

Casos en imagen 2.—DISPLASIA FIBROSA QUÍSTICA

Diagnóstico final

Displasia fibrosa quística.

Hallazgos radiológicos

La radiografía simple (fig. 1), muestra una lesión osteolítica humeral derecha proximal, expansiva, sin interrupción de la cortical, con deformidad ósea. La lesión se extiende hasta el hueso subcondral, donde existe alguna tabicación. En la afectación diafisaria, el tumor tiene expansión fusiforme con adelgazamiento de la cortical y transición estrecha, y en su interior adopta aspecto de «vidrio esmerilado». No se objetiva alteración de partes blandas. La tomografía computarizada (TC) confirma los hallazgos de la radiografía simple, se objetiva lesión lítica en la cabeza humeral, tabicada, con festoneado endóstico, adelgazamiento de la cortical, aunque sin interrupción de ésta ni afectación de partes blandas, con zonas de calcificación irregular y áreas de esclerosis.

La resonancia magnética (RM) muestra una amplia lesión que afecta desde el tercio proximal diafisario hasta la región subcondral epifisaria, con un tamaño craneocaudal de 14,2 cm. Se manifiesta como una lesión con señal hipointensa en T1 (fig. 2) y con elevada intensidad de señal en secuencias potenciadas en T2 (fig. 3), homogénea, con características quísticas. Se confirma la presencia de algún tabique en la región proximal de la lesión, la indeminidad de la cortical y la ausencia de afectación de partes blandas. Tras la administración de gadolinio (fig. 4) existe captación periférica del contraste.

Comentario

Los hallazgos de la radiología simple, la edad del paciente, la clínica y la localización de la lesión sugieren como primera posibilidad diagnóstica la presencia de un tumor de células gigantes. Pero el comportamiento en RM del tumor, especialmente su hiperintensidad de señal en T2 y la captación periférica del contraste, hacen pensar más en un tumor quístico, y el mejor diagnóstico es el de displasia fibrosa quística.

Ante los hallazgos radiológicos de lesión osteolítica, expansiva y quística, aunque se puede realizar una buena aproximación diagnóstica con los métodos de imagen, especialmente con RM, es necesario realizar el estudio anatopatológico para hacer el diagnóstico diferencial entre displasia fibrosa quística y tumor de células gigantes¹.

El diagnóstico anatopatológico es de displasia fibrosa con importante degeneración quística, con la siguiente descripción microscópica: «tumoración constituida por trabéculas óseas que muestran alteraciones en su estructura y en su composición. Las trabéculas de hueso no laminar adoptan formas curvas y no van recubiertas por un ribete osteoblastico. Estas trabéculas están inmersas en un tejido fibroso laxo».

En este caso, cabe reseñar que, al contrario de lo que señalan otros autores^{1,2}, no se aprecia una zona de intensidad intermedia en T1 y moderada hipointensidad en T2 en la zona de transición entre las porciones proximal y distal de la lesión, lo que apunta como una importante característica de benignidad en estas lesiones.

La displasia fibrosa es una enfermedad rara, que consiste en una alteración del desarrollo esquelético del mesénquima formador de hueso, con una maduración y diferenciación anormal de los osteoblastos. Su causa es desconocida y no hereditaria. Puede afectar a un hueso, varios o muchos, y puede aparecer asociada a disfunción endocrina y pigmentación cutánea alterada, en el síndrome de McCune-Albright.

La RM es muy útil para caracterizar la lesión y su estructura interna, así como delimitar el grado de afectación ósea³. Un predominio de componente lítico o un aumento rápido en el tamaño de la lesión puede indicar degeneración maligna frente a degeneración quística^{4,5}, ambas situaciones raras y de las que existe poca información actualizada acerca de su diagnóstico por imagen en la bibliografía en este momento¹⁻³.

Los cambios quísticos de la displasia fibrosa en cráneo y huesos de la cara o costillas no son raros^{6,7}. Sin embargo, en los huesos tubulares largos, son infrecuentes. Con nuestro caso, seis pacientes con displasia fibrosa quística han sido incluidos en la bibliografía^{2,3,5,8}. El diagnóstico diferencial puede ser difícil por radiología convencional, mientras que si en RM encontramos que la lesión se comporta como hiperintensa, homogénea en T2, con o sin nivel líquido-líquido, probablemente se trate de una lesión benigna quística, aunque sigue siendo necesaria la AP para su confirmación.

BIBLIOGRAFÍA

1. Okada K, Yoshida S, Kumiko O, Sageshima M. Cystic fibrous dysplasia mimicking giant cell tumor: MRI appearance. *Skeletal Radiol.* 2000;29:45-8.
2. Simpson AHRW, Creasy TS, Williamson DM, Wilson DJ, Spivey JS. Cystic degeneration of fibrous dysplasia masquerading as sarcoma. *J Bone Joint Surg Br.* 1989;71:434-6.
3. Fisher AJ, Totty WG, Kyriakos M. MR appearance of cystic fibrous dysplasia. *J Comput Assist Tomogr.* 1994;18:315-8.
4. Ruggieri P, Sim FH, Bond JR, Unni KK. Malignancies in fibrous dysplasia. *Cancer.* 1994;73:1411-24.
5. De Iure F, Campanacci L. Clinical and radiographic progression of fibrous dysplasia: cystic change or sarcoma? Description of a clinical case and review of the literature. *Chir Organi Mov.* 1995;80:85-9.
6. Brown EW, Megerian CA, McKenna MJ, Weber A. Fibrous dysplasia of the temporal bone: imaging findings. *AJR Am J Roentgenol.* 1995;164:679-82.
7. Jaffe HL. Fibrous dysplasia of bone. *Bull NY Acad Med.* 1946;22:588-604.
8. Schlesinger PT, Keats S, Ruoff AC III. Fibrous dysplasia: report of a case. *J Bone Joint Surg Am.* 1949;31:187-1911.

Correspondencia:

Joaquín Zamarro Parra.
Servicio de Radiodiagnóstico.
Clínica Puerta de Hierro
San Martín de Porres, 4
28035 Madrid. España.