

Displasia fibrosa de la cadera* **Clasificación anatómica y principios para el tratamiento**

Dr. RUBEN A. MAENZA**

RESUMEN

La displasia fibrosa ósea es un proceso en el que el tejido fibroso, conteniendo hueso inmaduro osteoblástico, prolifera y destruye médula ósea y hueso esponjoso normal.

El hueso con displasia fibrosa es susceptible a deformidades plásticas y complicaciones como fracturas patológicas.

Las grandes fuerzas de carga que soporta el área de la cadera aumentarán la posibilidad del desarrollo de deformidades.

El propósito de este estudio fue determinar la relación entre ciertas localizaciones de la lesión y la existencia de deformidades particulares.

Los resultados del tratamiento conservador y quirúrgico de estas deformidades fueron analizados.

Se incluyeron 32 pacientes (18 de sexo masculino y 14 de sexo femenino) con compromiso de 41 caderas, que fueron tratadas en el Alfred I. Dupont Institute (Wilmington —DE—, USA) y en el Servicio de Ortopedia y Traumatología del Hospital Italiano de Buenos Aires "Prof. Dr. Carlos E. Ottolenghi".

El hallazgo obtenido fue la relación entre la localización de la lesión y tipo de deformidad: lesiones ubicadas en áreas de alto estrés, como el cuello femoral y el área trocantérica, resultaron en severas deformidades, coxa vara, deformidad en "bastón de pastor" o boomerang; cuando las lesiones se localizaron en el área de bajo estrés, como el área subtrocantérica, ocurrió un moderado arqueamiento subtrocantérico.

El volumen de la lesión, que esa influenciado por la edad del paciente y el tipo de displasia fibrosa, también fue un factor que determinó la severidad de las deformidades. Cuanto más grande es la lesión, mayor es la severidad de la deformidad. Con pacientes en crecimiento o que padecen lesión poliostótica, el tratamiento quirúrgico está generalmente indicado para corregir la deformidad y disminuir el riesgo de fractura.

* Para optar a Miembro Titular de la Asociación Argentina de Ortopedia y Traumatología.

** Servicio de Ortopedia y Traumatología, Hospital Italiano "Prof. Dr. Carlos E. Ottolenghi", Potosí 4215. (1199) Buenos Aires.

SUMMARY

Fibrous dysplasia of bone is a process in which fibrous tissue containing osteoblastic immature bone, proliferates and destroys normal cancellous bone and marrow.

Bone with fibrous dysplasia is susceptible to plastic deformity and complications, such as pathological fractures.

The strong weight bearing forces placed on the hip area further increase the possibility of deformities developing.

The purpose of this study was to determine if the relationship between certain lesions location in the hip and particular deformities existed.

The results of conservative and surgical treatment of these deformities, were analyzed.

Included are 32 patients (18 males, 14 females), with 41 involve hips, who were treated at the Alfred I. Dupont Institute (Wilmington -De—, USA) and at the Italian Hospital of Buenos Aires, Orthopaedics and Traumatology Service "Prof. Dr. Carlos E. Ottolenghi".

It was found that there was a relationship between lesion location and type of deformity: lesions in high stress areas, such as the neck and trochanteric, resulted in severe deformities, such as coxa vara, "sheperd's crook" or "boomerang" when lesion were located in the low stress area, such as the sub trochanteric area, the more moderate sub trochanteric bowing occurred.

Lesion volume, which is influenced by patient's age and type of fibrous dysplasia, also affected the severity of the deformities. The larger the lesion, the greater the severity of the deformity. With patients who are growing or have a polyostotic lesion, surgical treatment generally is indicated to correct the deformity and decrease the risk of fracture.

INTRODUCCION

La displasia fibrosa ósea puede ser definida como un proceso en el que un tejido fibroso conteniendo hueso inmaduro prolifera y destruye hueso esponjoso normal y médula.

En 1937, Albright comunicó 5 casos de esta entidad, y en 1938 Lichtenstein fue el primero en describir la displasia fibrosa e identificó dos formas mayores de esta enfermedad: monostótica y poliostótica.

El síndrome de Albright compromete displasia fibrosa poliostótica que tiende a ser unilateral, y está caracterizada por áreas hiperpigmentadas no elevadas de la



Fig. 1. Importante deformidad plástica en *boomerang* de la cadera comprometida con displasia fibrosa.

piel que generalmente están en el área de las lesiones óseas y además por disfunción endocrina, que están asociadas con pubertad precoz en las niñas.

El hueso con displasia fibrosa es susceptible de deformidades plásticas y complicaciones, como fracturas patológicas.

El gran estrés de carga de peso sobre el área de la cadera aumenta posteriormente la posibilidad de desarrollo de deformidades (Figura 1).

MATERIAL Y METODO

En este estudio se incluye la revisión de historias clínicas y filmes radiográficos correspondientes al Alfred I. Dupont Institute of the Nemours Foundation, Wilmington (Delaware), USA, y al Hospital Italiano de Buenos Aires, haciendo un total de 32 pacientes con compromiso de 41 caderas.

Dieciocho pacientes fueron de sexo masculino y 14 de sexo femenino.

La displasia ocurrió la misma cantidad de veces en ambas caderas.

La edad de comienzo de los síntomas tuvo un rango de 6 semanas a 35 años (promedio: 10,3 años).

Las manifestaciones clínicas incluyeron deformidades del muslo o de todo el miembro inferior, discrepancia de miembros inferiores, claudicación, dolor, fractura patológica, pubertad precoz (en las niñas) y síntomas de endocrinopatía.

Catorce pacientes tuvieron displasia fibrosa tipo monostótica.

Diez pacientes tuvieron displasia fibrosa poliostótica.

Ocho pacientes tuvieron síndrome de Albright. El seguimiento promedio fue de 4,9 años.

El propósito de este estudio fue determinar si existió relación entre cierto tipo de localizaciones de la lesión y deformidades particulares.

Para realizar esto, cada cadera comprometida fue incluida en una de cada seis categorías: cervical, cervicotrocantérica, trocantérica, trocantero-subtrocantérica, subtrocantérica y compromiso total de la cadera.

RESULTADOS

El resumen de los datos de las caderas comprometidas, deformidades y tratamientos es el siguiente:

De las 41 caderas:

- Ocho localizaron en el cuello femoral.
- Diez lo hicieron en el área cervicotrocantérica.
- Tres en el área trocantérica.
- Tres en el área trocanterosubtrocantérica.
- Cinco en el área subtrocantérica.
- Doce comprometieron totalmente a la cadera.

Las deformidades incluyeron:

- Quince casos coxa vara.
- Once casos deformidad en "bastón de pastor" ("shepherd's crook") o boomerang.
- Seis casos arqueamiento subtrocantérico.
- Nueve casos no tuvieron deformidad.

La asociación entre estas deformidades y la localización de las lesiones fueron las siguientes:

- Cuatro de 8 caderas con lesiones en el área cervical tuvieron coxa vara; 4 de ellas no tuvieron ninguna deformidad.

- Seis de 10 caderas con lesiones en el área cervicotrocantérica presentaron coxa vara, una desarrolló deformidad en "bastón de pastor" y 3 pacientes no desarrollaron deformidad alguna.

- Tres caderas con displasia fibrosa en el área trocantérica desarrollaron deformidad en "bastón de pastor".

- Tres con lesiones en el área trocanterosubtrocantérica tuvieron arqueamiento subtrocantérico.

- Tres de 5 caderas con displasia fibrosa en el área subtrocantérica tuvieron arqueamiento subtrocantérico; dos de ellas no tuvieron deformidad.

- Con compromiso total resultaron, en coxa vara, 5 caderas, y deformidad en "bastón de pastor" o *boomerang* en 7 caderas.

Las principales conclusiones que pueden ser extraídas de estos resultados son:

1) **Coxa vara:** la deformidad más frecuentemente vista ocurrió en lesiones situadas en el cuello (Figuras 2A y 2B).

2) **Arqueamiento subtrocantérico:** ocurrió con lesiones de displasia fibrosa en el área subtrocantérica.

3) **Deformidad en "bastón de pastor"**

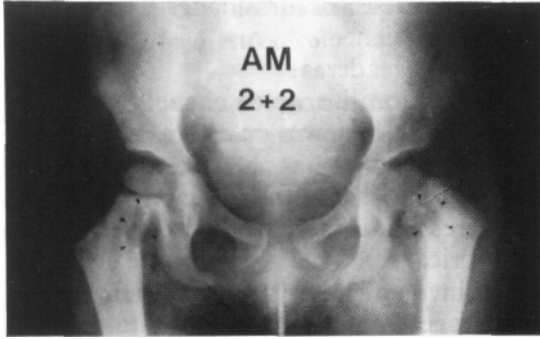


Fig. 2A. Paciente con displasia fibrosa que compromete el área cervical, que afecta ambas caderas con localización en el área cervical.

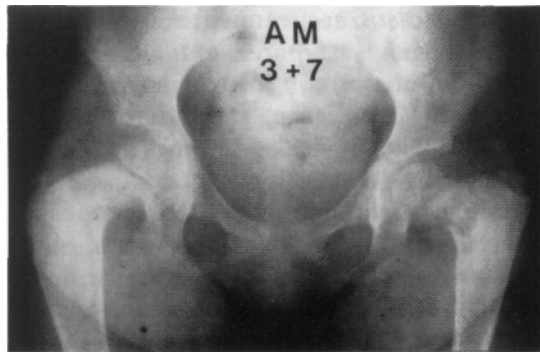


Fig. 2B. El mismo paciente, 1 año y 5 meses después, sin tratamiento. Con esta localización ocurrió coxa vara bilateral.

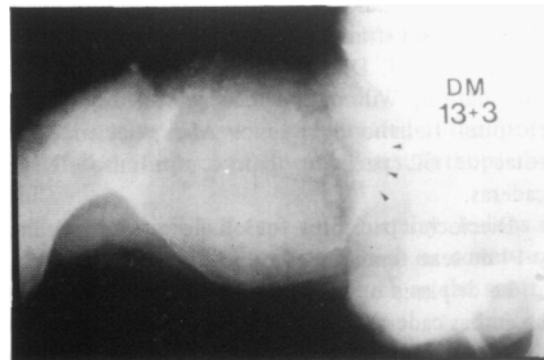


Fig. 3A. Paciente con displasia fibrosa poliostótica. Severo compromiso y gran deformidad del miembro inferior, con compromiso total de la cadera. Las flechas señalan la indemnidad de la placa de crecimiento a pesar de la importante lesión.

o *boomerang*, que fue la segunda deformidad más frecuentemente vista, existió con lesiones en el área tocanterica.

4) Tanto **coxa vara** como **deformidad en "bastón de pastor"** ocurrieron cuando hubo compromiso total de la cadera.

Tratamiento

El tratamiento que los pacientes recibieron y los resultados fueron los siguientes:

- De 14 pacientes con tratamiento conservador, 8 fueron solamente observados y no presentaron síntomas de displasia fibrosa; 6 fueron tratados por fracturas con aparatos enyesados. Todas las fracturas consolidaron.

- Dieciocho pacientes fueron tratados quirúrgicamente: 3 de ellos fueron tratados con enclavijado endomedular debido a fracturas patológicas. En dos casos se

obtuvo la consolidación completa. En el restante, una pseudoartrosis debió ser tratada con injerto de peroné y hueso de banco.

- Cinco pacientes recibieron curetaje e injerto óseo después del diagnóstico de displasia fibrosa. Uno de ellos recidivó y está en tratamiento actual después de un año del postoperatorio (mujer de 13 años); uno demostró relleno total de la lesión después de 5 años de postoperatorio (varón de 12 años); 3 pacientes demostraron relleno total de su lesión (mujer de 23 años,



Fig. 3B. El mismo paciente de la Figura 3A. Gran deformidad del miembro inferior afectado luego de realizadas dos osteotomías correctoras con mal resultado.

varón de 27 años con lesiones poliostóticas y varón de 25 años).

- Un paciente (varón de 9 años) recibió dos curetajes e injerto óseo con reabsorción ósea después de 5 años de operado.

- Un paciente recibió tres curetajes e injertos óseos que fueron fallidos, seguidos por una osteotomía valguizante que resultó en una posición femoral aceptable.

- En dos pacientes fueron realizadas osteotomías valguizantes; en uno de ellos fue corregida la deformidad y en el otro recibió la coxa vara.

- Un solo paciente fue sometido a una osteotomía valguizante con desplazamiento medial e injerto óseo, que resultó en mejor posición de su cadera en corto plazo.

- En dos pacientes fueron realizadas osteotomías valguizantes, una con enclavijado endomedular y otra con clavo-placa.

- Un solo paciente fue sometido a una osteotomía valguizante con desplazamiento medial e injerto óseo que corrigió su deformidad.

- En dos pacientes fueron realizadas osteotomías correctivas. En uno el resultado fue malo, la desarticulación fue recomendada pero no realizada (Figuras 3A y 3B). En el otro, una paciente con síndrome de Albright, el resultado fue satisfactorio, con una buena realineación y consolidación ósea.

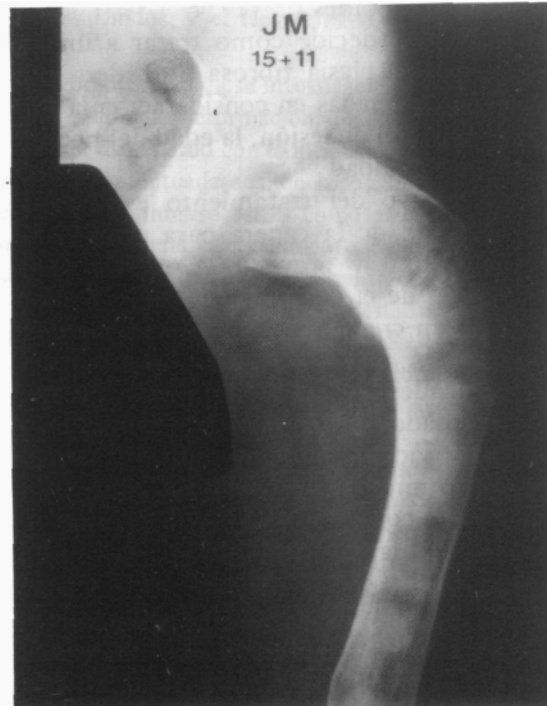
DISCUSION

El hecho de que la displasia fibrosa es un proceso que reduce la capacidad ósea para soportar las fuerzas de carga, es la llave fundamental para entender la relación entre la ubicación de la lesión y la deformidad.

Una lesión localizada en un área que soporta alto estrés, como es el área cervicotalo o trocantérica, resultará en una deformidad severa, como por ejemplo coxa vara, "bastón de pastor" o deformidad en boomerang (Figuras 4A y 4B).



A



B

Fig. 4., A y B. Displasia fibrosa localizada en áreas que soportan alto estrés. A: Coxa vara resultante de displasia fibrosa que compromete el área cervicotrocantérica. B: Deformidad en "bastón de pastor" causada por compromiso total de la cadera.

Por otra parte, cuando la displasia fibrosa está localizada en un área de menor estrés, como es el área subtrocantérica, ocurrirá una deformidad más moderada, como es el **arqueamiento subtrocantérico**.

El **tamaño de la lesión** también influirá en la severidad de la deformidad: cuanto más grande es la lesión, mayor será la deformidad.

La edad es un factor que afecta el tamaño de la lesión. En el niño en crecimiento, la displasia fibrosa tiende a progresar y ser de mayor tamaño. En pacientes cercanos o en la **madurez esquelética** la lesión tiende a decrecer y ser más pequeña. Tres de los 5 pacientes que no tuvieron deformidad fueron aquellos cercanos a la madurez esquelética (edades 13+9, 13, 14 + 2 años) y tuvieron lesiones que no comprometieron más del 25% del ancho del cuello femoral y dejaron intacta la parte superior cervical.

También el **tipo de displasia fibrosa** está relacionado con el tamaño de la lesión: la displasia fibrosa monostótica tiende a ser pequeña en tamaño, en contraste con lesiones poliostóticas, que generalmente son mucho más grandes.

Cuando se decide cómo tratar a un paciente con displasia fibrosa de cadera, deberían ser tomadas en consideración **la ubicación, el tipo de lesión, la edad del paciente y la deformidad**.

El objetivo del tratamiento es mejorar la capacidad de la cadera para soportar el peso corporal y prevenir la recurrencia o progresión de la deformidad. En el caso de un niño en crecimiento, en quien las lesiones tienden a ser grandes y causan severas deformidades, el tratamiento agresivo es recomendado.

Los procedimientos prescritos para cada deformidad son los siguientes:

1) Con **coxa vara**, deberá ser realizada la osteotomía valguizante con desplazamiento medial del segmento distal. Además deberían ser colocados injertos óseos en la cara medial del cuello femoral.

2) Para la **deformidad en "bastón de pastor" o boomerang**, causada por displasia fibrosa en el área trocantérica, es recomendada una osteotomía correctiva y excisión parcial de la lesión. Cuando la deformidad es el resultado de un compromiso en las

áreas cervical y trocantérica, debería ser realizado un desplazamiento medial con la osteotomía.

3) En el caso de un **arqueamiento subtrocantérico**, es aconsejada la osteotomía correctiva.

Debido a que 6 de los 10 curetajes e injertos óseos resultaron en recidiva de la lesión, este procedimiento solo no es recomendado en los niños en crecimiento. Esta alta incidencia puede ser debida al gran volumen de la lesión que a veces no permite su remoción total o la reparación completa con el injerto óseo.

Sin embargo, en el adulto en quien la displasia fibrosa decrece en tamaño, el curetaje y el relleno óseo pueden ser exitosos. Los tres pacientes tratados con este procedimiento con relleno satisfactorio fueron individuos de 23, 25 y 27 años.

CONCLUSIONES

Los principales hallazgos de este estudio son que **coxa vara, deformidad en bastón de pastor o boomerang y arqueamiento subtrocantérico**, son las tres deformidades que ocurren en asociación con displasia fibrosa en cadera.

La ubicación de la lesión está relacionada con el **tipo de deformidad** observado.

Con un paciente en crecimiento o que tiene lesiones poliostóticas, el tratamiento quirúrgico está generalmente indicado para corregir la deformidad y disminuir el riesgo de fractura.

BIBLIOGRAFIA

1. Albright F, Butler AM, Hampton AO et al: Syndrome characterized by osteitis fibrosa disseminata, areas of pigmentation and endocrine dysfunction with precocious puberty. Report of 5 cases. *New Engl J Med* 216: 727,1937.
2. Breck LW: Treatment of fibrous dysplasia of bone by femoral plating and hip nailing. A case report. *Clin Orthop* 82: 82-83, 1972.
3. Campanacci M, Laus M: Osteofibrous dysplasia of the tibia and fibula. *J Bone Jt Surg* 63-A (3): 367-375, 1981:
4. Crawford J, Campbel MD: A variant of fibrous dysplasia (osteofibrous dysplasia). *J Bone Jt Surg* 64-A(2): 231-236,1982.

5. Chung: Fibrous dysplasia of the hip. Hip disorders in infant and childrens. Lea & Febiger, Philadelphia, 1981, pp 315-319.
6. De Smet AA, Travers H, Neff JR: Case report 207. Skeletal Radiology 8 (4): 314-318, 1982.
7. De Esniet AA, Travers H, Neff JR: Chondrosarcoma occurring in a patient with polyostotic fibrous dysplasia. Skeletal Radiology 7 (3): 197-201, 1981.
8. Funk FJ Jr, Wells RE: Hip problems in fibrous dysplasia. Clin Orthop 90: 77-82, 1973.
9. Georgiade N, Masters F, Horton C et al: Ossifying fibromas (fibrous dysplasia) of the facial bones in children and adolescents. J Pediatr 46: 36-43, 1955.
10. Grabias SL, Campbell CJ: Fibrous dysplasia. Orthop Clin North Am 8 (4): 771-783, 1977.
11. Harris WH, Dudley HR Jr, Barry RJ: The natural history of fibrous dysplasia. J Bone Jt Surg 44-A: 207, 1962.
12. Adrian H: Monostotic fibrous dysplasia. J Bone Jt Surg 51-B: 300-306, 1969.
13. Huvos AG, Higinbotham NL, Miller TR: Bone sarcomas arising in fibrous dysplasia. J Bone Jt Surg 54-A: 1047, 1972.
14. Hjelmstedt A, Ljunghall S: A case of Albright's syndrome treated with calcitonin. Acta Orthop Scand 50 (3): 251-253, 1979.
15. Jaffe HL: Fibrous dysplasia of bone. A condition affecting one, several of many bones the Graver cases of which may present abnormal pigmentation of skin, premature sexual development, hypertiro paroidism or still other extraskeletal abnormalities. Arch Pathol 33: 777, 1942.
16. Jaffe HL: Fibrous dysplasia of bone. Bull New York Acad Mod 22: 588, 1946.
17. Johnson CB, Gilbert EF, Gottlieb LI: Malignant transformation of polyostotic fibrous dysplasia. South Med J 72: 353, 1979.
18. Lever EG, Pettingale KW: Albright's syndrome associated with a soft-tissue myxoma and hypophosphataemic osteomalacia. J Bone Jt Surg 65-B: 621-626, 1983.
19. Lichtenstein L: Polyostotic fibrous dysplasia. Arch Surg 36: 874. 1938.
20. Mac Mahon HE: The pathology of the endocrine system in Albright's syndrome. Am J Pathologic 26: 747, 1950.
21. Maroteaux P: Bone Diseases of Children. Lippincott, 1979, pp 376-377.
22. Mc Cune DJ, Brunch H: Osteodystrophia fibrosa. Report of a case in which the condition was combined with precocious puberty pathologic pigmentation of the skin and hyperthyroidism, with the review of the literature. Am J Dis Child 54: 806, 1937.
23. Nixon GW, Condon VR: Epiphyseal involvement in polyostotic fibrous dysplasia. Radiology 106: 167-170, 1973.
24. Pelzman KS, Nabel DZ, Salyer WR: Polyostotic fibrous dysplasia and fibrochondrodysplasia skeletal (case report 114). Radiology 5: 116, 1980.
25. Schocnecker PL, Swanson K, Sheridan JJ: Ossifying fibroma of the tibia. J Bone Jt Surg 63-A (3): 483-488, 1981.
26. Pritchard JE: Fibrous dysplasia of bones. Am J Med Sci 222: 213, 1951.
27. Ridell DM: Malignant change in fibrous dysplasia. J Bone Jt Surg 46-B: 251, 1964.
28. Ruth CK, Lefkoe RT, Schawmm HA: Fibrous dysplasia in an older patient. A case report. Contemp Orthop 5 (4): 61-64, 1982.
29. Russel LW, Chandler FA: Fibrous dysplasia of bone. J Bone Jt Surg 32-A: 323-337, 1950.
30. Semian DW, Willis JB, Bove K.E: Congenital fibrous defect of the tibia mimicking fibrous dysplasia. A case report. J Bone Jt Surg 57-A: 854-857. 1975.
31. Schwartz DT, Albert M: The malignant transformation of fibrous dysplasia. Am J Med Sci 247: 1, 1964.
32. Stewart MJ, Gilmer WS Jr, Edmonson AS: Fibrous dysplasia of bone. J Bone Jt Surg 44-B: 202, 1962.
33. Strassburger P, Garber CZ, Hallock H: Fibrous dysplasia of bone. J Bone Jt Surg 33-A: 407, 1951.
34. Valls J, Polak M, Schajowicz F: Fibrous dysplasia of bone. J Bone Jt Surg 32-A: 311-322, 1950.