

CONTENIDO

SEMINARIOS

- ▶ Caso anterior
- ▶ Caso siguiente
- ▶ Título preliminar
- ▶ Presentación
- ▶ Imágenes
- ▶ Resumen
- ▶ Introducción
- ▶ Resultados
- ▶ Discusión
- ▶ Diagnóstico
- ▶ Referencias
- ▶ PDF

MUJER DE 29 AÑOS DE EDAD CON FRACTURA PATOLÓGICA EN EL TERCIO MEDIO DEL FÉMUR.

Eduardo Luévano González^{}, Edmundo Berumen Nafarrete, Eduardo Luévano Flores.*

Hospital Universitario^{} y Hospital Clínica del Parque. Chihuahua, México.*

IV-CVHAP 2001 SEMINARIO-CASOS - 008

Fecha recepción: 15/01/2001

Fecha publicación: 23/06/2001

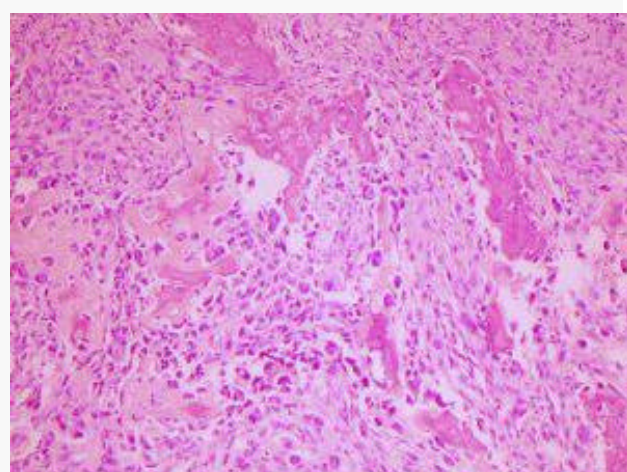
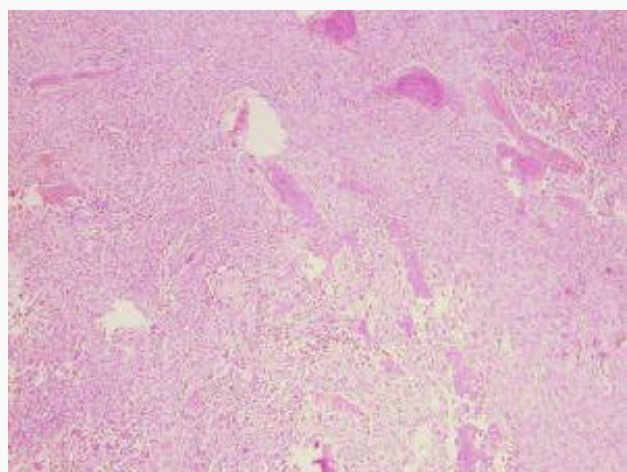
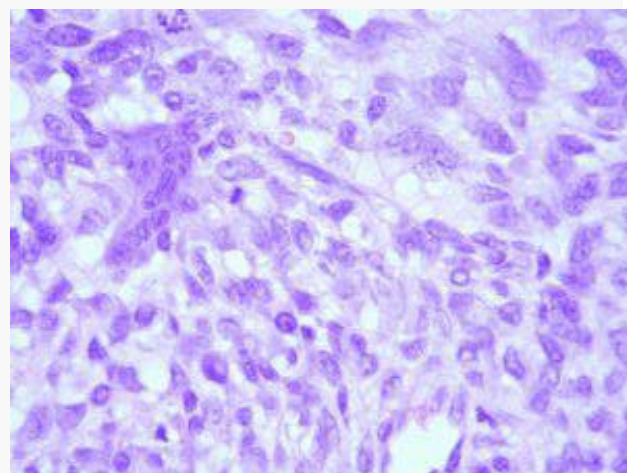
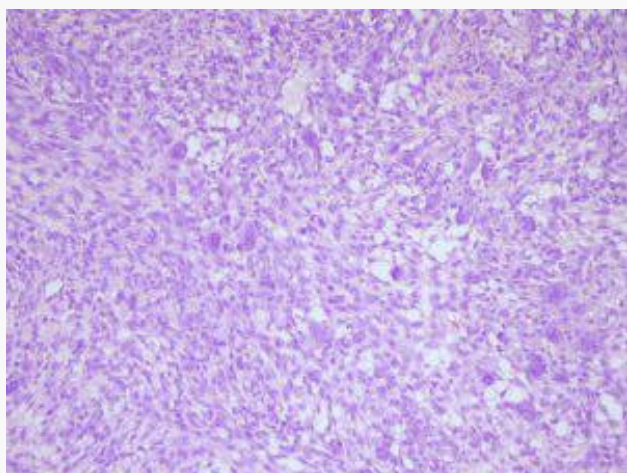
Evaluación: Ver "Taller de Seminario de Casos"

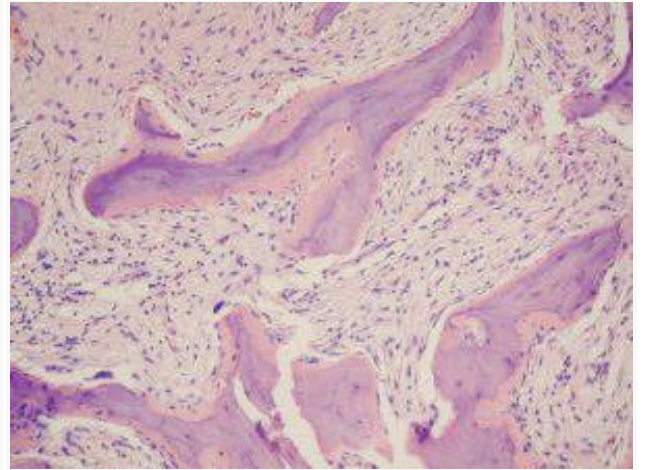
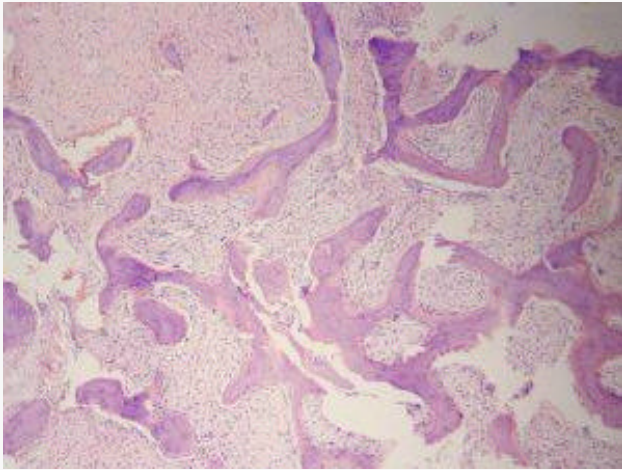
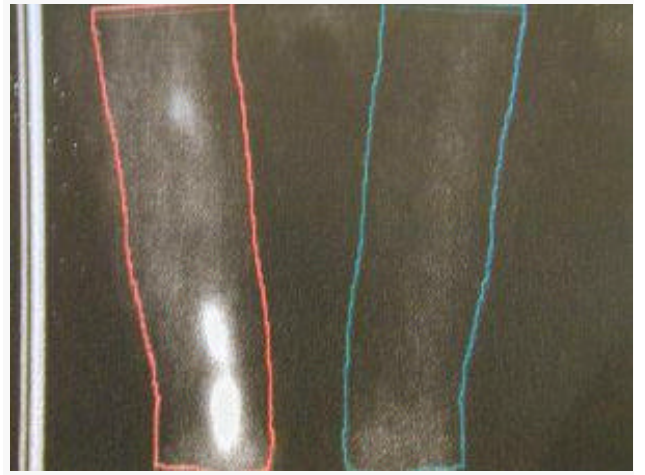
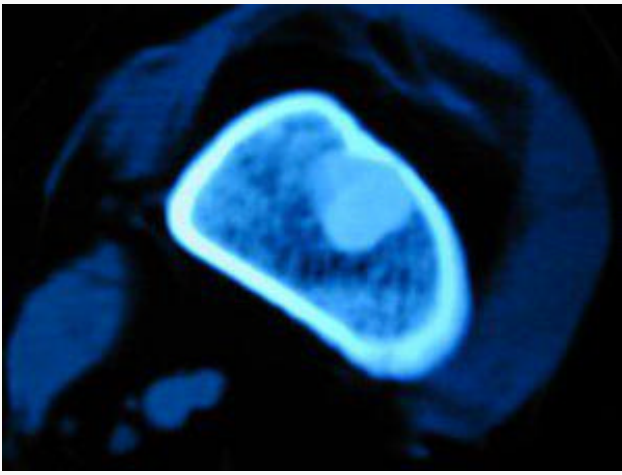
PRESENTACIÓN DEL CASO: HISTORIA CLÍNICA

Mujer de 29 años de edad, con antecedente de episodios de dolor en la pierna derecha, mal sistematizados y sin tratamiento médico o diagnóstico específico. Previamente nunca se le había tomado una radiografía de esa zona. La paciente sufre una fractura patológica en el tercio medio del fémur, radiológicamente en el área de la fractura había una lesión de tipo permeativo, de bordes indefinidos, con atenuación de la cortical. (Figura 1) Sin embargo habían también en la porción medular del tercio distal del mismo hueso, dos áreas radiodensas de límites bien definidos. (Figura 2) Una biopsia transoperatoria por congelación de la zona de fractura mostró un sarcoma de alto grado, con células fusiformes anaplásicas y formación de osteoide directamente por las células malignas, (Figura 3) (Figura 4) en algunas áreas había una especie de transición de zonas fibrosas sin atipias con hueso metaplásico a zonas de sarcoma con producción de osteoide. (Figura 5) (Figura 6) Se aplicó una placa con tornillos para inmovilizar la fractura.

La paciente no refirió ningún otro antecedente de importancia para el padecimiento actual, así mismo, estudios radiológicos de rastreo óseo no mostraron ninguna otra lesión ósea fuera de las encontradas en el fémur derecho. En la tomografía axial computarizada se definió con mayor detalle el aspecto radiológico de las lesiones esclerosas. (Figura 7) Por gammagrafía se demostró mayor captación de radioisótopo en estas áreas esclerosas que en la zona del sarcoma. (Figura 8) Se efectuó también biopsia de estas zonas esclerosas con control radiológico. (Figura 9) (Figura 10).

IMÁGENES





CONTENIDO

SEMINARIOS

▣ Caso anterior

▣ Caso siguiente

▣ Título

▣ Presentación

▣ Imágenes

▣ Resumen

▣ Introducción

▣ Resultados

▣ Discusión

▣ Diagnóstico

▣ Referencias

▣ PDF

SARCOMA OSTEOGÉNICO DEL FÉMUR ORIGINADO EN DISPLASIA FIBROSA EN UNA MUJER DE 29 AÑOS. REPORTE DE UN CASO.

*Eduardo Luévano González**, *Edmundo Berumen Nafarrete*,
Eduardo Luévano Flores.

*Hospital Universitario** y *Hospital Clínica del Parque. Chihuahua,*
México.

IV-CVHAP 2001 SEMINARIO-CASOS - 008

Fecha recepción: 15/01/2001

Fecha publicación: 26/06/2001

Evaluación: Ver "Taller de Seminario de Casos"

RESUMEN

ANTECEDENTES: La displasia fibrosa del hueso es una entidad patológica considerada como una alteración no neoplásica en donde existe crecimiento anómalo del hueso. Sin embargo recientemente se han descrito algunas alteraciones de tipo genético que podrían explicar la ocasional transformación maligna de este tipo de lesiones. Esta transformación neoplásica puede ocurrir hacia sarcoma osteogénico, histiocitoma fibroso maligno o en ocasiones sarcomas indiferenciados. Hasta 1995 había 105 casos de sarcomas originados en displasia fibrosa.

CASO: Mujer de 29 años de edad, con antecedente de episodios de dolor en la pierna derecha mal sistematizados, sin tratamiento médico o diagnóstico específico, quién sufre una fractura patológica en el tercio medio del fémur. Una biopsia de esta área mostró un sarcoma de alto grado, con formación de osteoide, razón por la que

se diagnosticó sarcoma osteogénico. Radiológicamente la lesión en el área de la fractura era de tipo permeativo, de bordes indefinidos. Sin embargo había en el tercio distal del fémur, dos áreas radiodensas de límites bien definidos, las cuales por gammagrafía mostraron una captación mayor que la de la zona del sarcoma. Se tomaron biopsias de estas áreas distales encontrando trabéculas óseas en forma de caracteres chinos, sin osteoblastos delimitando o formando a las espículas óseas. En estas áreas no se encontraron anaplasia o atipias celulares, por lo que se considero que correspondía a displasia fibrosa. En el área de sarcoma osteogénico se encontraron también en forma focal cambios histológicos característicos de displasia fibrosa.

CONCLUSIONES: La transformación neoplásica maligna de lesiones óseas benignas debe tenerse siempre en cuenta, pues en nuestro caso la edad y localización no son las clásicas del sarcoma osteogénico, sin embargo el haber encontrado cambios radiológicos e histológicos de lesión ósea distal a la neoplasia.

Palabras clave: osteosarcoma displasia fibrosa | casos

INTRODUCCIÓN

Se presenta el caso de una paciente femenina de 29 años de edad, quien sufre una fractura patológica en el tercio medio del fémur en donde radiológicamente existe una lesión lítica y en quien en el tercio distal del mismo hueso, se encuentran otras lesiones distintas de tipo escleroso.

RESULTADOS

Mujer de 29 años de edad, con antecedente de episodios de dolor en la pierna derecha, mal sistematizados y sin tratamiento médico o diagnóstico específico. Previamente nunca se le había tomado una radiografía de esa zona. La paciente sufre una fractura patológica en el tercio medio del fémur, radiológicamente en el área de la fractura había una lesión de tipo permeativo, de bordes indefinidos, con atenuación de la cortical. (Figura 1) Sin embargo habían también en la porción medular del tercio distal del mismo hueso, dos áreas radiodensas de límites bien definidos. (Figura 2) Una biopsia transoperatoria por congelación de la zona de fractura mostró un sarcoma de alto grado, con células fusiformes anaplásicas y formación de osteoide directamente por las células malignas, (Figura 3) (Figura 4) en algunas áreas había una especie de transición de zonas fibrosas sin atipias con hueso metaplásico a zonas de sarcoma con producción de osteoide. (Figura 5) (Figura 6) Se aplicó una placa con tornillos para inmovilizar la fractura.

La paciente no refirió ningún otro antecedente de importancia para el padecimiento actual, así mismo, estudios radiológicos de rastreo óseo no mostraron ninguna otra lesión ósea fuera de las encontradas en el fémur derecho. En la tomografía axial computarizada se definió con mayor detalle el aspecto radiológico de las lesiones esclerosas. (Figura 7) Por gammagrafía se demostró mayor captación de radioisótopo en estas áreas esclerosas que en la zona del sarcoma. (Figura 8) Se efectuó también biopsia de estas zonas esclerosas con control radiológico. (Figura 9) (Figura 10).

DIAGNÓSTICO FINAL

SARCOMA OSTEOGÉNICO DEL FÉMUR ORIGINADO EN DISPLASIA FIBROSA.

En nuestra paciente en el área de la fractura patológica histológicamente se encontró un sarcoma de células fusiformes con producción de osteoide, por lo que se diagnosticó como un sarcoma osteogénico. En las lesiones esclerosas del tercio distal del fémur, histológicamente se encontraron datos clásicos de displasia fibrosa con formación de hueso de tipo metaplásico, sin osteoblastos delimitando o formando a las espículas óseas, la disposición de estas espículas óseas metaplásicas era en forma de caracteres chinos correspondiendo al patrón histológico mas frecuentemente encontrado en esta localización (2). Los fibroblastos del tejido conectivo entre el hueso no mostraron atipia. Retrospectivamente en la zona del sarcoma había también áreas de displasia fibrosa. Se concluyó que la paciente presentó una fractura patológica en un sarcoma osteogénico osteoblástico, originado en una displasia fibrosa de tipo monostótico sin antecedente de radiación previa.

La transformación neoplásica maligna de lesiones óseas benignas debe tenerse siempre en cuenta, en nuestro caso la edad y localización no eran las clásicas del sarcoma osteogénico, sin embargo el haber encontrado cambios radiológicos e histológicos de displasia fibrosa en las alteraciones óseas del mismo hueso distales a la neoplasia, explicó la presentación del tumor y por ende la fractura patológica.

DISCUSIÓN

La displasia fibrosa del hueso es una condición considerada como un defecto en la formación de la estructura ósea, esta alteración puede presentarse en un sólo hueso o en múltiples huesos, constituyendo las variedades monostótica o poliostótica, ésta última puede también asociarse a alteraciones endocrinas, pigmentación de la piel y pubertad precoz, especialmente en niñas, constituyendo el llamado síndrome de McCune- Albright. (1)

Recientemente se han descrito mutaciones activadoras en el gene que codifica la subunidad Alfa de la proteína G estimuladora Gs, en pacientes con el síndrome mencionado. (2) Esto ha permitido un mejor entendimiento de los mecanismos celulares y moleculares que juegan parte en el desarrollo de la displasia fibrosa. Estas mutaciones se han demostrado en los huesos afectados así como en células cultivadas de las lesiones óseas, algunos datos también indican que las alteraciones histológicas vistas en la displasia fibrosa de este síndrome McCune-Albright pueden ser la expresión de una desregulación de las células osteogénicas relacionado a un incremento en los niveles de cAMP, los cuales son a su vez explicados por la mencionada mutación activadora del gene Gs Alfa con la resultante hiperactividad de la adenil ciclasa.

Estas alteraciones genéticas se han descrito también en ejemplos de la variedad monostótica, estos descubrimientos podrían explicar en un momento dado el porqué de la transformación maligna de este tipo de lesiones, que aún cuando es muy rara, constituye un peligro latente en estos pacientes. Hasta 1995 había 101 casos descritos de transformación sarcomatosa en displasia fibrosa. (3) Esta transformación maligna es en términos generales más frecuente en las variedades poliostóticas así como en aquellos pacientes que han recibido radiación de las lesiones. Los sitios más frecuentes de malignización reportados han sido los huesos del cráneo, el fémur y la tibia, el tipo de neoplasia maligna más frecuentemente encontrada es el sarcoma osteogénico, sin embargo se han descrito también el condrosarcoma, el fibrosarcoma y el histiocitoma fibroso maligno. (4, 5) Cuando se considera la transformación maligna de una displasia fibrosa, es necesario tener en cuenta y descartar la posibilidad de una dediferenciación de un sarcoma osteogénico intramedular bien diferenciado, el cual se puede confundir con una displasia fibrosa. (6) Radiológicamente este sarcoma osteogénico intramedular bien diferenciado es una lesión que destruye la cortical e invade los tejidos blandos. Histológicamente se caracteriza por un estroma con producción de abundante colágena, así como una cantidad variable de formación de osteoide, lo cual difiere ligeramente del aspecto histológico de la displasia fibrosa.

NOTAS AL PIE DE PÁGINA

Correspondencia: Eduardo Luévano González. Hospital Universitario. Chihuahua, México. <mailto:luevano@infosel.net.mx>

REFERENCIAS

1. Dockerty MB, Ghormley RK, Kennedy RLJ, Pugh DG. Albright's syndrome (polyostotic fibrous dysplasia with cutaneous pigmentation in both sexes and gonadal dysfunction in females). *Arch Intern Med* 1945;75:357-375.
2. Riminucci M, Liu B, Corsi A et al. The histopathology of fibrous dysplasia of bone in patients with activating mutations of the Gs alpha gene: Site-specific patterns and recurrent histological hallmarks. *J Pathol* 1999;187:249-58.
3. Yalniz E, Er T, Ozyilmaz F. Fibrous dysplasia of the spine with sarcomatous transformation: a case report and review of the literature. *Eur Spine J* 1995;4(6):372-4.
4. Yabut SM Jr, Kenan S, Sissons HA, Lewis MM. Malignant transformation of fibrous dysplasia. A case report and review of the literature. *Clin Orthop* 1988 Mar;(228):281-9
5. Ishida T, Machinami R, Kojima T, Kikuchi F. Malignant fibrous histiocytoma and osteosarcoma in association with fibrous dysplasia of bone. Report of three cases. *Pathol Res Pract* 1992 Aug;188(6):757-63
6. Unni KK, Dahlin DC, McLeod RA, Pritchard DJ. Intraosseous well-differentiated osteosarcoma. *Cancer* 1977 Sep;40(3):1337-47.