

Displasia fibrosa cervicotorácica

Serrano Rubio Apolinar Alejandro¹, Molina Choez Duval Dario¹, Orenday Barraza José Manuel², Arriada Mendicoa Nicasio¹

¹Subdirección de Neurocirugía, Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía.

²Departamento de Investigación Clínica, Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía.

*Correspondencia: Serrano Rubio Apolinar Alejandro; Subdirección de Neurocirugía, Instituto Nacional de Neurología y Neurocirugía. Insurgentes Sur 3877, Col. La Fama, Delegación Tlalpan, 14269, Ciudad de México, México. Email: aasr2004@hormail.com

Resumen

En la displasia fibrosa poliostótica (DFP) el compromiso es principalmente en huesos cráneo-faciales, costal, femoral, pélvico y tibial. En menor proporción se origina en la columna vertebral, debido a su mecanismo fisiopatológico cualquier hueso puede estar comprometido.

Se presenta el caso de un paciente de 25 años de edad, que acudió a nuestro Hospital a Consulta Externa por presentar dolor tipo punzante en región escapular derecha de moderada intensidad, debilidad proximal en miembro pélvico derecho que luego afectó el izquierdo, adormecimiento abdominal y pérdida dual de control de esfínteres. Solicitamos radiografía de tórax, tomografía de columna cervico-dorsal y resonancia magnética de columna cervico-dorsal. Y por hallazgos se sometió a descompresión medular por medio de un abordaje dorsal, tomando biopsia de tumoración, cuyo resultado histopatológico confirmó la presencia de displasia fibrosa ósea. Al detectar lesiones de DFP fuera de la columna vertebral, es importante realizar estudios por imágenes de columna vertebral para detectar de inmediato lesiones en este sitio y dar manejo oportuno para mantener la estabilidad de la columna y evitar daño neurológico.

Palabras clave: displasia fibrosa, columna vertebral, poliostótica, estudios por imágenes

Aceptado: 4 mayo 2017

Cervicothoracic fibrous dysplasia

Abstract

Polyostotic Fibrous Dysplasia (PFD) is a form of fibrous dysplasia affecting more than one bone, mainly craniofacial, ribs and costal, femoral, pelvic and tibial bones. In less proportion it also can develop in the vertebral column. Due to its pathophysiologic characteristic, it can compromise any bone. We present the case of a 25 years old, female patient, with a history of moderate shooting pain over the right scapula, with proximal weakness of the right lower extremity followed by weakness of contralateral extremity, abdominal paresthesia and loss of sphincters' control. Due to the image studies findings (thoracic X-ray, cervico-dorsal computed tomography and magnetic resonance imaging), the subject was submitted to a medullary decompression with dorsal approach. Histopathologic results, from the tissue sample taken during surgery, confirmed the presence of bone fibrous dysplasia. Following the detection of PFD lesions, it is paramount to make imaging studies to the vertebral column for immediate detection of lesions in this site, and bring timely treatment to maintain a stable column and hamper neurologic damage.

Key words: fibrous dysplasia, vertebral column, polyostotic, imaging studies.

Introducción

La displasia fibrosa (DF) es una anomalía del desarrollo del mesénquima que va a formar hueso condicionando un defecto de la diferenciación osteoblástica y la maduración ósea presentándose un reemplazo del hueso normal por tejido fibro-óseo benigno, de origen desconocido¹⁻⁵. Descrita por primera vez por Lichtenstein en 1938; después, Lichtenstein y Jaffe, publicaron dos tipos diferentes de afectación del esqueleto: una forma aislada, monostótica y otra forma poliostótica, ésta última, puede asociar anomalías cutáneas y endocrinas (síndrome de McCune-Albright)^{1,6}.

La displasia fibrosa afecta en igual proporción a hombres y a mujeres⁶. Pueden surgir a cualquier edad, por lo general son pacientes jóvenes, en la primera y segunda década de la vida; en su variedad monostótica, las manifestaciones clínicas comienzan por lo general en edades más tardías. Como forma de presentación más frecuente predominan el dolor y las fracturas patológicas^{7,8}.

Después de que cesa el crecimiento esquelético puede notarse un freno en el desarrollo de esta patología^{9,9} y sólo en casos aislados se ha reportado transformación maligna de las lesiones^{5,10}.

La DF representa cerca del 7% de todas las lesiones óseas benignas pseudotumorales^{5,8}. La distribución de las lesiones en la DF poliostótica varía desde el compromiso de unos pocos huesos hasta lesiones que pueden afectar más del 50% del esqueleto¹. En la DF poliostótica el compromiso anatómico es común en huesos cráneo-faciales, costal, femoral, pélvico y tibial⁷. La participación de la columna vertebral en DF es infrecuente, siendo afectada sólo el 2,5% de los casos, presentándose dicha implicación más a menudo en la forma poliostótica^{6,8,11,12}. A nivel del esqueleto axial se ha reportado una prevalencia del 7% en la columna cervical y de 14% a nivel lumbar^{5,7}. Además, se ha informado en la literatura, una fuerte correlación entre estas lesiones espinales y escoliosis, con una prevalencia de la escoliosis en pacientes con DF poliostótica entre 40 y 52%⁷. En las imágenes, la apariencia de vidrio esmerilado en las DF es debido a la presencia de espículas irregulares de hueso dentro de la estroma fibroso; la cantidad de tejido óseo, y la medida en la que se mineraliza, en última instancia, determinar la densidad radiológica de la lesión⁸. En las radiografías de la columna, al igual que las de otros huesos, se muestran como lesiones radiolúcidas expansivas bien definidas con septos internos de cantidad variable según predomine el componente fibroso u óseo. El compromiso vertebral es más notorio en el cuerpo que en los elementos posteriores. La invasión al canal medular con compromiso neurológico es excepcional^{2,7}. También en las imágenes por radiología convencional y tomografía computada, la columna vertebral displásica se caracterizaron por la expansión medular, una matriz de vidrio esmerilado y un grado variable de esclerosis⁸. El diagnóstico de DF espinal puede ser difícil en pacientes adultos, en especial aquellos que muestran involucro de

la columna vertebral, y más si este es múltiple; en estos casos dentro del diagnóstico diferencial debe incluirse enfermedad metastásica y mieloma múltiple, también es necesario diferenciarlo de osteoblastoma y quistes óseos aneurismáticos^{7,8,13}. En esta sección, la peculiaridad por imagen de las lesiones son útiles para el diagnóstico adecuado^{7,8}. Ante una DF el tratamiento médico y quirúrgico no son curativos. La cirugía es paliativa y consiste en curetaje óseo, injerto y fijación interna en caso de fracturas y resulta de inminente necesidad ante compromiso de la estabilidad de la columna o riesgo de lesión neurológica⁷. Presentamos un caso de DF, por que la localización es un lugar poco frecuente reportado en la literatura mundial.

Presentación del caso

Femenino de 25 años de edad, sin antecedentes de importancia que inició el cuadro 2 meses previo a su admisión hospitalaria con dolor tipo punzante en región escapular derecha de moderada intensidad, irradiado a hombro ipsilateral de predominio matutino al despertar, mejoraba parcialmente con analgésicos y se presentaba con una frecuencia de 3 a 5 veces por semana; después inicia con debilidad proximal en miembro pélvico derecho que luego afecta el izquierdo hasta impedir la deambulación. Una semana previo a su ingreso presentó adormecimiento abdominal y pérdida dual de control de esfínteres. Neurológicamente se le encontró con un síndrome medular sensitivo T11 y motor incompleto con fuerza 2/5 bilateral en miembros pélvicos más hiperreflexia ++++. En los estudios de neuroimagen se evidenció lesión de aspecto neoplásico a nivel cérvico torácico desde C7 a T2 dependiente de tejidos óseos vertebrales y que condicionaba compresión medular; (figura 1).

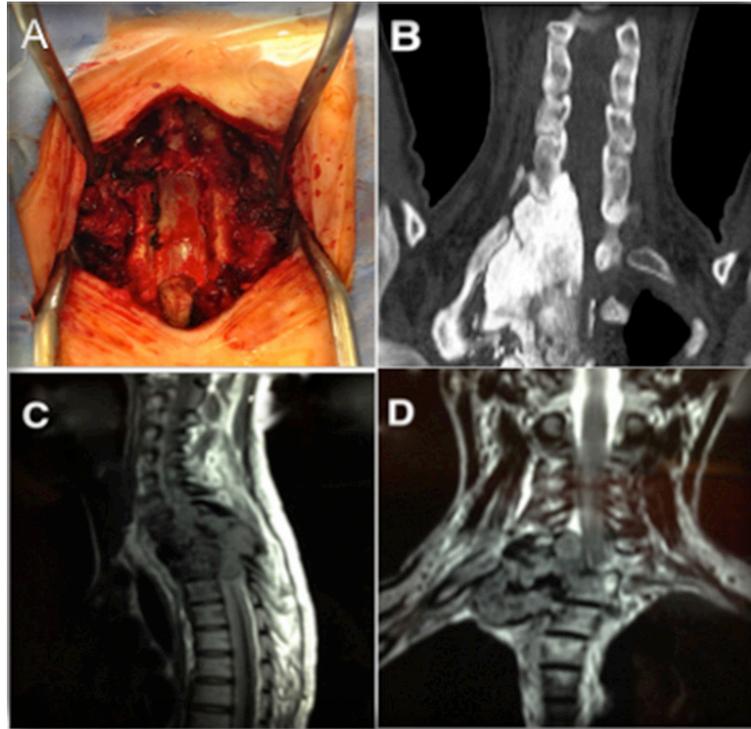


Figura 1. Hallazgos de imagen de la paciente **A.** Imagen transquirúrgica, se observa una descompresión medular amplia realizada en esta paciente abarcando los niveles comprometidos. **B.** Tomografía cervico-dorsal. Se observa lesión hiperdensa, con deformidad de las estructuras óseas en la región lateral derecha con diferentes grados de esclerosis. **C.D.** RM en secuencia T1 y T2. Se observa cambios en la intensidad del hueso, que deforman la columna vertebral con invasión al conducto medular.

La paciente fue sometida a descompresión medular por vía posterior, se removió el tejido anómalo mediante fresado, considerando al final del procedimiento quirúrgico valorar posteriormente fijación, debido a que consideramos que se encontraba estable la

columna vertebral, evoluciona de forma adecuada, recupera la fuerza de miembros pélvicos con ayuda de rehabilitación hasta poder deambular, (figura 1).

El reporte histopatológico evidenció hallazgos compatibles con displasia fibrosa (figura 2).

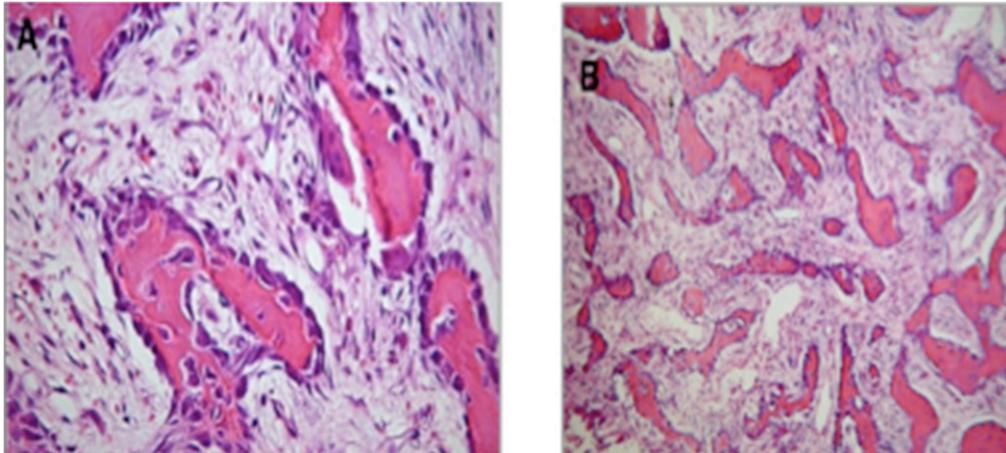


Figura 2. Hallazgos histopatológicos **A.** Se identifican espículas óseas con fibrosis estromal densa entre ellas que se han descrito como en "figuras china" y gran actividad osteoclástica (H&Ex200). **B.** Se observa actividad osteoclástica intensa en la periferia de las espículas óseas (H&Ex40).

Discusión

La DF es una enfermedad ósea benigna, de curso lento, progresivo, que afecta con mayor frecuencia a los niños y adolescentes jóvenes¹⁴ en el caso nuestra paciente no se encontraba muy lejos dentro de este grupo etareo. La displasia fibrosa ósea es el trastorno óseo más común del desarrollo. La frecuencia de presentación es de 1 por cada 4100, siendo a menudo la edad de presentación entre 5 y 15 años^{1,2,3,14}. La causa de la displasia fibrosa es desconocida, aunque en apariencia se presenta una alteración genética que genera una proteína anormal sobre el hueso que provoca un sobre crecimiento de las células que producen el tejido fibroso. Aunque dentro de la definición se considera una entidad benigna, en la displasia fibrosa ósea se han descrito transformaciones malignas en un 0.5% en la enfermedad monostótica a 4 % en

el síndrome de Albright^{14,15}. Se ha encontrado que el estímulo estrogénico, reactiva las lesiones de la displasia fibrosa ósea, pero se desconoce la causa de transformación maligna. La presentación clínica depende del crecimiento de la lesión, y la localización, cursando de modo asintomático; provocando síntomas cuando comprometa estructuras adyacentes y por su lento crecimiento, como en nuestro caso la paciente presentó molestias al alcanzar volúmenes grandes. En cuanto a la histopatología, existe una proliferación de trabéculas óseas, irregulares de disposición anárquica, sin ribete osteoide, incluidas en un estroma fibroso con moderada celularidad y capilares sanguíneos, como lo observamos en las imágenes de las muestras enviadas a estudio histopatológico en nuestra paciente.

El tratamiento en la DF no son curativos. En caso de fracturas la cirugía paliativa es ideóneo, consiste en curetaje óseo, injerto y fijación interna en caso de fracturas y es de inminente necesidad ante el compromiso de la estabilidad de la columna o riesgo de lesión neurológica⁶ como en el caso de nuestra paciente se realizó descompresión con remoción de tejido anómalo, no requirió fijación debido a que no se encontraba inestable.

La terapéutica con radioterapia en estas lesiones no es recomendable, debido a que acelera los cambios de degeneración sarcomatosa¹⁶.

Conclusión

A pesar de los resultados clínicos posoperatorios satisfactorios, que presento la paciente del caso, existe una alta tasa de proliferación del tejido anómalo, esto da como resultado una alta tasa de reintervenciones.

Referencias

1. Schajowicz F. Tumors and tumorslike lesions of bone. Berlín: Springer-Verlag 1994; 481-93.
2. Feldeman F. Tuberos sclerotic, neurofibromatosis and fibrous dysplasia. En: D Resnick, diagnosis of bone and joint disorders. Philadelphia: Saunder Company 1995; 4379-95.
3. Guille J, Bowen R. Scoliosis and fibrous dysplasia of the spine. Spine 1995; 20:248-51.
4. Hertel F, Hopf T, Feiden W, Bettag M, Walter C, Delling G. Monostotic lumbar manifestation of fibrous dysplasia-a rare entity. Acta Neurochir 2003;145:1021-2.
5. Leet AL, Maqur E, Lee JS, Wientroub S, Robey PG, Collins MT. Fibrous Dysplasia in the Spine: Prevalence of Lesions and Association with Scoliosis. J Bone Joint Surg Am 2004;86A(3):531-7.
6. Rubén A. Maenza, Jorge Hokama, Malvares Hector R. Monostotic fibrous dysplasia of the thoracic spine. Sicot Case-Reports:2002;1-7.
7. Estrada Álvarez L. F. Compromiso vertebral en la displasia fibrosa polioestótica. Mapfre Medicina 2002;13,3
8. Park S K, Lee IS, Choi JY, Cho KH, et al. CT and MRI of fibrous dysplasia of the spine Radiology. Br J Radiol 2012;85(1015):996-1001.
9. Przybylski G, Pollack I, Ward T. Monostotic fibrous dysplasia of the thoracic spine. Spine 1996; 21:860-5.
10. Estrada L. Transformación maligna de la displasia fibrosa ósea. Rev Col Or Tra 1997; 11:105-8.
11. Harris WH, Dudley HR, Jr., Barry RJ. The natural history of fibrous dysplasia. An orthopaedic, pathological, and roentgenographic study. J Bone Joint Surg 1962;44-A:207-33.
12. Gibson MJ, Middlemiss JH. Fibrous dysplasia of bone. Br J Radiol 1971;44:1-13.
13. Ehara S, Kattapuram SV, Rosenberg AE. Fibrous displasia of the spine. Spine 1992;17:977- 9.
14. Stefanyszyn MA, Handler Sd, Wright JE. Pediatric orbital tumors. Otolaryngol Clin North Am 1988; 21(1):103-118.
15. Resnick D. Diagnosis of the bone and joint disorders. 3rd ed. Philadelphia Saunders 1995.
16. Arana E, Rivera N, Tumores óseos. Tumores de cabeza y cuello. McGraw-Hill Interamericana; México 2000.

Artículo sin conflicto de interés

© Archivos de Neurociencias