

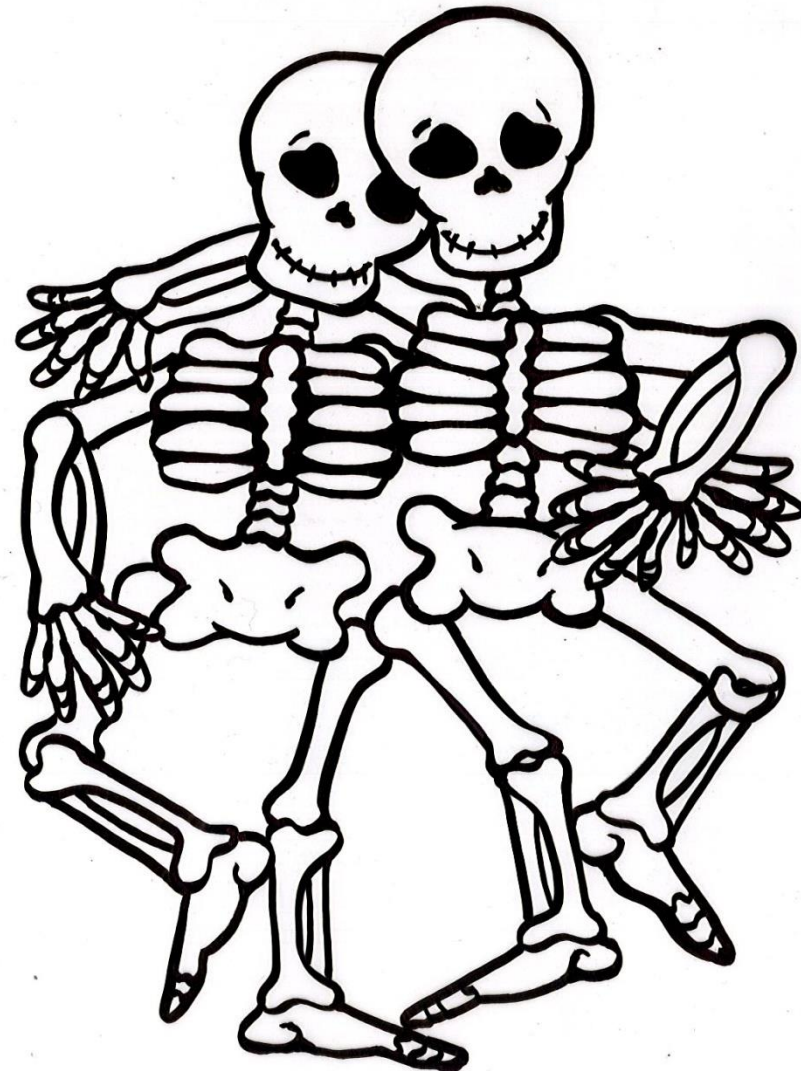
# DISPLASIA FIBROSA: ESTUDIO DESCRIPTIVO

David Sánchez Gutiérrez

José Emilio Hernández

Barceló

Hospital Universitario Virgen de  
la Arrixaca



# ANÁLISIS COMPARATIVO DE 26 CASOS DE DISPLASIA FIBROSA (2011 y 2021)



SEXO

EDAD

LOCALIZACIÓN  
CLÍNICA

HALLAZGOS RADIOLÓGICOS

HALLAZGOS HISTOPATOLÓGICOS

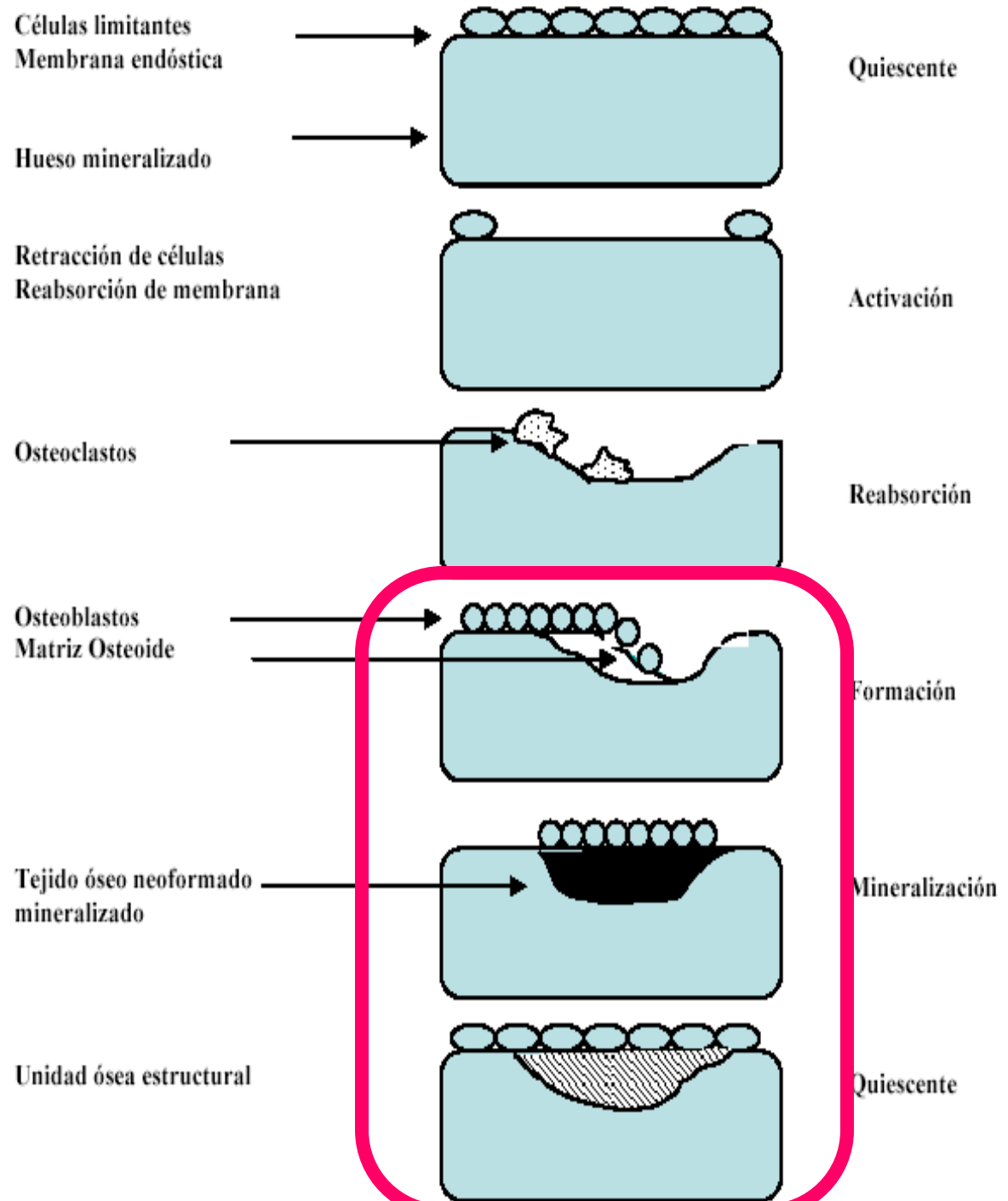


# DISPLASIA FIBROSA DEFINICIÓN

- Neoplasia benigna formadora de hueso que se desarrolla en el espacio medular.
- Naturaleza fibro-ósea que puede afectar a un único hueso (monostótica) o múltiples (poliostótica), formando parte de síndromes como el Albright-McCune (DF, máculas *café con leche* y pubertad precoz) y Mazabraud (mixomas intramusculares)

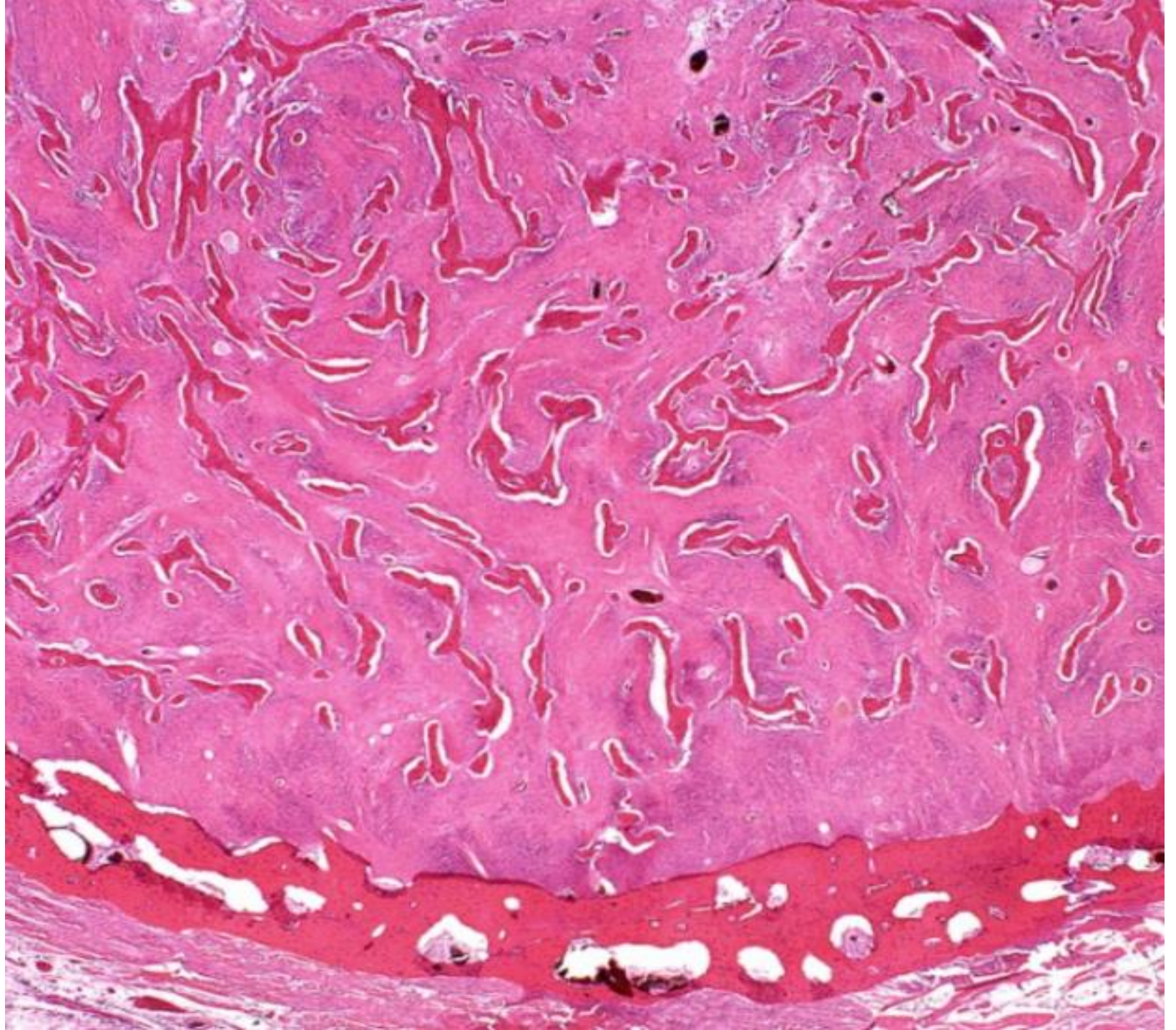
# FISIOPATOLOGÍA

- Mutación adquirida del gen *GNAS1* (cromosoma 20) se identifica en un 90%.
- Osteoblastos disfuncionales; hueso inmaduro, falta de mineralización y proliferación fibroblástica.
- Expansión intramedular y deformidad ósea

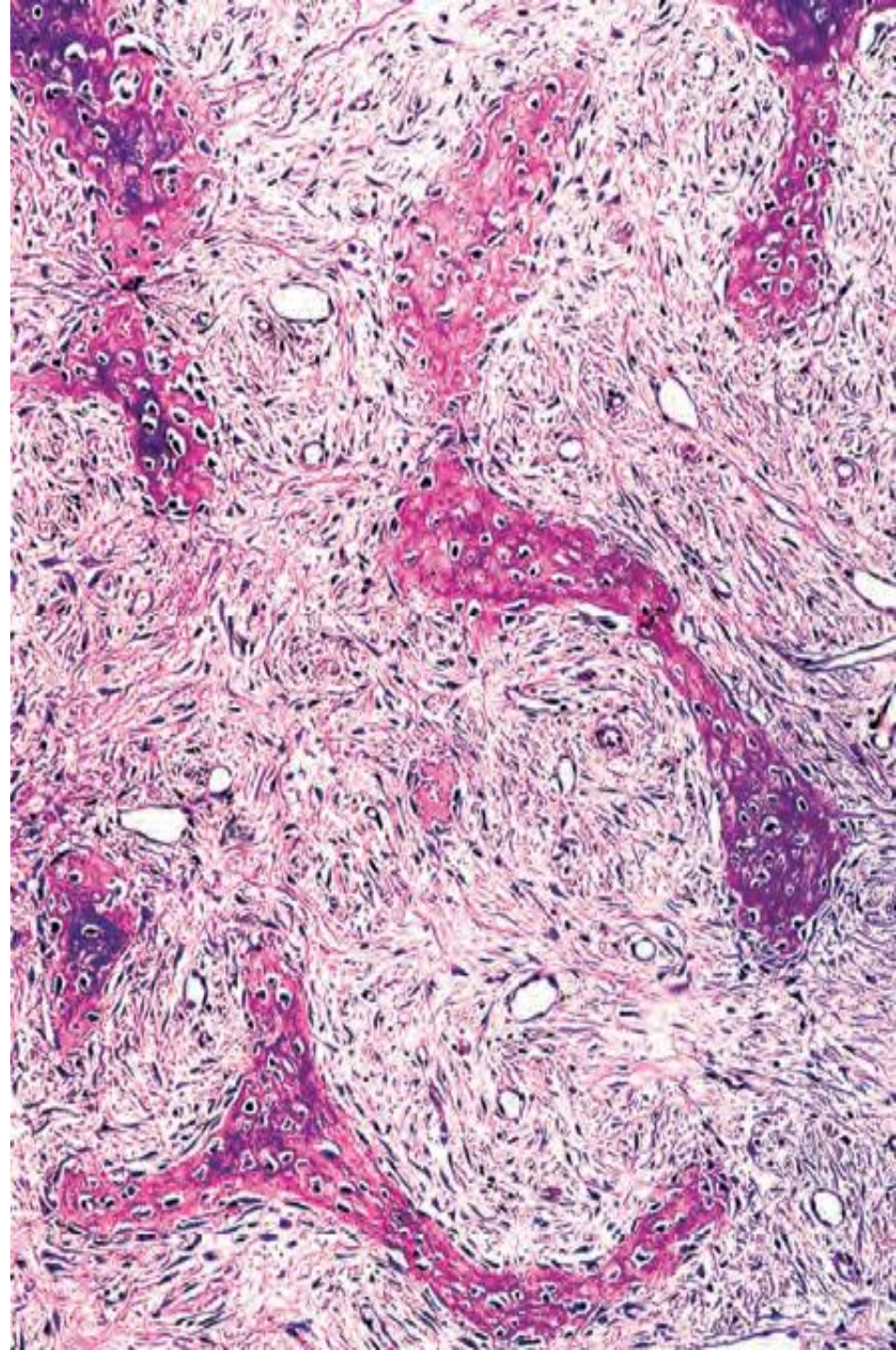


# HISTOLOGÍA

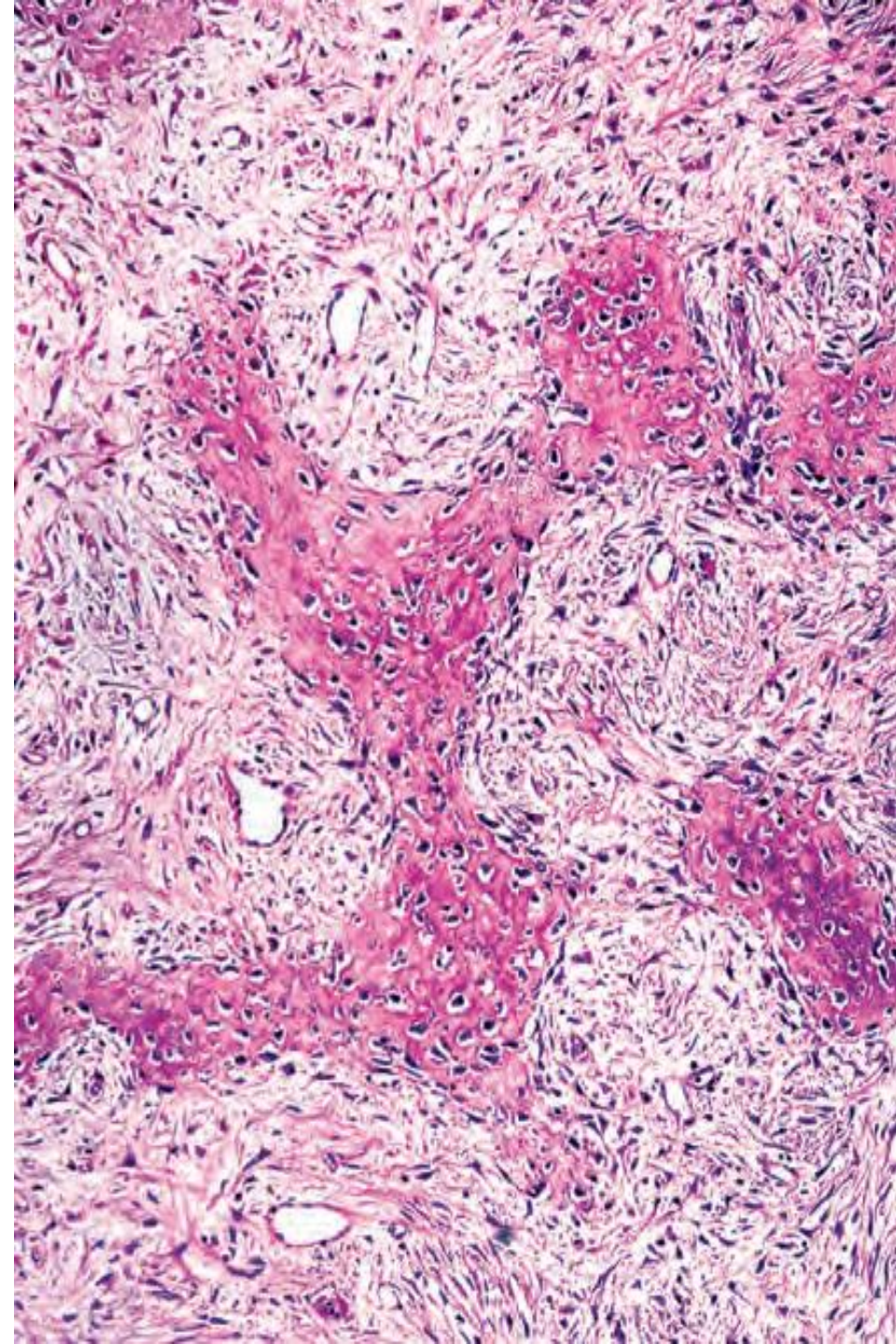
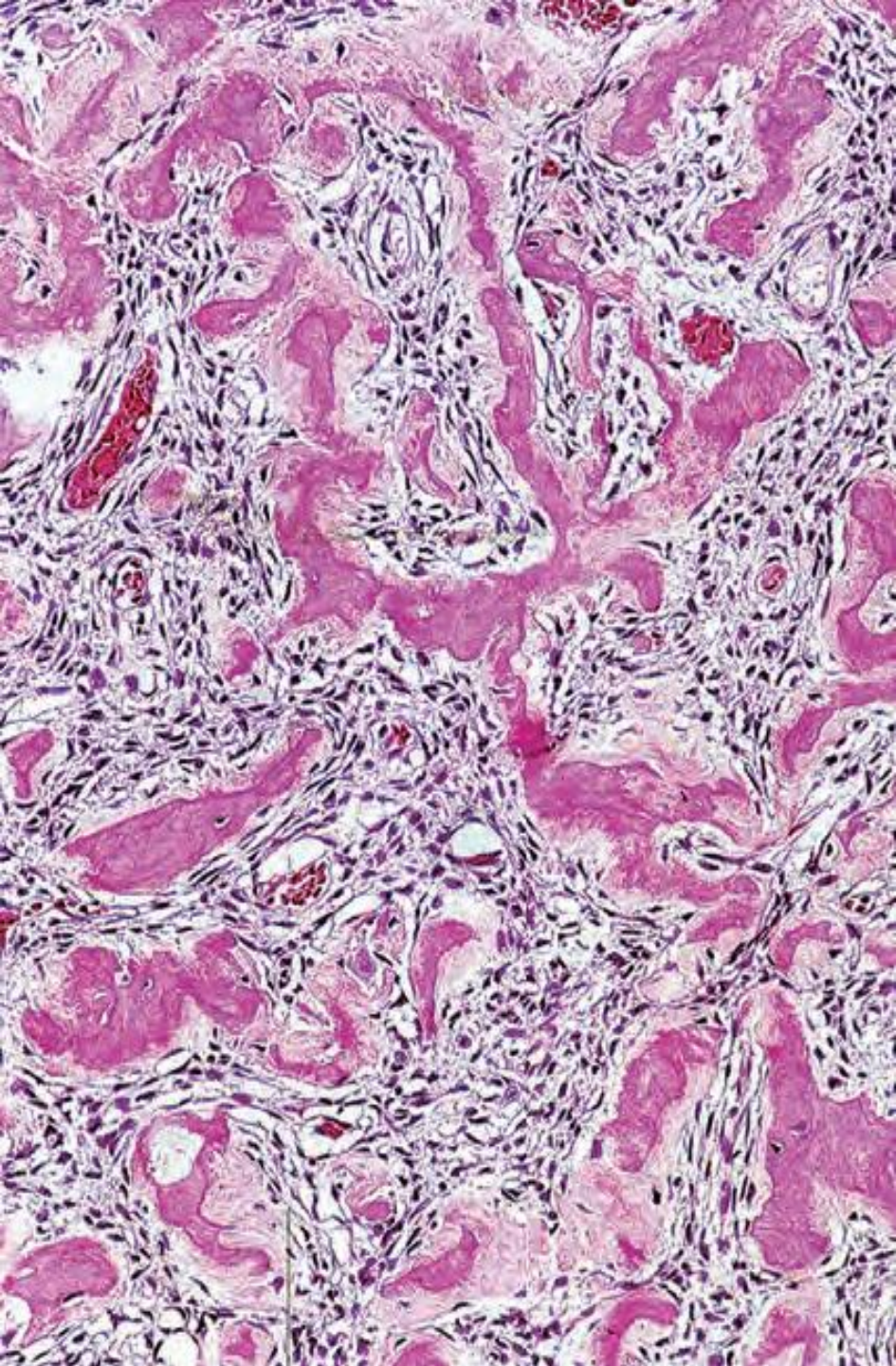
- Proliferación de fibroblastos redondos sin atipia que producen una matriz de colágeno denso.
- Trabéculas óseas inmaduras (osteoides) de contornos “caprichosos” o en “letras chinas” que normalmente no se encuentran rodeadas de un ribete osteoblástico.







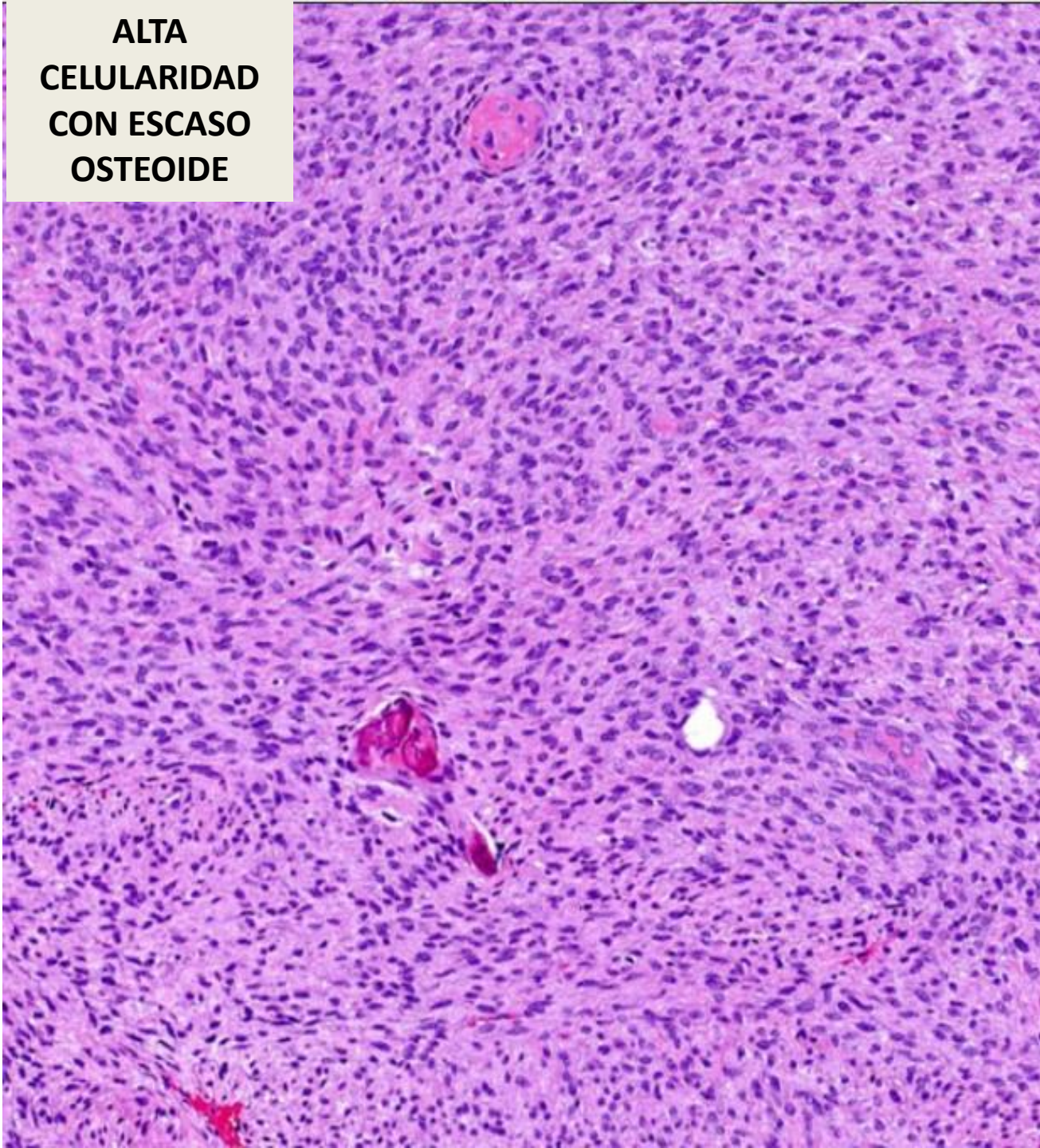




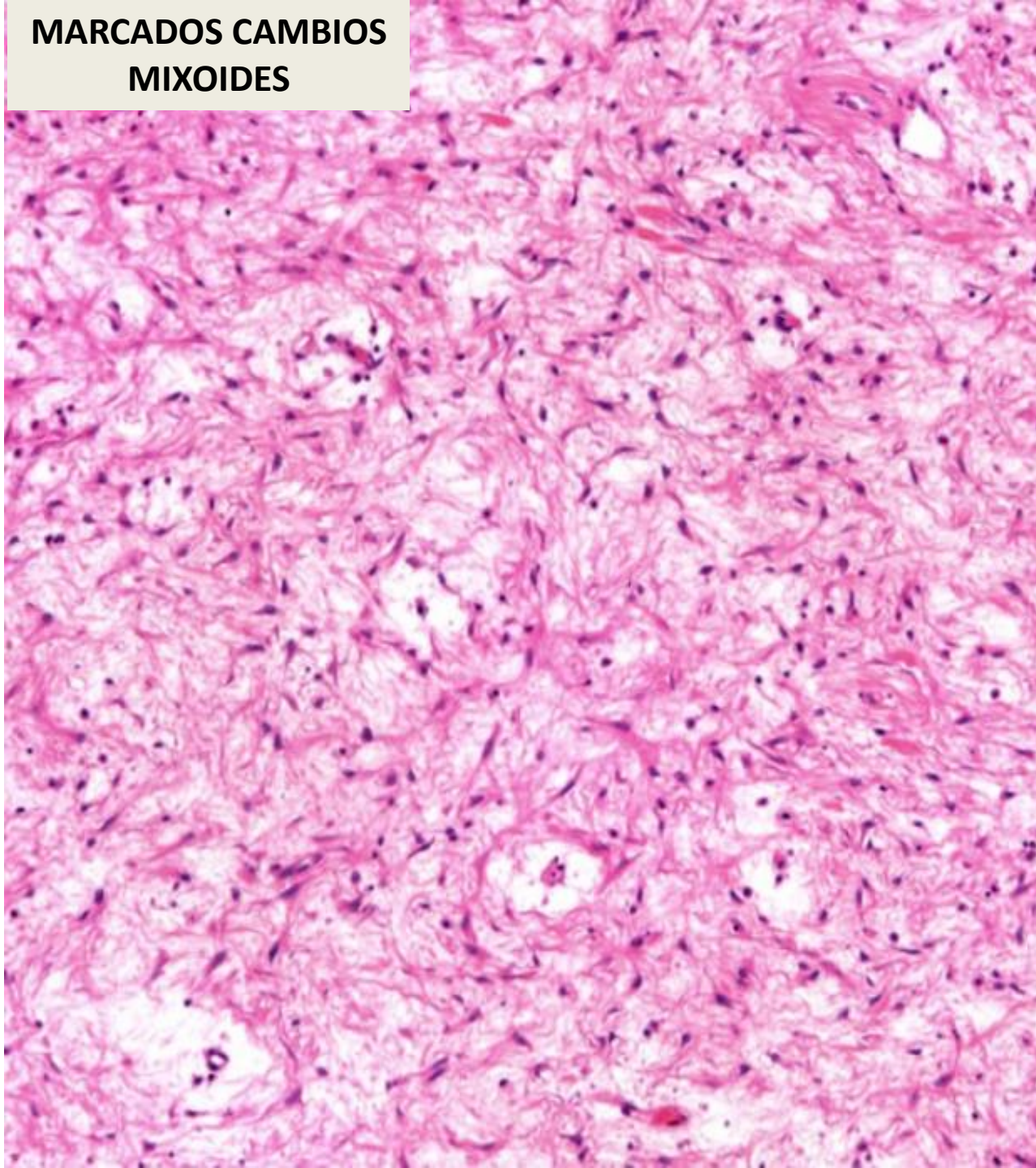


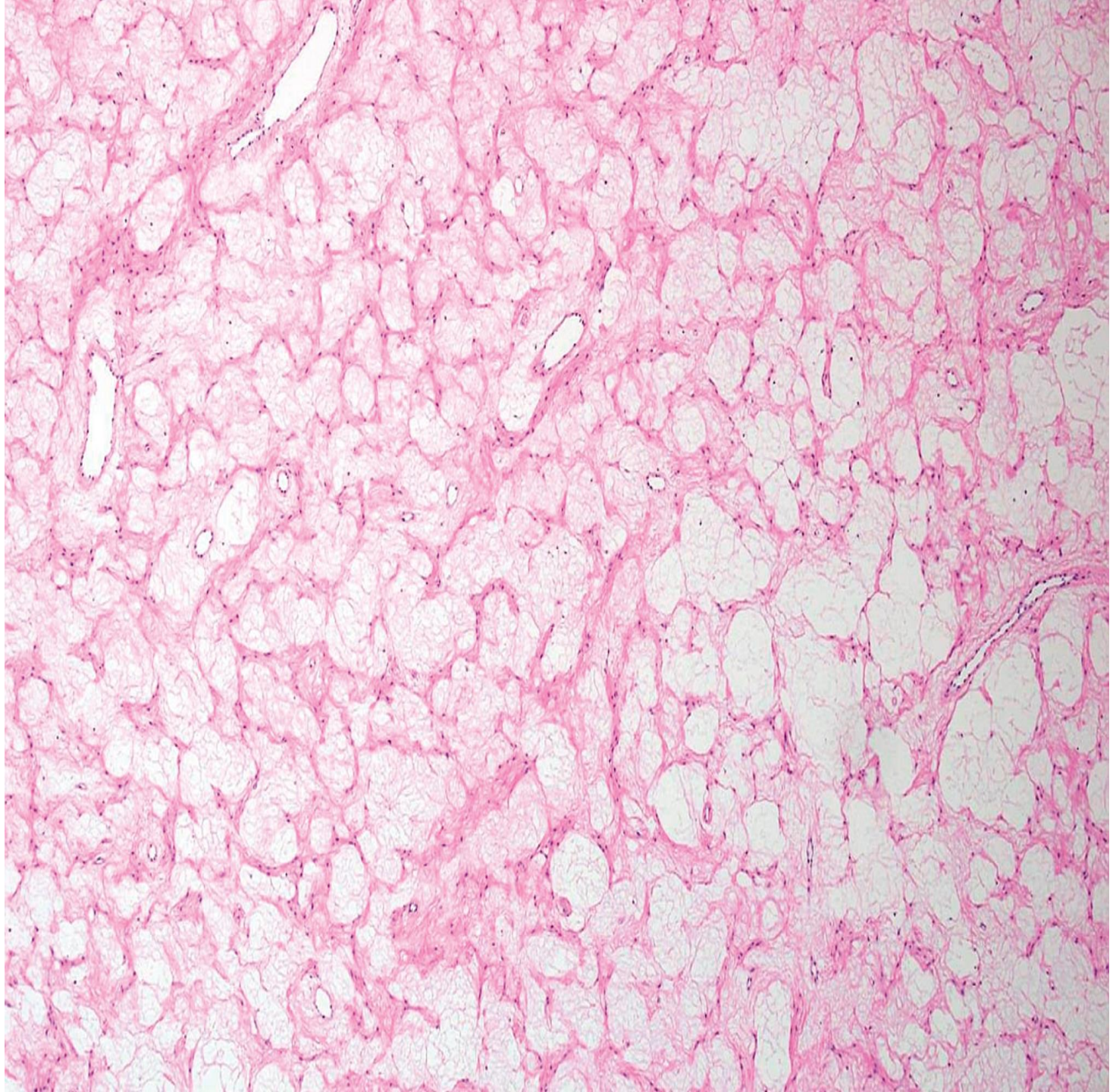
OREGANO

**ALTA  
CELULARIDAD  
CON ESCASO  
OSTEOIDE**

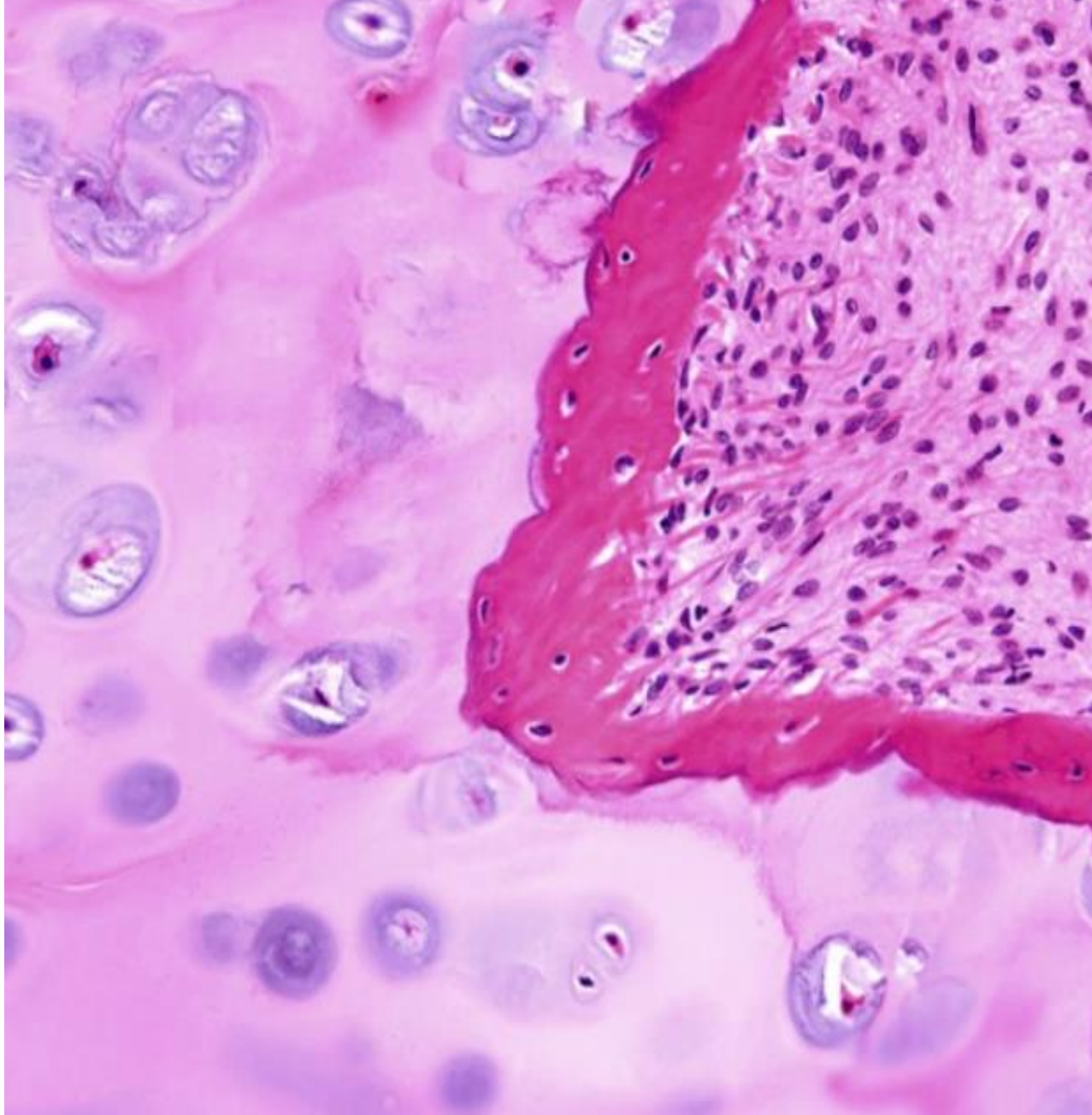


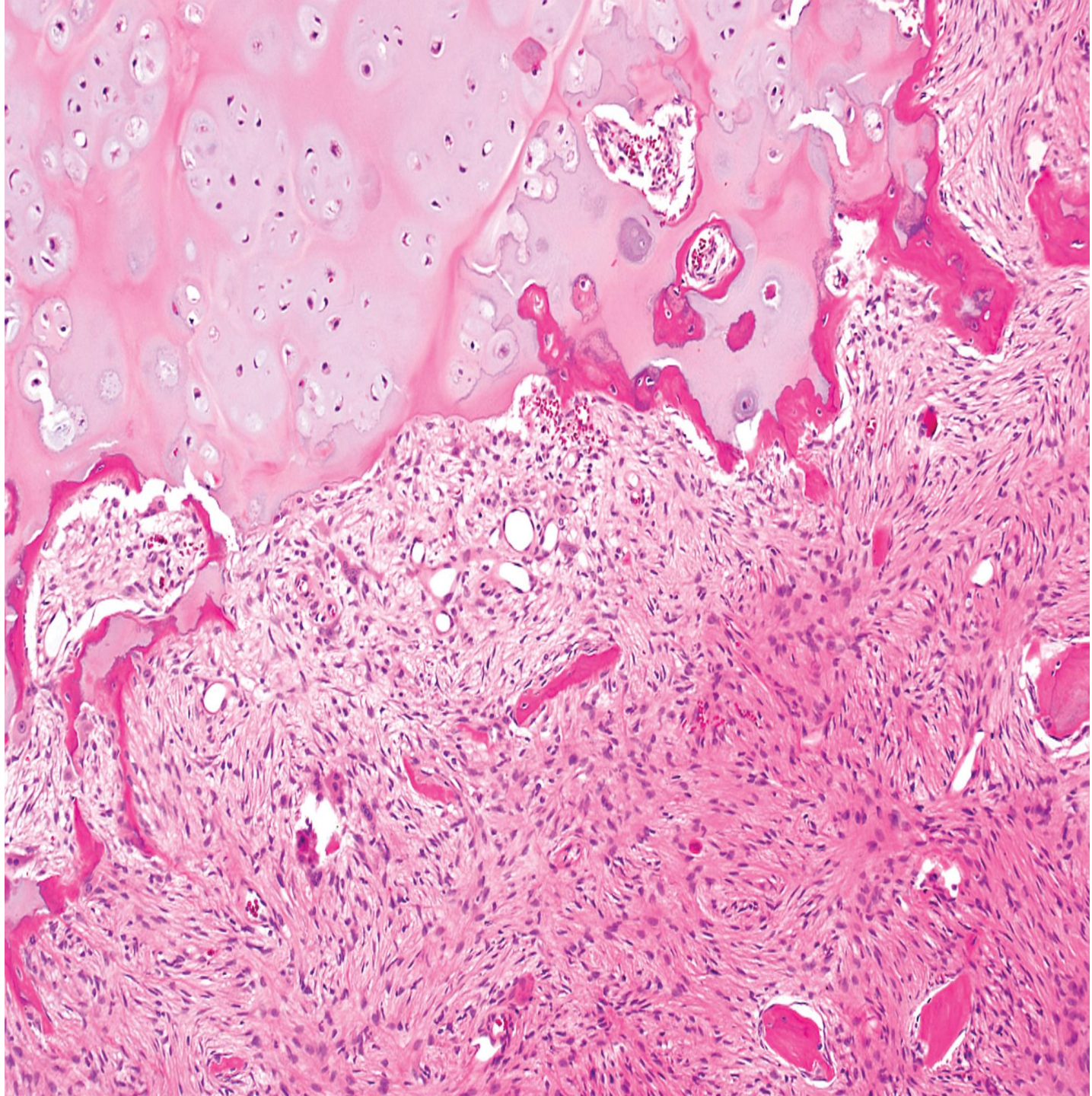
**MARCADOS CAMBIOS  
MIXOIDES**





COMPONENTE  
CARTILAGINOSO ↑



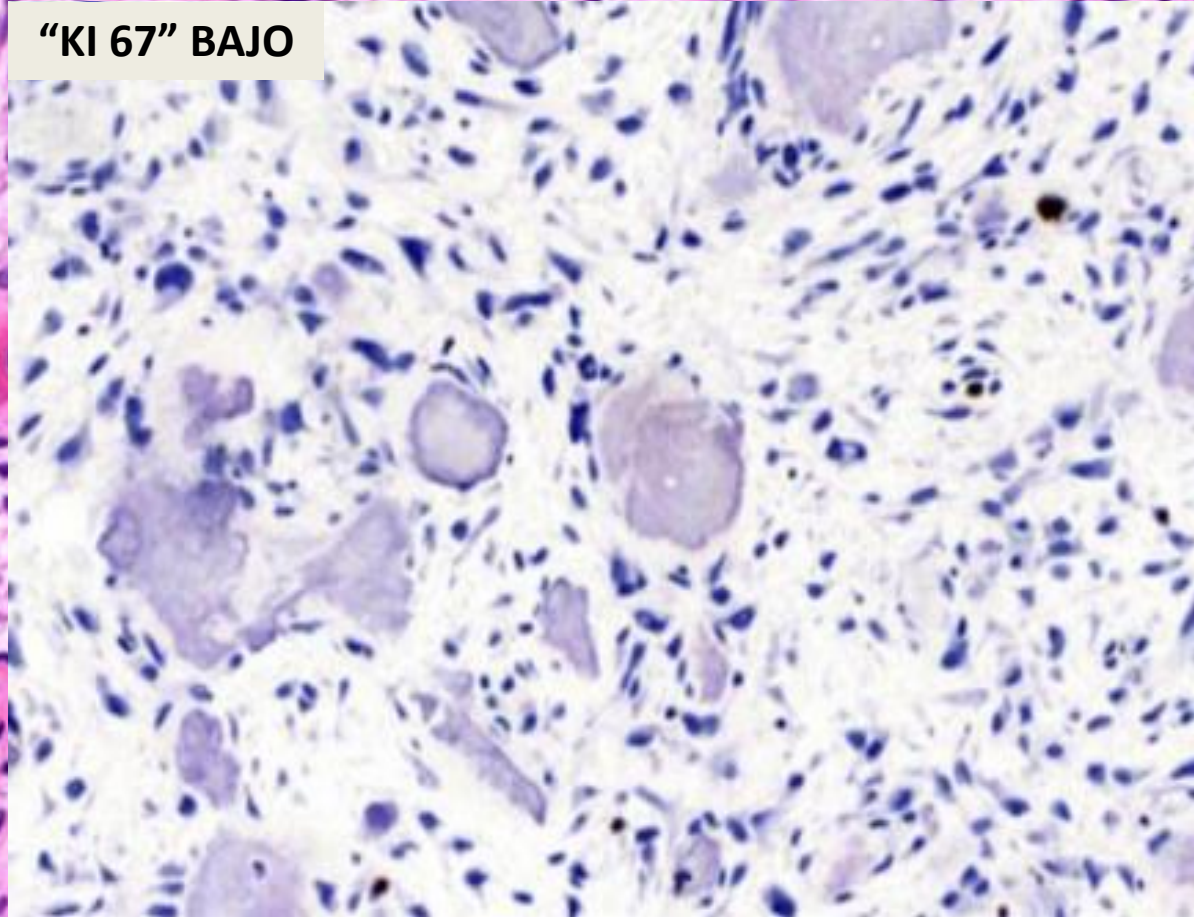




**“OSÍCULOS”, CUERPOS  
PSAMOMATOSOS**



**“KI 67” BAJO**



# HISTOLOGÍA

- Gran variabilidad de la celularidad estromal. Puede ser alta.
- No es infrecuente que existan grandes áreas sin osteoide como en las DP de costilla Vs Craneo-Facial suele presentar abundante e incluso maduración lamelar.
- La DP puede producir grandes cantidades de cartílago.
- Pueden presentar marcados cambios mixoides.
- Patrones con formación de osículos (trabéculas esféricas  $\approx$  cuerpos de psamoma) en la base del cráneo.
- Agrupaciones de células espumosas.
- Agrupaciones de células gigantes multinucleadas.
- Pueden aparecer quistes óseos aneurismáticos secundarios a la DP.

# DxD

- DISPLASIA OSTEOFIBROSA
- TUMORES ODONTOGÉNICOS
- FIBROMA DESMOPLÁSICO
- MIXOFIBROMAS
- TUMOR FIBROSO SOLITARIO
- MENINGIOMA
- OSTEOSARCOMA INTRAMEDULAR DE BAJO GRADO
- OSTEOSARCOMA FIBROBLÁSTICO BIEN DIFERENCIADO
- ENCONDROMATOSIS
- CONDROSARCOMA CONVENCIONAL



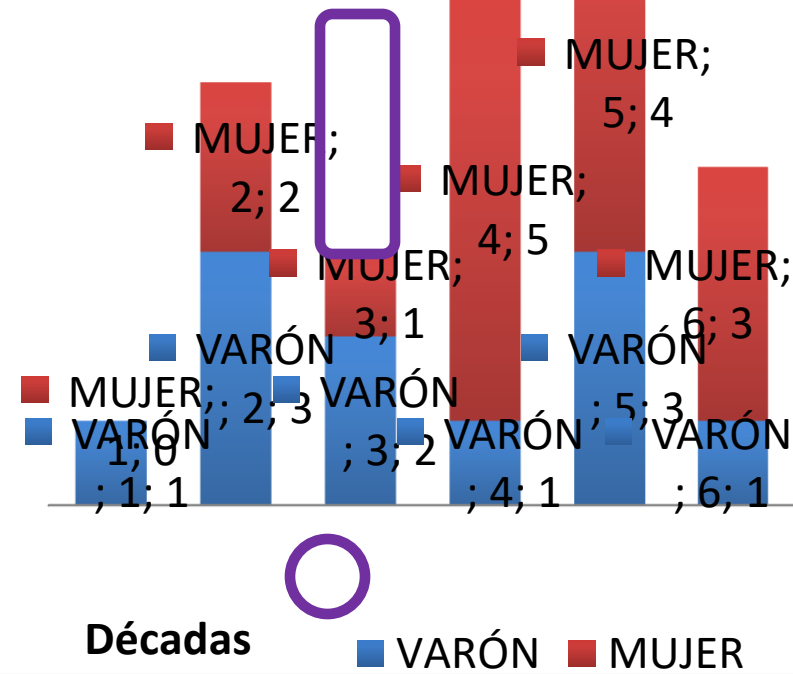


# DISTRIBUCIÓN POR SEXO Y EDAD



Dahlin's Bone Tumors. 6th Edition.

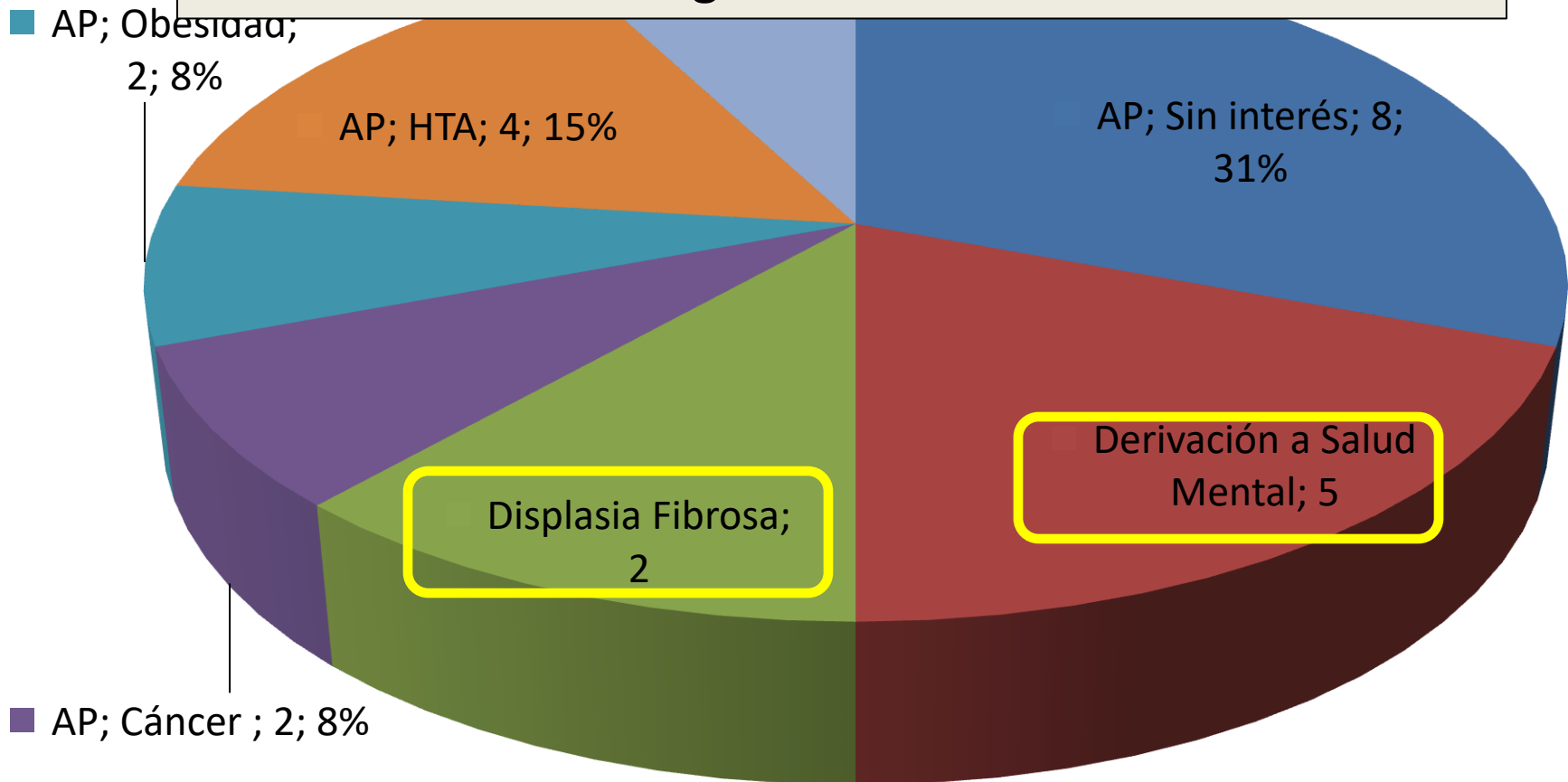
Mujeres 15  
Hombres 11  
Total 26



Serie de casos HUVA.

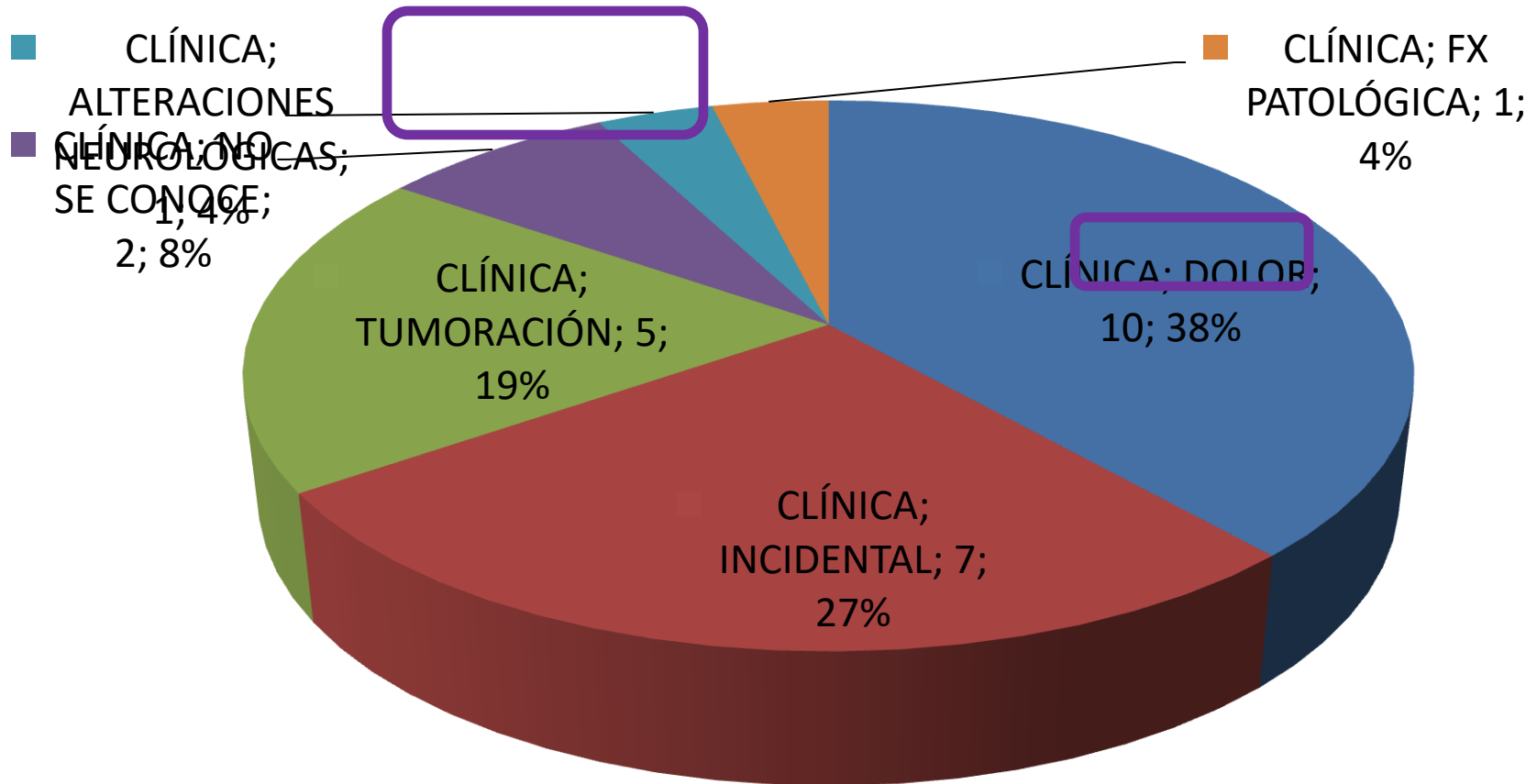
# ANTECEDENTES DE INTERÉS

No se identifican signos ni patología sugestiva de Sde Albright ni Mazabraud



# CLÍNICA

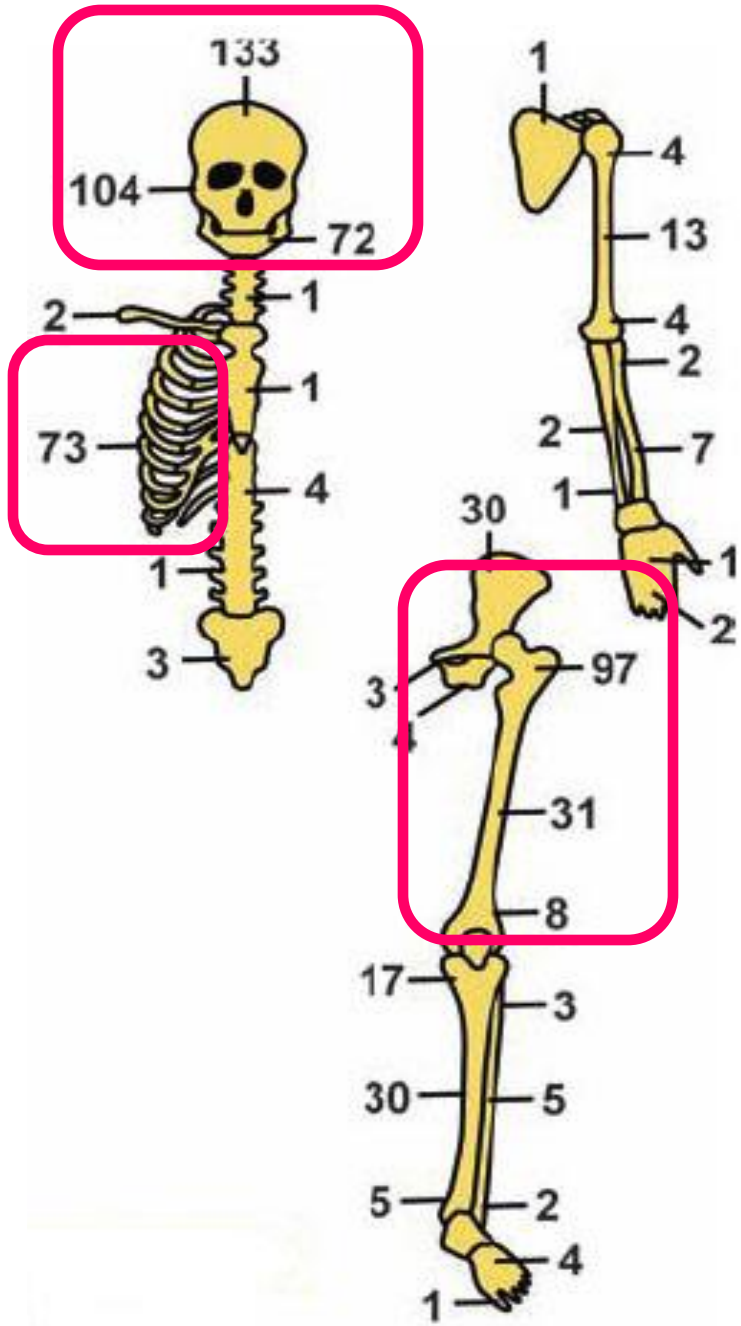
La mayoría son asintomáticos.  
Dolor es el síntoma más frecuente  
Es habitual que se presente como fractura patológica



# LOCALIZACIÓN

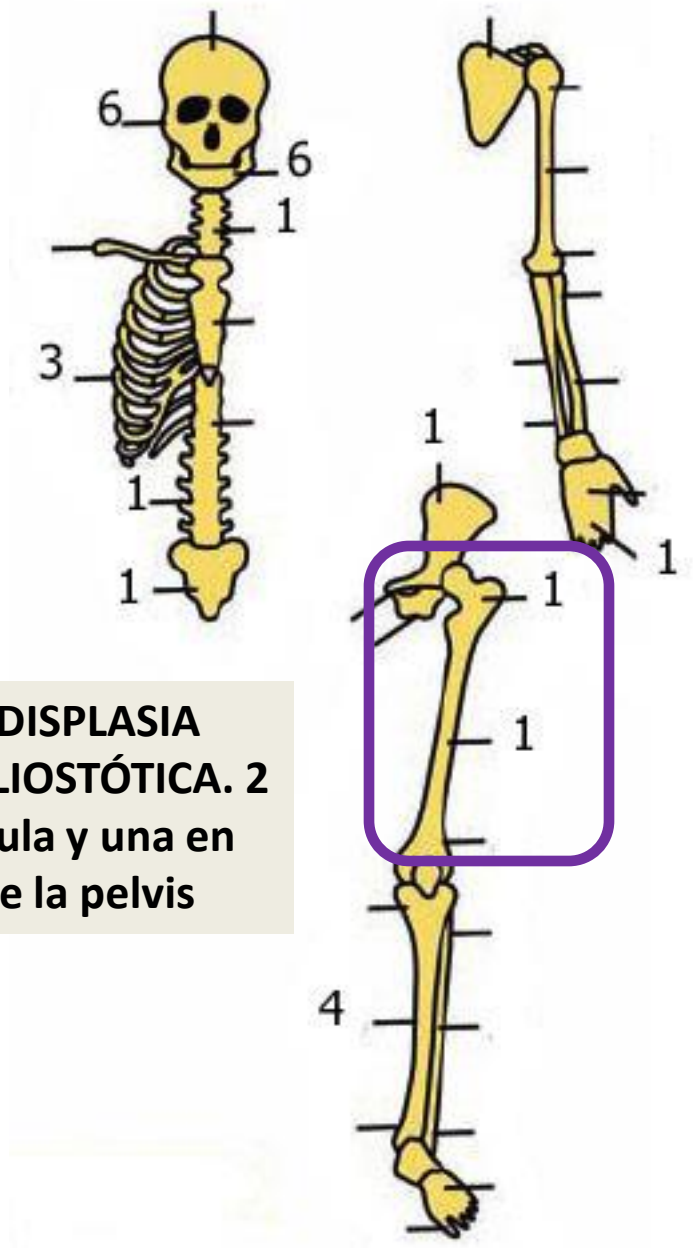
- 4 grupos: Mandíbula, cráneo, costillas y el resto de huesos.
- El grupo más numeroso es el de “resto de huesos”, en el que destaca de largo el fémur proximal
- La ratio monostótica Vs Poliostótica varía en algunas series 8:1 10:1





**3 CASOS DISPLASIA FIBROSA POLIOSTÓTICA. 2 en mandíbula y una en huesos de la pelvis**

Dahlin's Bone Tumors. 6th Edition.



Serie de casos HUVA.

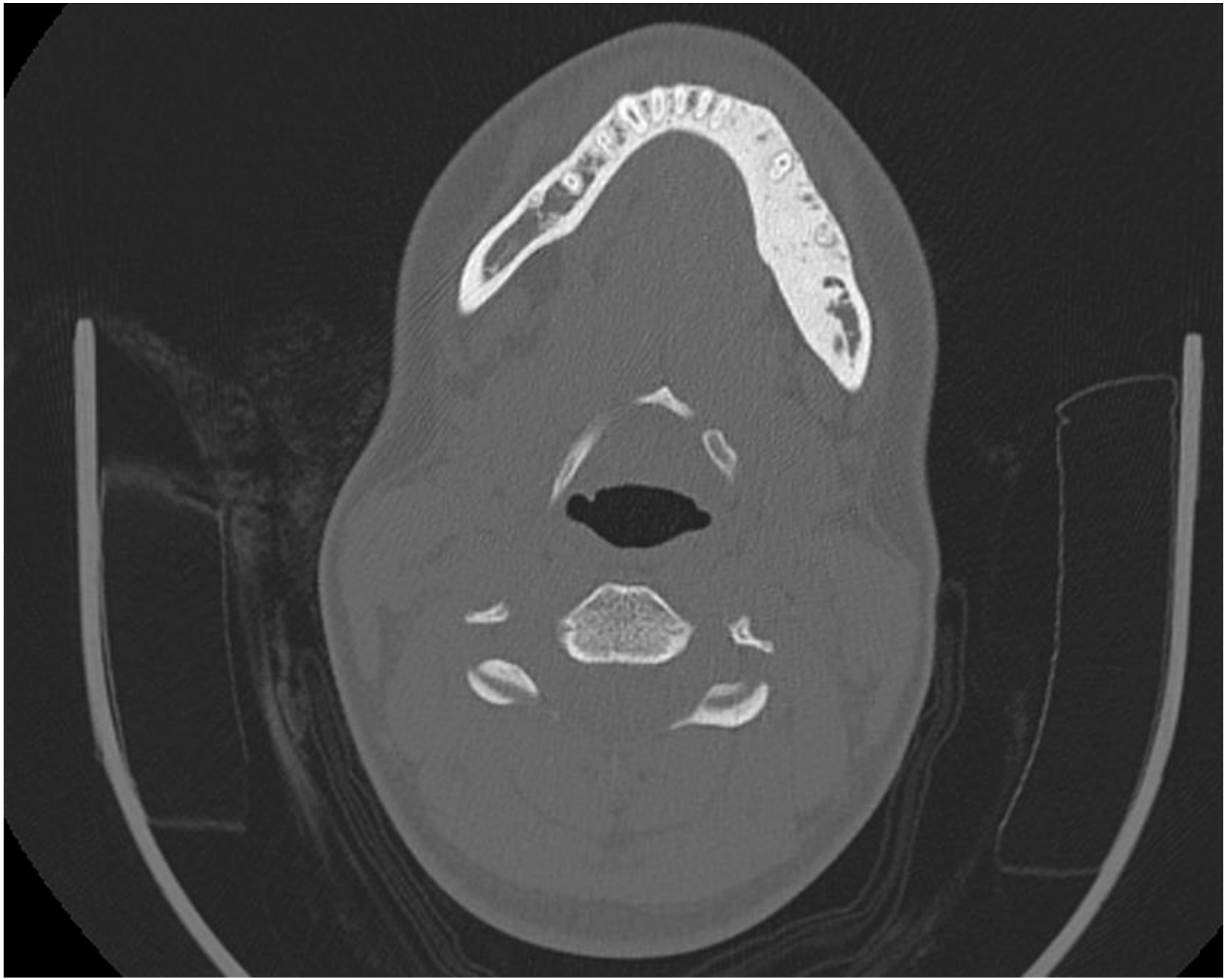
# RADIOLOGÍA

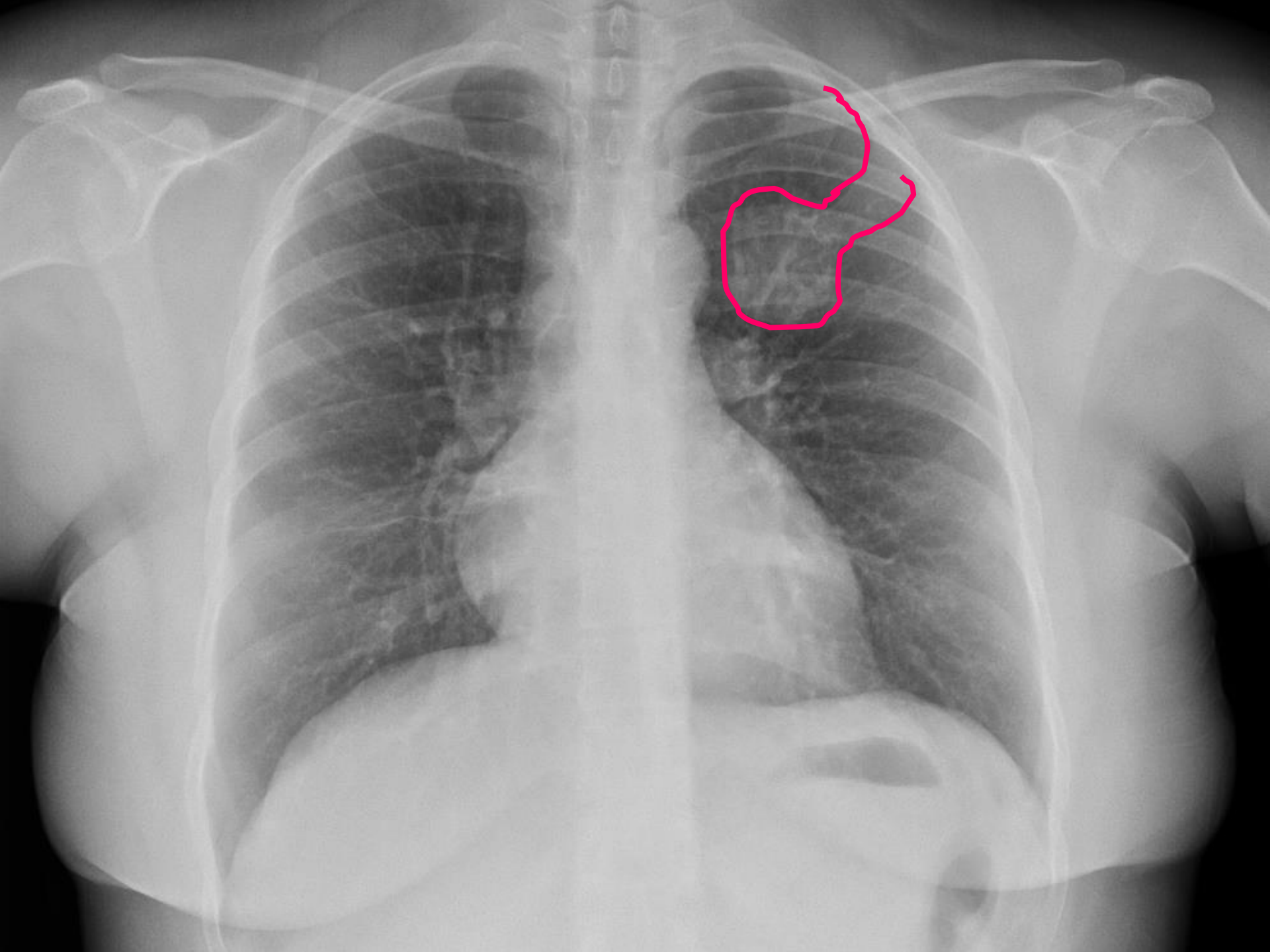
- Lesión medular con apariencia de vidrio esmerilado
- La densidad varía según la proporción de osteoide (+ radiopaco) y estroma fibroso + radiolúcido).
- A menudo está bien delimitada y rodeada por un borde de hueso esclerótico



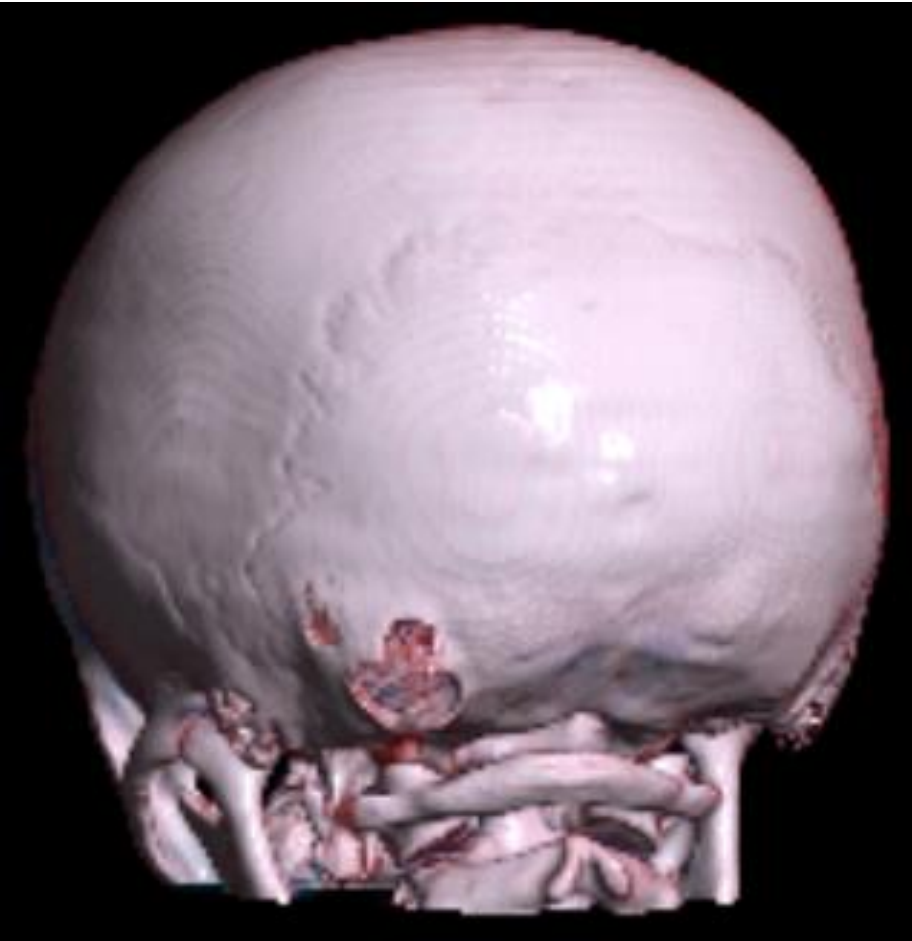
# RADIOLOGÍA

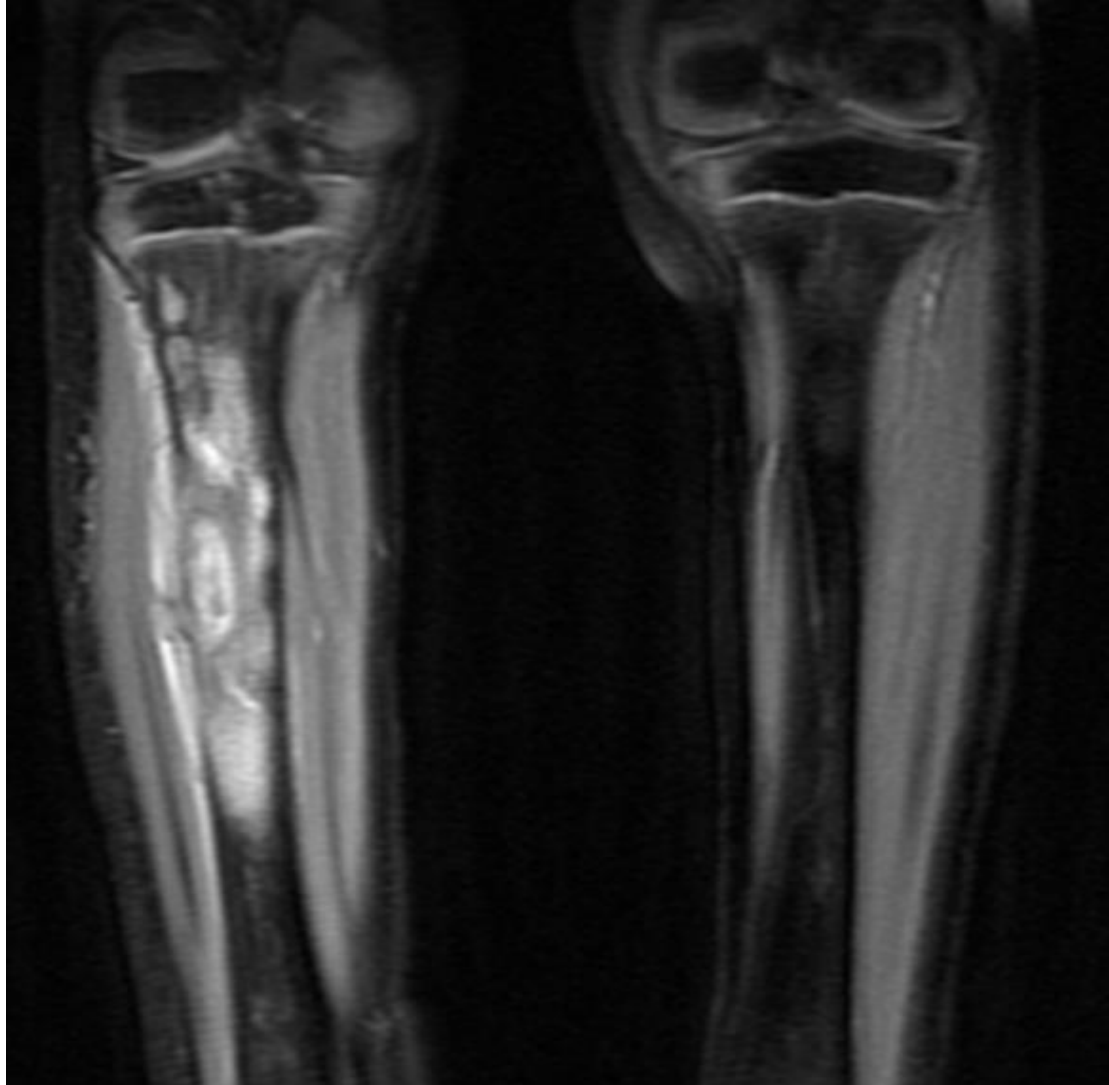
- Las lesiones predominantemente radiopacas: huesos craneofaciales.
- El contorno óseo suele estar expandido: característica de huesos de pequeño diámetro (costillas y peroné) y huesos planos; aunque también puede verse en huesos tubulares largos.
- Las lesiones que se extienden hasta el extremo epifisario de un hueso son inusuales; igualmente no es frecuente que rompan la cortical.





# NIÑO 6 AÑOS

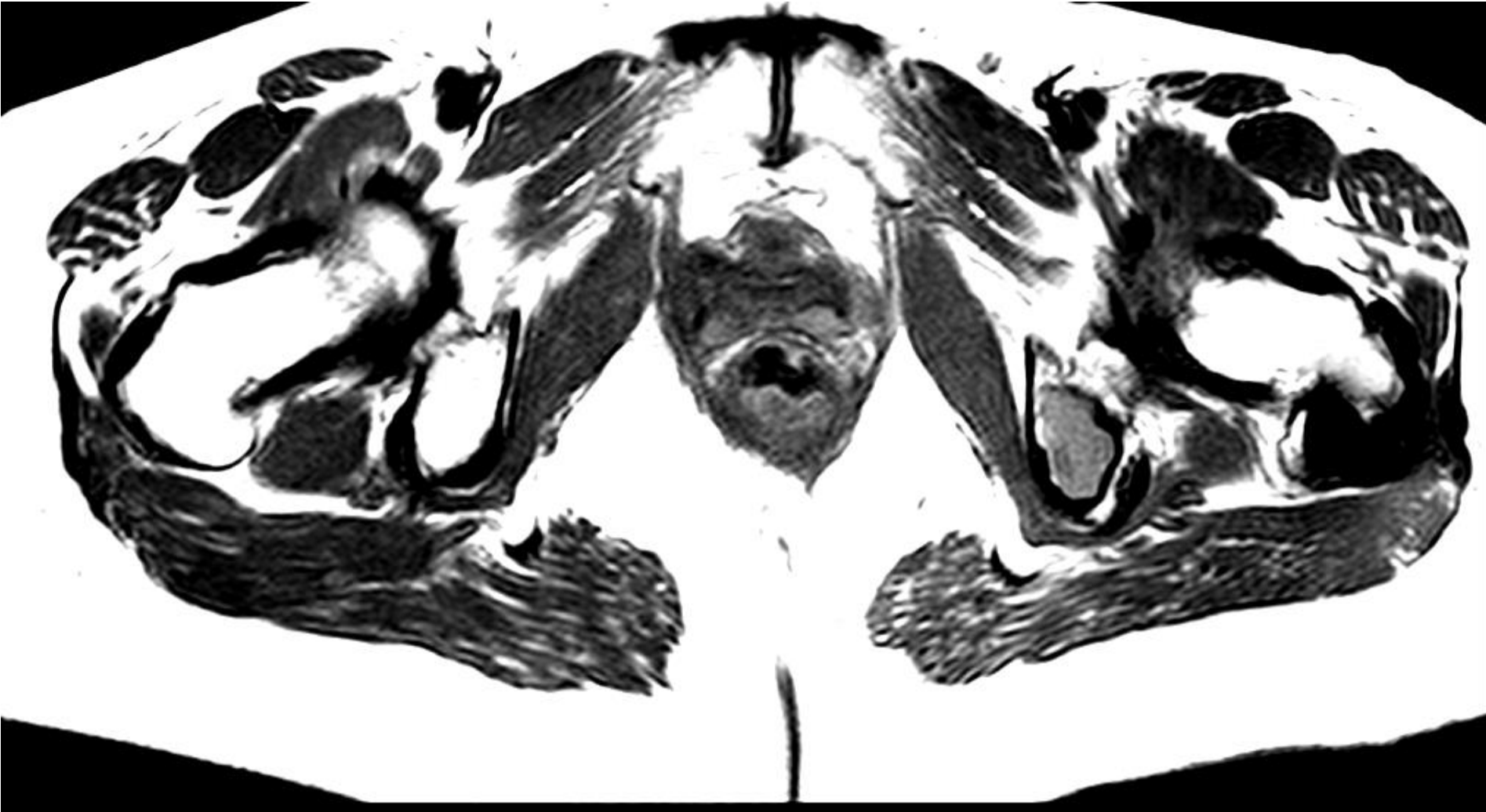




### **JUICIO DIAGNÓSTICO**

Extensa lesión lítica heterogénea intramedular en diáfisis tibial con lesiones milimétricas satélite adyacentes, reacción perióstica agresiva y masa de partes blandas. Se debe descartar sarcoma como primera posibilidad (Ewing), y se recomienda diagnóstico histológico para valorar otras posibilidades de diagnóstico diferencial.

# DISPLASIA POLIOSTÓTICA





# DISPLASIA POLIOSTÓTICA





# CASOS CLÍNICOS TÍPICOS Vs ATÍPICOS

	ESTUDIO RADIOLÓGICO	HISTOLOGÍA
TÍPICOS	19	21
ATÍPICOS	6 23%	5 19%


En 5 casos se profundizó y/o se realizaron técnicas IHQ pertinentes.

No existe una IHQ específica para la DF. Es imprescindible la correlación clínica

# CONCLUSIONES

-  Se identificó un menor número de displasia fibrosa de la esperada en la *2ª década*, así como la *localización en el fémur proximal* y la *fractura patológica* como forma de presentación. *La distribución del resto de variables presenta una tendencia similar a la recogida en la literatura.*
-  La mayoría de pacientes no presentan antecedentes de interés, siendo llamativa las *derivaciones a salud mental* y la *ausencia* de *signos* y otras patologías sugestivas de *síndrome Albright McCune o Mazabraud*.

# CONCLUSIONES

-  **1 de cada 5 casos** con diagnóstico final de displasia fibrosa no presentaron la histología ni radiología característica. *La correlación clínico radiológica es indispensable para su diagnóstico.*

# BIBLIOGRAFÍA

- Dahlin's Bone Tumors. 6th Edition.
- Dorfman and Czerniak's Bone Tumors. 2nd Edition.
- WHO classification of tumours. 5th Edition  
Soft tumours and bones tumours.
- Diagnostic Pathology. Bone, 2nd Ed. Nielsen (2017)
- UpToDate. Medicina Basada en la evidencia