión diafisaria en fémur con una imagen radiológica en “vidrio esmerilado” la probabilidad más alta es una displasia fibrosa.

La biopsia por punción es la que tiene menos riesgos pero se limita a lesiones malignas que invaden tejidos blandos. La muestra puede ser inadecuada en lesiones muy grandes y polimorfas, así como en lesiones superpuestas, como ocurre en el quiste óseo aneurismático secundario asociado a otra lesión preexistente o en fracturas patológicas en las que un callo de fractura exuberante puede ocultar la patología subyacente.

Todas estas limitaciones pueden resolverse si existe una comunicación estrecha entre radiólogos y patólogos.

Asimismo existen casos que sobrepasan el límite de sensibilidad y especificidad de las diversas técnicas (y de los especialistas) que no pueden ser diagnosticados en una sola biopsia y requieren una resección en bloque. El reconocimiento de estos casos puede ser crucial para evitar un tratamiento excesivo a un paciente. Un ejemplo de esto son los casos de osteoblastoma cuyo diagnóstico diferencial con un osteosarcoma bien diferenciado puede ser imposible en una biopsia abierta y sólo puede realizarse en el espécimen de resección en bloque.

La biopsia abierta y la resección en bloque, como métodos invasivos tienen que efectuarse en un quirófano y bajo anestesia general, por lo que las contraindicaciones y complicaciones son las inherentes a dicho procedimiento. A nivel local, la herida puede infectarse o sangrar por lo que deben tenerse cuidados de asepsia y hemostasia.

TÉCNICAS

Existen varios métodos para obtener una biopsia de una lesión ósea. La biopsia por “trucut”, con aguja gruesa, frecuentemente la realiza un radiólogo, con la guía del ultrasonido. Es útil en algunos casos con imagen radiológica clásica de osteosarcoma o tumor recurrente. Puede no ser

apropiada para el diagnóstico de tumores cartilagosos y lesiones quísticas como el quiste óseo aneurismático, ya que en éste los hallazgos son inespecíficos y están dominados por la hemorragia. En el caso de tumores cartilagosos el material en citología no permite distinguir una lesión benigna de una maligna.

La biopsia abierta clásica se realiza bajo anestesia general y el sitio de elección se guía por los hallazgos radiológicos. Algunos autores sugieren realizar corte por congelación del tejido tumoral blando para definir la utilidad del tejido, lo cual puede hacerse si la biopsia obtenida tiene material suficiente para estos efectos; esto tiene un beneficio adicional: si se trata de un proceso inflamatorio infeccioso es indispensable que se cultive el tejido.

Cuando el material es insuficiente puede no ser conveniente ni útil realizar el corte congelado, ya que dicho proceso crea artefacto, lo que imposibilita el estudio o deforma la morfología de un tejido limitado y valioso.

MANEJO DEL TEJIDO

Fijación y descalcificación

Al recibir tejidos de una lesión ósea hay que buscar tejido de consistencia blanda que sea susceptible de ser procesado sin necesidad de ser descalcificado. Aunque esto parece obvio, la experiencia indica que esto no se realiza con frecuencia. La obtención de tejido blando tumoral—que incluso puede ser separado con la punta de un bisturí, de las espículas óseas donde está adherido—puede ser procesado normalmente para tener un diagnóstico en 24 h. Para estudiar el tejido óseo, éste debe estar adecuadamente fijado en formalina al 10% y descalcificado. Existen varias soluciones para estos fines; es ampliamente usado el ácido fórmico al 20% en formol al 10%.

Para el estudio de resecciones en bloque por osteosarcomas o huesos con mayor dureza como osteomas, se puede preparar una solución similar a la anterior, pero agregándole HCL que puede ir del 5 al 20%. En nuestro laboratorio preparamos una solución de 50 mL de ácido clorhídrico y 50 mL de ácido fórmico en 900 mL de agua. Es muy importante, para lograr una descalcificación eficiente, que se hagan cortes (con el equipo, el personal y el cuidado pertinentes) muy delgados, hasta de 2 a 3 cm de espesor. Con estos elementos, la mayoría de los especímenes deben estar bien descalcificados en 24 h.

En las resecciones en bloque, más frecuentemente por osteosarcoma, un corte delgado de 2 a 3 cm efectuado con una cortadora eléctrica en banda puede descalcificarse en cinco días. Es conveniente tomar una radiografía simple del corte delgado que puede ser muy útil tanto para apreciar la textura como para definir los márgenes de la lesión, así como para encontrar el "nidus" en un osteoma osteoide. Es necesario lavar y cepillar la superficie del corte porque el polvo puede causar artificios que dificultan la interpretación histológica. Es importante evitar lo más posible, la exposición al polvo óseo del personal encargado del estudio, ya que puede ser nocivo para el aparato respiratorio. Debe verificarse periódicamente el espécimen para evitar la descalcificación excesiva que ocasionaría la pérdida de los detalles citológicos. También es importante lavar el tejido descalcificado en agua corriente, el tiempo suficiente para desacidificar el mismo; esto depende de la cantidad de tejido a estudiar; una resección en bloque puede requerir hasta 12 h de lavado. Agregar un poco de carbonato de litio puede acortar el tiempo de lavado.

Siempre es útil conservar tejido fresco o solamente fijado en formol para el caso en que se requieran estudios moleculares ulteriores

Tinciones de rutina y especiales

El tejido previamente decalcificado y lavado es incluido en parafina en la forma habitual. Las técnicas histológicas que se recomiendan son hematoxilina y eosina y tricrómico de Masson.

La mayoría de las lesiones no requieren técnicas especiales. La tinción de Masson resalta la colágena y el osteoide.

En casos de lesión inflamatoria y sospecha de infección se deben hacer tinciones para microorganismos.

En lesiones pigmentadas se recomienda tinción de PAS (positiva en lipofucsina) y Pearls (positivo para hemosiderina). La luz polarizada es muy útil para identificar el hueso inmaduro ("woven bone") presente en varias lesiones seudotumorales y enfermedades metabólicas como la osteogénesis imperfecta.

Inmunohistoquímica

Es fundamental para esclarecer la histogénesis en neoplasias indiferenciadas y en tumores de células pequeñas y azules. Las neoplasias óseas en este grupo en pediatría son: sarcoma de Ewing/tumor neuroectodérmico primitivo

periférico (pNET, por sus siglas en inglés), osteosarcoma de células pequeñas, leucemia/linfoma, condrosarcoma mesenquimal y rhabdomyosarcoma. Los inmunoreactantes sugeridos y características principales se muestran en el Cuadro 1.

Microscopía electrónica de transmisión

Es un estudio útil, complementario a la inmunohistoquímica en el diagnóstico de cierto tipo de tumores "no osteosarcoma" y como alternativa en tumores de células pequeñas y redondas en los que la inmunohistoquímica no ha sido convincente. También es útil en neoplasias de células fusiformes, neoplasias vasculares y tumores metastásicos que no son frecuentes en niños.

INTERPRETACIÓN

Histología normal

Hueso

Es un órgano compuesto de varios tejidos: El periostio, el tejido óseo, tejido cartilaginoso, la médula ósea y los vasos.

El periostio es una membrana fibrosa vascularizada derivada del mesénquima, que envuelve la superficie de los huesos, excepto donde se insertan ligamentos y tendones; además demarca el hueso del tejido blando. En los niños el periostio es complejo y muy activo desde el punto de vista biológico; está constituido por una gruesa capa de tejido conectivo adherido en forma laxa al hueso cortical, lo que facilita su actividad biológica. La formación del hueso a partir del periostio es más evidente en la infancia, después de una fractura o de una infección.

El tejido óseo está constituido por cristales de apatita embebidos en colágena y una solución de proteínas formadoras de hueso. Es formado inicialmente por una combinación de osificación endocondral y membranosa, es decir, la transformación del tejido conectivo en hueso propiamente en forma directa (la membranosa) o mediante una fase condroide previa (la osificación endocondral). En un hueso tubular típico, el tamaño es creado por osificación endocondral, pero la forma es dada circunferencialmente por formación de hueso nuevo periosteal (membranosa); su unidad básica de recambio está constituida por un ducto perfectamente acoplado entre osteoblastos y osteoclastos que se denomina "remodelación". Los constituyentes del hueso son un compuesto de fibrillas de colágena flexibles y

Cuadro 1. Tumores de células pequeñas y redondas en hueso y marcadores de inmunohistoquímica

| Tumor | CD99 | TdT | Miogenina | S-100 | Mieloperoxidasa | Genética |
|------------------------------|------|-----|-----------|-----------------------|-----------------|-----------------------------|
| Sarcoma de Ewing/pNET | + | - | - | +/- | - | Translocación 11:22 y otras |
| Osteosarcoma | + | - | - | - | - | Ausencia de t11:22 |
| Células pequeñas | | | | | | |
| Leucemia aguda Linfoblástica | +/- | + | - | - | - | Hiperdiploidia entre otras |
| Leucemia aguda mieloblástica | - | - | - | - | + | t8:21 entre otras |
| Condrosarcoma mesenquimal | + | - | - | + en áreas condroides | - | Ausencia de t11:22 |
| Rabdomiosarcoma | - | - | + | +/- | - | En alveolar t2:13; t1:13 |

suaves con cristales inflexibles y duros de calcio y fósforo. Embebidas en esta matriz están las células menquimatosas que se diferencian a *osteoclastos*, *osteoblastos* y *osteocitos*. Los *osteoblastos* sintetizan la matriz colágena del hueso y regulan su mineralización. Los *osteoclastos* son habitualmente multinucleados (pueden tener dos a cuatro núcleos), menores en número que los osteoblastos y son responsables de la remoción del hueso. Conforme se realiza la formación ósea algunos osteoblastos quedan dentro de la matriz y se convierten en *osteocitos*. La actividad osteoblástica es influida positivamente por la actividad física incrementada, hormona paratiroidea y ciertos factores de crecimiento; la actividad es suprimida por la inactividad y los esteroides.

Cuando los osteoblastos sintetizan colágena, ésta es depositada en capas paralelas que producen un patrón laminar fácilmente visible con luz polarizada que caracteriza el hueso adulto normal; esto requiere tiempo para alcanzar este grado de organización. Cuando ocurre una fractura, o en ciertas lesiones pseudotumorales y estados hipermetabólicos, la organización es menos obvia y la colágena tiene una apariencia en red de canasta, lo que se conoce como hueso inmaduro o "woven bone". Este nunca es un hallazgo microscópico normal y debe alertar al patólogo a la búsqueda de una enfermedad subyacente.

Cuando la matriz orgánica es depositada primeramente por los osteoblastos, no es mineralizada; por lo tanto, una capa de matriz no mineralizada, denominada *osteoides* siempre está presente en la superficie ósea. Normalmente esta capa es muy delgada, pero cuando los índices de depósito y mineralización están desequilibrados la cantidad y extensión del osteoide aumenta y puede desarrollarse lo que se conoce como hiperosteoidosis. Hay que destacar que cuando este osteoide es depositado por células neoplásicas malignas, es el que define un sarcoma osteogénico (osteosarcoma) y se le conoce como osteoide maligno.

En el diagnóstico de osteosarcoma sobre todo es importante recordar, que a pesar de los avances en las técnicas mencionadas, el reconocimiento de "osteoides malignos" sólo puede hacerse por la observación morfológica en una laminilla teñida con hematoxilina y eosina; es decir, que a pesar de varios intentos de la detección de diferentes moléculas (vg. osteonectina) con inmunohistoquímica, ninguna ha sido convincente.

Además de la matriz de colágena extracelular un componente principal del hueso son las proteínas no colagenizadas como formadoras de hueso: osteonectina, osteocalcina, sialoproteína ósea, osteopontina, biglicano y decovina. Su función es dual: participación en la síntesis de colágena y regulación de la mineralización de la matriz. La detección de estas sustancias con inmunohistoquímica no ha sido útil para fines diagnósticos.

El hueso está organizado en dos regiones diferentes desde el punto de vista funcional: la zona cortical y la trabecular. El hueso cortical o "haversiano" es el hueso compacto que constituye la cubierta de la estructura ósea macroscópicamente discernible; continuamente es resorbido en la superficie endosteal y producido en la superficie periosteal. Este es el tejido que se ve en una imagen radiográfica de rutina. El 80 a 90% del volumen del el hueso cortical se encuentra mineralizado a diferencia del 20% en el hueso trabecular, ya que en éste se encuentra la médula ósea que contiene tejido hematopoyético y adiposo. Por lo tanto, la función del hueso cortical es principalmente biomecánica y la del hueso trabecular, significativamente metabólica. Es decir, el hueso trabecular participa en mayor medida tanto en el estado fisiológico normal como en el patológico.

El cartílago hialino o articular tiene una matriz constituida por bandas de colágena entremezcladas con proteínas no colagenosas, y moléculas hidrofílicas de proteoglicanos de carga negativa. El cartílago articular es laxamente

celular, donde los condrocitos carecen de contacto célula a célula; los nutrientes y metabolitos tienen una difusión libre por la matriz compensando la ausencia de tejido linfático y sanguíneo. La matriz de cartílago es metabolizada en condiciones normales y los productos de degradación se liberan al líquido sinovial. El recambio de colágena es más lento y sometido a colagenasas que la degradan. La ruptura de proteoglicanos probablemente es controlada por metaloproteinasas, secretadas por condrocitos.

El cartílago articular puede dividirse en diferentes zonas basado en la orientación de las fibrillas de colágena y los condrocitos. La capa inmediatamente adyacente al espacio articular está constituida por una superficie fibrosa en contacto con el líquido sinovial; esta capa tangencial o superficial a menudo se le llama "lámina splendens" y es relativamente acelular, constituida principalmente por colágena. Por debajo de esta capa descansa la zona transicional o intermedia, seguida por la zona basal o radial, donde los condrocitos se alinean en columnas similares a como lo hacen en la placa de crecimiento ("fisis"). En el lado basal de la zona radial, el cartílago sufre calcificación, reconocible por sus propiedades basofílicas con la tinción de hematoxilina y eosina (H&E). Normalmente el cartílago es avascular; las células de la zona superficial se nutren del líquido sinovial. Las células de la zona basal obtienen su nutrición del hueso subcondral.

Articulación

Las articulaciones entre huesos adyacentes están constituidas por los cartílagos articulares ya descritos y la sinovial. La sinovial se forma cuando el tejido mesenquimal primitivo sufre una cavitación y forma un espacio articular reconocible a las ocho semanas de vida embrionaria. La sinovial madura cubre todas las superficies del espacio articular, excluyendo el cartílago articular. Sólo en condiciones anormales, como en la artritis reumatoide, la sinovial recubre los cartílagos articulares, cambio definido en artritis reumatoide como "pannus". La membrana sinovial, como sucede en la pleura y en el peritoneo, tiene una capa superficial o parietal y una interna o visceral que yace en la articulación y reviste las vainas tendinosas. Una membrana similar a la sinovial reviste también los ligamentos. Todo esto explica los síndromes clínicos de sinovitis, tenosinovitis, bursitis y síndromes entesíticos. El término cápsula articular se refiere al tejido neurovascular

fibroadiposo que envuelve al tejido cartilaginoso no articular del espacio articular.

Lesiones quísticas

Los quistes o cavidades intraóseas se desarrollan cuando uno o varios de los factores mencionados con la remodelación ósea, elevan el índice de resorción ósea en relación con la formación. Existen varias condiciones que pueden ejercer este efecto: fuerzas mecánicas, influencias hormonales como la resorción osteoclástica ligada a paratohormona, alteraciones vasculares (como en la hipótesis del quiste óseo aneurismático), efectos enzimáticos intraóseos (como se sugiere en el quiste óseo unicameral) y cambios secundarios debidos a factores externos como trauma.

Los quistes óseos pueden clasificarse en los que originan de novo llamados primarios o los que ocurren como consecuencia de una patología previa o secundarios. El quiste óseo aneurismático comparte ambas características (Cuadro 2).

Cuadro 2. Clasificación de quistes óseos en pediatría

Quistes óseos primarios

- Quiste óseo unicameral (quiste simple)
- Quiste óseo aneurismático

Quistes óseos secundarios

- Quiste óseo aneurismático secundario
- Quistes óseos postraumáticos
- Quistes relacionados con artritis
- Quistes de remodelación inducidos hormonalmente
- Quistes asociados a hemodiálisis

Quiste óseo unicameral

Generalmente no se toman biopsias de los quistes óseos simples ya que el procedimiento de elección es la aspiración del contenido líquido del quiste y la instilación de metilprednisolona con aguja; sin embargo, el método tradicional de curetaje (legrado) con injerto óseo frecuentemente se utiliza para quistes voluminosos que pueden abarcar buena parte del hueso, en cuyo caso es indispensable el estudio histológico del material para confirmar la naturaleza de la lesión y descartar otro tipo de patologías. En forma anecdótica se han descrito casos de sarcoma de Ewing/tumor neuroectodérmico primitivo periférico (pP-NET por sus siglas en inglés) en niños. Histológicamente en los fragmentos obtenidos con el curetaje se aprecia tejido conectivo delgado con vasos dilatados, escasas células

inflamatorias y células gigantes multinucleadas; puede haber depósito de hemosiderina y fibrina que puede mineralizarse y producir estructuras lamelares concéntricas que semejan cemento. Además puede haber hueso reactivo con osteoblastos prominentes y aún depósito de osteoide en el sitio de fractura patológica

Quiste óseo aneurismático (QOA)

Es una lesión multiloculada que casi siempre deriva del hueso, aunque rara vez puede verse como fenómeno secundario en lesiones de tejidos blandos. Lo más probable es que se inicie como una lesión vascular que culmina en un proceso destructivo expansivo causado por presión capilar de la sangre extravasada.

Los QOA pueden ser primarios o secundarios. El primario es de naturaleza benigna pero localmente destructiva y recurrente. Es una patología relativamente rara y casi el 80% de las lesiones ocurren en niños con frecuencia máxima en la segunda década de la vida. Puede afectar cualquier hueso pero la metáfisis del fémur distal, la tibia proximal y las vértebras son los sitios preferidos.

La imagen radiográfica simple es de una lesión lítica de aspecto “estallado” o distensión balonoide del periostio con una capa cortical adelgazada; también puede verse multilocular como en burbuja de “jabón”.

Puede afectar las articulaciones y los huesos adyacentes como ocurre típicamente en las lesiones espinales donde varias vértebras o arcos costales pueden estar afectados.

Los QOA son lesiones destructivas que pueden causar deformidades severas y daño funcional y las lesiones de la columna vertebral o de los huesos craneofaciales pueden comprimir estructuras vitales y causar discapacidad seria, aún la muerte, aunque esto último es inusual.

La mayoría de las lesiones se tratan con curetaje e injerto óseo y el estudio histológico de los fragmentos obtenidos revelan septos y el tejido sólido constituidos por tejido fibroso laxo, que tiene varios canales capilares y estructuras que simulan vasos pero que no tienen revestimiento endotelial. Hay zonas con hemorragia reciente así como depósito de hemosiderina, células inflamatorias y células gigantes multinucleadas de tipo osteoclasto. De hecho, estas células multinucleadas pueden dominar el cuadro histológico, usualmente localizadas en las zonas hemorrágicas. Casi siempre puede haber hueso reactivo de neoformación que ocasionalmente es muy acentuado que coexiste aún con osteoblastos muy activos que pueden

confundirse con osteosarcomas, principalmente la variante telangiectásica.

Uno de los aspectos más importantes para la indicación de la biopsia es la presencia de patologías subyacentes que suele haber en el 50% de los casos. Tanto las lesiones óseas benignas como malignas, son proclives a desarrollar QOA como fenómeno secundario. (Cuadro 3)

Cuadro 3. Lesiones precursoras de quiste óseo secundario

Displasia fibrosa
 Fibroma no osificante
 Granuloma reparador de células gigantes
 Fibroma condromixóide
 Quiste óseo solitario
 Histiocitosis de células de Langerhans
 (Granuloma eosinófilo)
 Tumor de células gigantes
 Condrioblastoma
 Hemangioma
 Miositis osificante
 Osteosarcoma
 Fibrohistiocitoma benigno y maligno

La imagen radiográfica puede mostrar la superposición de las dos lesiones, aunque con frecuencia la condición subyacente se identifica sólo con estudio histopatológico.

Por el sitio anatómico, la afección de áreas específicas y la edad del paciente pueden anticiparse ciertas lesiones precursoras. En los extremos de los huesos largos, la afección en un esqueleto inmaduro y las lesiones características de QOA en los huesos del tarso sugieren un *condrioblastoma* como lesión predisponente. En huesos pequeños de manos y pies y en mandíbula es frecuente un *granuloma reparador de células gigantes*. Cuando la lesión se encuentra en huesos largos de extremidades, puede tratarse de displasia fibrosa igual en los arcos costales y en la región craneofacial. En la metáfisis de huesos largos, especialmente en extremidades inferiores, puede tratarse de *fibroma no osificante* y en segundo lugar *fibroma condromixóide*. En la columna vertebral la enfermedad subyacente más frecuente es el *osteoblastoma*, aunque también se puede ver en otros sitios como mandíbula y maxilar. Una lesión expansiva, llena de líquido en el sacro, habitualmente representa un QOA superpuesto a un *tumor de células gigantes* en un adulto joven. Las características microscópicas del QOA secundario no difieren de las descritas en el primario aunque se debe estar pendiente de focos microscópicos residuales de las lesiones subya-

centes descritas. El tratamiento y la conducta biológica lo determina la lesión subyacente

Quistes pos-traumáticos

Fueron descritas como lesiones quísticas en el tercio distal del radio en niños, secundarias a fracturas, cuyo origen es una hemorragia subperióstica que erosiona la cortical ósea. Son de dos tipos: *a)* los descritos en niños únicamente como defectos corticales transitorios y *b)* lesiones radiolúcidas expansivas centrales que ocurren tanto en niños como en adultos; en la biopsia se ven muy parecidos a un quiste óseo aneurismático.

Quistes asociados a hemodiálisis

Se veían en la época pre-trasplante cuando las hemodiálisis duraban diez o más años. Son quistes subcondrales característicos que pueden verse en la muñeca, cabeza del húmero, cadera y rótula. A menudo tienen depósito de amiloide.

Los quistes también pueden ocurrir en pacientes con artritis reumatoide y pueden alcanzar gran tamaño. También pueden encontrarse en tejidos blandos incluyendo los articulares, denominados quistes de Baker y pueden ser característicos en artritis reumatoide. Los quistes que aparecen en la hemofilia, la osteonecrosis y la sinovitis vellonodular pigmentada y sus efectos en los huesos adyacentes tienen aspecto radiológico característico.

Lesiones fibro-ósneas

Son proliferaciones de tejido fibroso y hueso en diferentes proporciones y etapas de maduración. Dentro de este grupo hay cuatro entidades clinopatológicas y radiológicas: La displasia fibrosa, el fibroma osificante, la displasia osteofibrosa y el defecto fibroso metafisiario. Son lesiones frecuentes en niños de significado y patogenia diferentes por lo que es importante el diagnóstico preciso. La histología permite definir algunas de estas lesiones por lo cual la biopsia es parte importante complementaria de la clínica y la radiología.

Casi todas estas lesiones son expansivas, destructivas. Se les trata con cirugía amplia; suelen recurrir y cuando la extirpación es incompleta algunas de ellas, como las de la cara, son muy deformantes. Otra característica es que las lesiones destructivas pueden confundirse clínicamente con un tumor maligno y si el patólogo no reconoce la lesión, puede conducir a errores diagnósticos. En ocasiones los

patrones histológicos pueden mezclarse, particularmente en lesiones recurrentes, previamente manipuladas o con diferenciación a otros tejidos como cartílago y cemento. Si la correlación clínico-radiográfica es ambigua, lo más recomendable es diagnosticar un "tumor o lesión fibro-ósnea con características histológicas mixtas".

Algunas de estas lesiones pueden encontrarse en síndromes y enfermedades sistémicas. La displasia fibrosa puede tener varias expresiones clínicas y actualmente se han documentado alteraciones estructurales clonales que afectan varios cromosomas, así como un incremento en los niveles de oncoproteína c-fos, por lo que se le considera como una lesión neoplásica (Cuadro 4).

Cuadro 4. Características clínico-radiográficas de displasia fibrosa

| <i>Variantes de displasia fibrosa</i> | <i>Distribución de lesiones</i> |
|---------------------------------------|--|
| Monostótica | Focos único de un hueso |
| Polioestótica | Focos múltiples en varios huesos |
| Monomélica | Afección unilateral exclusiva o predominante de una extremidad y de pelvis o escápula homolateral. |
| Polimélica | Afección esquelética diseminada |
| Síndrome de Albright-Mcune | Displasia fibrosa polimélica con anormalidades endocrinas, con mayor frecuencia pubertad precoz en adolescentes; puede haber acromegalia, hipotiroidismo, hiperparatiroidismo, síndrome de Cushing, manchas hipopigmentadas en la piel |
| Síndrome de Mazabraud | Displasia fibrosa polioestótica asociado con mixomas de tejidos blandos |

La displasia osteofibrosa descrita por Campanacci es una lesión que tiende a autolimitarse y que se estabiliza después de la pubertad. Es muy similar al adamantinoma de los huesos largos, ocurre exclusivamente en tibia y fibula.

En el fibroma osificante se ha descrito un síndrome familiar de tumor mandibular asociado a hiperparatiroidismo.

En la neurofibromatosis múltiple tipo I pueden encontrarse fibromas no osificantes y displasia fibrosa.

Las principales características de las lesiones fibrosas se señalan en el Cuadro 5.

Cuadro 5. Características sobresalientes de las lesiones fibro-óseas

| Característica | Displasia fibrosa | Fibroma Osificante | Displasia osteofibrosa | Defecto fibroso metafisiario |
|----------------|---|--|--|--|
| Topografía | Intramedular fémur, tibia, huesos cráneo faciales y arcos costales. | Mandíbula maxilar senos paranasales | Tibia, fíbula o ambos. | Tercio distal del fémur o proximal de la tibia. |
| Radiología | Aspecto de vidrio esmerilado Densidad radiográfica variable ; depende de la proporción de hueso y elementos fibrosos | Lesión radiolúcida con radiopacidad variable. Bien definida, unilocular | Lesión radiolúcida con márgenes escleróticos | Lesión radiolúcida paracortical |
| Histología | Proliferación de fibroblastos con patrón en rehilete con trabéculas de hueso inmaduro sin osteoblastos. | Estroma fibroblástico con islotes de cemento que simula osteoide o cuerpos de psamoma (FO "psamomatoide"); tienen una red de osteoide inmaduro con un ribete de osteoblastos | Trabéculas de hueso inmaduro irregulares con actividad osteoblástica Recuerdan el osteoma osteoide o al osteoblastoma pero con un estroma fusocelular prominente. | Estroma fibroblástico celular con focos de histiocitos espumosos |

Histiocitosis de células de Langerhans

La histiocitosis de células de Langerhans (denominada histiocitosis X por mucho tiempo debido al desconocimiento de su patogénesis) es una proliferación clonal de células dendríticas, presentadoras de antígenos; tienen un potencial biológico diverso y comprenden tres formas clínicas conocidas: el granuloma eosinófilo, la enfermedad de Hand-Schüller-Christian y la enfermedad de Letterer-Siwe. Una clasificación basada en lo referente a su afección esquelética y sitios extraesqueléticos se ilustra en el Cuadro 6.

Las células proliferantes guardan similitudes a las células de Langerhans de la piel, mucosas, ganglio linfático y en la histiocitosis de células de Langerhans se denominan células patológicas o lesionales. Las tres entidades básicas, granuloma eosinófilo, Hand-Schüller-Christian y

Cuadro 6. Clasificación convencional de histiocitosis de células de Langerhans, de acuerdo a su afección esquelética

Localizada

Solitaria (granuloma eosinófilo)

- Esquelética
- Extraesquelética (ganglio linfático, pulmón; muy poco comunes en la infancia)

Sistémica

Esquelética multifocal:

- Enfermedad de Hand-Schüller-Christian
- Enfermedad de Erdheim-Chester (casi inexistente en niños)

Esquelética multifocal y visceral

- Enfermedad de Letterer-Siwe

Letterer-Siwe, son etapas diferentes y características de un mismo proceso. Por ser una enfermedad localizada el granuloma eosinófilo se trata localmente con éxito con curetaje, radioterapia o ambas. Casi nunca evoluciona a una enfermedad sistémica diseminada. Por el contrario, la afección extensa multifocal esquelética Hand-Schüller-Christian y la enfermedad de Letterer-Siwe que es la forma visceral o sistémica agresiva requieren tratamiento con quimioterapia. Pueden ser mortales.

La HCL afecta más frecuentemente los huesos craneofaciales; otros sitios afectados son los cuerpos vertebrales, la pelvis y el fémur; rara vez los arcos costales son afectados en niños. Tanto en la forma localizada o solitaria como en la sistémica, estos sitios son los más afectados. En los huesos largos las lesiones son predominantemente diafisarias o metafisarias.

Las imágenes radiológicas son líticas y bien delimitadas, denominadas en sacabocado, además de tener aspecto quístico. Es raro que sean intracorticales. Una lesión típica mide de 1 a 2 cm; las lesiones mayores pueden erosionar o romper la corteza e invadir tejidos blandos. En los cuerpos vertebrales puede llegar al colapso ("vértebra plana"). Cuando ocurre en los arcos costales de niños puede tener aspecto carcomido o "apolillado", lo que no denota que sea más agresiva. En todas las formas de HCL las lesiones son similares y se caracterizan por proliferación de células patológicas de células de Langerhans que pueden tener núcleos ovoides o bilobados; prevalecen los núcleos con

indentaciones nucleares; el citoplasma puede ser eosinófilo de tamaño variable. Siempre se acompaña de una cantidad variable de eosinófilos maduros, de macrófagos ordinarios y de linfocitos asilados o aún de leucocitos polimorfonucleares. Se acompañan con cierta frecuencia de células gigantes multinucleadas que son la coalescencia de células con núcleos similares a células de Langerhans o de tipo osteoclasto.

Las células de Langerhans patológicas son positivas a CD1 y proteína S-100 y muchas de ellas tienen unas estructuras identificadas con microscopia electrónica llamadas "gránulos de Birbeck" que son estructuras pentalaminares, cuya función no es bien conocida. En lesiones crónicas las células características de Langerhans pueden ser muy escasas y predominan macrófagos espumosos y fibroblastos que pueden interpretarse erróneamente como osteomielitis crónica o fibroma no osificante.

Lesiones de células gigantes

Una gran variedad de lesiones óseas tienen lesiones con células gigantes multinucleadas de tipo osteoclasto como componente histológico mayor o menor. Antes de diagnosticar un tumor de células gigantes es conveniente descartar toda la gama de lesiones con células gigantes multinucleadas de tipo osteoclasto. Hay que recordar que las células gigantes pueden ser el elemento neoplásico o incidental en el proceso patológico. Existen varias lesiones en pediatría, que se deben descartar antes de emitir el diagnóstico de tumor de células gigantes (se define en la sección de tumores):

En niños las lesiones de proliferación osteoclástica más frecuentes son el granuloma reparador de células gigantes y el tumor pardo del hiperparatiroidismo. Son indistinguibles histológicamente, por lo cual siempre conviene solicitar niveles de calcio sérico, fosfato y paratormona, para descartar hiperfunción de las paratiroides.

Histológicamente estas lesiones están constituidas por un estroma fibroso, celularidad variable, con células gigantes multinucleadas de tipo osteoclasto, a menudo formando pequeños agregados. La carencia de un estroma mononuclear y la distribución irregular de las células gigantes en varios campos microscópicos sirve para diferenciar este granuloma de células gigantes, de un tumor de células gigantes.

Tumores óseos

Las neoplasias óseas que requieren una biopsia son diversas. Algunas neoplasias benignas como los osteocondromas son sometidos a resección más que biopsia. La sospecha de una neoplasia maligna ósea, es un capítulo de vital importancia en pediatría, y es necesario realizar una biopsia en forma expedita. El osteosarcoma es el tumor óseo maligno, primario, más común en niños y adolescentes, seguido por el Sarcoma de Ewing; que es más frecuente en niños menores de diez años de edad, aunque ambos son los tumores malignos más comunes en la segunda década de la vida.

Osteosarcoma

También denominado sarcoma osteogénico por su capacidad de producir osteoide maligno. Tiene alta frecuencia durante la segunda década de la vida, con una mediana de 17 años y una segunda frecuencia elevada en los adultos alrededor de los 70 años. Afecta ligeramente más a varones. Se debe sospechar en pacientes con dolor profundo y una masa palpable. El paciente o los padres lo relacionan frecuentemente a un traumatismo. Los sitios más comunes son alrededor de la rodilla, la metáfisis inferior del fémur y superior de la tibia.

Las placas radiográficas simples siguen teniendo un valor primordial en el diagnóstico; pueden mostrar imágenes mixtas: líticas y blásticas con neoformación ósea usualmente visible. La apariencia radiográfica clásica es el patrón en rayos de sol. Ante la sospecha en una placa simple de osteosarcoma, es deseable realizar estudio de resonancia magnética de la lesión primaria, para evaluar su proximidad a vasos sanguíneos, nervios, tejidos blandos, extensión articular o lesiones saltonas (alude a la capacidad del osteosarcoma de desarrollar metástasis "saltonas", condición en realidad poco frecuente). También es recomendable realizar estudios de extensión antes de la biopsia, los cuales incluyen placa simple de tórax, tomografía computada o ambas.

La biopsia incisional "abierta" diagnóstica se debe hacer en un sitio que no comprometa un eventual procedimiento de salvamento (contaminación tisular o complicaciones inflamatorias), por lo que es deseable que sea realizada por el mismo cirujano; en ocasiones una biopsia por "tru-cut" puede ser suficiente para el diagnóstico, aunque hay casos difíciles en los que se debe recurrir a una biopsia abierta.

Las características clínicas y radiológicas del tumor van a determinar el abordaje, pero en una biopsia incisional "abierta", el sitio de la incisión y el trayecto de la biopsia debe ser cuidadosamente seleccionado ya que si se prueba que es un osteosarcoma, se puede realizar una resección en bloque, incluyendo el sitio de la biopsia. La observación macroscópica meticulosa del tejido es necesaria para determinar la presencia de tejido de consistencia blanda que no requiera descalcificación. La desmineralización de rutina de todo el tejido recibido, es inadecuada, ya que tal procedimiento destruye componentes celulares y extracelulares.

El osteosarcoma se clasifica en: intramedular, yuxtacortical (denominados recientemente de *superficie*), y de tejidos blandos. La última categoría rara vez ocurre en niños. También puede catalogarse como primario y secundario, dependiendo de que exista o no una lesión preexistente demostrable, como un retinoblastoma hereditario, sitio de radicación previa, osteomielitis, entre otras.

El osteosarcoma puede tener varios patrones histológicos (Cuadro 7).

Cuadro 7. Patrones histológicos de osteosarcoma

| Tipo | Incidencia (%) |
|--------------------------------------|----------------|
| Osteoblástico | 78 |
| Condrolástico | 4 |
| Fibroblástico | 4 |
| Telangiectásico | < 1 |
| Similar al fibrohistiocitoma maligno | Raro |
| Células gigantes | Raro |
| Intramedular de bajo grado | Raro |
| Células pequeñas | No establecido |
| Epitelioide | No establecido |
| Superficie | |
| • Parosteal | No establecido |
| • Periosteal | No establecido |
| • Superficie de alto grado | No establecido |

Existen algunas peculiaridades de los subtipos histológicos que conviene señalar: En el osteosarcoma convencional, cuando predomina el condrolástico tiene mayor resistencia al tratamiento con quimioterapia. El osteosarcoma telangiectásico es frecuente en la metáfisis distal de fémur, tercio proximal de la tibia y del húmero, pero en un 10% de los casos puede ser diafisario. Desde el punto de vista macroscópico es hemorrágico y puede

simular un quiste óseo aneurismático. Anteriormente tenía un pronóstico más ominoso que el convencional, pero con las modernas modalidades de tratamiento combinado, tiene el mismo pronóstico que el convencional.

Uno de los sitios que afecta el osteosarcoma en los niños hasta en el 6 a 10% de los casos son los huesos craneofaciales. La rama mandibular y los huesos alveolares del maxilar son los más frecuentemente involucrados. Dada la complejidad propia de la zona, es muy importante una meticulosa correlación clínico-radiográfica-morfológica para hacer un diagnóstico adecuado. Histológicamente el osteosarcoma condrolástico es el más frecuente en esta zona. Un caso particularmente difícil fue un osteosarcoma predominantemente mixoide en esta zona.

Osteoblastoma

Es un tumor infrecuente relacionado estrechamente con el osteoma osteoide. Su importancia reside en que se puede confundir con osteosarcoma, lo que tiene consecuencias catastróficas. Es un tumor de adolescentes jóvenes con una edad promedio de 16 años. Ocurre más comúnmente en la columna vertebral, pero puede afectar huesos largos, particularmente el fémur proximal. Es una lesión lítica, usualmente bien delimitada, sin la esclerosis densa que se ve en el osteoma osteoide. Cuando afecta la columna vertebral a menudo produce síntomas neurológicos; cuando lo hace en huesos largos, frecuentemente afecta la diáfisis a diferencia del osteosarcoma.

Histológicamente, muestra trabéculas óseas revestidas de osteoblastos, embebidos en un estroma fibroblástico. A diferencia del osteosarcoma, el tumor es bien delimitado del hueso adyacente y casi nunca tiene cartílago, a menos de que haya una fractura patológica asociada. Se ha descrito una variedad denominada osteoblastoma agresivo, que tiene la capacidad de recurrir pero no da metástasis. Morfológicamente se caracteriza por tener células de mayor tamaño de aspecto epitelioide con escasas mitosis.

Osteoma Osteoide

Esta es una lesión benigna, bastante común (10% de los tumores benignos) que puede ser frustrante, tanto en el diagnóstico como en el tratamiento. Es más frecuente en la adolescencia tardía de varones, en huesos largos, especialmente fémur y tibia; en vértebra, húmero, huesos de manos y pies. Cuando se localiza en la corteza, se acompaña de una acentuada reacción esclerótica en el

tejido adyacente y en el periostio. Cuando está adyacente a una articulación puede causar una reacción inflamatoria y simular artritis. El cirujano puede tener dificultad para identificarlo o resecarlo. En cuanto a su morfología si existe una buena resección, se puede identificar con cierta facilidad el denominado "nidus" constituido por trabéculas de osteoide circundadas por osteoblastos y separadas por un estroma fibroso laxo con vasos prominentes.

Sarcoma de Ewing/tumor neuroectodérmico primitivo periférico (SE/TNEPp)

Se han agrupado estos dos tumores porque son el paradigma de estudio molecular y comparten un grupo de translocaciones además de su comportamiento clínico y biológico. Aunque son el segundo tumor más frecuente de partes blandas en niños, en nuestra experiencia, la afección esquelética ocupa entre 6 y 8% de los tumores óseos malignos con mayor frecuencia en la segunda década de la vida. Aproximadamente 80% de los casos se encuentra en pacientes menores de 20 años; el paciente más joven publicado tenía 2.9 años. Es un tumor primariamente de huesos largos, pero también puede afectar el esqueleto axial y las costillas; cuando afecta la pared costal se conoce como tumor de Askin. Los huesos más comúnmente afectados en orden de frecuencia, son el fémur, el iliaco, el peroné, la tibia y el húmero. Puede debutar con síntomas sugestivos de osteomielitis, como fiebre, eritema y aumento de la velocidad de sedimentación, lo que puede retrasar el diagnóstico. Desde el punto de vista de imagen, son lesiones infiltrativas agresivas que causan extensa destrucción ósea e invasión a tejidos blandos. Frecuentemente la afección a tejidos blandos puede enmascarar la lesión ósea, particularmente en huesos pequeños. La expansión periosteal con formación de hueso reactivo puede crear una imagen radiológica en "rayos de sol" como en el osteosarcoma. A diferencia de éste, los SE, afectan las diáfisis. Los hallazgos de imagen incluso con las nuevas técnicas son relativamente inespecíficos. En niños ante una imagen de osteomielitis, es necesario descartar SE. Otros diagnósticos diferenciales se han analizado previamente (ver cuadro inmunohistoquímica). Por lo anterior, la biopsia es indispensable para establecer un diagnóstico correcto.

Existen varios patrones histológicos de esta familia de tumores prototipos del tumores de células redondas y azules; las células son primitivas y pueden variar desde núcleos ovales con nucléolo poco aparente, hasta células de

mayor tamaño, más pleomorfismo con nucléolos aparentes (del antiguamente llamado SE atípico). Puede haber o no formación de rosetas que recuerdan a las de Homer-Wright, lo que un tiempo caracterizo al neuroepitelioma periférico o tumor neuroectodérmico primitivo periférico. También es característica la presencia de necrosis cartográfica, así como la presencia de glucógeno en el citoplasma, demostrable con una tinción de PAS, aunque no en todos los casos. Otro marcador útil para el diagnóstico es la demostración de CD99, un marcador que decora la membrana citoplásmica, pero que puede expresarse por numerosas neoplasias en las que destaca el linfoma linfoblástico.

Fracturas patológicas

Son fracturas de un hueso debilitado por un proceso subyacente tumoral o no tumoral. Generalmente son transversales. Una revisión meticulosa de la imagen, descubrirá el proceso subyacente, aunque en ocasiones hay lesiones que resultan en una sorpresa para el ortopedista. La enfermedad subyacente puede ser congénita o del desarrollo, como un quiste simple o una displasia fibrosa, encondromatosis o enfermedad de Paget. Se pueden asociar con osteomalacia, osteoporosis e hiperparatiroidismo.

ETIOLOGÍA EN OSTEOMIELITIS

La osteomielitis puede afectar pacientes de diversas edades y frecuentemente requiere una biopsia diagnóstica o un curetaje terapéutico. El cultivo ocupa un lugar preponderante para encontrar la etiología. El *Staphylococcus aureus* es el más frecuente incluso en el recién nacido, aunque se han encontrado diversos gérmenes responsables del proceso: *Streptococcus B* y bacilos entéricos Gram negativos como *E. coli*. Pueden ser responsables micobacterias atípicas en lesiones penetrantes. En nuestro medio debe considerarse la osteomielitis tuberculosa dada la prevalencia de la enfermedad.

Recientemente se ha descrito en niños y adultos jóvenes la osteomielitis multifocal recurrente crónica. Clínicamente se caracteriza por comienzo insidioso con fiebre, edema localizado y dolor en huesos involucrados; afecta principalmente la metafisis de los huesos largos y la clavícula. Su importancia radica en la facilidad con que puede confundirse con una neoplasia maligna ósea. Algunas veces puede tener una distribución simétrica. La imagen radiológica se caracteriza por un foco lítico acompañada

de esclerosis. Microscópicamente las lesiones tempranas contienen un infiltrado inflamatorio polimorfonuclear en la médula; puede haber en derredor de dicho infiltrado un collar linfocítico, resorción ósea con actividad osteoclástica. Las lesiones crónicas tienen fibrosis con infiltrado inflamatorio de predominio linfocitario, pero el hueso reactivo de neoformación puede predominar y confundir el diagnóstico. Incluso se han descritos granulomas mal constituidos, sin necrosis caseosa central. Las tinciones para búsqueda de microorganismos como PAS, Gram, Z.N. y aún los cultivos siempre son negativos.

Algunos pacientes pueden tener lesiones de piel recurrentes acompañadas (pustulosis palmoplantaris); la exacerbación de las lesiones es paralela a la exacerbación esquelética. No se conoce la etiología. Las lesiones de huesos largos pueden simular osteosarcoma y las de huesos como la clavícula, un SE. Histológicamente las lesiones en fase tardía pueden llegar a confundirse con linfomas primarios de hueso que son excepcionales en niños.

ETIOLOGÍA DE ARTRITIS Y SINOVITIS

La artritis séptica es más común en niños que en adultos y es causada por las mismas bacterias que la osteomielitis aguda hematógena. Las articulaciones de la rodilla y la cadera son las que más comúnmente se infectan. El infiltrado inflamatorio neutrófilo en el líquido articular y el tejido sinovial son hallazgos morfológicos característicos. Un índice alto de sospecha y el apoyo de estudios de imagen pueden ser cruciales para el diagnóstico que en ocasiones sin un tratamiento oportuno puede tener consecuencias fatales.

La artritis reumatoide puede ser severa en las primeras dos décadas de la vida. Se caracteriza por marcada hiperplasia papilar de la sinovial con intrusión al espacio articular. El denominado "pannus" reumatoide puede afectar la cápsula articular y los tejidos blandos periarticulares; eventualmente puede haber destrucción de las estructuras de sostén, subluxación articular y deformidad. Histológicamente la hiperplasia papilar de la sinovial se agrega un exudado fibrinoso y un infiltrado inflamatorio linfo-plasmocitario prominente. Los denominados nódulos reumatoides son relativamente raros y ocurren en 5 a 10% de los pacientes, usualmente aquéllos con enfermedad seropositiva pauciarticular; se encuentran más comúnmente en tejidos blandos subcutáneos, especialmente en

las superficies extensoras del antebrazo y del codo. Hemos visto casos que el diagnóstico en una biopsia de nódulo reumatoide desenmascara un cuadro de artritis reumatoide. También pueden encontrarse en sitios de presión, aun dentro de la sinovial; viscerales en pulmón, corazón y tubo digestivo. Morfológicamente los nódulos son zonas necrobióticas centrales con histiocitos en derredor, muy peculiares, dispuestos en empalizada y entremezclados con linfocitos.

Sinovitis vellonodular pigmentada

Pertenece al grupo de lesiones proliferativas que se originan en la sinovial, vaina tendinosa o bursa, usualmente en la mano o rodilla. Generalmente es una lesión nodular única y recibe también el nombre de tumor de células gigantes de vaina tendinosa; es más frecuente en la mano. La variante sinovial/articular (más común en rodilla) a menudo es multinodular o difusa en su patrón de crecimiento y se presenta como derrame articular más que un nódulo. Histológicamente, las lesiones están constituidas por nódulos de fibroblastos regordetes con células gigantes multinucleadas dispersas que son la clave del diagnóstico; hay agregados de histiocitos espumosos y macrófagos cargados con hemosiderina (hemosiderófagos) abundantes.

Condromatosis sinovial

Afecta más comúnmente la articulación de la rodilla, luego la cadera, la articulación temporomandibular y la subacromial. Se caracteriza por numerosos nódulos cartilaginosos metaplásicos que se desarrollan en la sinovial, alcanzan varios centímetros de diámetro y pueden observarse en un estudio de resonancia magnética. Los nódulos pueden tener células atípicas o binucleadas sin que sea un proceso maligno.

EVALUACIÓN DE LAS RESECCIONES EN BLOQUE

Después de establecido el diagnóstico y la extensión, el paciente recibe tratamiento con quimioterapia y posteriormente ya sea que se decida la resección bloque o menos frecuentemente la amputación; el patólogo juega un papel crucial en la evaluación del efecto de la quimioterapia sobre el tumor (estimado en necrosis o esclerosis). El mapeo meticuloso del tumor, con la evaluación correcta de los bordes quirúrgicos es de importancia fundamental para el pronóstico del paciente. El sistema de graduación que se usa está señalado en el Cuadro 8.

Cuadro 8. Graduación histológica del efecto de la quimioterapia en un osteosarcoma

| Grado | Respuesta tumoral |
|-------|--|
| 1 | Mínima o ninguna |
| 2 | Necrosis extensa con más de 10% de tumor viable |
| 3 | Necrosis extensa con focos escasos de tumor viable (< 10%) |
| 4 | Necrosis total |

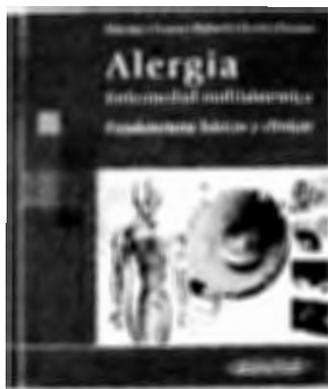
Esta graduación se utiliza como una guía muy valiosa para la modificación subsecuente del protocolo de tratamiento.

Aunque mucho menos frecuente que en osteosarcoma, en la familia de tumores de sarcoma de Ewing, también se llegan a realizar resecciones en bloque, después del tratamiento combinado de quimioterapia, por lo que es necesario realizar un mapeo similar al realizado en casos

de osteosarcoma. También existe un sistema de graduación similar a osteosarcoma para este tumor.

BIBLIOGRAFÍA

1. Vigorita V. Orthopaedic pathology. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins;1999.
2. Dehner L, O'sullivan M, Strauss B, Wold L, Mcalister W. Skeletal system: congenital, developmental, and acquired disorders. En: Stocker T, Dehner L. Pediatric Pathology. 2nd edition. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2001. p. 1319-402.
3. Webber B, Parham D. Bone tumors other than Ewing's sarcoma. En: Parham D. Pediatric Neoplasia. Morphology and biology. Philadelphia: Lippincott-Raven; 1996. p. 259-96.
4. Dorfman H, Czerniak H. Bone tumors. St. Louis: Mosby; 1998.
5. Fletcher Ch, Unni K, Mertens F. Tumours of soft tissue and bone. Pathology and genetics. WHO-OMS. Lyon: IARC press; 2002.



Nuevo libro

Recientemente apareció la obra “**ALERGIA. ENFERMEDAD MULTISISTÉMICA**”, cuyos editores, Mendez, Huerta, Bellanti, Ovilla y Escobar, además de aportar sus conocimientos en diversos capítulos, han contado con la participación de casi un centenar de colaboradores. Todos ellos, editores, son especialistas en alguna de las numerosas ramas de este vasto universo que es la alergia.

La obra se compone de cinco grandes partes: I. Aspectos básicos. II. Manifestaciones clínicas. III. Etiología de las alergias. IV. Inmunodeficiencias. V. Diagnóstico y tratamiento de las alergias y de las inmunodeficiencias. Todo esto, a lo largo de 44 capítulos.

Se ha logrado en esta forma reunir virtualmente todos los conocimientos actuales de este enorme capítulo de la patología que pone al alcance de todos los médicos y de los estudiosos, tanto los orígenes y la historia del problema, como los grandes avances más recientes de la investigación y el tratamiento de un sinnúmero de padecimientos, muchos de los cuales cuya naturaleza y etiología ignorábamos.

A estas cualidades hay que agregar que este libro, de casi 500 páginas, es una edición de excelente calidad tipográfica, profusa y elegantemente ilustrada, lo que contribuye a su valor pedagógico.

Dr. Jorge Espino Vela
Editor en Jefe
Acta Pediátrica de México