

REPORTE DE CASO – CASE REPORT

Displasia Osteofibrosa Costal.

A Propósito De Un Caso Clínico

*Drs. José R. Bousquet, Ángel Granado, José A. Bousquet,
Irene Rodríguez y Yetxica Charcousse*

*Hospital Universitario “Dr. Luis Razetti”, Hospital “Dr. Domingo Guzmán Lander” (IVSS),
Barcelona, Anzoátegui, Venezuela.*

E-mail: josebousquet@hotmail.com

Acta Científica Estudiantil 2007; 5(4):178-185.

Resumen

La displasia ósteo fibrosa (DOF) es una patología idiopática del esqueleto, en la cual la médula de algunos huesos es reemplazada por tejido fibroso y óseo desorganizado, con trabéculas de hueso inmaduro, carente de osteoblastos. Tienen predilección por los huesos largos, las costillas y los huesos craneofaciales. Puede implicar un hueso (monostótica o monostótico), múltiples huesos (poliostótica o poliostótica), y una forma poliostótica acompañada de anomalías endocrinas, como pubertad precoz, maduración esquelética prematura o hipertiroidismo, conjunto conocido actualmente como enfermedad de Albright. Objetivo: Informar el caso de un paciente masculino de 60 años de edad, portador de un TU. Método: Descripción del caso clínico y revisión de la literatura. Ambiente: Departamento de Cirugía. Hospital Universitario Dr. Luis Razetti. Barcelona. Estado Anzoátegui. Resultado: Se procedió a realizar Toracotomía Axilar Derecha con ampliación Antero Inferior por TU Costal. Conclusión: La gran mayoría de las lesiones son asintomáticas, afectan a un solo hueso (variedad monostótica) y se han descubierto accidentalmente. La cirugía esta indicada para toma de biopsia confirmativa, corrección de la deformidad, prevención de fracturas patológicas y/o la extirpación de lesiones sintomáticas.

Palabras Clave: Displasia Fibrosa, Tumores Benignos, Displasia Fibrosa Monostótica.
(fuente: DeCS Bireme)

Abstract

Costal osteo-fibrous dysplasia is idiopathic pathology of the skeleton, in which the marrow of some bones is replaced by fibrous and bony weave disorganized, with trabeculae of immature, devoid bone of osteoblasts. They have predilection by the long bones, ribs, and craniofacial bones. It can imply a bone (monostotic), multiple bones (polyostotic), and a polyostotic form accompanied by abnormalities endocrines, like precocious puberty, premature skeletal maturation or hyperthyroidism, well-known set at the moment like disease of Albright. Objective: To inform the case into a masculine patient of 60 years of age, carrier of costal tumors. Method: Description of the clinical case and revision of Literature. Atmosphere: Department of Surgery. University Hospital Dr Luis Razetti. Barcelona. Anzoátegui State. Result: It was come to make Right Axillary Toracotomy with inferior anterior extension by costal tumors. Conclusion: The great majority of the injuries is asymptomatic, affects to a single bone (monostotic variety) and they have been discovered accidentally. The surgery this indicated for taking of confirmatory biopsy, correction of the deformity, prevention of pathological fractures and/or the extirpation of symptomatic injuries.

Key Words: Fibrous Dysplasia, Benign Tumors, Fibrous Dysplasia Monostotic.
(source: DeCS Bireme)

Introducción

Descrita por primera vez por Lichtenstein en 1938 es un tumor benigno poco frecuente en cabeza y cuello, correspondiendo a 1/17.000 ingresos hospitalarios en EEUU. Es poco frecuente en cabeza y cuello y representa el 2% de todas las neoplasias óseas. Puede aparecer en cualquier localización del esqueleto, pero es más frecuente en fémur, costillas y tibia. Se caracteriza por el reemplazo de tejido óseo por tejido conjuntivo amorfo, lo que resulta en deformidad ósea. Generalmente asintomática, puede afectar un hueso (monostótica) o varios huesos (poliostótica) y estar asociada con pigmentaciones cutáneas y alteraciones endocrinas (Síndrome de McCune Albright). La malignización es rara, pero se ha reconocido; el riesgo es de 0,4% en la forma monostótica y de 4% para la forma poliostótica. El tumor maligno más frecuentemente desarrollado es el osteosarcoma, seguido del fibrosarcoma y el condrosarcoma. También se ha reportado la degeneración quística (1-3).

Reporte de Caso

Paciente masculino de 60 años de edad natural y procedente de Carúpano, Estado Sucre, quien refiere rinorrea hialina anterior, tos seca que progresa a húmeda con expectoración blanquecina, y malestar general, motivo por el cual acude a facultativo quien indica exámenes paraclínicos y Rx Tórax PA, en donde se evidencia como hallazgo casual imagen radiopaca en pared costal derecha, ante lo cual es referido a especialista quien indica TC de Tórax, que reporta TU a nivel de 4to arco costal derecho, se decide planificar como cirugía electiva, se realiza Toracotomía Axilar Derecha con ampliación Antero Inferior por TU en 4to arco costal derecho.

Figuras 1 y 2. Rx. de Tórax PA y Lateral Derecha. Se observa una imagen radiopaca, homogénea, redondeada, bien delimitada a nivel de 4to a 6to arco costal derecho.

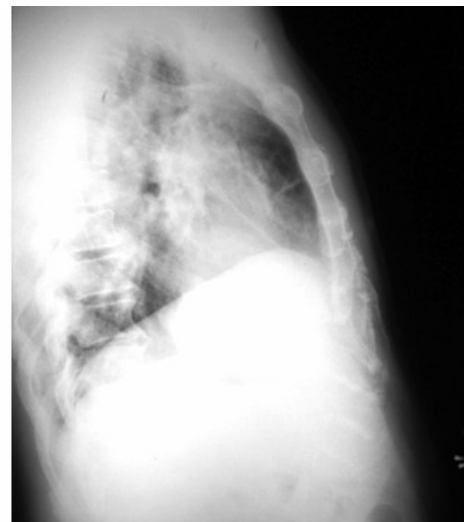
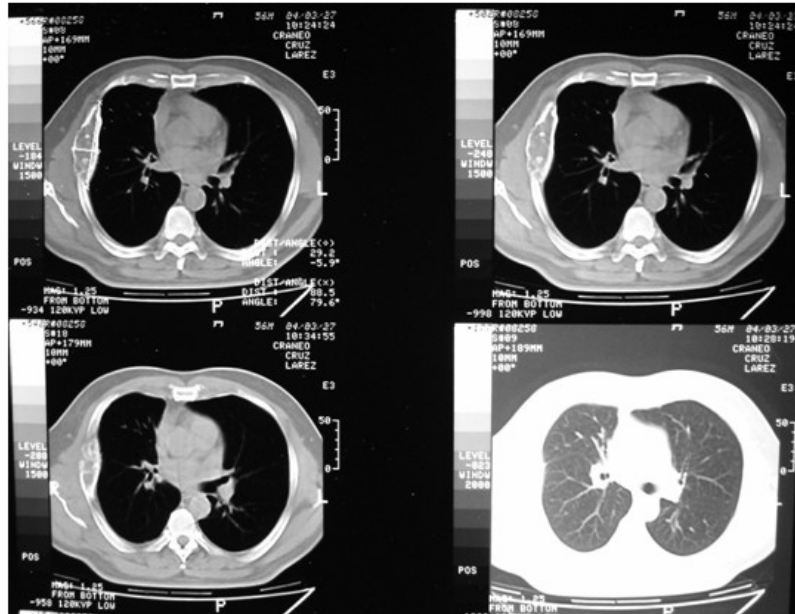


Figura 3. TC de Tórax. Se observa tumoración a nivel del extremo anterior del 4to arco costal derecho, no se observaron masas adenopáticas a nivel de mediastino ni de ambas regiones supraclaviculares.



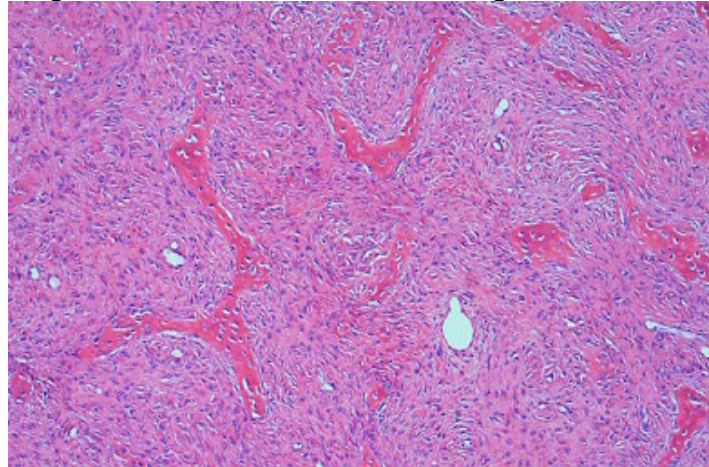
Anatomía Patológica

Material Remitido: Tumor en 4to a 6to Arco Costal Derecho.

Figura 4. Análisis Macroscópico. Espécimen quirúrgico conformado por el 4to, 5to, y 6to arco costal derecho, que mide 9x5x4cms, revestido por su cara dorsal por tejido fibroso amarillento (fascia). Se observa en su cara posterior, lesión neoplásica, que mide 6x4x4cms, circunscrito, pardo grisáceo que se extiende hasta los arcos costales, de bordes bien definidos, sólido, de consistencia firme, separado a 3cms de sus márgenes quirúrgicos. Resto del tejido, luce pardo amarillento, de consistencia firme.



Figura 5. Análisis Microscópico. Lesión neoplásica conformada por una proliferación de fibroblastos, en una matriz de aspecto mixoide, trabecular, alternando con trabéculas óseas irregulares y cartílago. Presencia de células gigantes multinucleadas tipo osteoclastos, macrófagos cargados de hemosiderina. No se observa malignidad en las secciones histológicas evaluadas.



Diagnóstico Microscópico. Hallazgos histológicos compatibles con Displasia Fibro-ósea. Márgenes superior, inferior, lateral interno y externo, y margen profundo: Libre de Neoplasia.

Discusión

Descrita por primera vez por Lichtenstein (3) en 1938, como un trastorno que afecta fundamentalmente al hueso, pero a veces se acompaña de anomalías extraesqueléticas. El cuadro se caracteriza por la presencia de tejidos fibroóseos en expansión, en el interior de los huesos afectados. El hueso normal se reemplaza con hueso displásico penetrado por tejido fibroso. La lesión del hueso que produce es una mezcla casual de tejido fibroso inmaduro y fragmentos pequeños de hueso trabecular inmaduro. Es más bien una lesión del esqueleto en crecimiento. Las deformidades angulares pueden ser el resultado de la mineralización defectuosa de hueso displásico inmaduro. El hueso afectado se ensancha y el hueso cortical adyacente se adelgaza (4-8).

Se le puede clasificar en tres grupos:

1. Monostótica: corresponde al 80% de todas las displasias fibro óseas. Compromete sólo un hueso, siendo más frecuente en huesos largos como fémur, tibia y costillas. Afecta a los huesos cráneo-faciales en un 20% a 30% de los casos, con preferencia el hueso maxilar, mandíbula y frontal. Se presenta por igual en ambos sexos, siendo más frecuente entre la segunda y tercera década de la vida. Tiende a crecer sólo hasta la pubertad.
2. Poliostótica Corresponde al 20% de las displasias fibro óseas. Involucra dos o más huesos, cercanos o no. El compromiso es habitualmente unilateral, afectando rara vez huesos a ambos lados del esqueleto. Su diagnóstico es más precoz que en la forma monostótica, apareciendo en la primera década de

la vida. Predomina en mujeres con una relación de 3:1 respecto a los hombres. Afecta los huesos cráneo-faciales en el 40 a 50% de los casos.

3. Existe un subtipo de enfermedad polioestósica (un 10% de éstas) conocido como el síndrome de McCune-Albright⁵, en el que se observan en la piel manchas café con leche y algunas alteraciones endocrinas, principalmente pubertad precoz e hipertiroidismo. También puede acompañarse de hiperprolactinemia y diabetes insípida.

Etiología:

Hasta hace poco tiempo fue considerada como una condición de etiología desconocida. En 1999, Cohen y Howell describen la DF como una patología que se desarrolla a partir de un desequilibrio en la función de las células osteogénicas. De acuerdo con los autores, las lesiones aparecen por una mutación que activa el gen que codifica la subunidad α que codifica la proteína Ga en las células osteoblásticas y produce una matriz ósea fibrosa desorganizada, este se encuentra situado en 20q13.2-13.3. El resultado es una alteración en la proliferación y diferenciación de las células osteoblásticas. Otros autores plantean que puede ser una reacción anormal del hueso a un episodio traumático local o un desorden endocrino que se manifiesta como una condición ósea focal (2,7-9).

Edad y sexo:

Ocurre típicamente en la adolescencia, aunque una cuarta parte de las lesiones se dan en los adultos. Parece ser que los niños que la presentan a una edad más joven tienen ligeramente un peor pronóstico, con afectación más extensa y un predominio más alto de fracturas o dolor óseo. Tiene un ligero predominio por las mujeres. Y tiene una presentación polioestótica en una cuarta parte de los pacientes (7-9).

Sitios afectados:

Los sitios más comunes de afectación monostótica incluyen las partes proximales del fémur, tibia, húmero, costillas, cráneo, y la columna cervical, mandíbula y las costillas (muy frecuente) (9-14).

Presentación clínica:

Las lesiones pueden ocurrir en un hueso (monostótica) o en muchos (polioestótica). De vez en cuando, un niño puede presentarse con fractura patológica o deformidad angular.

- **Displasia fibrosa monostótica:** Normalmente afecta al fémur, especialmente al cuello, la tibia, las costillas y la base del cráneo. Nace en la parte central del hueso. Normalmente está separada del cartílago de crecimiento en los niños y de la superficie articular en los adultos. Esta lesión es asintomática y generalmente es descubierta por otras razones. En algún caso hay dolor, tumefacción y deformidad. La complicación más frecuente es una fractura, y a menudo es el síntoma inicial principalmente en extremidades inferiores. Las lesiones craneales pueden progresar lentamente hasta la vida adulta y afectar al nervio óptico o las estructuras del oído medio (2,3,9-14).

- **Displasia fibrosa polioestótica:** Se presentan en niños de alrededor de 10 años de edad. La distribución y extensión de las lesiones varía ampliamente, desde el compromiso de unos pocos huesos de una extremidad hasta la afectación de más del 50% de los huesos del esqueleto, en el 90% de los casos

unilateral. Frecuentemente está implicada la pelvis, seguida de los huesos largos, cráneo, costillas, y extremidad proximal del fémur. Aunque las lesiones son similares a la forma monostótica, tienen una apariencia más agresiva, y la enfermedad progresa rápidamente, hasta que el esqueleto alcanza su madurez; después solo un 5% de las lesiones sigue creciendo. A diferencia de la forma monostótica, la displasia fibrosa polioestótica da síntomas. Los hallazgos incluyen dolor, fractura patológica o deformidad del miembro. En otras ocasiones la primera manifestación es una disfunción endocrina, tales como acromegalia, hipertiroidismo, hiperparatiroidismo, síndrome de Cushing y pigmentación cutánea (manchas café con leche), constituyendo el síndrome de Albright-McCune. Esta condición afecta a las mujeres, y muestran precocidad sexual por la liberación precoz de gonadotropina por el lóbulo anterior de la hipófisis. Los bordes de las manchas cutáneas se diferencian de las de la neurofibromatosis en que los bordes son lisos en la neurofibromatosis e irregulares en el síndrome de Albright. La asociación de tumores fibrosos y fibromixomatosos de los tejidos blandos con displasia fibrosa polioestótica se conoce como síndrome de Mazabraud. La complicación más frecuente de la displasia fibrosa polioestótica es la fractura patológica. En general las anomalías óseas se presentan antes de la edad 20 años (2,3,9-14).

Imagenología:

- Radiografías: La apariencia de las lesiones es inconstante y depende de la proporción de los componentes óseos y fibrosos de la lesión que ocupan grandes áreas en el interior del hueso. Si predomina el componente de tejido conectivo se verá una lesión diafisaria intramedular radiolúcida que se combina con adelgazamiento y abombamiento de la cortical. Por el contrario si predomina el componente óseo el aspecto radiográfico será el de una lesión de vidrio esmerilado o nebuloso que puede asociarse con deformidad angular. Esta forma se puede observar más frecuentemente en las lesiones de la base del cráneo y maxilares. En el nivel de lesión suele haber deformidad angular del hueso. La lesión activa puede progresar en el tamaño y deformidad. Lesión tipo Quístico (Radioluciente con un margen reactivo, ninguna trabécula, y el espesor cortical normal). Lesiones tipo Pagetoide (Patrón trabecular más denso que el hueso normal). Deformidad en Cayado o Bastón (La amplia afectación del fémur proximal produce una característica deformidad en varus que se parece a la curva de un bastón) (2,3).
- Gammagrafía: Es la forma más rápida para determinar la distribución de las lesiones esqueléticas, además de permitir descubrir lesiones en sitios insospechados. Revela intensa captación del radioisótopo que refleja la magnitud del tumor vista en la radiografía, especialmente cuando la lesión es activa. La disminución de la actividad en el scan óseo implica que la lesión se ha vuelto inactiva (2,3).
- TC y RNM: Pueda ayudar evaluar con exactitud la magnitud de la afectación ósea. La intensidad de señal en la RNM es moderadamente baja en T1, mientras en T2 es alta o media. Con gadolinio, la mayoría de las lesiones muestran un incremento central de contraste y algunos anillos periféricos. En

general, la intensidad de señal depende de la cantidad de trabéculas óseas, colágeno, quistes y hemorragias (2,3).

Histología:

Hay una colección irregular de trozos pequeños de tejido inmaduro trabecular rodeado por abundante proliferación fibroblástica de matriz de tejido fibroso y tejido trabecular inmaduro. Algunas lesiones pueden contener cantidades grandes de cartílago benigno, mientras otros pueden tener componentes quísticos grandes. Histológicamente, los rasgos típicos incluyen hueso trabecular displásico truncado produciendo segmentos cortos del hueso, irregulares (llamados sopa del alfabeto chino). Las trabéculas displásicas están típicamente presentes dentro del estroma fibroso que reemplaza el hueso normal, y la actividad celular de estas lesiones es moderada. La apariencia se ha asemejado a sopa de letras, con trabéculas que se parecen a "Ces, Oes, Us". Las trabéculas aparecen inmaduras, no están revestidas con osteoblastos (como en el fibroma osificante), no contiene las líneas de cemento, no remodela según la tensión y el estroma fibroso es desorganizado y reemplaza a la médula normal (2,3).

Diagnóstico diferencial:

- Radiográfico: Si la lesión de la displasia fibrosa contiene cartílago y muestra calcificaciones visibles puede entrar en el diagnóstico diferencial con el encondroma si la lesión es solitaria o con la encondromatosis si la lesión es polioestótica. En algunas ocasiones, si la lesión es solitaria puede recordar al fibroma desmoplástico. Si se presenta como un foco solitario en la tibia, las posibilidades diagnósticas son displasia osteofibrosa y adamantinoma. En las fases precoces de evolución, particularmente en las lesiones radiolucientes situadas en el húmero proximal puede confundirse con un quiste óseo simple. Las lesiones que expanden la cortical pueden recordar a un quiste óseo aneurismático. En estos casos la lesión es excéntrica. Una lesión monostótica con anillo escleroso en el húmero proximal se puede confundir con un infarto óseo intramedular. La displasia fibrosa polioestótica entrará en el diagnóstico diferencial con la encondromatosis y la neurofibromatosis. La encondromatosis a diferencia de la displasia fibrosa polioestótica, las lesiones pueden extenderse en la parte articular del hueso y se extienden bandas radiolucientes del platillo de crecimiento a la metáfisis. En la neurofibromatosis la afectación esquelética, normalmente, se ven deformidades en los huesos largos sin los cambios típicos intra-medulares de la displasia fibrosa polioestótica. Si la neurofibromatosis se asocia con fibromas no osificantes múltiples (Síndrome de Jaffe-Campanacci) puede confundirse con la displasia fibrosa (1-3, 5-10).

- Patológico: Osteosarcoma fibroblástico y fibrosarcoma. Las células del osteosarcoma y su núcleo son diferentes y las mitosis son frecuentes. La formación ósea del tumor es más amorfa, sin estructura trabecular distintiva. No obstante el osteosarcoma central de bajo grado puede suponer un problema para el patólogo. El adamantinoma puede recordar a la displasia cuando se acompaña de abundante tejido fibroblástico, no obstante las células epiteloideas son características y diagnósticas. Cuando la formación de hueso es limitada, puede ser problemático el diagnóstico diferencial con el fibroma no osificante. En estos casos puede ayudar la ausencia de grupos de pseudo osteoclastos (células

gigantes) y hemosiderina. En algunos casos también pueden entrar en el diagnóstico diferencial el hiperparatiroidismo, el osteoblastoma, la enfermedad de Paget y el plasmocitoma (1-3. 5-10).

Tratamiento y Pronóstico:

El tratamiento de la displasia fibrosa sigue siendo una tarea desafiante en niños y adultos. La meta del tratamiento es la prevención de la deformidad y la fractura. La cirugía está indicada para toma de biopsia confirmativa, corrección de la deformidad, prevención de fracturas patológicas y/o la extirpación de lesiones sintomáticas. El tratamiento no quirúrgico puede incluir el pamidronato disódico, que está indicado, sobre todo, en el tratamiento de la hipercalcemia en pacientes con enfermedad de Paget y neoplasias malignas. El tratamiento con radioterapia no se ha mostrado eficaz en la erradicación de la enfermedad y puede conducir a la transformación maligna (1-3. 5-10). El pronóstico total para un paciente que tiene displasia fibrosa depende de la severidad de la afectación que está relacionada con la implicación de huesos individuales y el número total de sitios de la lesión. El método de tratamiento debe seleccionarse cuidadosamente según la severidad de afectación y los resultados radiográficos y clínicos de cada paciente (1-3. 5-10).

Referencias

1. Donald P. Fibro-osseous diseases. Capítulo 35. En: The sinuses, Paul Donald, Jack Gluckman. Raven Press, New York 1995; 581-98.
2. Matthew R. DiCaprio and William F. Enneking. Fibrous Dysplasia. Pathophysiology, Evaluation, and Treatment. J. Bone Joint Surg. Am. 87:1848-1864, 2005.
3. Lichtenstein L. Polyostotic Fibrous Dysplasia. Arch Surg 1938; 36: 874-98.
4. Ferguson B. Fibrous dysplasia of the paranasal sinuses. Am J Otolaryngol 1994; 15(3): 227-34.
5. Schlumberger HG. Fibrous Dysplasia of single bones. Milit Surg 1946; 99: 504-27.
6. Román R, Johnson MC, Codner E, Cattani A & García H. Clinical and molecular study of Chilean patients with McCune-Albright syndrome. Rev Méd Chil 2001; 129: 1365-72.
7. Bordagaray M & Bordagaray P. Displasia fibrosa ósea. Rev. Otorrinolaringol. Cir. Cabeza Cuello 1997; 57: 141-8.
8. Ferreira RI, De Almeida SM & Boscolo FN. Bone scintigraphy as an adjunct for the diagnosis of oral diseases. J Dent Educ 2002; 66: 1381-7.
9. Chong VF, Khoo JB & Fan YF. Fibrous Dysplasia involving the base of the skull. Am J Roentgenol 2002; 178: 717-20.
10. Lustig LR, Holliday MJ, McCarthy EF & Nager GT. Fibrous dysplasia involving the skull base and temporal bone. Arch Otolaryngol Head Neck Surg 2001; 127: 1239-47.
11. Ruggieri P, Sim F & Bond J. Malignancies in fibrous dysplasia. Cancer 1994; 173(5): 1411-14.
12. Barnes L, Peel RL, Berbin RS, Goodman MA & Appel BN. Diseases of the joint and bones. En: Barnes L. Surgical pathology of the head and neck, Vol II New York 1985; 884-1044.
13. Maher CO, Friedman JA, Meyer FB, Lynch JJ, Unni K & et al. Surgical treatment of fibrous dysplasia of the skull in children. Pediatr Neurosurg 2002; 37: 87-92.
14. London SD, Schlosser RJ & Gross CW. Endoscopic management of benign sinonasal tumors: A decade of experience. Am J Rhinol 2002; 16: 221-7.