



Displasia osteofibrosa

N. Fabbri, R. Turcotte

La displasia osteofibrosa es una lesión osteofibrosa benigna y poco frecuente que por lo general afecta a la tibia o, de modo simultáneo, a la tibia y el peroné. Se diagnostica habitualmente durante la infancia o el inicio de la adolescencia. Aunque su potencial suele ser limitado, puede provocar una curvatura tibial de concavidad anterior, el ensanchamiento de la diáfisis y dolor local de intensidad moderada. El aspecto radiológico clásico muestra áreas osteolíticas bastante bien delimitadas a expensas de la cortical anterior y una curvatura de concavidad anterior diafisaria más o menos pronunciada. En el estudio histológico, esta lesión se caracteriza por un estroma uniforme osteofibroso. La displasia osteofibrosa presenta diversas similitudes con el adamantinoma, lo que a veces hace difícil el diagnóstico diferencial. Su evolución se caracteriza por la progresión de la lesión y de la deformación ósea variable durante la infancia y, a continuación, una estabilización seguida de una resolución progresiva hacia la edad adulta. En suma, el pronóstico es excelente y el enfoque terapéutico es habitualmente conservador.

© 2012 Elsevier Masson SAS. Todos los derechos reservados.

Palabras clave: Displasia osteofibrosa; Adamantinoma; Adamantinoma diferenciado; Tibia; Sarcoma

Plan

■ Introducción y definición	1
■ Epidemiología	2
■ Síntomas y exploración física	2
■ Diagnóstico por imagen	2
Radiografías simples y tomografía computarizada	2
Resonancia magnética	2
■ Anatomía patológica	2
Aspecto macroscópico	2
Aspecto microscópico	2
■ Historia natural y evolución de la enfermedad	3
■ Diagnóstico diferencial	3
■ Histogénesis y relación con el adamantinoma	3
■ Tratamiento y pronóstico	3

■ Introducción y definición

La displasia osteofibrosa es una lesión osteofibrosa benigna poco frecuente, que se observa casi exclusivamente en la porción media de la diáfisis tibial y que a veces afecta también, simultáneamente, al peroné. Su evolución suele ser limitada, pero puede causar una curvatura

más o menos pronunciada de la tibia. Esta enfermedad se ha conocido desde 1921 con diferentes nombres, como osteítis fibrosa congénita^[1], cifoescoliosis congénita de la tibia^[2], fibroma osificante^[3] y defecto fibroso congénito^[4]. Para diferenciar adecuadamente esta entidad de la displasia fibrosa, Campanacci describió, en 1976, sus características clínicas, radiológicas y anatomopatológicas, su pronóstico y sus principios terapéuticos. También sugirió el término de displasia osteofibrosa^[5,6]. Posteriormente, otros autores han estudiado también esta enfermedad, confirmando su naturaleza benigna y su evolución limitada, aunque reconocen que a veces puede progresar durante la infancia^[7-9].

La displasia osteofibrosa y el adamantinoma presentan similitudes evidentes, así como características clínicas que se superponen, como la edad, la localización (tibia y peroné) y el aspecto radiológico e histopatológico^[10-12]. El diagnóstico diferencial entre estas dos entidades puede ser difícil, pero resulta imprescindible, habida cuenta de la evolución, el tratamiento y el pronóstico de cada una de ellas^[10-14]. Además, la literatura menciona una forma intermedia denominada «adamantinoma diferenciado» o «adamantinoma que simula la displasia osteofibrosa». En cada una de estas tres entidades se encuentra, en cantidad variable pero identificable, un componente de células epiteliales que sugiere un parentesco histogenético y, posiblemente, un origen similar. También se identificaría en ellas el potencial de progresión o, incluso, de regresión

de uno de estos tipos de lesión a otro, en un espectro que oscila entre la benignidad y la malignidad [15-24]. La revisión y discusión de este espectro diagnóstico resulta pertinente, habida cuenta de las implicaciones en cuanto al pronóstico y el tratamiento [20-24].

■ Epidemiología

La displasia osteofibrosa es poco frecuente y su incidencia se estima en el 0,2% de todos los tumores óseos primarios [10, 12, 24]. Se observa un ligero predominio masculino. La enfermedad se diagnostica habitualmente antes de la edad de 20 años y, generalmente, en el joven menor de 12 años [12, 23-26]. La lesión se localiza habitualmente en la diáfisis tibial, con la afectación, en ocasiones, del peroné adyacente [6, 27].

En la serie de Campanacci, cuatro de los 35 pacientes mostraron deterioro sincrónico homolateral de la tibia y el peroné [6]. En raras ocasiones, el peroné se ve afectado de forma aislada [6, 27]. La afectación bilateral de las tibias se observa con escasa frecuencia [6, 27]. Sin embargo, dado que la displasia osteofibrosa puede ser asintomática, es posible que la incidencia de esta bilateralidad se encuentre infravalorada.

La afectación del radio o el cúbito es un fenómeno que raramente se ha descrito [12, 28].

■ Síntomas y exploración física

Habitualmente, el síntoma principal que motiva la consulta es una curvatura o una tumefacción causada por el engrosamiento de la tibia.

Aunque a veces se experimentan algunas molestias asociadas a la lesión, es importante tener en cuenta que el dolor no es un elemento predominante del cuadro clínico. La presentación congénita es excepcional y puede estar asociada a la pseudoartrosis congénita [12, 23-26]. En la exploración, se observan hinchazón de textura ósea y curvatura de la pierna. Esta zona puede ser sensible a la palpación. Habitualmente, la movilidad articular y la función general de la extremidad están conservadas [6, 10, 12]. En ocasiones, se descubre fortuitamente una lesión asintomática cuando se efectúa una exploración radiológica por otro motivo.

La presencia de dolor como síntoma inicial puede indicar la aparición de una fractura patológica, cuya incidencia variaría entre el 19 y el 31% [6, 23, 27, 29].

■ Diagnóstico por imagen

Radiografías simples y tomografía computarizada

Lo más frecuente es hallar una lesión osteolítica excéntrica, que implica la cortical anterior de la tibia y se asocia a una curvatura anterior del hueso.

La lesión se localiza en la diáfisis y sus márgenes están generalmente bien delimitados. Se encuentran también bandas de esclerosis que pueden estrechar o, incluso, obstruir por completo el canal medular.

En las lesiones voluminosas, la reacción perióstica crónica puede causar el ensanchamiento del contorno del hueso con engrosamiento cortical periférico, que da como resultado el aspecto típico de curvatura anterior pero también a veces una franca deformación angular del hueso. Las lesiones más extensas pueden presentar múltiples zonas radiotransparentes o líticas, a veces con apariencia de vidrio esmerilado, entre las cuales existen zonas más esclerosas.



Las imágenes en sección axial de la exploración mediante tomografía computarizada (TC) son particularmente útiles para apreciar la localización excéntrica del tumor, las particularidades de la afectación cortical y la reacción perióstica, que dan como resultado un aspecto variable de disminución de grosor y engrosamiento de la cortical.

Resonancia magnética

La displasia osteofibrosa, como la mayoría de tumores óseos, muestra una señal intermedia o débil en T1 y una señal intensa en las secuencias T2.

En las secuencias en T1 con inyección de gadolinio, puede observarse un realce moderado y homogéneo.

La resonancia magnética (RM) resulta particularmente útil para mostrar la extensión intramedular del tumor y sus relaciones con los tejidos circundantes, así como para detectar focos múltiples que a veces no se sospechan a partir de las radiografías simples.

■ Anatomía patológica

Aspecto macroscópico

La cortical suele estar disminuida de grosor de forma más o menos pronunciada y, a veces, existen zonas que incluso carecen de ella aunque el periostio permanece intacto. La lesión se compone de tejido denso bastante bien diferenciado del hueso adyacente, de aspecto normal y con un color que varía entre el blanco, el amarillo y el gris, pero a veces también el rosa o un color rojizo. Su consistencia también es variable, desde la naturaleza fibrosa a la ósea.

Aspecto microscópico

Desde el punto de vista histológico, la displasia osteofibrosa está típicamente formada por una matriz osteofibrosa. El componente fibroso es más bien laxo o moderadamente celular (Fig. 1) y muestra a menudo un aspecto estoriforme, que siempre contiene láminas de hueso inmaduro bordeado de osteoblastos (Fig. 2).

Se observa una transición progresiva desde el centro hacia la periferia; las láminas óseas son tenues, delgadas e inmaduras, mientras que son más gruesas y laminares en la periferia, donde tienden a anastomosarse entre sí y a fusionarse con el hueso normal periférico.

Al microscopio, la displasia osteofibrosa presenta similitudes con la displasia fibrosa. Sin embargo, es posible diferenciarlas a partir de los siguientes criterios:

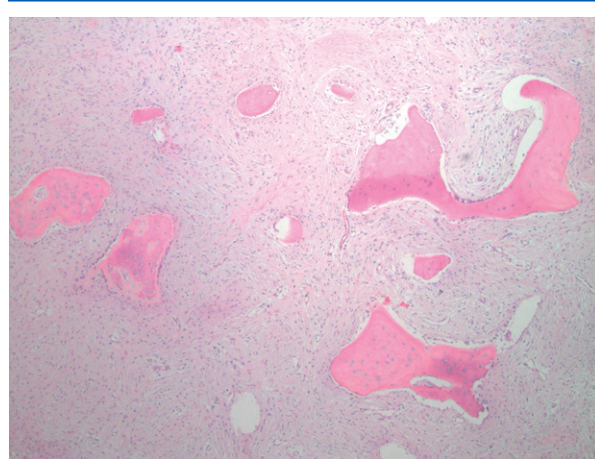


Figura 1. Con bajo aumento, la estructura de la displasia osteofibrosa consiste en tejido fibroso, regular y moderadamente celular que rodea las trabéculas óseas (hematoxilina-eosina $\times 4$).

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3349258>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3349258>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)