

Presentación de caso

Displasia fibrosa ósea poliostótica generalizada con fractura subtrocantérea. Presentación de un caso

César Ruiz-Osuna,* Guillermo Flores-Corona**

Hospital General de Morelia «Dr. Miguel Silva»

RESUMEN. La displasia fibrosa es una afección principalmente del hueso que puede presentar anomalías extraesqueléticas; el hueso normal se reemplaza de hueso displásico infiltrado por tejido conectivo fibroso. Se clasifica en tres tipos de acuerdo al número de huesos que afecte y su asociación con trastornos endocrinos en: monostótica, poliostótica y enfermedad de Albright. En la displasia fibrosa ósea existe una anomalía en el mesénquima osteógeno en desarrollo y no se ha podido demostrar una causa endocrina y se ha sugerido una base congénita de la enfermedad. Su principal complicación son las fracturas en terreno patológico y su tratamiento ortopédico. El objetivo de este artículo es el reporte de un paciente con fractura subtrocantérea izquierda, portador de una displasia fibrosa ósea poliostótica generalizada, de cómo se llegó al diagnóstico y comentar el tratamiento por el que nos decidimos. Concluyendo que la experiencia que se tuvo fue el poder sospechar como primer diagnóstico el trastorno displásico fibroso óseo descartando el mieloma múltiple y el tumor de células pardas, así como elegir el tratamiento con menos probabilidades de complicación para el paciente.

Palabras clave: displasia, fibrosis, fractura, fémur.

ABSTRACT. Fibrous dysplasia affects principally bone, but it might comprise extraskelatal anomalies; bone is replaced by dysplastic fibrous tissue. It is classified accordingly to the number of affected bones, and its association to endocrine alterations in: monostotic, polyostotic and Albright's disease. A congenital etiology is suggested. Pathologic fractures are the most frequently associated complications. We present a case with a subtrochanteric fracture caused by fibrous dysplasia, and a comprehensive review of diagnosis and treatment decision making. Differential diagnosis with multiple myeloma among others, and best treatment decision was made.

Key words: fibrous dysplasia, fracture, femur.

www.medigraphic.com

* Médico residente de 3er año de Ortopedia del Hospital General de Morelia «Dr. Miguel Silva».

** Médico Ortopedista adscrito al Servicio de Ortopedia del Hospital General de Morelia «Dr. Miguel Silva».

Dirección para correspondencia:

César Ruiz Osuna

Lago de Camécuaro Núm. 595, Col. Ventura Puente, Morelia, Michoacán.

E-mail: c.ruiz.o@hotmail.com

Introducción

Displasia fibrosa es el término acuñado por Lichtenstein y Jaffe para describir un trastorno que afecta fundamentalmente al hueso, pero a veces se acompaña de anomalías extraesqueléticas.¹⁻⁵ El cuadro se caracteriza por la presencia de tejidos fibrosos y óseos en expansión en el interior de los huesos afectados.^{1,5} El hueso normal se reemplaza con hueso displásico penetrado por tejido fibroso.^{1,5} 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 del hueso displásico inmaduro. El hueso afectado se ensancha y el hueso cortical adyacente se adelgaza.¹⁻⁷

Se le puede clasificar en tres grupos: el tipo monostótico en que hay ataque a un solo hueso; la forma poliostótica, en que hay ataque a múltiples huesos y una forma poliostótica acompañada de anomalías endocrinas, como pubertad precoz, maduración esquelética prematura o hipertiroidismo conjunto conocido actualmente como enfermedad de Albright.¹⁻⁸

No se ha precisado la causa exacta ni la naturaleza fundamental de la displasia fibrosa. Al parecer es una anomalía del mesénquima osteógeno durante el desarrollo. El tejido fibroso progresivo prolifera dentro de la médula ósea comprime la corteza desde el interior y produce expansión.^{1,5}

Se ha sugerido una posible base congénita, por la afectación uni o bilateral en la forma poliostótica de la enfermedad. La imagen histopatológica señala que las formas monostótica y poliostótica son manifestaciones del mismo proceso biológico. Las pruebas existentes anulan la posibilidad de una disfunción endocrina como causa de las lesiones esqueléticas.^{1,5,8}

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 poliostótica en una cuarta parte de los pacientes. Una combinación rara que consiste en pubertad precoz, enfermedad poliostótica y manchas café con leche en la piel constituyen el síndrome de Albright. 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).¹⁻⁵

El paciente con displasia fibrosa monostótica normalmente no tiene ningún síntoma. Las lesiones poliostóticas que normalmente se presentan más precoces pueden ser unilaterales o generalizadas, afectando a los huesos largos, manos, pies y pelvis; de vez en cuando, un niño

puede presentarse con fractura en terreno patológico o deformidad angular. Las lesiones con riesgo de fractura en terreno patológico son en lesiones líticas de 2.5 centímetros (o mayor) que afecta el fémur proximal. La complicación más frecuente en la forma poliostótica es la fractura.²⁻⁴

El tratamiento de la displasia fibrosa sigue siendo una tarea desafiante en niños y adultos. El paciente típico que tiene una lesión monostótica grande, dolorosa o poliostótica normalmente se beneficia de la fijación intramedular de ese segmento óseo. Se requiere una biopsia en la mayoría de las situaciones. El curetaje se asocia con una proporción muy alta de repetición local y por consiguiente, normalmente no se recomienda. Así, se tratan típicamente mejor las lesiones de displasia fibrosa con biopsia seguida por algún tipo de injerto cortical o fijación del implante para estabilizar el segmento del hueso largo.²⁻⁴ En el fémur, esto se logra con un injerto cortical de peroné o un clavo femoral bloqueado, dependiendo de la edad del paciente. El niño con una lesión grande tendrá una deformidad dolorosa progresiva, continuada y pueden requerirse intervenciones múltiples.^{2,3} Esto es sobre todo cierto para los pacientes con enfermedad severa. El diagnóstico diferencial se debe realizar con mieloma múltiple y tumor de células pardas del hiperparatiroidismo.^{1,5,8}

Caso

Hombre de 18 años de edad, soltero, católico, secundaria terminada, originario y proveniente de Ucareo, Mich., campesino, con antecedente de hermano con fracturas en múltiples ocasiones por traumatismos triviales, el paciente con antecedente de fractura de húmero derecho 10 años antes tratado en forma conservadora, inicia su padecimiento al sufrir una caída de una altura



Figura 1. Imagen radiológica AO de pelvis.

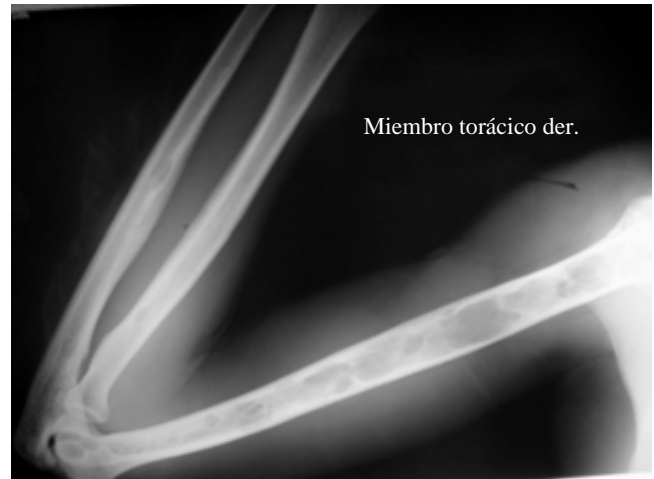


Figura 2. Imagen radiológica lateral de cráneo.



Figura 3. Imagen radiológica de tórax ósea.

aproximada de 1.5 metros recibiendo traumatismo directo en la cadera izquierda, desarrollando inmediatamente deformidad en la cadera y muslo proximal ipsilateral con incapacidad para la bipedestación y la marcha; llega al Servicio de Urgencias 2 h después del traumatismo, al explorarlo a su llegada lo encontramos con Glasgow 15, con la extremidad pélvica izquierda con deformidad en el muslo proximal, con rotación late-



Miembro torácico der.

Figura 4. Imagen radiológica de miembro torácico derecho.



Miembro torácico izq.

Figura 5. Imagen radiológica de miembro torácico izquierdo.



Figura 6. Imagen radiológica de pierna derecha.

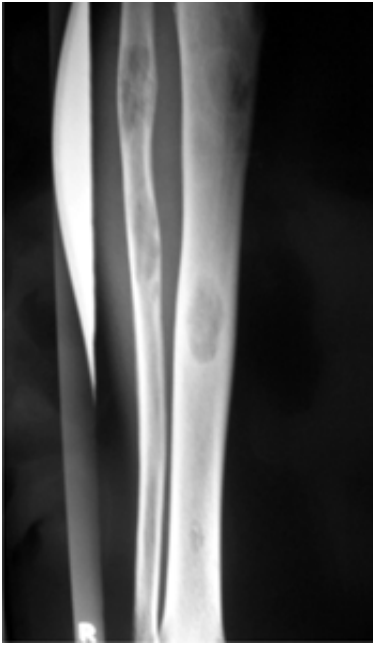


Figura 7. Imagen radiológica de pierna izquierda.



Figura 8. Imagen radiológica de fémur derecho.

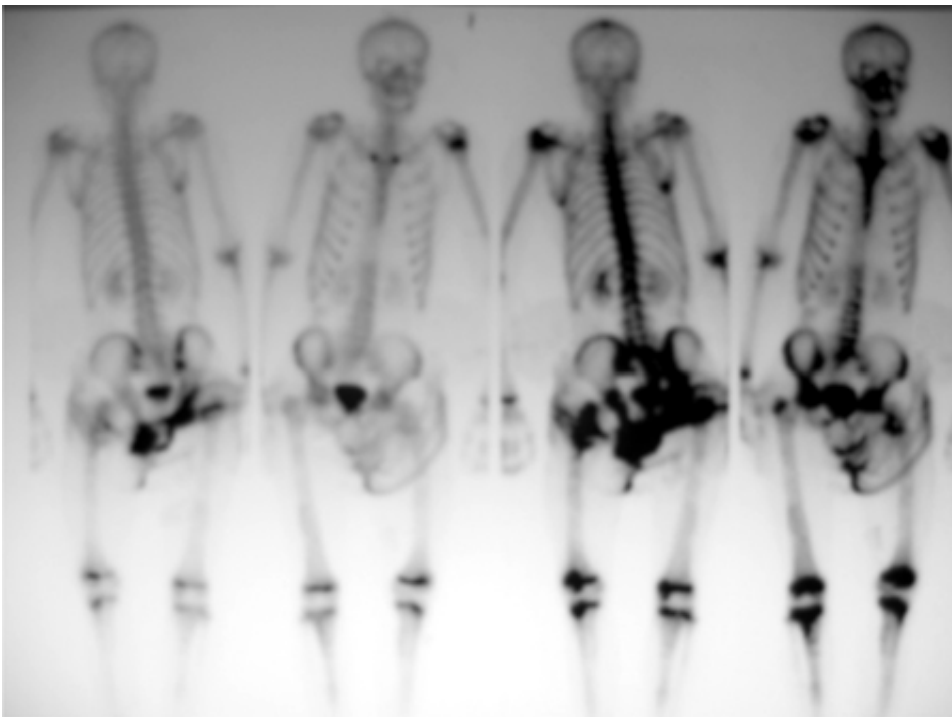


Figura 9. Imagen de gammagrafía ósea.

www.medigraphic.com

ral y acortamiento de 3 cm en relación al contralateral, crepitación ósea, abolición de los arcos de movilidad por el dolor, en las imágenes radiológicas en AP de pelvis se observa solución de continuidad del tejido óseo femoral de fractura transversa y dentada, subtrocanterea izquierdo, a 1.5 cm debajo de la línea subtrocanterea, correspondiente según la AO a una fractura 31.A3.1, así como múltiples lesiones tipo líticas y blás-

ticas, no expansivas, en aspecto de vidrio esmerilado, con pérdida del patrón trabecular, bordes bien delimitados, con su interior festoneado que involucran pelvis, columna sacra y fémures proximales (*Figura 1*), solicita su serie ósea metastásica encontrando una distribución universal de las lesiones con las mismas características a las encontradas en pelvis (*Figuras 2 a 8*), se inicia manejo con tracción esquelética, analgesia, tromboprofi-



Figura 10. Imagen radiológica anteroposterior de fijación de fractura subtrocantérea.



Figura 11. Imagen radiológica lateral de fijación de fractura subtrocantérea.

laxis y protección gástrica. Se realizan exámenes de laboratorio para cuantificar el metabolismo óseo y los marcadores tumorales, encontrando los resultados dentro de rangos normales, con proteína de Bence Jones negativa. Se realiza gammagrafía ósea con Tc-99m donde se observa una hipercaptación del radiofármaco en forma diseminada principalmente en zonas articulares (*Figura 9*). En la TAC torácica y abdominal no se evidencia lesiones metastásicas. Se le realiza biopsia de cóndilos humeral y tibial derechos reportando el estudio histopatológico: proliferación de fibroblastos ocupando los espacios medulares con espículas óseas pequeñas irregulares con un borde con osteoblastos imperceptible concluyendo con *displasia fibrosa ósea*, se decide su manejo ortopédico con un clavo centromedular tipo Russell-Taylor corto marca Stryker, con técnica a foco abierto, abordaje lateral directo al muslo proximal, sin curetaje, con sangrado de 100 ml aproximadamente, dejando un drenaje por aspiración de un cuarto de pulgada del cual se obtuvieron 100 ml de material serohemático, logrando una adecuada reducción y estabilización de la fractura (*Figuras 10 y 11*), siendo egresado del hospital 72 h después del acto quirúrgico, actualmente el paciente presenta adecuada cicatrización de partes blandas y tiene ambulación con apoyo completo.

Discusión

En el caso que reportamos representó para nosotros un reto el establecer primero el diagnóstico nosológico, esto debido a la poca frecuencia con que se presenta una displasia fibrosa ósea poliostótica de distribución generalizada y descartar como primer posibilidad el mieloma múltiple, segundo decidir el tipo de tratamiento ortopédico, había la posibilidad de colocar una placa angulada a 95 grados y el enclavado centromedular tipo Richards y Russell-Taylor, pero debido a la probabilidad tan alta de una fractura transquirúrgica y la alta incidencia de pseudoartrosis tanto en el clavo tipo Richards como en la placa angulada optamos por colocar un clavo centromedular tipo Russell-Taylor corto, marcha Stryker, con bloqueo proximal y distal, sin realización de curetaje, actualmente el paciente se encuentra con adecuada cicatrización de tejidos blandos y deambulación con apoyo completo.

Bibliografía

1. Greenspan: Tumores de huesos y articulaciones. 2da edición. Editorial Marbán, 2006: 205-45.
2. Tachdjian: Ortopedia pediátrica. 2da edición. Editorial Interamericana, 2002; (2): 1324-37.
3. Staheli: Ortopedia pediátrica. Edición original. Editorial Marbán, 2007: 348-65.

4. Campbell: Cirugía ortopédica; Campbell. 9na edición. Editorial Panamericana, 2005: 720-6.
5. Robbins: Patología humana; Robbins. 4ta edición. Editorial Interamericana, 1996: 721-39.
6. Russell LW, Chandler FA: Fibrous dysplasia of bone. *J Bone Joint Surg Am* 1950; 32: 323-37.
7. Lumbreras RE, Castro A: Dolor en la región cervical y pierna derecha sin antecedente traumático en un paciente de 21 años. *SECOT* 2006: 297-9.
8. Panders AK: Clinic and differential diagnosis of fibrous dysplasia, cementofibroma and cementoma. *Radiol Clin Biol* 1995; 37(1): 53-6.