

Nota clínica

Displasia fibrosa ósea. Aportación de la Medicina Nuclear al diagnóstico de sospecha de degeneración sarcomatosa

A. Santiago Chinchilla^a, C. Ramos Font^{a,*}, M. Tello Moreno^b, A.C. Rebollo Aguirre^a, M. Navarro-Pelayo Láinez^a, M. Gallego Peinado^a y J.M. Llamas Elvira^a

^a Servicio de Medicina Nuclear, Hospital Universitario Virgen de las Nieves, Granada, España

^b Servicio de Radiodiagnóstico, Hospital Universitario Virgen de las nieves, Granada, España

INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

Historia del artículo:

Recibido el 6 de octubre de 2009

Aceptado el 3 de noviembre de 2009

On-line el 8 de febrero de 2010

Palabras clave:

Displasia fibrosa

Degeneración sarcomatosa

Transformación maligna

Tomografía por emisión de positrones con fluorodeoxiglucosa

RESUMEN

La displasia fibrosa (DF) es una enfermedad benigna del hueso relativamente frecuente, en la que existe un trastorno de la maduración del mesénquima óseo con sustitución del tejido lamelar de la cavidad medular de los huesos por un tejido fibroso anómalo. Su diagnóstico a menudo es un hallazgo casual al realizar estudios radiológicos o gammagráficos óseos por otros motivos ya que normalmente es asintomática. En ocasiones puede presentar complicaciones como deformidades, fracturas patológicas y excepcionalmente transformación maligna. El diagnóstico diferencial entre DF y neoplasia maligna puede ser complicado y llevar a un diagnóstico tardío de cuando ya existe degeneración sarcomatosa. En este contexto, la tomografía de positrones con ¹⁸F-fluorodeoxiglucosa (PET-FDG) puede ser de utilidad en el seguimiento de esta patología. Presentamos 2 casos de pacientes diagnosticadas de DF con sospecha de malignización de sus lesiones y a las que se les solicitaron estudios complementarios de medicina nuclear.

© 2009 Elsevier España, S.L. y SEMNIM. Todos los derechos reservados.

Fibrous dysplasia of the bone. Contribution of Nuclear Medicine in the Diagnosis of Suspicion of Sarcomatous Degeneration

ABSTRACT

Fibrous dysplasia (FD) is a relatively frequent benign disease of the bone in which there is a maturation disorder of the bone-forming mesenchyme where the lamellar bone marrow is replaced with abnormal fibrous tissue. Its diagnosis is often an accidental finding when X-ray studies or bone scans are performed for other reasons since it is usually asymptomatic. There may be complications such as deformities, pathological fractures and exceptionally malignant transformation. The differential diagnosis between malignancy and FD can be complicated and lead to late diagnosis when sarcomatous degeneration already exists. In this context, the positron tomography with ¹⁸F-fluorodeoxyglucose (FDG-PET) may be useful in the monitoring of this condition. We present two cases of patients diagnosed of FD with suspicion of malignization of their bone lesions who were referred to Nuclear Medicin.

© 2009 Elsevier España, S.L. y SEMNIM. All rights reserved.

Introducción

La displasia fibrosa (DF) es una enfermedad benigna del hueso, que supone el 5–7% de los tumores óseos benignos. Es un trastorno en la maduración del mesénquima óseo en el que el tejido lamelar de la cavidad medular de uno o varios huesos es reemplazado por tejido fibroso anómalo. Puede afectar a cualquier hueso del esqueleto, pero los más frecuentes son la base del cráneo, maxilares, fémures, tibias y costillas^{1,2}.

La forma monostótica es más frecuente y, generalmente, asintomática. Suele descubrirse de forma incidental en estudios radiológicos en la segunda-tercera década. Puede cursar con dolor, tumefacción, deformidad o clínica neurológica por compresión extrínseca. La fractura patológica es la complicación más frecuente y en ocasiones es su forma de presentación^{1,2}.

En las formas poliostóticas puede afectarse hasta el 50% del esqueleto y presentar predominio unilateral hasta en el 90% de los casos. Aunque las lesiones de la forma poliostótica son similares a las de la monostótica, estas tienen un comportamiento más

agresivo y progresan más rápidamente, por lo que el diagnóstico es más temprano y puede causar graves deformidades. La DF poliostótica normalmente produce síntomas como dolor, cojera o fracturas patológicas. Cuando la forma poliostótica se presenta junto con alteraciones cutáneas y endocrinas se denomina síndrome McCune-Albright^{1,2}.

La transformación maligna en DF es infrecuente (0,4–4% de los casos de DF), con una mayor incidencia en las formas poliostóticas. La degeneración maligna es hacia osteosarcomas, fibrosarcomas o condrosarcomas. La localización más frecuente de transformación maligna es la región craneofacial, fémur, tibia y pelvis^{1,3,4}.

El diagnóstico diferencial mediante técnicas radiológicas, como la TAC y la RMN, entre DF benigna y degeneración maligna puede ser complicado.

Presentamos 2 casos de pacientes con DF que en su evolución presentaron sospecha de malignización de sus lesiones, a las que se les solicitaron estudios complementarios de Medicina Nuclear.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: carlos.ramos.font.ext@juntadeandalucia.es (C. Ramos Font).

Caso 1

Mujer de 33 años que tras dar a luz presentó dolor en región inferolateral de pared torácica derecha. En la exploración destacaba una prominencia en 6.^º arco costal anterior derecho con ligero dolorimiento a la palpación. Se solicitó una TAC torácica que informaba varias lesiones líticas insuflantes, la más dominante en 6.^º arco costal anterior derecho y otras en 9.^º y 10.^º arcos costales posteriores homolaterales, junto a pequeñas

lesiones en pedículo y apófisis transversa de D11, compatibles con DF poliostótica (fig. 1). Se realizó resección del 6.^º arco costal anterior derecho confirmándose con el estudio histopatológico el diagnóstico de DF.

Tras un traumatismo torácico, la paciente refirió aumento del dolor en arcos costales posteriores derechos, por lo que se le realizó un estudio gammagráfico óseo para valorar su actividad. La gammagrafía ósea mostraba lesiones compatibles con DF poliostótica activa (fig. 2A). Dada la sospecha clínica de

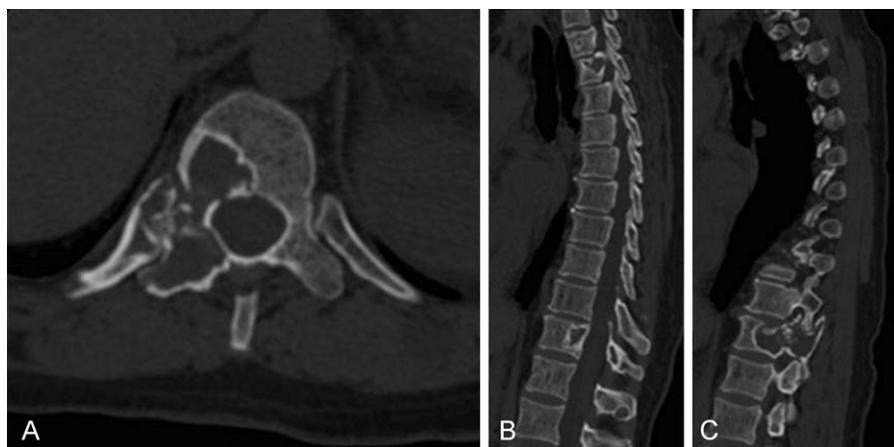


Figura 1. Estudio TAC. A) Imagen axial de columna con ventana ósea, a nivel del cuerpo de D11. Se observan lesiones líticas, de bordes escleróticos, hiperinsuflantes que respetan la cortical ósea, en hemicuerpo derecho de D11, apófisis transversa y extremo proximal costal derecho. B) Imagen sagital con ventana ósea. Se visualizan lesiones de similares características a las descritas previamente, localizadas en cuerpos de D2, D3, cuerpo y lámina de D11 y apófisis espinosa de D12. C) Imagen parasagital derecha de columna dorso-lumbar. Se aprecia la extensión de la lesión al pedículo y apófisis articulares derechos de D11.

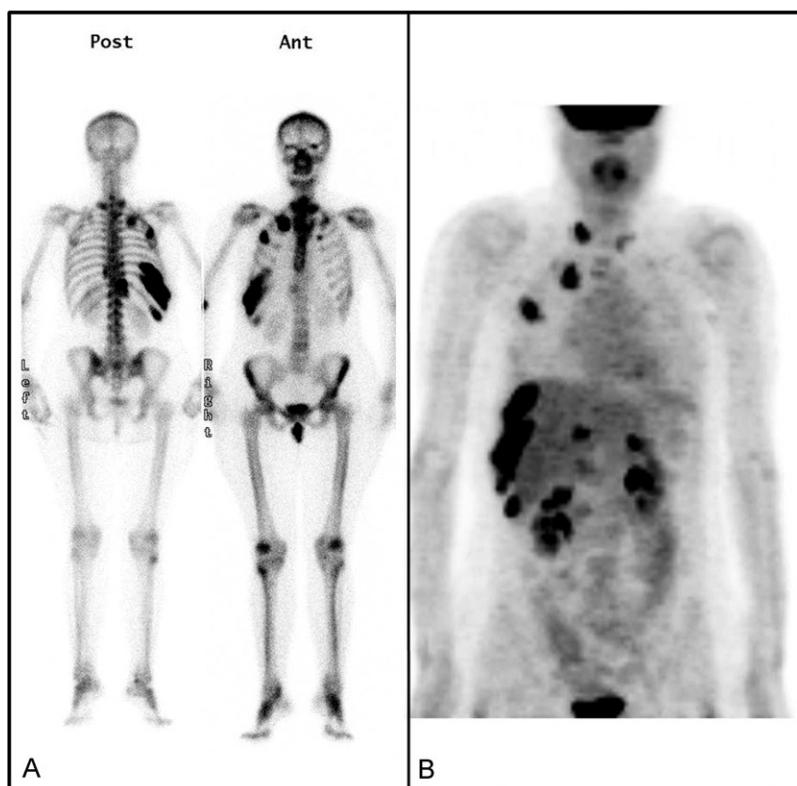


Figura 2. A) Gammagrafía ósea de cuerpo completo con ^{99m}Tc -HMDP. Muestra hipercaptación intensa en 9.^º y 10.^º arcos costales derechos, con sensación de insuflación, una captación fusiforme en 3.^{er} arco costal derecho, focos en 1.^a y 11.^a costillas derechas y un foco redondeado en lado derecho de D11. Todos ellos compatibles con lesiones de DF poliostótica activa. B) Estudio PET-FDG. Hallazgos similares a la gammagrafía mostrando lesiones hipermetabólicas en 1.^a, 3.^a, 9.^a, 10.^a y 11.^a costillas derechas y sobre 11.^a vértebra dorsal, sin poder descartar malignidad en ninguna de ellas.

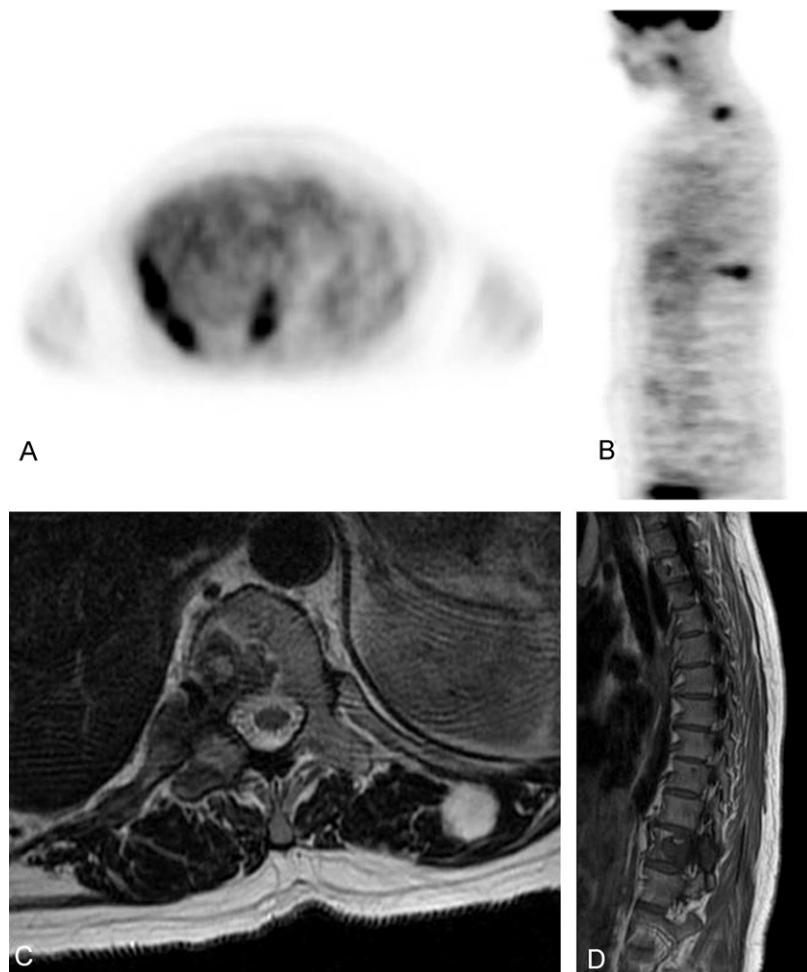


Figura 3. A y B) Estudio PET-FDG. Cortes axial y sagital. Lesiones hipermetabólicas de gran intensidad en columna y arcos costales, coincidentes con las lesiones que muestra la RMN. C) Estudio de RMN. Correspondencia con el estudio PET-FDG. Imagen axial potenciada en T2 a nivel de D11. Se observan lesiones hiperintensas, con borde hipointenso (probablemente esclerosis). Algunas muestran hiperintensidad en la médula ósea adyacente compatible con edema perilesional, más evidente en las localizadas en los cuerpos vertebrales. D) Secuencia sagital potenciada en T1 FLAIR. Lesiones hipointensas en relación con la medula ósea, hiperinsuflantes y con borde hipointenso. Existe una lesión en el pedículo derecho de D11 sin afectación ni compromiso del agujero de conjunción y lesiones de similares características en los cuerpos de D2 y D3.

malignización se solicitó de una tomografía de positrones con ^{18}F -fluorodesoxiglucosa (PET-FDG) y una RMN. Los hallazgos de la PET-FDG eran similares a los de la gammagrafía, sin poder descartar malignidad en ninguna de ellas (fig. 2B, 3A y B). La RMN (fig. 3C y D) confirmó las lesiones descritas en arcos costales derechos y D11, y describió nuevas lesiones líticas sobre apófisis espinosa de D12, los cuerpos vertebrales de D2 y D3 y en el extremo proximal de 9. $^{\circ}$, 10. $^{\circ}$ y 11. $^{\circ}$ arcos costales izquierdos, todas ellas compatibles con DF sin signos de degeneración en ninguna de ellas. La paciente continúa en seguimiento recibiendo tratamiento sintomático analgésico.

Caso 2

Se trata de una mujer de 51 años con DF poliostótica de larga evolución con confirmación histológica y deformidad en miembros superiores, miembro inferior izquierdo (sobre todo en fémur) y múltiples tumoraciones torácicas izquierdas secundarias a su patología. La paciente consultó por crecimiento de las tumoraciones torácicas y por disnea. Se realizó una TAC que visualizaba un derrame pleural izquierdo y desplazamiento mediastínico contralateral, múltiples lesiones costales izquierdas compatibles

con DF y una posible degeneración sarcomatosa en una de ellas. Inició tratamiento con bisfosfonatos con una ligera disminución de las tumoraciones y mejoría de la disnea.

Ante la sospecha radiológica de malignidad se solicitó una gammagrafía ósea, una gammagrafía con $^{99\text{m}}\text{Tc}$ -MIBI y una PET-FDG, para determinar la naturaleza de las lesiones descritas. La gammagrafía ósea evidenció múltiples lesiones hipercaptantes en pared costal izquierda, cintura escapular y pelviana izquierda, esternón y huesos largos de ambos miembros superiores e inferior izquierdo, con deformidad del fémur y captaciones lineales, compatibles con fracturas (fig. 4). La gammagrafía con $^{99\text{m}}\text{Tc}$ -MIBI mostraba áreas hipercaptantes con igual distribución que las captaciones de mayor intensidad descritas en la gammagrafía ósea (fig. 5). La PET-FDG mostró áreas hipermetabólicas de gran intensidad con la misma distribución que las captaciones descritas en el estudio óseo gammagráfico (fig. 6). Valorando conjuntamente los 3 estudios, estos no podían descartar malignización, ya que en ellos todas las lesiones presentan captación de los diferentes radiofármacos, así que se recomendó control evolutivo. La paciente realizó seguimiento radiológico con TC, con persistencia de las lesiones óseas sin cambios al año, sugiriendo su estabilización y por tanto ausencia de malignización de las mismas.

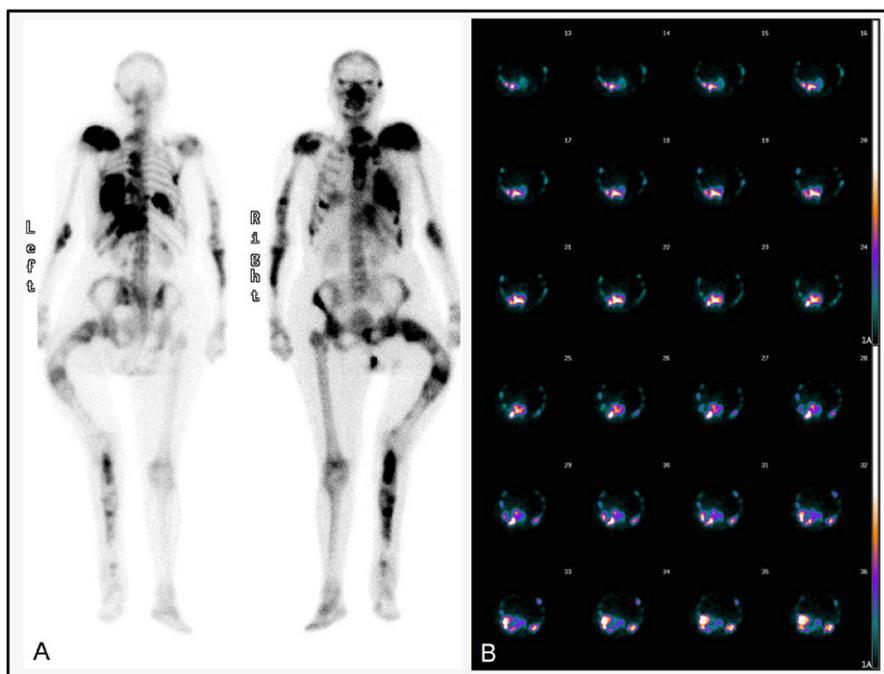


Figura 4. A) Gammagrafía ósea de cuerpo completo con ^{99m}Tc -HMDP. Detecta lesiones hipercaptantes en pared costal y cintura escapular izquierda, esternón y huesos largos de miembros superiores e inferior izquierdo, con gran deformidad del fémur y captaciones lineales compatibles con fracturas y captación irregular en hemipelvís izquierdo con refuerzo isquiópubiano. Todo ello compatible con lesiones activas de DF poliostótica. B) Estudio SPECT óseo. Se aprecia la extensión e insuflación de las lesiones costales visualizadas en el estudio planar.

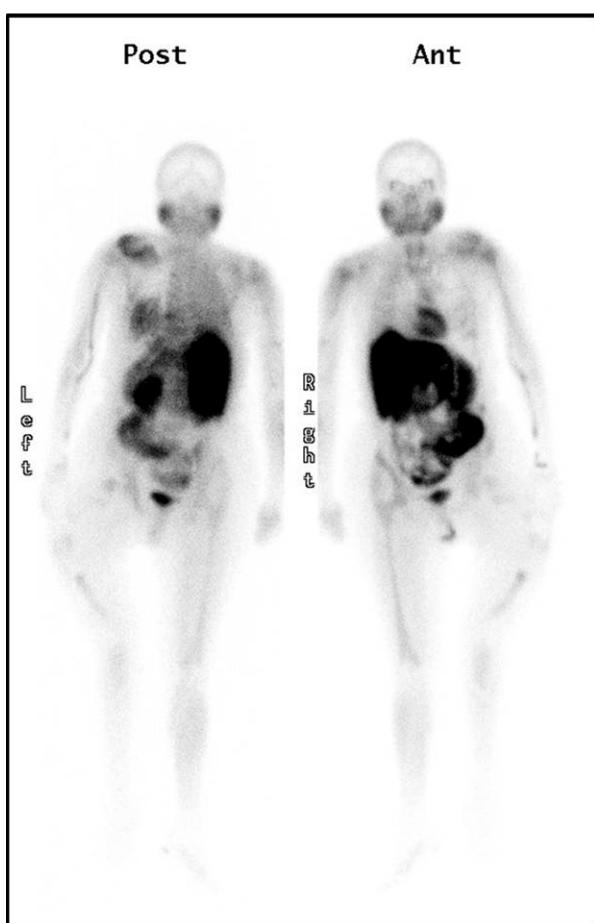


Figura 5. Gammagrafía con ^{99m}Tc -MIBI de cuerpo completo. Se observan lesiones hipercaptantes patológicas de moderada intensidad en parrilla costal y cintura escapular izquierda, cuerpos vertebrales dorsales y fémur y tibia izquierdos, coincidentes con las lesiones descritas en el estudio óseo gammagráfico.

Discusión

La DF es una de las enfermedades benignas más frecuentes del hueso. A menudo, su diagnóstico se realiza de forma incidental al realizar radiografías, TAC o estudios óseos gammagráficos por otras razones ya que normalmente es asintomática^{1,3,4}.

La TAC es la mejor técnica para diagnosticar una DF al demostrar las características radiológicas típicas de esta patología: una lesión de densidad mixta con aspecto en vidrio esmerilado con diversos grados de opacidad según la proporción de tejido fibroso y óseo, la expansión y la esclerosis ósea de los márgenes de la lesión. La extensión de la lesión queda perfectamente definida con TAC y las alteraciones son descriptas más detalladamente que en radiografías o RMN. En RMN la intensidad de la señal es baja o intermedia en T1 y variable en secuencias potenciadas en T2^{1,3,5,6}. En gammagrafía ósea, la DF suele describirse como un área de incremento de captación en las 3 fases del estudio. Es una prueba poco específica, pero tiene alta sensibilidad siendo la mejor para determinar la extensión de la enfermedad e identificar casos poliostóticos^{1,7–10}.

Ante una posible transformación maligna, el diagnóstico diferencial entre DF y neoplasia maligna puede ser difícil y la degeneración sarcomatosa ser sospechada demasiado tarde. En este contexto, la PET-FDG puede considerarse para el seguimiento de esta patología, aunque actualmente existen muy pocos trabajos acerca del uso de la PET-FDG o la PET-TAC en el seguimiento o evaluación de la DF^{3,4}.

La afinidad de la DF por la FDG es variable, encontrando formas activas con gran captación de FDG, lo que hace difícil el diagnóstico diferencial entre esta entidad benigna y los tumores malignos y otros casos en los que no se observa un incremento de la captación de FDG por encima de la captación del hueso normal.

En estos dos casos, la PET-FDG se solicitó ante la sospecha de malignización de sus lesiones. En ambos casos, la PET-FDG tuvo un resultado positivo con gran intensidad de captación en las lesiones, no siendo capaz de distinguir una patología maligna subyacente y recomendando control evolutivo por medio de otras



Figura 6. Estudio PET-FDG. Se aprecian múltiples focos hipermetabólicos de gran intensidad de localización ósea con la misma distribución que las captaciones descritas en la gammagrafía ósea.

técnicas de imagen. La evolución posterior descartó la degeneración, por lo que la PET-FDG no ayudó a discriminar entre benignidad y malignidad de las lesiones óseas fibrosas. Algunos autores refieren que, ante sospecha de degeneración sarcomatosa,

la realización de una PET-FDG con resultado negativo indicaría benignidad de las lesiones, pero en caso de ser positivo, la PET-FDG no distingue entre una captación de DF con transformación maligna o una DF benigna metabólicamente activa^{3,11,13,14}. Sin embargo, la PET-FDG en estos pacientes puede ser útil para tomar biopsias indicando cuál es la zona de mayor actividad metabólica y, por tanto, la de mayor probabilidad de malignidad. Por otro lado, realizando estudios seriados, un aumento local y progresivo del SUV puede indicar degeneración, contribuyendo al diagnóstico precoz³.

La disponibilidad de los equipos híbridos PET-TAC ayudará a realizar diagnósticos diferenciales entre DF y otras entidades, ya que incorporan una TAC que permite una mejor caracterización radiológica de las lesiones, definiendo mejor la naturaleza de estas^{5,12}.

Bibliografía

1. DiCaprio MR, Enneking WF. Fibrous Dysplasia. Pathophysiology, Evaluation and Treatment. *J Bone Joint Surg Am.* 2005;87:1848–64.
2. Kasper DL, Braunwald E, Fauci AS, Hauser SL, Longo DL, Jameson JL, et al. En: Dennis Kasper DL, Braunwald E, Fauci AS, editores. *Harrison 16Ed. Principios de Medicina Interna.* Mexico: McGraw-Hill-Interamericana de Mexico; 2005.
3. Berrebi O, Steiner CH, Keller A, Rougemont AL, Ratib O. F-18 Fluorodeoxyglucose (FDG) PET in the diagnosis os malignant transformation of Fibrous Dysplasia in the pelvic bones. *Clin Nucl Med.* 2008;33:469–71.
4. Strobel K, Bode B, Lardinois D, Exner U. PET-positive fibrous dysplasia—a potentially misleading incidental finding in a patient with intimal sarcoma of the pulmonary artery. *Skeletal Radiol.* 2007;36(Suppl1):S24–8.
5. Stegger L, Juergens KU, Kliesch S, Wormanns D, Weckesser M. Unexpected finding of elevated glucose uptake in fibrous dysplasia mimicking malignancy: contradicting metabolism and morphology in combined PET/CT. *Eur Radiol.* 2007;17:1784–6.
6. Nakahara T, Fujii H, Hashimoto J, Kubo A. Use of bone SPECT in the evaluation of fibrous dysplasia of the skull. *Clin Nucl Med.* 2004;29:554–9.
7. Zhibin Y, Quanyong L, Libo CH, Jun Z, Hankui L, Jifang Z, et al. The role of radionuclide bone scintigraphy in Fibrous Dysplasia of bone. *Clin Nucl Med.* 2004;29:177–80.
8. Wang K, Allen L, Fung E, Chan CC, Chan JCS, Griffith JF. Bone scintigraphy in common tumors with osteolytic components. *Clin Nucl Med.* 2005;30:655–71.
9. Sabaté G, Gómez M, Ortega S, Ramos C, Rodríguez A, López JM, et al. Displasia ósea en el contexto de un síndrome de McCune-Albright. *Rev Esp Med Nucl.* 2004;23:202–4.
10. Tembl A, Cordero JM, Trenor P. Displasia fibrosa en el síndrome de McCune-Albright. *Rev Esp Med Nucl.* 2005;24:53.
11. Bonkamp D, Jacene H, Bartelt D, Aygun N. Conversion of FDG PET activity of Fibrous Dysplasia of the skull late in life mimicking metastatic diseases. *Clin Nucl Med.* 2008;33:909–11.
12. Kao CH, Sun S, Shen Y, Chen Y. Misdiagnosis of multiple bone metastases due to increased FDG uptake in polyostotic Fibrous Dysplasia. *Clin Nucl Med.* 2007;32:409–10.
13. Shigesawa T, Sugawara Y, Shinohara I, Fujii T, Mochizuki T, Morishige I. Bone metastasis detected by FDG PET in a patient with breast cancer and Fibrous Dysplasia. *Clin Nucl Med.* 2005;30:571–3.
14. Charest M, Singurkar A, Hickeson M, Novales JA, Derbekyan V. Intensity of FDG uptake is not everything. Synchronous Liposarcoma and Fibrous Dysplasia in the same patient on FDG PET-CT imaging. *Clin Nucl Med.* 2008;455–8.