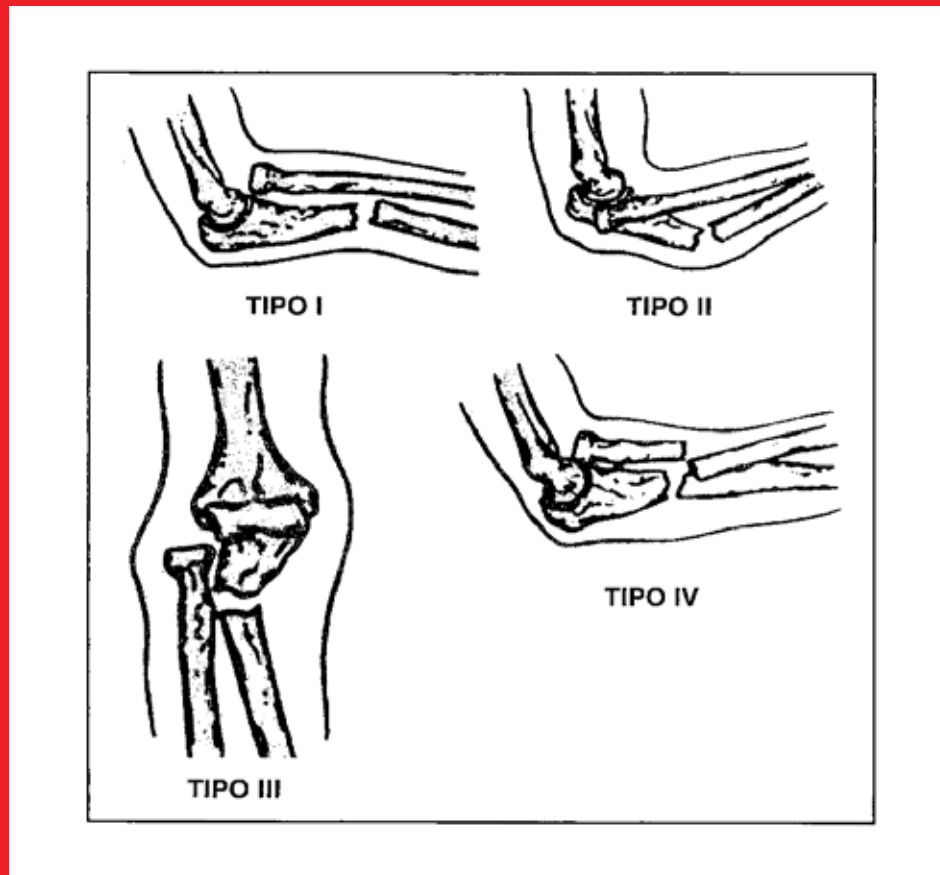


¿Cómo Lo Hago En Ortopedia Y Traumatología Pediátrica?

Servicio De Ortopedia Pediátrica
Del Hospital De Pediatría Garrahan,
Buenos Aires, Argentina



Horacio Miscione



Global-HELP Publications

CAPÍTULO 2

TUMORES

2.1. Indicaciones y forma de tratamiento del osteoma osteoide por punción

Dr. Sergio Innocenti

El primero en describirlo fue Bergstrand en 1930 y Jaffe lo caracterizó en 1925.

Tumor óseo benigno de etiología desconocida.

Está constituido por un núcleo central radiolúcido, generalmente de 1 cm, rodeado por un halo escleroso.

Historia natural.

Puede retrogradar espontáneamente en un período de tres a quince años, se desconoce el mecanismo y no hay confirmación histológica.

Incidencia.

Es el 11% de los tumores óseos benignos y el 3% de los tumores óseos.

Es más frecuente en la segunda y tercera década de la vida, con un predominio en varones de tres a uno.

Localización.

70% en metafisis o diáfisis de huesos largos.

Es más común en el cuello femoral.

10% en columna arco posterior.

Por su ubicación dentro del hueso: en corticales, medulares y subperiósticos.

Presentación clínica.

Severo dolor con incremento nocturno que alivia drásticamente con salicilatos. La prostaglandina E₂ está aumentada en el nido y provoca vasodilatación, podría ser la responsable de los síntomas.

Es la causa más común de escoliosis dolorosa.

Las localizaciones intraarticulares pueden simular artritis.

Otros hallazgos son la atrofia muscular, deformidad angular y discrepancia de longitud.

Diagnóstico por imágenes.

- Radiología: el engrosamiento y esclerosis cortical con un nido radiolúcido de 1 cm se encuentra en el 85% de los casos.
La localización medular y subperióstica suelen tener menor o escasa esclerosis que dificulta el diagnóstico.
- Centellograma: Tc 99 revela acumulación durante el pool vascular y en la fase demorada. El signo de la doble densidad es característico.
- TAC: empleando cortes cada 2 o 3 mm se localiza exactamente el nido.
- RNM: de menor utilidad, puede confundir con osteomielitis o tumores malignos por el edema en partes blandas y medular.

Tratamiento.

Médico: uso prolongado de antiinflamatorios de 3 a 4 años. Son más respondedores los corticales y a menor edad. Podrían estar indicados en localizaciones dificultosas como columna o pelvis.

Quirúrgico:

- Resección en bloc: es la remoción del nido con la zona reactiva. El inconveniente es que debilita el hueso, requiriendo inmovilización, osteosíntesis y fijación interna.
- Resección por escoplado laminar o fresa: la cantidad de hueso resecado es menor, sólo parte del hueso reactivo y el nido. Permite la visualización de la lesión y la confirmación histológica.

Técnicas mini invasivas:

- Remoción percutánea del nido: empleando mechas, Trefinas y cureta.
- Radiofrecuencia.
- Láser.

Todas tienen la ventaja de poca remoción de hueso, menor internación, rápido retorno a la actividad y menos complicaciones.

Estas últimas técnicas se realizan bajo TAC para la exacta localización de la lesión con cortes finos de 2 a 3 mm.

Las posibles contraindicaciones son la vecindad de estructuras neurovasculares, pequeños huesos, columna y recurrencia.

La confirmación histológica es del 40%.

Nuestra conducta es la resección con mecha, Trefina y cureta.

En los casos de nidos más grandes, recurrencia o estructuras neurovasculares en el acceso quirúrgico, se realiza escopado laminar y fresado combinados.

Bibliografía.

1. Barei. D. Moreau. G. Ablación percutánea con radiofrecuencia del osteoma osteoide. Clinical Orthop. Nº 373. 115 – 124. 2000.
2. Campanacci. M. Ruggieri. P. Directa identificación visual y escisión del nido con mínima remoción de hueso. JBJS 81B. 814 – 820. 1999.
3. Donahue. F. Ahmad. A. Osteoma Osteoide. Clinical Orthop. Nº 366. 191 – 196. 1999.
4. Harrish. H. Sumeet. G. La exactitud diagnóstica de la RNM versus TAC en el osteoma osteoide. Clinical Orthop. Nº 433. 171 – 177. 2005.
5. Kneisl. J. Simon. M. Manejo médico comparado con el tratamiento operatorio para el osteoma osteoide. JBJS 74A. 179 – 185. 1992.
6. Lee. E. Shafi. M. Osteoma Osteoide. JPO 26: 695 – 700. 2006.
7. Muscolo. L. Velan. O. Osteoma osteoide de la cadera. Clinical Orthop. Nº 310. 170 – 175. 1995.
8. Rosenthal. D. Hornicek. F. Percutánea coagulación con radiofrecuencia del osteoma osteoide. JBJS 80A. 815 – 821. 1998.
9. Sierre. S. Innocenti. S. Lanfranchi. L. Tratamiento percutáneo del osteoma osteoide, resección guiada con TAC. Pediatric radiology, 36 (2). 115 – 118. 2006.
10. Ward.W. Eckart. J. Osteoma Osteoide, diagnóstico y manejo con baja morbilidad. Clinical Orthop. Nº 291. 229 – 235. 1993.

2.2. Pautas diagnósticas en tumores óseos malignos.

Dr. Sergio Innocenti

El diagnóstico es frecuentemente demorado.

Lamentablemente, la sobrevivencia está en relación al estadio de la enfermedad en el momento del diagnóstico.

Debe mantenerse un alto índice de sospecha cuando un chico o adolescente presenta dolor persistente o inusuales síntomas músculo-esqueléticos.

Jaffe publica en 1958, "la biopsia debe ser el procedimiento final y no un atajo al diagnóstico".

Dudar del diagnóstico si la evaluación clínica, estudios por imágenes y la anatomía patológica no coinciden.

Clínica.

- Dolor: es el motivo más frecuente de consulta. Continuo, progresivo, sordo, de reposo, empeora por la noche, alivio parcial con AINES.
- Alteración general: fiebre, pérdida de apetito y de peso.
- Examen físico: grandes lesiones profundas, fijas, moderado dolor palpatorio, con aumento de temperatura y circulación colateral.
- Edad: el osteosarcoma y el sarcoma de Ewing son los tumores óseos primarios malignos más frecuentes en chicos y adultos jóvenes. Con un pico entre los 10 y 25 años.

Estudios de laboratorio.

- La ERS puede estar elevada en el Ewing, en general no supera los 80 mm.
- La fosfatasa alcalina está elevada en el osteosarcoma.
- La LDH (Láctico deshidrogenasa) en el Ewing y osteosarcoma.

Estudio por imágenes.

- Rx: frente y perfil del hueso completo. Sugieren malignidad: la destrucción cortical, marginación amplia, espólón de Codman, catáfila de cebolla, masa en tejidos blandos, calcificación u osificación en partes blandas.

Criterios de Mankin:

	(0)	(1)
Tamaño	Pequeño	Grande
Marginación	Presente	Ausente
Corteza	Intacta	Destruída
Masa de tejidos blandos	Ausente	Presente

Benignos: 0 – 1

Agresivos: 2

Malignos: 3 – 4

- **TAC:** muestra bien las lesiones corticales, las calcificaciones en partes blandas y la invasión de tejidos blandos. Detecta lesiones metastásicas desde los 2 mm de diámetro.
- **Centellograma:** útil para explorar el esqueleto entero en busca de lesiones múltiples, metástasis óseas, Skip metástasis y metástasis pulmonares calcificadas.
- **RNM:** constituye el examen obligatorio ante sospecha de malignidad. Permite cortes en múltiples sentidos, evaluar la relación con elementos nobles. Siempre debe incluir todo el hueso comprometido para detectar metástasis saltatorias y la extensión dentro y fuera del canal medular para la planificación quirúrgica.

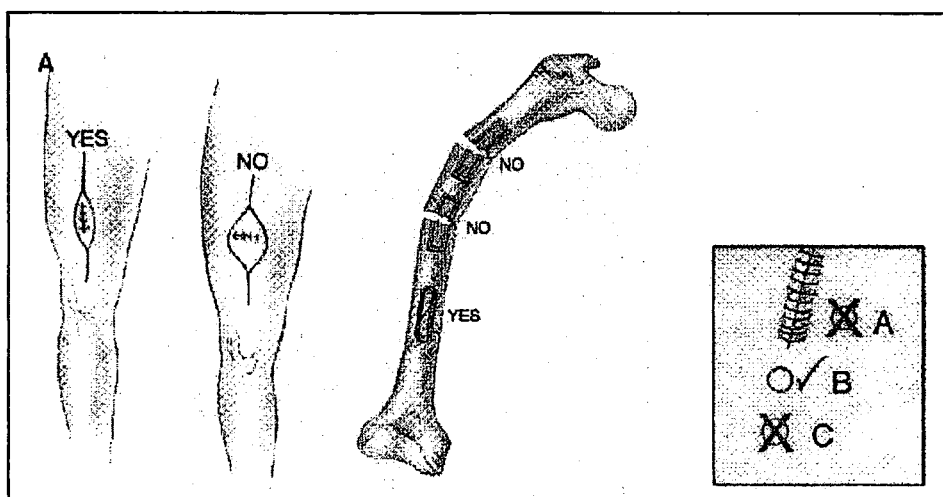
Biopsia.

El propósito es confirmar la sospecha diagnóstica. Sea incisional o por punción debe ser planificada. Esta última, guiada por TAC o con radioscopia.

Técnica.

1. En el trayecto del abordaje definitivo.
2. Incisión longitudinal, transmuscular, sin disección.
3. Distante del paquete.
4. Sin expresión con Esmard, solo elevar el miembro.
5. Si el tumor es intraóseo, realizar una ventana redonda u oval.
6. Hemostasia meticulosa. Todo hematoma es potencialmente contaminado.
7. De colocar drenaje, debe ser en línea con el abordaje para ser resecado.
8. Las partes blandas extraóseas son representativas del tumor.
9. Cultivar los tumores y biopsiar las infecciones.

Realizamos biopsia por punción guiada con radioscopia y abierta cuando el diagnóstico no es concluyente o no se correlaciona con el resto de los estudios.



Bibliografía.

1. Bickels. J. Malawer. M. Biopsy of musculoskeletal tumors. Clinical orthopedics nº 368, 212 – 219, 1999.
2. Dubouset. J. Generalidades diagnósticas. Encyclopedie medico – chirurgicale, E – 14 – 160.
3. Lestón. G. Greenfield. G. Orthopedic clinics vol 27, nº 3, 431 – 451, 1996.

2.3. Toma de decisiones y pautas de tratamiento en osteosarcoma y sarcoma de Ewing.

Dr. Sergio Innocenti

La meta primaria de la cirugía oncológica es la resección del tumor con márgenes libres.

Se usa quimioterapia neoadyuvante, que ofrece varias ventajas:

- Inmediato tratamiento de metástasis o de presuntas micrometástasis.
- Facilitar la resección de tumores respondedores.
- Dar tiempo para evaluar opciones de control local y, en caso de prótesis, su confección.
- Evaluar la respuesta del tumor a la quimioterapia mediante el porcentaje de necrosis.

Hay contraindicaciones relativas a la cirugía conservadora:

- Envolvimiento de estructuras neurovasculares mayores.
- Fractura patológica con gran hematoma.
- Inapropiada realización de la biopsia.
- Severa infección del campo quirúrgico.
- Inmadurez con discrepancia estimada en 8 cm o más.
- Pobre respuesta a la quimioterapia preoperatoria.
- Extenso compromiso de músculos y partes blandas.

La resección de los tumores malignos se realiza por amplios abordajes, que permiten la eliminación del tracto de biopsia y libre acceso al paquete neurovascular.

Se busca un margen amplio de resección, que es aquel que reseca el tumor con un manguito de tejido sano a su alrededor y un margen óseo de 4 cm.

La reconstrucción del defecto creado tiene varias opciones de tratamiento:

1. Allograft osteoarticulares: es una reconstrucción biológica con potencial longevidad, no se afecta la porción no envuelta de la articulación. Su incorporación es lenta y parcial. Presenta complicaciones precoces, como infección, pseudoartrosis, reabsorción y fractura. Se estabiliza entre los 3 y los 5 años.
2. Allograft prótesis compuesta: combina la restauración del stock óseo y la estabilidad y congruencia de las prótesis. Son más usadas en fémur proximal.
3. Allograft intercalar: el buen resultado es más predecible, ya que las articulaciones se conservan. Su utilidad es en tumores diafisarios habitualmente sarcoma de Ewing y algunos osteosarcomas.
4. Injertos córtico-esponjosos: se emplean en resecciones de osteosarcomas parostales y algunos periósticos.
5. Injerto vascularizado: el más empleado es el peroné. Tiene la limitación del tamaño. Hay morbilidad del sitio dador, incremento del tiempo quirúrgico. De utilidad en húmero proximal y tibia.
6. Endoprótesis: pueden ser modulares o hechas a medida. Permiten una rápida rehabilitación y marcha. La fatiga del material, aflojamiento aséptico e infección son algunas de las complicaciones.
7. Prótesis extensibles: desarrolladas para evitar discrepancia de longitud en chicos pequeños. Requiere de nuevas intervenciones para ganar 1 a 2 cm por sesión. Nuevos desarrollos logran extender la prótesis mediante campo electromagnético, evitando cirugías y los riesgos que estas implican. Generalmente deben ser reemplazadas por prótesis definitivas.

Técnicas quirúrgicas con empleo de prótesis.

- **Fémur distal:** por abordaje anterointerno se identifica y aísla el paquete. El margen quirúrgico se obtiene por la cubierta que da el músculo crural y parte de los vastos y músculos posteriores parcialmente resecaos. La resección se completa por capsulotomía y osteotomía proximal. La fijación de la prótesis se realiza con cemento.
- **Tibia proximal:** por abordaje anterointerno se identifica el paquete y se liga el paquete tibial anterior. Se reseca la tibia y frecuentemente el peroné proximal. El margen está dado por el músculo poplíteo y los músculos del compartimento anterior. El tendón rotuliano es anclado a la prótesis y al gemelo interno que se rota para cubrir la prótesis.
- **Húmero proximal:** por doble abordaje realizamos la resección extraarticular. Se identifica el paquete y se ligan las circunflejas. El margen quirúrgico se obtiene por resección del segmento de húmero comprometido, parte de la escápula y clavícula y el músculo deltoides. La estabilidad de la prótesis se obtiene en forma estática y dinámica.

Bibliografía.

1. Di Caprio. M. Friedlaender. G. Tumores óseos malignos: salvataje versus amputación. J. Am. Acad. Orthop. Surg. 11: 25 – 37. 2003.
2. Felesfa. W. Malawer. M. Complejas reconstrucciones en el manejo de los sarcomas de las extremidades.

- Oncology. 15 (4). 304 – 312. 2003.
3. Weisstein. J. O' Donnell. R. Abordajes oncológicos para la preservación del miembro pediátrico. J. Am. Acad. Orthop. Surg. 13: 544 – 554. 2005.

2.4. ¿Que tratamiento hago en los quistes óseos simples y aneurismáticos?

Dra. Silvana Fiscina

Quiste óseo simple.

75% presentan fractura patológica

Sólo el 10-15% curan luego de la fractura

Opciones de tratamiento: sin demostrar completa eficacia

- 1) Aspiración + inyección de metilprednisolona
- 2) Aspiración + inyección de médula ósea combinada o no con matriz ósea desmineralizada.

Estas 2 técnicas, si bien son minimamente invasivas, requieren para la curación 2 o más repeticiones del procedimiento con intervalo de 3 meses

- 3) Clavo endomedular: efecto descompresivo
- 4) Curetaje + injerto óseo: recurrencia del 12-20%

Conducta del servicio:

- ✓ En grandes lesiones o localizaciones de cuello femoral: resección intralesional (curetaje + fresa de alta velocidad) + fenolización en 2 tiempos + injerto óseo o sustituto óseo.
- ✓ Resto de localizaciones: infiltración con médula ósea o tto combinado (con enclavijado)

Quiste óseo aneurismático.

Opciones de tratamiento:

- 1) Radioterapia: Está probada la inducción de osificación del quiste. Por riesgo de arresto fisario y degeneración sarcomatosa, se abandonó su uso.
- 2) Agujas de Kirschner: Papavasilov – Sferopoulos (JPO 1990; 10: 362-364) colocación de las mismas mas allá de la cortical y periostio, por descompresión disminuiría la tasa de recidivas ⇒ Promisorio sólo 6 casos
- 3) Partículas óseas desmineralizadas: se produciría proceso de reparación desde los septos, Hueso desmineralizado + Médula ósea de 13 casos, 11 curaron, F-up 3.9 años

Por ser minimamente invasivo y sin curetaje, tenerlo en cuenta para localizaciones pelvianas

- 4) Acetato de metilprednisolona: Scaglietti: 12 casos, al menos 3 inyecciones en 8 meses ⇒ resultados negativos, no se indica
- 5) Inyección percutánea con solución alcohólica de maíz: Agente fibrosante y esclerosante, sin acción osteogénica perse. Sustancia biodegradable, induce trombosis intravascular, inflamación local, y finalmente acción fibrótica.

- ✓ Adamsbaum (S Radiol 2003)
 - ✓ Guibaud (Radiol 1998)
- } Alternativa a la cirugía
dificil acceso o recurrencia

- 6) Embolización arterial selectiva: Ocluir el aporte vascular sin interferir con vascularización tejidos blandos y órganos nobles. Osificación 2- 4 meses, hasta 12 meses. Brinda buenos resultados en regiones de difícil acceso y no es posible uso de manguito hemostático. Se usa más comúnmente en columna, pelvis y segmento proximal de los miembros.

Puede emplearse como tratamiento definitivo o como pre-quirúrgico.

- 7) Curetaje + injerto óseo: por alta recidiva al ser usado sólo, coadyuvancia: Importancia de abordaje apropiado y amplia ventana oval
 - ✓ Fenol: citotóxico no selectivo, destruye células tumorales y normales
 - ✓ Crioterapia (nitrógeno líquido): shock térmico con cambios electrolitos intracelulares y desnaturalización proteica.
 - ✓ Polimetilmetacrilato: actúa por efecto térmico
 - extensión periférica: 2.5mm esponjoso, 0.5mm cortical
 - aporta tensión mecánica, previniendo fracturas y permite mejor visualización de recidivas (Rx – RNM)

- 8) Resección: Recidiva post- resección amplia 0%

No es procedimiento de elección, sí en lesiones excéntricas o en huesos no esenciales (peroné proximal, clavícula, costilla, rama púbica) Indicación: sólo cuando no comprometa la función del miembro

Tratamiento del servicio.

Resección intralesional (curetaje + previa amplia ventana oval + fresa de alta velocidad + fenolización en 2 tiempos) evaluar la necesidad de colocar injerto o sustituto óseo, según el defecto.

Bibliografía.

1. Adamsbaum C; "Intralesional Ethibloc injections in primary aneurysmal bone
2. Capanacci M; Enciclopedia Medico-Quirúrgica " Aparato locomotor". 2004
3. Dormans, T; Flynn J; " Fracturas en el niño" Rockgood and Wilkin's 5ta Ed,
4. Dormans J, Pill S; "Fractures through bone cyst: unicameral bone cyst, aneurysmal bone cyst, fibrous cortical defects, and nonossifying fibromas" AAOS Instructional Course Lectures, vol 51, 2002 457-467.
5. Femino D; Conrad E "Orthopaedic Knowledge Update" OKU 3, USA 2006
3. Gebhardt, M; Springfield, D ; " Pediatric Orthopaedics", Lovel and Winter's 5ta Edición, 2005
4. Guibaud L; Aneurysmal bone cysts: percutaneous embolization with an alcoholic solution of zein--series of 18 cases. Radiology. 1998 Aug;208(2):369-73.
5. Scaglietti O "The effects of methylprednisolone acetate in the treatment of bone cysts. Results of three years follow-up". J Bone Joint Surg Br. 1979 May;61-B(2):200-4. cysts: an efficient and safe treatment". Skeletal Radiol. 2003 Oct;32(10):559-66
6. Dello Russo, B; Lamelas, A, Groiso, J ; Massa, J; Cazzaniga, J; Faella, H; Sciegata, A "Quiste oseo aneurusmatico, tratamiento mediante Embolizacion arterial " Revista de la Asociación Argentina de Ortopedia y Traumatología. Año 56, N°1, Pag. 49 Abril - Mayo, 1991.

2.5. Algoritmo Diagnóstico y Tratamiento en Osteocondromatosis

Dr Salim Juan

Definición.

Es una entidad descrita a principios de 1800 que consiste en exostosis osteocartilaginosas localizadas principalmente en las metáfisis de los huesos.

La mayoría de los pacientes tienen solo lesiones solitarias, otros pueden tener exostosis hereditarias múltiples. Por lo general son asintomáticos.

Etiología.

Aunque la patogénesis de ésta lesión es desconocida, se ha sugerido como causa una anomalía o daño en la periferia del cartílago de crecimiento.

En el caso de la exostosis hereditaria múltiple es de origen genético, autosómico dominante con penetrancia variable.

El paciente portador de una exostosis es usualmente traído a la consulta por un familiar que ha detectado una masa cercana a alguna articulación, con o sin dolor.

Las exostosis son muy características en la Rx pudiendo ser diagnosticadas por su apariencia radiográfica. La imagen característica es una combinación de cartílago y hueso, con la medular ósea en continuidad con la lesión. Su base puede ser sésil o pediculada.

En el paciente pediátrico las exostosis pueden crecer durante el período de crecimiento del niño.

La resección está indicada en pacientes sintomáticos, cuando haya compromiso neurovascular o por presencia de masa ocupante., dolor persistente,

La degeneración maligna es menor del 5%, debiendo prestarse mayor atención en las localizaciones centrales: escápula , pelvis, fémur proximal.

Exostosis Hereditaria Múltiple.

Es de origen autosómico dominante con penetrancia variable. Se concentra principalmente en las metáfisis. Incidencia 1 / 50 000 .

Los pacientes portadores de ésta entidad suelen tener baja talla.

Los síntomas más comunes incluyen dolor, localizado o generalizado, discrepancia de miembros deformidades en valgo de rodilla y tobillo, acortamiento cubital con arqueamiento radial, subluxación de la cabeza del radio y coxa valga

Después de los 30 años éstos están en riesgo de sufrir transformación maligna.

En miembro Superior.

Prevalencia informada de 40 – 74 %.

La subluxación / luxación de la cabeza del radio se presenta en 22 – 73 %.

Puede presentarse acortamiento del cúbito, arqueamiento del radio.

Clasificación de Masada:

1. Cúbito distal con formación de exostosis (la más frecuente 55%).
- Ila - Acortamiento cubital con luxación de cabeza radial 2aria a exostosis metafisaria proximal del radio.
- Ilb- Luxación de la cabeza radial en ausencia de exostosis radial proximal.
- III- Exostosis en la metáfisis radial distal.

En Miembro Inferior.

Se produce discrepancia de longitud entre el 10- 50% . El acortamiento puede producirse tanto en el fémur como en la tibia. El fémur se afecta más frecuentemente que la tibia.

Cadera: displasia acetabular causada por la exostosis localizada dentro o cercana al acetábulo.

Fémur proximal : anteversión y coxa valga asociados a exostosis cercanas al trocánter mayor.

Rodilla: genu valgo.

Tobillo: desviación en valgo, ésta desviación es muy frecuente en pacientes con exostosis hereditaria múltiple (aprox 50%).

Complicaciones.

- Compresión del nervio peroneo común.

Wirganowicz y Watts informaron tasa de complicaciones del 12.5% en una serie de pacientes a los que se les realizó resección de osteocondromas, incluyendo 7 neuropraxias del nervio peroneo. 3 de éstas se debieron a la escisión de osteocondromas de peroné proximal y se piensa que fueron producidas por tracción del nervio.

- Pseudoaneurismas.

- Claudicación, isquemia aguda.

Un estudio informo que 83% de las complicaciones vasculares se localizaron en Miembro Inferior y de éste la más frecuente fue la localización poplítea.

-Transformación Maligna: (exostosis aisladas/ exostosis heredit múltiple)

La mayoría son condrosarcomas de bajo grado que pueden ser tratados exitosamente con resección amplia.

Los reportes de incidencia son altamente variables 5- 25% en pacientes con EHM, y 0.4-2% para pacientes con osteocondromas aislados. El riesgo de transformación maligna varía, reflejando la heterogeneidad genética como predisponente de transformación maligna.

Los signos radiológicos de transformación sarcomatosa incluyen:

- irregularidad de los márgenes.
- calcificaciones heterogéneas
- engrosamiento de la cobertura cartilaginosa

El crecimiento continuo de una lesión luego de la madurez esquelética acompañado de dolor debe orientar a la transformación maligna.

Diagnóstico.

El paciente usualmente no tiene síntomas. Puede relatar que ha notado una masa por meses o años que ha crecido lentamente. Algunos pueden referir dolor por la irritación de la musculatura suprayacente, traumatismos repetidos, presión en el paquete neurovascular.

Las exostosis son muy características en la Rx. La masa es una combinación de cartílago radiolúcido con cantidades variables de osificación y calcificaciones. Su base puede ser sésil o pediculada. En ambos tipos la corteza del hueso subyacente se abre para contactarse con la corteza de la exostosis, y la medular se encuentra en continuidad. Esto puede ser apreciado en la radiología, de no ser así, la TAC o RMN pueden ser de utilidad.

Tratamiento.

En osteocondromas *sintomáticos* (dolor: por traumatismos a repetición, irritación de partes blandas compresión neurovascular) el servicio indica la *resección* poniendo atención en la proximidad que tienen con el cartílago fisario a fin de no dañarlo. En ciertas oportunidades, en tanto el síntoma no sea acuciante, se esperó que el crecimiento lo aleje de la placa fisaria.

Deben controlarse anualmente si existe *angulación* ,*discrepancia de longitud* y *lesiones asintomáticas*.

Miembro Superior:

En el antebrazo cuando aparece *acortamiento cubital progresivo*, *pérdida de pronación*, *arqueamiento radial progresivo*.

Basado en resultados exitosos en un limitado número de pacientes con deformidad tipo I Masada recomienda resección de la exostosis, osteotomía radial, y elongación cubital.

Miembro Inferior:

Deformidades angulares:

- en crecimiento: colocación de grapas.

- con etapa de crecimiento finalizada: osteotomías.

Los pacientes con crecimiento remanente considerable tienden a experimentar deformación progresiva, por ello, la resección parcial o completa con preservación de la epífisis puede ser la conducta más apropiada. En casos más avanzados la sola resección de la exostosis no corrige la deformidad; en esos casos hay que asociar la resección con el engrapado de tibia distal (puede corregir hasta 15º de valgo).

Bibliografía.

1. Ahmed, A del Refaat MD; Tan , Tai-Sheng MD; Unni, K. Krishnan MB, BS; Collins, Mark S. MD; Wenger, Doris E. MD; Sim, Franklin H. MD. Secondary Chondrosarcoma in Osteochondroma: Report of 107 Patients. Clinical Orthopaedics and Related Research, Volume 411, June 2003, pp193-206.
2. Jonathan R. Stieber, MD, and John P. Dormans, MD. Manifestations of Multiple Hereditary Exostosis. J Am Acad Orthop Surg 2005; 13: 110-120.
3. Lovell & Winter`s. " Pediatric Orthopaedics". Sixth Edition. 2006 by Lippincott Williams & Wilkins.
4. Orthopaedic Knowledge Update. (OKU) . AAOS. Editor Mark F Abel Nº 3 2006 pp 79-80.

2.6. Conducta en defectos fibrosos metafisarios.

Dra. Valeria Amelong

Definición.

- Es una lesión fibrosa benigna (lesión pseudotumoral)
- Fue descrito por Jaffe y Lichtestein en 1942
- OMS: "Lesión ósea no neoplásica de etiología oscura, caracterizada por la presencia de tejido fibroso dispuesto en remolinos, conteniendo células gigantes multinucleadas, pigmento hemosiderínico e histiocitos cargados de lípidos".

Sinónimos.

- Fibroma no osificante: si bien algunos autores los diferencian por su tamaño son lesiones histológicamente idénticas
- Fibroma no osteogénico
- Defecto fibroso cortical
- Fibrohistiocitoma benigno
- Granuloma histiocitario xantomatoso

Incidencia.

- La lesión pseudotumoral más frecuente
- Afecta aproximadamente 1/3 de los niños en las primeras dos décadas

Localización.

- Más frecuente Miembro Inferior: fémur distal (más frecuente) y diáfisis, tibia proximal y diáfisis, peroné; menos frecuente Miembro Superior: húmero
- 20% focos múltiples: fémur distal y/o tibia proximal

Patogenia.

- Focos múltiples, posibilidad de regresión espontánea y hallazgo radiológico en niños sanos favorecen naturaleza no neoplásica
- Probablemente sea un defecto del desarrollo (Hatcher)

Evolución natural.

- Generalmente curan espontáneamente en 1 a 2 años, son raros en adultos

Caracteres clínicos.

- Generalmente asintomático (hallazgo radiológico)
- Ocasionalmente debuta como fractura patológica

Caracteres radiológicos.

- Imagen característica
 - Lesión radiolúcida metafisaria excéntrica, de bordes esclerosos festoneados bien definidos
 - Puede adelgazar la cortical, pero no causa reacción perióstica (excepto en caso de fractura patológica)
 - A veces aspecto multilocular

- Crece hacia la diáfisis (se aleja de la fisis)
- Inicialmente intracortical y menor de 0.5 cm de diámetro (algunos lo llaman defecto fibroso) que crece hacia la cavidad medular (el denominado fibroma no osificante, de mayor tamaño)

Caracteres anatomopatológicos.

- Histológicamente: tejido fibroso de aspecto arremolinado (verticilar), con cantidad variable de fibras colágenas y fibroblastos, alternando con histiocitos espumosos(células xantomatosas) e histiocitos cargados de hemosiderina).un numero variable de células gigantes multinucleadas de tipo osteoclástico entremezcladas con elementos inflamatorios (linfo y plasmocitos) es otro hallazgo característico.
- La falta de formación ósea metaplásica distingue a esta lesión de la displasia fibrosa

Diagnóstico diferencial.

- Displasia fibrosa
- Quiste óseo simple
- Granuloma eosinófilo

Fracturas patológicas.

- Consolidan en período normal
- La localización más frecuente es tibia distal
- La lesión generalmente persiste
- La incidencia de refractura documentada es baja

Trabajos que estudian criterios de riesgo.

- ✓ Drenan: las lesiones dolorosas pueden predisponer a fractura , recomiendan legrado profiláctico + injerto en lesiones grandes seleccionadas.
- ✓ Arata: parámetros de riesgo de fractura: lesiones que comprometen > 50% del diámetro transversal del hueso en el frente y el perfil, y longitud > 33mm
- ✓ Easley y Kneisel: el tamaño no indica necesidad de tratamiento quirúrgico profiláctico. 60% lesiones grandes no presentaron fractura, 40% q presento fractura consolidado con yeso y sin refractura. La mayoría de los pacientes con lesiones grandes no necesitan cirugía dado que la mayoría resuelve espontáneamente.
- ✓ Snyder: predicción de fractura en lesiones óseas benignas con tomografía computada cuantitativa. Es más sensible y específica que la Rx. Puede servir para decidir tratamiento

Conducta.

- Generalmente no se requiere biopsia para diagnóstico, ni estudios complementarios, ya que el aspecto radiológico es característico
- Solo estaría indicada la biopsia en casos de una imagen y/o localización no típica
- Estas lesiones solo requieren observación , con controles radiológicos cada 3-6 meses por 1-2 años
- Restringir la actividad (evitar deportes de contacto) en pacientes con lesiones de gran tamaño
- Las fracturas patológicas se tratan con inmovilización enyesada. Se debe seguir al paciente, ya que generalmente la lesión persiste, pero a veces da errónea imagen de desaparición al estar oculta por el callo
- Las indicaciones de cirugía se limitan a:
 - dudas diagnósticas
 - lesión residuales de tamaño suficiente para predisponer a refractura
 - fractura desplazada o inestable (necesidad de estabilización dada por el tipo de fractura)

Bibliografía.

1. Arata, M.; Peterson, H.; Dahlin, D. "Pathological Fractures through Non-Ossifying Fibromas" . JBJS 1981; 63-A(6); p.980-88
2. Easley, M. ; Kneisl, J. "Pathologic Fractures through Nonossifying Fibromas: is prophylactic treatment warranted ?" JPO 1997; 17(6); p.808-813
3. Schajowicz (falta completar)
4. Snyder; Hauser-Kara "Predicting fracture through benign skeletal lesions with quantitative computed tomography".. JBJS 2006; 88-A(1); p.55-70.

