

FIBROMA NO OSTEOGENICO DEL HUESO

**Dra. Maggali Torrealba M.
Adjunto**

**Dra. María Del Vecchio
Residente II**

**Dr. Nelson Acosta B.
Residente III**

**Dr. Henry Romero
Residente III**

**SERVICIO DE "CIRUGIA DE LA MANO"
HOSPITAL "MIGUEL PEREZ CARREÑO"
Caracas**

FIBROMA NO OSTEOGENICO DEL HUESO

El Tumor que presentamos en este trabajo es el único caso encontrado en las historias revisadas en el Servicio de Cirugía de la Mano del Hospital "Miguel Pérez Carreño", entre los años 1.982 - 1.984.

DEFINICION

Tumor derivado del tejido conectivo fibroso que se caracteriza por abundante formación de colágeno. Proceso benigno de naturaleza probablemente malformativa caracterizada por la presencia de tejido fibroso conectivo con una disposición característica.

SINONIMIA

- Fibroma no osteogénico del hueso
- Displasia fibrosa
- Fibroma Desmoplástico o desmoplástico
- Desmoide Perióstico
- Fibroma no osificante
- Defecto fibro-metafisario
- Defecto cortical fibroso

HISTORIA

En 1.938 Lichtenstein describió la displasia fibrosa, como una entidad definida, pero en 1.942 Lichtenstein y Jaffe describieron la existencia de numerosas manifestaciones clínicas, comenzando por separarla del cúmulo de variantes del tumor de células gigantes (se denominaba la variante xántica o de células fusiformes), también se aclaró la denominación de Xantomas ó Xantogranulomas principalmente porque sus células fusiformes de tejido conjuntivo habían absorbido lípidos y se habían convertido en conglomerado de células espumosas; este aspecto de la lesión aunque predominante parece representar una transformación secundaria. En aquella época poco es lo que se conocía acerca de la evolución de la lesión, y como algunos casos observados eran neoformaciones fibrosos de gran tamaño situadas en el interior de la cavidad medular capaces de adquirir gran tamaño, pudo deducirse que estábamos ante un tumor benigno, esta impresión fue reforzada por la celularidad de las células fibroblásticas lo cual fue suficiente para que otros la interpretaran como fibroblásticas lo cual fue suficiente para que otros la interpretaran como fibrosarcoma de escasa malignidad.

Años más tarde, cuando se llegó a reconocer que este proceso aparece con sorprendente frecuencia en forma de hallazgo incidental, por el hecho de que algunas lesiones sobre todo las de localización sub-cortical ó intracordial, pueden involucrar espontáneamente. Hatcher propuso la designación de defecto fibroso metafisario.

Diferentes autores aportaron hallazgos en relación a la revisión periódica de radiografías de pacientes en crecimiento; sin embargo, es dudosa si son relevantes los pequeños defectos efímeros en las metafisis de los huesos largos

Lichtenstein mostró que los defectos corticales benignos son comunes en niños después de 2 años, 90% corresponden al fémur, 50% son bilaterales y tienden a remitir, sin embargo, Jaffe nos plantea su punto de vista en ocasiones: dice él, un defecto de esta naturaleza penetra en la cavidad medular y adquiere el carácter de fibroma no osificante.

En su fase desarrollada presenta un aspecto radiográfico y anatomopatológico muy concreto que permite identificarla fácilmente. Se presenta en la diafisis de un hueso largo, más frecuente en la extremidad inferior, en hueso tubular estrecho la lesión tiende a invadir las corticales por lo cual hay que hacer la diferenciación entre displasia fibrosa y un quiste óseo.

Gracias al estudio de estas lesiones; en la actualidad se observan más y se intervienen nuevos; encontrándose entonces la resolución espontánea en muchos casos.

Podemos concluir que el fibroma desmoplástico es una neoplasia benigna dotada de energética agresividad local.

El fibroma desmoplástico lo situaron en los estudios de la clínica Mayo en una posición "Límite" con respecto al criterio de malignidad.

Las estadísticas de la clínica Mayo del año 1.981 basadas en la revisión de 6.221 tumores tratados por ellos, encontraron sólo 4 casos de fibroma desmoplástico, lo que apoya su infrecuencia.

ASPECTOS CLINICOS

Incidencia

Es muy infrecuente. Nosotros revisamos 500 casos encontrando un solo caso.

Distribución por edad y sexo

La lesión se observa sobre todo en niños y adolescentes.

La distribución por sexos es más o menos pareja.

Localización.

La mayoría de las lesiones tiene predilección por los huesos largos y entre estos los de miembros inferiores, y el sitio de elección son los extremos metafisarios o ambos extremos de la diafisis. También se han observado algunos casos en ilión y maxilares.

SIGNOS Y SINTOMAS

Al comienzo no dan ninguna sintomatología, lo que explica su evolución lenta y progresiva. En ocasiones una fractura patológica a través de una cortical adelgazada que recubre la lesión puede ser la primera manifestación de su presencia; cuando se presentan síntomas como dolor es porque el tumor está plenamente desarrollado, y la manifestación objetiva: tumefacción se presenta más tarde todavía.

Muchos pacientes se quejan de dolor y tumefacción de un tobillo, rodilla o muñeca, y atribuyen su dificultad a algunos traumatismos, se le practica RX y se descubre la lesión.

En conclusión, el principal signo es tumefacción y dolor. Es una lesión de aspecto histológico benigno con una agresividad clínica proclive a recidivar y a requerir muchas reintervenciones.

HALLAZGOS RADIOGRAFICOS

Destacamos anteriormente la localización usual de la lesión en 1/3 superior o inferior de un hueso largo a cierta distancia de la lámina cartilaginosa epifisaria adyacente.

Su imagen es osteolítica pura y bien delimitada.

La lesión muestra una zona rarefacta que puede aparecer en forma tabicada, debido a la presencia de delgados tabiques óseos de la división. La cortical que delimita periféricamente a la lesión está adelgazada y en ocasiones ligeramente distendida pero se conserva su continuidad excepto en el caso de que se haya producido una fractura patológica (Fig. 1-2)

Cuando la lesión se desarrolla en un hueso delgado tiende a ocupar la anchura del hueso.

Su aspecto es similar al presentado por otras lesiones que se localizan en los huesos largos, pero sin el estudio histopatológico no puede tenerse la certeza absoluta de hallarse ante otra lesión: quiste o un soco de displasia fibrosa.

Lo característico es: paciente joven adolescente o antes de los 20 años, localización metafisaria o diafisaria y a los RX su **reborde netamente definido y esclerótico**.

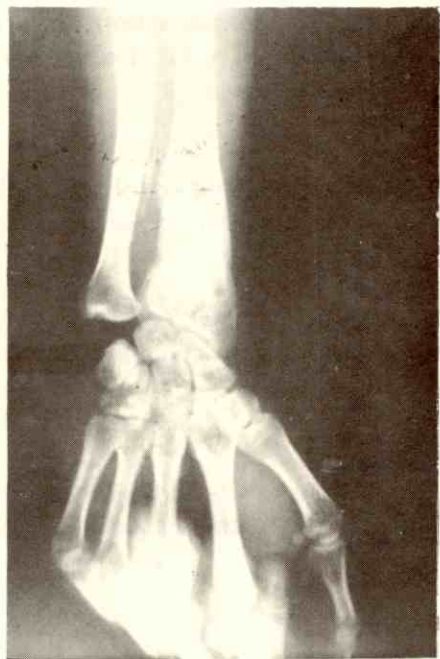


Fig. 1

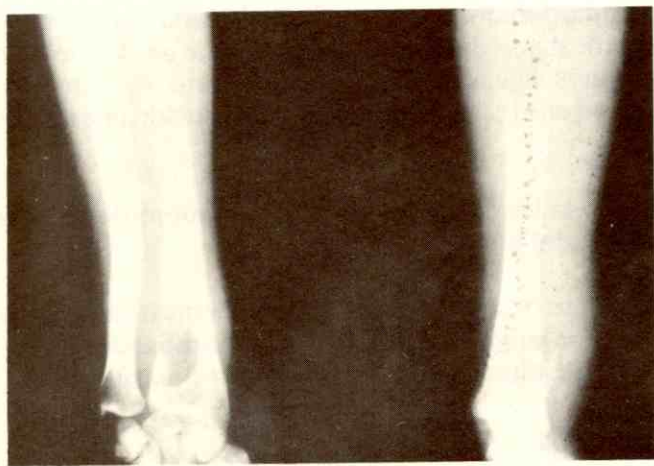


Fig. 2

ASPECTOS HISTOPATOLÓGICOS

Aspectos Macroscópicos:

El Tumor consta de varios focos de tejido conjuntivo fibroso, firme, gris amarillento o pardusco amarillento. Cada foco está delimitado por una cubierta de hueso esclerótico, algunos de los focos pueden estar separados entre sí por fragmentos de esponjosa esclerótica, esta cortical puede mostrar erosión endóstica y adelgazamiento en algunos puntos y engrosamiento en otros. El periostio no se observa engrosado excepto si presenta fractura patológica.

Aspectos Microscópicos:

Se observan asas espiroideas de tejido conjuntivo, la celularidad del estroma varía de una lesión a otra e incluso de un foco a otro en el interior del mismo tumor. En cuanto a la vascularización varía si en la lesión hay predominio de células gigantes multinucleadas, y a su contenido en lípidos, si es que existen, en forma de colecciones de células espumosas. En una lesión o foco de aspecto netamente pardusco, las células de tejido conjuntivo son fusiformes y están íntimamente adosadas, entremezcladas con escasa sustancia intercelular colágena.

Las células gigantes parecen formarse por la fusión de las células fusiformes de el estroma. Muchas de ellas contienen granulos de hemosiderina.

En una lesión o foco de aspecto netamente amarillento: se observan conglomerados de células espumosas que contienen lípidos, mezclados con tejido del estroma e incluso rodeadas por este mismo tejido. Este consta de células fusiformes de tejido conjuntivo dispuestas en bandas o asas ocupadas por las células espumosas; las células que contienen lípidos se originan por la conversión de células fusiformes en lipofagos y que los lípidos contenidos en esta son de la naturaleza de los esterios del colesterol, cuando más amarillento es el foco, más lipofagos contiene: aparece mayor cantidad de colágeno en el tejido del estroma y existe nueva cantidad de hemosiderina en las células del estroma.

Se desconoce la causa de la desaparición de la hemosidrina y de las células gigantes paralelamente con la aparición de células espumosas. Por lo tanto, en una lesión pueden observarse campos en los que las células del tejido conjuntivo del estroma son ricas en hemosidrina y están mezcladas con células gigantes, y otros campos en los que son escasos o faltan células gigantes, y las portadoras de pigmento y son numerosas las células espumosas. Hay casos en los que no se observan lípidos, por lo tanto, éste es inconstante.

Nosotros queremos dejar claro lo difícil que es para un anatomopatólogo la diferenciación entre un fibroma desmoplástico y un fibrosarcoma de crecimiento lento, sin embargo, ellos dicen que en este último las células tumorales fibroblásticas están engrandadas y son largas de núcleos redondos y fáciles de reconocer.

La índole exacta del tumor en cuestión se decide mejor haciendo un atento seguimiento a largo plazo y aunque las recidivas son frecuentes hay que estar atento en cuanto estas se presentan.

Quiero hacer recalcar que el tumor que nosotros estudiamos ha tenido una evolución muy tórpica con tres (3) recidivas graves que han ameritado intervención quirúrgica y que en la última intervención fue **imposible** la extirpación total debido al grado de invasión, otro hecho fue que comenzó en el extremo del radio, invadió después 1/3 superior de el cubito el cual fue necesario resecar. A pesar de haber revisado mucha bibliografía inclusive los trabajos originales de Jaffe, no encontramos ningún caso descrito con estas características.

TRATAMIENTO:

El tratamiento es quirúrgico de elección y consiste en la resección amplia y curetaje de fondo más injerto óseo; y los casos donde la invasión de un hueso como el cúbito y el peroné abarca las dos corticales es necesario la extirpación total, cuando los primeros trabajos fueron presentados no se conocía acerca de los efectos de la radioterapia. En otros estudios realizados parece ser que la radioterapia predispone a la transformación maligna. La Quimioterapia en estos casos no tiene lugar porque no hay metastásis. En cuanto a la lesión que no ha llegado a producir síntomas o signos clínicos y cuya naturaleza se deduce razonablemente de su aspecto radiográfico la extirpación quirúrgica es más bien electiva que obligatoria.

CONCLUSIONES Y RESUMEN:

El tumor denominado: Fibroma Desmoplástico, tumor no osteogénico del hueso, fibroma metafisiaria es el único caso que se ha presentado en el servicio de cirugía de la mano del Hospital "Miguel Pérez Carreño", entre los años 1.981 - 1.984. Fue un tumor descrito por primera vez en 1.983 por Lichtenstein; pero no fue hasta 1.942 cuando Lichtenstein y Jaffe descubrieron la existencia de numerosas manifestaciones clínicas y que no tenía ninguna relación con las variantes del tumor de células gigantes; también se pudieron hacer avances en cuanto al estudio histopatológico de este tumor, ya que al principio había sido denominado Xantoma o Xantogranuloma debido a que sus células fusiformes de tejido conjuntivo habían absorbido lípido y se habían convertido en conglomerado de células espumosas, pudo demostrarse que esta transformación era secundaria. Hay en este tumor aumento de la celularidad fibroblástica, motivo por el cual fue interpretado como fibrosarcoma.

El concepto de Jaffe es que en ocasiones, un defecto de esta naturaleza penetra en la cavidad medular y adquiere el carácter de fibroma no oscificantes o no osteogénico. En cuanto a su localización, tiene preferencia por el tercio superior o inferior de un hueso largo, radiológicamente es característico y en cuanto al tratamiento existen diferentes conductas de acuerdo a su comportamiento.

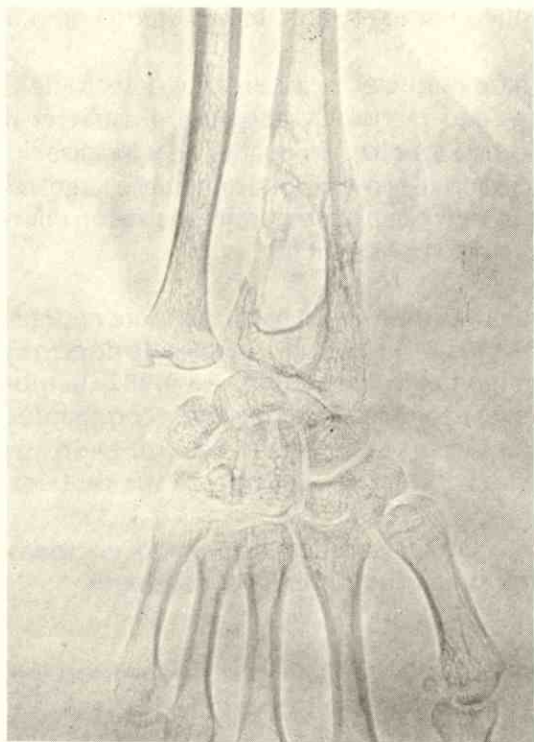
El caso seguido en nuestro servicio es un paciente masculino de 21 años de edad, N° de historia 214385, quien es referido de otro hospital en abril de 1.982. Fue intervenido en octubre de 1.982, octubre de 1.983 y octubre de 1.984. La evolución ha sido tórpida con grandes recidivas; y es esta otra razón por la cual se presenta en este congreso, ya que este no es el comportamiento habitual de este tipo de tumor. (Fig. 3, 4,5,6,).

Los reportes histopatológicos han coincidido en todas las biopsias, realizadas y corroboradas por diferentes patólogos.

A pesar del tratamiento realizado, de la amplia extirpación, no podemos decir que el problema está resuelto y es muy desalentador saber que no contamos:

- 1) Con la quimioterapia, porque no hay metástasis y por lo tanto no tiene indicación.
- 2) La radioterapia que pudiera constituir una esperanza en desalentada por las estadísticas revisadas ya que en un estudio de 48 pacientes en 1.971 (Slow y Col) 19 casos evolucionaron hacia la malignidad después de la radioterapia, ellos concluyeron que ésta predispone, no recomendándola; excepto en los casos que el diagnóstico indique malignidad.

Traemos a este congreso la expectativa de este tumor y nos gustaría oír también sus opiniones y experiencias. Sabemos que existen conductas quirúrgicas drásticas, pero quizás allí en los avances quirúrgicos de transplantes vascularizados está la erradicación y curación total de este tumor.



F 6

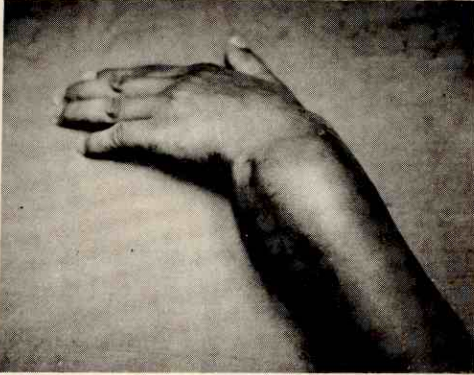
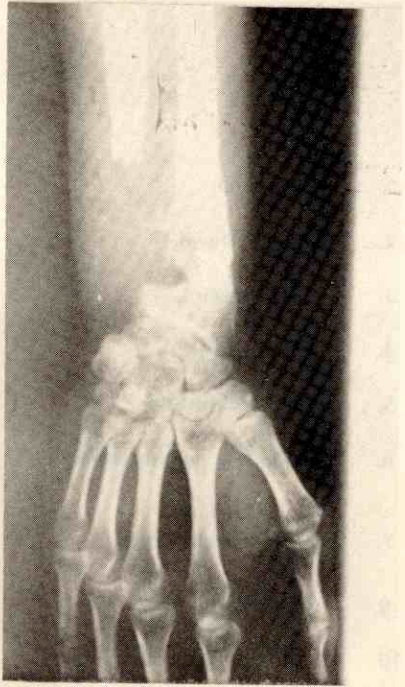
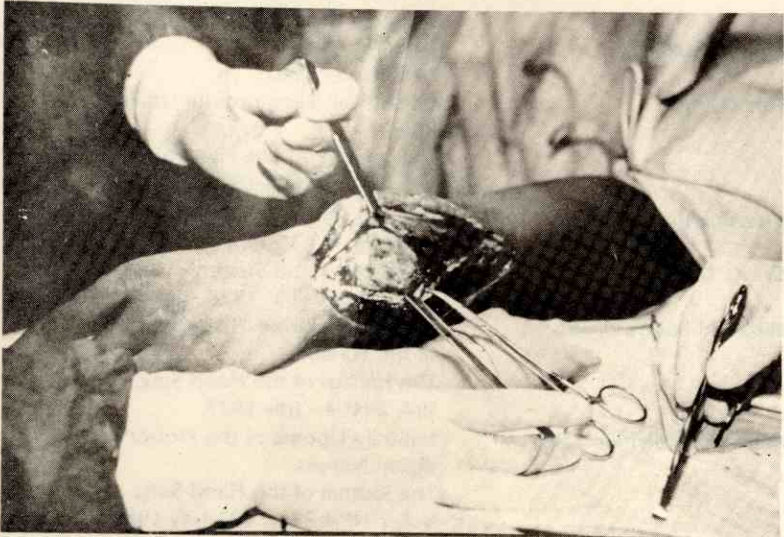


Fig. 4



F 5

BIBLIOGRAFIA

1. **Campbell,** Tratado de Cirugía Ortopédica
Pag. 143
2. **Dahlin David,** Tumores Oseos
Cap. 75 - pag. 299 - 1982
3. **Flyn Edward,** Cirugía de la Mano
Cap. XVII - 1977
4. **Green Edward,** Operative Hand Surgery
Pag. 1660 - 1982
5. **Huvos Andrewic,** Tumores Oseos
1975
6. **Jaffe H.L. Lichtenstein,** Non-Osteogenic Fibroma of Bone
Am. J. Pathol
18: 20T - 1942
7. **Lichtenstein Louis,** Tumores Oseos
Cap. 11 - pag. 127-141 - 1975
9. **Watson Jones,** Fract and Joint Injurias
Pag. 1460 - 1982
10. **Schajowincz Fritz,** Tumores y Lesiones Pseudo-Tumorales de
Hueso y Articulaciones.
11. **Block Robert M.D.,** Multiple Chondrosarcomas in the
Hand Journald of the Hand Surg.
Vol. 2 N° 4 - July 77
12. **Dahlin David,** Tumores Oseos
2ª Edición - 1981
13. **Fitlz David,** Gigant Cell Tumor of the Lunate
Bone
The Journal on The Hand Surg.
Vol. 2 N° 4 - July 1977
15. **Grundderg,** Osteoid Osteoma The Hand
Vol. 2 N° 4
16. **Green David,** Operative Hand Surgery
Vol. 2 Pag. 1653 1979 - 1982
17. **Hubbard Leonard, Col,** Malignant Fibrous Histiocitoma
of the Forearm.
The Journal of the Hand Surg.
Vol. 2 N° 4 - July 1977
19. **Kahisman Michael, Col,** Infiltraly Lipoma of the Proper
digital Nerves.
The Journal of the Hand Surg.
Vol. 7 N° 4 - Pag. 402-July 1982