

Instituto Traumatológico — Director: Prof. José L. Bado

DISPLASIA FIBROSA DE LOS HUESOS (*)

Dr. Hebert Cagnoli

En 1889 Recklinghausen presentó a la Sociedad Médica de Estrasburgo un caso de "osteítis deformante constituída por tumores" y dos años más tarde, en 1891, en la publicación que se hizo en homenaje a Virchow describió 6 casos de "osteítis fibrosa y deformante". Estudiados estos casos a la luz de los conocimientos actuales se comprueba que cuatro de ellos deben ser considerados como Enfermedad de Paget y dos son claros ejemplos de la afección que lleva el nombre de Recklinghausen.

Existe pues en el trabajo de Recklinghausen confusión entre enfermedad de Paget y osteítis fibrosa generalizada, y esta confusión se hizo aún más evidente en las publicaciones posteriores al englobar bajo el término de osteítis fibrosa procesos muy diversos que tenían como lazo común el substracto anatómico de la fibrosis.

La osteítis fibrosa y su relación con la histofisiología del hueso

¿Qué motivos han llevado a confundir procesos que actualmente guardan en la nosología lugares tan distintos? El substracto anatómico común, la fibrosis, ha sido la causa de ese estado confusional. La fibrosis representa una reacción común del tejido óseo frente a todo proceso que lleve a una rápida desmineralización, sea cualquiera la causa provocadora inicial.

Desaparecido el calcio de la sustancia intercelular, va a quedar un espacio que será ocupado por el tejido conjuntivo vas-

(*) Trabajo presentado en la Sociedad de Cirugía el 2 de julio de 1952.

cular de neoformación que se origina por metaplasia de las células preexistentes o por proliferación del tejido conjuntivo ya presente; y este tejido joven va a pasar al estado adulto terminando en tejido conjuntivo fibroso. En esta forma el tejido óseo es sustituido por tejido fibroso.

La alteración primitiva que provoca la desmineralización no es de ninguna manera siempre la misma, pero en cambio la respuesta final, la etapa terminal de ella será siempre uniforme, siempre será la misma: la osteítis fibrosa.

Los procesos iniciales que provocan la migración cálcica pueden ser:

- a) Trastorno glandular paratiroideo. (Recklinghausen).
- b) Perturbación del equilibrio ácido básico. (Raquitismo renal).
- c) Perturbación metabólica conocida. (Dieta rica en fósforo y pobre en calcio).
- d) Perturbación metabólica desconocida. (Enfermedad de Paget).
- e) Perturbación del metabolismo de los lípidos. (Granulomatosis lipoidica. Schuller-Christian).

Vemos, pues, que la osteítis fibrosa es solamente un síndrome anatómico.

Enfermedades que equivocadamente se habían englobado en este síndrome, fueron retiradas de él, como los quistes óseos esenciales después de la magnífica descripción de Mickulicz en 1904 y los tumores a células gigantes conocidos desde Nelaton.

En etapas sucesivas se separaron de la enfermedad de Recklinghausen afecciones como el Paget, las malacias óseas y la lipoidosis.

La enfermedad de Recklinghausen

La etapa definitiva del conocimiento de la osteodistrofia fibroquística de Recklinghausen se cumplió recién en 1925 cuando Mandl, encontró en un caso un adenoma de la paratiroides, lo extirpó y obtuvo una clara y rápida mejoría de los síntomas clínico-biológicos y de las lesiones óseas.

Clinicamente esta enfermedad se presenta, al igual que todas

aquellas afecciones que disminuyen la resistencia del esqueleto, por dolores, por una fractura patológica o por una deformación ósea. A esos síntomas pueden agregarse tumoraciones del tamaño de una nuez en correspondencia con un hueso (tumores marrones de tibia, radio, maxilar), trastornos urinarios debido a litiasis, incrustaciones calcáreas del riñón o nefroesclerosis y síntomas neuromusculares como astenia y atonía.

El estudio radiográfico nos orienta hacia el diagnóstico, puesto que el hueso se va a encontrar modificado:

- 1) por áreas osteolíticas redondas y ovalares del tipo quístico.
- 2) por una cortical adelgazada y erodada del lado medular.
- 3) En correspondencia con esas cavidades el hueso puede presentarse "soplado", con la particularidad que el aumento de volumen va a estar localizado al sector quístico.
- 4) Fracturas y deformidades óseas pueden asociarse a la lesión osteolítica.
- 5) Un hecho de singular importancia es la osteoporosis generalizada de todo el esqueleto. Los huesos presentan una gran radiotransparencia llegando a veces a tener una densidad aún menor que la de las partes blandas.

El síndrome humoral es el que nos lleva a la confirmación diagnóstica: Hipercalcemia e hiper calciuria con hipofosfatemia. Las fosfatasas se encuentran siempre aumentadas.

Los hechos fundamentales del examen anatomo-histológico son la destrucción trabecular por obra de los osteoclastos y la proliferación del tejido fibroso.

La enfermedad de Recklinghausen es la segura expresión del hiperparatiroidismo y por ser una osteopatía endocrina que provoca un trastorno del metabolismo todo el esqueleto se presenta atacado.

Por ello no hay formas localizadas del Recklinghausen. Sintéticamente podemos decir:

1. Es una enfermedad generalizada.
2. No hay Recklinghausen a forma localizada.

3. No hay Recklinghausen sin hipertrofia paratiroidea.
4. No hay Recklinghausen sin síndrome humoral.

Es a Albright y a Lichtenstein que corresponden el mérito de haber separado de la enfermedad de Recklinghausen formas localizadas que tienen caracteres definidos.

Síndrome de Albright

En 1937 Albright describió un síndrome que presentaba personalidad propia y que ya había sido observado por Weil en 1922 y Snapper en 1932.

Se presenta en las niñas y con los siguientes caracteres:

1) *Lesiones óseas* con el aspecto clínico-radiográfico y el carácter histológico de las fibrosis, presentando topográficamente una marcada tendencia a la unilateralidad.

2) *Pigmentación cutánea* con manchas más o menos extendidas del tipo "café con leche" y teniendo habitualmente una distribución sobre el lado del cuerpo en que el esqueleto está atacado.

3) *Disfunción endocrínea* cuyo hecho más saliente es el desarrollo sexual prematuro. El crecimiento puede encontrarse modificado, los puntos de osificación aparecen precozmente y la soldadura de los cartílagos conjugales se realiza antes de las épocas normales.

4) No hay síndrome humoral determinado. El calcio y el fósforo son normales y sólo se encuentra un aumento de las fosfatasas.

La patogenia de este proceso es considerada como un trastorno neurológico del hipotálamo.

Veamos una observación:

E. D. a los 4 años se produce una fractura patológica del antebrazo. El estudio radiográfico muestra que la solución de continuidad asentaba sobre una modificación quística del radio. A los 3 años habían aparecido pérdidas sanguinolentas con las características del corrimiento menstrual y se habían repetido cada tres o cuatro meses. A nivel de la región sacra presentaba una mancha pigmentaria tipo "café con leche". Esa niña es estudiada en el Instituto de Endocrinología desde hace 13 años, habiendo sido su crecimiento exagerado en relación con su edad. La calcemia y las fosforemia han sido siempre normales y las fosfatasas sanguíneas se

han mostrado elevadas, alrededor de 20 unidades Bodansky. Presenta además modificaciones óseas más o menos extendidas, del tipo quístico, a nivel de ambos húmeros, los dos antebrazos, el coxal, el fémur y la tibia del lado derecho. (Fig. 1 y 2).

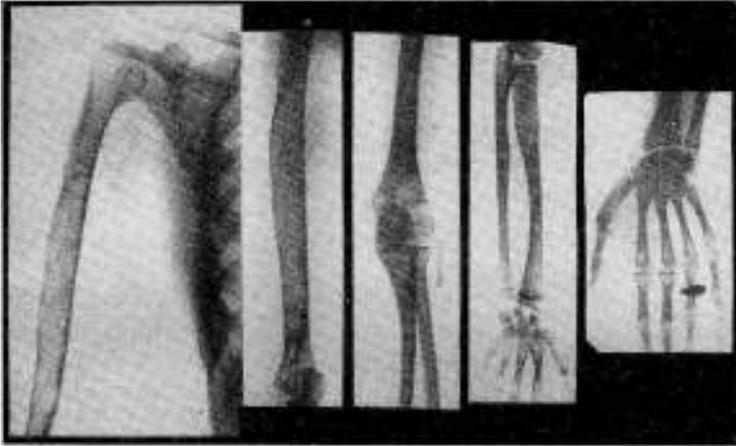


FIG. 1. — Enfermedad de Albright



FIG. 2. — El mismo caso de la figura anterior

La displasia fibrosa

El síndrome de Albright se presentaría solamente en el sexo femenino; pero aparecieron observaciones de hombres en los que

a la lesión ósea se le asociaban discromías. Para poderlas encuadrar dentro del síndrome descrito se buscaban modificaciones en los caracteres sexuales y al no encontrarlas se descubrían casos que estaban en las fronteras del Albright.

En 1938 Lichtenstein, reunió bajo el nombre de displasia fibrosa poliostótica un cierto número de lesiones esqueléticas que habían sido descritas bajo etiquetas diversas. Hacía notar que

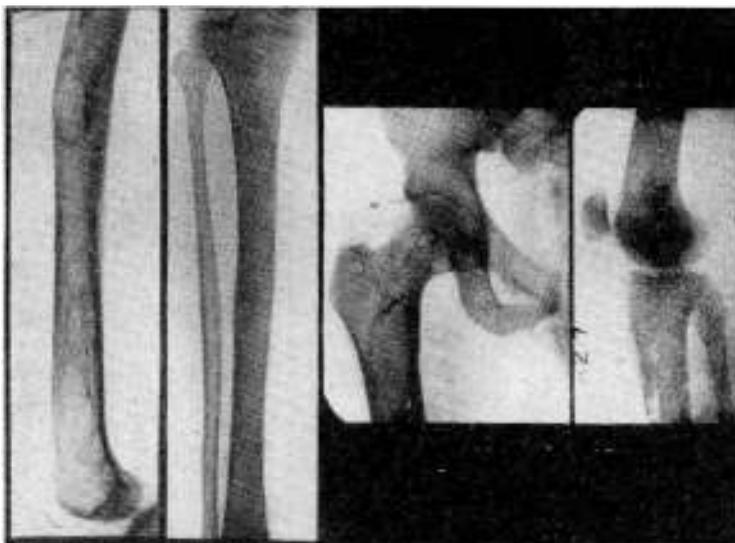


FIG. 3. — Hombre de 43 años con lesiones radiográficas que toman el aspecto de "colada de cera" • "columna de humo".

fué Jaffe el que había llamado su atención sobre las anomalías esqueléticas que afectaban a varios huesos, predominantemente en forma unilateral.

En 1942 en un trabajo de ambos autores se incluyen casos localizados a un solo hueso y consideran que forman una nueva entidad nosológica en la que debe incluirse también el síndrome de Albright.

Se encuentra constituido, así, el cuadro patológico que ac-

tualmente se conoce bajo el término de displasia fibrosa. Albright había llamado a la enfermedad descrita por él, osteítis fibrosa diseminata recordando que la enfermedad de Recklinghausen era llamada osteítis fibrosa generalizada.

Lichtenstein y Jaffe, que son los que han bautizado a esta afección con el nombre que utilizamos, no aceptan el término de

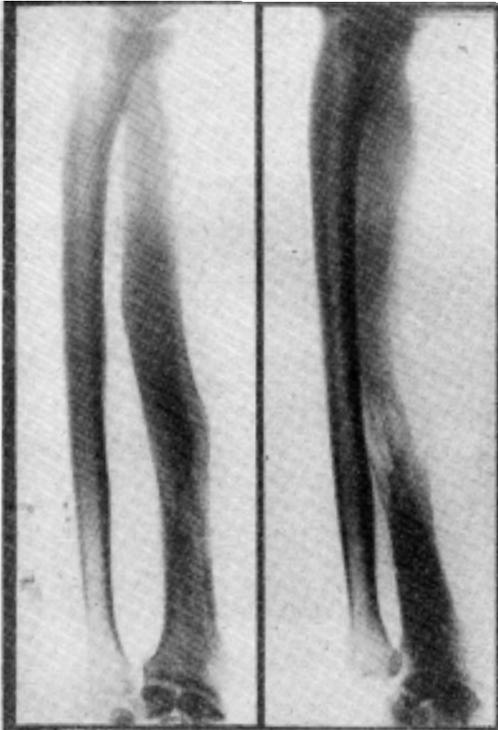


FIG. 4. — Hombre de 58 años. Aspecto fibroso "en estrías" de una lesión monostótica que parece detenida en su evolución.

osteítis fibrosa porque les recuerda un origen inflamatorio y además, porque los autores germánicos engloban bajo este nombre procesos muy diversos. Se han utilizado múltiples designaciones para caracterizar a esta afección, pero consideramos inoportuna su repetición.

Frecuencia. — Desde la descripción de Jaffe y Lichtenstein las casos publicados han sido numerosos, no aceptando ya más la forma localizada de la enfermedad de Recklinghausen. En las distintas publicaciones se separan de esta enfermedad muchos

casos que actualmente se consideran típicos ejemplos de displasia fibrosa.

Cassuccio, estudiando los 13 casos de Recklinghausen, que se encontraban archivados en el Instituto Rizzoli, encontró que 4 correspondían a displasia fibrosa. En su libro reúne 9 casos de esta enfermedad.

En la Argentina, Perruelo en 1950, describe 4 casos, y en



FIG. 5. — Mujer de 48 años que consulta 5 años antes por deformación dolorosa del muslo. En el seno de las cavidades "quisticas" (areolas llenas de tejido fibroso) hay acúmulos diversos de precipitaciones cálcicas.

octubre del mismo año, Valls y Schajowicz en la Revista de Ortopedia y Traumatología de Buenos Aires publican un muy interesante trabajo sobre el particular; debemos hacer resaltar la importante descripción anatómo-patológica que realizan y el elevado número de casos reunidos que llegan a la elevada cifra de 26 que creemos sea la casuística más importante publicada hasta ahora.

Edad. El mayor número de los casos se encuentra en la edad infantil y en la adolescencia, y es en esta etapa de la vida que se hallan las formas más severas. Pero también esta modificación del esqueleto puede encontrarse en el adulto, donde siempre adquiere carácter de mayor benignidad, considerándose que corresponden a formas cicatrizadas.

Estudio anatomo-patológico.— Macroscópicamente se ve un adelgazamiento de la cortical y la cavidad medular casi comple-

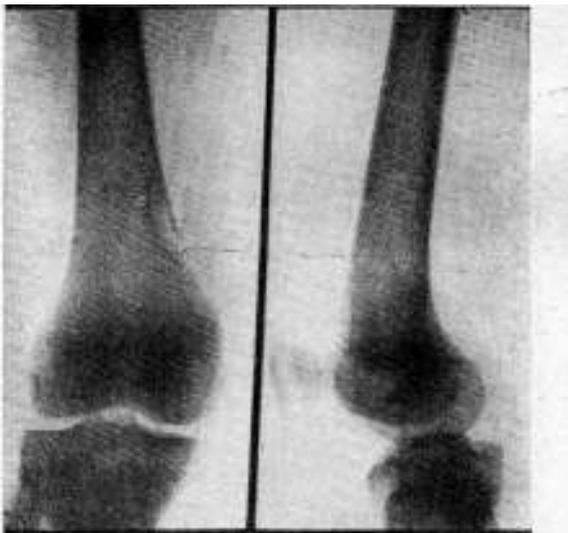


FIG. 6. — En la intervención se retiró tejido fibroso y una sustancia tipo masilla, color amarillo azufre.

tamente llena de un tejido fibroso blanco grisáceo que en su interior tiene pequeñas cavidades quísticas. En el seno de esa masa fibrosa puede haber zonas de aspecto rojizo debidas a la hemorragia.

Al examen microscópico, la médula ósea está sustituida por un tejido conjuntivo rico en células del tipo fibroblástico, en el interior del cual, hay gran número de trabéculas óseas neoformadas del tipo osteoide, parcial o totalmente calcificadas.

En la superficie de esas trabéculas se observan hileras de osteoblastos que a menudo alternan con osteoclastos. En zonas más alejadas se ven acúmulos hemorrágicos y células a mieloplaxas. Raramente se pueden encontrar grupos de células xantomatosas.

En las formas monostóticas no se encuentra tejido cartilaginoso el que existe en las formas poliostóticas.

Este cuadro anatómo-patológico es para muchos autores igual al de la enfermedad de Recklinghausen. Cassuccio afirma que las diferencias que existen, son sólo en cantidad habiendo en la displasia una mayor actividad osteoblástica, un aumento del tejido osteoide y una aposición osteofítica marginal de evidente función periostal.

Sintomatología.— Los dolores, las deformidades y las fracturas espontáneas son los signos comunes a las lesiones que dis-

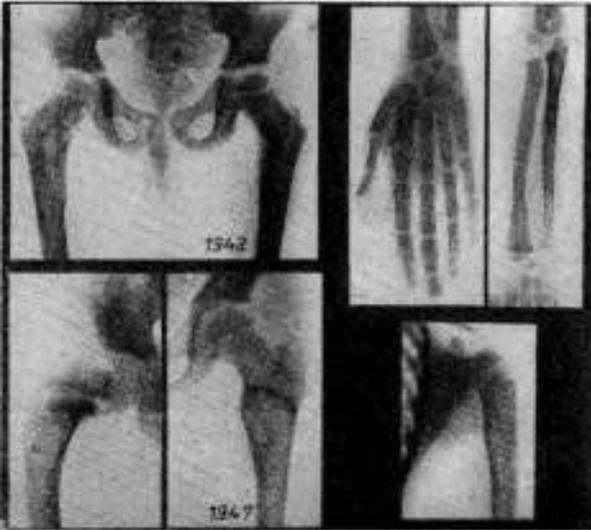


FIG. 7. — Niño de 12 años que al comenzar a caminar al año, lo hace claudicando, lo que lo llevó a consultar. Manchas pigmentarias del dorso. Se ve la deformación que sufrió el extremo superior del fémur en una evolución de 5 años.

minuyen la resistencia del esqueleto. En este cuadro patológico hay un hecho negativo que adquiere gran importancia y es que las condiciones generales del paciente no se encuentran interesadas. Es un carácter distintivo muy notable con la enfermedad de Recklinghausen. Debemos subrayar que en la distrofia ósea, la enfermedad está localizada al hueso, en cambio en la enfermedad de Recklinghausen la lesión ósea es solamente expresión de una enfermedad general.

Pueden ser atacados todos los huesos de la economía aunque la lesión predomina en el fémur, la tibia, el húmero y el radio. Se ha pretendido describir agrupamientos de tipo hemipléjico

o en "cadena", pero los huesos atacados no tienen una sistematización electiva.

De acuerdo a como se presentan se pueden subdividir en distintas formas:

- | | | | | |
|----|---------------------|---|---------------------------------|------------------------------|
| 1) | Forma monostótica | { | lesión única | |
| | | | lesión a varios focos | |
| 2) | Forma polioestótica | { | limitada a pocos huesos o a los | |
| | | | huesos de un solo miembro. | |
| 3) | Forma polioestótica | { | afectando | } a) sin síntomas externo |
| | | | muchos huesos | |

Exámenes de laboratorio.— La única modificación que se puede encontrar en el cuadro humoral de estos pacientes es un aumento de las fosfatasas sanguíneas.

Estudio radiográfico.— 1) Lo primero que tenemos que hacer notar es que la zona de hueso no atacada conserva su característica normal, hecho muy importante que sirve para diferenciarla de la enfermedad de Recklinghausen.

2) El hueso atacado a veces puede aparecer deformado, otras fracturarse por encontrarse su resistencia disminuída. Un hecho singular es que el miembro afectado a veces no sólo está deformado sino que ha crecido en longitud.

3) La lesión osteolítica puede presentar un aspecto pseudoquístico, único o múltiple con tabiques en su interior o con estrías. Otras veces el hueso se muestra en las radiografías con un aspecto muy particular como "colada de cera" o como lo describen los franceses en "columna de humo" (Fig. 3). En algunos casos las zonas de desmineralización modifican la densidad del hueso, sin llegar a la lisis quística y ofrecen un marcado contraste con las zonas limítrofes que están condensadas. Esto ha llevado a algunos autores, como a Cassuccio quien bien lo hace notar, a confundir esta imagen con una que es completamente opuesta, como es la osteosis eburnizante o enfermedad de Putti-Léri.

Nosotros hemos comprobado en algunos casos que el hueso presentaba estrías (Fig. 4) y en otros, en el seno de la zona

osteolítica, acúmulos irregulares como de precipitaciones calcáreas (Fig. 5).

4) La cortical está íntegra pero adelgazada en correspondencia con la lesión.

5) Frente a esa lesión el hueso puede presentarse a veces con el aspecto "soplado".

Etiopatogenia. — En este capítulo se entra en las tinieblas de las hipótesis. No hay hechos positivos que nos permitan comprender, cual ha sido la causa de la modificación que sufre el



FIG. 8. — Joven de 19 años. Fractura a los 6 años de edad y re-fractura poco tiempo después a nivel del extremo superior del fémur.

hueso. Lichtenstein considera que es un trastorno de la función o del desarrollo del mesénquima osteoformador que sustituye la sustancia medular por tejido fibroso que por metaplasia nos ofrece en su interior trabéculas cartilaginosas. Otros creen que las formas localizadas se deben a un trastorno de la inervación simpática como lo quería Putti para la osteosis eburnizante.

Freund y Meffert, consideran a la afección como un estado cicatrizal secundario. Snapper considera que la displasia fibrosa es un estado cicatrizal de una granulomatosis lipídica. Llega a afirmar, que todo cuadro con las características que hemos descrito, si no es una enfermedad de Recklinghausen es una lipoidosis.

Valls y Schajowicz en aquellos casos que Jaffe y Lichtenstein describen con el término de fibroma no osteogénico, como

una nueva entidad han encontrado relación estrecha con el granuloma histiocitario con o sin células xantomatosas. Consideran pues que se tratan de granulomas histiocitarios xantomatizados, en vías de cicatrización fibrosa. Nosotros consideramos que el fibroma no osteogénico no tiene motivo de existir como nueva entidad nosológica y que es una forma localizada de la displasia fibrosa. En uno de nuestros casos en la intervención, hemos

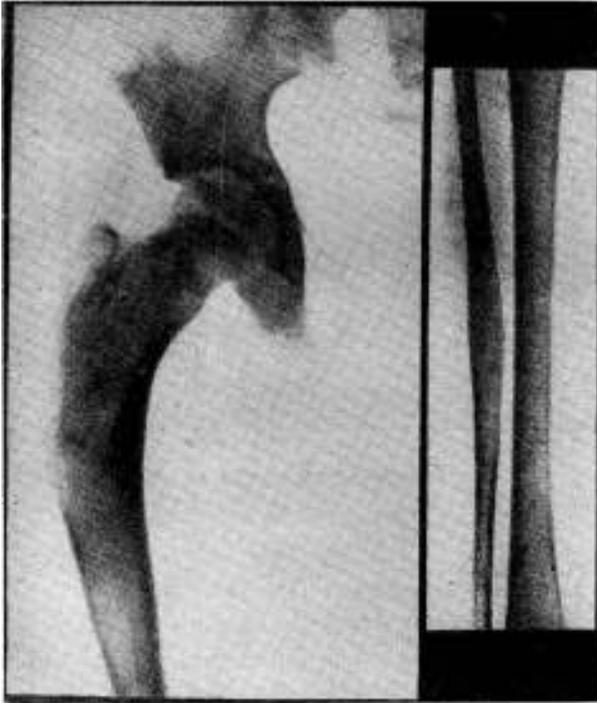


FIG. 9. — Niña de 12 años que consultó por dolores. Biopsia Dr. Brachetto Brian.

encontrado un tejido fibroso acompañado de una sustancia amorfa amarillenta como se describe en el xantoma (Fig. 6).

Curso y pronóstico. — En la niñez y en la adolescencia el proceso progresa localmente y puede tomar nuevos huesos. Se considera que al final de la adolescencia el proceso se encuentra detenido. Se han descrito observaciones de casos que han sufrido la transformación sarcomatosa.

Tratamiento. — Sólo la cirugía es útil para las lesiones localizadas y accesibles; es necesario en esos casos realizar el cure-

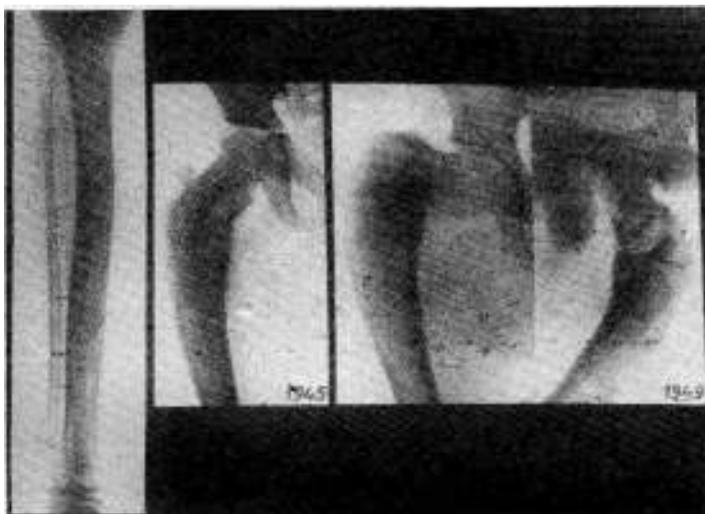


FIG. 10. — Niño de 12 años

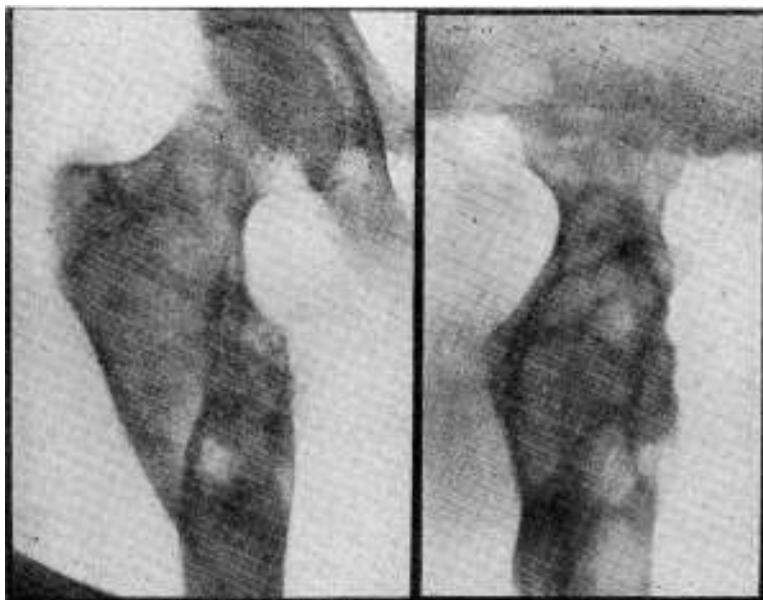


FIG. 11. — Hombre de 25 años. Fractura patológica que muestra la modificación del extremo superior del fémur; en la biopsia se retiró tejido fibroso.

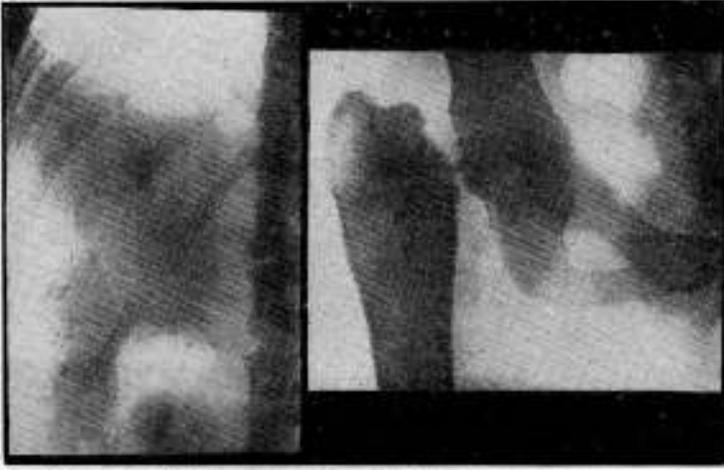


FIG. 12. — Pseudo-artrosis del cuello del fémur. Se exploraron las paratiroides (Dr. Roglia), que se encontraron normales.

taje y el relleno con injertos. Actualmente en lesiones con características similares se puede realizar el trasplante óseo homólogo. La cirugía también debe actuar para corregir deformidades, aunque hay que ser muy cauteloso en la indicación.

La Röntgenterapia y los rayos ultra violetas han sido usados, pero pueden llevar a una necrosis de la cortical adelgazada.

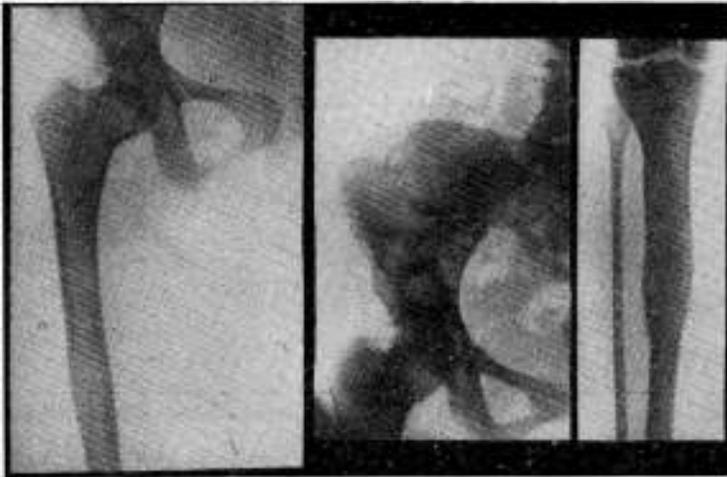


FIG. 13

El calcio, la vitamina C y B han sido usadas, pero no se puede afirmar que sean útiles.

CASUÍSTICA

Hemos estudiado 11 casos de Displasia fibrosa de los huesos que han sido certificados por los resultado biópsicos.

Consideramos, al igual que Valls y Schajowicz, que la displasia fibrosa monostótica pueda ser la etapa final de procesos de diversa etiología (xantomatosis, procesos inflamatorios).

Clínicamente seis casos se presentaron por el síntoma fractura y los restantes por dolor y claudicación.

El aspecto radiográfico es muy diverso: forma quística, areolar; en fibras, en columna de humo.

Los casos en niños han sido progresivos y a múltiples localizaciones en cambio, los procesos del adulto en la observación realizada en período de tiempo más o menos largo, se han mostrado estacionados como si hubieran llegado a la etapa cicatrizal.

Una de nuestras observaciones corresponde a un típico síndrome de Albright.

BIBLIOGRAFIA

- ADAMS, C. A.; COMPERE, E. L.; JERAME, J. — Regional fibrocystic disease. *Surg. Gyn. Obst.* 71: 22, 1940.
- ALBRIGHT, F.; REIFENSTEIN, E. C. — The parathyroid gland and metabolic bone disease.
- ALBRIGHT, F.; SCOVILLE, W. B.; SULKOWITOH, H. W. — Syndrome characterized by osteitis fibrosa disseminata, areas of pigmentation and gonadal dysfunction. *Endocrinology.* 22: 411, 1938.
- CASUCCIO, L. — Osteopatie rare. Ediz. Scientific. Istituto Rizzoli. 1949.
- CASUCCIO, C.; GHERLINZONI, G. — Lipoidosi ossea localizzata. *Chir. Org. Mov.*, 32: 271, 1948.
- COPELLO, O. — Displasia fibrosa monostéitica. *La Prensa Médica Arg.*, 36: 1271, 1949.
- COLEMAN, M. — Osteitis fibrosa disseminata. *Brit. J. Surg.* 26: 705, 1939.
- FERRERO, L. — La maladie de Jaffe-Lichtenstein (Osteofibromatosis legítima). *Presse Med.* 13: 142, 1947.
- LICHTENSTEIN, L. — Polyototic fibrous dysplasia, *Arc. Surg.* 36: 874, 1938.

BOLETÍN DE LA SOCIEDAD DE CIRUGÍA DEL URUGUAY

MAROTTOLI, O. — Osteosis lipóidica. Bol. Soc. Cir. Bs. Aires, 19: 742, 1935.

MONDOR, H.; DUCROQUET, R.; SEGES, L.; LAURENCE, G. — Un cas d'osteite fibrogeodique disseminée avec pigmentation cutannée. J. Child. 61: 590, 1941.

PERRUELO, N. — Displasia fibrosa. Rev. Ortop. Traumatol. Vol. 19: 274, 1950.

SNAPPER, I. — Medical clinics on bone diseases. New York, Interscience Publishers Inc., 1943.

Ver Bibliografía completa en Valls y Schajowicz. Revista de Ortopedía y Traumatología. Octubre 1950. Págs. 83 - 119.

Dr. Bermúdez. — Voy a hacer uso de la palabra simplemente para felicitar al Dr. Cagnoli por la brillantez de su presentación, por la abundancia del material y la completa documentación que nos aporta y para destacar y expresar el deseo —que creo que tiene toda la Sociedad de Cirugía— de que la escuela traumatológica del Uruguay siga colaborando con la presentación de trabajos tan interesantes en nuestra Sociedad de Cirugía, porque ello significa un aporte informativo muy valioso para todos nosotros.

