

# Trasformación maligna de la displasia fibrosa ósea

## Reporte de un caso

Dr. Luis Fernando Estrada Álvarez\*

### Resumen

*La displasia fibrosa ósea es una entidad generalmente benigna que afecta ya sea un solo hueso o a un grupo de estos. La forma poliostótica es la que con mayor frecuencia puede presentar transformación maligna. Se desconocen los factores que causan esta transformación.*

*Se presenta el caso de una joven que falleció a causa de una carcinomatosis de tipo osteosarcomatoso que se originó en una displasia fibrosa ósea cuyo diagnóstico se había hecho cinco años antes.*

**Palabras claves:** displasia fibrosa ósea, osteosarcoma.

### Introducción

La displasia fibrosa, enfermedad descrita en 1938 por Lichtenstein<sup>1</sup> es definida por la OMS como: "un proceso benigno de naturaleza probablemente malformativa, caracterizado por la presencia de tejido fibroso conectivo con una disposición arremolinada característica y en las que se encuentra hueso maduro no laminar"<sup>2</sup>.

Es una anomalía del desarrollo óseo, de etiología desconocida en donde los osteoblastos no alcanzan su diferenciación morfológica y maduración normal. Puede ser monostótica o con menor frecuencia poliostótica según comprometa uno o varios huesos del esqueleto respectivamente. La presentación poliostótica se puede encontrar formando parte de síndromes definidos como el de McCune-Albright, en el que se acompaña de manchas cutáneas tipo café con leche y precocidad sexual femenina<sup>3</sup>.

El potencial maligno de la displasia fibrosa ósea es bajo, pero debe tenerse presente cuando en un paciente con este diagnóstico hay dolor y edema acompañado de cambios radiográficos

como áreas de osteolisis mal definidas, destrucción cortical o masas rodeadas o no de tejidos blandos.

En este reporte presentamos el caso de una joven en la que se documentó la malignización de una displasia fibrosa pélvica a osteosarcoma, y destacamos la importancia de su diagnóstico y tratamiento precoz.

### Presentación del caso

Mujer de 22 años de edad, ama de casa, procedente de zona rural del departamento de Antioquia quien consulta por una masa localizada en la parte baja del abdomen sobre el lado izquierdo y quien cursa con su segundo embarazo de 17 semanas de evolución (4 meses).

A los 17 años (5 años antes) había consultado por un masa abdominal baja practicándosele una laparotomía a través de la cual se encontró y se resecó una masa de 14 x 10 cm localizada en el íliaco izquierdo, adherida al hueso, de aspecto condromatoso y que fue reportada al estudio histológico como displasia fibrosa ósea. 3 meses después aparece de nuevo la masa sobre el íliaco izquierdo y con la presunción diagnóstica de sarcoma de Ewing vs quiste óseo aneurismático

\* Residente de Ortopedia y Traumatología, Universidad de Antioquia, Hospital Universitario San Vicente de Paul, Medellín, Antioquia.

reportado por la TAC, se realiza una nueva laparotomía con resección de la totalidad tumoral que también fue reportada como displasia fibrosa ósea.

A los 22 años de edad cuando llegó a término su segundo embarazo se realiza cesárea por presentar obstrucción del canal del parto por recidiva de la masa tumoral. En este acto quirúrgico sólo se realiza lo pertinente a la cesárea. La masa tumoral sangra al tercer día posoperatorio por lo cual fue empaquetada y dos días después fue embolizada. 6 días después se resecta el 90% de la masa que estaba unida al iliaco, y que es reportada como osteosarcoma originado en la displasia fibrosa ósea (Figura 4).

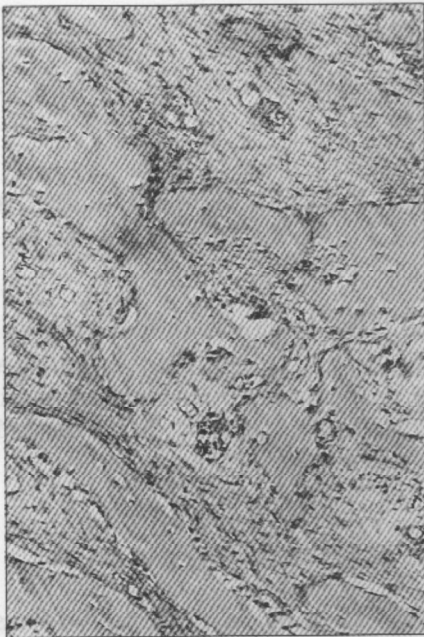


Fig. 1. Microfotografía que muestra proliferación de fibroblastos mezclados en una matriz colágena densa, con su disposición geométrica característica. Además se observan abundantes células multinucleadas dispersas e islotes de osteoide calcificados. (hematoxilina-eosina aumento 10X).

La paciente presenta derrames pleurales en la cuarta semana posparto, el cual tiene características serohemáticas sin células malignas, manejado con tubos al tórax. En las revisiones siguientes se encuentra paciente caquéctica con

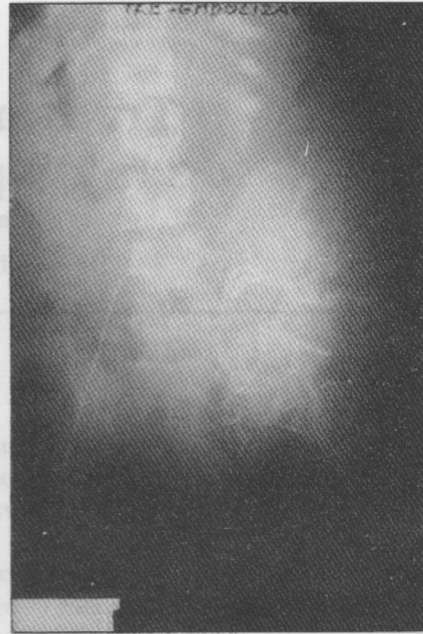


Fig. 2. Arteriografía que muestra masa muy vascularizada, que compromete iliaco izquierdo y ocupa parte de la pelvis hasta límites con el hipocondrio izquierdo, sin rebasar la línea media.

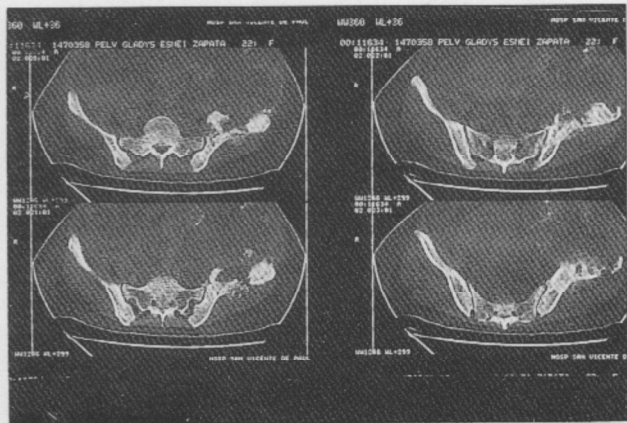


Fig. 3. Tomografía axial computarizada que muestra masa que compromete ambas corticales del iliaco izquierdo y que rechaza los órganos del hemiabdomen inferior, con zonas osificadas en su interior.

dificultad respiratoria y dolor manejado con opiáceos, 4 meses después de su salida la paciente fallece y se consigna en la historia clínica como causa de muerte "carcinomatosis", no hubo necropsia ni confirmación de metastasis pulmonares.



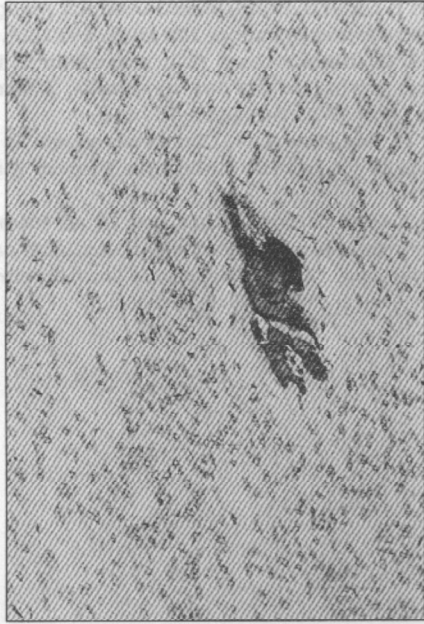


Fig. 4. Microfotografía que muestra células nucleadas fusiformes, algunas pleomórficas, citoplasma mal definido, mitosis atípicas sin patrón definido. Con espículas óseas y formación de cartílago, algunos condrocitos binucleados y escaso osteoide, el estroma es fibroconectivo. (hematoxilina-eosina aumento 10X).

### Discusión

La presentación monostótica de la displasia fibrosa ósea, afecta generalmente las costillas, fémur, tibia, huesos del cráneo y el húmero. El compromiso solitario del ilíaco como en el presente caso, no es frecuente, usualmente se asocia a compromiso del fémur<sup>3</sup>.

A pesar de ser por definición una entidad benigna, en la displasia fibrosa ósea se han descrito transformaciones malignas en el rango de 0.5%

en la enfermedad monostótica a 4% en el síndrome de Albright<sup>4,5</sup>. Se sabe que el embarazo y el influjo estrogénico reactiva las lesiones de la displasia fibrosa ósea<sup>2</sup>, pero aún se desconoce la causa de la transformación maligna de esta entidad. Algunos autores la relacionan con la exposición a radiación, pero no hay estudios con datos concluyentes<sup>1,4,7</sup>. En este caso particular no se encontró dicho antecedente. Lo característico es que pasen varios años de diagnosticada la enfermedad antes de que ocurra el cambio sarcomatoso, inclusive décadas<sup>3</sup>. Esto pone a prueba a los patólogos que tienen que diferenciarlo de un sarcoma intraoseo de bajo grado de malignidad que también puede persistir por varios años<sup>8</sup>.

La transformación maligna de la displasia fibrosa ósea es más frecuente hacia osteosarcoma, menos común hacia condro y fibrosarcoma<sup>2,7</sup>. Para algunos autores el comportamiento de este tumor, originado en la displasia fibrosa ósea, es más benigno comparado con el tumor maligno originado de hueso sano<sup>2</sup>. En un paciente con diagnóstico de displasia fibrosa ósea es importante tener presente la posibilidad de su transformación maligna y que ese 0.5% a 4% de riesgo se convierten en el 100% en el paciente que la sufre, y que su pronóstico no sólo depende de la evolución natural de la enfermedad sino también de lo acucioso que sea el profesional para realizar un diagnóstico certero y seguimiento estricto de su paciente.

### Agradecimientos

Al Cirujano Ortopedista, doctor Gabriel González Maya profesor de la Universidad de Antioquia, por haber revisado este manuscrito.

### Abstract

*The fibrous dysplasia is an entity generally benign that it affect are already an only bone or to a group of these. The polyostotic form is the one which with major frequency could introduce wicked transformation. The factors not to be acquainted with that they cause this transformation.*

*The case of a youth is introduced that she died because of a osteosarcoma which originated in a fibrous dysplasia whose discovery had become five years before.*

**Key Words.** Fibrous dysplasia, osteosarcoma.

**Bibliografía**

1. **Lichtenstein L.** Polyostotic fibrous dysplasia. Arch Surg 1938; 36:874-98.
2. **Schajowicz F.** Tumors and tumorlike lesions of bones and joints. 2n ed. Berlin Heidelberg: Springer-Verlag, 1994; 481-93
3. **Resnick D.** Diagnosis of bone and joint disorders. 3<sup>rd</sup> ed. Philadelphia: Saunders; 1995; 4379-95.
4. **Scwartz DT, Alpert M.** The malignant transformation of fibrous Dysplasia. Am J Med Sci 1964; 247: 1-20.
5. **Ruggieri P, Sim FH, Bond JR and Unni KK.** Malignances in fibrous dysplasia. Cancer 1994; 73: 1411-24.
6. **Huyos A. G., Higinbotham N. L. and Miller T. R.** Bone sarcoma arising in fibrous dysplasia. J Bone Join Surgery (Am) 1972; 54: 1047-56
7. **Halawa M. and Aziz A. A.** Chondrosarcoma in fibrous dysplasia of the pelvis. J Bone Join Surgery (Br) 1984; 66: 760-4.
8. **Bertoni F. et al.** Osteosarcoma. Low grade intraosseus-type osteosarcoma, histologically resembling parosteal osteosarcoma, fibrous dysplasia and desmoplastic fibroma. Cancer; 1993. 71: 338-345

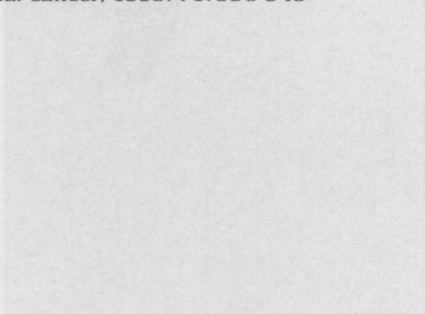


Fig. A. Histología por tinción con hematoxilina-eosina. Se observan algunas células nucleares grandes y oscuras, rodeadas por un estroma fibroblástico y células nucleares más pequeñas y oscuras. (Ver el texto para detalles de la tinción y formación de células nucleares grandes y oscuras, algunas de ellas rodeadas por un estroma fibroblástico y células nucleares más pequeñas y oscuras.)

**Discusión**

La presentación monostótica de la displasia fibrosa ósea afecta generalmente las costillas. El tumor más frecuente del cráneo y el hueso de la cara es el osteosarcoma primitivo del hueso como en el presente caso. No es frecuente, sin embargo, que se presente como un tumor de la tibia.

A pesar de ser por definición una entidad benigna, en la displasia fibrosa ósea se han descrito transformaciones malignas en el rango de 0.3%

**Agudeciminos**

Al Cirujano Ortopedista, doctor Gabriel González Maya profesor de la Universidad de Antioquia, por haber revisado este manuscrito.

Las opiniones editoriales o científicas que se emitan con firma comprometen solamente al autor y no a la SOCIEDAD COLOMBIANA DE CIRUGÍA ORTOPÉDICA Y TRAUMATOLOGÍA, ni a los editores de la Revista Colombiana de Ortopedia y Traumatología

Comité Editorial