

L.M. Antón Rodríguez, L. Ortega Medina, S. Angulo Gómez de Cadiñanos

An Esp Pediatr 1997;46:195-198.

Introducción

La displasia osteofibrosa de los huesos largos es una lesión pseudotumoral poco conocida, formada por tejido fibroso y óseo. Se localiza de forma casi exclusiva en la tibia (en el 90% de los casos). Es típica de la edad pediátrica; de los 90-100 casos publicados, el 87% fueron diagnosticados en la primera década de la vida⁽¹⁻⁴⁾.

Desde la primera descripción en 1921 por Franghenheim, que la llamó "osteitis fibrosa congénita", ha sido descrita con diferentes sinonimias. En 1966, Kempson⁽⁵⁾ diferenció esta patología de la displasia fibrosa monostótica, denominándola "fibroma osificante", al identificar un rasgo morfológico propio, el "anillo osteoblástico", al cual atribuyó el comportamiento agresivo que tiene esta lesión. En 1976, Campanacci⁽¹⁾ propone el término de "displasia osteofibrosa" por su origen congénito y su semejanza con la displasia fibrosa monostótica.

Si bien está establecida su diferencia con la displasia fibrosa monostótica en relación a la edad del paciente, localización lesional, semiología radiológica, morfología histológica y curso clínico, su distinción con el adamantinoma de los huesos largos no está clara⁽⁶⁻⁸⁾. Recientemente, se ha propuesto que ambas entidades son expresiones histológicas del mismo proceso en el que la displasia osteofibrosa representa una diferenciación benigna⁽⁸⁻¹⁰⁾. En este sentido, Czerniak⁽¹⁰⁾ acuñó el término de "displasia osteofibrosa-like adamantinoma".

Caso clínico

Lactante de 18 meses de edad que consultó por presentar una deformidad indolora progresiva pseudopagetoide de la pierna derecha sin otra sintomatología local ni general acompañante (Fig. 1). Era la segunda hija de padres jóvenes, no consanguíneos, que nació tras embarazo a término, de evolución normal y parto eutócico. Su desarrollo somático y neurológico había sido adecuado y carecía de antecedentes patológicos. La exploración general y por aparatos era normal. El único hallazgo patológico que se detectó fue un ensanchamiento no doloroso de consistencia dura en la vertiente anterolateral de la región metafisaria

Displasia osteofibrosa de los huesos largos versus fibroma osificante



Figura 1. Deformidad pseudopagetoide de la pierna.

sodiafisaria proximal de la pierna derecha, sin alteraciones inflamatorias acompañantes, que asociaba una incurvación anterolateral (Fig. 1). La marcha era normal, sin claudicación ni discrepancia clínica de longitud de miembros inferiores.

En el estudio radiológico se apreció una lesión polioestótica, en apariencia sincrónica, de tibia y peroné derechos, localizada en la región metafisodiafisaria proximal de la tibia y diafisaria peroneal, que consistía en una respuesta osteolítica, excéntrica e intracortical con asiento en la cortical externa de la tibia que obliteraba parcialmente el canal medular. Tenía un reborde medial esclerótico. La cortical estaba íntegra en sus dos vertientes y no se veía reacción perióstica. La tibia presentaba una incurvación anterolateral; no así el peroné, en el que la lesión lítica se extendía en toda la sección de la diáfisis. Se trataba, por tanto, de un patrón lesional geográfico tipo IA de Lodwick (Fig. 2). La analítica y bioquímica sanguíneas estaban dentro de los límites normales.

El estudio isotópico reveló un acúmulo patológico de radionúclido en el tercio proximal de la tibia derecha (Fig. 3). El resto de las estructuras esqueléticas tenían una captación normal.

Los hallazgos encontrados en la RM abundaban en el patrón lesional visto en la radiología simple, confirmándose el carácter lítico de las lesiones, la integridad de la cortical en su dos vertientes, tanto de la tibia como del peroné, la existencia del reborde esclerótico interno, la obliteración parcial sin infiltración del canal medular y la ausencia de reacción perióstica. Existía edema de los músculos tibial anterior y peroneo lateral largo

Servicio de Cirugía Pediátrica. Hospital Universitario San Carlos. Madrid.
Correspondencia: L.M. Antón Rodríguez. CMU San Juan Evangelista.
Av. Gregorio del Amo nº4. 28040 Madrid.
Recibido: Junio 1996
Aceptado: Noviembre 1996



Figura 2. Radiografía simple: osteólisis intracortical excéntrica de tibia y peroné derechos.



Figura 3. Gammagrafía ósea: hipercaptación del radionúclido en tibia derecha.

(Fig. 4).

Se realizó biopsia de la lesión tibial mediante punción-aspiración con trócar de Turkel. El material obtenido macroscópicamente tenía aspecto y consistencia de tejido fibroso. Su estudio histológico demostró la existencia de un tejido moderadamente celular constituido por fibroblastos monomorfos y sin atipias. En el seno de dicho tejido se observaron numerosas trabéculas de hueso plexiforme que, en ocasiones, mostraban maduración hacia hueso lamelar. Las trabéculas tenían un ribete osteoblástico. No se vieron signos de malignidad (Fig. 5). El panel de anticuerpos anticitoqueratina fue negativo.

Con el diagnóstico de displasia osteofibrosa versus fibroma osificante, esta paciente está en observación ortopédica periódica, sin tratamiento, para conocer el curso evolutivo que en ella va a tener esta patología hasta la madurez esquelética y adoptar, según el mismo, la terapéutica precisa.

Discusión

La displasia osteofibrosa es una patología congénita, inusual, de la infancia: el 66% de los diagnósticos se han realizado en niños menores de 5 años^(1,4). Es más frecuente en varones. Se

localiza de manera casi exclusiva en la región metafisodiafisaria proximal de la tibia (90%) y ocasionalmente en diáfisis de peroné, en tibia y peroné como en el caso que presentamos^(1,3,9,10), en radio⁽⁴⁾ y en húmero⁽¹²⁾. La lesión es indolora y el paciente consulta por la deformidad progresiva que ocasionan el ensanchamiento y la incurvación. Pueden producirse fracturas patológicas ante traumatismos menores por la debilidad ósea lesional. El proceso de consolidación ósea es normal y raramente se producen pseudoartrosis^(1,3,9).

La semiología radiológica según Campanacci⁽¹⁾ es concluyente y está definida por una osteólisis intracortical excéntrica con expansión y adelgazamiento de la cortical pero sin rotura, marginada en su vertiente medial por un reborde escleroso que oblitera parcialmente el canal medular en ausencia de reacción perióstica. Raramente la lesión afecta a toda la circunferencia de la tibia. El diagnóstico diferencial, en esencia, se plantea con dos entidades: la displasia fibrosa monostótica y el adamantinoma de los huesos largos.

En la displasia fibrosa monostótica hay una sustitución del



Figura 4. Imagen RM confirmando la integridad de la cortical y la obliteración sin infiltración de la medular.

tejido óseo normal por tejido fibroóseo^(2,3). Se desarrolla como norma por encima de los 10 años. En ella no hay ensanchamiento ni varismo tibial. El patrón radiológico consiste en una lesión lítica centromedular sin margen escleroso ni expansión excéntrica que erosiona la cortical profunda y tiene apariencia de cristal esmerilado. Además, en la displasia osteofibrosa hay dos hallazgos histopatológicos diferenciadores que nunca han sido descritos en displasia fibrosa: el ribete de osteoblastos activos bordeando el hueso trabecular y la llamada arquitectura zonal, que es una disposición morfológica peculiar del tejido lesional. En el centro del área osteolítica, el tejido está formado por fibroblastos y elementos óseos inmaduros, rodeados por trabéculas óseas que muestran maduración progresiva a hueso lamelar según se van haciendo más periféricas⁽¹⁻⁵⁾.

El adamantinoma de los huesos largos es un tumor de estirpe epitelial de bajo grado de malignidad (IA de Enneking) aunque puede metastatizar (III de Enneking). Su diferenciación clínica, radiológica e incluso histológica con la displasia osteofibrosa es controvertida^(2,4,11-13). En general, es un tumor de la edad

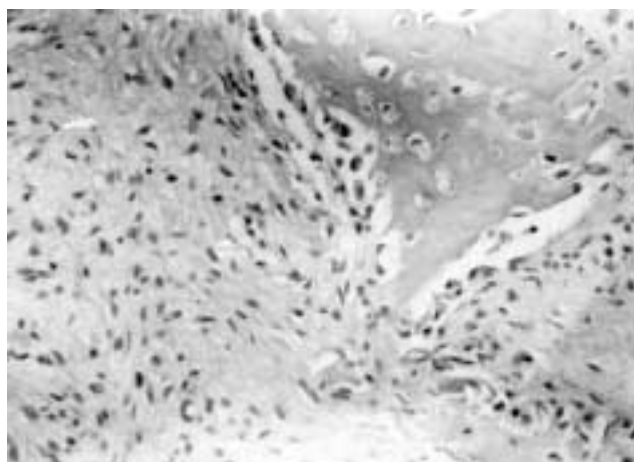


Figura 5: Histología: proliferación de tejido fibroso con trabéculas óseas que muestran tendencia a la maduración y ribete osteoblástico (HE 50x).

adulta, excepcional por debajo de los 10 años, con asiento medio-diafisario tibial en el 90% de los casos. Tiene un patrón radiológico osteolítico intracortical o intramedular tipo IB de Lodwick, no tiene ribete esclerótico y puede desarrollar reacción perióstica continua e infiltración de partes blandas. Czerniak⁽¹⁰⁾ distingue del adamantinoma clásico una forma diferenciada juvenil con radiología e histología osteofibrosa-like y nidos dispersos de células epiteliales positivas a la citoqueratina en pacientes jóvenes que representaría una forma evolutiva intermedia entre el adamantinoma y la displasia osteofibrosa. Incluso Schajowicz⁽⁷⁾ ha descrito un caso en el que coexistían ambas histologías. Sin embargo, Campanacci⁽¹⁾ ha comunicado que ninguno de sus 35 casos ha evolucionado hacia el adamantinoma. Por ello es imperativo, en todos los pacientes con radiología sugerente, hacer un examen morfológico que excluya la presencia de componentes epiteliales, siendo imprescindible el estudio inmunohistoquímico con anticitoqueratina para detectar células epiteliales^(4,8,10,13,14).

Un factor característico de la displasia osteofibrosa es su comportamiento local, benigno, variable e impredecible. No se ha descrito ningún factor clínico, radiológico ni histológico que permita establecer el curso evolutivo hasta la madurez esquelética. Sí se ha comprobado que a partir de este momento las lesiones permanecen quiescentes^(1,3,9). Según Campanacci⁽¹⁾, en algunos casos, las lesiones no tratadas permanecen estacionarias e incluso desaparecen en los primeros 3-4 años (tipo I o benigno latente). En otros, existe una progresión moderada en los primeros 5 a 10 años de la vida permaneciendo posteriormente estacionarias (tipo II o benigno activo). En un tercer grupo hay una evolución agresiva (tipo III), afectando la mayor parte de la tibia y causando una severa deformidad. En las lesiones tratadas se ha comprobado que la escisión intracapsular (curetaje), la marginal o la ampliada en bloque con sustitución por aloinjertos o autoinjertos, no cambian la evolución espontánea de la displasia osteofibrosa durante la etapa de crecimiento y aparecen las recidivas en el 65 al 100% de los casos entre los 8 meses y

los 2 años siguientes a la cirugía.

La escisión marginal es la técnica indicada cuando el paciente ha cumplido los 15 años; no obstante, si se producen fracturas patológicas repetidas o un comportamiento lesional agresivo antes de esta edad, podría estar indicada una escisión ampliada en bloque con injerto masivo^(1,9). Las fracturas patológicas se tratan por procedimientos convencionales. La incurvación tibial, dependiendo de su evolución, requerirá medidas ortopédicas y/o quirúrgicas que pueden ser realizadas a cualquier edad, ya que la consolidación ósea es normal. Las deformidades más severas deben ser corregidas precozmente.

Bibliografía

- 1 Campanacci M, Laus M. Osteofibrous dysplasia of the tibia and fibula. *J Bone Joint Surg*, 1981; **63A**:357-375.
- 2 Campbell CJ, Hawk T. A variant of fibrous dysplasia (osteofibrous dysplasia). *J Bone Joint Surg*, 1982; **64A**:231-236.
- 3 Park Y, Unni KK, McLeod RA, Pritchard DJ. Osteofibrous dysplasia: Clinicopathologic study of 80 cases. *Human Pathol*, 1993; **24**:1339-1347.
- 4 Wang JW, Shih CH, Chen WJ. Osteofibrous dysplasia (ossifying fibroma of long bones). A report of four cases and review of the literature. *Clin Orthop*, 1992; **278**:235-243.
- 5 Kempson RL. Ossifying fibroma of the long bones. A light and electron microscopic study. *Arch Pathol*, 1966; **82**:218-233.
- 6 Springfield DS, Rosenberg AE, Mankin HJ, Mindell ER. Relationship between osteofibrous dysplasia and adamantinoma. *Clin Orthop*, 1994; **309**:234-244.
- 7 Schajowicz F, Santini-Araujo E. Adamantinoma of the tibia masked by fibrous dysplasia. *Clin Orthop Related Res*, 1989; **238**:295-301.
- 8 Mirra JM. Adamantinoma and osteofibrous dysplasia. En Mirra JM (ed). *Bone Tumors*. Philadelphia, Lea & Febiger, 1989; págs. 1203-1231.
- 9 Sweet DE, Vinh TN, Devaney K. Cortical osteofibrous dysplasia of long bone and its relationship to adamantinoma. A clinicopathologic study of 30 cases. *Am J Surg Pathol*, 1992; **16**:282-290.
- 10 Czerniak B, Rojas-Corona RR, Dorfman HD. Morphologic diversity of bone adamantinoma. The concept of differentiated (regressing) adamantinoma and its relationship to osteofibrous dysplasia. *Cancer*, 1989; **64**:2319-2334.
- 11 Berckholtz C, Valenti JR, Marigil MA. Displasia osteofibrosa de la tibia. A propósito de dos casos. *Rev Orthop Traum*, 1987; **31**(IB):499-501.
- 12 Garbayo AJ, Ayala H, Reparaz J. Displasia osteofibrosa, ¿una entidad exclusiva de tibia y peroné? *Rev Orthop Traum*, 1990; **34**(IB):514-516.
- 13 Keeney GL, Unni K, Beabout JW, Pritchard DJ. Adamantinoma of long bones. *Cancer*, 1989; **64**:730-737.
- 14 Benassi MS, Campanacci L, Gamberi G, Ferrari C, Picci P, Sangiorgi L, Campanacci M. Cytokeratin expression and distribution in adamantinoma of the long bones and osteofibrous dysplasia of the tibia and fibula. An immunohistochemical study correlated to histogenesis. *Histopathology*, 1994; **25**:71-76.