

Imagen del osteosarcoma y sarcoma de Ewing

Experiencia en un hospital pediátrico terciario en un periodo de 10 años

Cristina Moreno Reina¹, Pablo Caro Domínguez¹,
Isabel Lourdes Mejía Mejía¹, Marta Bueno Gómez¹

¹Hospital Universitario Virgen del Rocío, Sevilla

ÍNDICE

1. Introducción y objetivos
2. Material y método
3. Resultados
4. Discusión
5. Conclusiones
6. Referencias

1. Introducción y objetivos

Los tumores óseos malignos representan aproximadamente un 5% de las neoplasias malignas en la infancia. Los tipos más frecuentes en la edad pediátrica son el osteosarcoma (OS) y el sarcoma de Ewing (SE) [1]. Estos tumores son agresivos y tienden a metastatizar más frecuentemente a los pulmones. Por esta razón, es de vital importancia realizar un diagnóstico temprano que permita iniciar un tratamiento precoz y así mejorar la supervivencia de estos niños.

Los **objetivos** de este trabajo son:

- Describir las formas de presentación radiológica del osteosarcoma y sarcoma de Ewing.
- Determinar las características diferenciales de ambos tipos de tumores óseos malignos.
- Analizar la tasa de mortalidad de estos tumores óseos, y los posibles factores radiológicos relacionados con la supervivencia.

2. Material y método

Se realizó una revisión retrospectiva de niños diagnosticados de OS y SE en un hospital pediátrico de tercer nivel en un periodo de 10 años comprendido desde el año 2011 hasta el 2020. Para ello, se revisaron las historias clínicas y los estudios de imagen almacenados en PACS y sus informes radiológicos correspondientes. Se recopilaron los siguientes datos:

- **Epidemiológicos**: Edad y sexo.
- **Radiológicos**: se revisaron imágenes de radiología convencional, tomografía computarizada y resonancia magnética, recogiendo los siguientes datos:
 - **Localización de la lesión** y, en el caso de aquellas ubicadas en huesos largos, la el segmento óseo donde asienta (metáfisis, diáfisis o epífisis).
 - **Patrón radiológico**: lítico, blástico o mixto. En el caso de presentar una matriz blástica se determinó si la mineralización era de tipo osteoide o condroide.
 - **Márgenes de la lesión**: geográficos (lesiones con borde nítido, asociadas o no a anillo escleroso periférico), mal delimitados (lesiones con zona de transición amplia), apolillados (lesiones con múltiples áreas líticas de pequeño tamaño y de distribución difusa, con límites lesionales irregulares), y permeativos (lesiones líticas de menor tamaño que perforan la cortical y cuyos límites con el hueso normal no están definidos).
 - **Reacción cortical**: ausencia de reacción cortical, reacción no agresiva (hiperostosis, festoneado endóstico o insuflación) y reacción agresiva con destrucción cortical.

- Reacción perióstica: ausencia o presencia de reacción perióstica y, dentro de este último grupo, diferenciando la reacción perióstica no agresiva (unilaminar, cuando sólo existe una capa fina de periostio paralela a la cortical; o multilaminar continua, cuando se produce la aposición de múltiples capas de hueso neoformado) frente a la reacción perióstica agresiva (multilaminar en “capas de cebolla”, espiculada “en sol naciente” o “en cepillo”, o triángulo de Codman).
 - Presencia de masa de partes blandas.
 - Realce tras la administración de gadolinio intravenoso, clasificándolo en tipo difuso, periférico o heterogéneo, y determinando la presencia de áreas de necrosis.
 - Afectación epifisaria y/o extensión hacia huesos adyacentes.
 - Presencia de skip metastasis o metástasis a distancia.
-
- **Anatomopatológicos**: se comprobó el diagnóstico anatomopatológico de las lesiones óseas tras la biopsia o tras la resección quirúrgica.
 - **Clínicos**: se recopilaron datos acerca del tratamiento recibido por cada paciente, tratándose bien de cirugía, quimioterapia, radioterapia y/o trasplante de progenitores hematopoyéticos, y la tasa de supervivencia.

Los datos han sido analizados utilizando IBM SPSS Statistics v27.0.1.0 Software.

Inicialmente se llevó a cabo un análisis descriptivo, recogido en tablas de frecuencia. Para variables cualitativas se expresan los resultados en valores absolutos y relativos (porcentajes). Las variables cuantitativas se informaron como media \pm DE (desviación estándar).

Seguidamente se realizó un análisis univariante. Se comparó cada una de las variables en estudio en las dos muestras recogidas (pacientes con diagnóstico de osteosarcoma y sarcoma de Ewing, respectivamente).

Para la variable edad, inicialmente se comprobó la no normalidad de su distribución en los dos grupos de pacientes, por lo que se sustituyó el test t de Student por el test no paramétrico U de Mann-Whitney. Se utilizó como valor umbral para la significación el 0,05.

Para el resto de variables, al tratarse de comparar variables cualitativas en dos muestras de datos independientes, se utilizó el test de chi-cuadrado en todos los casos. Dado que hubo variables (cirugía, radioterapia y TPH) dicotómicas cuyas frecuencias esperadas eran inferiores a 5 en más del 25% de las casillas al extraer su tabla cruzada 2 x 2, se desestimó el test de chi-cuadrado en favor de la prueba exacta de Fisher. Este mismo problema (debido al pequeño tamaño muestral) ocurrió para las variables reacción cortical (inicialmente subdividida en “Ausente / Festoneado endóstico / Insuflación / Hiperostosis / Destrucción”) y reacción perióstica (inicialmente subdividida en “Ausente / Unilaminar / Continua / Discontinua”), sin embargo, al tratarse de variables con más de dos categorías, se solventó agrupando los datos en dos subgrupos en función de su agresividad. Se utilizó como valor umbral para la significación el 0,05, en todos los casos.

3. Resultados

83 pacientes (47 hombres; 36 mujeres) fueron diagnosticados de un tumor óseo primario en nuestro centro en un periodo de 10 años (2011 – 2020). Su edad media fue de 11,5 años (DE: 3,3). En 45 casos el tipo de tumor óseo correspondió a un OS, y en 37 casos a un SE. La edad media y sexo en estos dos grupos de pacientes quedan recogidos en la **Tabla 1**. Se encontraron diferencias estadísticamente significativas en cuanto al sexo, siendo más frecuente el SE en el sexo masculino.

En cuanto a los tipos histológicos de OS, el 71,1% fueron de tipo convencional u osteoblástico, seguidos por los subtipos condroblástico (20%), telangiectásico (4,4%), de células pequeñas (2,2%) e indiferenciado (2,2%).

	Osteosarcoma (n = 45)	Sarcoma de Ewing (n = 38)	Valor de p
Edad (años) (media ± DE)	11,8 ± 3,1	11,0 ± 3,6	0,3
Sexo masculino, n(%)	20 (44,4%)	27 (71%)	0,015

Tabla 1. Edad y sexo de 83 pacientes pediátricos con diagnóstico de osteosarcoma y sarcoma de Ewing.

LOCALIZACIÓN TUMORAL

El 100% de los OS se localizó en huesos largos, siendo el más frecuentemente afectado el fémur distal (55,5%), seguido por la tibia proximal (20%), el húmero proximal (13,3%) y radio distal (2,2%) (**Figura 1**).

En los casos de SE, el 55,3% se localizó en huesos largos, principalmente en fémur (23,7%) en su extremo proximal en 2/3 de los casos, tibia (15,8%), peroné (13,2%) y radio (2,6%). El resto de SE estaban localizados en el esqueleto axial: ilion (18,4%) (**Figura 2**), sacro (10,5%), costillas (5,3%), isquion (2,6%) y pubis (2,6%). Uno de los casos se localizó en la rama mandibular derecha y otro en el calcáneo izquierdo.

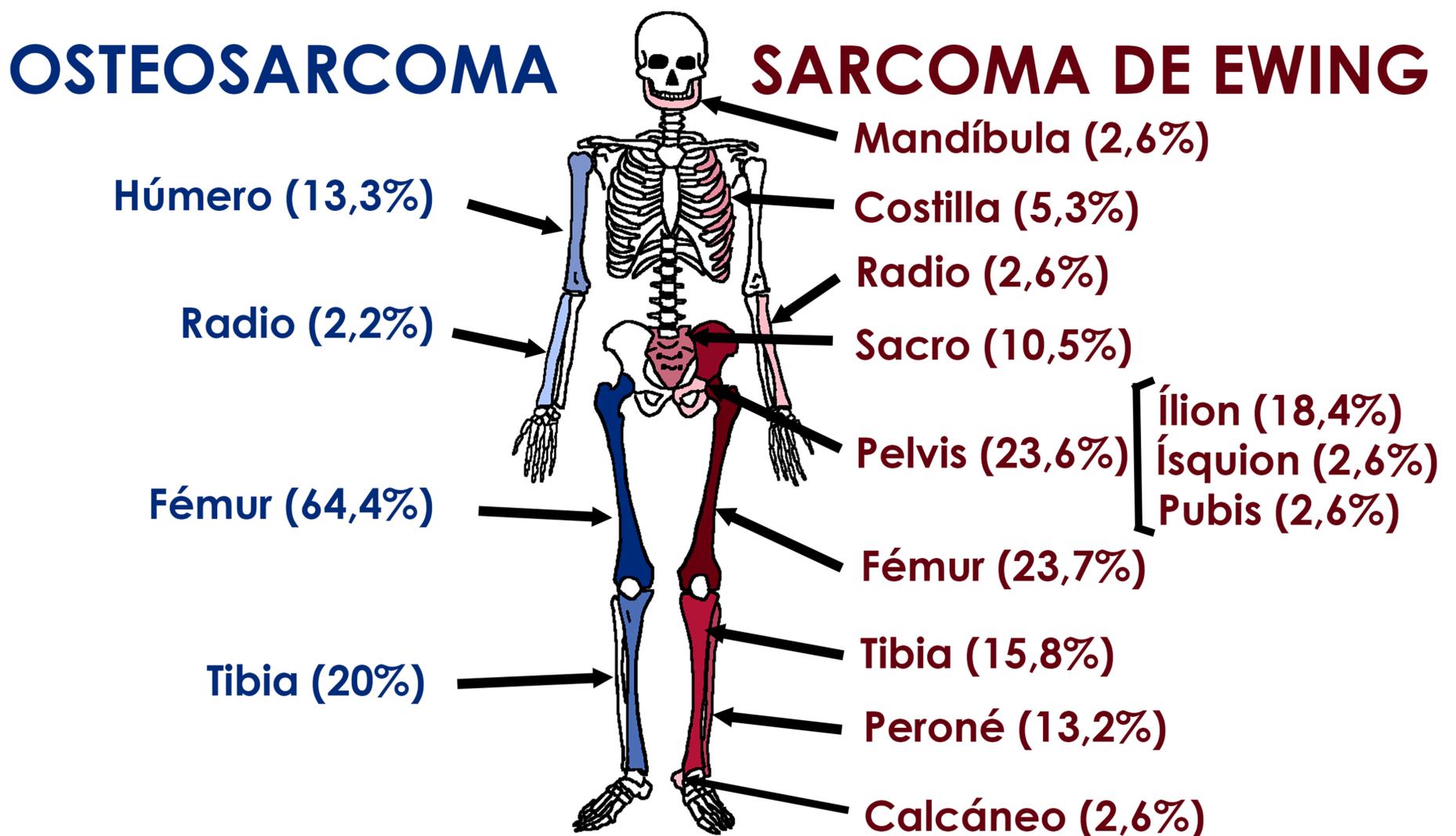


Figura 1. Localización esquelética de 83 pacientes pediátricos con osteosarcoma (n = 45) y sarcoma de Ewing (n = 38).

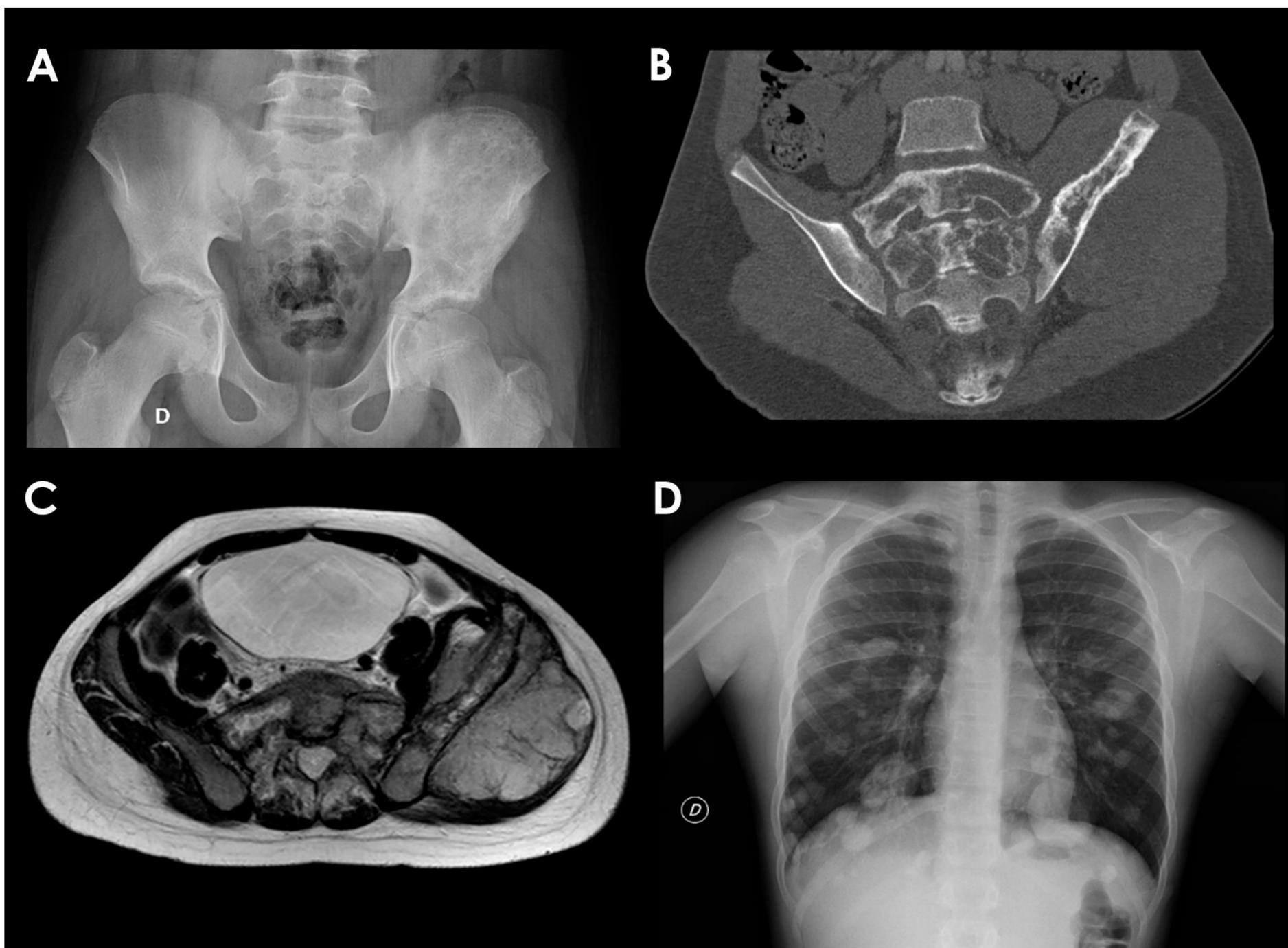
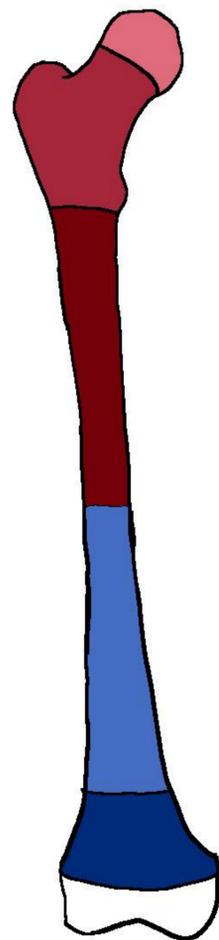


Figura 2. Niño de 12 años con sarcoma de Ewing en hueso ilíaco izquierdo. Radiografía AP de pelvis (A) donde se observa una extensa lesión permeativa en ilion izquierdo. En la reconstrucción coronal oblicua de TC (B) se evidencia la extensión de dicha lesión hacia el hueso sacro y la voluminosa masa de partes blandas asociada, que se visualiza con mejor detalle en la secuencia T2 axial de RM (C). Radiografía PA de tórax realizada al diagnóstico (D) donde se observan numerosas opacidades nodulares de diferente tamaño y distribución difusa compatibles con metástasis.

Los tumores de huesos largos pueden clasificarse a su vez según su localización longitudinal dentro del hueso: epífisis, metáfisis o diáfisis. En nuestra muestra de niños la mayoría de los OS se ubicaron en la metáfisis (62,2%) (**Figura 3**), mientras que los SE mostraron predilección por la diáfisis (52,4%) (**Figura 4**). Aunque la extensión epifisaria en los OS puede existir en tumores originados en la metáfisis, la afectación primaria de la epífisis es muy rara [2]. En nuestra serie de casos, el origen epifisario se evidenció únicamente en 2 casos de SE (**Figura 5**). En los casos de OS cuando existió afectación de la epífisis fue por extensión desde una lesión originada en la metáfisis.



Figura 3. Niña de 11 años con osteosarcoma convencional en metáfisis femoral distal derecha visualizado en radiología convencional (A), TC (B), y secuencias de RM coronal T1 (C), axial T1 con supresión grasa tras la administración de gadolinio (D) y difusión (E). Se manifiesta como una lesión lítica excéntrica de márgenes bien delimitados (flecha blanca), con destrucción cortical, reacción perióstica agresiva tipo “triángulo de Codman” (flecha negra) y masa de partes blandas asociada. Muestra un realce intenso y difuso con el contraste y restringe en secuencia de difusión.



SARCOMA DE EWING

n = 21 (55,3%)

Diáfisis 52,4 %

Metáfisis 38,1 %

Epífisis 9,5%

OSTEOSARCOMA

n = 45 (100%)

Diáfisis 37,8%

Metáfisis 62,2%

Figura 4. Localización longitudinal de los tumores óseos dentro de los huesos largos.

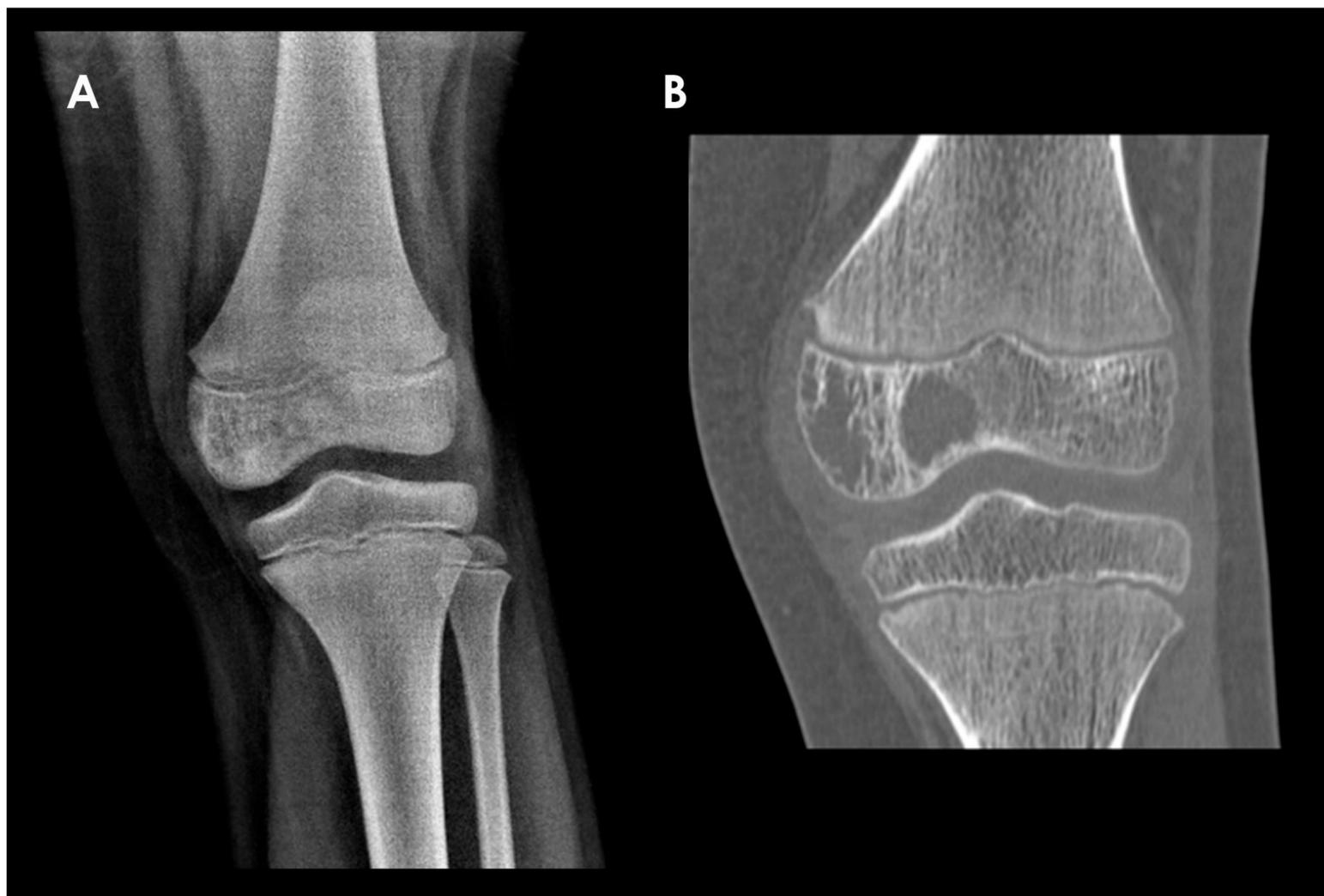


Figura 5. Niño de 10 años con sarcoma de Ewing en fémur distal izquierdo que se manifiesta como una lesión lítica permeativa localizada en el cóndilo medial femoral sin extensión transfisaria. No se aprecia reacción perióstica ni masa de partes blandas.

CARACTERÍSTICAS RADIOLÓGICAS

La valoración inicial de los tumores óseos se hizo con radiografías convencionales. Posteriormente, se realizó RM para valorar la extensión de la enfermedad. Los hallazgos en diferentes pruebas de imagen de los dos tipos de tumores óseos quedan recogidos en la **Tabla 2**.

A 82 de los niños diagnosticados de un tumor óseo primario se les realizó una radiografía convencional al diagnóstico, y a 1 de ellos se le realizó una ecografía. Además, a 41 de ellos se les realizó una TC y a 79 una RM antes de comenzar el tratamiento. En dos casos no se realizó RM por la localización costal de la lesión, y se sustituyó por una TC de tórax.

	Osteosarcoma (n = 45)	Sarcoma de Ewing (n =38)	Valor de p
Patrón radiológico, n(%)			
No visible en RxC	1 (2,2 %)	5 (13,2%)	
Lítico	20 (44,4%)	31 (81,6%)	<0,001
Blástico	12 (26,7%)	0	
Mixto	12 (26,7%)	2 (5,3%)	
Márgenes, n(%)			
Geográficos	4 (8,9%)	1 (2,6%)	
Mal delimitados	19 (42,2%)	8 (21,1%)	0,053
Apolillados	8 (17,8%)	4 (10,5%)	
Permeativos	13 (28,9%)	20 (52,6%)	
Reacción cortical, n(%)			
No agresiva	20 (44,4%)	11 (29%)	0,146
Agresiva	25 (55,6%)	27 (71%)	
Reacción perióstica, n(%)			
No agresiva	9 (20%)	9 (23,7%)	
Agresiva	36 (80%)	29 (76,3%)	0,685
Masa de partes blandas, n(%)	38 (84,4%)	33 (86,8%)	0,757
Realce con gadolinio, n(%)			
Difuso	3 (7%)	8 (22,2%)	
Periférico	11 (25,6%)	5 (13,9%)	0,09
Heterogéneo	29 (67,4%)	23 (63,9%)	
Necrosis, n(%)	27 (62,8%)	15 (41,7%)	0,06

Tabla 2. Características radiológicas (radiografía convencional, TC y RM) de 83 pacientes pediátricos con osteosarcoma y sarcoma de Ewing.

En más de la mitad de los casos de OS (53,4%) la lesión presentó signos de neoformación ósea: la mitad de ellos un patrón blástico difuso (**Figura 6**) y la otra mitad un patrón mixto lítico-blástico (**Figura 7**). Todos los OS con patrón blástico mostraron una mineralización de la matriz de tipo osteoide. El 44,4% de los casos de OS mostraron un patrón lítico (**Figura 3**). Sólo en un caso la lesión no era visible en los estudios de radiografía convencional.

En el caso del SE, la mayoría de las lesiones presentaron un patrón lítico (81,6%) (**Figura 8**); en 5 casos la tumoración no era visible en la radiografía convencional, y 2 casos presentaron un patrón mixto. Ninguna de las lesiones mostró un patrón blástico puro.



Figura 6. Radiografía anteroposterior (A) y reconstrucción coronal de TC (B) de osteosarcoma convencional localizado en la metáfisis femoral distal en un niño de 14 años. La lesión presenta un patrón blástico con mineralización de tipo osteoide y se acompaña de reacción perióstica “en cepillo” (flechas blancas).

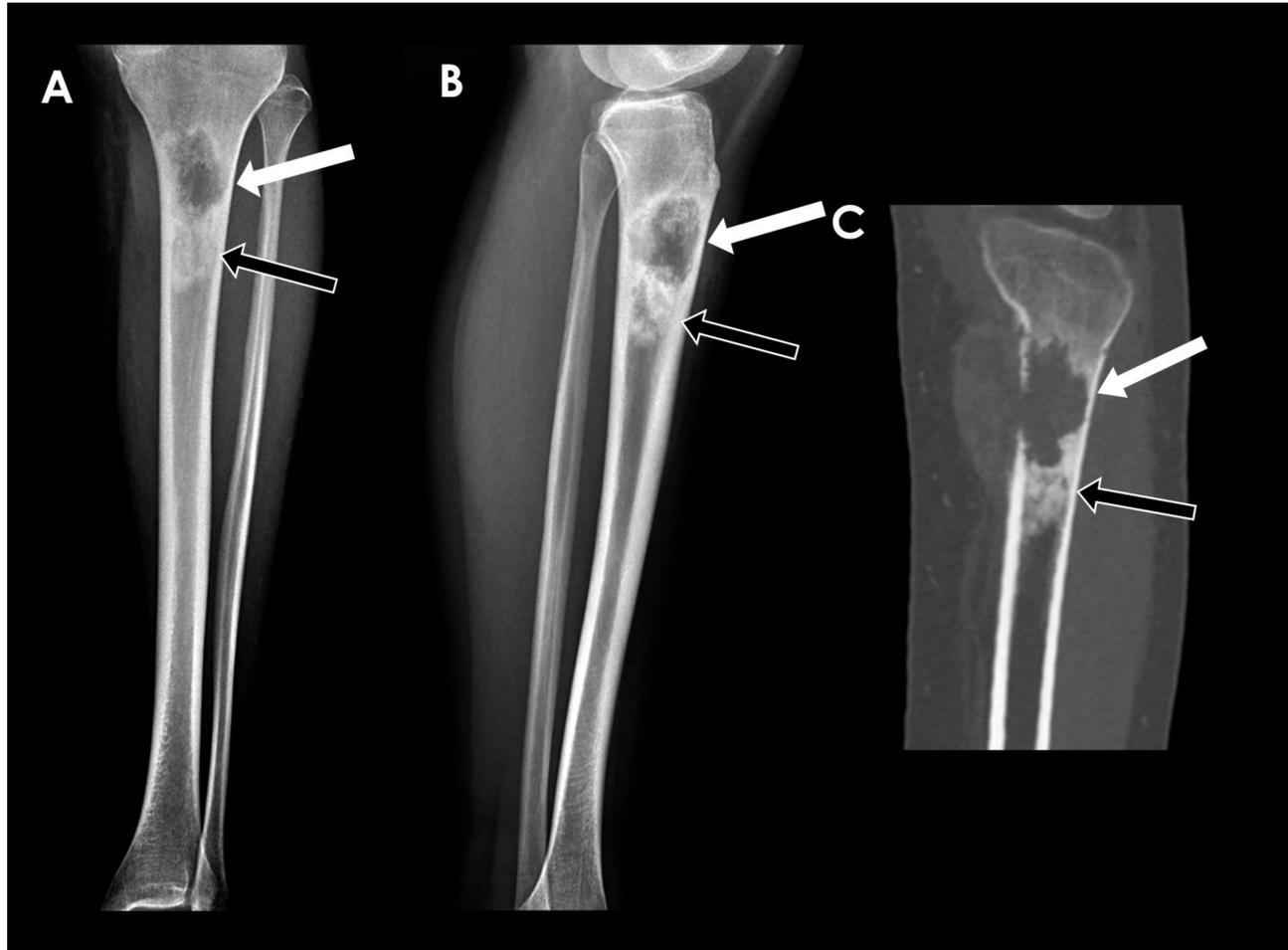


Figura 7. Niña de 15 años con osteosarcoma convencional en tibia proximal izquierda. Radiografías anteroposterior (A) y lateral (B), y reconstrucción coronal de TC (C) que muestran una lesión mixta con un componente blástico caudal (flechas negras) y uno lítico craneal (flechas blancas), de márgenes bien delimitados y borde escleroso, que ocasiona una disrupción de la cortical ósea en su margen interno y asocia componente de masa de partes blandas.

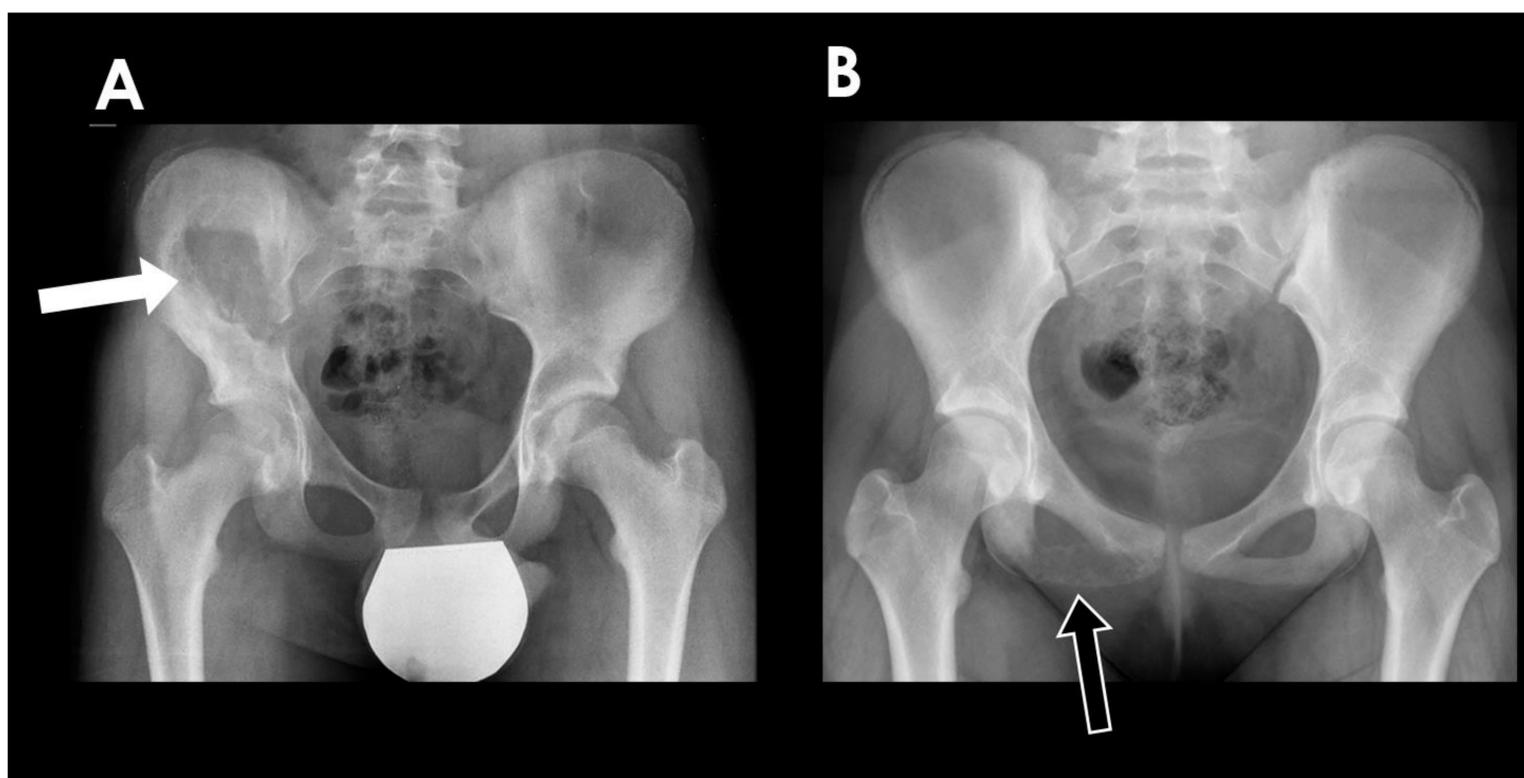


Figura 8. Lesiones líticas correspondientes a sarcomas de Ewing localizadas en hueso ilíaco derecho en un niño de 13 años (flecha blanca en A), y en rama isquiopubiana derecha en una niña de 11 años (flecha negra en B).

La mayoría de los OS de nuestra muestra tenían **márgenes** mal delimitados (42,2%), seguido por los tipos permeativo (28,9%) (**Figura 9**), apolillado (17,8%) y geográfico (8,9%). En aproximadamente la mitad de los casos de SE (52,6%) los márgenes fueron de tipo permeativo (**Figura 10**) y, en menor medida, mal delimitados (21,1%), apolillados (10,5%) y geográficos (2,6%). Aunque ambos tipos de tumores óseos presentaron márgenes de tipo agresivo, el patrón permeativo fue más frecuente en niños con SE.



Figura 9. Radiografías anteroposterior (A) y lateral (B) de fémur derecho en un niño de 10 años con diagnóstico de osteosarcoma convencional, que se manifiesta como una lesión lítica permeativa diafisaria que asocia reacción perióstica unilaminar (flecha negra) y en cepillo (flecha blanca).



Figura 10. Niño de 4 años con sarcoma de Ewing en metáfisis tibial distal derecha que, en la radiografía AP presenta un patrón lítico permeativo.

La **reacción cortical** en los OS fue de tipo agresivo con destrucción ósea en más de la mitad de los casos (55,6%), ocasionando en 6 de los niños una fractura patológica (**Figura 11**). El 17,8% de las lesiones no produjo ningún tipo de reacción cortical visible en pruebas de imagen convencional, y el 17,8% mostró un festoneado endóstico (**Figura 12**). Gran parte de los SE (71%) ocasionó destrucción de la cortical ósea (**Figura 13**) y, de forma menos frecuente, se objetivaron otros tipos de reacción cortical como hiperostosis (13,2%) (**Figura 14**), insuflación (7,9%) o festoneado endóstico (2,6%). No se encontraron diferencias estadísticamente significativas entre ambos tipos de tumores.



Figura 11. Niña de 10 años con osteosarcoma convencional en fémur derecho que debutó como una fractura patológica de trazo espiroideo (radiografía lateral en A). Radiografía realizada 3 meses después (B) donde se aprecia la ausencia de consolidación de la fractura y la presencia de una lesión lítica permeativa con reacción perióstica agresiva. Secuencia de RM coronal T2 con supresión grasa (C) donde se visualiza la lesión, de aspecto heterogéneo y voluminosa masa de partes blandas asociada.

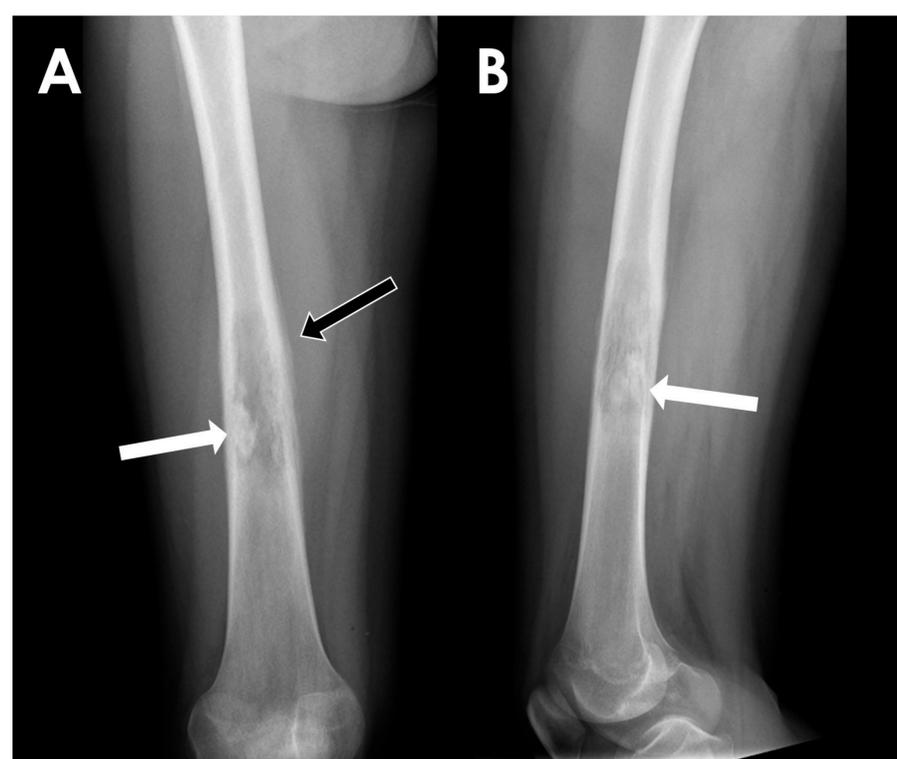


Figura 12. Niña de 13 años con osteosarcoma convencional en diáfisis femoral derecha. Radiografías AP (A) y lateral (B) donde la lesión presenta un patrón mixto predominantemente lítica con una pequeña área blástica en su margen caudal (flechas blancas), de márgenes mal delimitados, festoneado endóstico de la cortical ósea y reacción perióstica en capas (flecha negra).

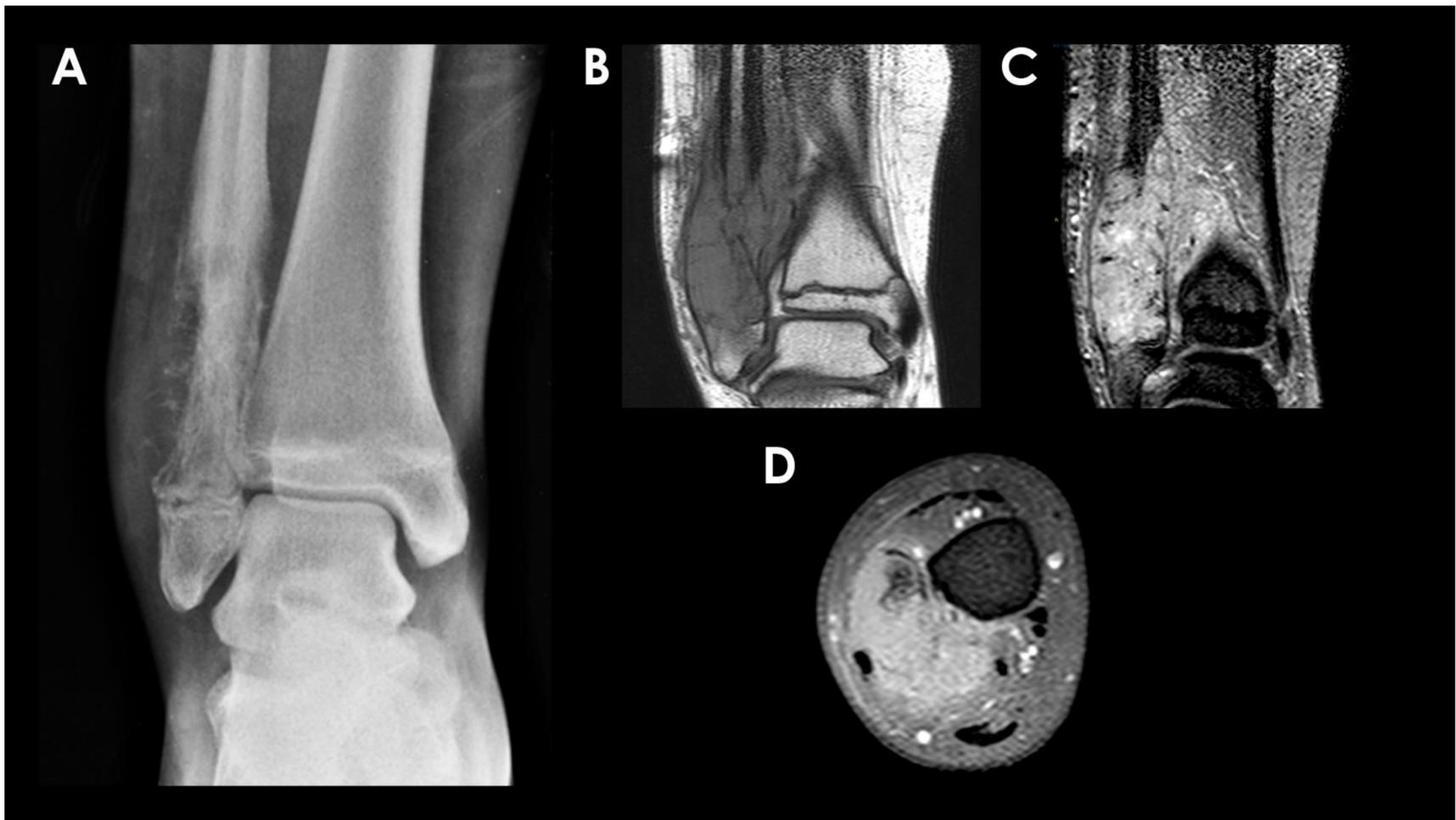


Figura 13. Niño de 14 años con sarcoma de Ewing en metáfisis peroneal distal derecha. Radiografía AP (A) donde se evidencia una lesión lítica con extensa destrucción cortical y reacción perióstica agresiva. En las imágenes de RM coronales T1 (B) y T2 con supresión grasa (C), y axial T1 postgadolinio con supresión grasa (D) se observa la masa de partes blandas asociada y el intenso realce difuso tras la administración del contraste intravenoso.



Figura 14. Radiografía AP de fémur derecho en un niño de 12 años con sarcoma de Ewing en diáfisis femoral que se identifica principalmente por la marcada hiperostosis cortical.

La **reacción perióstica** fue de tipo agresivo en la mayoría de los OS (71,1%) con formación de estriaciones perpendiculares a la superficie cortical tipo “en cepillo” o “en sol naciente”, o despegamiento y rotura del periostio en su periferia (triángulo de Codman) (**Figuras 3, 6, 9 y 15**). En el 13,3% de los OS no se visualizó ningún tipo de reacción perióstica. Con menor frecuencia, se observó una reacción de tipo continuo en capas (8,9 %) y unilaminar (6,7%).

En los casos de SE, la reacción perióstica agresiva se visualizó en el 63,1% de los casos (**Figura 16**). 5 lesiones (13,2%) mostraron una reacción cortical continua en capas (**Figura 17**) y 1 caso (2,6%), unilaminar. 8 niños con SE no presentaron reacción perióstica (22,2%).

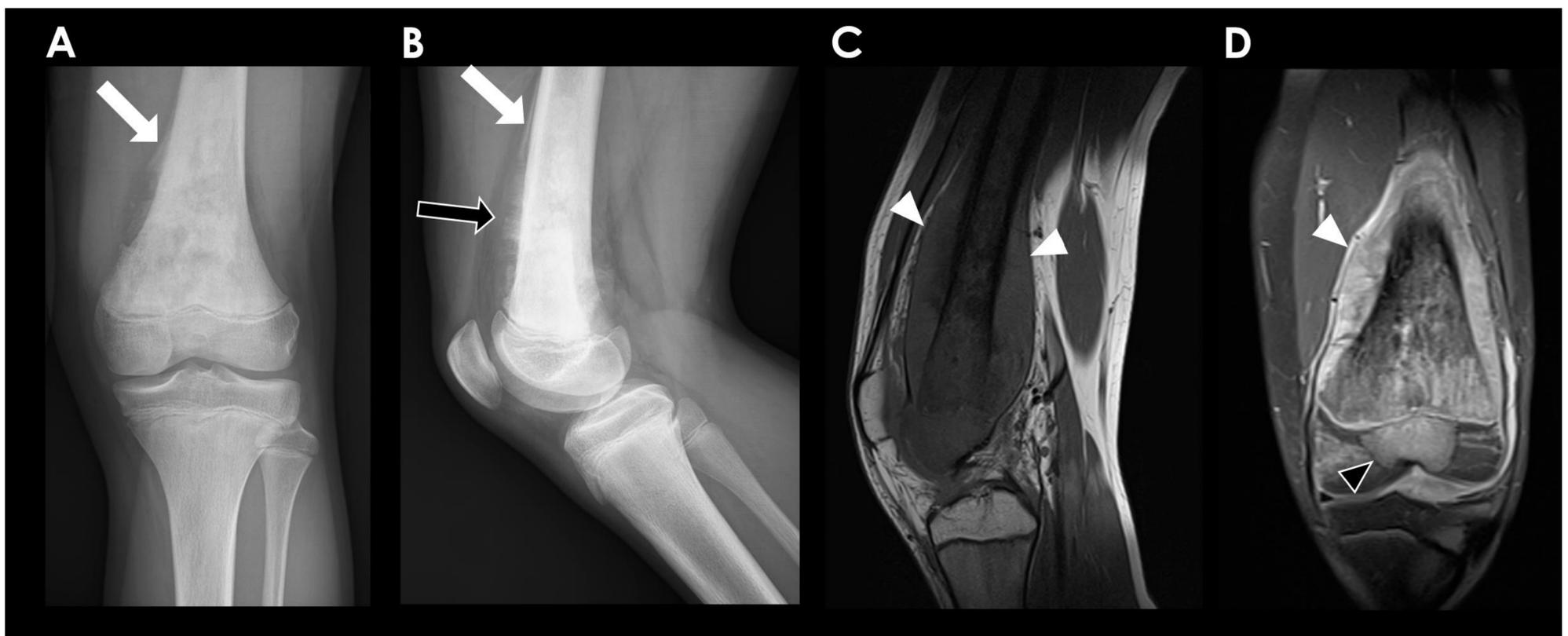


Figura 15. Niño de 13 años con osteosarcoma convencional en metáfisis femoral distal izquierda. Radiografías AP (A) y lateral (B) donde se observa la lesión con patrón blástico osteoide acompañado de reacción perióstica agresiva “en cepillo” (flecha negra) y triángulo de Codman (flechas blancas). Secuencias de RM sagital T1 (C) y coronal T1 postgadolinio (D) donde se evidencia una masa de partes blandas circunferencial rodeando a la metáfisis ósea (cabezas de flecha blancas) y la extensión de la lesión a través del cartílago de crecimiento hacia la epífisis (cabeza de flecha negra).

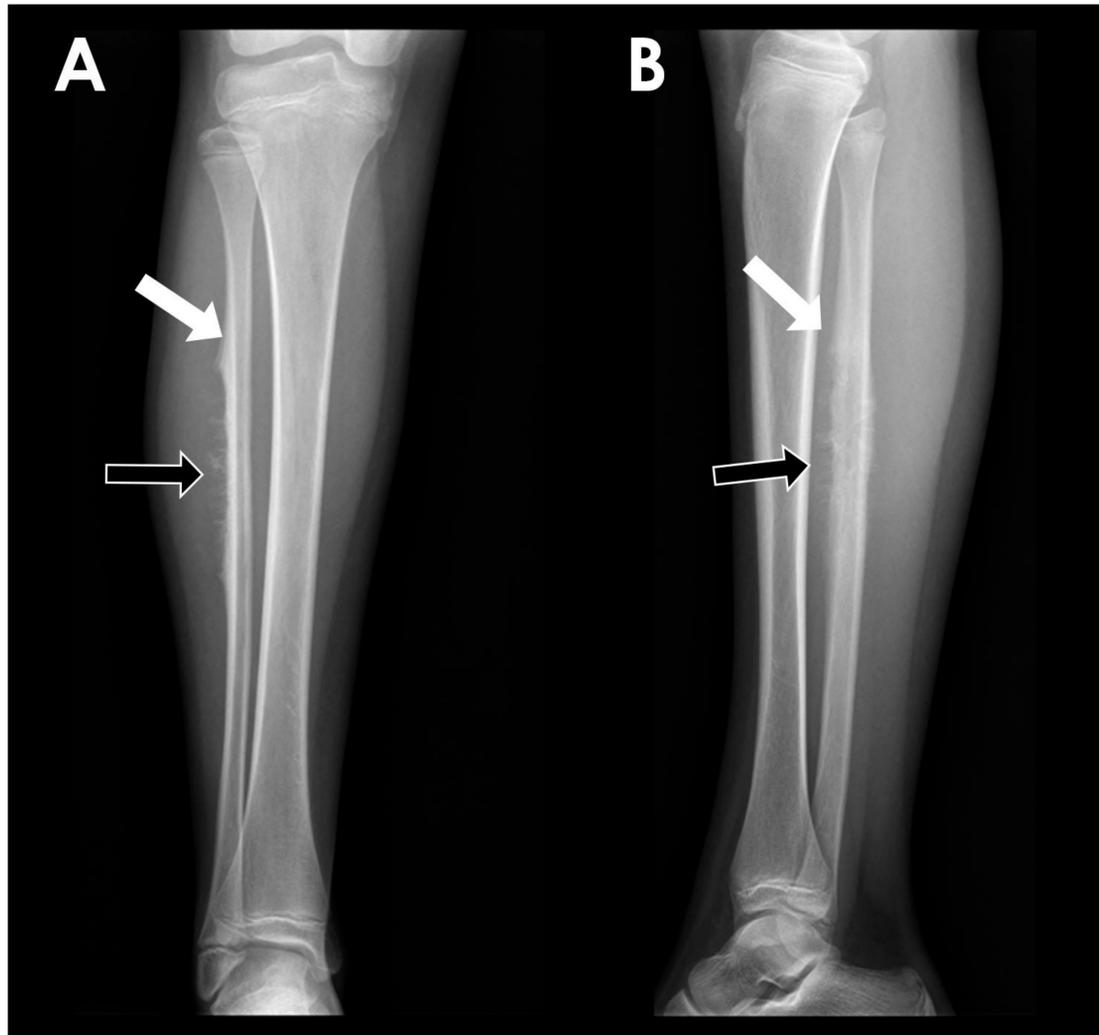


Figura 16. Radiografías AP (A) y lateral (B) de la pierna derecha en una niña de 10 años con sarcoma de Ewing en peroné. La lesión se localiza en la diáfisis del hueso, presenta un patrón lítico y una reacción perióstica agresiva “en cepillo” (flechas negras) y triángulo de Codman (flechas blancas).

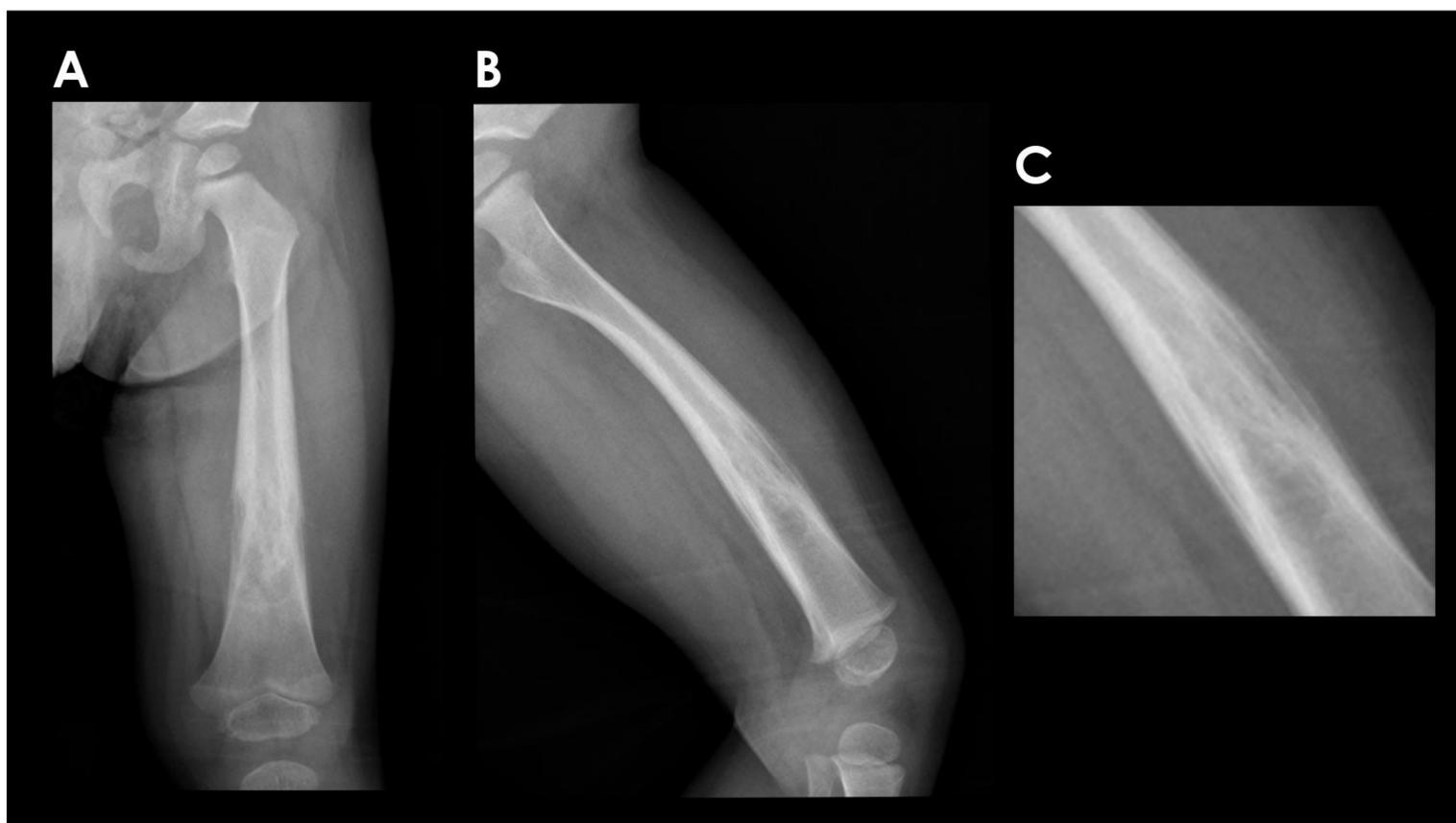


Figura 17. Radiografías AP (A) y lateral (B) del muslo izquierdo en un niño de 2 años con sarcoma de Ewing femoral, que se manifiesta como una lesión lítica permeativa de localización diafisaria, con destrucción cortical y reacción perióstica en capas (detalle ampliado en C).

En nuestra muestra la mayoría de los tumores asociaban **masa de partes blandas** (84,4% de los OS y 86,8% de los SE) (**Figuras 18 y 19**).

La mayoría de los tumores presentaron un ávido **realce con el contraste** intravascular, generalmente heterogéneo (67,4% en OS; 63,9% en SE) (figuras 13 y 15 respectivamente). La presencia de **necrosis tumoral** fue frecuente en los casos de OS (62,8%), y ligeramente menos común en los casos de SE (41,7%).

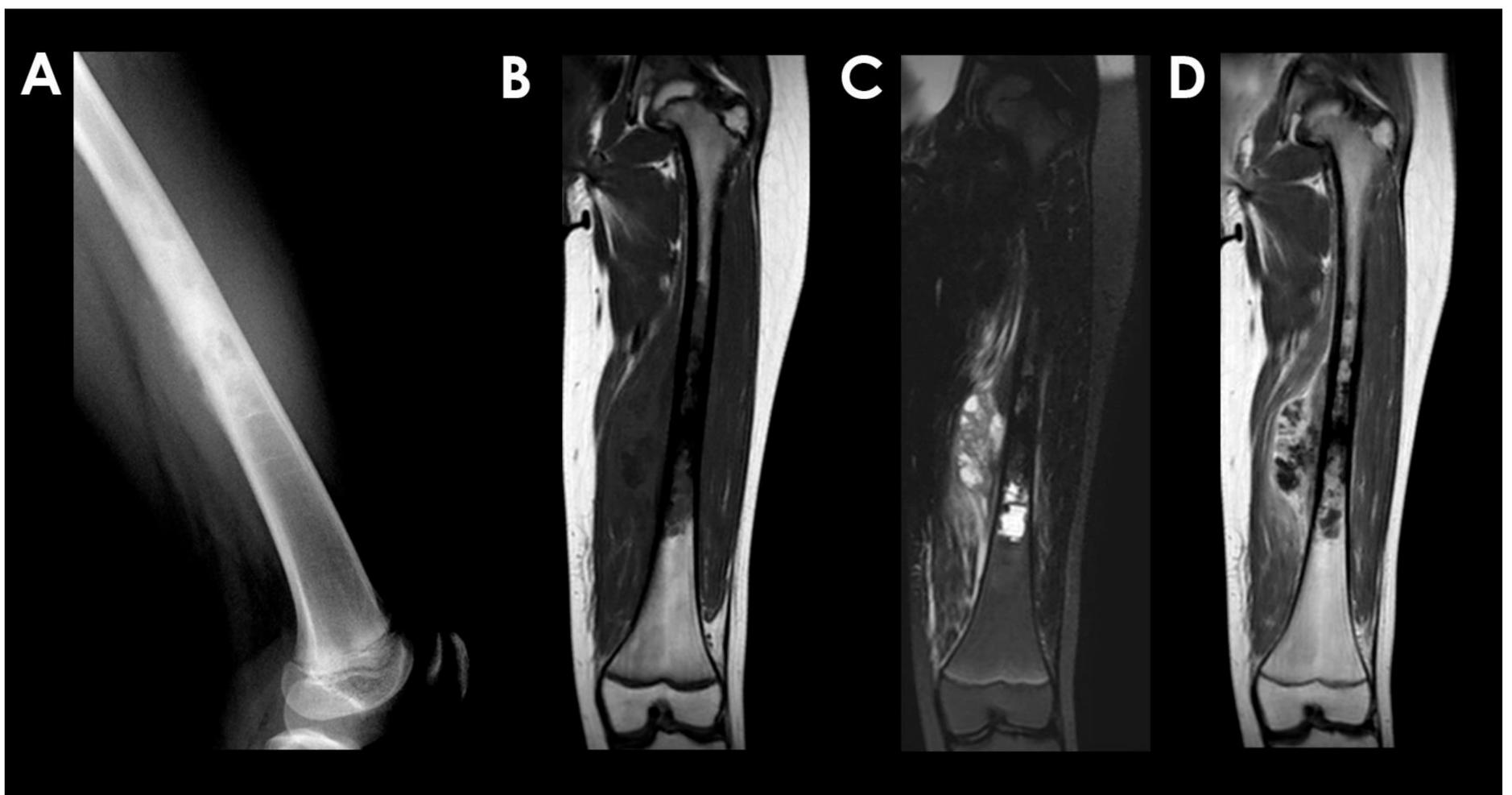


Figura 18. Niña de 10 años con osteosarcoma convencional en diáfisis femoral izquierda que presenta un patrón blástico con reacción perióstica agresiva en la radiografía convencional (A). En las secuencias de RM coronales T1 (B), T2 con supresión grasa (C) y T1 postgadolinio (D) se observa la masa de partes blandas asociada, y la heterogeneidad de la lesión con zonas necróticas en su interior.

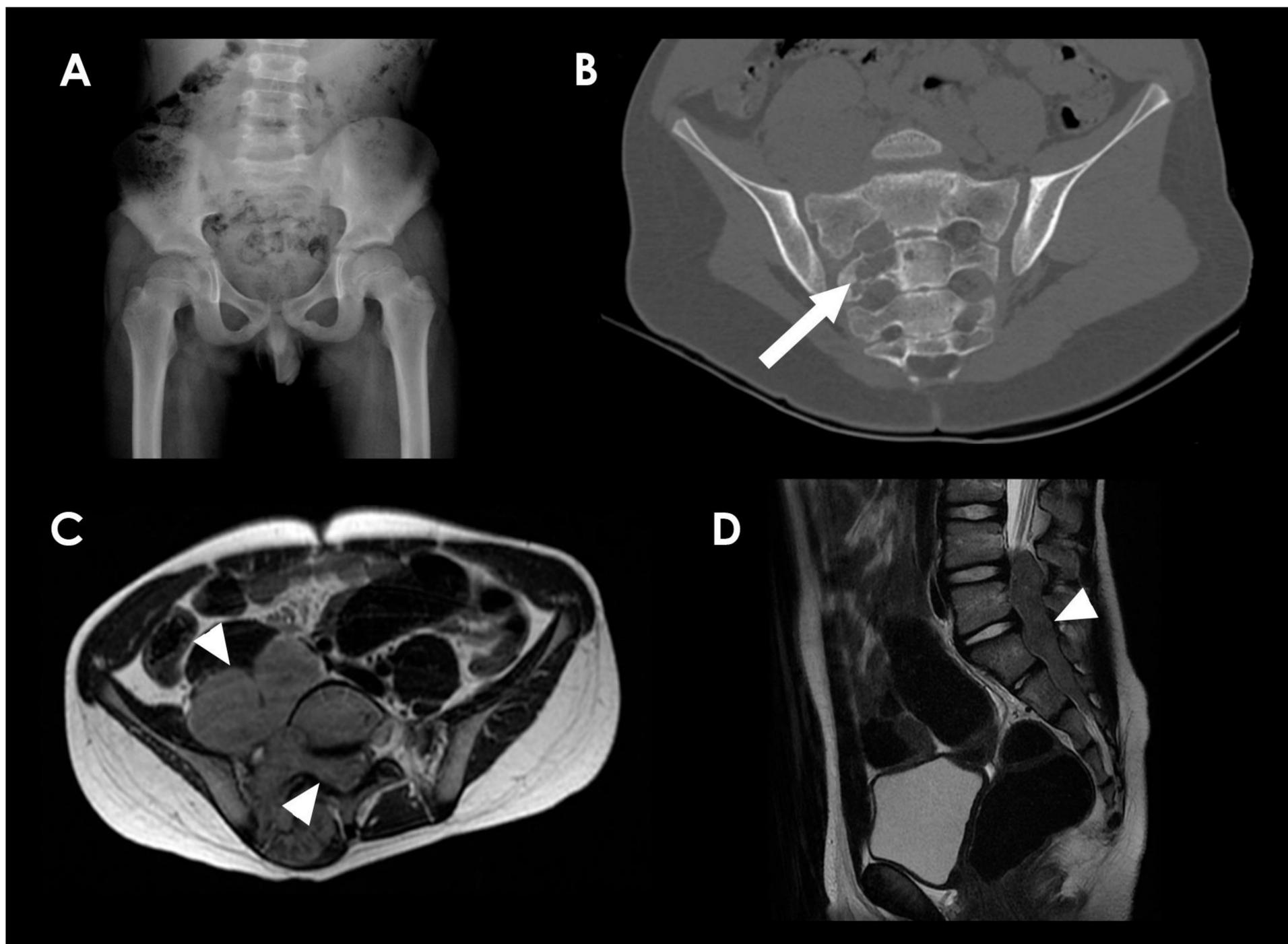


Figura 19. Niño de 6 años con sarcoma de Ewing sacro, no visible en la radiografía pélvica (A) y que se visualiza como una lesión lítica en hemisacro derecho a nivel de S2 en la reconstrucción coronal oblicua de la TC (flecha blanca). Secuencia axial T1 (C) y sagital T2 (D) de RM que pone de manifiesto una voluminosa masa de partes blandas (cabezas de flecha) que se extiende anteriormente hacia pelvis, posteriormente hacia la musculatura paravertebral y medialmente invade en canal medular.

METÁSTASIS AL DIAGNÓSTICO, TRATAMIENTO Y SUPERVIVENCIA

La totalidad de los niños con OS y con SE recibió tratamiento con quimioterapia. Todos los OS fueron resecados quirúrgicamente, mientras que el 87% de los SE fueron tratados mediante cirugía. Por otro lado, más de la mitad de los niños con SE recibió radioterapia, y sólo un 4% de los niños con OS. El trasplante de progenitores hematopoyéticos fue una terapia utilizada principalmente en niños con SE (18%), y sólo la recibió 1 niño con OS (**Tabla 3**).

	Osteosarcoma (n = 45)	Sarcoma de Ewing (n = 38)	Valor de p
Metástasis, n(%)	12 (27%)	12 (32%)	0,6
Pulmonar	11 (24,4%)	10 (26,3%)	
Ósea	1 (2,2%)	3 (7,9%)	
Tratamiento, n(%)			
Cirugía	45 (100%)	33 (87%)	0,017
Quimioterapia	45 (100%)	38 (100%)	
Radioterapia	2 (4%)	21 (55%)	<0,001
TPH	1 (2%)	7 (18%)	0,021
Supervivencia, n(%)	36 (80%)	30 (79%)	0,9

Tabla 3. Presencia de metástasis al diagnóstico, tratamiento recibido y supervivencia del osteosarcoma y sarcoma de Ewing.

La presencia de metástasis al diagnóstico se asoció a una menor supervivencia en el caso del OS ($p = 0,006$) (**Tabla 4**). 12 niños con OS y 12 niños con SE presentaron metástasis al diagnóstico, la mayoría de localización pulmonar (24,4% en OS; 26,3% en SE), de los cuales fallecieron 6 y 5, respectivamente. No se encontró asociación entre la supervivencia y el sexo del paciente ni con las características radiológicas de agresividad.

En nuestra serie de 83 casos la supervivencia fue de aproximadamente el 80% de los casos (80% en OS; 79% en SE), sin que se encontrasen diferencias significativas entre ambos tipos de tumores.

	Vivos	Fallecidos	Valor de p
Osteosarcoma	n = 36	n = 9	
Sexo masculino	17	3	0,7
Márgenes agresivos	32	8	0,9
Reacción cortical agresiva	23	4	0,4
Reacción perióstica agresiva	29	7	0,9
MTX al diagnóstico	6	6	0,006
Sarcoma de Ewing	n = 30	n = 8	
Sexo masculino	22	5	0,6
Márgenes agresivos	26	6	0,5
Reacción cortical agresiva	22	2	0,6
Reacción perióstica agresiva	24	2	0,3
MTX al diagnóstico	7	5	0,08

Tabla 4. Relación entre diferentes variables y la supervivencia en los casos de OS y de SE.

4. Discusión

Los tumores óseos, independientemente de su naturaleza benigna o maligna, suelen tener una localización característica en el esqueleto (axial o apendicular; huesos largos o huesos planos). Como se ha evidenciado en nuestra muestra, los OS tienen predilección por zonas de rápido crecimiento óseo como la región metafisaria, mientras que el SE tiende a seguir la distribución de la médula ósea roja [4].

La radiografía convencional como prueba inicial ante la sospecha de un tumor óseo juega un papel fundamental en orientar el diagnóstico y determinar el manejo, ya que permite clasificar las lesiones según su agresividad. Esta se determina mediante la evaluación de los márgenes de la lesión, el tipo de reacción cortical y la reacción perióstica asociada. Por otro lado, la localización tumoral y el patrón radiológico (lítico, blástico o mixto), junto con datos como la edad del paciente, permiten hacer una aproximación al diagnóstico histológico de la lesión [4].

Los **márgenes tumorales** es el hallazgo radiológico que mejor se relaciona con la agresividad de una lesión ósea primaria ya que traduce la tasa de crecimiento del tumor. Unos márgenes bien delimitados, con o sin anillo esclerótico, indican un crecimiento lento y, por tanto, una lesión de tipo no agresivo. En cambio, unos márgenes mal delimitados, apolillados o permeativos aparecen en lesiones agresivas de crecimiento rápido [2,5]. En nuestra muestra el patrón permeativo fue más frecuentemente visualizado en pacientes con SE, probablemente debido su origen y diseminación en la médula ósea roja. Por el contrario, el patrón blástico fue más común en niños con OS, debido al origen mesenquimal óseo con habitual diferenciación osteoblástica de estos tumores.

La **reacción cortical** es otra característica que refleja la velocidad de crecimiento del tumor. La insuflación cortical o el festoneado endóstico suelen aparecer en lesiones de lento crecimiento que permiten la regeneración del hueso cortical. Por otro lado, los tumores malignos suelen tener un crecimiento muy rápido y agresivo que no permite la regeneración ósea y pueden ocasionar disrupción de la cortical [4,5].

Por último, la **reacción perióstica**, aunque de menor especificidad, es una característica que también refleja la naturaleza lesional. Los tumores agresivos suelen presentar una reacción perióstica continua en capas de cebolla, o discontinua espiculada o en triángulo de Codman. Lesiones poco agresivas típicamente no producen reacción perióstica o esta es de tipo unilaminar [5,6].

Los **estudios de RM** de los tumores óseos primarios son imprescindibles en la evaluación tumoral porque proporcionan información sobre la naturaleza tisular predominante en la matriz tumoral, la extensión local de la lesión y permiten evaluar su respuesta al tratamiento [4].

También sirven para valorar la presencia y extensión de la masa de partes blandas asociada al tumor primario, que se define como una masa yuxtatumoral de tejido blando que sobrepasa los límites de la cortical y, por tanto, es un índice de agresividad biológica. No siempre se asocia a destrucción de la cortical, ya que en ocasiones puede extenderse a través de los canales de Havers, fenómeno que suele verse con mayor frecuencia en tumores malignos de células redondas como el sarcoma de Ewing.

El realce tras la administración de gadolinio es proporcional al grado de vascularización y permeabilidad capilar, siendo la hipervascularización una característica de las lesiones malignas por neoangiogénesis [7]. La presencia de necrosis tumoral refleja la agresividad tumoral y pueden sugerir el subtipo tumoral, como en el caso del osteosarcoma telangiectásico en el que se pueden ver áreas quístico-necróticas con niveles líquidos [8].

En cuanto al **tratamiento**, la cirugía continúa siendo la pieza clave del tratamiento del OS, aunque requiere de la complementación con quimioterapia neoadyuvante y adyuvante por la alta incidencia de micrometástasis. La radioterapia desempeña un papel secundario, dada la resistencia del OS a la radiación ionizante; no obstante, en determinadas ocasiones se emplea en localizaciones axiales en las que la cirugía no es posible o en OS multifocal [6]. En el caso del SE los pacientes suelen recibir tratamiento combinado sistémico (quimioterapia) y local (radioterapia y/o cirugía). La quimioterapia es imprescindible ya que este tipo de tumores son enfermedades diseminadas desde un inicio [6].

Gracias a los avances terapéuticos, la **supervivencia** de estos tumores óseos ha mejorado significativamente en los últimos años. Según el último informe del Registro Español de Tumores Infantiles, la supervivencia a los 3 años es de 79% en OS y 78% en SE; y a los 5 años del 70% y 73%, respectivamente [8]. Estos números son similares a nuestra muestra, donde la supervivencia ha sido de aproximadamente el 80%.

Además de estar influida por el tratamiento recibido, en la literatura se ha relacionado el pronóstico con determinados factores, como la presencia de metástasis al diagnóstico, la localización y volumen tumoral, el grado de necrosis tumoral tras la quimioterapia y la edad avanzada [6]. En nuestra muestra, el factor aislado que se relacionó con mal pronóstico fue la presencia de metástasis al diagnóstico.

5. Conclusiones

El OS y el SE son los tumores óseos agresivos más frecuentes de la infancia. Presentan características radiológicas que traducen su alta tasa de proliferación como los márgenes mal delimitados o permeativos, la destrucción cortical, la reacción perióstica discontinua, el intenso realce con el gadolinio por neoangiogénesis, las áreas de necrosis tumoral y la presencia de masa de partes blandas. Se diferencian principalmente en su localización (OS en metáfisis de huesos largos; y SE en huesos planos y diáfisis de huesos largos), su matriz ósea (blástica en OS, lítica en SE) y el sexo (el SE más frecuente en varones).

Los nuevos avances terapéuticos han supuesto una mejoría en la supervivencia. En nuestra muestra, la supervivencia fue del 80%, siendo el factor pronóstico negativo la presencia de metástasis al diagnóstico.

6. Referencias

1. Muñoz Villa A. Tumores óseos. Rabdomiosarcomas. *Pediatr Integral*. 2012;XVII(7):533–9.
2. Murphey MD, Robbin MR, McRae GA, Flemming DJ, Temple HT, Kransdorf MJ. The Many Faces of Osteosarcoma. *Radiographics*. 1997;17:1205–31.
3. Aisen AM, Martel W, Braunstein EM, Mcmillin KI, Phillips WA, Kiing TF. MRI and CT Evaluation of Primary Bone and Soft-Tissue Tumors. *AJR*. 1986;146:749-56.
4. Miller TT. Bone tumors and tumorlike conditions: Analysis with conventional radiography. *Radiology*. 2008;246(3):662–74.
5. Costelloe CM, Madewell JE. Radiography in the initial diagnosis of primary bone tumors. *AJR*. 2013;200:3–7.
6. Plaza D, Sastre A, García-Miguel P. Tumores óseos. *An Pediatr Contin*. 2008;6(5):266–75.
7. Morales Pérez JM, Cano Rodríguez A, Sobrino Guijarro B, Martínez Moya M, Encinas Tobajas VM. Resonancia magnética dinámica en el diagnóstico de las lesiones tumorales y pseudotumorales del sistema musculoesquelético. *Radiología*. 2012;54(1):38–49.
8. Fernández de Bobadilla M, Alcántara Bernal R. Lesiones tumorales y paratumorales óseas. En: Morales Pérez JM, Cano Rodríguez A, Fernández Cruz J, Encinas Tobajas VM. *Diagnóstico por la imagen del sistema musculoesquelético 1ª edición*. España: Caduceo multimedia;2014. 9-175
9. Cañete Nieto A, Pardo Romaguera E, Muñoz López A, Valero Poveda S, Porta Cebolla S, Barreda Reines MS, Peris Bonet R. *Cáncer infantil en España. Estadísticas 1980-2020. Registro Español de Tumores Infantiles (RETI-SEHOP)*. Valencia: Universitat de València, 2021 (Edición preliminar)