



CASO CLÍNICO

Pseudotumor fibro-óseo de los dígitos. Reporte de caso



M. Camilo Soto¹, M. Luis Carlos Gómez¹, B. Oscar Messa²,
M. Alejandro Ras El Abiad, V. Carlos Abondano y M. Cristian Carvajal*

Ortopedia y Traumatología, Instituto Nacional de Cancerología, Bogotá D.C., Colombia

Recibido el 27 de abril de 2018; aceptado el 1 de abril de 2020

Disponible en Internet el 24 de abril de 2020

PALABRAS CLAVE

Dígito;
Pseudotumor
fibro-óseo;
Osificación
heterotópica;
Lesión de tejidos
blandos

Resumen El pseudotumor fibro-óseo de los dígitos es una entidad considerada como osificación heterotópica acral de infrecuente presentación. Siendo histológicamente benigna, se comporta agresivamente comprometiendo la movilidad interfalángica por su particular localización. El reconocimiento de esta patología con características histopatológicas singulares, es un reto para el patólogo y el ortopedista oncológico específicamente con respecto al sobretratamiento.

Se describe el caso de una paciente femenina afectada por esta entidad en el dedo meñique de la mano derecha.

Nivel de Evidencia: IV

© 2020 Sociedad Colombiana de Ortopedia y Traumatología. Publicado por Elsevier España, S.L.U. Todos los derechos reservados.

KEYWORDS

Digit;
Fibro-osseous
pseudotumor;
Heterotopic
ossification;
Soft tissue injury

Fibro-osseous pseudotumor of the digits. Case report

Summary The fibro-osseous pseudotumor of the digits is an entity considered as acral heterotopic ossification of infrequent presentation. Being histologically benign, it behaves aggressively, compromising interphalangeal mobility due to its particular location. The recognition of this pathology with unique histopathological characteristics, is a challenge for the pathologist and the oncological orthopedist specifically with respect to overtreatment.

We describe the case of a female patient affected by this entity in the little finger of the right hand.

Evidence Level: IV

© 2020 Sociedad Colombiana de Ortopedia y Traumatología. Published by Elsevier España, S.L.U. All rights reserved.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: ccarvajal182@hotmail.com (M.C. Carvajal).

¹ Dr. Camilo Soto M. Ortopedista Oncólogo, Instituto Nacional de Cancerología.

² Bogotá D.C., Colombia, Oficina de ortopedia 2 piso INC, 3417421, 3134320034, fax: 4846050.

Introducción

El pseudotumor fibro-óseo de los dígitos es una entidad rara, de carácter benigno pero localmente agresiva. A la fecha se han reportado más de 100 casos en la literatura y solamente existen dos series de casos de instituciones militares. Suele afectar los dedos y regiones interdigitales de manos y pies, con un predominio leve en mujeres entre la tercera y cuarta década de la vida¹⁻².

Se considera una variante de osificación heterotópica con localización acral y presentación clínica florida: masa de rápido crecimiento en tejidos blandos, asociada a diferentes grados de edema y eritema³. Según la localización de la masa hay diferentes grados de limitación funcional. Presenta una predominante afectación de la falange proximal en el 58% de los casos y del metacarpiano en el 25% de los casos.

Histológicamente se caracteriza por una proliferación fibroblástica con diferentes grados de atipia, aumento de actividad mitótica, hiper celularidad, presencia de células gigantes, ausencia de cartílago y presencia de trabeculación ósea con fenómeno de "zona" que compromete la dermis y tejido celular subcutáneo⁴⁻⁷.

La radiografía simple muestra una lesión yuxtacortical con diferentes grados de mineralización y reacción perióstica. Las imágenes de resonancia magnética en la secuencia T1 muestran una lesión heterogénea isointensa al músculo estriado y en la secuencia T2 como una lesión hipointensa con un halo de baja intensidad asociado a edema.

Este artículo presenta un caso de un pseudotumor fibro-óseo de los dígitos localizado en el dedo meñique, describiendo la presentación clínica, imagenológica e histológica al igual que el tratamiento realizado.

Caso clínico

Paciente femenina de 31 años quien consulta al Instituto Nacional de Cancerología por cuadro de 5 meses de evolución de aumento de volumen, dolor y pérdida de la funcionalidad en el dedo meñique derecho. La paciente había recibido manejo antibiótico extrahospitalario ante la sospecha de infección, sin mejoría. Por esta razón se practica una biopsia con aguja que mostró proliferación fibro-ósea con células epiteloideas y osificación focal.

Al examen físico se encontró una masa de consistencia dura de 3 x 2 cm comprometiendo la falange proximal y media del dedo meñique, con eritema, dolor a la palpación y rigidez de la articulación metacarpofalángica e interfalángica proximal. No presentaba déficit sensitivo ni alteraciones en el llenado capilar distal (fig. 1).

La radiografía mostraba aumento de volumen de tejidos blandos sin reacción perióstica asociada (fig. 2). En los cortes axial, coronal y sagital de la resonancia magnética se encontró una masa homogénea con intensidad de señal intermedia comprometiendo los tendones flexores y extensores e infiltrando el tejido celular subcutáneo (fig. 3). La gammagrafía ósea mostró hipercaptación en todo el dedo meñique derecho durante la fase de tejidos blandos sin lesiones a distancia (fig. 4).

Por la extensión tumoral, compromiso tendinoso y neurovascular, se consideró imposible el manejo intralesional



Figura 1 Clínica característica de un pseudotumor fibro-óseo de los dígitos. Se presenta como una masa sólida con cambios de coloración en la piel (flecha negra).

tumoral y el control local, optando por una desarticulación metacarpofalángica del dedo meñique.

El reporte macroscópico de patología reveló una lesión tumoral de tejidos blandos, dura, nacarada (fig. 5) que entraba en contacto directo con el periostio de la falange proximal, de tamaño 2 x 1.2 cm. El análisis microscópico correspondió a una proliferación desordenada fibro-ósea



Figura 2 Radiografía simple de mano AP y lateral donde se evidencia aumento del volumen de tejidos blandos (flecha blanca). No se evidencia reacción perióstica.

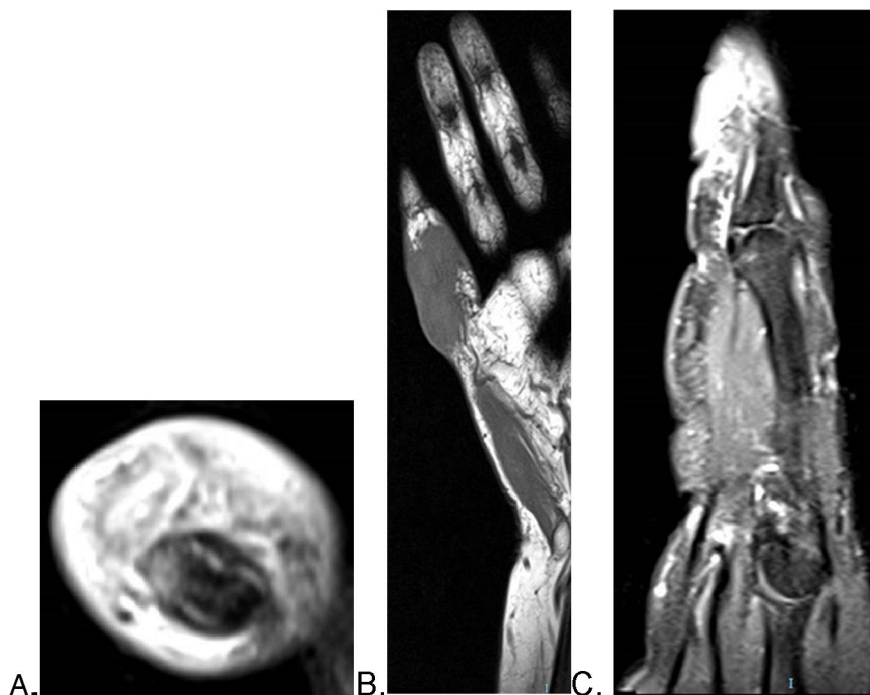


Figura 3 Imagen de resonancia magnética nuclear. A. Corte axial en T1 evidenciando compromiso de tendones flexores y extensores (flecha blanca) B. Corte coronal en secuencia T1 que evidencia masa de señal intermedia comprometiendo el aspecto anterior y medial de la falange proximal del meñique (flecha blanca) C. Corte sagital en T1 evidenciando masa de tejidos blandos sin componente óseo asociado. (Flecha blanca)

(fig. 6) con zonas de hiper celularidad y frecuentes mitosis (fig. 6) sin observar tejido cartilaginoso o necrosis. Los estudios de biología molecular fueron negativos para MDM2 y CDK4 (fig. 7).

Con los hallazgos clínicos e histológicos se plantearon los diagnósticos diferenciales de osteosarcoma yuxtacortical (parostal vs periostal) sin embargo el contacto con el hueso era mínimo, no había componente condroide (periostal) ni disposición paralela de trabéculas.

Lo anterior unido a la negatividad para MDM2 y CDK4 descartó los mencionados sarcomas. La enfermedad de Nora (proliferación osteocondromatosa parostal atípica) también se descartó porque no había componente cartilaginoso atípico. En conclusión, la localización, epidemiología, rápido crecimiento, imágenes e histología permitió hacer el diagnóstico de pseudotumor fibro-óseo de los dígitos. Los bordes de sección estaban negativos para tumor.

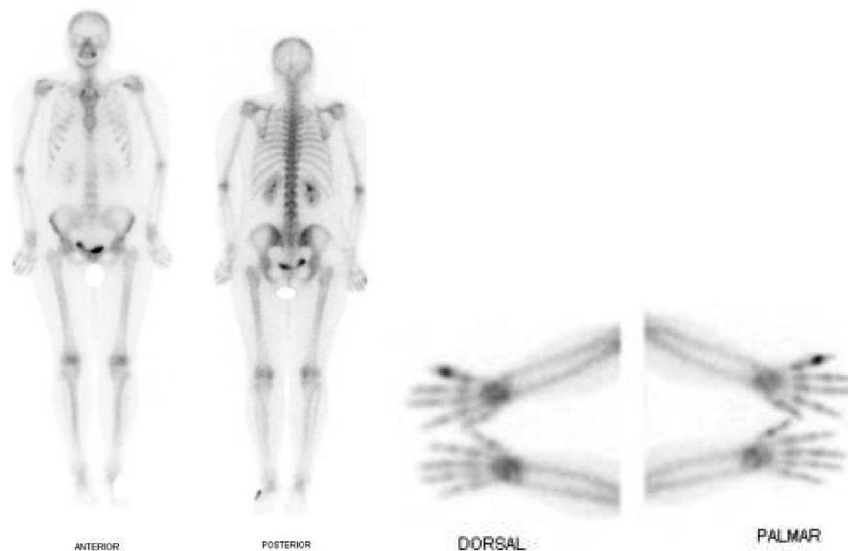


Figura 4 Gammagrafía ósea. Negativo para enfermedad ósea metastásica, hiper captación en dedo meñique de la mano derecha.

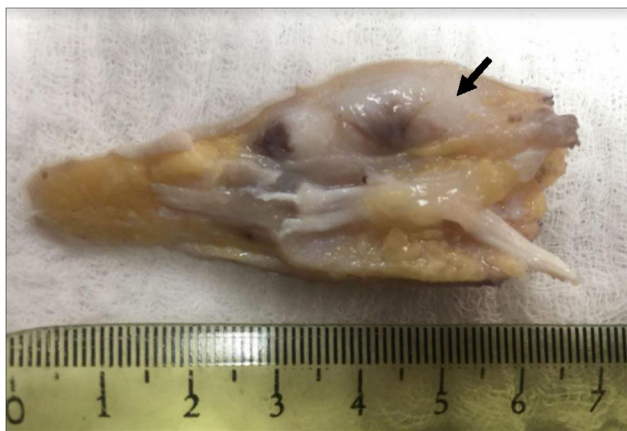


Figura 5 Lesión nacarada de bordes bien definidos centrada en tejidos blandos. (Flecha negra).

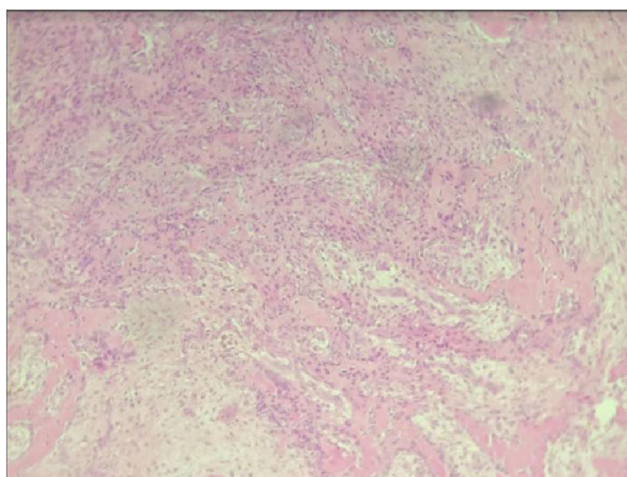


Figura 6 Proliferación fibro-ósea desorganizada sin componente condroide (H/E10X).

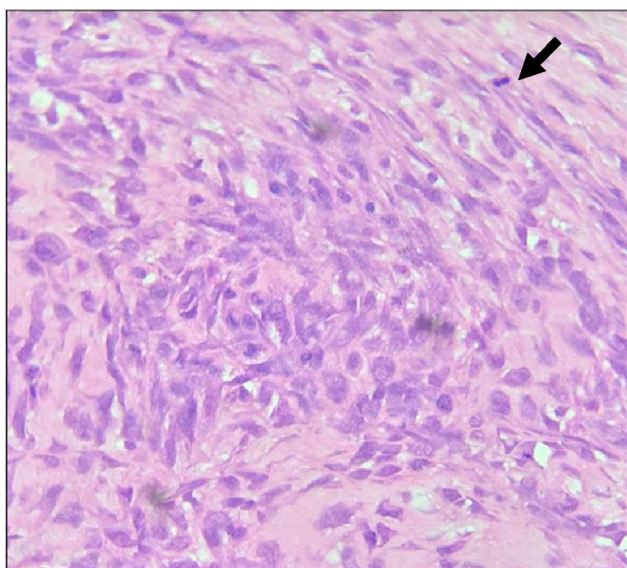


Figura 7 Células fusocelulares con moderada atipia y mitosis (H/E 40X) (Flecha = mitosis).

La paciente presentó una adecuada evolución postoperatoria, con adecuada cicatrización de tejidos blandos y se reintegró 2 meses después a sus actividades cotidianas.

Discusión

Los tumores de la mano representan un reto diagnóstico tanto para el ortopedista como para el patólogo. Ante la presencia de una masa de tejidos blandos en los dedos y espacios interdigitales, se deben tener en cuenta estos diagnósticos diferenciales: enfermedad de Nora; exostosis de turrent, periostitis florida reactiva e incluso el osteosarcoma de superficie variedad parostal y periostal.

El pseudotumor fibro-óseo de los dígitos es una entidad comprendida dentro de las osificaciones heterotópicas. Histológicamente caracterizado por un patrón bifásico compuesto por formación de osteoide y proliferación fibroblástica. Clínicamente se presenta como una masa de diferente tamaño y localización, con un crecimiento progresivo y diferentes grados de limitación funcional. El diagnóstico por imágenes requiere de un alto índice de sospecha, dada su variedad de presentación radiográfica y el compromiso de diferentes estructuras blandas.

El tratamiento de elección consiste en la resección quirúrgica. Para este caso en particular se optó por la realización de una amputación del meñique considerando la extensión tumoral y el gran compromiso funcional que presentaba la paciente. No existen actualmente, estudios de seguimiento que permitan establecer con precisión cual es el mejor método de tratamiento disponible.

La colaboración directa entre el ortopedista y el patólogo resulta fundamental en la identificación de esta rara entidad y evitar así tratamientos excesivos o sub-tratamientos.

Financiación

La financiación del trabajo fue realizada con recursos propios de los autores.

Conflicto de interés

Ninguno de los autores declara algún conflicto de interés.

Bibliografía

1. De Silva MV, Reid R. Myositis ossificans and fibroosseous pseudotumor of digits: a clinicopathological review of 64 cases with emphasis on diagnostic pitfalls. *Int J Surg Pathol.* 2003;11:187-95.
2. Moosavi CA, Al-Nahar LA, Murphey MD, Fanburg-Smith JC. Fibroosseous pseudotumor of the digit: a clinicopathologic study of 43 new cases. *Ann Diagn Pathol.* 2008;12:21-8, <http://dx.doi.org/10.1016/j.anndiagpath.2007.02.001>.
3. Vigorita VJ, Ghelman B, Mintz D. Skeletal and extraskeletal calcification and ossification syndromes. In *Orthopaedic pathology/Vincent J. Vigorita*. Second ed. Lippinkott Williams & Wilkins; 2008. Vasileios A. Kontogeorgakos, Dionysios J. Papatristou, Sokratis Varitimidis, Fibro-Osseous Pseudotumor of the

- Hand, the Journal of Hand Surgery, 2016; 21(2):269-72. doi: 10.1142/S2424835516720127.
4. Chaudhry IH, Kazakov DV, Michal M, et al. Fibro-osseous pseudotumor of the digit: a clinicopathological study of 17 cases. J Cutan Pathol. 2010;37:323-9, doi: 10.1111/j.1600-0560.2009.01385.x.
 5. Dupree WB, Enzinger FM. Fibro-osseous pseudotumor of the digits. Cancer. 1986;58:2103-9.
 6. Sleater J, Mullins D, Chun K, et al. Fibro-osseous pseudotumor of the digit: a comparison to myositis ossificans by light microscopy and immunohistochemical methods. J Cutan Pathol. 1996;23:373-7.
 7. Takahashi A, Tamura A, Ishikawa A. A Case of Fibro-osseous Pseudotumour of the Digits. Br J Dermatol. 2001;144:1274-5.