

DISPLASIA FIBROSA

Dr. HEBERT CAGNOLI

En 1938 Lichtenstein emplea el término de *Displasia fibrosa*, para denominar a una afección ósea que, anatomopatológicamente, se caracteriza por la hiperplasia fibrocelular con metaplasia ósea conjuntiva; anomalía congénita del desarrollo esquelético, con claras ramificaciones endocrinas en algunos casos, que puede afectar a uno o muchos huesos.

El substracto anatómico fibroso que se encuentra en múltiples y diversas afecciones se ha prestado durante muchos años al confusionismo.

En 1876 Sir James Paget describió una entidad clínica que denominó osteítis deformante y que desde entonces lleva su nombre.

En 1889 Recklinghausen presentó a la Sociedad Médica de Estrasburgo un caso de "osteítis deformante constituida por tumores" y, dos años más tarde, en 1891, en la publicación que se hizo en homenaje a Virchow, describió 6 casos que, estudiados a la luz de los actuales conocimientos, se comprende 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 y que en 1926 Mandl demostró en forma definitiva su origen endocrino.

La osteítis fibrosa es solamente un síndrome sintomático, puesto que la fibrosis representa una reacción común del tejido óseo frente a cualquier proceso, que lleva a una rápida desmineralización, sin importar la causa inicial provocadora.

En 1904 Mickulicz separó del grupo de las osteítis fibrosas a los quistes óseos esenciales.

En 1922 Weil encuentra lesiones óseas particulares en una niña de 9 años, que consultó por fracturas iterativas y que

presentaba pigmentación anormal de la piel y pubertad precoz. Cuadro similar fue encontrado en 1932 por Snapper y en 1937 por Mac Cune y Bruch.

En 1937 Albright y colaboradores le dan a ese síndrome personalidad propia, describiendo sus caracteres:

- 1) Lesiones óseas con el aspecto histológico de la fibrosis.
- 2) Pigmentación cutánea.
- 3) Disfunción endocrínea cuyo hecho más saliente es el desarrollo sexual precoz en las niñas.
- 4) Ausencia de síndrome tumoral determinado.

Al año siguiente, Albright, Scoville y Suljowitch, describen casos similares en varones sin trastornos genitales.

Para la escuela de Albright posiblemente se trataría de un trastorno neurológico en la región hipotalámica o embrionaria.

En 1944 Tanhauser habla de un trastorno neurológico como provocador del síndrome. El crecimiento anormal del hueso en la base del cráneo provocará, secundariamente, las modificaciones hipotalámicas responsables del cuadro anatomoclínico.

En 1938 Lichtenstein reúne bajo el nombre de displasia fibrosa poliostótica, un cierto número de lesiones esqueléticas que habían sido descritas bajo distintas etiquetas. Hace notar que fue Jaffe el primero que había llamado su atención sobre las anomalías esqueléticas que afectaban a varios huesos, predominantemente en forma unilateral.

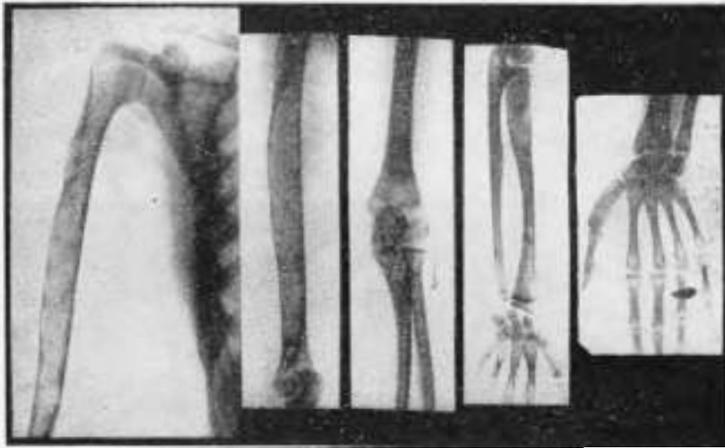
En 1942 en un trabajo de ambos autores se incluyen casos localizados a un solo hueso y consideran que forman una nueva entidad nosológica en la que debe incluirse el síndrome de Albright.

Se constituye así, con personalidad bien definida, el cuadro patológico que Lichtenstein y Jaffe bautizan con el término de displasia fibrosa.

COMO SE PRESENTA CLINICAMENTE

La displasia fibrosa puede presentarse en la clínica, en tres formas:

1º) Una fractura patológica. Muestra la existencia de modificaciones óseas patológicas que llevan al diagnóstico de la enfermedad.



Figs. 1 y 2.— Un caso de enfermedad de Albright.

En nuestra casuística de 15 casos, la tercera parte (5 casos) demostraban la existencia del proceso debido a una fractura que llevaba al estudio radiográfico del miembro.

2º) La deformación del miembro afectado por el proceso es probablemente la forma más común de presentarse la enfermedad. En nuestros 15 casos, 8 se evidenciaban por una deformidad.

La deformidad puede tener varias expresiones: puede ser una tumefacción localizada, por ejemplo, en una zona costal o en un metacarpiano. En otros casos es la deformidad de un

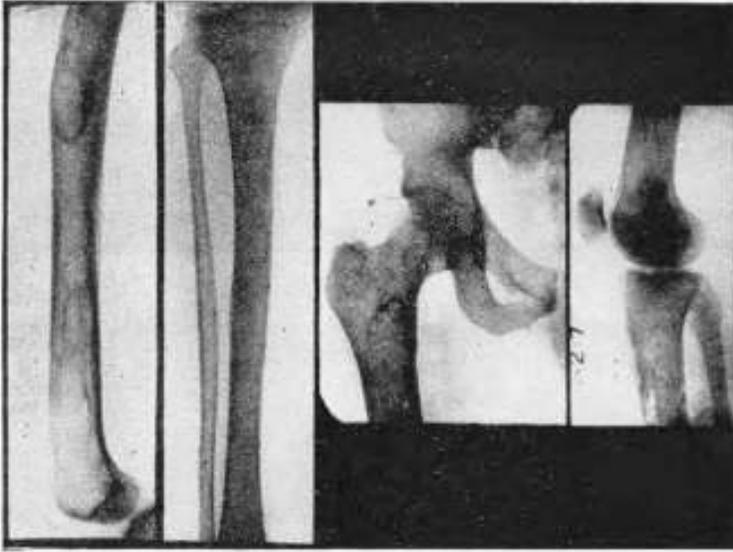


Fig. 3.— Hombre de 43 años con lesiones radiográficas que toman el aspecto de “colada de cera” o “columna de humo”.

hueso, como una gran incurvación del fémur o del radio. En otras oportunidades la deformación localizada a un sector, lleva a un trastorno de la función que es lo que evidencia la lesión ósea modificadora de la morfología, como, por ejemplo, una coxa vara, provocada por una displasia que reblandece el cuello del fémur.

3º) El dolor, que si bien acompaña a todos los síntomas anteriores, en algunas oportunidades, como en los casos de lesiones muy localizadas, puede ser el único síntoma y el que lleva al estudio radiográfico.

4º) En algunos casos las modificaciones óseas que se evidencian por sí misma o por una fractura, asientan en una niña que tiene pubertad precoz, y una pigmentación cutánea con manchas más o menos extendidas del tipo “café con leche”.

Se trata del síndrome descrito en 1937 por Albright.

Sintetizando, podemos decir que la displasia fibrosa puede presentarse:

- 1) Como una modificación anatómica provocadora solamente de una modificación de la morfología.
- 2) Como un trastorno funcional, generalmente una claudicación, secundaria a una modificación de la morfología.
- 3) Sin modificaciones de la morfología externa o de la función, siendo un hallazgo radiológico accidental o promovido por el síntoma dolor.

LA IMAGEN RADIOGRAFICA

Debemos subrayar algunos hechos:

1º) El hueso en el que asienta la lesión puede presentarse deformado, ensanchado, expandido, con la cortical adelgazada, su resistencia se presenta disminuida y, como ya hemos hecho notar, a su nivel se producen en muchos casos fracturas patológicas.

2º) La zona de hueso no atacada conserva sus características normales, hecho importante que sirve para realizar la diferenciación con la enfermedad de Recklinghausen.

3º) La lesión osteolítica puede presentar aspectos diversos que, como dice Jaffe, están determinados esencialmente por los caracteres del tejido de sustitución interna y por los efectos de este tejido sobre la cortical. En aquellos casos en que ese tejido de sustitución está escasamente osificado, la sombra será muy radiotransparente. Se comprenden así los distintos aspectos que pueden presentarse.

Cuando el tejido óseo que acompaña al substrato fibroso es escaso, la imagen será transparente, de aspecto pseudoquistico con o sin tabiques en su interior o con estrías.

Si existe una marcada osificación, tomará el aspecto que Jaffe compara al vidrio esmerilado. Si en el tejido de sustitución existen abundantes masas cartilaginosas se tendrá la impresión de “nubes de humo” o “columnas de humo” o de “colada de cera”. A veces, ese tejido sustitutivo ha erodado la cortical y distendido la cortical neoformada, presentándose la lesión con aspecto multilobular o de hueso “soplado”.

LA DISTRIBUCION DE LAS LESIONES

Todos los huesos pueden ser atacados, aunque la lesión predomina en el fémur, la tibia, el húmero y radio. En nuestros 15 casos había 8 localizaciones en el fémur, 8 en la tibia, 3 en el húmero, 3 en el coxal, 2 en el radio, en costillas, vértebra, metatarsiano y en el peroné.

Se ha pretendido describir agrupamientos del tipo hemipléjico o “en cadena”, pero los huesos atacados no tienen una sistematización electiva. De acuerdo al hecho que las lesiones se distribuyen en uno o múltiples huesos, se han hecho clasificaciones, aunque en la práctica la lesión se presenta en un solo hueso o en más de un hueso, dando lugar a las formas monostóticas y poliestóticas.

Tendríamos así una clasificación derivada de su distribución:

1º) Forma monostótica:

- a) lesión única, localizada,
- b) lesión a varios focos, difusa, invadiendo todo un hueso.

2º) Forma poliestótica:

- a) sin síntomas externos,
- b) síndrome de Albright.

Respecto a la displasia fibrosa monostótica, si bien desde Lichtenstein y Jaffe se considera que es una forma de displasia fibrosa, Schlumberger considera que se trata de una entidad completamente distinta. Dos razones le permiten hacer esa diferenciación:

En ningún síndrome de Albright se ha encontrado una forma ósea localizada y en el estudio anatomopatológico de las formas localizadas, nunca se han encontrado nódulos o islotes de cartílago como se presentan en la forma poliostótica.



Fig. 4.— Hombre de 58 años. Aspecto radiográfico "en estrías".
Lesión monostática detenida en su evolución.

Freund y Neffert consideran a la displasia fibrosa monostática como un estado cicatrizal secundario, y Snapper afirma que es un estado reparativo de cicatrización de una granulomatosis lipoidica. Se trataría, pues, de una hiperplasia conjuntiva vascular ósteoformadora, que si bien su función primera era la de reparar el tejido óseo como en una fractura, se desarrollaría en forma anárquica, dando una hiperplasia de caracteres tumorales benignos. Existiría, pues, en la etiología, un an-

tecedente traumático provocador. Pero, como veremos más adelante, el problema más importante que plantean las lesiones monostóticas, en particular cuando son localizadas, es respecto a su diagnóstico, ya positivo o diferencial con otras lesiones localizadas del hueso y, en particular, con el fibroma óseo.

EXAMENES DE LABORATORIO

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

ANATOMIA PATOLOGICA

El *estudio macroscópico* de la lesión, muestra la cavidad medular ocupada por un tejido fibroso blanco-grisáceo que, en algunos casos, presenta en su interior, pequeñas cavidades quísticas y zonas de aspecto rojido debido a hemorragia.

La cortical ósea se presenta adelgazada.

El *estudio microscópico*: El proceso dominante es la sustitución de la médula ósea por una hiperplasia del tejido conjuntivo vascular, compuesto de fibroblastos fusiformes, jóvenes o maduros, y fibras colágenas.

En el seno de este tejido fibroso se encuentran trabéculas óseas neoformadas, de tamaño y forma variable, dispuestas irregularmente, en su mayoría osteoides, parcial o totalmente calcificadas. En la superficie de estas trabéculas óseas se encuentran osteoblastos alternando con osteoclastos.

Alrededor de los vasos se pueden hallar, con la ayuda de coloraciones especiales de grasa, células xantomatosas, acúmulos de células gigantes y gránulos de hemosiderina.

En las displasias fibrosas poliostóticas, en el seno del tejido fibroso se presentan islotes de cartílago hialino. Nunca se ha descrito la existencia de tejido cartilaginoso en las formas monostóticas.

Schajowicz y Polak estudiando el material biopsico de las displasias fibrosas con la variante de del Río Hortega, han demostrado la naturaleza mesenquimal indiferenciada del osteoblasto de este proceso.



Fig. 5.—Deformación dolorosa del muslo en una mujer de 48 años. Aspecto quístico con zonas densificadas que en la intervención biopsica se comprobó que se trataban de aréolas llenas de tejido fibroso que tenían en su seno depósitos cálcicos.

DIAGNOSTICO

La fibrosis representa una reacción común del tejido óseo frente a los más diversos agentes patógenos agresores.

En las displasias fibrosas el proceso básico es la hiperplasia conjuntivovascular, en el seno del cual se desarrolla una metaplasia ósea, proceso que no difiere del que se observa en numerosos cuadros patológicos del hueso.

Si bien es difícil el diagnóstico clínico radiológico con el quiste óseo, el fibroblastoma, el granuloma histiocitario xanto-

matoso y, en algunos casos, con el tumor a células gigantes, la anatomía patológica puede realizar perfectamente esa diferenciación.

El granuloma histiocitario xantomatoso en vías de cicatrización es diferenciable con la displasia fibrosa; en cambio, en su etapa final el cuadro es idéntico.

El fibroblastoma benigno al que Jaffe y Lichtenstein le han dado personalidad, se considera como un tumor benigno del conectivo medular, diferenciable de la displasia fibrosa.

Valls y Schajowicz consideran que dos procesos que presentan caracteres clínicos e histológicos casi idénticos, no deben diferenciarse por el simple hecho que en las displasias se presentan esbozos de osteogénesis.

Por otro lado, afirman: que la existencia de abundante tejido xantomatoso no explica la hipótesis tumoral, puesto que este hallazgo habla a favor de su naturaleza granulomatosa o hiperplásica retículoendotelial, al igual que la curación espontánea observada por Ponsetti y Friedman en radiografías sucesivas. Para ellos, se trataría de granulomas histiocitarios xantomizados en vías de cicatrización fibrosa.

Fineschi, en cambio, diferencia claramente ambos procesos:

- a) la displasia fibrosa sería una enfermedad congénita del grupo de los trastornos de crecimiento;
- b) el llamado "fibroma no osteogénico" es un tumor benigno.

La diferenciación, si bien se hace radiográficamente, la anatomía patológica la realiza por la ausencia absoluta de fenómenos de osificación en el fibroblastoma.

Podríamos decir que la displasia fibrosa es una formación dinámica por la existencia de un tejido osteoide, osteoblastos y osteoclastos; en cambio, el fibrogranuloma es un tejido estático del tipo tumoral benigno.

En cuanto al diagnóstico diferencial con el llamado fibroma osteogénico, que sería un fibroblastoma benigno calcificado y que muchos autores lo consideran dentro del grupo de los osteomas, clínicamente tiene la particularidad de atacar los huesos del crá-

neo y de la cara e, histológicamente, los contornos osteoides de las trabéculas del llamado fibroma osteogénico, son tan abundantes y espesos, como escasos en la displasia.

El cuadro anatomopatológico de la displasia fibrosa es indiferenciable del que presenta la enfermedad de Recklinghausen para muchos autores, como Dockert y Valls y Schajowicz. El hallazgo de los tumores “pardos” permitirá el diagnóstico anatomo-

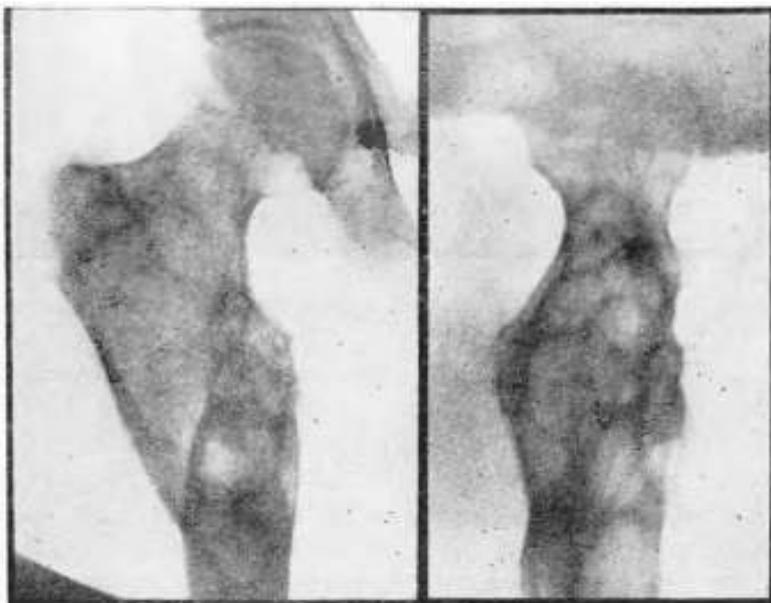


Fig. 6.— Hombre de 25 años. El síntoma inicial fue una fractura que permitió conocer la lesión patológica. En la biopsia se retiró tejido fibroso.

mopatológico, pero el hecho de ser una enfermedad generalizada, con un bien determinado síndrome humoral, no permite la confusión.

Casuccio afirma que la diferencia histológica que existe en ambos procesos 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.

Las displasias monostóticas de los huesos no tienen manifestaciones extraesqueléticas e histológicamente presentan el mismo aspecto que la displasia poliostótica, excepto en el hecho que nunca tienen tejido cartilaginoso. Radiográficamente, la imagen es igual que la de fibroblastoma benigno y solamente la anatomía patológica es capaz de realizar la diferenciación.

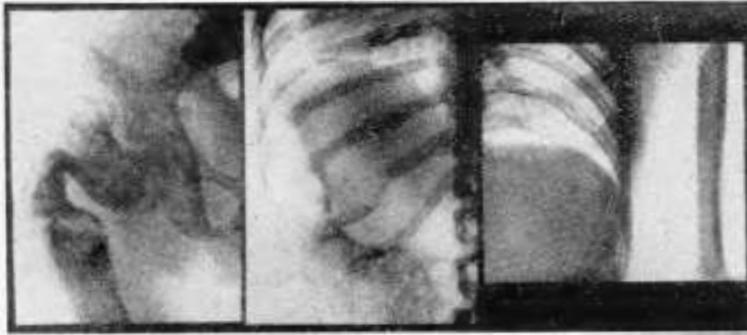


Fig. 7.— Se inicia el cuadro a los 6 años de edad con una fractura de la extremidad superior del fémur. A los 19 años se ve la gruesa deformidad que le provoca un déficit funcional acentuado. Se ven las lesiones del ilíaco, del húmero y de las costillas.

PATOGENESIS

En este capítulo se entra en las tinieblas de las hipótesis. Podemos separar, desde el punto de vista didáctico, las posibilidades patogénicas de las displasias fibrosas en grandes grupos.

1^o) Sería una anomalía congénita del desarrollo esquelético. La presencia en pleno tejido mesenquimatoso de masas cartilaginosas de volumen más o menos importante, relacionan a esta afección a la discondroplasia de Ollier, proceso displásico congénito innegable (Valls y Schajowicz). Sería, pues, un trastorno funcional del mesénquima ósteoformador.

2^o) Las relaciones hormonales de la displasia fibrosa son evidentes. El síndrome de Albright, que es una forma clínica de este proceso evidencia una participación sexual.

Albright y Reifstein consideran que la pubertad precoz se debe a una lesión hipotalámica con hiperplasia de las células basófilas de la pituitaria.

Tanhauser habla de un trastorno neurológico por crecimiento anormal del hueso en la base del cráneo, lo que provocaría modificaciones hipotalámicas secundarias.

3º) La displasia fibrosa sería el cuadro final reparativo, la proliferación reticulohistiocitaria que evolucionó hacia la línea fibrosa u osteoblástica, como proceso reaccional, frente a agresiones óseas de diversas etiologías: inflamatoria, traumática, dismetabólica.

EVOLUCION Y PRONOSTICO

Es un proceso evolutivo durante la época de crecimiento del niño y adolescente, pero que se detiene con dicho crecimiento, debiendo por ello considerarse que la evolución ya está terminada a los 25 años.

En la niñez y adolescencia el proceso progresa localmente y puede tomar nuevos huesos.

La evolución es benigna, aun cuando hay descritos casos excepcionales de transformación maligna, como los publicados por Coley y Stewart y Valls y Schajowicz.

Si bien la afección debe considerarse benigna, a menudo en su evolución se presentan modificaciones locales que llevan a graves deformaciones anatómicas y serios trastornos funcionales.

Las deformaciones óseas con repercusión estética y funcional, las fracturas, los importantes acortamientos de los miembros y la repercusión que esas modificaciones pueden provocar en los elementos vecinos, son razones suficientes para comprender la gravedad secundaria de muchos casos de displasia fibrosa.

TRATAMIENTO

Únicamente existen indicaciones quirúrgicas en el tratamiento de las displasias fibrosas.

El calcio y la vitamina C indicada por algunos autores (Ferrerro), no tienen acción alguna sobre el proceso.

La radioterapia no tiene, tampoco, influencia sobre el tejido displásico. Para algunos (Casuccio) tendrá sólo indicaciones en

las formas dolorosas, pero, como hace notar bien Lichtenstein, hay que ser cauteloso en su uso, puesto que es capaz de provocar la necrosis de una cortical adelgazada.

La cirugía tiene varias indicaciones:

a) Biopsia.

b) En las formas localizadas y accesibles se puede realizar el curetaje y el relleno de injertos de la cavidad resultante.

Se discute esta indicación, puesto que la tendencia a la curación del proceso que se hace por osificación del contenido fibromatoso se va a encontrar perturbada por la exéresis quirúrgica del tejido fibroso.

La necesidad biópsica en las lesiones muy localizadas, puede permitir su exéresis lo más completa posible y la sustitución por injerto.

Generalmente, el tejido fibroso es más infiltrante que la localización limitada de la radiografía. El tejido fibroso se infiltra en la diáfisis y, entonces, su exéresis completa es imposible.

c) En algunas localizaciones puede realizarse la exéresis del sector óseo interesado. Por ejemplo, en costillas, en peroné, en alguna localización cubital distal o proximal del radio.

d) El trasplante óseo de un sector deformado, que provoca un marcado trastorno anatomofuncional, por ejemplo, la extremidad superior del fémur, puede plantearse en alguna rara oportunidad.

e) Las intervenciones correctoras de deformidades, como las osteotomías, encuentran, también, algunas indicaciones.

RESUMEN

La displasia fibrosa es un trastorno funcional del mesénquima ósteoformador que se caracteriza por una hiperplasia fibrosa con osteogénesis conjuntiva desordenada que invade la médula ósea y penetra en los espacios medulares.

Su diagnóstico se apoya en el estudio clínico, radiográfico e histopatológico, trípede inseparable que es el que nos lleva al conocimiento de la afección.

Si bien se trata de una lesión benigna que detiene su evolución junto con el cese del crecimiento del individuo, es capaz de provocar deformaciones anatómicas y, consecutivamente, trastornos funcionales que plantean serios problemas ortopédicos.

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.
- CAGNOLI, H.—Displasia fibrosa de los huesos. "Boletín de la Sociedad de Cirugía del Uruguay", tomo XXIII, 1-2, 1952.
- 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 monostótica. "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 légitima). "Presse Med.", 13: 142; 1947.
- FINESCHI, G.—Displasia fibrosa y fibromas del esqueleto. "Archivio Putti", 4: 125-162; 1954.
- JAFFE, H. L.—Lesiones fibrosas solitarias de los huesos en relación con la displasia fibrosa. "Archivio Putti", 4: 33-43; 1954.
- LICHTENSTEIN, L.—Polyostotic fibrous dysplasia. "Arch. Surg.", 36: 874; 1938.
- MENDOZA, D.—Acrea de un caso poco común de displasia fibrosa de los huesos. "Anales de la Facultad de Medicina de Montevideo", tomo 42, 3-4: 107-111; 1957.
- 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 cutanée. "J. Child.", 61: 590; 1941.
- FERRUELO, N.—Displasia fibrosa. "Rev. Ortop. Traumatol.", 19: 274; 1950.
- SNAPPER, I.—"Medical clinics on bone diseases". New York, Interscience Publishers Inc., 1943.
- TRIFFOUD y BUREAU.—"Tumores benignos de los huesos". Masson, 1959. Ver bibliografía completa en Valls y Schajowiez, "Revista de Ortopedia y Traumatología", octubre 1950, págs. 83-119 y en el trabajo de Fineschi, "Archivio Putti" (ya citado).