

PRESENTACIÓN DE CASO

Displasia fibrosa poliostótica. A propósito de un paciente

Dra. Madyaret Águila Carbelo, Dr. José Luis Rodríguez Monteagudo, Dra. Maira Alejandro Gaspar

Hospital Clínico Quirúrgico “Arnaldo Milián Castro”, Santa Clara, Villa Clara, Cuba

RESUMEN

La displasia fibrosa es una condición fibro-ósea benigna que consiste en la sustitución de tejido óseo por tejido fibroso; es considerada una lesión pseudotumoral benigna del esqueleto y es, generalmente, asintomática. Se presenta una paciente femenina de 47 años de edad con displasia fibrosa, variedad poliostótica, enfermedad ósea muy poco frecuente. Los estudios imagenológicos simples y la tomografía axial computadorizada, por su gran riqueza en hallazgos, permitieron realizar el diagnóstico, que se confirmó mediante el estudio anatomopatológico.

Palabras clave: displasia fibrosa poliostótica

ABSTRACT

Fibrous dysplasia is a benign fibro-osseous condition consisting of the substitution of bone tissue for fibrous tissue; it is considered a benign pseudotumoral lesion of the skeleton and it is usually asymptomatic. It is presented a female patient of 47 years with fibrous dysplasia, polyostotic variety, bone disease less frequent. The simple imaging studies and the computerized axial tomography scan, because of its wealth of findings allowed the diagnosis, which was confirmed by pathologic examination.

Key words: fibrous dysplasia, polyostotic

INTRODUCCIÓN

El término displasia fibrosa (DF) fue propuesto, por primera vez, por Lichtenstein, en 1938, para designar las formas múltiples de la osteítis fibrosa diseminada descrita por Albright, en 1937.¹

Chen y Noordhoff (1990) describieron la DF como una lesión fibro-ósea benigna en la que un tercio óseo normal es sustituido por un tercio celular fibroso; en 1999 Simón coincidió con este criterio al plantear que la DF es una condición fibro-ósea benigna que consiste en la sustitución de tejido óseo por tejido fibroso. Conceptualmente es considerada como una lesión pseudotumoral benigna del esqueleto en crecimiento y tiene como sinonimia tumor de Lichtenstein y Jaffe. Numerosas anomalías pueden asociarsele: pigmentación anormal de la piel, desarrollo sexual precoz, maduración esquelética temprana, mixoma intramuscular, hipertiroidismo, enfermedad de Cushing y osteomalacia hipofosfatémica.¹⁻³

Se describen dos tipos: la monostótica y la poliostótica. La monostótica afecta a un solo hueso, con una o varias áreas de transformación; por el contrario, la forma poliostótica afecta a dos o más huesos. Cuando se asocia la triada displasia poliostótica, alteraciones endocrinas y alteraciones cutáneas se

denomina síndrome de Mc Cune-Albright; la causa parece encontrarse en una mutación somática en las primeras fases de la embriogénesis.^{4,5}

La DF, según algunos autores, es más frecuente en las primeras tres décadas de la vida, se caracteriza por un aumento lento y deformante del hueso comprometido y su distribución es igual entre los sexos, aunque algunas autoridades señalan cierta preferencia por el sexo femenino. La variedad monostótica es la más frecuente y afecta, aproximadamente, al 70% de los casos. Las localizaciones más frecuentes, en orden descendente, son las costillas, el fémur, la tibia, la mandíbula, la bóveda craneal y el húmero. Con frecuencia es asintomática y muchas veces se descubre accidentalmente; puede producir gran deformidad y, si afecta el esqueleto craneofacial, es posible la desfiguración del paciente.

La forma poliostótica es más rara y afecta con frecuencia los huesos largos, se encuentra en el 27% de los casos y puede causar problemas hasta bien entrada la vida adulta. Las localizaciones más frecuentes, en orden descendente, son el fémur, el cráneo, la tibia, el húmero, las costillas, la fíbula, el radio, la ulna, la mandíbula y las cinturas pélvicas y escapular. Es posible la afectación craneofacial que, según algunos autores, puede presentarse en la mitad de los pacientes; también la afección pelvicoescapular causa graves deformidades invalidantes. La forma poliostótica con disfunción endocrina (síndrome de Mc Cune-Albright) comprende el 3% de los casos. La presentación clínica más frecuente es el desarrollo sexual precoz y afecta más a las mujeres. Las lesiones óseas son, a menudo, monolaterales y la pigmentación cutánea suele limitarse al mismo lado del cuerpo.⁵⁻⁸

El diagnóstico de la DF recae en los estudios por imágenes y anatomopatológicos. Se presenta una paciente de 47 años de edad a la que se le diagnosticó una displasia fibrosa variedad poliostótica mediante varios exámenes imagenológicos que fue confirmada con el estudio histológico.

PRESENTACIÓN DE LA PACIENTE

Paciente femenina de 47 años que acudió al Cuerpo de Guardia del Hospital Clínico Quirúrgico "Arnaldo Milián Castro" de la Ciudad de Santa Clara, Provincia de Villa Clara, por dolor en el hemitórax izquierdo, en punta de costado. Al examen físico no se auscultaron estertores, el murmullo vesicular estaba conservado y se constató un aumento de partes blandas en la pared lateral izquierda del tórax. Se constató, además, una deformidad craneofacial; la paciente refirió que la tenía desde hacía dos años. Por esas razones fue solicitada una interconsulta con el Especialista en Radiología que indicó, inicialmente, un rayos X (Rx) de tórax (figura 1) en

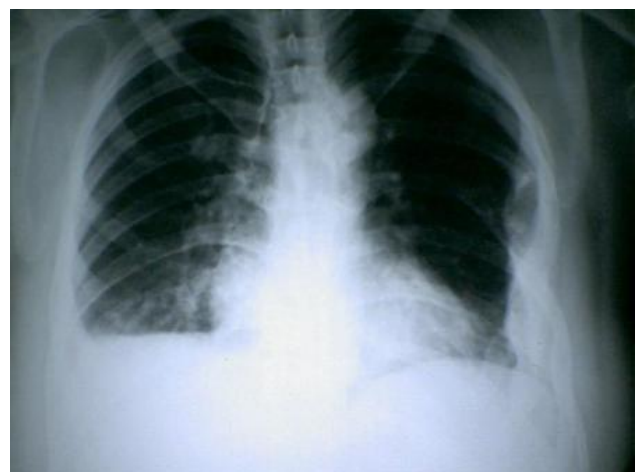


Figura 1. Rx de tórax: engrosamiento pleural izquierdo y derrame pleural derecho, rarefacción ósea a nivel de los arcos medios y posteriores de la quinta y la sexta costillas del lado izquierdo, así como de la novena costilla del lado derecho, debida a la insuflación de los arcos costales con afinamiento de la cortical

el que se observaron un engrosamiento pleural izquierdo, un derrame pleural derecho y una rarefacción ósea a nivel de los arcos medios y posteriores de la quinta y la sexta costillas del lado izquierdo, así como de la novena costilla del lado derecho, debida a la insuflación de los arcos costales con afinamiento de la cortical.

Dados los hallazgos encontrados en el Rx de tórax se le realizó, posteriormente, una tomografía axial computadorizada (TAC) de pulmón con reconstrucciones en 3D (figuras 2 y 3) en la que se observó una expansión y una insuflación de los arcos costales posteriores y medios de la novena costilla del lado derecho, así como de la quinta y la sexta costillas del lado izquierdo, con numerosas áreas quísticas trabeculadas, con discontinuidad de la cortical a este nivel, que recordaban la imagen en pompa de jabón. No se informó infiltración de partes blandas.

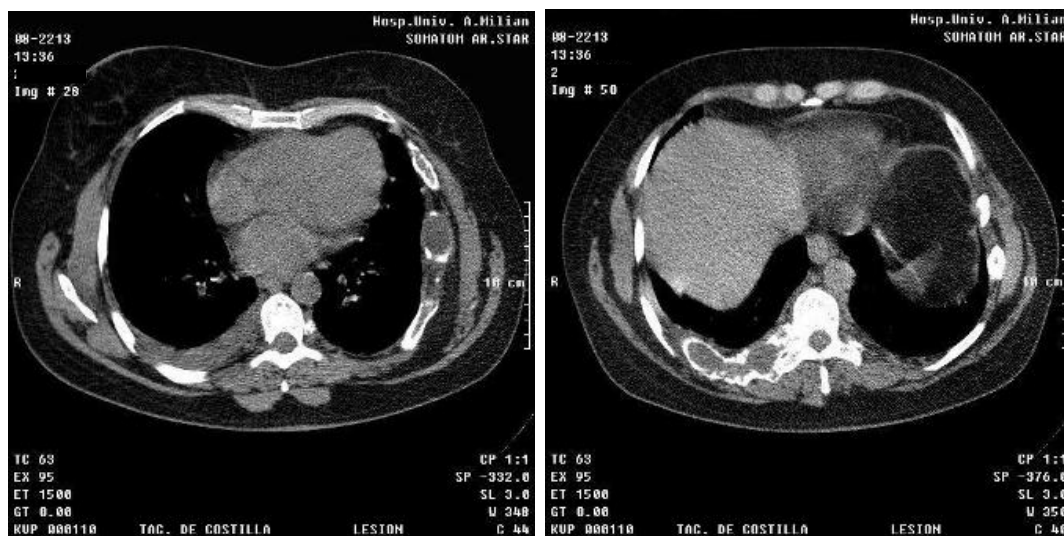


Figura 2. TAC de pulmón: expansión e insuflación de los arcos costales posteriores y medios de la novena costilla del lado derecho, así como de la quinta y la sexta costillas del lado izquierdo con numerosas áreas quísticas trabeculadas que recuerdan la imagen en pompa de jabón

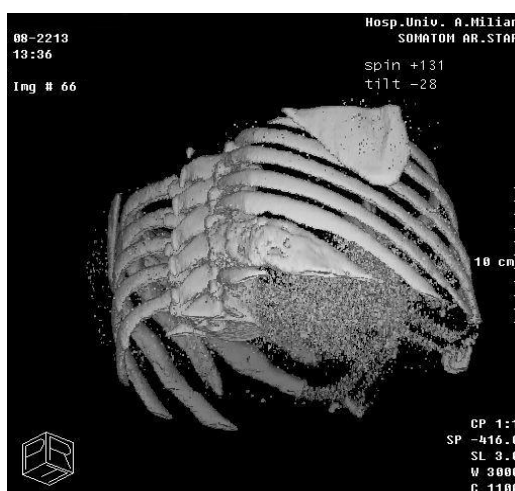


Figura 3. TAC de pulmón. Reconstrucción en 3D: expansión e insuflación del arco costal posterior de la novena costilla del lado derecho

Ante la evidencia de una deformidad craneofacial y la sospecha del cuadro se le realizó una TAC de cráneo (figura 4) en la que se evidenció un área de

rarefacción con aumento de la densidad ósea que recuerda la imagen en pompa de jabón a nivel de la región temporoparietal izquierda que interesa, además, al esfenoides y, de manera significativa, al seno maxilar izquierdo.

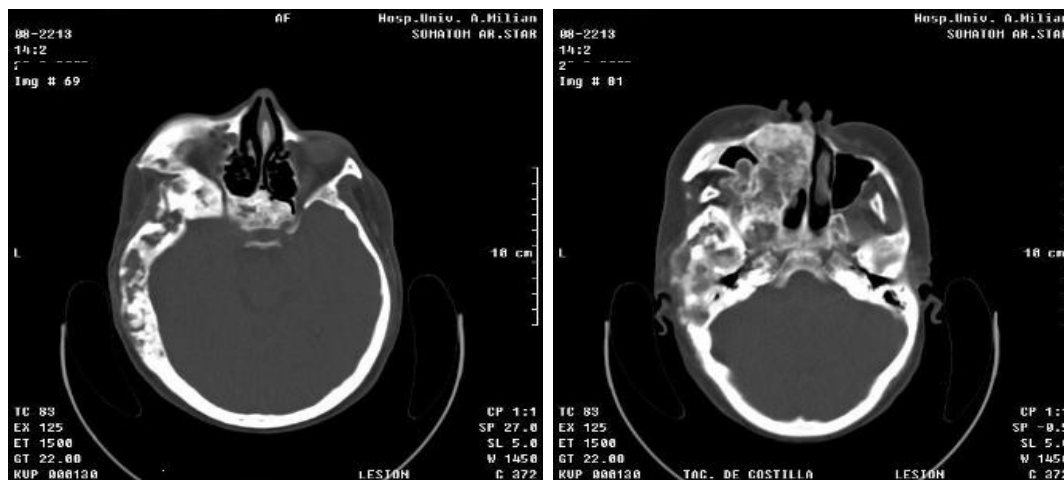


Figura 4. TAC de cráneo con ventana ósea: área de rarefacción ósea que recuerda la imagen en pompa de jabón, que se acompaña de aumento de la densidad ósea a nivel de la región temporoparietal izquierda, que interesa además al esfenoides y, de manera significativa, al seno maxilar izquierdo

Finalmente se realizó una biopsia de la lesión costal que permitió el estudio anatomopatológico del caso y que confirmó el diagnóstico de displasia fibrosa polioestótica.

Diagnóstico definitivo: displasia fibrosa variedad polioestótica.

La paciente se mantiene asintomática, con seguimiento médico regular.

COMENTARIO FINAL

La displasia fibrosa es una enfermedad ósea poco frecuente y la forma polioestótica es más rara aún. A pesar de ser un proceso benigno en el que la mayoría de los pacientes permanecen asintomáticos puede comportarse de forma agresiva por su crecimiento local y, en ocasiones, degenerar a osteosarcoma. En esta paciente la presencia de lesiones óseas quísticas con insuflación a nivel de los arcos costales que alternaban con áreas de aumento de la densidad ósea a nivel de la región craneofacial izquierda, en la que se afectaron el maxilar y el esfenoides así como el temporal y el hueso parietal de ese lado, hicieron pensar en la posibilidad de una displasia fibrosa polioestótica. Se describe en la literatura revisada;^{5,8} sin embargo, que la apariencia radiográfica 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, por tanto, la densidad radiográfica de la lesión dependerá de la proporción relativa de estos elementos. 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 y puede ser radiolúcida o radiopaca. Así puede adoptar un patrón esclerótico, quístico (lítico) o mixto; a variante esclerótica constituye un 35% de los casos

descritos y tiende a localizarse en la base del cráneo, la variante mixta -como en esta paciente- es la más frecuente (40% de los casos) y el patrón quístico es el menos frecuente.

Se describe en estudios realizados que en la displasia fibrosa las lesiones óseas de la calota, del occipital y de la mandíbula se asemejan estrechamente a las que se ven en los huesos largos. Hay expansión del hueso, y aunque en algunas áreas puede haber esclerosis, el aspecto general es el de formaciones quísticas compuestas por tejido fibroso, de tamaño variable. En cambio las lesiones de los huesos craneofaciales frontal, esfenoides, etmoides y maxilar superior son muy diferentes y muestran, por lo general, zonas densamente calcificadas que tienden a ser difusas, a diferencia de las lesiones quísticas más circunscritas y que forman una masa ósea hipertrófica que puede ocultar total o parcialmente los senos paranasales⁸⁻¹⁰ y afectar predominantemente un lado de la cara de manera similar a como se muestra en esta paciente. Las lesiones se hacen más densas con el tiempo. A diferencia de las lesiones quísticas, que son bien circunscriptas, las masas densas tienden a ser difusas y de contornos mal definidos.

Ante la presencia de lesiones óseas múltiples con las características anteriormente descritas debe plantearse el diagnóstico diferencial, desde el punto de vista radiológico, de encondromatosis múltiple, tumor pardo del hiperparatiroidismo, mieloma múltiple y lesiones metastásicas.

Con la publicación de este caso clínico se pretende exponer dos cuestiones de gran importancia: en primer lugar el diagnóstico de una enfermedad infrecuente que tiene una forma de presentación que no se asemeja a ninguno de los casos publicados hasta el momento en la literatura revisada y, en segundo lugar, el valor de las técnicas de imagen y los estudios histológicos como principales métodos diagnósticos en la DF. En este trabajo se evidencia el valor que tienen los estudios radiológicos simples para identificar la apariencia radiográfica de esta enfermedad: la tomografía axial computadorizada (TAC) permite determinar con exactitud la localización y la extensión de la DF, además de ser un excelente auxiliar en el plan de tratamiento y en el procedimiento quirúrgico.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. García Hernández A, Sánchez Burgos R, Martínez Pérez F, Martínez Gimeno C. Displasia fibrosa monostótica. Rev Esp Cir Oral Maxilofac [Internet]. 2016 [citado 27 Abr 2016]; 38(4): 240-242. Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1130055815000076>
2. López-Arcas JM, Colmenero C, Reyes A, Prieto J, Ruiz Sánchez B. Displasia fibrosa maxilar polioestótica en paciente tratada con pamidronato: a propósito de un caso. Rev Esp Cirug Oral Maxilofac [Internet]. 2011 [citado 27 Abr 2016]; 33(2): 84-87. Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1130055811700168>
3. Ventura-Martínez N, Guijarro-Martínez R, Dieg-Navarro J, Solís-García I, Puche-Torres M, Pérez-Herrezuelo G. Displasia fibrosa craneofacial avanzada: a propósito de un caso. Rev Esp Cir Oral Maxilofac [Internet]. 2014 [citado 27 Abr 2016]; 36(1): 32-7. Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1130055812000548>

4. Mosquera Betancourt G, Corimayta Gutiérrez J, Tamakloe K. Displasia fibrosa monostótica: presentación de un caso. Arch méd Camagüey [Internet]. 2012 [citado 20 Dic 2014]; 16(5): 620-7. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1025-02552012000500011&lng=es
5. Flores Razo MÁ, Rodríguez Messina AF, Fernández de Lara Castilla G, Díaz Velásquez JJ, Hernández García LS. Displasia fibrosa polioestótica con afectación en la columna torácica. Rev Esp Méd Quir [Internet]. 2013 [citado 27 Abr 2016]; 18(3): 271-276. Disponible en: <http://www.redalyc.org/articulo.oa?id=47328902018>
6. Chandar VV, Priya A. Bilateral fibrous dysplasia of the mandible in a 7-year-old male patient-a rare case. J Indian Soc Pedod Prev Dent [Internet]. 2010 [citado 16 Abr 2016]; 28(2): 126-9. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20660982>
7. Atalar M, Ozum U. Monostotic fibrous dysplasia of the clivus: imaging findings. Turk Neurosurg [Internet]. 2010 [citado 16 Jun 2015]; 20(1): 77-81. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/20066628>
8. Resnick MJ. Huesos y articulaciones en imágenes radiológicas. 3^{ra} ed. Madrid, Kramsdorf: Elsevier-Saunders; 2006. 1519 p.
9. Greenspan A, Remagen W. Lesiones fibrosas y fibrohistiocíticas. En: Tumores de huesos y articulaciones. 1^{ra} ed. Greenspan-Remagen: Marbán; 2002. p. 205-45.
10. Parladé Formell C, González Cardona Y, Portelles Massó AM, Fuentes de la Rosa JO, Vivar Bauzá M. Displasia fibrosa de seno maxilar. Correo Cient Méd Holguín [Internet]. 2015 [citado 16 Jun 2016]; 19(1): 139-44. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1560-43812015000100015&lng=es

Recibido: 16-8-2016

Aprobado: 10-11-2016

Madyaret Águila Carbelo. Hospital Clínico Quirúrgico "Arnaldo Milián Castro".
Avenida Hospital Nuevo e/ Doble Vía y Circunvalación. Santa Clara, Villa Clara, Cuba.
Código Postal: 50200 Teléfono: (53)42270000 madyaretac@infomed.sld.cu