

Gradu Amaierako Lana / Trabajo Fin de Grado  
Medikuntzako Gradua / Grado en Medicina

# Abordaje diagnóstico de las lesiones pseudotumorales óseas en el paciente pediátrico

Revisión bibliográfica

Egilea /Autor:  
GORKA FERNÁNDEZ ALVAREZ

Zuzendaria / Director/a:  
MIREN COBOS PRADAS

This work is licensed under the Creative Commons Attribution 4.0 International License. To view a copy of this license, visit <http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/> or send a letter to Creative Commons, PO Box 1866, Mountain View, CA 94042, USA.

## **AGRADECIMIENTOS**

En primer lugar, quisiera agradecer a mis padres por el apoyo incondicional que me han brindado durante toda la carrera. Gracias por estar siempre a mi lado, por alentarme en los momentos difíciles y por celebrar conmigo cada pequeño logro. Vuestro amor y dedicación han sido el motor que me ha impulsado durante todo este trayecto.

También quiero agradecer a mis amigos por haber sido una fuente de ánimo y alegría constante. Agradezco todos y cada uno de los momentos de diversión compartidos, las palabras de aliento y el apoyo emocional que me habéis brindado siempre que ha sido necesario.

No puedo dejar de mencionar a mi querido perro Ekko, quien ha sido mi fiel y leal compañero durante estos últimos dos años de travesía. Gracias por tus lametones de ánimo, tus abrazos reconfortantes y por hacerme sonreír cada día al cruzar la puerta de casa.

Finalmente, quiero agradecer a mi tutora del trabajo de fin de grado, Miren Cobos, por su paciencia, su dedicación y su sabiduría. Gracias por guiarme a lo largo de este proyecto, por enseñarme y compartir tus conocimientos y experiencia conmigo.

En definitiva, agradezco de corazón a todas las personas que han formado parte de este largo camino, por acompañarme y por hacer de mi vida una experiencia más valiosa y enriquecedora.

## RESUMEN

**Introducción.** Las lesiones pseudotumorales óseas (LPO) son una entidad poco común que se presenta con mayor frecuencia en pacientes pediátricos. Se caracterizan por una proliferación ósea benigna capaz de simular malignidad. La presentación clínica de las LPO varía según la localización y el tamaño de la lesión, pudiendo incluir dolor, deformidad ósea y limitación funcional. Su diagnóstico es complejo y requiere una evaluación exhaustiva que incluya información clínica, radiológica e histopatológica.

**Objetivos.** Este trabajo de fin de grado tiene como principal objetivo estudiar el abordaje diagnóstico de las LPO en pacientes pediátricos, con un enfoque específico en el diagnóstico diferencial del fibroma condromixoide (CMF), las osteomielitis (OM) por micobacterias y los callos de fractura patológicos en pacientes con mielomeningocele (MMC).

**Material y métodos.** Se realiza una revisión bibliográfica sistemática de la literatura disponible con el fin de obtener una comprensión más profunda de las características clínicas, radiológicas e histopatológicas de estas lesiones y de los métodos diagnósticos más adecuados para su identificación.

**Discusión.** El diagnóstico diferencial de las lesiones óseas sospechosas de malignidad con predominio metafisario supone un desafío para los profesionales médicos. Para abordar este problema, se desarrolla un algoritmo diagnóstico basado en la literatura existente. Asimismo, se analizan las diferentes técnicas de imagen disponibles, destacando las características clínicas e imagenológicas más relevantes para determinar el diagnóstico preciso de dichas lesiones.

**Conclusiones.** El abordaje diagnóstico de las LPO en pacientes de edad pediátrica requiere de una evaluación clínica y radiológica detallada, además de una alta sospecha clínica, para llegar a un diagnóstico diferencial preciso y, por lo tanto, a un tratamiento óptimo.

**Palabras clave:** *lesiones pseudotumorales óseas; paciente pediátrico; fibroma condromixoide; osteomielitis por micobacterias; callos de fractura en el mielomeningocele.*

## ABSTRACT

**Introduction.** Benign bone pseudotumors (BPT) are a rare entity that occurs more frequently in pediatric patients. They are characterized by a benign bone proliferation that can simulate malignancy. The clinical presentation of BPT varies according to the location and size of the lesion and may include pain, bone deformity, and functional limitation. Its diagnosis is complex and requires a thorough evaluation including clinical, radiological, and histopathological information.

**Objectives.** The main objective of this bachelor's thesis is to study the diagnostic approach of BPT in pediatric patients, with a specific focus on the differential diagnosis of chondromyxoid fibroma (CMF), mycobacterial osteomyelitis (OM), and pathological fracture calluses in patients with myelomeningocele (MMC).

**Material and Methods.** A systematic literature review is conducted to obtain a deeper understanding of the clinical, radiological, and histopathological characteristics of these lesions and the most appropriate diagnostic methods for their identification.

**Discussion.** The differential diagnosis of bone lesions suspicious of malignancy with metaphyseal predominance poses a challenge for medical professionals. To address this problem, a diagnostic algorithm is developed based on the existing literature. Likewise, the different available imaging techniques are analyzed, highlighting the most relevant clinical and imaging features to determine the accurate diagnosis of such lesions.

**Conclusions.** The diagnostic approach of BPT in pediatric patients requires a detailed clinical and radiological evaluation, as well as a high clinical suspicion, in order to reach an accurate differential diagnosis and, therefore, an optimal treatment.

**Keywords:** *benign bone pseudotumors; pediatric patients; chondromyxoid fibroma; mycobacterial osteomyelitis; fracture calluses in myelomeningocele.*

## ÍNDICE

ÍNDICE GENERAL .....	v
ÍNDICE DE FIGURAS .....	vi
ÍNDICE DE TABLAS .....	vii
ÍNDICE DE ANEXOS .....	viii
ABREVIACIONES .....	ix

## ÍNDICE GENERAL

1. INTRODUCCIÓN .....	1
1.1. EVALUACIÓN INICIAL DE LAS LESIONES ÓSEAS .....	2
1.1.1. Evaluación inicial de los tumores óseos benignos .....	2
1.1.2. Evaluación inicial de las osteomielitis .....	3
1.1.3. Evaluación inicial de las fracturas óseas en pacientes con defectos del tubo neural .....	3
1.2. DIAGNÓSTICO DE LAS LESIONES ÓSEAS .....	4
1.3. TRATAMIENTO GENERAL DE LAS LESIONES ÓSEAS .....	7
2. OBJETIVOS .....	7
3. MÉTODOS .....	7
3.1. BÚSQUEDA BIBLIOGRÁFICA .....	7
3.2. CRITERIOS DE INCLUSIÓN Y EXCLUSIÓN .....	8
4. FIBROMA CONDROMIXOIDE .....	9
4.1. DIAGNÓSTICO .....	9
4.2. TRATAMIENTO .....	14
5. LESIONES ÓSEAS POR MICOBACTERIAS .....	17
5.1. INFECCIONES ÓSEAS POR MYCOBACTERIUM TUBERCULOSIS .....	20
5.2. INFECCIONES ÓSEAS POR MICOBACTERIAS NO TUBERCULOSAS .....	21

5.3. DIAGNÓSTICO .....	23
5.4. TRATAMIENTO .....	29
6. LESIONES ÓSEAS EN PACIENTES CON DEFECTOS DEL TUBO NEURAL .....	31
6.1. SECUELAS ORTOPÉDICAS DE LOS MIELOMENINGOCELES .....	33
6.1.1. Fracturas óseas patológicas en pacientes con mielomeningocele ...	33
6.1.1.1. Diagnóstico .....	34
6.1.1.2. Prevención y tratamiento .....	37
7. DISCUSIÓN .....	37
8. CONCLUSIONES .....	46
9. BIBLIOGRAFÍA .....	46

## ÍNDICE DE FIGURAS

Figura 1. Localización habitual de los tumores óseos en pacientes pediátricos .....	3
Figura 2. Diagrama de flujo de la selección bibliográfica .....	8
Figura 3. Lesión osteolítica en metáfisis distal de tibia izquierda en un niño de 11 años .....	10
Figura 4. TC prequirúrgica de la columna cervical .....	11
Figura 5. Lesión ósea en metáfisis proximal tibial derecha en un niño de 15 años .....	12
Figura 6. Control postquirúrgico mediante RM en un niño de 11 años intervenido de fibroma condromixoide 1 año antes. Lesión sugestiva de recidiva tumoral .....	13
Figura 7. Corte histopatológico de una lesión sugestiva de fibroma condromixoide .....	14
Figura 8. Control postquirúrgico mediante RM en un niño de 11 años intervenido de fibroma condromixoide 1 año antes .....	15
Figura 9. Patogénesis de la osteomielitis aguda en niños .....	18
Figura 10. Absceso de Brodie .....	20

Figura 11. Radiografía simple. Proyección lateral del peroné .....	25
Figura 12. Osteomielitis en una niña de 9 años con dolor de rodilla y fiebre .....	26
Figura 13. Translucencia lítica en la osteomielitis .....	27
Figura 14. Signo de la penumbra en un caso de osteomielitis. RM. T1.....	27
Figura 15. Secuestro óseo en un niño con osteomielitis y artritis séptica .....	28
Figura 16. Mielomeningocele en un recién nacido .....	32
Figura 17. Fémur izquierdo de una niña de 5 años con mielomeningocele a nivel de T12 .....	35
Figura 18. Fémur izquierdo de una niña de 2 años con mielomeningocele a nivel de L4 .....	36
Figura 19. Propuesta de algoritmo de actuación en el diagnóstico de las lesiones óseas pediátricas .....	43
Figura 20. Constitución de los cartílagos de crecimiento durante el desarrollo de un miembro según Dimeglio .....	44

## ÍNDICE DE TABLAS

Tabla 1. Características radiográficas típicas de las lesiones óseas malignas y benignas .....	5
Tabla 2. Características del fibroma condromixoide en las pruebas de imagen y su diagnóstico diferencial .....	16
Tabla 3. Factores de riesgo para el desarrollo de osteomielitis hematógena por micobacterias .....	18
Tabla 4. Diagnóstico radiológico diferencial de la osteomielitis. Tumores óseos ...	24
Tabla 5. Características de la osteomielitis en las pruebas de imagen .....	29
Tabla 6. Factores de riesgo para el desarrollo de defectos del tubo neural .....	32
Tabla 7. Diagnóstico diferencial de las lesiones óseas metafisarias sospechosas de malignidad. Características imagenológicas .....	39



## ÍNDICE DE ANEXOS

Anexo 1. Características clínicas de los tumores óseos benignos .....	51
Anexo 2. Términos, palabras clave y filtros búsqueda empleados .....	52
Anexo 3. Clasificación de Salter-Harris de las fracturas óseas a nivel de la fisis ....	55
Anexo 4. Imágenes comparativas entre el fibroma condromixoide y el osteosarcoma .....	56
Anexo 5. Imágenes comparativas entre la osteomielitis por micobacterias y el osteosarcoma .....	58
Anexo 6. Imágenes comparativas entre los callos de fractura en paciente con mielomeningocele y el osteosarcoma .....	59

## ABREVIACIONES

<b>LPO</b>	Lesiones pseudotumorales óseas
<b>CMF</b>	Fibroma condromixoide / Chondromyxoid fibroma
<b>OM</b>	Osteomielitis / Osteomyelitis
<b>MMC</b>	Mielomeningocele / Myelomeningocele
<b>BPT</b>	Benign bone pseudotumors
<b>FNO</b>	Fibroma no osificante
<b>QOA</b>	Quiste óseo aneurismático
<b>HU Cruces</b>	Hospital Universitario de Cruces
<b>DTN</b>	Defectos del tubo neural
<b>QOS</b>	Quiste óseo simple
<b>TC</b>	Tomografía computerizada
<b>RM</b>	Resonancia magnética
<b>MO</b>	Médula ósea
<b>AP</b>	Anteroposterior
<b>PET</b>	Tomografía de emisión de positrones
<b>STIR</b>	Short Time Inversion Recuperation
<b>DP</b>	Densidad de protones
<b>FS</b>	Saturación grasa
<b>TB</b>	Tuberculosis
<b><i>M. tuberculosis</i></b>	<i>Mycobacterium tuberculosis</i>
<b>MNT</b>	Micobacterias no tuberculosas
<b>VSG</b>	Velocidad de sedimentación glomerular
<b>DMO</b>	Densidad mineral ósea
<b>TEP</b>	Triángulo de evaluación pediátrica
<b>FC</b>	Frecuencia cardiaca
<b>FR</b>	Frecuencia respiratoria
<b>TA</b>	Tensión arterial
<b>T<sup>a</sup></b>	Temperatura
<b>PCR</b>	Proteína C reactiva
<b>PCT</b>	Procalcitonina
<b>BAG</b>	Biopsia con aguja gruesa

## 1. INTRODUCCIÓN

Los traumatólogos especializados en Ortopedia Infantil se enfrentan a lesiones tumorales óseas de carácter tanto benigno como maligno, así como a patologías no tumorales que simulan malignidad, a lo largo de toda su carrera profesional. Dada la rareza de estas entidades y el estrés que supone tanto para el profesional como para la familia diagnosticar una patología tumoral, más aún en edad infantil, es importante plantear un enfoque sistemático a la hora de evaluar radiológicamente este tipo de lesiones. Esta aproximación diagnóstica debe complementarse siempre que sea preciso mediante pruebas de imagen avanzadas que permitan orientar el diagnóstico y tratamiento de los pacientes, evitando así estudios de imagen y procedimientos invasivos innecesarios (1).

Las lesiones óseas benignas en pacientes pediátricos presentan una amplia variabilidad, que abarca desde lesiones estáticas, tales como los fibromas no osificantes (FNO), que se caracterizan por un comportamiento inalterable durante toda la infancia, hasta lesiones localmente agresivas, como la osteomielitis (OM) o los quistes óseos aneurismáticos (QOA), cuyo crecimiento progresivo persiste hasta que son intervenidos quirúrgicamente (2).

Para los profesionales del Servicio de Traumatología y Ortopedia Infantil del Hospital Universitario de Cruces (HU Cruces), el correcto diagnóstico de estas enfermedades sigue suponiendo un gran reto. Pese al mayor conocimiento que se tiene actualmente sobre este tipo de lesiones y el considerable avance técnico que han experimentado las diferentes técnicas diagnósticas en las últimas décadas, muchas de estas entidades comparten un gran número de características imagenológicas con lesiones tumorales óseas primarias, dificultando en gran medida su diagnóstico.

La larga experiencia de la que se dispone en este centro ha permitido discernir cuáles son las patologías que requieren un mayor grado de sospecha diagnóstica. Así pues, de entre todas las lesiones pseudotumorales óseas (LPO) conocidas, los profesionales de este servicio muestran especial preocupación ante patologías como el fibroma condromixóide (CMF), las OM debidas a micobacterias o las imágenes de consolidación atípicas en pacientes con defectos del tubo neural (DTN).

Todas ellas presentan una etiología y manifestaciones clínicas diferentes. No obstante, en un diagnóstico radiológico preliminar, su similitud con procesos tumorales óseos despierta la intranquilidad de los clínicos.

### **1.1. EVALUACIÓN INICIAL DE LAS LESIONES ÓSEAS**

La evolución clínica que presenten los pacientes puede ser de gran ayuda en el enfoque diagnóstico inicial. Más de la mitad de las lesiones óseas son benignas, siendo las más frecuentes el osteocondroma, el FNO, la histiocitosis de células de Langerhans, el quiste óseo simple (QOS) y el QOA (2, 3). Normalmente, estas lesiones se presentan de forma asintomática, si bien es cierto que existen lesiones óseas benignas de comportamiento más agresivo como el CMF. Estos cuadros de mayor agresividad pueden asociar dolor leve, sordo y lentamente progresivo que puede empeorar durante el descanso nocturno. Asimismo, pueden asociar o no fracturas óseas patológicas. Lesiones benignas como los QOA y el condroblastoma pueden manifestarse de manera similar. En los tumores óseos malignos, es característico que el dolor despierte a los pacientes por la noche, siendo en estos casos un dolor más rápidamente progresivo. Los síntomas a nivel sistémico son más indicativos de patología maligna, reumática u OM (2).

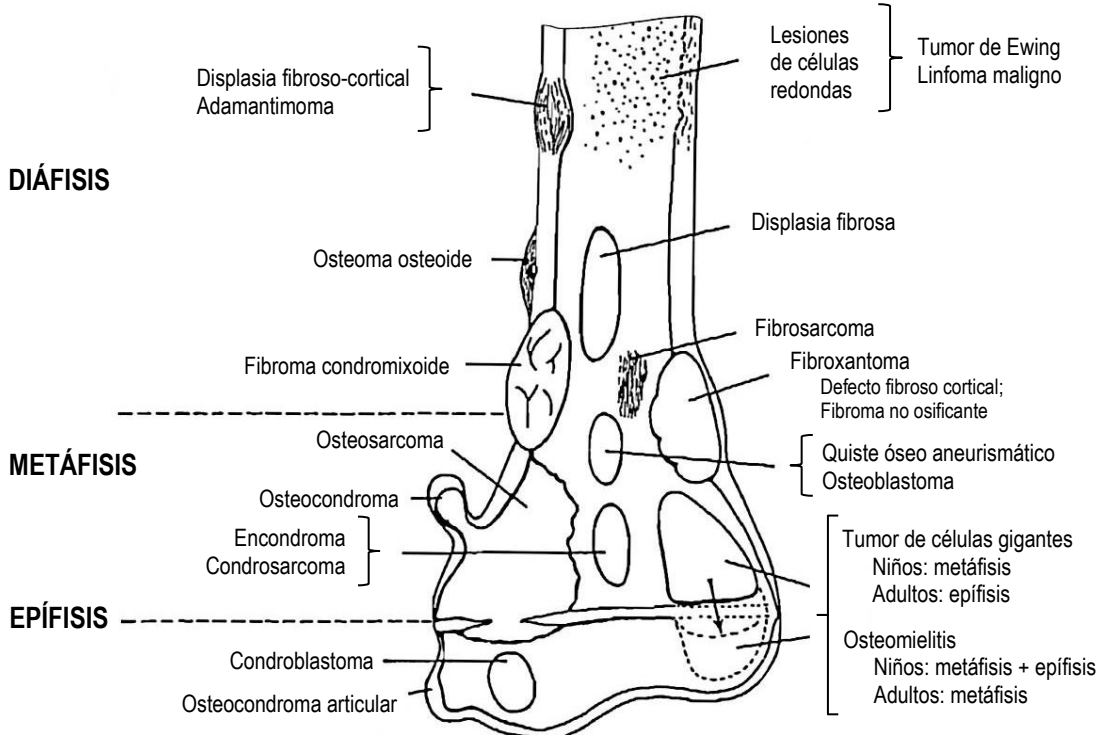
En el momento de la exploración física, es fundamental estudiar el crecimiento de estos pacientes, examinar detenidamente la localización y tamaño de la lesión, el grado de inflamación o deformidad, la amplitud de movimiento articular y el compromiso neurovascular que pueda existir en la zona afectada. Hallazgos como la presencia de nódulos linfáticos regionales son sugestivos de procesos infecciosos o sistémicos (2, 3).

#### **1.1.1. Evaluación inicial de los tumores óseos benignos**

En la evaluación inicial de los tumores óseos benignos es importante tener en cuenta que, en muchas ocasiones, se diagnostican de manera accidental durante la evaluación de un traumatismo u otra patología. Cuando muestran sintomatología, característicamente asocian dolor e inflamación a nivel local, deformidad o fracturas patológicas. En caso de complicarse con fracturas, puede producirse un aumento del edema y de la cantidad de productos sanguíneos perilesionales, lo que dificulta el

diagnóstico por imagen. Ante esta circunstancia, será necesario un diagnóstico diferencial de mayor amplitud. No obstante, la edad de los pacientes, la localización de la lesión en el hueso y las características radiográficas generales permiten reducir el diagnóstico diferencial en numerosas ocasiones (véase **Figura 1**) (véase **Anexo 1**) (2, 3).

**Figura 1. Localización habitual de los tumores óseos en pacientes pediátricos** (adaptado de 2, 5, 6, 7).



### 1.1.2. Evaluación inicial de las osteomielitis

En la evaluación inicial de pacientes que presentan OM, con frecuencia, el diagnóstico no está claro. La presentación clínica puede ser tardía y los signos y síntomas inespecíficos, por lo que es esencial un alto índice de sospecha y un estrecho seguimiento de la evolución clínica de estos paciente para poder establecer el diagnóstico (4).

### 1.1.3. Evaluación inicial de las fracturas óseas en pacientes con defectos del tubo neural

Los niños con DTN u otros trastornos neuromusculares corren un alto riesgo de sufrir fracturas clínicamente silentes en las extremidades inferiores. En aquellos casos en

los que la fractura se produce a nivel de la fisis existe la posibilidad de que se formen grandes hematomas subperiósticos, pudiendo presentar características similares a las de las OM. Además, dado que no suelen existir antecedentes de traumatismo previo, el diagnóstico puede ser confuso. Frente a estas situaciones, los profesionales médicos deben tener en consideración los potenciales hallazgos clínicos y radiológicos de las fracturas a nivel fisario en estos pacientes para poder llevar a cabo una evaluación y tratamiento adecuados (8).

## 1.2. DIAGNÓSTICO DE LAS LESIONES ÓSEAS

El estudio de una lesión ósea debe ser multidisciplinar, en donde el traumatólogo infantil, el radiólogo y el patólogo colaboran para establecer un diagnóstico. En la mayoría de los casos, el diagnóstico diferencial de una lesión ósea puede acotarse en función de las características radiográficas generales de la lesión (3). No obstante, es importante que los profesionales encargados de lidiar con estas lesiones se familiaricen con su aspecto radiológico, puesto que no siempre presentan patrones de imagen típicos (2, 3). Por todo esto, la mayor precisión en el diagnóstico de las lesiones óseas infantiles se ha demostrado en los centros especializados en tumores óseos (3).

A la hora de estudiar lesiones en el hueso, es imprescindible la elección de una adecuada prueba de imagen. Actualmente, la radiografía simple se sigue considerando la prueba diagnóstica de primera línea a la hora de definir las características y evaluar la verdadera naturaleza de una lesión ósea primaria. El aspecto radiográfico típico de las lesiones óseas benignas incluye un borde esclerótico o bien definido, con una zona nítida de transición entre hueso normal y patológico y ausencia de reacción perióstica. Las lesiones óseas de mayor agresividad, por su parte, presentan un borde lesional mal definido, reacción perióstica acompañada de destrucción cortical y posible afectación de partes blandas (véase **Tabla 1**). Si a nivel radiológico una lesión es claramente benigna, no deberían de ser necesarias pruebas de imagen adicionales (3).

La tomografía computerizada (TC) es útil en casos en los que se necesite de información radiográfica ósea más detallada. En zonas anatómicamente complejas puede ser complicado obtener imágenes por medio de radiografías simples debido a

la superposición de estructuras. La TC, además, permite definir con mayor precisión la localización de las lesiones, así como la afectación perióstica, cortical o medular del hueso. De hecho, la TC es más resolutive que la resonancia magnética (RM) en la evaluación de una erosión cortical sutil, el diagnóstico de fracturas patológicas no desplazadas, especialmente si la cortical es muy fina, o la detección de grados de mineralización mínimos en la matriz ósea. En cuanto a su uso conjunto con otros métodos diagnósticos, la TC se considera la mejor modalidad para guiar las biopsias óseas. Sin embargo, por motivos de higiene radiológica, la indicación de una TC en pacientes pediátricos debe ser estricta, limitándose la exploración a la zona en la que se encuentra la lesión a estudio (3).

**Tabla 1. Características radiográficas típicas de las lesiones óseas malignas y benignas (2).**

Características	Lesiones óseas malignas o agresivas *	Lesiones óseas benignas
Borde	Mal definido	Borde bien definido o esclerótico Zona aguda de transición entre hueso normal y patológico
Reacción perióstica	A menudo presente (espiculación cortical, interrupción de la cortical, triángulo de Codman)	Ausente **
Destrucción cortical	Presente (patrón "apolillado" o permeable)	Normalmente no existe destrucción cortical
Extensión	Se extiende a tejidos blandos	Lesión en el cartílago o cortical ósea. No se extiende a tejidos blandos

\* Las lesiones óseas agresivas incluyen: quiste óseo aneurismático, condroblastoma, fibroma condromixioide y tumor de células gigantes. \*\* La ausencia de reacción perióstica no excluye malignidad.

La RM es la técnica de imagen de elección cuando se sospecha de un tumor óseo maligno al tratarse de la mejor prueba para estudiar la extensión tumoral. Además, es la modalidad más sensible a la hora de valorar cambios en la médula ósea (MO) y tejidos blandos circundantes. Es importante tener en consideración que para realizar una RM en niños pequeños suele ser necesaria la sedación. Del mismo modo, al tratarse de estructuras de menor tamaño la dificultad para obtener imágenes de calidad aumenta (3).

Pese a que la RM se considera la prueba de imagen más avanzada, a menudo no es la más específica. Un gran número de lesiones (como el edema, el pus o las

infiltraciones tumorales) se manifiestan con una baja intensidad de señal en las imágenes ponderadas en T1 y una alta intensidad de señal en T2, lo que las convierte en lesiones bastante inespecíficas. Por tanto, el estudio y diagnóstico de los tumores óseos mediante RM debe acompañarse de una radiografía o de un examen por TC con el objetivo de reducir los posibles errores diagnósticos asociados al uso exclusivo de la RM (3).

En relación con el control postquirúrgico de las lesiones tumorales, tanto la TC como la RM son técnicas útiles. La TC puede detectar áreas sutiles de nueva destrucción ósea en la interfase hueso-cemento. La RM, por su parte, presenta una alta sensibilidad a la hora de detectar cambios en las imágenes ponderadas en T2 pese a la inespecificidad de los hallazgos. Aunque no se recomienda la administración de contraste en el estudio inicial de las lesiones óseas, algunos autores abogan por su uso en el estudio de recidivas tumorales. (3).

Además del diagnóstico mediante pruebas de imagen, es imprescindible la obtención de toda información clínica relevante con respecto a la lesión. La anamnesis adquiere especial importancia dentro de este punto, en donde se debe preguntar por posibles traumatismos locales, evolución del tamaño lesional o por la presencia de síndromes tumorales familiares (por ejemplo, neurofibromatosis tipo I, Síndrome de Li-Fraumeni). Siempre que sea posible, se deberán visualizar pruebas radiológicas y exámenes analíticos previos del paciente (3).

Finalmente, en función de la historia clínica y del grado de sospecha, puede que sea necesario plantear la obtención de una biopsia diagnóstica de la lesión. Las circunstancias en las que se encuentra indicada la toma de una biopsia ósea son las siguientes (9):

- Cuando existen dudas significativas sobre el diagnóstico de una lesión benigna o maligna.
- Cuando la distinción histológica entre los posibles diagnósticos pueda alterar el curso previsto del tratamiento.
- Cuando se requiere la confirmación definitiva del diagnóstico antes de emprender un determinado tratamiento.



### **1.3. TRATAMIENTO GENERAL DE LAS LESIONES ÓSEAS**

El tratamiento de las lesiones óseas, al igual que su estudio, suele realizarse de forma multidisciplinaria (3). La mayoría de las lesiones óseas benignas pueden controlarse de forma conservadora mediante observación. Ocasionalmente, puede ser necesario el legrado o la escisión de lesiones de gran tamaño, próximas a una articulación o con características premalignas. Las lesiones que afectan a más del 50% del diámetro del hueso pueden requerir de legrado, relleno o injerto óseo debido al riesgo que presentan de desarrollar una fractura patológica (10).

## **2. OBJETIVOS**

El objetivo principal de este trabajo es el estudio de las características clínicas y radiológicas del CMF, las OM causadas por micobacterias y las lesiones óseas en pacientes pediátricos con disrafismo espinal.

Los objetivos específicos son:

- Conocer el diagnóstico diferencial de las lesiones óseas benignas.
- Elaborar un algoritmo diagnóstico aplicable a la práctica clínica que permita una mejor aproximación a las patologías pseudotumorales óseas infantiles.

## **3. MÉTODOS**

### **3.1. BÚSQUEDA BIBLIOGRÁFICA**

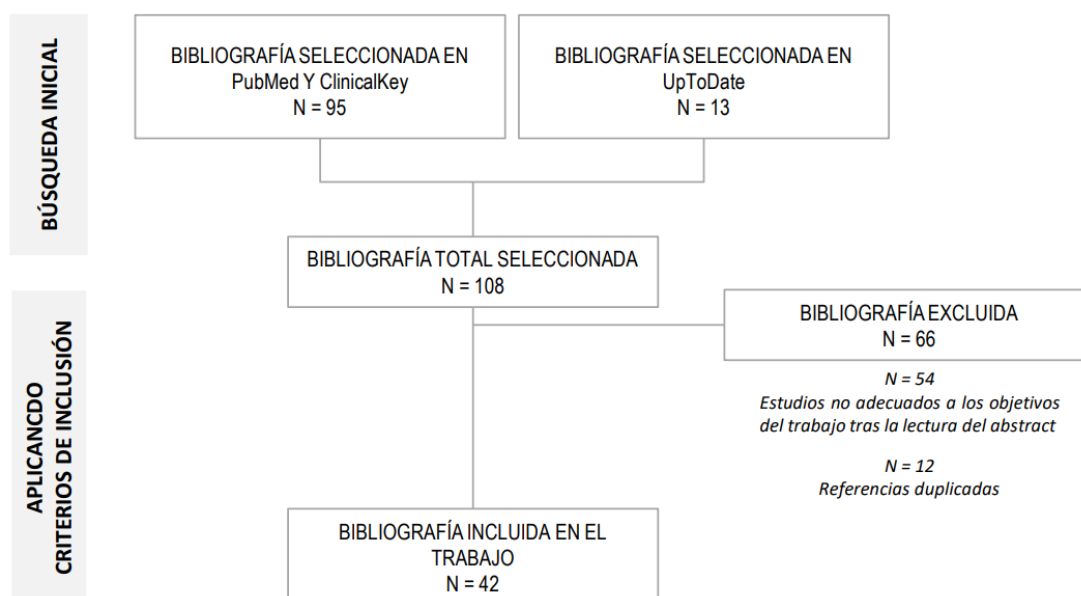
Para la elaboración de este trabajo se ha procedido a realizar una revisión bibliográfica sistemática de la literatura disponible que permitiese esclarecer los objetivos planteados. Para ello, se ha llevado a cabo una búsqueda exhaustiva en las bases de datos digitales de PubMed y ClinicalKey y consultado la aplicación UpToDate en busca de publicaciones relevantes y actualizadas. La bibliografía incluida en este estudio consta de literatura publicada en inglés, incluyendo estudios, revisiones, series de casos e informes de casos. Los términos y palabras clave empleados en la búsqueda bibliográfica se adjuntan en el **Anexo 2**. En relación a las imágenes recogidas en el trabajo, se tuvo acceso al banco de imágenes diagnósticas perteneciente al Servicio de Traumatología y Ortopedia Infantil del HU de Cruces.

Con el propósito de elaborar un protocolo diagnóstico que optimice el manejo inicial de las lesiones óseas pseudotumorales en edad pediátrica, se ha examinado el planteamiento expuesto en el Manual de Urgencias Pediátricas tanto del Hospital Universitario 12 de Octubre como del Hospital Universitario Virgen del Rocío con respecto a la patología traumatológica. Asimismo, se ha consultado el algoritmo de triaje pediátrico en los Servicios de Urgencias propuesto por la Sociedad Española de Urgencias Pediátricas.

### 3.2. CRITERIOS DE INCLUSIÓN Y EXCLUSIÓN

Previa selección del material bibliográfico, se han establecido una serie de criterios a cumplir para los textos recopilados (véase **Anexo 2**). La bibliografía seleccionada, a excepción de los protocolos de urgencias descritos en el apartado de Búsqueda Bibliográfica, ha sido publicada en su práctica totalidad en inglés en un periodo previo máximo de 10 años. En algunos casos, ante la falta de literatura en relación con ciertas patologías, como las secuelas ortopédicas de los mielomeningoceles, ha sido necesario ampliar este espacio de tiempo. Además de la fecha de publicación, los textos incluidos en el estudio tratan la patología y su presentación en pacientes pediátricos y adultos jóvenes menores de 24 años. Aquellos textos que, tras la lectura preliminar del abstract y pese a cumplir con los criterios de búsqueda, no se adecuaban a los objetivos del trabajo fueron finalmente descartados. Del mismo modo, se ha excluido la literatura que presentaba referencias duplicadas.

Figura 2. Diagrama de flujo de la selección bibliográfica.



## 4. FIBROMA CONDROMIXOIDE

El fibroma condromixoide (CMF) es un tumor benigno poco frecuente de origen cartilaginoso descrito por primera vez en el año 1948 por Jaffe y Lichstein. Supone menos del 0,5% del total de tumores óseos y menos del 2% de los tumores óseos benignos (2, 11, 12).

Se trata de un tumor que predomina en la región metafisaria de huesos largos, siendo rara su aparición en el esqueleto axial (13). Es más frecuente en la zona metafisaria de tibia proximal y fémur, suponiendo un 40% de los casos, siendo la segunda localización en frecuencia de aparición el pie, en un 17% de las ocasiones. Otras localizaciones descritas son la pelvis, la columna vertebral o el esternón (2).

Respecto a la franja de edad de aparición del CMF, es más frecuente su diagnóstico en pacientes de entre los 10 y 30 años de edad (2). La tasa de morbilidad es mayor en los pacientes de sexo masculino, siendo la proporción entre hombres y mujeres de aproximadamente 1,3:1 (2, 11).

Los pacientes que presentan CMF, típicamente, aquejan inflamación local y dolor persistente (2). En casos menos frecuentes de aparición de CMF en columna sacra, se han descrito síntomas urinarios, parestesias en la región glútea, cialgia o parálisis de las extremidades inferiores (14). No obstante, en función de la localización del tumor, este puede manifestarse como una tumefacción o masa indolora (2).

### 4.1. DIAGNÓSTICO

El diagnóstico inicial ante la sospecha de una tumoración ósea sugestiva de CMF se basa en la realización de radiografías simples mínimo en 2 proyecciones diferentes (2, 9).

Radiográficamente, el CMF impresiona como una neoplasia ósea de características benignas. Inicialmente, suele presentarse como una lesión geográfica puramente osteolítica, bien circunscrita, de forma ovalada y excéntrica en la metafisis de huesos largos (véase **Figura 3**). En aproximadamente un 80% de los pacientes se puede observar la aparición de un borde escleroso, mientras que en un 60% de los casos se

puede apreciar septación (pseuotrabeculación) intralesional. Ocasionalmente puede simular un fibroma no osificante con aspecto burbujeante (2, 15).

El CMF tiende a extenderse hacia el hueso cortical, pudiendo presentar apariencia festoneada y reacción perióstica en un 50% de los pacientes. A diferencia de otras lesiones de origen cartilaginoso, el CMF rara vez se manifiesta radiológicamente con calcificaciones intralesionales (2-15% de las lesiones). En casos donde la lesión se localiza superficialmente, sí es posible observar calcificaciones en su interior (15).

**Figura 3. Lesión osteolítica en metáfisis distal de tibia izquierda en un niño de 11 años** (banco de imágenes diagnósticas del HU Cruces).

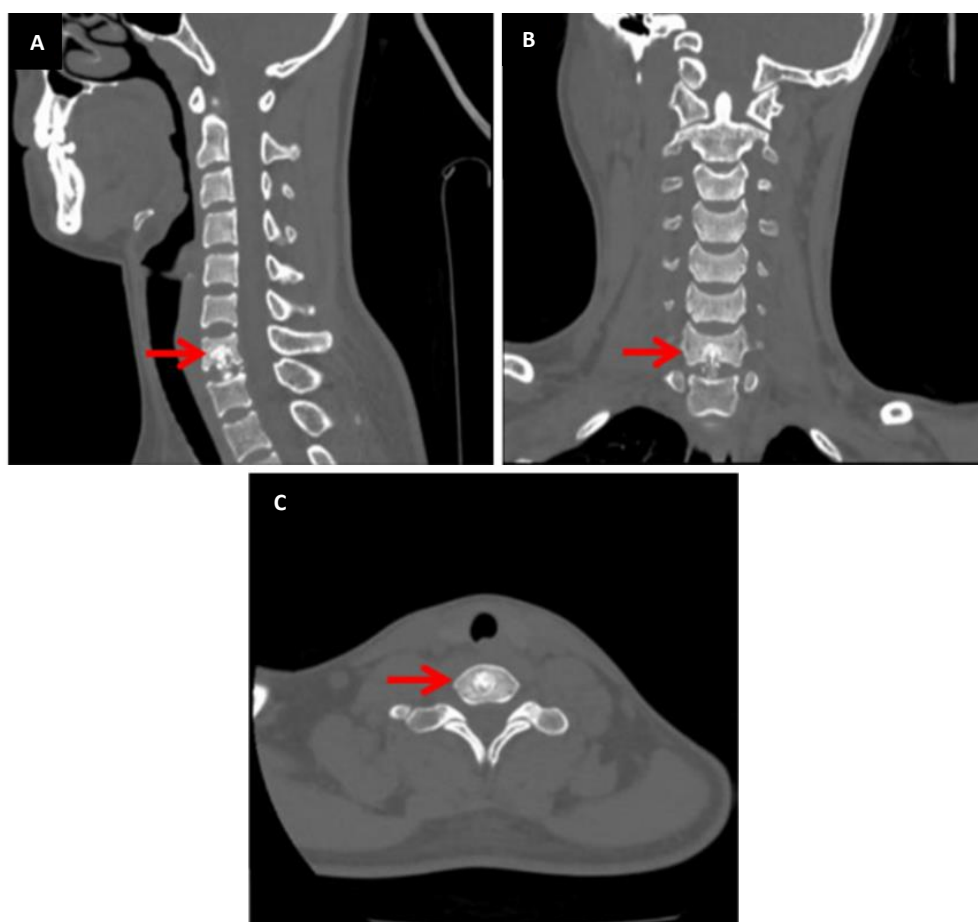


(A, B) Radiografía simple. Proyecciones AP y lateral de tibia izquierda distal. Lesión lítica excéntrica en vertiente lateral de metáfisis distal tibial izquierda, de contornos bien delimitados, margen de transición estrecho y algo escleroso (flechas negras). No asocia aparente reacción perióstica ni clara masa de partes blandas valorable. Ante las características radiológicas benignas de la lesión, plantea diagnóstico diferencial entre quiste óseo, defecto fibroso cortical, displasia fibrosa y granuloma eosinófilo.

Cuando el CMF afecta a huesos tubulares más pequeños como las costillas o el peroné, el aspecto radiográfico típico de este tipo de tumores puede no visualizarse. En estos casos, el tumor puede invadir todo el ancho del hueso, afectando ambas superficies y dificultando el diagnóstico (12). Por otro lado, se han descrito casos de CMF con afectación vertebral, manifestándose radiográficamente como lesiones atípicas con capacidad de extensión más allá del periostio (véase **Figura 4**) (16).

Teniendo en cuenta la presentación radiológica del CMF, se debe incluir como posible diagnóstico de aquellas lesiones óseas que se encuentran, principalmente, en la metáfisis proximal de la tibia. Por tanto, junto al CMF, el diagnóstico diferencial de las lesiones óseas a nivel metafisario abarca patologías como el condrosarcoma mixoide, CMF-like u osteosarcoma condroblástico, el condroblastoma, la displasia fibrosa, el FNO, el tumor de células gigantes, el QOA, el QOS y la OM (2, 17). Considerando el amplio grupo de patologías con similares características radiográficas, el diagnóstico definitivo del CMF no debe realizarse exclusivamente por medio de imágenes de radiología simple (16).

**Figura 4. TC prequirúrgica de la columna cervical (11).**



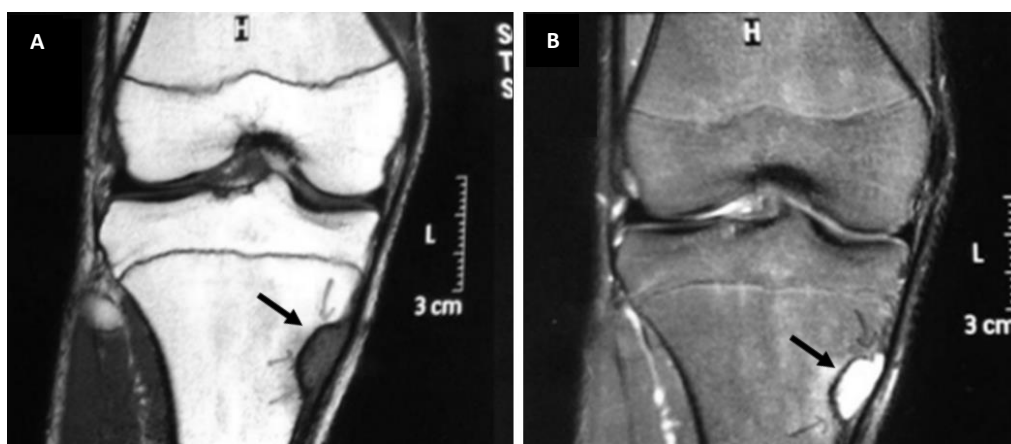
(A) TC. Corte sagital. Lesión compatible con fibroma condromixoide en cuerpo vertebral C7 y disco intervertebral C7/T1 (flecha roja). (B) TC. Corte coronal. Lesión compatible con fibroma condromixoide en cuerpo vertebral C7 y disco intervertebral C7/T1 (flecha roja). (C) TC. Corte axial. Lesión compatible con fibroma condromixoide en cuerpo vertebral C7 (flecha roja).

Ante esta necesidad de caracterizar con una mayor sensibilidad este tipo de lesiones, se puede recurrir a técnicas de imagen avanzadas como la TC, la RM o la tomografía de emisión de positrones (PET) (14).

La TC permite visualizar con mayor detalle las características óseas del CMF, presentándose habitualmente como una lesión osteolítica (14). La RM por su parte, permite el estudio de extensión del CMF a estructuras adyacentes y mejorar su caracterización. Típicamente se manifiesta como una masa ósea lobulada bien definida. Suele observarse una lesión hipointensa en imágenes ponderadas en T1, hiperintensa en T2 y con realce heterogéneo en las secuencias postcontraste con gadolinio (véase **Figura 5**) (14, 16). Por último, el CMF se observa como una lesión metabólicamente activa mediante el PET y el uso de fluorodesoxiglucosa (17).

Desafortunadamente, pese a que la RM puede ayudar a caracterizar la lesión sugestiva de CMF, el diagnóstico definitivo se debe llevar a cabo mediante estudios histopatológicos (14, 15).

**Figura 5.** Lesión ósea en metáfisis proximal tibial derecha en un niño de 15 años (5).

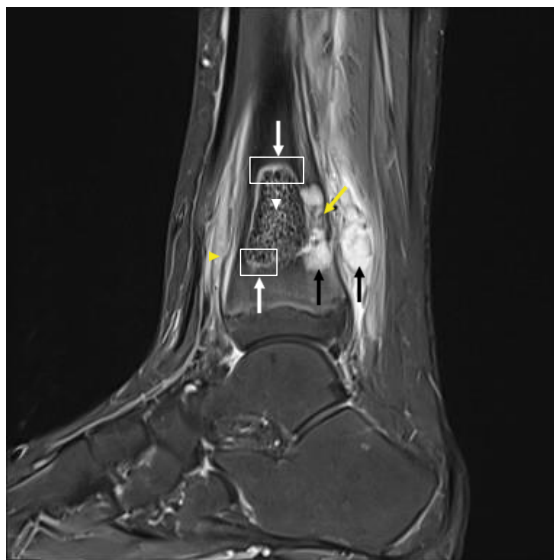


(A) RM. T1. Corte coronal. (B) RM. T2. Corte coronal. Lesión de baja intensidad de señal en las imágenes ponderadas en T1 y de alta intensidad de señal en T2, sugestiva de fibroma condromixóide (flechas negras).

A la hora de tomar muestras histológicas de la lesión, existe controversia en cuanto al procedimiento a seguir, puesto que se desconoce si la ruptura de la cápsula lesional puede ocasionar siembra tumoral en tejidos adyacentes, tal y como se ha descrito en tumores de mayor agresividad. Por tanto, con el objetivo de reducir el riesgo de siembra recién mencionado y, en consecuencia, de recurrencia del tumor, el tracto de

la biopsia debe ser correctamente identificado y resecado durante el procedimiento quirúrgico definitivo (véase **Figura 6**) (16).

**Figura 6.** Control postquirúrgico mediante RM en un niño de 11 años intervenido de fibroma condromixoide 1 año antes. Lesión sugestiva de recidiva tumoral (banco de imágenes diagnósticas del HU Cruces).



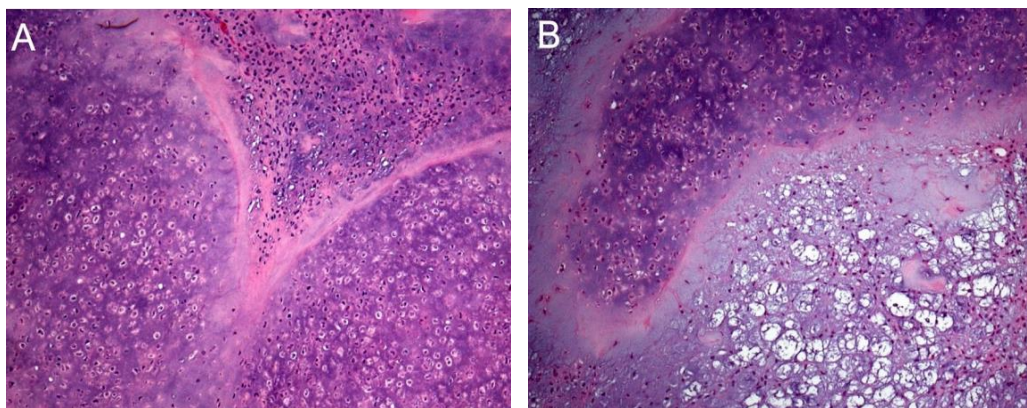
RM. STIR (*Short Time Inversion Recuperation*). Corte sagital. Cambios postquirúrgicos. Material de relleno en la lesión (punta de flecha blanca), con dos zonas residuales craneal y caudal que sugieren resto/recidiva (flechas blancas). Extensión extra ósea del material interpuesto de relleno (flecha amarilla) junto con fuga de material mixoide propio del tumor (flechas negras). Reacción perióstica de tibia (punta de flecha amarilla).

Histológicamente, el CMF se define como un tumor benigno, de crecimiento lento, localmente agresivo y formado, generalmente, por tejido compacto y elástico de color blanquecino. Se caracteriza por la presencia de lóbulos hipocrómicos de células fusiformes o estrelladas con abundante material intercelular mixoide o condroide, siendo raras las zonas definidas por cartílago hialino. Estos lóbulos se encuentran separados entre sí por tejido fibroso de mayor celularidad rico en células fusiformes o redondeadas, con un número y tamaño variable de células gigantes multinucleadas (véase **Figura 7**). En ocasiones pueden existir calcificaciones microscópicas (11, 16).

En cuanto a las características nucleares de las células, pueden existir áreas lesionales con núcleos hipercromáticos atípicos. Pese a que esta irregularidad es bastante infrecuente, la característica más importante para distinguir el CMF de otras neoplasias es el aspecto fusiforme de las células embebidas en la matriz condromixoide. En caso de que tanto radiográfica como histológicamente se

obtengan datos consistentes que orienten hacia el diagnóstico de un CMF, esta atipia citológica no debe conducir a un diagnóstico erróneo de condrosarcoma (16).

**Figura 7. Corte histopatológico de una lesión sugestiva de fibroma condromixoide (14).**



(A) Aumentos: 40x. Tejido lobular, típica del fibroma condromixoide. (B) Aumentos: 40x. Zona de tejido mixoide (abajo a la derecha), con cambios mixoides y vacuolas, que sugieren la presencia de células fusiformes.

#### **4.2. TRATAMIENTO**

El tratamiento de elección del CMF consiste en la resección quirúrgica de la lesión. No obstante, existen diferentes alternativas terapéuticas, desde el tratamiento conservador mediante legrado ampliado de la lesión hasta la resección quirúrgica en bloque. Las resecciones ampliadas se relacionan con un menor riesgo de recidiva tumoral que el legrado intralesional, sin embargo, pueden originar un mayor déficit funcional en el paciente (15, 17).

En los casos en los que se realiza curetaje intralesional, la recidiva tumoral descrita se sitúa entre el 20-80%, por lo que suele recomendarse la resección quirúrgica de la tumoración, especialmente en pacientes pediátricos, los cuales tienen una mayor predisposición a sufrir una recurrencia tumoral. En caso de recaída, el tratamiento de elección es la reintervención quirúrgica. Pese a que en aquellos tumores no candidatos a cirugía se ha optado en ocasiones por emplear la radioterapia como tratamiento, debido a su posible relación con el posterior desarrollo de un condrosarcoma de alto grado no se propone su uso en casos de CMF (15, 16, 17).

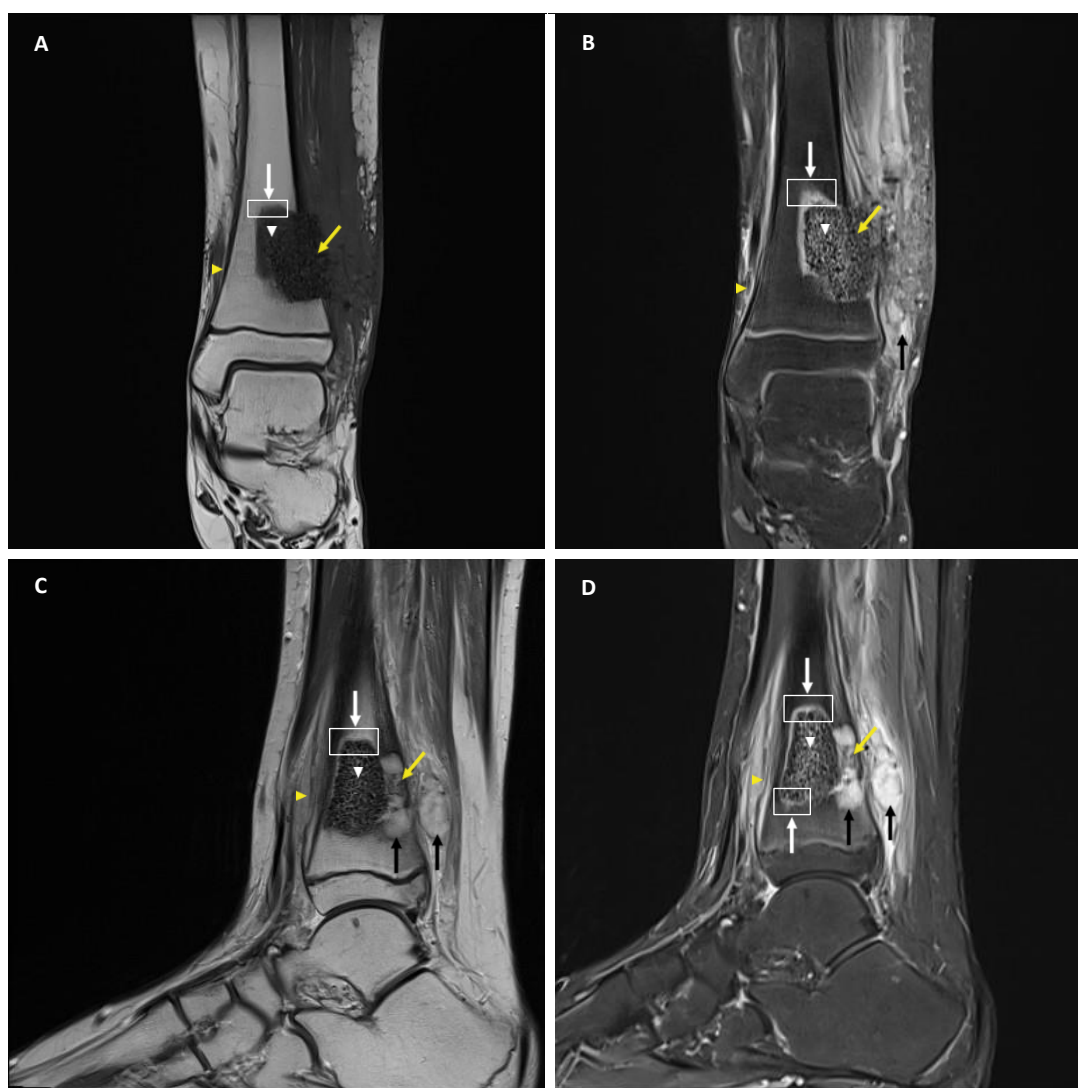
Teniendo en cuenta el amplio porcentaje de posibles recidivas se recomienda el seguimiento de los pacientes tras el tratamiento. Se aconseja la realización de una RM previa a la cirugía y una RM de seguimiento con el fin de evaluar posibles



indicios de recurrencia que pudieran pasar desapercibidos por medio de la TC. Las secuencias que se consideran necesarias para la realización de este estudio son T1 con saturación grasa precontraste y postcontraste en todos los planos, T2 y STIR en planos axiales y coronales (véase **Figura 8**) (15).

La degeneración maligna del CMF es rara, presentándose en un 1-2% de los casos, misma frecuencia que en cualquier otro tipo de tumor óseo benigno (17).

**Figura 8.** Control postquirúrgico mediante RM en un niño de 11 años intervenido de fibroma condromixoide 1 año antes (banco de imágenes diagnósticas del HU Cruces).



(A) RM. T1. Corte coronal. (B) RM. DP. FS. Corte coronal. (C) RM. DP. Corte sagital. (D) RM. STIR. Corte sagital. Cambios postquirúrgicos. Intenso edema y colecciones en compartimento extensor. Material de relleno en la lesión (puntas de flecha blanca), con dos zonas residuales craneal y caudal que sugieren resto/recidiva (flechas blancas). Extensión extra ósea del material interpuesto de relleno (flechas amarillas) junto con fuga de material mixoide propio del tumor (flechas negras). Reacción perióstica de tibia (puntas de flecha amarilla).

**Tabla 2. Características del fibroma condromixoide en las pruebas de imagen y su diagnóstico diferencial (15).**

	Radiología simple y TC	RM
Fibroma condromixoide	<p>Lesión lítica con patrón geográfico  Márgenes bien definidos  Lesión ovalada o redondeada  Septación o pseuotrabeculación intralesional  No destrucción cortical  No componente de partes blandas  Rara extensión cortical</p>	<p>T1: lesión hipointensa  T2: lesión hiperintensa  T1 con contraste (Gadolinio):</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Realce periférico nodular en un 70% de casos</li> <li>- Realce heterogéneo u homogéneo en un 30% de casos</li> <li>- Captación reducida en zonas calcificadas o márgenes esclerosos</li> </ul>
Condrosarcoma	<p>Lesiones líticas en un 50% de casos  Destrucción cortical  Afectación de partes blandas  Matriz calcificada: calcificaciones en anillo y en palomita de maíz  Aspecto apolillado  Reacción perióstica  Fracturas patológicas  Mineralización intramural de la matriz  Endostio festoneado, afectando a &gt; 2/3 del espesor cortical  Realce heterogéneo en TC con contraste</p>	<p>T1: lesión hipointensa  T2: lesión de intensidad variable  T1 con contraste (Gadolinio):</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Realce moderado-intenso heterogéneo</li> </ul> <p>El realce puede observarse en la periferia (en forma de llanta) y/o en los septos intralesionales</p>
Condrioblastoma	<p>Lesión lítica bien definida  Lesión lisa o lobulada  Puede presentar una fina cubierta esclerótica  Puede observarse calcificaciones intralesionales  Puede observarse endostio festoneado  Rara extensión cortical</p>	<p>T1: lesión de señal intermedia  T2: lesión de intensidad variable  T1 con contraste (Gadolinio):</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Realce heterogéneo moderado, pudiendo realizarse el hueso adyacente o el edema de partes blandas</li> <li>- Puede presentar niveles fluido-fluido</li> </ul>
Condroma	<p>Generalmente lesión puramente lítica  Lesión pequeña (&lt; 5 cm)  Lesión lítica con patrón geográfico  Puede ser expansiva  Puede aparecer endostio festoneado, afectando &lt; 2/3 del espesor cortical  Márgenes bien definidos  Puede presentar calcificaciones en palomita de maíz, en anillo y en arco  No comportamiento agresivo  No destrucción cortical  No componente de partes blandas  Rara extensión cortical</p>	<p>Márgenes bien definidos  Márgenes lobulados  Las calcificaciones serán hipointensas  El cartilago condroide será hipointenso en todas las secuencias</p> <p>T1: lesión hipointensa  T2: lesión hiperintensa  T1 con contraste (Gadolinio):</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Patrón con realce variable</li> </ul> <p>El realce puede observarse en la periferia (en forma de llanta) y/o en los septos intralesionales</p>

## 5. LESIONES ÓSEAS POR MICOBACTERIAS

La osteomielitis (OM) causada por micobacterias es una infección localizada en el hueso. Suele producirse a consecuencia de bacterias que penetran el hueso por vía hematológica, aunque la inoculación directa, generalmente traumática (también quirúrgica) o la invasión local a partir de un foco infeccioso contiguo (por ejemplo, celulitis, sinusitis o enfermedad periodontal) suponen vías alternativas de infección. Otros factores de riesgo de OM no hematológica son las fracturas abiertas que requieren reducción quirúrgica, implantes ortopédicos (como clavos o tornillos) o heridas punzantes (18).

Debido a la gran irrigación vascular de la placa de crecimiento de los huesos largos en la población infantil, la OM hematológica es más frecuente en este grupo de edad en comparación con la población adulta. Más de la mitad de los casos pediátricos se producen en menores de cinco años y una cuarta parte en menores de dos años. Sin embargo, la OM es poco frecuente en lactantes menores de 4 meses sin factores de riesgo subyacentes. Atendiendo al sexo, los niños se ven afectados casi dos veces más que las niñas (18).

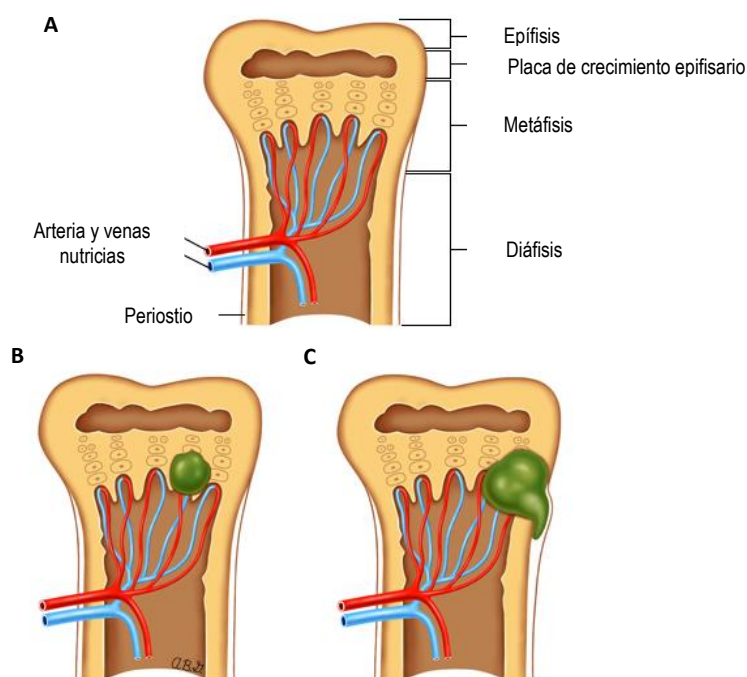
Con respecto a la fisiopatología de la OM hematológica en huesos largos, esta comienza con la siembra de bacterias a nivel metafisario (véase **Figura 9**). Se desconoce el mecanismo exacto de infección, pero se sugiere que las células endoteliales permiten el paso microbiano. Además, traumatismos o émbolos a este nivel pueden predisponer al desarrollo de un nidus para la infección (18, 19).

El foco de infección en la metafisis conduce posteriormente a una celulitis en la MO. Este exudado inflamatorio a nivel medular provoca un aumento de la presión intramedular, que fuerza su salida hacia la cortical ósea, pudiendo causar la fractura del periostio. Durante este proceso, se pueden desarrollar áreas de necrosis ósea en los focos de infección. El hueso desvitalizado resultante, conocido como secuestro óseo, puede visualizarse radiográficamente, pudiendo estar rodeado por hueso de nueva formación llamado involucro (18).

En los recién nacidos, la infección suele propagarse desde la metafisis a las articulaciones adyacentes a través de los vasos transfisarios presentes en el momento

del nacimiento. En los niños de mayor edad, los capilares transfisarios desaparecen, por lo que la infección suele limitarse a la metáfisis. Además, la cortical más gruesa y el periostio más denso limitan la propagación a los tejidos blandos y articulaciones contiguas (18).

**Figura 9. Patogénesis de la osteomielitis aguda en niños (18).**



(A) Durante un episodio de bacteriemia, las bacterias se depositan en la metáfisis a partir de los vasos metafisarios (arteria y vena nutricias). (B) Se desarrolla un foco de infección en la metáfisis, que conduce a una celulitis en la médula ósea. (C) El exudado es forzado lateralmente a través de los sistemas de Havers y canales de Volkmann y hacia la cortical del hueso debido al aumento de presión intramedular, donde puede llegar a romper el periostio.

**Tabla 3. Factores de riesgo para el desarrollo de osteomielitis hematogéna por micobacterias.**

Factores de riesgo genéticos
Mutaciones que interfieran en la producción y señalización de IFN-gamma Mutaciones que interfieran en la producción y señalización de IL-12 Mutaciones que interfieran en la señalización STAT Síndrome MonoMAC Enfermedad granulomatosa crónica
Inmunodeficiencias adquiridas
Autoanticuerpos dirigidos contra IFN-gamma Inmunosupresión iatrogénica, incluidos los corticosteroides y los inhibidores del TNF-alfa

**Tabla 3. Continuación. Factores de riesgo para el desarrollo de osteomielitis hematogena por micobacterias.**

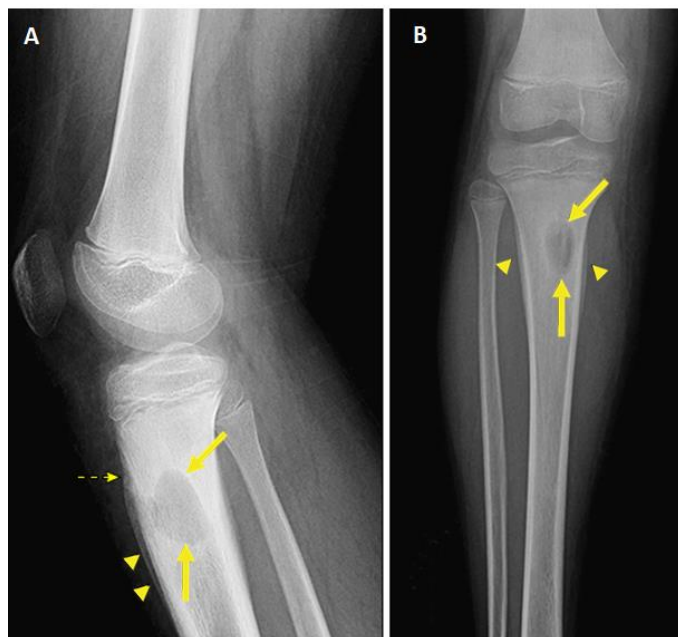
Comorbilidades médicas
Virus de la inmunodeficiencia humana/síndrome de inmunodeficiencia adquirida Malnutrición Tumores malignos Diabetes mellitus
Los factores de riesgo en neonatos (< 30 días de edad)
Parto complicado Prematuridad Infección cutánea Catéter venoso central Anomalías del tracto urinario Infección materna activa en el momento del parto
Los factores de riesgo de osteomielitis hematogena en lactantes mayores y niños
Enfermedad de células falciformes Trastornos por inmunodeficiencia, como la enfermedad granulomatosa crónica Sepsis Traumatismo leve coincidente con bacteriemia Catéteres vasculares permanentes, incluidos los de hemodiálisis

IFN: interferón; IL: interleucina; STAT: Transductor de Señales y Activador de la Transcripción; MonoMAC: deficiencia de linfocitos B y NK, monocitos y células dendríticas; TNF: factor de la necrosis tumoral.

La OM subaguda o crónica se asocia en ocasiones con la formación de un absceso intraóseo conocido como absceso de Brodie (véase **Figura 10**). Este absceso se caracteriza por presentar una zona central de supuración y necrosis contenida y encapsulada por tejido de granulación y esclerosis (18).

Más del 80% de los casos de OM hematogenas se producen en la metáfisis de huesos largos, siendo el fémur y la tibia los huesos más frecuentemente afectados. La presentación "clásica" de la OM engloba: hallazgos focales de inflamación ósea (calor, hinchazón, aumento de la sensibilidad local) y limitación de la función (por ejemplo, cojera o uso limitado de la extremidad) (20).

Figura 10. Absceso de Brodie (18).



(A) Radiografía simple, proyección lateral. (B) Radiografía simple, proyección AP. Lesión ovoide radiolúcida en la cavidad medular de la metadiáfisis proximal de la tibia (flechas amarillas) con reacción perióstica asociada (puntas de flecha amarilla). En la parte anterior se advierte una de alteración cortical focal (flecha discontinua).

### 5.1. INFECCIONES ÓSEAS POR *MYCOBACTERIUM TUBERCULOSIS*

La tuberculosis (TB) ósea es una enfermedad que lleva acompañando a la humanidad durante siglos. Investigadores han llegado a extraer ADN de *Mycobacterium tuberculosis* (*M. tuberculosis*) a partir de lesiones óseas de humanos que vivieron hace más de 9.000 años (19, 21, 22).

La TB ósea es la tercera forma más frecuente de TB extrapulmonar, siendo la enfermedad de Pott (infección tuberculosa que afecta a la columna vertebral) su presentación más habitual. Esta entidad comprende aproximadamente la mitad de los casos de TB ósea. La segunda forma de TB musculoesquelética más frecuente es la artritis tuberculosa, seguida de la osteomielitis tuberculosa extraespinal (22, 23).

Pese a considerarse el territorio del País Vasco endémico para la infección por TB, la presentación ósea aislada es infrecuente, observándose principalmente en adultos jóvenes inmunodeprimidos. Esta infección puede simular otras causadas por un germen común al inicio o una patología tumoral en casos en los que la evolución del cuadro es crónica (23).

Por lo general, el principal mecanismo por el que se desarrolla una TB ósea es por la siembra en hueso de *M. tuberculosis* a partir de una infección hematógica concomitante. En la mayoría de los casos, los pequeños focos de infección son controlados mediante procesos inmunitarios adaptativos locales, dando lugar a una infección subclínica. Tras la infección primaria, la respuesta inmunitaria celular suele contener los focos reactivadores. En aquellas situaciones en las que la inmunidad celular se encuentra alterada, la bacilemia puede conducir a la reactivación y siembra en sitios santuario, incluidos huesos y articulaciones. La TB osteoarticular puede manifestarse durante la infección primaria, aunque lo más frecuente es la reactivación de bacilos latentes mucho después del brote inicial de la enfermedad (19, 21, 22).

Se han descrito dos tipos de afectación ósea y articular asociada a la infección tuberculosa: el tipo caseoso exudativo y el tipo granular. El tipo caseoso exudativo se caracteriza por destrucción ósea, inflamación local, formación de abscesos, y síntomas constitucionales; el cual se da con mayor frecuencia en niños. El tipo granular, por su parte, es más insidioso y menos destructivo, siendo menos frecuente la formación de abscesos e incidiendo más en adultos (22).

Cuando la TB se presenta en el hueso suele ser a modo de osteítis crónica con un largo retraso diagnóstico. Se manifiesta con dolor y/o hinchazón que progresa lentamente hasta que los síntomas se agravan. Cuando la TB ósea se manifiesta como una lesión ósea aislada, lo más frecuente es que afecte al fémur o a la tibia. En algunos casos, la infección ósea puede extenderse a los tejidos blandos contiguos o incluso a las articulaciones adyacentes. No obstante, en la literatura se han descrito casos de lesiones tuberculosas osteolíticas en localizaciones como la sínfisis púbica, la articulación sacroilíaca o el codo, así como la afectación simultánea de varios huesos, pudiendo conducir al diagnóstico erróneo de neoplasias metastásicas (22).

## **5.2. INFECCIONES ÓSEAS POR MICOBACTERIAS NO TUBERCULOSAS**

Las micobacterias no tuberculosas (MNT) son un amplio grupo de organismos muy extendidos en el medio ambiente (23, 24). El número de especies de MNT reconocidas asciende a más de 120 y alrededor del 60% han sido identificadas como patógenos humanos (25). No obstante, la gran heterogeneidad entre las mismas

dificulta el estudio sistemático de estas infecciones. Asimismo, las infecciones causadas por MNT no se consideran de declaración obligatoria, por lo que se desconoce su incidencia exacta (21).

La infección humana por MNT se adquiere por exposición ambiental, aunque la fuente específica de infección no suele identificarse con facilidad (25), pudiendo causar una amplia variedad de infecciones en función de la especie de MNT implicada y del estado inmunitario del huésped. En individuos inmunocompetentes, la enfermedad puede presentarse como enfermedad pulmonar (90%), linfadenitis o infección de la piel, tejidos blandos y/o huesos. Los individuos inmunocomprometidos, por su parte, pueden presentar cualquiera de estos síntomas, aunque la enfermedad puede manifestarse también como infección diseminada (24).

Las infecciones osteoarticulares causadas por MNT pueden producirse, al igual que *M. tuberculosis*, por vía hematógena. No obstante, la diseminación a partir de un foco infeccioso contiguo o la infección por vía linfática tras la inoculación percutánea del microorganismo (mordeduras animales, inoculación traumática por vectores ambientales) proporciona otra vía de infección para las MNT. Esta vía alternativa de infección se debe a la ubicuidad de estas micobacterias en el medio ambiente, donde viven de forma comensal en suelo y agua (19, 21). Además, a diferencia de la OM tuberculosa, la infección por MNT no parece tener fases de infección primaria seguidas de infección latente y posterior reactivación (24).

La infección musculoesquelética por MNT es una afección muy poco frecuente, siendo el carpo o la muñeca las localizaciones más frecuentes de presentación (25). La OM vertebral, por su parte, ocurre con menor frecuencia en comparación con *M. tuberculosis* y normalmente se presenta en pacientes inmunodeprimidos con infecciones diseminadas (21). Más atípicas aún son las OM que tienen lugar en localizaciones como la clavícula o la cadera, las cuales representan menos del 1% del total de infecciones óseas. La rareza de estas lesiones, sus síntomas inespecíficos y su sorprendente parecido con enfermedades quísticas comunes, como tumores óseos y enfermedades metabólicas como el raquitismo, dificultan y retrasan el diagnóstico (26).



En cuanto a la sintomatología, la OM debida a MNT por inoculación directa suele presentarse de forma indolente. Los pacientes pueden quejarse de dolor sordo en la zona afectada, con o sin relación con el movimiento. También puede haber síntomas locales como aumento de la sensibilidad, calor, eritema e hinchazón. Del mismo modo, la fiebre no es constante entre los pacientes. Los síntomas suelen aparecer a las pocas semanas del traumatismo desencadenante, pero en algunos casos se han reportado incluso años después (24).

Dado que las MNT rara vez se tienen en cuenta como posible etiología en las infecciones de los tejidos blandos y/o los huesos, es frecuente que se produzcan retrasos en el diagnóstico (24). Además, su diagnóstico precoz y preciso es difícil de llevar a cabo debido al curso clínico indolente que suelen presentar estas infecciones, demorándose el tratamiento específico una media de 10 meses según la literatura (25).

### 5.3. DIAGNÓSTICO

Muchas lesiones óseas benignas, como las OM por micobacterias, pueden confundirse con procesos neoplásicos más preocupantes como el osteosarcoma o el sarcoma de Ewing. Distinguir entre una OM hematógena y un tumor óseo es difícil cuando no hay antecedentes de traumatismo, signos de infección local, lesiones pulmonares o extrapulmonares sugestivas de TB (27). Dentro de los posibles diagnósticos a tener en cuenta frente a un cuadro clínico de estas características se encuentran los tumores óseos malignos, el absceso de Brodie o neoplasias hematológicas (véase **Tabla 4**) (19).

El diagnóstico de OM por micobacterias se plantea en pacientes que presentan síntomas constitucionales como irritabilidad, pérdida de apetito o de actividad, con o sin fiebre acompañante; síntomas y signos de inflamación focal en hueso (sobre todo cuando hay aumento de la sensibilidad, calor, eritema o inflamación); y limitación funcional. La confirmación del diagnóstico, en cambio, se establece a partir de la combinación de hallazgos clínicos y radiográficos sugestivos de infección ósea, el aislamiento microbiológico en el hueso afectado por medio de cultivos y una adecuada respuesta al tratamiento empírico (4, 22).

**Tabla 4. Diagnóstico radiológico diferencial de la osteomielitis. Tumores óseos (4).**

Patología	Aspectos diferenciales de la osteomielitis
Tumores óseos benignos	
Displasia fibrosa Osteoma osteoide Osteoblastoma Condrioblastoma Fibroma condromixioide	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Ausencia de sintomatología aguda</li> <li>- Falta de respuesta a la terapia antimicrobiana</li> <li>- Características histopatológicas</li> </ul>
Histiocitosis de células de Langerhans	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Características histopatológicas</li> </ul>
Tumores óseos malignos	
Osteosarcoma	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Síntomas intermitentes</li> <li>- Falta de respuesta a la terapia antimicrobiana</li> <li>- Características histopatológicas</li> </ul>

Con respecto a la evaluación inicial de un paciente con sospecha de OM por micobacterias, se deben incluir tanto pruebas de laboratorio como radiografías de las zonas afectadas. Los análisis de sangre pueden mostrar marcadores de inflamación en rangos normales o ligeramente elevados. El recuento de leucocitos periféricos suele ser normal y la velocidad de sedimentación glomerular (VSG) puede encontrarse normal o elevada (19). Además, la medición de los diferentes marcadores inflamatorios séricos en el momento del diagnóstico permite disponer de valores de referencia con los que poder comparar posteriormente la respuesta al tratamiento (22).

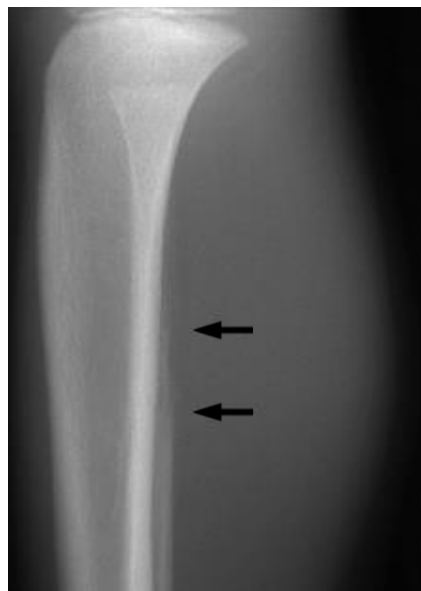
Existe la posibilidad de realizar la prueba de tuberculina, también conocida como prueba de Mantoux, en los pacientes con sospecha de TB ósea. Un resultado positivo contribuiría a su confirmación, mientras que un resultado negativo no descartaría la infección. Por tanto, el diagnóstico por imagen desempeña un papel de especial importancia, permitiendo describir las características de las lesiones y la posible afectación de las partes blandas circundantes (19).

Deben realizarse radiografías de la región o regiones afectadas como estudio de imagen inicial para excluir otras posibles causas de dolor (por ejemplo, tumores óseos o fracturas) (4). Las principales características radiográficas compatibles con la OM por micobacterias incluyen la presencia de reacción perióstica, el desarrollo de

esclerosis y lesiones de patrón osteolítico. Estos dos hallazgos sugieren infección subaguda/crónica. No obstante, estas particularidades no suelen ser evidentes al inicio de los síntomas y no son específicas de las infecciones óseas por micobacterias, puesto que pueden presentarse en otras patologías como las neoplasias malignas, la artritis inflamatoria o la OM piógena. Asimismo, la secuencia en la que se desarrollan los diferentes cambios radiográficos puede variar en función del hueso que se vea afectado (4, 19). Otros hallazgos que pueden estar presentes son la osteopenia, el estrechamiento del espacio articular, la inflamación de partes blandas o la presencia de quistes óseos (19).

En el caso de los huesos largos en los niños, aproximadamente a los 3 días del inicio de los síntomas se suele observar una pequeña zona de inflamación profunda y localizada de los tejidos blandos en la región de la metáfisis. De 10 a 21 días tras el inicio del cuadro se evidencia destrucción ósea (lesiones osteolíticas, osteopenia), reacción perióstica, engrosamiento cortical y elevación perióstica (véase **Figura 11**). Transcurrido un mes, es posible observar datos de esclerosis lítica (4).

**Figura 11.** Radiografía simple. Proyección lateral del peroné (4).



Radiografía simple realizada 4 días tras el inicio de los síntomas en la que se aprecia reacción perióstica y adelgazamiento cortical del peroné (flechas negras).

Una radiografía anodina al inicio del cuadro no excluye la OM, por lo que en cualquier niño con sospecha de OM en el que las radiografías iniciales sean

normales, independientemente de que se inicie o no un tratamiento antibiótico empírico, debe ampliarse el estudio de imagen, normalmente con RM o gammagrafía, lo antes posible (4).

Si está disponible, la RM es la modalidad de imagen de elección cuando se precisa de un estudio por imagen distinto de la radiografía simple debido a su alta sensibilidad para detectar cambios patológicos en la MO gracias a la excelente resolución de contraste que ofrece. El uso de contraste intravenoso no suele ser necesario, pero puede ayudar a identificar abscesos intramedulares o intramusculares (véase **Figura 12**) (4, 27).

**Figura 12.** Osteomielitis en una niña de 9 años con dolor de rodilla y fiebre (4).



(A) Radiografías simples de rodilla, proyección lateral y AP, sin hallazgos patológicos. (B) RM. T1. Se observa una marcada disminución de la intensidad de señal en la metáfisis medial y la epífisis del fémur distal (flecha blanca). Hay cierta afectación de las partes blandas. (C) RM. T1 con contraste. Realce de la lesión tras la administración de contraste en metáfisis medial y epífisis del fémur distal (flecha amarilla).

La RM demuestra un excelente detalle anatómico y diferenciación entre tejido blando, MO y hueso. Las áreas de inflamación activa muestran una señal disminuida en las imágenes ponderadas en T1 y una señal aumentada en las imágenes

ponderadas en T2. Las secuencias de supresión de grasa, incluyendo las secuencias STIR, disminuyen la señal de la grasa y son más sensibles para la detección de edema de MO, el cual se observa como un aumento de señal en dichas secuencias. Además, permite visualizar la propia lesión ósea y su relación con el cartílago articular y las partes blandas de alrededor (véase **Figura 13**) (4, 27). El signo de la penumbra (zona de transición de alta intensidad de señal entre el absceso y la MO esclerótica en imágenes ponderadas en T1) es característico de la OM subaguda, lo que puede ser útil para diferenciar entre infecciones indolentes y neoplasias (véase **Figura 14**) (4).

**Figura 13.** Translucencia lítica en la osteomielitis (4).



(A) Radiografía simple, proyección AP. Evaluación inicial de un niño de 9 años con fiebre y cojera que demuestra una translucencia lítica en la metáfisis femoral distal (flecha blanca). (B, C) RM. Corte axial y coronal. Se observa la zona de osteomielitis (punta de flecha negra) y el edema medular adyacente (flecha amarilla).

**Figura 14.** Signo de la penumbra en un caso de osteomielitis. RM. T1 (4).



Zona de transición con intensidad de señal relativamente alta entre el absceso y la médula ósea esclerótica en la RM ponderada en T1 (flecha negra).

Por otro lado, las lesiones óseas asociadas a la TB se caracterizan por la rotura cortical metafisaria con posterior esclerosis, aspecto que no está presente en las lesiones tumorales malignas (27).

Pese a que se prefiere la RM a la TC en la evaluación de la sospecha de OM, la TC delimita mejor los cambios en el hueso, pudiendo solicitarse en casos de destrucción ósea significativa en las radiografías. Los hallazgos de la TC en la OM por micobacterias incluyen aumento de la densidad de la MO, formación de hueso nuevo a nivel del periostio y purulencia perióstica (véase **Figura 15**) (4).

**Figura 15. Secuestro óseo en un niño con osteomielitis y artritis séptica (4).**



(A, B) Radiografías simples, proyecciones AP y lateral. (C) TC. Osteomielitis femoral y artritis séptica de la rodilla.

La ecografía no suele ser útil en el diagnóstico de la OM. Sin embargo, puede identificar colecciones de líquido asociadas y puede emplearse junto a procedimientos diagnósticos y terapéuticos de drenaje percutáneo y toma de muestras (4).

El diagnóstico de certeza es histológico tras el aislamiento o detección por PCR del agente patógeno a partir de hueso, de una muestra de líquido subperióstico, de

líquido articular o de sangre (4, 19). El gold standard para la detección de micobacterias, tanto de *M. tuberculosis* como de MNT es el cultivo a partir de tejido óseo (19, 24). En el caso de la TB, las muestras suelen presentar abscesos granulomatosos, con o sin la identificación de bacilos ácido alcohol resistentes, y sin presencia de células malignas (19).

**Tabla 5. Características de la osteomielitis en las pruebas de imagen (4).**

Prueba de imagen	Características
Radiografía simple *	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Inflamación profunda de los tejidos blandos (3 días después del inicio)</li> <li>- Reacción o elevación perióstica (10 a 21 días después del inicio)</li> <li>- Esclerosis lítica (<math>\geq</math> 1 mes después del inicio)</li> </ul>
RM	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Inflamación de la médula ósea (disminución de la señal en las imágenes en T1; aumento de la señal en las imágenes en T2)</li> <li>- Edema en médula y tejidos blandos</li> <li>- Signo de la penumbra (zona de transición de alta intensidad de señal entre el absceso y la médula ósea esclerótica en T1)</li> <li>- Con realce de gadolinio: ausencia de flujo sanguíneo, indicativo de necrosis o absceso</li> </ul>
TC	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Aumento de la densidad de la médula ósea</li> <li>- Destrucción de la corteza</li> <li>- Formación de reacción perióstica (formación de hueso nuevo)</li> <li>- Purulencia perióstica</li> <li>- Secuestro óseo (hueso desvitalizado, esclerótico)</li> </ul>
Ecografía	<ul style="list-style-type: none"> <li>- Acumulación de líquido adyacente al hueso sin tejido blando intermedio</li> <li>- Engrosamiento del periostio</li> <li>- Elevación perióstica</li> </ul>

\* La secuencia de aparición y el momento de inicio de los cambios radiográficos pueden variar según la localización de la infección y la edad del paciente.

## 5.4. TRATAMIENTO

Las deficiencias inmunológicas de los huéspedes, la resistencia a los antibióticos, la toxicidad de los fármacos, la limitada penetración de la medicación en el hueso y la escasez de evidencia clínica para guiar el tratamiento de los pacientes con infecciones micobacterianas graves en hueso y articulaciones son los principales obstáculos a la hora de tratar a estos pacientes (21).

El abordaje inicial de las OM causadas tanto por *M. Tuberculosis* como por MNT es la terapia antimicobacteriana (21, 22, 28, 29). Se recomienda realizar pruebas de susceptibilidad antimicrobiana in vitro tras la obtención de muestras. El enfoque para la selección de la terapia antimicobacteriana para el tratamiento de la OM por *M. tuberculosis* sigue generalmente el mismo enfoque que el de la TB pulmonar. No obstante, la duración del tratamiento depende de varios factores, como la extensión de la enfermedad, la respuesta a los antibióticos, la especie responsable, el estado inmunitario del paciente y si se ha realizado un desbridamiento quirúrgico previo. Por lo tanto, el tiempo óptimo de tratamiento para la TB ósea es variable, si bien es cierto que para la mayoría de los pacientes que reciben fármacos de primera línea, es suficiente un tratamiento de seis a nueve meses (19, 29).

Se justifica una mayor duración del tratamiento (de 9 a 12 meses) en aquellos pacientes que reciben regímenes que no incluyen rifampicina y/o para aquellos pacientes con enfermedad extensa o avanzada, especialmente si resulta difícil evaluar la respuesta al tratamiento (22, 28). Pese a todo, la duración óptima sigue siendo objeto de debate (19).

En el caso de las MNT, el régimen antimicobacteriano específico depende de la especie de MNT aislada y de los resultados de las pruebas de sensibilidad antimicrobiana in vitro (28, 29). Las MNT se suelen clasificar en micobacterias de rápido o lento crecimiento. Entre los fármacos que se emplean en el tratamiento de las MNT de rápido crecimiento destacan el imipenem, amikacina, cefoxitina, macrólidos (azitromicina y claritromicina), fluoroquinolonas (ciprofloxacino, levofloxacino y moxifloxacino) y linezolid. Por su parte, los fármacos utilizados para las MNT de lento crecimiento suelen ser la isoniazida, rifampicina, etambutol, macrólidos, fluoroquinolonas, doxiciclina y sulfametoxazol/trimetoprima (23). En ambos grupos de micobacterias es importante evitar la monoterapia debido al riesgo potencial que existe de generar resistencias bacterianas (28, 29).

El papel de la cirugía en la OM tuberculosa es controvertido, ya que un amplio porcentaje de pacientes responderán al tratamiento médico sin precisar finalmente de una intervención quirúrgica. No obstante, debido a la mayor resistencia intrínseca de



las MNT, estas infecciones suelen requerir en un mayor número de ocasiones de una terapia combinada entre fármacos y un tratamiento quirúrgico (21).

Dentro de las opciones quirúrgicas, en función de la localización de la lesión, puede indicarse la realización de un curetaje e injerto óseo a nivel tanto metafisario como diafisario, o una artrodesis articular en caso de que la lesión se encuentre a nivel epifisario. La importancia de un tratamiento precoz radica en la posibilidad de lograr la resolución prácticamente completa de la infección, preservando así la funcionalidad del hueso o de la articulación. Actualmente no se dispone de protocolos de tratamiento estándar ni de pronósticos clínicos para esta enfermedad, principalmente por tratarse de una patología poco común (25).

La respuesta al tratamiento puede evaluarse mediante marcadores clínicos como el dolor, los síntomas constitucionales o la funcionalidad. Normalmente los pacientes responden de manera paulatina al tratamiento, observándose mejoría clínica pasados varios meses del inicio del tratamiento. El uso de marcadores inflamatorios en el seguimiento de la respuesta terapéutica puede ser de interés, sin embargo, en el caso de la tuberculosis su papel es limitado. Con respecto a las pruebas de imagen, el uso de radiografías seriadas no es útil debido a que puede observarse un progreso de la enfermedad a nivel radiológico en casos en los que el tratamiento es el adecuado (22, 29).

## **6. LESIONES ÓSEAS EN PACIENTES CON DEFECTOS DEL TUBO NEURAL**

Los defectos del tubo neural (DTN) o disrafismos espinales son un grupo de anomalías congénitas relativamente frecuentes que se desarrollan durante la quinta y sexta semana de gestación. Se deben a un cierre defectuoso de una porción del tubo neural, pudiendo afectar a las vértebras, la médula espinal, el cráneo y/o el cerebro (véase **Figura 16**) (30).

La prevalencia de los DTN es muy variable, reflejando diferencias en la predisposición genética, factores ambientales o posibilidad de intervención médica. Según una revisión sistemática llevada a cabo en el año 2016, la mediana de

prevalencia de DTN en Europa se sitúa en torno 9 casos por cada 10.000 nacidos vivos (30).

La etiología es multifactorial en relación con factores genéticos, ambientales y autoinmunes (véase **Tabla 6**). Los DTN pueden ser resultado de una anomalía subyacente en una o más vías implicadas en el correcto cierre del tubo neural, de una alteración genética o de una agresión ambiental que interrumpa este proceso de cierre, incluso cuando la vía responsable se encuentre intacta (30, 31).

**Tabla 6. Factores de riesgo para el desarrollo de defectos del tubo neural (30).**

Factores genéticos
Polimorfismos que afecten al metabolismo del folato Metilación del ADN Anomalías cromosómicas
Síndromes relacionados con DTN
Síndrome de Meckel-Gruber Síndrome de Jarcho-Levin Síndrome de HARD (hidrocefalia, agiria y displasia retiniana) Trisomías de los cromosomas 13 y 18 Triploidías
Factores maternos
Déficit de folato Fiebre/Hipertermia en el primer trimestre del embarazo Diabetes pregestacional Obesidad Exposición materna a pesticidas

**Figura 16. Mielomeningocele en un recién nacido (32).**



## **6.1. SECUELAS ORTOPÉDICAS DE LOS MIELOMENINGOCELES**

Los pacientes que padecen mielomeningocele (MMC) sufren de parálisis intestinal, vesical, motora y sensorial por debajo del nivel medular en el que se encuentra la lesión. Además, pueden presentar otras lesiones de la médula espinal (por ejemplo, diastematomielia o hidromielia) o anomalías estructurales del cerebro (por ejemplo, hidrocefalia), pudiendo comprometer del mismo modo la función neurológica (33).

Las anomalías ortopédicas en estos pacientes se deben a un desequilibrio de la acción muscular alrededor de las articulaciones, parálisis y disminución de la sensibilidad en extremidades inferiores. Algunos de estos problemas son crónicos o lentamente progresivos, mientras que otros pueden surgir de forma aguda debido a una disfunción neurológica progresiva (33).

La evaluación ortopédica inicial debe incluir la identificación del nivel de parálisis y las posibles patologías asociadas. El examen ortopédico periódico de seguimiento debe englobar la evaluación de la función motora y sensorial, la amplitud de movimiento de cadera, rodillas y tobillos, deformidades óseas e integridad de la piel (33).

El principal objetivo de la atención ortopédica de un paciente con MMC es tratar de corregir aquellas deformidades que puedan interferir con la función de las extremidades. Además, el cirujano ortopédico debe controlar el equilibrio y la deformidad de la columna vertebral. No obstante, este cuidado ortopédico se ve dificultado por la presencia de múltiples comorbilidades médicas que deben tenerse en cuenta ante cualquier planificación terapéutica. Por este motivo, la atención ortopédica, siempre que sea posible, debe prestarse como parte de un equipo multidisciplinar, en colaboración con neurocirugía, urología y fisioterapia (33).

### **6.1.1. Fracturas óseas patológicas en pacientes con mielomeningocele**

Los profesionales médicos implicados en el manejo de estos pacientes deben prestar atención ante la aparición de determinadas complicaciones, las cuales son más frecuentes en niños con MMC en comparación con la población infantil general. Atendiendo al objetivo principal de este trabajo, resultan de especial interés las fracturas patológicas de huesos largos en extremidades inferiores que pueden sufrir

estos pacientes debido a las contracturas articulares, la falta de sensibilidad protectora y la disminución de la densidad mineral ósea (DMO) que presentan. Se ha demostrado que los niños con MMC tienen una DMO entre 1 y 2 desviaciones estándar por debajo de la media poblacional para su edad (33).

Estas fracturas, especialmente frecuentes en pacientes con afectación neurológica de la médula espinal superior, pueden presentarse con hinchazón y enrojecimiento notorios, pudiendo confundirse con celulitis, OM e incluso sarcomas, a la luz de otros hallazgos clínicos. Además, puede aparecer fiebre, leucocitosis y aumento de la VSG, retrasando así el diagnóstico (33, 34). Rara vez asocian dolor o traumatismo previo (34).

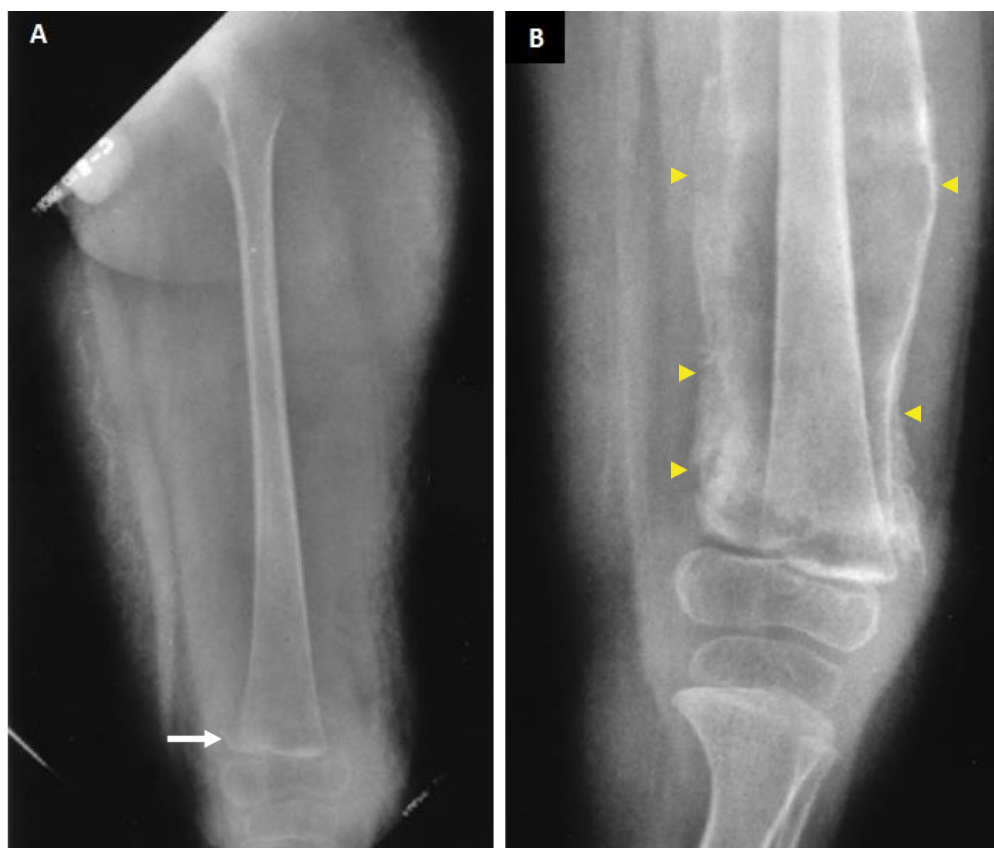
#### 6.1.1.1. Diagnóstico

A la hora de realizar un diagnóstico correcto las radiografías iniciales y las posteriores radiografías de control son fundamentales, debido principalmente a que los patrones de fractura que presentan estos pacientes son diferentes de los que se observan en niños sin afecciones neurológicas. En algunos estudios se ha observado que la prevalencia de las fracturas se sitúa entre el 9% y el 20%, ocurriendo habitualmente antes de los 9 años de edad (34). Más de la mitad de estas fracturas se producen durante la fisioterapia o mientras el paciente se encuentra escayolado siendo tratado por otra fractura (35). De especial importancia son las fracturas que ocurren a nivel de la fisis de huesos largos, ya que puede comprometerse el crecimiento óseo, siendo habituales las fracturas tanto de fémur como de tibia (33, 36).

Las fracturas fisarias son más difíciles de visualizar en una radiografía simple. Suelen estar mínimamente desplazadas debido al grosor del periostio y tienen lugar cerca de la rodilla, localización infrecuente de fracturas en edad infantil. Normalmente, lo único que se observa de forma aguda es un ensanchamiento de la fisis. Sin embargo, la mayoría de fracturas que ocurren en esta localización se descubren durante el periodo subagudo, cuando el callo de fractura ha comenzado a formarse. El aspecto radiográfico de una fractura subaguda puede variar desde un callo local abundante hasta una exuberante formación ósea subperióstica a lo largo de toda la longitud del hueso afectado. Es en esta fase cuando los errores

diagnósticos son frecuentes (véanse **Figuras 17 y 18**) (34, 35). En casos de duda diagnóstica en los que se opta por realizar una RM se puede observar un engrosamiento de la fisis e irregularidad de la zona de calcificación. El cartílago de la fisis y el tejido fibrovascular yuxtametafisario se ven realzados con contraste (37).

**Figura 17.** Fémur izquierdo de una niña de 5 años con mielomeningocele a nivel de T12 (34).

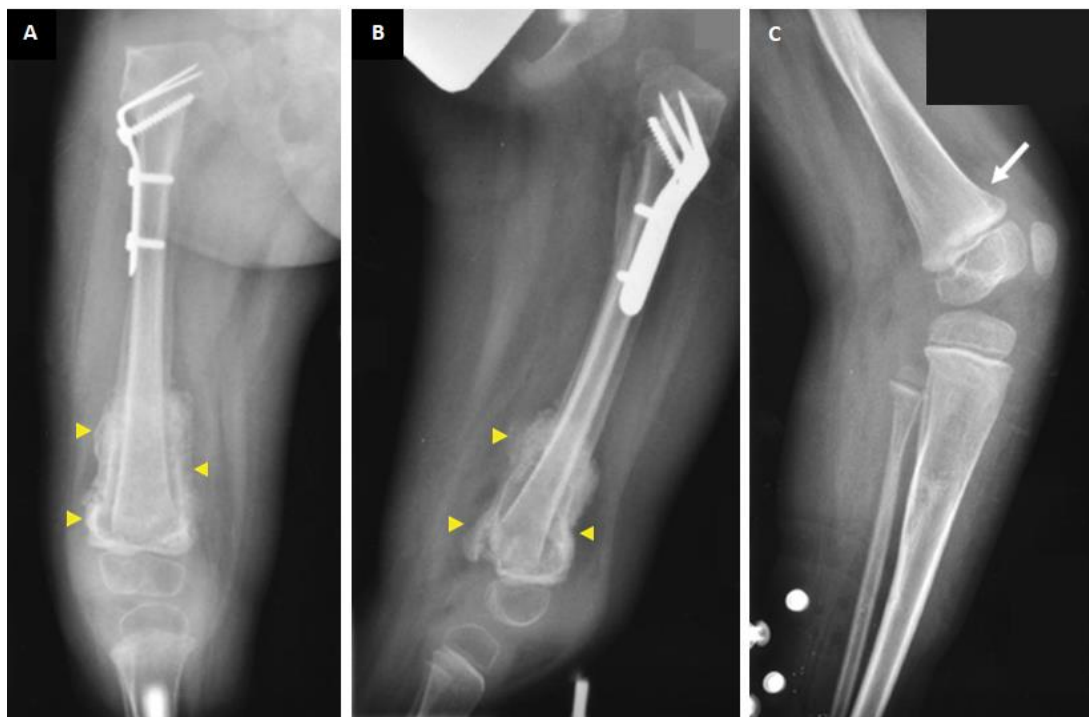


(A) Radiografía simple, proyección AP. Fractura Salter-Harris tipo II (flecha blanca) (véase **Anexo 3**) en la fisis distal del fémur izquierdo. (B) Radiografía simple, proyección AP. Seguimiento tras 3 semanas de inmovilización a nivel de la rodilla. Las imágenes muestran una extensa formación ósea subperióstica que abarca gran parte de la diáfisis femoral (puntas de flecha amarilla).

El ensanchamiento metafisario puede simular numerosas patologías, como por ejemplo displasia fibrosa, enfermedad de Gaucher, intoxicación por metales pesados y diversas displasias metafisarias. La formación exuberante y desorganizada de callo óseo puede confundirse con cuadros de raquitismo, escorbuto o sífilis. Además, estos pacientes suelen presentar signos locales y sistémicos de inflamación, que en combinación con las pruebas de imagen radiológicas, a menudo conducen al diagnóstico erróneo de OM u osteosarcoma (8, 34). Aunque en niños predispuestos

también puede darse la formación de callos de fractura importantes, a medida que la extremidad experimenta las fuerzas tensionales normales de carga el hueso se remodela. En pacientes con MMC, por el contrario, estos cambios pueden persistir durante años (34).

**Figura 18.** Fémur izquierdo de una niña de 2 años con mielomeningocele a nivel de L4 (34).



(A, B) Radiografías simples, proyecciones AP y lateral. En las imágenes se puede observar la formación de un callo de fractura exuberante tras un procedimiento de inmovilización previo mediante un yeso de cadera (puntas de flecha amarilla) (C) Radiografía simple, proyección lateral. Imagen del fémur izquierdo 15 meses tras la lesión en la que se observa una deformidad leve en extensión (flecha blanca).

La etiología de este fenómeno se desconoce. Se cree que el grado de desprendimiento perióstico y la consecuente hemorragia en el espacio subyacente ofrecen el aspecto radiográfico de lesión pseudotumoral. Esto se explica por medio de la flacidez muscular que sufren estos pacientes en las extremidades, permitiendo el desprendimiento y la propagación del hematoma al taponar insuficientemente la zona de fractura. Además, debido a la disminución de la sensibilidad, la extremidad se sigue moviendo pasivamente, lo que conduce a la formación de un callo de fractura patológico (34, 36).

En aquellos casos en los que debido a las dificultades diagnósticas por métodos de imagen no se puede establecer un diagnóstico con certeza puede ser necesaria la toma de una biopsia. Este análisis histológico suele mostrar imágenes concordantes con callos de fractura fisiológicos, con 3 zonas distintas de patoanatomía fisaria. Una zona normal de proliferación; una zona engrosada y desorganizada de hipertrofia; y una zona vascularizada de tejido fibroso adyacente a la metafisis (35, 37).

#### 6.1.1.2. Prevención y tratamiento

La mejor forma de prevenir la aparición de fracturas patológicas en pacientes con MMC es evitar la realización de procedimientos quirúrgicos innecesarios. En casos en los que la intervención sea necesaria, el periodo de reposo postoperatorio deberá reducirse al mínimo, permitiéndose el apoyo axial sobre las extremidades paralizadas lo antes posible. Por otro lado, diferentes estudios han demostrado que la bipedestación a una edad temprana contribuye a proteger a los niños con espina bífida abierta del desarrollo de este tipo de lesiones (38).

El tratamiento de las fracturas óseas en estos pacientes consiste en un breve periodo de reposo con férulas de bipedestación o de marcha. Una alternativa a este procedimiento sería el uso de yesos. Dado que en la mayoría de las ocasiones existe ausencia de dolor, podrían iniciarse ejercicios de marcha precoces incluso con férulas. Al cabo de 2 a 4 semanas, este tipo de fracturas deberían de estabilizarse. Siempre que sea posible, deberán evitarse largos periodos de reposo en cama con yeso y toda intervención quirúrgica prescindible. No se encuentra indicada la utilización de implantes metálicos como cerclajes o placas, pudiendo sí ser indicación el uso de clavos finos en circunstancias excepcionales (38).

## 7. DISCUSIÓN

Las lesiones óseas en pacientes de edad pediátrica detectadas mediante pruebas de imagen suponen un reto diagnóstico tanto para los radiólogos como para los traumatólogos especializados en Ortopedia Infantil. Por consiguiente, es necesario plantear un enfoque sistemático y bien informado de la evaluación radiológica, completando el estudio siempre que sea necesario mediante técnicas diagnósticas de

imagen avanzada, de forma que sea posible plantear un diagnóstico diferencial de mayor precisión, evitar estudios innecesarios y administrar los recursos sanitarios de una forma sostenible.

Es fundamental ser conscientes de que los pacientes con tumores óseos pueden consultar atención médica por multitud de razones y hacerlo por diferentes vías, como el Servicio de Urgencias o Atención Primaria. Inicialmente, uno de los objetivos de mayor trascendencia es la distinción entre una lesión con características radiológicas benignas y una de aspecto maligno. Las lesiones óseas benignas, típicamente, se caracterizan por presentar un borde bien definido o esclerótico, con una zona aguda de transición y ausencia de reacción perióstica. Lesiones de mayor agresividad, por el contrario, muestran unos bordes mal definidos, destrucción cortical, reacción perióstica e incluso extensión a tejidos blandos circundantes.

En más de la mitad de las ocasiones las lesiones óseas son de carácter benigno, permitiendo al clínico responsable actuar con cierta tranquilidad. No obstante, pese a que normalmente se manifiestan como lesiones asintomáticas, también pueden ser motivo de dolor, inflamación e incluso comportarse de forma localmente agresiva. Dentro de este grupo de patologías benignas con comportamiento de mayor agresividad, destacan tres entidades – el CMF, las OM por micobacterias y las fracturas patológicas en pacientes con DTN –, que por su presentación clínica e imagenológica pueden conducir a errores diagnósticos con patologías óseas malignas.

El diagnóstico de las lesiones óseas, ya sean benignas o malignas, debe llevarse a cabo por medio de un equipo multidisciplinar del que formen parte Traumatología Infantil, Radiología y en numerosas ocasiones Anatomía Patológica. En un gran número de casos el diagnóstico diferencial de una lesión ósea puede reducirse en base a la edad del paciente, la localización en el hueso y sus características radiológicas generales. Atendiendo a la literatura revisada, la radiografía simple incluyendo mínimo 2 proyecciones sigue siendo la prueba de imagen de primera línea en la evaluación inicial de estas patologías. En caso de que radiológicamente la lesión se considere claramente benigna no está indicada la solicitud de más pruebas



de imagen. En aquellas situaciones en las que se precise información radiográfica ósea más detallada se puede optar por la realización de una TC. La TC permite definir con mayor exactitud la localización de la lesión y la posible afectación perióstica, cortical o medular del hueso. Asimismo, la TC se considera la mejor prueba de imagen con la que guiar las biopsias óseas. Con respecto a su indicación en la población infantil, esta debe ser estricta y localizada exclusivamente a la zona de la lesión por motivos de higiene radiológica. En los casos en los que se sospeche malignidad, la prueba de imagen de elección para valorar la extensión tumoral es la RM. Se trata, además, de la modalidad más sensible en el estudio de cambios en la médula ósea y tejidos blandos circundantes a la lesión. Pese a todo ello, en determinadas ocasiones no es la técnica de imagen más específica, debiendo acompañarse el diagnóstico de una radiografía o de imágenes por TC. En el control postquirúrgico de las lesiones tumorales óseas tanto la TC como la RM son útiles.

En la **Tabla 7** se recogen las características imagenológicas de aquellas entidades que se deben plantear como diagnóstico diferencial de una lesión ósea sospechosa de malignidad y de predominio en la región metafisaria de huesos largos.

**Tabla 7. Diagnóstico diferencial de las lesiones óseas metafisarias sospechosas de malignidad. Características imagenológicas (4, 15, 39).**

	Radiología simple y TC	RM
Fibroma condromixóide	Lesión lítica con patrón geográfico Márgenes bien definidos Lesión ovalada o redondeada Septación o pseuotrabeulación intralesional Reacción perióstica en un 50% de los casos No destrucción cortical No componente de partes blandas Rara extensión cortical	T1: lesión hipointensa T2: lesión hiperintensa T1 con contraste (Gadolinio): <ul style="list-style-type: none"> <li>- Realce periférico nodular en un 70% de casos</li> <li>- Realce heterogéneo u homogéneo en un 30% de casos</li> <li>- Captación reducida en zonas calcificadas o márgenes esclerosos</li> </ul>
Tumor de células gigantes	Lesión lítica de localización excéntrica Patrón geográfico Lesión radiolúcida de aspecto expansivo Estrecha zona de transición carente de márgenes escleróticos Puede aparecer destrucción cortical y afectación de partes blandas	T1: lesión de intensidad baja-intermedia, componente sólido T2: lesión hiperintensa de aspecto heterogéneo con zonas hipointensas debido a depósitos de hemosiderina o fibrosis T1 con contraste (Gadolinio): <ul style="list-style-type: none"> <li>- Realce de los componentes sólidos de la lesión</li> </ul>

**Tabla 7. Continuación. Diagnóstico diferencial de las lesiones óseas metafisarias sospechosas de malignidad. Características imagenológicas (4, 15, 39).**

Osteomielitis	<p>Inflamación profunda de tejidos blandos (3 días del inicio)  Reacción o elevación perióstica (10 a 21 días del inicio)  Esclerosis lítica (<math>\geq</math> 1 mes del inicio)  Aumento de la densidad de médula ósea  Destrucción cortical  Purulencia perióstica  Secuestro óseo (hueso desvitalizado, esclerótico)</p>	<p>Inflamación de la médula ósea:  - T1: lesión hipointensa  - T2: lesión hiperintensa</p> <p>T1 con contraste (Gadolinio):  - Imagen susceptible de necrosis o absceso (ausencia de captación)</p> <p>Absceso en tejidos blandos:  - T1: lesión hipointensa  - T2: lesión hiperintensa rodeada de zonas hipointensa</p> <p>Edema en médula y tejidos blandos  Signo de la penumbra</p>
Osteosarcoma	<p>Destrucción del patrón óseo trabecular  Mezcla de zonas radiodensas y radiolúcidas  Aspecto permeado o apolillado  Destrucción cortical no expansiva  Márgenes indistintos  Reacción perióstica agresiva (triángulo de Codman)  Ausencia de respuesta endosteal  Afectación de partes blandas (patrón radial)</p>	<p>T1: lesión de intensidad baja-intermedia  T2: lesión hiperintensa  T1 con contraste (Gadolinio):  - Realce de los componentes sólidos de la lesión</p>
Condrosarcoma	<p>Lesiones líticas en un 50% de casos  Destrucción cortical  Afectación de partes blandas  Matriz calcificada: calcificaciones en anillo y en palomita de maíz  Aspecto apolillado  Reacción perióstica  Fracturas patológicas  Mineralización intramural de la matriz  Endostio festoneado, afectando a <math>&gt; 2/3</math> del espesor cortical  Realce heterogéneo en TC con contraste</p>	<p>T1: lesión hipointensa  T2: lesión de intensidad variable  T1 con contraste (Gadolinio):  - Realce moderado-intenso heterogéneo  El realce puede observarse en la periferia (en forma de llanta) y/o en los septos intralesionales</p>

Atendiendo a las similitudes existentes mediante pruebas de imagen entre las diferentes entidades tratadas en esta revisión y los tumores óseos malignos primarios mencionados en la **Tabla 7**, se ve acentuada la necesidad de disponer de protocolos que permitan orientar el diagnóstico definitivo de estas LPO y reducir la tasa de errores diagnósticos cuanto sea posible. En el caso de los pacientes pediátricos, no solo se debe tener en consideración el alcanzar un diagnóstico correcto, sino también el hacerlo mediante el menor número de pruebas y procedimientos.

El diagnóstico médico por imagen empleando radiaciones ionizantes es una herramienta fundamental en la atención de los pacientes. Durante las tres últimas décadas el uso de irradiación con fines diagnósticos ha aumentado considerablemente, representando un crecimiento anual de entre el 5% y el 8% per cápita, sobre todo en países desarrollados. Pese a que las dosis individuales administradas por examen han disminuido a lo largo de los años gracias a los avances tecnológicos, las mejoras en los protocolos, la concienciación y la reactividad de los radiólogos para mejorar su práctica diaria de acuerdo con las recomendaciones científicas y médicas, las dosis colectivas globales siguen aumentando como resultado del creciente número de pruebas realizadas (40).

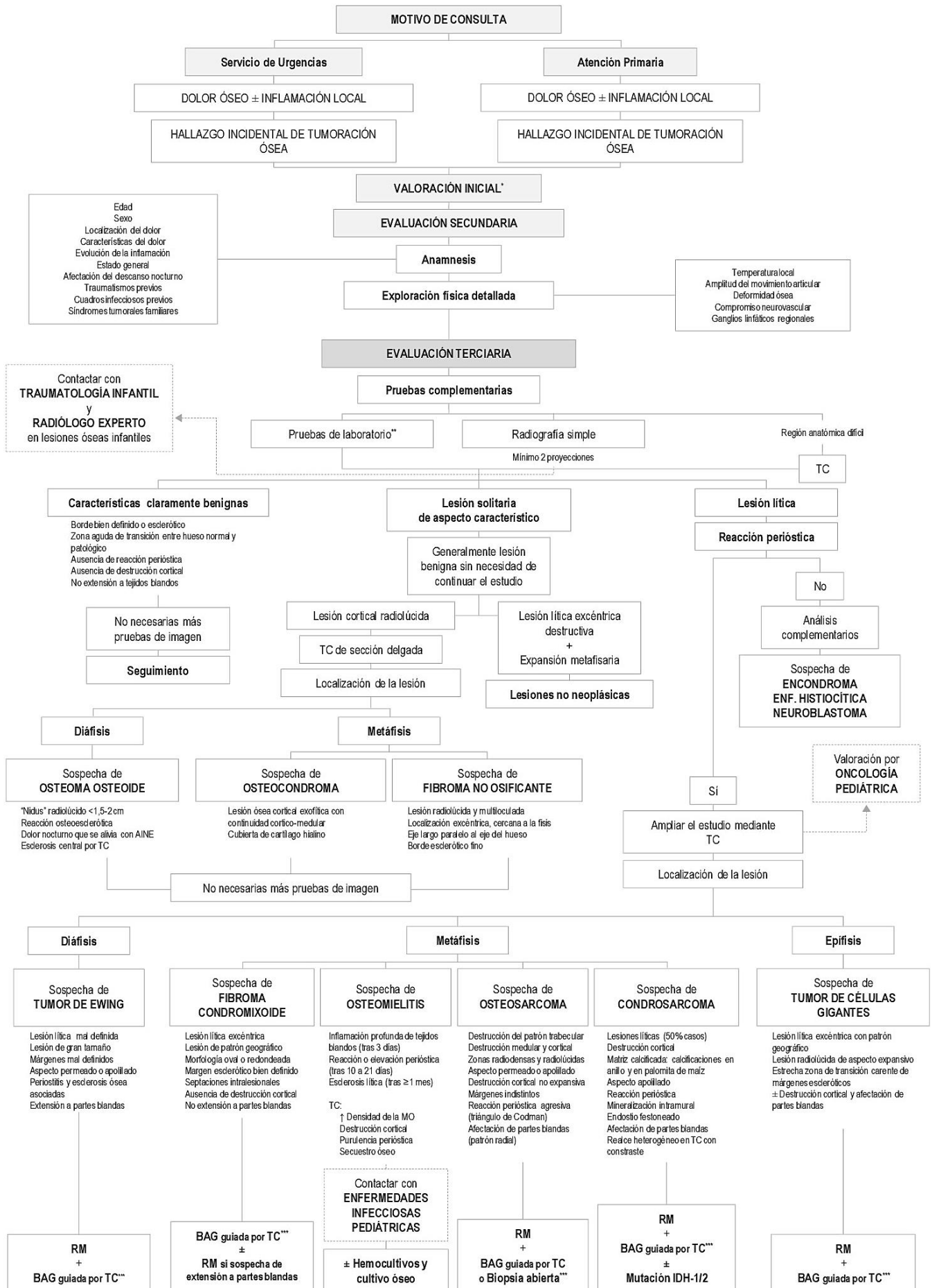
Varios estudios epidemiológicos sobre poblaciones expuestas a dosis moderadas a altas de radiaciones ionizantes han mostrado un mayor riesgo de desarrollar cáncer. Se ha descrito un aumento de este riesgo al disminuir la edad de exposición, lo que supone la mayor radiosensibilidad de fetos y niños. La exposición mediante radiografía simple no se asocia a un mayor riesgo de todos los cánceres, neoplasias linfohematopoyéticas o tumores cerebrales. Los resultados agrupados de estudios sobre la exposición postnatal a radiación ionizante mediante TC, por su parte, muestran un aumento significativo del riesgo de leucemia y de tumores cerebrales (40).

Aunque los beneficios de las pruebas de imagen mediante radiaciones ionizantes superan los riesgos asociados a las dosis suministradas, los resultados de los diferentes análisis justifican el esfuerzo por optimizar las dosis de radiación empleadas en la población infantil (40). En la práctica clínica habitual, esta actitud no siempre es sencilla de implementar, debido en gran medida a las altas expectativas por parte de los padres y madres de los pacientes, pero también como resultado de la preocupación que supone el pasar por alto hallazgos inesperados o poco frecuentes y el temor a posibles litigios. En los últimos años, el aumento de la concienciación y la educación sobre los derechos de los pacientes ha incrementado la predisposición a demandar a los profesionales sanitarios. De esta realidad surge el concepto de medicina defensiva (41).

La medicina defensiva supone un reto grave y prevalente dentro de la medicina moderna y se trata de una de las principales causas de sobreutilización del diagnóstico por imagen, es decir, de su aplicación con una baja probabilidad de mejorar la situación del paciente. Además, uno de los mayores inconvenientes de la solicitud defensiva de pruebas diagnósticas es el sobrediagnóstico. Esta conducta puede conducir a la detección de hallazgos desconocidos no asociados a un impacto sustancial en la salud del paciente, lo que a su vez puede desencadenar la realización de pruebas redundantes. Asimismo, un entorno de estas características es razón de deterioro de la relación médico-paciente y de incremento de los costes sanitarios (41).

En consecuencia, se propone el siguiente algoritmo diagnóstico de actuación (véase **Figura 19**) con el objetivo de protocolizar la solicitud de pruebas complementarias a la anamnesis y exploración física de pacientes pediátricos con sospecha de lesión ósea. La postura del médico responsable debe adecuarse a protocolos de intervención de similares características con el propósito de no incurrir en la solicitud de pruebas prescindibles, bien sea presionado por la hiperestimulación materno-paterna o ante la incertidumbre de no alcanzar un diagnóstico definitivo por medio de los exámenes ya realizados. Por este motivo, es esencial la actuación multidisciplinar a lo largo de todo el proceso diagnóstico.

Figura 19. Propuesta de algoritmo de actuación en el diagnóstico de las lesiones óseas pediátricas.



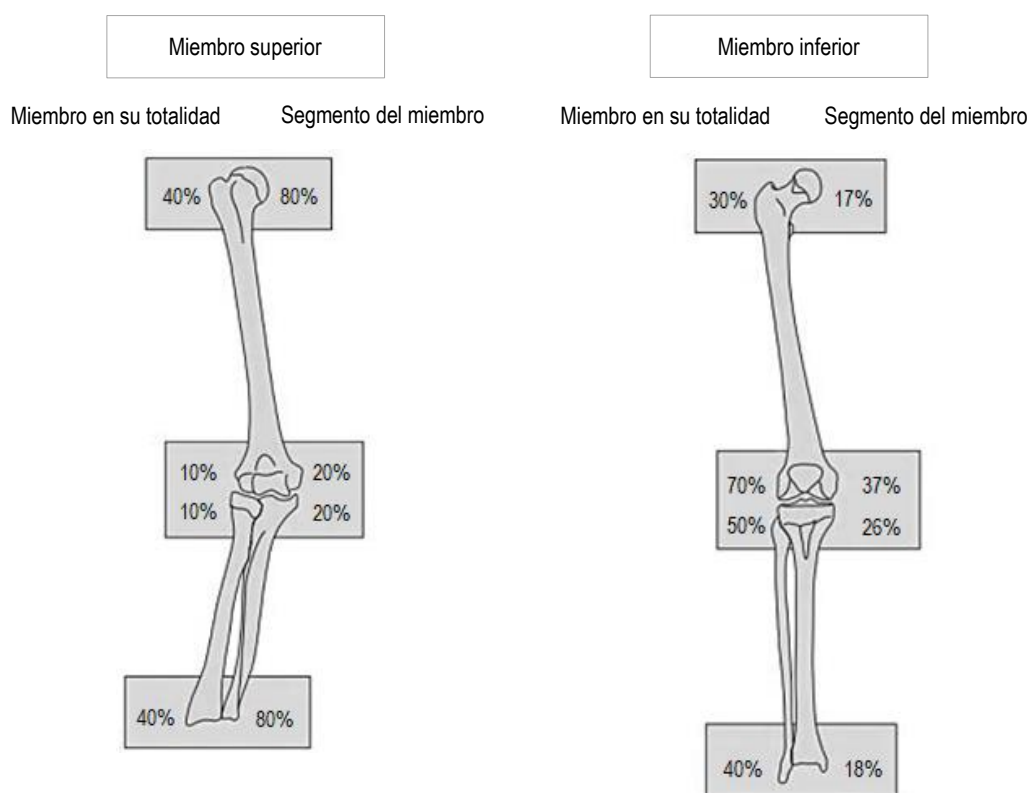
\* Valoración inicial. Aplicando el triángulo de evaluación pediátrica (TEP) el paciente puede clasificarse en Paciente estable (3 lados del TEP normales) o en Paciente inestable (1 o más lados del TEP alterados). En el caso del paciente inestable serán necesarias una serie de medidas iniciales de estabilización (oxigenoterapia al 100%; monitorización de FC, FR, Sat O<sub>2</sub>, TA. Glucemia, T<sup>a</sup>; toma de acceso venoso).

\*\* Pruebas de laboratorio. Valorar el hemograma completo, bioquímica básica, PCR, PCT y hemocultivo, sobre todo si hay fiebre, afectación del estado general o dolor intenso.

\*\*\* BAG guiada por TC o Biopsia abierta. Debe planificarse en conjunto entre el traumatólogo ortopédico y el radiólogo intervencionista. Siempre que sea posible, el recorrido de la biopsia deberá realizarse de modo que pueda ser resecado en una posterior intervención quirúrgica, reduciendo así el riesgo de siembra tumoral en el trayecto.

Finalmente, en relación al tratamiento de las lesiones óseas benignas en pacientes en edad infantil, se deben tener en consideración una serie de aspectos que difieren del abordaje planteado en adultos. Se trata de pacientes en edad de crecimiento que pueden ver afectado su desarrollo en función del tratamiento recibido, sobre todo en casos en los que la lesión afecta a la fisis, responsable del 20% al 70% del crecimiento total de huesos largos (véase **Figura 20**) (42).

**Figura 20. Constitución de los cartilagos de crecimiento durante el desarrollo de un miembro según Dimeglio (42).**



Se observa como la fisis distal a nivel del fémur, localización habitual de gran número de tumoraciones, es responsable de más de un tercio del crecimiento de la extremidad inferior.

Algunas tumoraciones óseas de carácter benigno pueden tratarse de forma conservadora y no ser necesario un seguimiento rutinario posterior por imagen. Otras, en cambio, requieren de un control en el tiempo mediante exploraciones físicas y radiografías seriadas. Las fracturas óseas en pacientes con MMC u otros DTN que desarrollan callos de fractura patológicos son subsidiarias de tratamiento conservador mediante un breve periodo de reposo con férulas de bipedestación o de marcha, existiendo como alternativa el uso de yesos. Al existir ausencia de dolor puede plantearse el inicio precoz de ejercicios de marcha incluso con férulas en un gran porcentaje de pacientes. Tras 2 a 4 semanas este tipo de fracturas deberían de estabilizarse, pudiendo observarse indicios de un correcto remodelado óseo en las pruebas de imagen radiológicas.

Los objetivos del tratamiento siguen siendo establecer un correcto diagnóstico, extirpar completamente la lesión si es posible, y aliviar el dolor en caso de que exista, preservando y/o restableciendo la función y reduciendo al mínimo las complicaciones. En el caso de los tumores no malignos sintomáticos o agresivos, como el CMF, suele ser necesaria la realización de un curetaje e injerto óseo o la escisión completa de la lesión en casos de mayor agresividad. Según la literatura, el tratamiento de elección del CMF consiste en la resección quirúrgica de la lesión ante la posibilidad de incluso un 80% de recidiva en casos en los que no se es tan agresivo con el tratamiento. No obstante, los profesionales del HU Cruces, en base a su experiencia, abogan por tratamientos más conservadores como son el legrado, el relleno o el injerto óseo tras advertir que la tasa de recidiva se encuentra cercana al 20% del que se habla en alguno de los estudios revisados. El hecho de que no se haya demostrado que la degeneración maligna del CMF sea superior al resto de tumores óseos benignos respalda este enfoque terapéutico.

Las OM, por su parte, se deben tratar inicialmente mediante terapia antimicrobiana ante el alto porcentaje de pacientes que responden de manera apropiada al tratamiento médico. En aquellos escenarios en los que se dé una evolución tórpida se puede llevar a efecto un curetaje lesional e injerto óseo a nivel metadiáfisario o una artrodesis articular en casos de lesiones epifisarias.

## 8. CONCLUSIONES

A fin de reducir todo lo posible los errores diagnósticos en paciente pediátricos con lesiones óseas de carácter benigno, y ante el amplio número de lesiones de similares características tanto clínicas como imagenológicas, es necesario disponer de protocolos de actuación actualizados y específicos centrados en el diagnóstico y manejo de estas patologías. Además, es fundamental la conformación de grupos multidisciplinarios integrados por traumatólogos y radiólogos especialistas en Ortopedia Infantil, oncólogos pediátricos, anatomopatólogos e incluso pediatras especializados en enfermedades infecciosas. De este modo, será posible disminuir la incertidumbre que pueda surgir en los profesionales implicados, evitar la solicitud de pruebas diagnósticas innecesarias y garantizar toda la asistencia necesaria hacia pacientes y familiares.

## 9. BIBLIOGRAFÍA

- (1). Shah A, Samet JD. Benign Pediatric Bone Tumors and Tumor-like lesions. *Semin Roentgenol* 2021;56(3):338-356.
- (2). Nonmalignant bone lesions in children and adolescents [Internet]. Waltham, MA: UpToDate; 2022 [actualizado, 2/3/2022 ; consulta, 2/1/2023]. Disponible en : <https://www.uptodate.com/contents/nonmalignant-bone-lesions-in-children-and-adolescents>
- (3). Wyers MR. Evaluation of pediatric bone lesions. *Pediatr Radiol* ;40(4):468-473.
- (4). Hematogenous osteomyelitis in children: Evaluation and diagnosis [Internet]. Waltham, MA: UpToDate; 2020 [actualizado, 20/10/2022 ; consulta, 29/12/2022]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/hematogenous-osteomyelitis-in-children-evaluation-and-diagnosis>
- (5). Atif M, Ali Hasan OH, Ashraf U, Mustafa M, Umer M. Benign tumours and tumour like lesions of bone. *J Pak Med Assoc.* 2018;68(10):1502-1507.



- (6). Lalam R, Bloem J, Noebauer-Huhmann I, Wörtler K, Tagliafico A, Vanhoenacker F, y col. ESSR Consensus Document for Detection, Characterization, and Referral Pathway for Tumors and Tumorlike Lesions of Bone. *Semin Musculoskelet Radiol* 2017;21(05):630.
- (7). Costelloe CM, Madewell JE. An Approach to Undiagnosed Bone Tumors. *Semin Ultrasound CT MRI* 2021;42(2):114-122.
- (8). Snyder E, MD, Tekes A, MD. Subperiosteal Bone Formation Following Salter 1 Fracture in Spina Bifida: Osteomyelitis Mimicker. *J Pediatr* 2016;178:302.
- (9). Bone tumors: Diagnosis and biopsy techniques [Internet]. Waltham, MA: UpToDate; 2022 [actualizado 6/6/2022 ; consulta 2/1/2023]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/bone-tumors-diagnosis-and-biopsy-techniques>
- (10). Gereige R, Kumar M. Bone lesions: benign and malignant. *Pediatr Rev* 2010;31(9):355-62; quiz 363.
- (11). Li C, Li S, Hu W. Chondromyxoid fibroma of the cervical spine: A case report. *World J Clin Cases* 2022;10(17):5748-5755.
- (12). Soni R, Kapoor C, Shah M, Turakhiya J, Golwala P. Chondromyxoid Fibroma: A Rare Case Report and Review of Literature. *Cureus* 2016;8(9):e803.
- (13). Turkmen I, Ozturan B, Kaner T, Ozkan K. Rare case of sacral mass due to chondromyxoid fibroma. *BMJ Case Rep* 2016;2016:bcr2015214145.
- (14). Dodson V, Majmundar N, Sharer L, Fitzhugh VA, Assina R. Chondromyxoid Fibroma of the Sacral Spine. *Int J Surg Pathol.* 2020;28(7):799-803.
- (15). Zeinoddini A, Bezold A, Ezzeldin O, Al Jadiry H. Radiological manifestations of chondromyxoid fibroma in the zygoma: A case report and literature review. *BJR Case Rep* 2021;7(4):20210008.
- (16). Minasian T, Claus C, Hariri OR, Piao Z, Quadri SA, Yuhan R, y col. Chondromyxoid fibroma of the sacrum: A case report and literature review. *Surg Neurol Int* 2016;7(Suppl 13):S370-S374.
- (17). Srevatsa K, Kangle R, Kangle P, Haveri S. Chondromyxoid fibroma at an unusual site. *J Sci Soc* 2018;45(2):106-109.

- (18). Hematogenous osteomyelitis in children: Epidemiology, pathogenesis, and microbiology [Internet]. Waltham, MA: UpToDate; 2022 [actualizado, 20/10/2022 ; consulta, 29/12/2022]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/hematogenous-osteomyelitis-in-children-epidemiology-pathogenesis-and-microbiology>
- (19). Wiratnaya IGE, Susila IWRB, Sindhughosa DA. Osteomielite tuberculosa imitando um tumor ósseo lítico: Relato de dois casos e revisão da literatura. Rev Bras Ortop 2019;54(06):731.
- (20). Hematogenous osteomyelitis in children: Clinical features and complications [Internet]. Waltham, MA: UpToDate; 2021 [actualizado, 20/10/2022 ; consulta, 29/12/2022]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/hematogenous-osteomyelitis-in-children-clinical-features-and-complications>
- (21). Hogan JI, MD, Hurtado, Rocío M., MD, DTM&H, Nelson SB, MD. Mycobacterial Musculoskeletal Infections. Thorac Surg Clin 2019;29(1):85-94.
- (22). Bone and joint tuberculosis [Internet]. Waltham, MA: UpToDate; 2022 [actualizado, 27/6/2022 ; consulta, 29/12/2022]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/bone-and-joint-tuberculosis>
- (23). Napaumpiporn C, Katchamart W. Clinical manifestations and outcomes of musculoskeletal nontuberculous mycobacterial infections. Rheumatol Int 2019;39(10):1783-1787.
- (24). Epidemiology, clinical manifestations, and diagnosis of osteomyelitis due to nontuberculous mycobacteria [Internet]. Waltham, MA: UpToDate; 2020 [actualizado, 2/10/2020 ; consulta, 29/12/2022]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/epidemiology-clinical-manifestations-and-diagnosis-of-osteomyelitis-due-to-nontuberculous-mycobacteria>
- (25). Park JW, Kim YS, Yoon JO, Kim JS, Chang JS, Kim JM, y col. Non-tuberculous mycobacterial infection of the musculoskeletal system. Pattern of infection and efficacy of combined surgical/antimicrobial treatment. J Hand Surg Am 2014;96(11).

- (26). Tian Q, Na L, Cao S, Tian Z, Guo Z. Clinical features and surgical management of tuberculous arthritis of the sacroiliac joint: a retrospective analysis of 33 patients. *BMC Surg* 2022;22(1):1-322.
- (27). Chiu Y, Yang S, Wu C, Chuang H, Tu Y, Ma C. Mycobacterium abscessus Osteomyelitis of the Calcaneus Presenting as Tumor-Mimicking Lesions: A Case Report. *JBJS Case Connect* 2017;7(3):e56.
- (28). Hematogenous osteomyelitis in children: Management [Internet]. Waltham, MA: UpToDate; 2021 [actualizado, 21/8/2022 ; consulta, 29/12/2022]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/hematogenous-osteomyelitis-in-children-management>
- (29). Treatment of osteomyelitis due to nontuberculous mycobacteria in adults [Internet]. Waltham, MA: UpToDate; 2020 [actualizado, 30/9/2020; consulta, 30/12/2022]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/treatment-of-osteomyelitis-due-to-nontuberculous-mycobacteria-in-adults>
- (30). Neural tube defects: Overview of prenatal screening, evaluation, and pregnancy management [Internet]. Waltham, MA: UpToDate; 2022 [actualizado, 23/10/2022; consulta, 8/1/2023]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/neural-tube-defects-overview-of-prenatal-screening-evaluation-and-pregnancy-management>
- (31). Aliatakis N, Schneider J, Spors B, Mohr N, Lebek S, Seidel U, y col. Age-specific occurrence of pathological fractures in patients with spina bifida. *Eur J Pediatr* 2020;179(5):773-779.
- (32). Myelomeningocele (spina bifida): Anatomy, clinical manifestations, and complications [Internet]. Waltham, MA: UpToDate; 2022 [actualizado, 29/4/2022; consulta, 8/1/2023]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/myelomeningocele-spina-bifida-anatomy-clinical-manifestations-and-complications>

- (33). Myelomeningocele (spina bifida): Orthopedic issues [Internet]. Waltham, MA: UpToDate; 2021 [actualizado, 20/10/2021; consulta, 8/1/2023]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/myelomeningocele-spina-bifida-orthopedic-issues>
- (34). Khoury JG, Morcuende JA. Dramatic subperiosteal bone formation following physeal injury in patients with myelomeningocele. *Iowa Orthop J*. 2002;22:94-8.
- (35). Hyre HM, Stelling CB. Radiographic appearance of healed extremity fractures in children with spinal cord lesions. *Skeletal Radiol* 1989;18(3):189-192.
- (36). Veilleux L, Rauch F. Muscle-Bone Interactions in Pediatric Bone Diseases. *Curr Osteoporos Rep* 2017;15(5):425-432.
- (37). Rodgers WB, Schwend RM, Jaramillo D, Kasser JR, Emans JB. Chronic physeal fractures in myelodysplasia: magnetic resonance analysis, histologic description, treatment, and outcome. *J Pediatr Orthop*. 1997;17(5):615-21.
- (38). Parsch K. Origin and Treatment of Fractures in Spina Bifida. *European J Pediatr Surg* 1991;1(5):298-306.
- (39). Osteosarcoma: Epidemiology, pathology, clinical presentation, and diagnosis [Internet]. Waltham, MA: UpToDate; 2021 [actualizado, 18/7/2022 ; consulta, 19/2/2023]. Disponible en: <https://www.uptodate.com/contents/osteosarcoma-epidemiology-pathology-clinical-presentation-and-diagnosis>
- (40). Abalo KD, Rage E, Leuraud K, Richardson DB, Le Pointe HD, Laurier D, y col. Early life ionizing radiation exposure and cancer risks: systematic review and meta-analysis. *Pediatr Radiol* 2021;51(1):45-56.
- (41). Strobel CJ, Oldenburg D, Steinhäuser J. Factors influencing defensive medicine-based decision-making in primary care: A scoping review. *J Eval Clin Pract* 2023;29(3):529-538.
- (42). Dimeglio A. La croissance en orthopédie. Montpellier: Sauramps Médical; 1993.

## 10. ANEXOS

### Anexo I. Características clínicas de los tumores óseos benignos (2).

Tumores óseos benignos	Características clínicas
Osteoma osteoide	10 a 20 años; H > M; dolor nocturno que se alivia con AINE; cojera; escoliosis
Osteoblastoma	10 a 20 años; H > M; dolor crónico con menor respuesta a AINE; síntomas neurológicos en lesiones de columna
Osteocondroma	10 a 20 años; H > M; dolor, pérdida funcional, deformidades, fracturas patológicas
Condroblastoma	10 a 20 años; H > M
Fibroma condromixoide	10 a 20 años; H > M
Displasia fibrosa	Adolescentes a 20 años; H > M; manchas en café con leche, alteraciones endocrinas, fracturas patológicas
Fibroma no osificante	Adolescentes; fracturas patológicas
Quiste óseo	0 a 20 años; H = M; dolor localizado, cojera, pérdida funcional, fracturas patológicas
Quiste óseo aneurismático	Adolescentes; M > H; dolor o inflamación local; cojera, detención del crecimiento, síntomas neurológicos en lesiones de columna, fracturas patológicas
Histiocitosis de células de Langerhans	5 a 10 años; H > M; inflamación dolorosa, fracturas patológicas, proptosis, sed, otitis media refractaria
Tumor de células gigantes	Adultos jóvenes (20 a 30 años); M > H; dolor, inflamación, limitación articular, fracturas patológicas

H: hombres; M: mujeres; AINE: antiinflamatorios no esteroideos.

**Anexo II. Términos, palabras clave y filtros de búsqueda empleados en PubMed y ClinicalKey.**

Objetivo de la búsqueda	Búsqueda	Filtros aplicados	Palabras clave
Características radiológicas de las lesiones óseas	B1	Últimos 5 años Humanos Edad: 0-24 años Tipo de artículo: <ul style="list-style-type: none"> <li>- Libros y documentos</li> <li>- Ensayos clínicos</li> <li>- Meta análisis</li> <li>- Ensayo clínico aleatorizado</li> <li>- Revisiones sistemáticas</li> </ul>	bone AND benign AND malign AND lesions AND children OR pediatric
Literatura sobre el fibroma condromixóide	B2	Últimos 10 años Humanos Edad: 0-24 años Tipo de artículo: <ul style="list-style-type: none"> <li>- Libros y documentos</li> <li>- Ensayos clínicos</li> <li>- Meta análisis</li> <li>- Ensayo clínico aleatorizado</li> <li>- Revisiones sistemáticas</li> </ul>	Chondromyxoid fibroma
	B3		Chondromyxoid fibroma AND radiological manifestations
Literatura sobre osteomielitis por micobacterias	B4	Últimos 5 años Humanos Edad: 0-24 años Tipo de artículo: <ul style="list-style-type: none"> <li>- Libros y documentos</li> <li>- Ensayos clínicos</li> <li>- Meta análisis</li> <li>- Ensayo clínico aleatorizado</li> <li>- Revisiones sistemáticas</li> </ul>	mycobacteria AND osteomyelitis AND children
	B5		mycobacterial OR tuberculous AND musculoskeletal infections OR bone infections OR osteomyelitis
	B6		hip-joint AND tuberculosis NOT prosthesis NOT prosthetic

B: búsqueda.

**Anexo II. Continuación. Términos, palabras clave y filtros de búsqueda empleados en PubMed y ClinicalKey.**

Objetivo de la búsqueda	Búsqueda	Filtros aplicados	Palabras clave
Literatura sobre osteomielitis por micobacterias	B7	Últimos 10 años Humanos Edad: 0-24 años Tipo de artículo: - Libros y documentos - Ensayos clínicos - Meta análisis - Ensayo clínico aleatorizado - Revisiones sistemáticas	primary AND epiphyseal AND osteomyelitis
	B8		tumor-mimicking lesions AND mycobacterium
	B9		non-tuberculous mycobacteria AND osteomyelitis
	B10		tuberculosis OR bone tuberculosis AND mimicking AND bone tumors
	B11		osteomyelitis AND tuberculosis AND clavicle OR collar-bone
	B12	Últimos 15 años Humanos Edad: 0-24 años Tipo de artículo: - Libros y documentos - Ensayos clínicos - Meta análisis - Ensayo clínico aleatorizado - Revisiones sistemáticas	mycobacterial AND osteomyelitis AND tumor
Literatura sobre defectos del cierre del tubo neural	B13	Humanos Edad: 0-24 años Tipo de artículo: - Libros y documentos - Ensayos clínicos - Meta análisis - Ensayo clínico aleatorizado - Revisiones sistemáticas	bone AND fractures AND mielomeningocele

B: búsqueda.

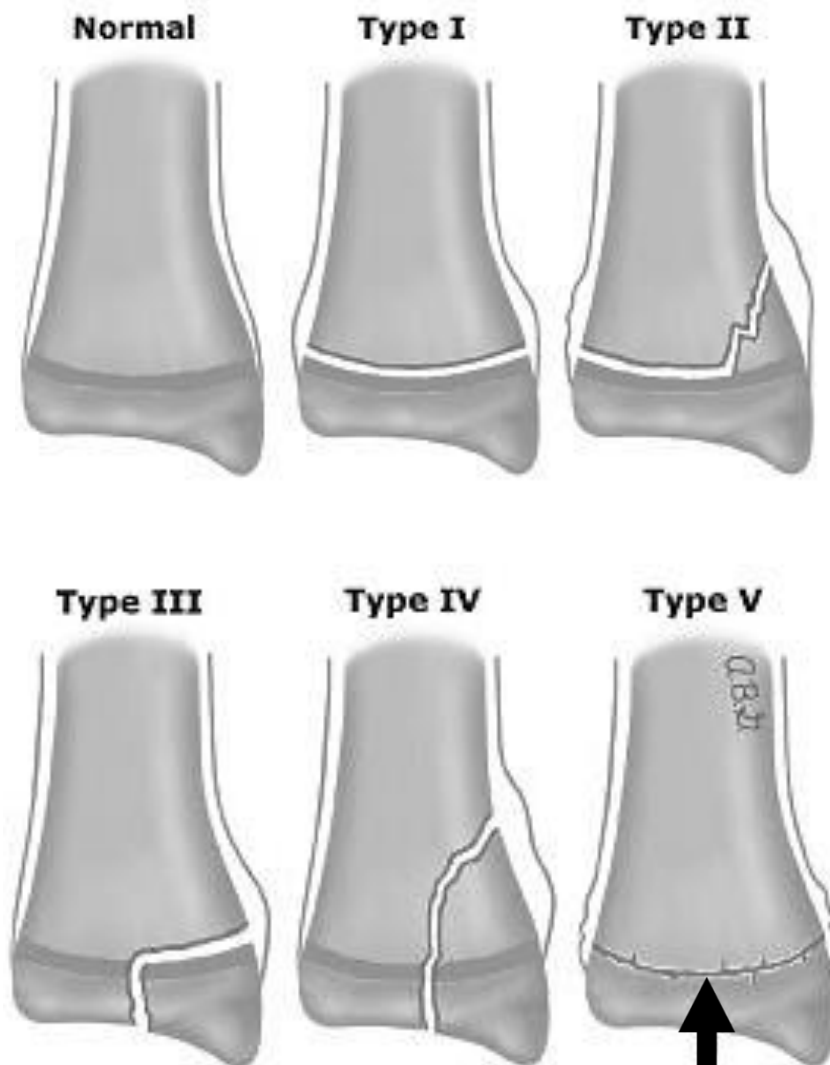
**Anexo II. Continuación. Términos, palabras clave y filtros de búsqueda empleados en PubMed y ClinicalKey.**

Objetivo de la búsqueda	Búsqueda	Filtros aplicados	Palabras clave
Literatura sobre defectos del cierre del tubo neural	B14	Últimos 10 años Humanos Edad: 0-24 años Tipo de artículo: <ul style="list-style-type: none"> <li>- Libros y documentos</li> <li>- Ensayos clínicos</li> <li>- Meta análisis</li> <li>- Ensayo clínico aleatorizado</li> <li>- Revisiones sistemáticas</li> </ul>	bone AND fractures AND spina bifida
Literatura sobre radioprotección	B15	Últimos 5 años Humanos Edad: 0-24 años Tipo de artículo: <ul style="list-style-type: none"> <li>- Libros y documentos</li> <li>- Ensayos clínicos</li> <li>- Meta análisis</li> <li>- Ensayo clínico aleatorizado</li> <li>- Revisiones sistemáticas</li> </ul>	radioprotection AND childs
Literatura sobre medicina defensiva	B16	Últimos 10 años Tipo de artículo: <ul style="list-style-type: none"> <li>- Libros y documentos</li> <li>- Ensayos clínicos</li> <li>- Meta análisis</li> <li>- Ensayo clínico aleatorizado</li> <li>- Revisiones sistemáticas</li> </ul>	defensive medicine AND general practice

B: búsqueda.



Anexo III. Clasificación de Salter-Harris de las fracturas óseas a nivel de la fisis (34).



Las fracturas de tipo I rompen la fisis. Las fracturas de tipo II implican una rotura desde el cartílago de crecimiento hasta la metáfisis, permaneciendo normalmente intacto el periostio. Las fracturas de tipo III son fracturas intraarticulares a través de la epífisis que se extienden por la fisis. Las fracturas de tipo IV atraviesan la epífisis, la fisis y la metáfisis. Las fracturas de tipo V son lesiones por compresión de la fisis.

Anexo IV. Imágenes comparativas entre el fibroma condromixoide y el osteosarcoma (2, 6)



(A, B) Radiografías simples en proyecciones AP y lateral de la rodilla. Se objetiva una lesión geográfica con una amplia zona de transición entre la lesión y el hueso sano (flechas blancas), más evidente en el margen proximal de la lesión. Se puede observar también un sutil desplazamiento de los tejidos blandos en la cara anterior del fémur en la imagen B. El diagnóstico final fue de osteosarcoma. (C) Radiografía simple, proyección AP de fémur proximal. Lesión metafisaria ovoide, de patrón geográfico translúcida, excéntrica, con adelgazamiento de la corteza suprayacente y margen interno esclerótico (flecha amarilla). El diagnóstico final fue de fibroma condromixoide.

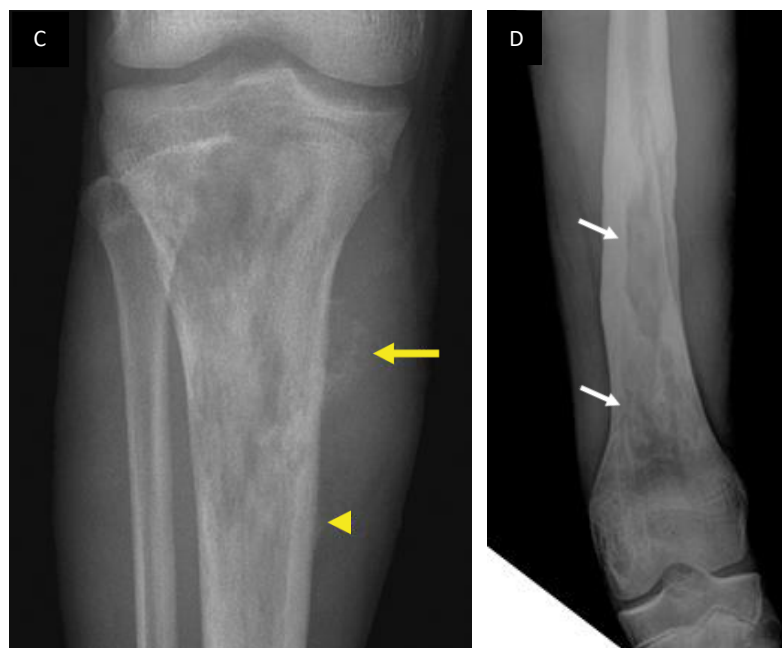


(D) Radiografía simple, proyección AP de tibia próxima. Reacción perióstica interrumpida con Triángulo de Codman (flecha blanca) junto con destrucción cortical grave en una lesión diagnosticada como osteosarcoma. (E) Radiografía simple, proyección AP de tibia proximal. Lesión excéntrica y de patrón geográfico a nivel metafisario en el tercio proximal de la tibia, que finalmente se diagnosticó como fibroma condromixoide. Se puede observar festoneado endosteal (flechas amarillas), junto con expansión ósea (punta de flecha amarilla).

**Anexo V. Imágenes comparativas entre la osteomielitis por micobacterias y el osteosarcoma (4, 6, 9)**

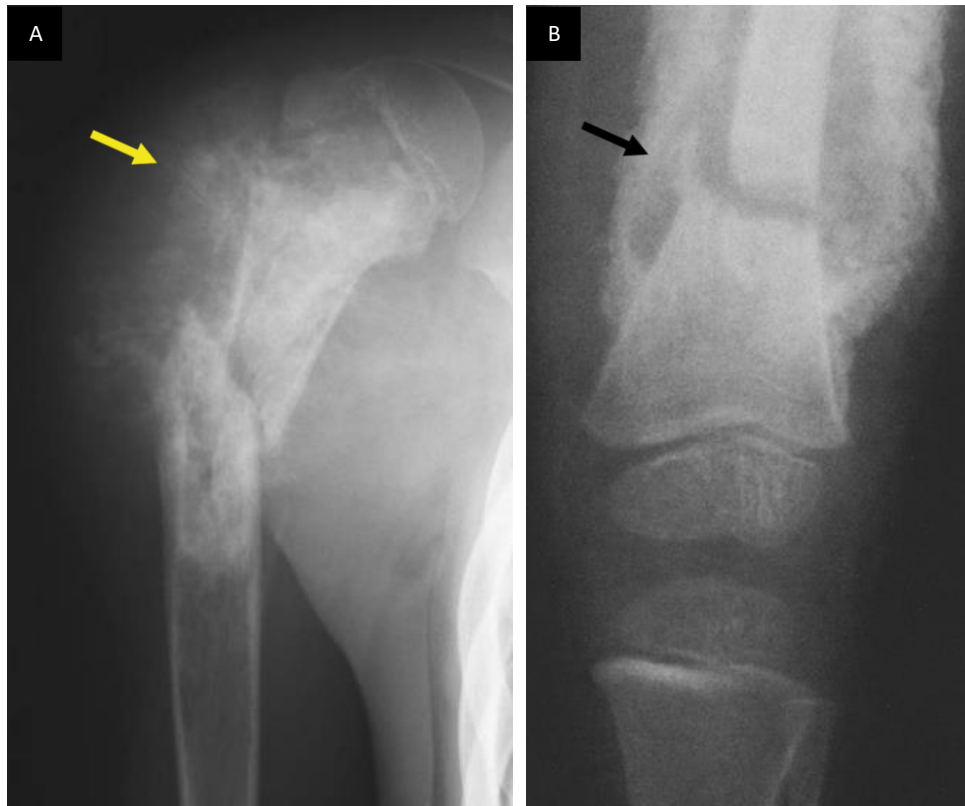


(A) Radiografía simple, proyección AP de fémur distal. Lesión lítica sin periostitis agresiva (flecha amarilla) diagnosticada finalmente como osteosarcoma. (B) Radiografía simple, proyección AP de fémur distal. Translucencia lítica (flecha negra) en metáfisis femoral distal que posteriormente se diagnosticó como osteomielitis causada por micobacterias.



(C) Radiografía simple, proyección AP de tibia. Lesión con componente tanto lítico y esclerótico, con matriz osteoide asociada a células tumorales malignas (flecha amarilla) y triángulo de Codman (punta de flecha amarilla) que afecta a la tibia proximal. La lesión fue diagnosticada como osteosarcoma. (D) Radiografía simple, proyección AP de fémur. Lesión ósea de aspecto lítico, con pérdida de la arquitectura ósea trabecular (flechas blancas) compatible con desvitalización ósea en un paciente diagnosticado de osteomielitis.

**Anexo VI. Imágenes comparativas entre los callos de fractura en paciente con mielomeningocele y el osteosarcoma (10, 35).**



(A) Lesión permeativa en húmero proximal junto con fractura patológica y extensa formación ósea con afectación de partes blandas (flecha amarilla) típica de osteosarcoma. (B) Radiografía AP de la rodilla izquierda. Se observa una fractura metadiafisaria a nivel distal del fémur izquierdo junto con un callo de fractura con abundante mineralización ósea alrededor (flecha negra) en un paciente con mielomeningocele.