

DISPLASIA FIBROSA: IMPORTANCIA DE REALIZAR UN SEGUIMIENTO CORRECTO

Delgado Martínez Isabel, Velázquez Basterrechea J, Pérez Muñoz I, González Lizán F, Sanz Pascual MC.



Introducción: La displasia fibrosa es un trastorno óseo que consiste en el crecimiento intramedular de tejido fibro-óseo patológico, consiguiendo debilitar el hueso afectado y hacer que se deforme o fracture. Puede ser monostótica o poliostótica, esta última puede formar parte del Sdr McCune-Albright o del Sdr Mazabraud.

Objetivos: Exponer la importancia del seguimiento de lesiones óseas de cara a la detección precoz de su posible malignización, presentando un caso de transformación de displasia fibrosa a osteosarcoma.

Material y métodos: Seguimiento retrospectivo de un varón de 26 años con lesión blástica abigarrada en tuberosidad tibial anterior (TTA) y tibia proximal. Radiológicamente, afecta a cortical y medular, motivo por el cual se realizó estudio local mediante RM y de extensión con gammagrafía ósea, seguido de BAG guiada por TC (Fig.1), con diagnóstico compatible con displasia fibrosa. Al año de seguimiento con RM se detecta crecimiento de un apéndice anterior de la lesión sobre el que se realiza biopsia incisional, manteniendo el diagnóstico de displasia fibrosa. A pesar del diagnóstico, tras 4 años desde el diagnóstico inicial, la RM de seguimiento en 2020 (fig.2), paciente asintomático, muestra crecimiento de la lesión con patrones morfológicos sugestivos de transformación maligna. Se realiza un TC (fig.3) en el que se aprecia crecimiento de la lesión y reacción perióstica agresiva. Tras valoración en comité se realiza una 2ª biopsia incisional. El diagnóstico es compatible con osteosarcoma central de, al menos, bajo grado. Tras ello, se completa el estudio de extensión a distancia sin objetivar enfermedad neoplásica a distancia.



Fig. 1. Rx y TC diagnóstico inicial, año 2016. Planificación de biopsia.



Fig. 2. RM en el año 2020. Presenta crecimiento de la lesión y patrones sugestivos de transformación maligna.

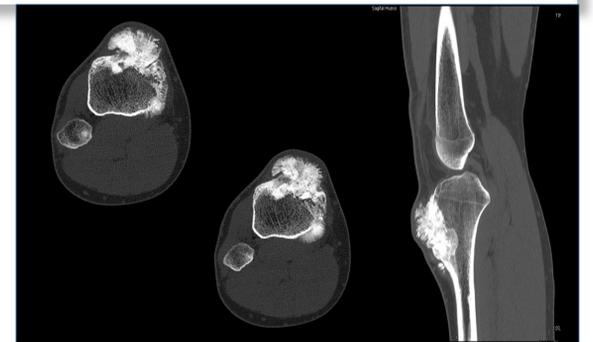


Fig. 3. TC 2020 en el que se aprecia crecimiento de la lesión y reacción perióstica agresiva.

Resultados: Tras valoración del caso en comité de sarcomas y el diagnóstico de lesión de bajo grado, se decide realizar resección amplia y reconstrucción (Fig 4). Así, realizamos una resección amplia extraarticular de la tibia proximal con reconstrucción mediante prótesis OSS Compress^R y reanclaje del aparato extensor sobre prótesis, con pastilla ósea y malla de Trevira, reforzado con colgajo de gemelo medial. El diagnóstico postoperatorio de la pieza de resección concluyó con el diagnóstico de osteosarcoma parostal de tibia proximal, sin áreas de desdiferenciación, márgenes R0. No precisó tratamiento adyuvante. Funcionalmente, el paciente deambula sin ayudas, MSTS 23/30 a los 6 meses. Resultados funcionales en tabla 1.

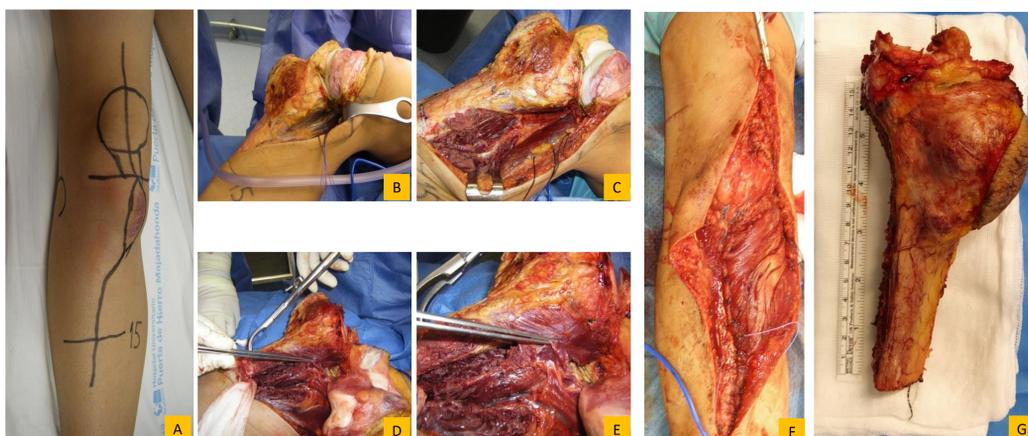


Fig.4. A: abordaje quirúrgico. B-E. Disección medial manteniendo el músculo poplíteo en la pieza de resección, y desinserción del sóleo; F: reconstrucción de ap extensor y cobertura con colgajo de gemelo; G: Pieza de resección.



Fig.5 Planificación preoperatoria con sistema OSS Compress

Tiempo en meses	Flexión	Extensión
1	Se permite a 30°	
1.5	30°	5 flexo contra gravedad
3	50°-60°	-5 contra gravedad
5	70 MA	-20° MA, extensión completa MP
6	70 MA	-5° MA

Tab.1 Resultados funcionales por meses. (MA: Movilidad activa, MP: Movilidad pasiva)

Discusión: A pesar que la **displasia fibrosa** es una patología benigna, con muy bajo riesgo de malignización, un seguimiento adecuado permite la **detección temprana de su transformación maligna**. Como norma general, ante lesiones confirmadas benignas pero clínica y radiológicamente poco frecuentes y con potencial de malignización, es preciso un **seguimiento periódico y elevada sospecha diagnóstica**. La repetición de la biopsia y confirmación histológica de malignización son necesarias antes de plantear cualquier tratamiento quirúrgico. El **abordaje multidisciplinar** de los pacientes con tumores óseos y de partes blandas en el comité de sarcomas es un paso ineludible.

Conclusiones: La displasia fibrosa es una patología benigna consecuencia de la metaplasia fibro-ósea que se produce en su interior, forma hueso que no llega a madurar, desarrollando con el tiempo dolor y deformidad ósea por microfracturas. Presenta una tasa de transformación maligna cercana al 1%, entre ellas a osteosarcoma, por lo que cobra especial importancia la realización de un seguimiento adecuado para detectar de forma temprana procesos con riesgo vital para el paciente.

Bibliografía

- Czerniak B. Fibrous dysplasia and related lesions. In: Czerniak B, ed. *Dorfman and Czerniak's Bone Tumors*. 2nd ed. Philadelphia, PA: Elsevier Saunders; 2016:chap 8.
- Heck RK, Toy PC. Benign bone tumors and nonneoplastic conditions simulating bone tumors. In: Azar FM, Beatty JH, Canale ST, eds. *Campbell's Operative Orthopaedics*. 13th ed. Philadelphia, PA: Elsevier; 2017:chap 25.
- Merchant SN, Nadol JB. Otologic manifestations of systemic disease. In: Flint PW, Haughey BH, Lund V, et al, eds. *Cummings Otolaryngology: Head and Neck Surgery*. 6th ed. Philadelphia, PA: Elsevier Saunders; 2015:chap 149.
- Ruggieri P, Sim FH, Bond JR, Unni KK. Malignancies in fibrous dysplasia. *Cancer*. 1994;73:1411-24.



Fig. 6 Rx post quirúrgica A y Rx de control a los 6 meses.