

DISPLASIA ÓSEA FIBROSA

Dr. TURRAIDO, Ricardo
Dra. CANALS de COHEN, Norma

(Servicio de Anatomía Patológica - Hospital Privado.
Córdoba, Argentina)

RESUMEN

Revisión de cinco casos de D.O.F. (displasia ósea fibrosa), estudiados desde el punto de vista clínico, radiológico y de la anatomía patológica, con actualización bibliográfica.

Se compararon síntomas, relación sexo-edad y las localizaciones de esta patología.

Se describen los hallazgos radiológicos y anatómo-patológicos coincidentes con la literatura y se destacan fundamentalmente la histología y nuestras conclusiones.

La displasia ósea fibrosa (D.O.F.) ha sido definida por la O.M.S. como un proceso benigno de naturaleza probablemente malformativa, caracterizada por la presencia de tejido fibroso conectivo, con una disposición arremolinada característica y en el que se encuentran trabéculas de hueso inmaduro, no laminar.

Proliferación conectiva extensa con neoformación ósea anómala, desordenada, con ausencia de osteoblastos.

En 1938 (+) Lichtenstein describió la displasia fibrosa, como entidad de etiología desconocida comprometiendo varios huesos (poliostótica).

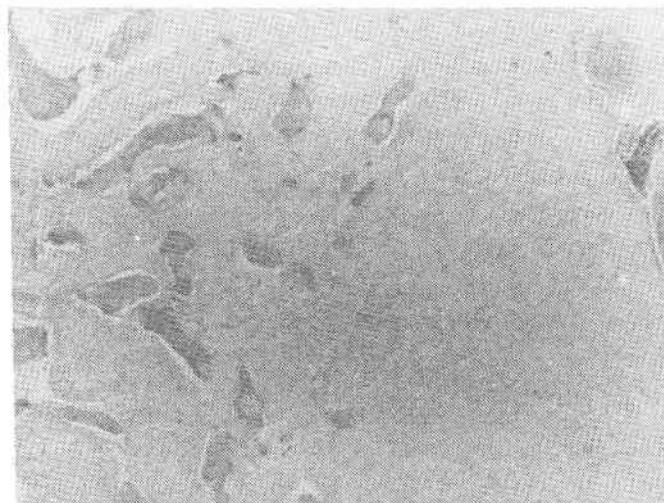
En 1942 el mismo y (+) Jaffe comunicaron la existencia de diversas manifestaciones clínicas es decir forma solitarias (monostóticas) y múltiples (poliostóticas) asociado o no con síntomas extraesqueléticos como: pigmentación cutánea, disfunción endócrina con pubertad precoz en las mujeres (síndrome descrito por Albright) y colab. en 1937). La displasia fibrosa parece ser una "anomalía del desarrollo del mesénquima formador del hueso" (+) (Lichtenstein: 1938), sin que existan factores hereditarios o familiares. Generalmente aparece en la infancia, siendo a menudo asintomática, y sólo es reconocida en la vida adulta, generalmente durante un examen radiográfico incidental (+) (Henry 1969). Existe predominio ligero en mujeres para las lesiones solitarias, la que se torna más evidente para las enfermedades poliostóticas.

MATERIAL Y METODOS

Se revisaron datos clínicos radiológicos desde el momento del examen hasta su diagnóstico anatómo-patológico y su seguimiento posterior. Se analizaron todos los síntomas que presentaron los pacientes al momento de la consulta, se compararon las radiografías y se estudiaron las piezas quirúrgicas macro y microscópicamente con las técnicas de rutina, coloración de H/E y Masson.

CASO Nro. 1:

Mujer de 26 años que consulta por: dolor a-nivel del trocanter mayor de fémur derecho, La radiografía mostró: displasia de cadera derecha, cadera valga, fractura de la cortical



interna de fémur. El diagnóstico presuntivo fue: displasia ósea fibrosa o encondroma.

Anatomía Patológica:

Macroscopía: cilindro óseo de color blanco-amarillento que mide 0,8 x 0,1 cm de diámetro.

Microscopía: tejido cartilaginoso y trabéculas óseas (con líneas cementantes pagetoides) separadas por apreciable cantidad de tejido conectivo fibroso. No hay participación hematopoyética observándose reacción ósea imperfecta. La lesión carece de malignidad tumoral.

CASO Nro. 2:

Mujer de 15 años que consulta por dolor en muslo izquierdo de 15 días de evolución, sin irradiación. La radiografía mostró dos zonas de densidad menor en tercio superior de diáfisis femoral y en el cuello del trocánter, con límites difusos. En la región medular existía una zona de ligerísima disminución de la densidad, atravesadas por unas bandas osteoescleróticas mal definidas. A nivel del cuello, la cortical parecía adelgazada, lo mismo que en el trocánter mayor.

Anatomía Patológica:

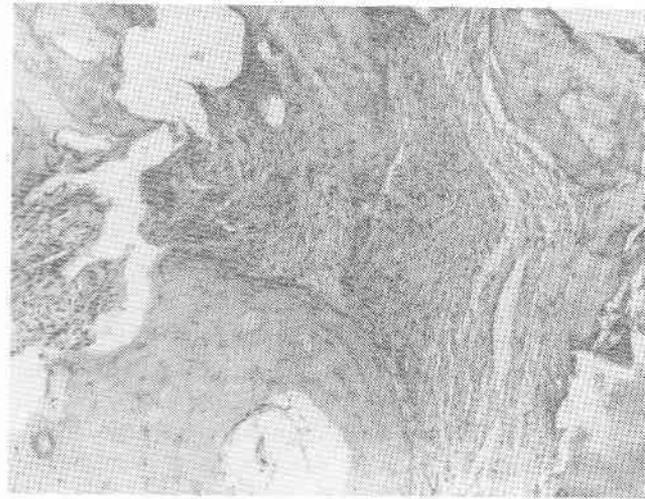
Macroscopía: numerosos fragmentos retirados por curetaje (después de sacar un trozo de hueso compacto de la corteza) de color blanquesino, muchos de los cuales tienen aspecto hialino-brillante que recuerda al cartílago. Todos los fragmentos tienen laminillas óseas que se destacan a la palpación.

Microscopía: abundante tejido conectivo fibroso que engloba trabéculas óseas, algunas adelgazadas, con fenómenos necrobióticos y sola discreta actividad reparadora. En otros sectores, el tejido óseo no presenta morfología histológica normal (laminillas de disposición desordenada). El predominantemente tejido fibroso sólo es edematoso focalmente e incluye un pequeño fragmento de cartílago hialino. El estroma conectivo es poco celular, en partes con estroma edematoso, incluye también focos de neoformación ósea imperfecta y desordenada con ausencia de osteoblastos.

CASO Nro. 3:

Hombre de 13 años que consultó por dolor en región de un traumatismo previo e impotencia funcional en tibia izquierda acompañado de una fractura patológica.

La radiografía muestra una imagen radiolúcida de tipo expansiva que deforma el hue-



Tejido conectivo fibroso entre laminillas óseas desordenadamente neoformadas.

so. Su borde es nítido, sin observarse esclerosis franca.

Anatomía Patológica:

Macroscopía: biopsia ósea: material fragmentado de color amarillento que mide en conjunto 1 cm de diámetro.

Tejidos blandos: de consistencia fibrosa de color blanco nacarado, que mide 2,5 x 1 x 0,4 cm de diámetro.

Microscopía: displasia ósea fibrosa con trabéculas que acusan necrobiosis, necrosis focal y reacción reparadora fibrocartilaginosa. La neoformación conectiva y la osificación anómala corresponden a displasia fibrosa.

No se observa malignidad tumoral teniendo el tejido tendencia a la homogeneización, con escasa celularidad.

CASO Nro. 4:

Hombre de 47 años que en 1964 a la edad de 23 años fue operado de fémur derecho, pared inferior izquierda del seno frontal izquierdo y pelvis por una displasia ósea fibrosa. Consultó por dolor en fémur derecho e impotencia funcional.

Las radiografías mostraron: alteraciones de la estructura ósea a nivel de la zona intertrocanterea de fémur izquierdo y extremo proximal de la diáfisis y cuello femoral derecho, presentando un trabeculado de mallas gruesas y densas, con zonas de desmineralización y otras de esclerosis como las que se observan en las displasias óseas fibrosas.

Anatomía Patológica:

Vidrios en consulta: **Microscopía:** las secciones muestran una matriz de tejido colágeno

con espículas óseas ocasionales, siendo la mineralización incompleta.

CASO Nro. 5:

Mujer de 18 años que consulta por dolor en región superior de tibia derecha. Se realiza centellografía y se halla una imagen osteolítica en pelvis derecha.

Anatomía Patológica:

Macroscopía: a) hueso de cadera derecha: incluye varios fragmentos de color beige que miden en conjunto 1,2 cm de diámetro.

b) Hueso de tibia derecha: incluye varios fragmentos de color marrón oscuro que miden en conjunto 0,9 cm de diámetro.

Microscopía: la biopsia de cadera deja ver acúmulos de células gigantes multinucleadas, separadas por reacción conectiva fibrosa amplia (en sectores, exclusivamente por tejido conjuntivo-fibroso, hay zonas de extensas hemorragias) conservándose además imperfecta neoformación ósea desprovista de osteoblastos con límites imprecisos. La lesión de la tibia es menos representativa pues está constituida por gruesas trabéculas óseas. Sólo en un sector hay neoformación conectiva sin células gigantes.

Diagnóstico: displasia ósea fibrosa polioestótica.

DISCUSION Y CONCLUSIONES:

Presentamos 5 (cinco) casos, cuyos resultados arrojados fueron:

	Dolor 100o/o
Cuadro Nro. 1	Impotencia funcional 40o/o
	Fract. patol. 10o/o

Cuadro Nro. 2 - Relación de edades y sexo	
Sexo: 3 mujeres	Edad promedio: 19, 66 años
2 mujeres	Edad promedio: 30 años

En 2 de nuestros pacientes se les diagnosticó displasia polioestótica, observándolo en un hombre de 47 años y una mujer de 18 años.

Cuadro Nro. 3 - Localizaciones

Primer lugar:	Fémur (3 casos)
Segundo lugar:	Tibia izq. (1 caso)
Tercer lugar:	Cadera y hueso frontal (1 caso)

Caracteres radiológicos:

El aspecto radiológico en las lesiones solitarias y múltiples es esencialmente el mismo. Varía de área en área y depende de la proporción de los componentes óseos y fibrosos. La radiografía demostró semejanza (en todos los casos) a un vidrio esmerilado, pudiendo ser también radiopacos. Cuando predomina el tejido conectivo puede producirse un aspecto quístico radiolúcido. En los huesos largos, el tejido displásico erosiona y se expande la cortical neoformada, delimitando un ensanchamiento difuso del contorno óseo. Poco frecuentemente el cuadro radiográfico puede ser osteolítico correspondiente a un área de degeneración quística a mostrar (coincidiendo con todos nuestros casos) tejido óseo reemplazado por masa sólidas de tejido fibroso, más o menos arenosas, a veces con focos de cartílago o hemorragia.

Histológicamente las lesiones están compuestas por células fusiformes y tejido conectivo con un aspecto verticilar, conteniendo trabéculas neoformadas de hueso y osteoide inmaduro, de diversos tamaños y formas de distribución.

Los osteoblastos sobre las trabéculas óseas son excepcionalmente planos y atroficas y más frecuentemente, están ausentes. Puede hallarse también variable cantidad de células gigantes multinucleadas. El tejido cartilaginoso está presente en sólo 1 (uno) de nuestros casos, haciéndose difícil su diferenciación, con un encondroma. Hemos descartado tam-

bién los diagnósticos posibles de: osteosarcoma, fibrosarcoma y tumor de células gigantes.

SUMMARY

Five cases of fibrous bone dysplasia are presented.

Clinical, radiological and pathological aspects are discussed. Literature references are reviewed.

Symptoms, sex/age relation and sites of occurrence are compared.

Radiological and pathological findings as mentioned by the literature, are described.

Histological aspects are emphasized in our conclusions.

BIBLIOTECA

HOSPITAL PRIVADO

CENTRO MEDICO DE CORDOBA

BIBLIOGRAFIA

- 1) DINCER FIRAT, MD and LEON STUTZMAN, MD. Fibrous dysplasia of the bone. The American Journal of Medicine. March 1968. Vol. 44, pág. 421-429
- 2) ROYSHIRES, MD MICHAEL PWRHYTE, MD LOUIS AVIOLI, MD. Idiopathic hypotlamic hypogonadotrophic hypogonadis with polyostotic fibrous dysplasia. Archives of Internal Medicine. Oct. 1979. Vol. 139 - Nro. 10 - Pág. 1.187 - 1.189.
- 3) FRITZ SCHAJOWICZ. Tumores y lesiones pseudotumorales de huesos y articulaciones, 1982. Pág. 1.280 - 1.289.
- 4) ACKERMAN - ROSAI. Patología Quirúrgica 6a. edición. Displasia fibrosa ósea. Pág. 1.401 - 1.403.
- 5) HARLAN J. SPJUT, MD HOWARD, MD FECHNER, MD and LAUREN ACKERMAN. Tumors of bone and cartilage. AFIP, 1970. Pág. 270-279.
- 6) HENRY L. JAFFE. Edición 1966. Tumores óseos y articulares. Capítulo 9. Pág. 115-139.