

Fibroma desmoplásico del hueso: aportación de un nuevo caso

E. ORTIZ CRUZ, E. ESCRIBANO VILLANUEVA, M. A. VALVERDE HERREROS, J. SILVEIRA DE LA TORRE
y C. GAVIN GONZALEZ

Servicio de Traumatología y Cirugía Ortopédica. Hospital «Puerta de Hierro». Madrid.

Resumen.—Se presenta un caso de Fibroma Desmoplásico localizado en cuello femoral en un paciente adulto joven de 34 años, al cual se le practicó una resección amplia de la lesión y una reconstrucción por medio de un compuesto de aloinjerto intercalar proximal y prótesis total de cadera (aloprótesis). Un año después de la intervención no hay recidiva local de la lesión y se objetiva una buena incorporación del aloinjerto al huésped; con buena función de la cadera. Se revisa la literatura y se discuten algunas consideraciones diagnósticas y terapéuticas de la lesión.

DESMOPLASTIC FIBROMA OF BONE. A NEW CASE.

Summary.—A case of Desmoplastic Fibroma of the Bone, located in the femoral neck, in a 34 year old male patient is reported. The tumor was treated by wide resection, the reconstruction beem performed with an allograft-prostheses composite. One year after surgery, there was no local recurrence and a good is incorporation of the allograft to the host was observed. The patient showed a good hip function. The literature is reviewed and diagnostic and therapeutic considerations are discussed.

INTRODUCCIÓN

Se describe un caso de un Fibroma Desmoplásico (FD) Oseo, localizado en cuello femoral en un varón de 34 años. Desde que Jaffé en 1958, lo hiciera por primera vez (1), cerca de 100 casos similares han sido publicados.

El FD es pues una lesión infrecuente que supone el 0,06% de todos los tumores óseos y el 0,03% de los tumores benignos (2). Tiene mucho en común en sus características histológicas y comportamiento clínico con otras lesiones de origen fibroso en los tejidos blandos, tales como fibromatosis plantar, enfermedad de Dupuytren y fibromatosis agresiva (3).

Correspondencia:

Dr. D. EDUARDO JOSE ORTIZ CRUZ
Servicio de Traumatología
Hospital «Puerta de Hierro»
San Martín de Porres, 4
28035 Madrid

CASO CLÍNICO

Varón de 34 años, que refiere dolor moderado de dos meses de evolución en regiones inguinal y trocánterea derecha, que cede parcialmente con el reposo. No relata antecedentes traumáticos, ni de sobreesfuerzo. El paciente estaba siendo estudiado por el servicio de Neurología por una «Polineuropatía Desmielinizante Inflamatoria Crónica», con afectación distal palmar y plantar, sin haber iniciado tratamiento.

En la exploración física, el paciente presentaba buen estado general. Refería moderado dolor en la región trocánterea a la palpación y teniendo arcos de movilidad articular completos en ambas caderas y rodillas.

Radiológicamente, se observaba una lesión osteolítica en cuello femoral derecho, unilobulada, de bordes escleróticos, con rotura de cortical en borde inferior del cuello femoral, sin reacción perióstica (Fig. 1). En la TAC se apreciaba una lesión lítica que destruía la cortical, con expansión a partes blandas (Fig. 2). Gammagráficamente, se evidenciaba un aumento de la captación en la parte inferior del cuello de fémur derecho.

En la RNM, se objetivó afectación del hueso esponjoso del cuello femoral, con una imagen redondeada de bor-



Figura 1. En la Rx Ap se aprecia una lesión osteolítica, unilobulada, con bordes escleróticos en su margen superior, sin reacción perióstica.

des algo irregulares, bien delimitada, de 2,2 cm de diámetro máximo y con compromiso de la cortical a nivel de la parte anterior del cuello. La imagen presenta una intensidad de señal discretamente superior al hueso esponjoso en T1, aumentando progresivamente en T2. Alrededor de dicha imagen y limitándola con el hueso esponjoso adyacente, se aprecia un rodete de baja intensidad de señal en relación con el componente esclerótico. No existían alteraciones a nivel diafisario (Fig. 3).

El hemograma y la VSG eran normales. El informe del estudio histológico de la biopsia fue informado como: Tumoración mesenquimal fibroblástica compatible con FD (Figs. 4, 5 y 6). La lesión se clasificó como estadio 3 de Enneking (3-5).

El tratamiento consistió en resección amplia de la lesión y reconstrucción, mediante compuesto de Prótesis Total de Cadera (Vástago largo —BIAS— de aleación de titanio, ti-6Al-4V, con malla de alambre de titanio puro en la porción proximal, y cotilo —HARRIS GALANTE— de titanio), más aloinjerto. Este último fue previamente medido y tallado implantándose en la región proximal del vástago de la prótesis (Figs. 7, 8 y 9).

La evolución del paciente ha sido satisfactoria desde el punto de vista ortopédico. Actualmente, al año de la in-



Figura 2. TAC a nivel del cuello femoral que evidencia una lesión osteolítica, con borde escleroso parcial y rotura de la cortical.

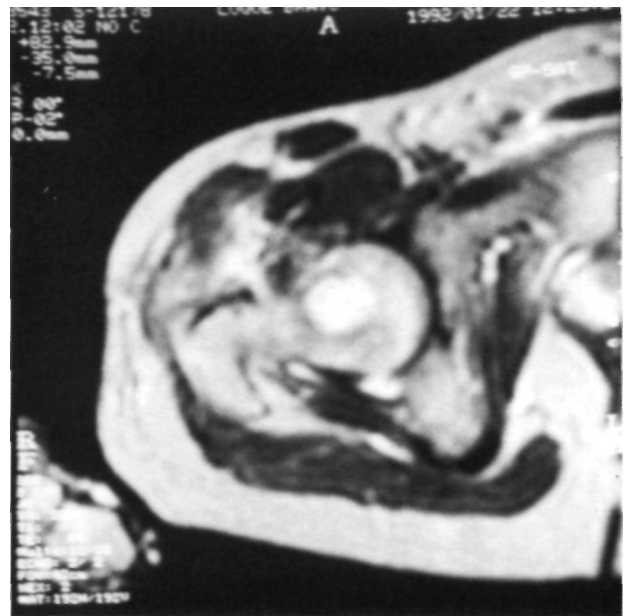


Figura 3. Corte axial en una RMN (T2), donde se aprecia una imagen redondeada de alta señal de intensidad, con un borde de baja señal de intensidad sugestivo de esclerosis.

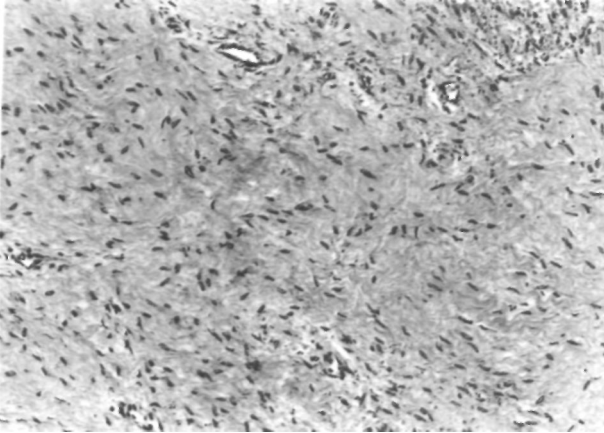


Figura 4. Lesion moderadamente hipocelular con fibroblastos intercalados entre fibras de colágeno onduladas. Los núcleos son uniformes sin atipias. (HE X 200)

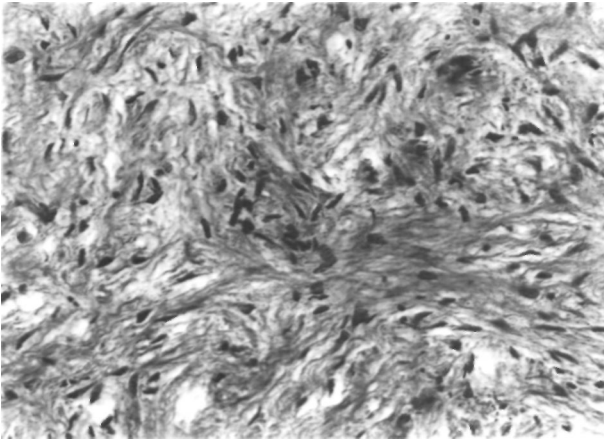


Figura 5. Detalle de un área con células fibroblásticas intercaladas entre fascículos y grupos de fibras de colágeno en haces. (HE X 400)

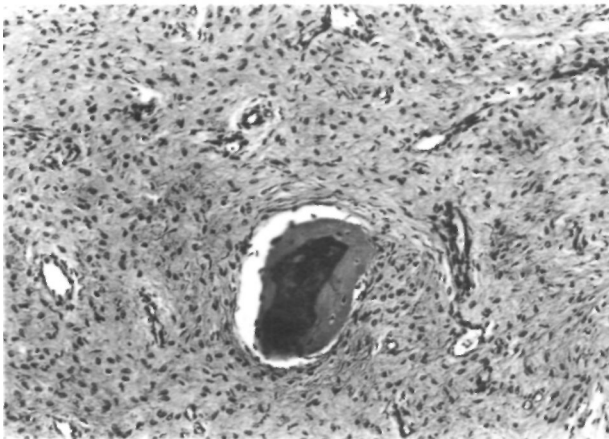


Figura 6. Tumor penetrando trabéculas óseas. Nótese las características necróticas del hueso.



Figura 7. Montaje la prótesis con el aloinjerto.

tervención, el paciente está asintomático, no hay signos de recidiva local del tumor, y radiológicamente el aloinjerto se encuentra incorporado sin signos de reabsorción del mismo, el paciente continua apoyando con carga parcial el miembro afecto, utilizando un bastón para la marcha.

Es de señalar, que el paciente sufrió a los tres meses postoperatorio, una trombosis venosa profunda con tromboembolismo pulmonar asociado, que remitió satisfactoriamente con el tratamiento anticoagulante. Respecto a la Polineuropatía Desmielinizante Inflamatoria Crónica, el paciente recibió corticoterapia, estando actualmente asintomático.

DISCUSIÓN

El FD primitivamente óseo es una tumoración rara, de gran agresividad local. Usualmente son lesiones benignas, sin capacidad para dar metástasis, en la que un tratamiento quirúrgico inadecuado aumenta el riesgo de recidiva local. Puede desarrollarse en cualquier edad, pero tiene especial predilección por pacientes en la segunda y tercera década de la vida. No existe diferencias por sexo (2, 4, 6). Ni la clínica, ni la exploración física son concluyentes. Es frecuente

en la anamnesis de estos pacientes el relato de dolores moderados que no ceden en reposo, de meses de evolución y sin antecedentes de interés. También puede ser un hallazgo casual en una radiografía.

Radiográficamente son lesiones osteolíticas, que a menudo ensanchan el hueso por un proceso de erosión endosteal (2, 3, 5, 6), con escasa o ninguna reacción perióstica. La lesión está bien definida con márgenes escleróticos que evidencian el crecimiento lento y su naturaleza en principio benigna. La localización es preferentemente central en la zona metafisaria de huesos largos y raramente atraviesa o rompe un cartilago epifisario, aunque puede alcanzar un gran tamaño con marcado adelgazamiento de la cortical (6) y en algunas ocasiones con fractura patológica.

La Gammagrafía isotópica muestra un incremento en la captación en la lesión. La TAC y la RNM



Figura 8. Rx Ap del componente aloprotésico, a 1 mes del postoperatorio.

delimitan mejor la lesión en cuanto a su extensión en los tejidos blandos vecinos, así como la existencia de diseminación intramedular; esta última se aprecia mejor con la RNM siendo indispensable para la realización con éxito de una resección local quirúrgica adecuada.

Reconocer y diagnosticar el FD tiene su importancia, ya que es el tumor benigno óseo de más agresividad localmente entre los de origen fibroblástico. El diagnóstico diferencial radiológico ha de hacerse con otros tumores como: fibrosarcoma de baja malignidad, fibroma no osificante, fibroma condromixoide, displasia fibrosa, quiste óseo esencial, quiste óseo aneurimático, granuloma eosinófilo, tumor de células gigantes y osteosarcoma. La base del diagnóstico sigue siendo la anatomía patológica. Microscópicamente la lesión está compuesta por láminas de pequeños fibroblastos entrelazados en una burda y gruesa trama de tejido colágeno. No existe pleomorfismo, ni hiper cromatismo celular. Las mitosis son raras o ausentes. Los núcleos son pequeños y sin nucleólos (7, 8). En la anatomía patológica es importante diferenciar este tumor con el Fibrosarcoma de bajo grado de malignidad. Fue Jaffe en 1958 (1), quien sugirió las normas para esta diferenciación: «Los tumores que presentan pocos fibroblastos con núcleos pequeños deben ser considerados como FD; mientras que, aquellos que presentan núcleos prominentes y pleomórficos, deben ser considerados como Fibrosarcoma de bajo grado de malignidad». En opinión de Bertoni y col. (6), la distinción entre estos dos tumores es más bien relativa y condicional, que estricta y definitiva, puesto que desde el punto de vista terapéutico la actitud a tomar es similar.

El tratamiento esencial de este tumor es quirúrgico, siendo necesario alcanzar una resección amplia del mismo (3, 4, 7-10). Terapéuticamente, el FD no debe considerarse como una simple tumoración benigna. Si bien no están descritas hasta la fecha metástasis (8), sí presenta una elevada tasa de recidivas locales cuando no se realiza una resección amplia. Se puede predecir en un 33% el porcentaje de recidiva local tras una resección marginal y en un 66% cuando la resección es intralesional (3, 9).

La recidiva local en los tumores inadecuadamente tratados se evidencia entre los 6 y 12 meses postoperatorios y en realidad, no es exactamente el desarrollo de una nueva lesión, sino el crecimiento progresivo de tejidos tumorales no resecados. Se debe tener en cuenta, que cada recidiva local es más agresiva que la lesión inicial desde el punto de vista

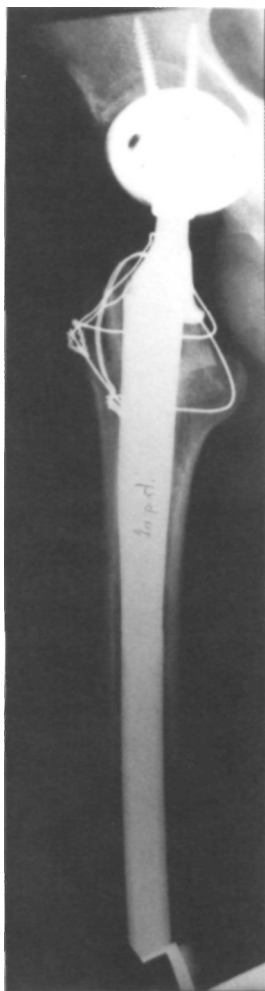


Figura 9. Rx axial, a un año postoperatorio, donde se aprecia incorporación del aloinjerto al huésped.

terapéutico. De hecho, en una lesión inicialmente tratada sin márgenes amplios, en un segundo procedimiento quirúrgico será más difícil conseguir un margen amplio de resección sin un menoscabo funcional mayor que el que se hubiese conseguido si inicialmente se realiza una cirugía adecuada (3).

En algunas ocasiones el tumor presenta una fractura patológica. Esta debe ser tratada en un principio con medidas conservadoras, pero a diferencia de la mayoría de los tumores benignos, no se ha visto regresión del tumor posteriormente (8).

Se especula sobre la posibilidad de utilizar adyuvantes quirúrgicos (6, 8), como el fenol, para disminuir la tasa

de recurrencia local cuando es difícil alcanzar un margen amplio en la resección, ya sea por el volumen tumoral o por que derive del huésped. No está aún demostrada la utilidad de esos métodos. La Radioterapia (6, 9) podría disminuir los riesgos de recidiva local, pero no está indicada dado los riesgos posteriores de posibles cambios sarcomatosos. La Quimioterapia no está indicada en el FD.

En nuestro paciente se utilizó como método de reconstrucción una combinación de aloinjerto metafisario y endoprótesis (aloprótesis). Los compuestos de alo-prótesis tienen un papel significativo en la reconstrucción del fémur proximal (11). Los resultados son comparables a otros medios de reconstrucción con la ventaja del reanclaje de las partes blandas al aloinjerto, principalmente del mecanismo abductor, disminuyendo el riesgo de luxación (8). Como método primario de reconstrucción se ha obtenido una tasa de resultados satisfactorios en el 60-70% de los casos (10). Otra ventaja a tener en cuenta es que si se produce la incorporación del aloinjerto al huésped, el defecto óseo creado es menor que con una prótesis masiva; y si fuera necesaria la reintervención, ésta sería técnicamente más fácil.

CONCLUSIONES

— El Fibroma Desmoplásico, es un tumor de naturaleza benigna, pero su tratamiento debe seguir las normas oncológicas de un tumor maligno, dada su capacidad de recidivar localmente tras resecciones intralesionales o marginales.

— El diagnóstico diferencial tanto radiológico como anatomopatológico incluye patología muy diversa desde un Quiste Óseo Simple hasta un Fibrosarcoma de bajo grado de malignidad y osteosarcoma (12).

— La mayoría de los pacientes esqueléticamente maduros con un tumor en fémur proximal son candidatos a una cirugía conservadora del miembro que ofrezca una buena funcionalidad de la cadera. Los compuestos de aloprótesis muestran resultados clínicos satisfactorios, que hacen de este método de reconstrucción el indicado en este tipo de pacientes.

Bibliografía

1. **Jaffe HL.** Fibrous cortical defect and non-ossifying fibroma. In *Tumours and Tumourous conditions of the Bones and Joints*. Philadelphia: Lea&Febiger 1958; 117-41.
2. **Dhalin DC.** Bone Tumors. General Aspects and Data on 6.221 Cases. 3 vol. Ed. Springfield. Illinois: Charles C. Thomas 1978; 325-6.
3. **Enneking WF.** Fibrous Lesions of Bone. McCollister Evarts MD (ed.). En: *Surgery of Musculoskeletal System* by C. 2nd ed., Vol. 5. Churchill-Livingstone 1990; 4835-41.

4. **Enneking WF.** Musculoskeletal Tumor Surgery. New York: Churchill Livingstone 1983; 827-34.
5. **Enneking WF.** Clinical Musculoskeletal Pathology. University of Florida Press/J. Miller Health Science Center 1990.
6. **Bertoni F, Calderoni P, Bacchini P, Campanacci M.** Desmoplastic Fibroma of Bone. J Bone Joint Surg 1984; 66B: 265-8.
7. **Marks KE, Bauer TW.** Fibrous Tumors of Bone. Orthop Clin North Am 1989; 20: 377-93.
8. **Gebhardt MC, Campbeu CJ, Schiller AL, Mankin HJ.** Desmoplastic Fibroma of Bone. J Bone Joint Surg 1985; 67A: 732-47.
9. **Campbell's Operative Orthopaedics**, 8th ed. Vol. 1. A.H. Crenshaw Editor. Mosby Year Book 1992; 238.
10. **Head WC, Berklacich FM, Malinin T, Emerson RH.** Proximal femoral allografts in revision total hip arthroplasty. Clin Orthop 1987; 225: 22-36.
11. **Johnson ME, Mankin HJ.** Reconstructions after resections of tumors involving the proximal femur. Orthop Clin North Am 1991; 22: 87-103.
12. **Nilsson U, Gothlin G.** Desmoplastic Fibroma of Bone. Acta Orthop Scand 1969; 40: 205-15.