CIUDAD SANITARIA VIRGEN DE LAS NIEVES DE LA SEGURIDAD SOCIAL. GRANADA.

DEPARTAMENTO DE TRAUMATOLOGÍA Y CIRUGÍA ORTOPÉDICA

Prof. Dr. C. Hernández Meyer

# Displasia ósea fibrosa

Visión de conjunto, con motivo de la presentación de un caso diseminado asociado con «diabetes mellitus»

M. GARCIA,<sup>1</sup> A. FRASQUET,<sup>1</sup> R. SANCHEZ,<sup>1</sup> M. CONDE <sup>2</sup>
y M. GOMEZ DE ARANDA <sup>2</sup>

### RESUMEN

Con motivo de la observación de un caso de displasia fibrosa generalizada, se hace una revisión somera de las manifestaciones clínicas, destacando en el caso que se presenta la afectación de piel y coexistencia de diabetes mellitus, que al colocarlo en la panorámica de las displasias fibrosas, inducen a los autores a pensar en una afección sistemática.

También se incluyen unos cuadros de diagnóstico diferencial en las formas monostóticas y poliostóticas.

Descriptores: Displasia ósea fibrosa. Diabetes Mellitus.

#### SUMMARY

The authors present a case of fibrous dysplasia associated with skin manifestations and diabetes mellitus, going to a systemic afection. Two pictures of differential diagnostic in the monostotic and poliostotics forms will be considered. Keys words: Fibrous Dysplasia. Diabetes Mellitus.

Se trata de una entidad nosológica que en muchas descripciones se conoce con el patronímico de enfermedad de Jaffe-Lichtenstein, aunque ya fue reconocida como entidad en 1922 por Weill en la literatura germana. Las lesiones habían sido confundidas, en los casos de localización única, con quistes unicamerales, fibroma osificante, fibroma no osteogénico o, en los casos multicéntricos, con la encondromatosis de Ollier y, en aquellos muy diseminados, con el hiperparatiroidismo, la neurofibroma-

tosis y, ya en la edad adulta, con la enfermedad de Paget.

FREUND y MOFFERT revisan esta enfermedad en 1936 y la describen con el título de Osteodistrofia fibrosa; un año después, Albricht describe cinco casos con trastornos endocrinos y manchas color café con leche con el nombre de Osteítis fibrosa diseminada (3).

En 1938, LICHTENSTEIN (15) aportó ocho casos con un estudio detallado de las lesiones óseas, proponiendo el nombre de Displasia fibrosa o Displasia fibrosa poliostótica. Desde entonces, ésta es la denomi-

1, Médicos Adjuntos. 2, Médicos Residentes.

nación más frecuentemente usada, cuando son múltiples los huesos afectados. Para este autor es la anomalía más frecuente en el desarrollo esquelético, tras la exóstosis múltiple hereditaria.

LICHTENSTEIN y JAFFE (16), en 1942, aportan quince nuevos casos, a los que han seguido abundantes comunicaciones y revisiones de esta enfermedad.

El cuadro clínico de la displasia ósea fibrosa es el subsiguiente a la aparición de tejido fibroso secundario en el hueso, asociado, en ocasiones, a manchas color café con leche, trastornos endocrinos y, en algunos casos, lesiones neurológicas. Las lesiones pueden quedar localizadas en un solo hueso, constituyendo una lesión única o varias en el mismo. Son las formas monostóticas.

Para Schlumberger (2, 27), el fibroma osificante y el no osteogénico son variedades de esta enfermedad. Aunque la histología de estos es característica en los casos tipo, puede ser difícil o imposible su distinción en los casos atípicos. Las formas poliostóticas afectan a varios huesos, de preferencia hemimélica, pero pueden afectar a la totalidad de los huesos del esqueleto.

TANHAUSER piensa se trata de una manifestación de la neurofibromatosis. El parecido con ésta reside en el hecho de que ambas son debidas a un defecto de la proliferación y maduración fibroblástica.

Estas formas diseminadas pueden ser confundidas con el Paget y la enfermedad de Recklinghausen y menos con la encondromatosis y la histiocitosis.

El término de displasia fibrosa cada vez tiene más aceptación para designar las lesiones displásicas de la base craneal y de los maxilares superiores, lugares frecuentemente afectados en la enfermedad y cuyas manifestaciones clínicas, en el cuadro plenamente establecido, son muy sugestivas. Las lesiones a este nivel suelen presentar abundantes trabéculas óseas en el seno de un tejido fibroso, lo que les da una gran dureza radiológica. Se considera que la mayoría de los fibromas y fibrosteomas de esta localización son, en realidad, casos de displasia fibrosa.

Si bien no es una enfermedad frecuente, tampoco se puede decir que sea extremadamente rara.

La etiología no es conocida. Para algunos, su origen es congénito; sin embargo, otros autores piensan, especialmente en las formas monostóticas, que su origen es traumático (Schlumberger, 27). No existen datos suficientes que apoyen una teoría hereditaria ni unas relaciones familiares como las descritas por Shedrw, en cuyo caso la madre tenía pigmentaciones cutáneas y dos hermanos estaban afectados de neurofibromatosis.

Las investigaciones cromosómicas (HALL, JOHNSON, TELLER, etc.) no señalan anomalías de la osteogénesis.

La coincidencia de alteraciones óseas, nerviosas y cutáneas induce a pensar en alguna anomalía que afecta a la hoja medial embrionaria, pero esta teoría aún no está totalmente esclarecida (JESSERER, 14).

Por otra parte, la disfunción endocrina, que afecta principalmente al sexo femenino, el rápido crecimiento y precoz cierre de las placas yugales sugiere el concepto de una disfunción poliglandular subsiguiente a una alteración de la hipófisis, lo que está apoyado por la frecuente afectación de la base craneal, que reduciría el espacio a la pituitaria.

La localización más frecuente es a nivel de las costillas y huesos planos, especialmente craneales, aunque las primeras manifestaciones clínicas suelen ser consecuencia de la localización de la enfermedad en los huesos largos de las extremidades; no obstante, puede afectar a cualquier hueso y a cualquier número de ellos.

El contenido de las lesiones óseas está

constituido por masas fibrosas blanquecino-amarillentas, de consistencia elástica y relativamente densa, que en su crecimiento corroen por dentro la cortical, adelgazándola.

La histología perióstica es normal.

Microscópicamente se aprecian zonas sanas alternando con otras patológicas.

El comienzo es habitualmente metafisario, progresando hacia la diáfisis posteriormente; aunque normalmente respeta la epífisis, en algunos casos también ésta se ve afectada.

En los huesos planos, particularmente la base del cráneo y maxilar, existen zonas condensantes de osteoesclerosis con aumento de volumen óseo, que serán los responsables de la facies leonina y del exoftalmos.

Microscópicamente, la característica más importante es la proliferación de fibroblastos que producen una matriz densa, no disponiéndose las trabéculas funcionalmente. En algunos casos se encuentran focos condroides metaplásicos que, cuando son abundantes, pueden hacer pensar en una neoplasia del cartílago hialino. En otras zonas, el tejido fibroso es acelular, pudiendo observarse también focos de degeneración mixoide.

El tejido conjuntivo constituyente de estas lesiones es pobre en vasos, estando cruzado por trabéculas osteoides que explican el rechinar del bisturí, como si se tratase de arena.

Pueden encontrarse, asimismo, pequeños agregados de hemosiderina (26), aunque la hemorragia no sea un signo importante en el examen microscópico. En la vecindad de éstos se observan células gigantes que, aunque escasas, pueden, en determinadas ocasiones, recordar el tumor de células gigantes o marrón del adenoma paratiroideo. Estas células son de tamaño mediano, conteniendo de tres a veinte núcleos, usualmente agrupados en el centro.

También pueden verse células con su

citoplasma lleno de gránulos lipídicos, así como osteoclastos típicos, aunque nunca abundantes.

La metaplasia fibrosa, más frecuente en las lesiones, es un rasgo característico, aunque no patognomónico, puesto que en la osteogénesis normal las células tipo emergen de la masa indiferenciada fibrosa. Habrá, pues, que preguntarse en qué consiste, qué se puede considerar como metaplasia fibrosa. Actualmente se considera como metaplasia el producto óseo y sus relaciones con la matriz, que en la displasia ósea es anormal.

Los focos de crecimiento rápido ofrecen figuras mitóticas.

McIntosh y colaboradores (21) estudian la distribución circulatoria en seis casos, encontrando fístulas arterio-venosas funcionantes, capaces de aumentar el flujo sanguíneo local e, incluso, llegar a tener repercusión cardíaca, lo que es de tener en cuenta desde el punto de vista terapéutico.

CHANGUS ha demostrado que el conectivo displásico contiene abundante fosfatasa alcalina. La enfermedad se considera tiene preferencia por los huesos planos (costillas y cráneo), pero las primeras manifestaciones clínicas suelen ser a nivel de los huesos largos.

El comienzo ocurre en la infancia y adolescencia, aunque el diagnóstico se hace, generalmente, más tarde. En caso de lesiones solitarias, no es raro encontrarlas en la tercera y cuarta década, con motivo de una exploración radiológica ajena a este proceso o a una fractura secundaria. Vagas molestias, dolores sordos a veces, inflamación local y dolor motivan la consulta médica y la práctica de la radiografía, cuando ocurre, como casi siempre, a nivel de los huesos largos. Otras veces se descubre con motivo de una fractura espontánea o con un mínimo traumatismo. La inflamación local, con calor y dolor, y las frac-

turas espontáneas parecen corresponder a la fase activa de la enfermedad.

Elemento importante y típico en el cuadro clínico de esta enfermedad son las deformaciones, de las que, las más características son la incurvación femoral en forma de «cayado de pastor» y la facies leonina, lo que ocasiona serios problemas anatomo-funcionales y estéticos por las grandes dificultades de corrección (26).

Se ha señalado, en algunos casos, la existencia de exoftalmos.

Habitualmente se consideran dos formas: La monostótica, que es la más frecuente y que, a su vez, puede estar constituida por uno o varios focos en un mismo hueso. Y la poliostótica, que afectando a varios huesos tiene preferencia por la unilateralidad; no obstante, puede afectar a la totalidad de los elementos óseos del esqueleto. Esta última forma, cuando va asociada a la pubertad precoz, constituye el síndrome de Albright (3), que no debe confundirse con el pseudo-pseudo-hipoparatiroidismo, descrito por este mismo autor en 1942 y que se caracteriza por obesidad, dismorfia de manos y pies, retraso mental, talla pequeña, cara redondeada, calcificaciones heterotópicas, dentición tardía y uñas quebradizas (4), (20). Esta pubertad precoz ocurre antes de los seis años y predominantemente afecta a las niñas. En ésta se pueden dar una gran variedad de gradaciones, desde hemorragias vaginales esporádicas, sin otros signos gonadales, hasta una auténtica menstruación.

Se calcula que este síndrome ocurre cada cuarenta displasias asociadas a otros trastornos endocrinos, incluyendo la tireotoxicosis, acromegalia, ginecomastia, síndrome de Cushing y otros desórdenes pluriglandulares.

PECK, F. B. y SAGE (25) describen en 1944 un caso de síndrome de Albright asociado a diabetes mellitus.

En estos casos, la eliminación de los 17-cetosteroides es normal, comportándose de forma diversa la eliminación de gonadotropinas.

También se han descrito como anomalías asociadas el aneurismo arteriovenoso congénito, situs inversus, cataratas, mongolismo y otros.

Las lesiones cerebrales, comprobadas anatómicamente, podrían explicar la disminución de la inteligencia que a veces se encuentra en estos enfermos, así como relacionarlos con la disendocrinia subsiguiente a la disfunción pituitaria.

Las manchas color café con leche constituyen un rasgo más, característico de esta enfermedad. Son manchas planas y de distinto tamaño. La epidermis y el corión subyacente son normales en textura y consistencia. Habitualmente se encuentran en las regiones dorso-lumbar, nuca y glúteos, aunque muchos autores indican su localización sobre las regiones afectas con lesiones óseas. Pueden asimismo localizarse en las mucosas. Es raro encontrarlas en las formas monostóticas.

Las fracturas espontáneas son muy frecuentes (en más del 50 por 100 de los casos) y parecen corresponder a la fase activa de la enfermedad. Se localizan siempre sobre un hueso patológico y consolidan dentro de los plazos normales. Son, en general, las causantes de las deformaciones características de Jaffe-Lichtenstein (16), como son el fémur «en cayado de pastor» o las que ocurren a nivel de occipital, pelvis, etc., y que, a nivel de los miembros, conducen a una dismetría (un 60 por 100 de los casos).

La analítica, en general, es normal, salvo las fosfatasas alcalinas que están aumentadas, especialmente en las fases de actividad, y un moderado incremento de la velocidad de sedimentación, aparte de las alteraciones propias de los trastornos endocrinos que pueden estar asociados.

Las formas monostóticas no presentan alteración alguna.

En el examen radiológico se puede comprobar cómo el diámetro de los huesos está aumentado, aunque en los puntos de repetidas fracturas éste se reduce, tal vez por un agotamiento celular en la metaplasia necesaria para la reparación de la fractura o por una desviación de estas células hacia la fibrosis. La cortical aparece adelgazada y corroída en su parte interna, pudiendo verse zonas de mayor claridad, lacunares, en «pompas de jabón» redondeadas u ovales, de diferentes tamaños, bordeados por un ribete denso, que a veces se agrupa semejando un «panal de abejas», con desaparición del sistema trabecular. Estas lesiones que afectan al hueso no adoptan sistematización alguna. En el interior de algunas de estas lagunas se aprecian pequeños puntos densos que corresponden a hueso calcificado.

En los huesos planos las imágenes areolares pueden semejar un tumor de mieloplaxas y las costillas, frecuentemente afectadas, toman aspecto fusiforme.

Las vértebras pueden presentar lesiones a nivel de cuerpos, láminas y espinosas y semejar en ocasiones un angioma.

A nivel de los huesos del cráneo, las imágenes lacunares aumentan de grosor óseo, siendo frecuente que la escama del occipital está engrosada y densa y que, en algunas ocasiones, puede ser de 3-4 cm. Cuando esta imagen se observa en el adulto, puede hacer pensar en la enfermedad de Paget. Asimismo, la base craneal está engrosada y condensada, motivando en algunos casos la desaparición de las cavidades nasales. Con frecuencia hay una platibasia.

No se observa reacción periostal.

Por lo general, son diagnosticados con más frecuencia a nivel de los huesos largos, siendo el orden de afectación, de más a menos, desde fémur, tibia, húmero y radio, que en las formas poliostóticas suelen estar siempre afectados, a los huesos planos del cráneo, costillas y pelvis.

Las formas monostóticas de esta enfermedad deben ser diferenciadas de aquellos otros procesos que dan imágenes radiotraslúcidas, unifocales, como el quiste óseo aneurismático, mieloplaxas, etc., lo que no suele ser difícil.

La zona afecta, muestra en las radiografías, cuando se trata de un Jaffe, un aspecto vidrioso, lo que disminuye el contraste con el hueso normal vecino y ayuda a la diferenciación con el quiste óseo solitario. (Ver cuadro 1.)

Las formas poliostóticas deben diferenciarse, en primer lugar, de la enfermedad de Recklinghausen, toda vez que en este último caso, es necesaria la extirpación del adenoma paratiroideo. Asimismo hay que tomar en consideración la enfermedad de Gaucher, la enfermedad de Hans-Schuller-Christian, encondromatosis, etc., y en aquellos casos que se ven por primera vez en la edad adulta la enfermedad de Paget. (Ver cuadro 2.)

Los exámenes de laboratorio pueden proporcionar datos importantes, como las cifras de fosfatasas y velocidad de sedimentación, que están elevadas en la displasia fibrosa, siendo el resto normal. En el Recklinghausen existen alteraciones características en las cifras de calcio, fósforo y fosfatasa alcalina. Por otro lado, en la displasia fibrosa no hay osteoporosis.

Elemento de gran trascendencia diagnóstica es la biopsia ósea, bien por aspiración o bien quirúrgica. Sin embargo, no siempre es concluyente, ya que la delimitación histológica frente a otros quistes óseos, fibromas o tumor de células gigantes, es, en ocasiones, difícil. El cuadro microscópico que ofrece la displasia fibrosa es siempre impresionante, pero nunca característico ni excluyente por patognomónico.

# Características diagnósticas de lesiones monostóticas

DISPLASIA FIBROSA MONOSTOTICA	CONDROMA	CONDROBLAS- TOMA	FIBROMA NO OSTEOGENICO	QUISTE ANEU- RISMATICO	GRANULOMA EOSINOFICO	XANTOMAS OSEOS AISLADOS	SIFILIS OSEA	TUBERCULOSIS	OSTEOMIELITIS	TUMOR DE MIELOPLASAS	TUMORES OSEOS METAS TASICOS	QUISTE OSEO ESENCIAL
Descono- cido.	Herencia recesiva.	Se señala frecuente-mente un traumatis-mo local.	Reacción enespecifica ósea a distintos procesos locales.	Se señala un trauma.	Descono- cida.	A veces se señala un trauma.	Treponema	Mycobac- terium.	Agentes bac- terianos (frecuente- mente esta- filococos)	¿Traumático? Alteración metaplásica de los ele- mentos vascu- lares óseos.	Siembra del tumor primitivo.	?.
Focos de fibrosis ósea.	Tumor cartila- ginoso intraóseo.	Focos constitui- dos por acúmulos de condro- blastos.	El tejido matriz os- teoformador queda en fase de te- jido fibro- so.	Cavidades intraóseas de paredes lisas, llenas de sangre y tapizadas por epitelio con células gigan tes.	Osteolisis concreta con abundan- tes células eosinófilas.	Defectos óseos con abundantes células de almacena- miento gra- so.	Formación de un goma intraóseo.	Colonización tubérculosa intraósea.	Colonización bacteriana intraósea.	Lesión osteo- lítica con abundantes cólulas gigantes.	Lesión osteo- lítica.	Sustitución del esponjoso por conjuntivo que luego tambien desa- parece.
Imagen úni- ca ó policí- clica, ima- gen en "cris tal esmeri- lado". Clínica variable.	Imagen radio- lúcida re- dondeada, oval, bien delimitada. Clínica variable.	Al princi- pio, ima- gen blan- da con cierta ca- merización.	Frecuente en jóvenes y adoles- centes. Defecto en la cortical radiolúcida.	18 y 28 déca- das. Moles- tias inespecí ficas, ensan- chamiento del sector óseo multicameral.	Zonas olaras ovales ó policiolicas, orecen en todas dire- cciones, afectando a cortical.	A veces dolor.	Antecedentes. A veces do- lor. Reacción perióstica y tendencia a la per- foración.	Antecedentes otros focos. dolorosa o no. Espina ventosa y reacción inflamatoria.	Dolor. Infla- mación en los brotes. Aboe- so de Brodie. Reacción perióstica.	Puede ser inaparente. Fracturas ex- pontáneas.	Tumor primitivo. O- tras me- tástasis y estado géneral etc.	1º y 2º déca- da. Imagen la- cunar de con- tornos regula- res adelgazan cortical. Frac- ras frecuen- tes.
Metafisaria preferencia fémur, ti- bia, húmero cráneo, cos- tillas, y pelvis.	Metafisario centro del hueso más frecuente en metacarpia- nos, falan- ges y meta- tarsianos	Epifisiario de prefe- rencia, ra- dio, tibia y peroné.	En general cerca de la rodilla. Mandfula maxilar.	Huesos largos y colum- na verte- bral, aunque puede encon- trarse en cualquier lugar.	Prefieren cráneo, vér- tebras, hue- sos largos, pelvis. A veces infla- mación local.	Frecuente- mente epi- fisario.	Variable	Variable	Variable pero gene- ralmente en huesos largos.	Metáfisis y epífisis, ge- neralmente tibia, radio y peroné.	Variable	Metáfisis de los huesos largos.
Anodina	Anodina	Anodina	Anodina	Anodina	Anodina, eosinofilia posible.	A veces al- teraciones de los lípi- dos sanguí- neos.	Reacciones específicas	Alteraciones V. de S. y leucocitos.	Alteraciones leucocitarias y V. de S.	Anodina	Las pro- pias del tumor primitivo.	Anodina
Sustitución localizada del tejido óseo por tejido fi- broso.	hialinas.	Abundancia de condro- blastos.	Tejido fi- broso, a veces combi- nación de tejido óseo y fibroso.	Células gi- gantes que tapizan las paredes. Sangre, ma- crófagos con hemosiderina.	Riqueza de células re- tículo-his- tiocitarias.	délulas xantomato- sas.	Lesiones luéticas.	Tuberculoma (Células de Langhans)	Lesiones infla- matorias y ne- cróticas. Ma- crófagos. A veces aisla- miento germen responsable.	Abundancia células gi- gantes multi- mucleadas. Hemorragias.		Según estado:1 tejido conjun- tivo con célu- las gigantes y espumosas y 2º líquido amari- llento sin tej do anómalo.
Posible la maligniza- ción.	Evolución maligna posible.	En general benigno.	A veces for- ma un verda- dero tumor.	Benigno	Benigno	Benigna	Benigna "Quo ad vitam".	Benigna "Quo ad vi- tam".	Benigna "Quo ad vi- tam"	Rápida. Pue- de maligni- zarse.	Más rápida.	A veces cura espontáneamen te. Se despla za a la diáfi sis.

# Tomado de Ledoux-Lebaard y Fheliz. Modificado y ampliado

ENF	PAGET	RECKINGHAUSEN	NEUROFIBROMATOSIS	CONDROMATOSIS OSEA	HEMO-OSTEO- PATIAS	DISPLASIA FI- BROSA (JAFFE- LICHTENSTEIN)	PLASMOCITOSIS	RETICULOSIS OSEA BLASTO- MATOSA	ENF. DE GAU- CHER	ENF. DE HAND- SCHULLER-CHRIS- TIAN	GRABULOMAS OSEOS EOSINOFILOS
DEFINICION	Osteitis fibro- sa, deformante e hipertrofian- te. No quística.	Osteitis fibro- sa generaliza- da, fibroquís- tioa.	Neurofibromas diseminados. Manchas café con leche y otras lesiones ner- viosas.	Tumoraciones cartilaginosas intraéseas.	Lesiones óseas en las anemias.	Displasia ósea fibrosa pseudo- quística hemi- mélica o gene- ralizada.	Enfermedad neoplásica de médula ósea.	Reticulosis, medular.	Enf. de alma- cenamiento de lipoides ri- cos en asúcar.	Almacenamiento de grasas neu- tras y coleste- rina.	Lesiones osteo- líticas con abundantes cé- lulas eosinó- filas.
EDAD	Más de 50 años	Casi siempre an- tes de los 40 años.	Infancia	Infanoia	Indeterminada	Infancia o adolescencia	Madur <b>a</b>	Madura	Infancia. Adolescencia.	Infantil y adulta.	Infancia y adolescencia.
LOCALIZACION	Todos los huesos de preferencia raquis y pelvis. Con frecuencia poliostótica, nunca generali- zada.	Todos los hue- sos de preferen- cia raquis y pelvis. Habitualmente sintematizada.	De cualquier localización.	Hemimélica o bilateral.	De preferencia cráneo.	Todos los hue- sos. Hemiméli- ca generaliza- da de prefeæn- cia huesos lar- gos, extr. in- ferior, costi- llas y cráneo.	Variable de preferencia cráneo, cos- tillas, pelvis y vértebras.	Preferencia por columna, costillas, pelvis, crá- neo.	Preferente fé- mur, pelvis, húmero en sus 1/3 proxima- les, vértebras y cráneo.	En forma infantil en cráneo (triada de Christian). En adulto lesiones pequeñas en todo el esqueleto de médula roja.	, Cránco. Vérte- bras, huesos largos y pel- vis.
FORMA Y ASPECTO	Hueso grande con densado. Corti- cal grosor, as- pecto fibriloso algodonoso. In- curación diafi- saria.	Tamaño óseo nor- mal, cortical adelgazada. Os- teoporosis. Ima genes quísticas centrales o sub- condales.	Lesiones quis- ticas, deformi- dades de colum- na y torax.Otras anomalías congé nitas manchas o. con 1. de bor- des lisos.	Imágenes radio- lúcidas a veces parcialmente cal cificadas con grandes deformi- dades de los hue sos afectos.	Diploe ampliado. Tabla externa apenas visible. Trábeculas en forma radicular (Cráneo en ce- pillo).	Tamaño abomba- do, corticales adelgazadas.I- mágenes areola- res en panal de abejas o cris- tal esmerilado. Manchas de bor- des irregulares	Variable. Osteo porosis. Zonas radiolúcidas. A veces des- trucción ver- tebral.	- Panal de abejas.	Imágenes lacu- nares. Hepato- esplenomegalia.	Imágenes osteolí- ticas redondea- das, hepatomega- lia, exoftalmos, diabetes insípi- da.	Granulomas de forma ovoide o policíclica.
ETIOLOGIA	Desconocido	Adenoma, cáncer hiperplasia pa- ratiroidea.	He <b>r</b> encia dominante.	Herencia recesiva.	Las propias de las anemias.	Désconocida	Neoplasia médu- la ósea.	Meoplasia, médula ósea.	Ramiliar. Altera- ción sist. retí- culo histiocita- rio	- Familiar. Altera ción sist. retí- culo histiocita-	- No aclarada
DOLORES E	Neuralgias no influibles por la presión.	Muy vivos. Agravados con la presión.	Intensos	Habitualmente indoloro.	Habitualmente	A veces aso- ciados a los brotes.	Dolor de tipo reumático, a veces intensos.	Dolor de tipo rejumátoideo.	No. Sí en las complicacio- nes.	No	Escaso.
BIOLOGIA	Elevación de las fosfatasas alca- linas.	Hipercalemia Hipercalciuria Hipofosfatemia Litiasis renal frecuente.	Inexpresiva	Inexpresiva	Talasemia mayor, anemia falcifor- me.Ictericia fa- miliar Hemolí- tica.	Rosfatasas alca linas elevadas, así como v. de s. principalmen te en los bro-	Aumento de cal- cio inmunoglo- bulinas aumen- tadas.	Ausencia de para-protei- nas. A veces aumento de cal-	Dependientes de la afecta- ción hepática.	Dependientes de la afección he- pática.	No alteracione's o escasas.
ON ANAT. PATOLO- GICA (Biopsia)	Osteolisis y osteoformación a- sociada con pérti da de estructura regular. (estruc tura en mosaico)	Destrucción ósea osteoclástica y y sustitución por canales fu- siformes y co- lágeno.	Neurofibromas	Tumores cartilaginosos	Hiperplasia medular reactiva.	Sustitución de tejido óseo por fibroso.	Plasmocitos en la citología medular.	Degeneración blastomatosa medular.	Células de Gaucher.	Células carga- das de grasas neutras.	1 fases sucesivas 1) Prolf. cólulas reticulo-histio- citarias. 2) Tej.granulación vasos eosinofilia. 3) Fase xantomatosa 3) Fase fibrosa.
DECENERACION MALIGNA	Posible	Del adenoma	Posible	Posible		Posible	Ya lo es	Ya lo es	Malo	Es de por sí infausto	Es benigno

<sup>(1)</sup> No se ha inc'uido el querubinismo por afectar principalmente los huesos de la cara en las primeras fechas de la vida y estabilizarse prontamente.

La evolución de la enfermedad es incierta. Comienza en la infancia o adolescencia; avanza por brotes, en general, con preferencia por un lado del cuerpo; generalmente se estabiliza en la edad adulta, pero no siempre ocurre así. Suele ser compatible con una vida prolongada, aunque con las posibles complicaciones fracturarias y deformidades.

En un tanto por ciento reducido (se calcula en un 1 por 100) se presenta la degeneración sarcomatosa (1, 17, 22, 23). Desde la primera descripción de esta terminación de la enfermedad por STEWART y COLEY (7) en 1945, se han recogido en la literatura variadas formas histológicas de degeneración maligna, entre ellas el sarcoma de células gigantes, fusiforme, osteogénico, condrosarcoma y osteoblasto-clastoma.

En casi todos los casos publicados se señalan antecedentes de radiación previos a la malignización, estando los anatomopatólogos en la duda de si se trata de una malignización «per se» de la enfermedad o es inducida por la radioterapia.

El crecimiento es precoz, pero también es muy temprana la fusión metafiso-epifisaria. Por este motivo son niños grandes y adolescentes y adultos bajos (26).

Por lo anteriormente descrito, podemos considerar el pronóstico de esta enfermedad favorable, al menos «quio ad vitam», si bien los casos muy generalizados se ven obligados a realizar una vida sedentaria o incluso condenados al sillón de ruedas.

## Tratamiento

Debe ser conservador dentro de lo posible. En las formas unifocales, monostóticas, el tratamiento, que es quirúrgico, está en relación con las molestias u otros trastornos funcionales que presente el paciente, consistiendo en la extirpación de las lesiones óseas y relleno del defecto resultante con pequeños injertos óseos de esponjosa (5).

Cuando el defecto es grande, habrá de recurrirse a un gran injerto óseo asociado a los distintos medios de fijación (8).

Extirpada la lesión, si ésta ha sido completa, no suele aparecer la recidiva (5).

Las fracturas espontáneas curan en los plazos normales, pero el callo presenta zonas osteolíticas que no garantizan su solidez. Las pseudoartrosis son poco frecuentes; sin embargo, HARRIS y colaboradores (24) han descrito dos casos.

Las deformidades de los huesos largos se corrigen quirúrgicamente, mediante osteotomías (8). Los autores anteriormente citados no tienen buenos resultados considerados a distancia con el tratamiento quirúrgico. En nueve pacientes con lesión en cuello femoral, que tratan con curetaje e injerto, obtienen cuatro resultados buenos y cinco fracasos; en siete osteotomías subtrocantéricas hay cinco fracasos, no consiguiendo la corrección del varo.

Parece ser que estas osteotomías deben ir asociadas a injertos y ser practicadas al final de la infancia. Como estas medidas son, en general, insuficientes, se opta por las osteotomías dobles o triples e inversión o no de fragmentos intermedios con fijación endomedular, según la técnica de Sofield descrita para la osteogénesis imperfecta (8, 10).

En los casos en que aparecen dolores e inflamación, hay que ser cautos al tomar una decisión quirúrgica, pues puede ocurrir que se realice una amputación y la biopsia demuestra que se trata de un brote en la progresión de la enfermedad. En los casos múltiples no es aceptable el curetaje y relleno de los focos.

La radioterapia no produce ningún

efecto beneficioso sobre esta enfermedad, encontrándose en los antecedentes de los casos con degeneración maligna, por lo que está proscrita (22, 23).

#### Presentación de un caso

J. F. A., varón de 32 años, soltero, que ingresó en nuestro Departamento el 5 de mayo de 1976, con diagnóstico de osteoporosis y la ilusión de abandonar la cama.

En los antecedentes personales se pueden señalar los siguientes procesos: amigdalectomía con tres años; melitococcia hace doce o catorce años; proceso renal en la época de la melitococcia, que trataron con medicación que no recuerda y, tras 4-5 años, repite de nuevo el mismo cuadro que cede con la misma medicación.

El padre murió de infarto de miocardio; la madre en accidente de tráfico. Tiene siete hermanos que viven todos sanos.

Hasta la edad de 7 años fue un niño normal (caminaba, jugaba y corría como otros niños de su edad). Con esta edad sufre una fractura de antebrazo izquierdo, producida al caerse tras tropezar con una viga que había en el suelo donde jugaba. Fue tratado por su médico de cabecera y quedó bien.

Dos años después sufre fractura del fémur izquierdo, esta vez por la caída de un mulo que montaba. Fue tratado mediante inmovilización, enyesado durante dos meses; tras breve convalecencia, vuelve a caminar normalmente. Según el enfermo, quedó perfectamente bien.

Pasados cinco años, cuando el enfermo tenía 14, comienza la odisea del paciente, aunque aún con motivo razonable. Un mulo le da una patada y le tractura el fémur izquierdo de nuevo. Es tratado igual que la vez anterior, pero al iniciar la marcha, tras retirar la inmovilización enyesada, sufre una fractura diafisaria del fémur derecho. Esta vez sin trauma aparente. Nueva inmovilización enyesada y a los 3-4 meses de caminar, nueva fractura de fémur izquierdo (es la tercera en este fémur). A este ritmo se suceden las fracturas de los fémures hasta cuatro fracturas más de cada lado.

Hace unos 14-15 años y con motivo de una de las últimas fracturas es ingresado en un centro hospitalario y tratado con tracción continua, seguido de yeso pelvipédico. En estas fechas es diagnosticado de decalcificación ósea.

Tres o cuatro meses después de la retirada del pelvipédico, sufre nueva fractura, por lo que se reingresa. En esta ocasión se descubre que padece de *diabetes Mellitus*, que inicialmente se trata con insulina, compensándose después con Daonil.

Al finalizar el tratamiento de esta última fractura, el enfermo puede mover las piernas aunque no carga. Es dado de alta hospitalaria y al pasarle a la cama, en su domicilio, se le fracturan ambos fémures de nuevo.

En estos momentos, se desanima, rechaza todo tratamiento y se queda en cama, en su domicilio, no volviendo a caminar ni siquiera a incorporarse en la cama. Y es en estas condiciones en las que nos es remitido al enfermo. Desde luego, no ha vuelto a sufrir nuevas fracturas.

Tiene poco apetito desde que guarda cama, no tiene tos, no estreñimiento, no



Fig. 1. — Aspecto del paciente.

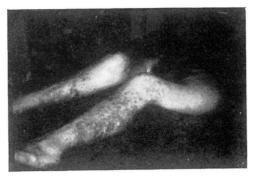


Fig. 2.—Piel de piernas con zonas de atrofia y queratomas.

molestias al orinar. Sus actividades principales son: La lectura, escritura y escuchar música. También toca un poco la bandurria.

La exploración en el momento de entrada: enfermo acostado, con imposibilidad de incorporarse. Moderada colaboración a la ex-



Fig. 3.—Deformidad de muslos y pies equino-valgo.



Fig. 4. - Imagen radiológica del cráneo.

ploración. Buena nutrición. Bien de senso rio. Coloración normal de piel en tronco. Facies leonina (fig. 1). Piel de piernas queratósica, con zonas de atrofia alternante con los queratomas (fig. 2). Cráneo pequeño, con asimetría facial (prominencia de pómulo izquierdo). Se palpa la prominencia del malar parte inferior del occipital, con una fuerte depresión inmediatamente por encima de la tuberosidad. No puntos dolorosos en cráneo.

Oblicuidad de los ojos. Pupilas isocóricas, con reflejos normales a la luz y a la acomodación. Oído y visión normales. Labios de coloración oscura. No cianosis. Encías engrosadas. Faltan tres piezas dentarias; separación entre dientes. Discreta desviación de la boca a la derecha. Caries. Estomatitis piorreica. Motilidad de cuello normal. Abundantes adenopatías submaxilares. Tórax ensanchado en su diámetro transverso, con discreta ginecomastia bilateral, algo más prominente en lado izquierdo. Esternón deprimido (tórax de zapatero). Abdomen blando y depresible, sin puntos dolorosos. No se palpan hígado ni bazo. Genitales normales.

Las extremidades superiores son de aspecto v motilidad normal, aunque se palpa un engrosamiento de ambos codos, con moderado valgo de los mismos. Atrofia de la musculatura de los brazos y antebrazos. Ambas cabezas radiales se palpan engrosadas, apreciándose crepitación intensa al movilizar ambos codos. A nivel del tercio medio del radio izquierdo se toca un engrosamiento ligeramente doloroso a la presión. Las muñecas, manos y dedos son normales. Las extremidades inferiores son las que, aparte del aspecto del enfermo (facies), ocupan el primer lugar en la sintomatología de este paciente (fig. 3). Las caderas están notablemente disminuidas en su movilidad, siendo muy difícil su exploración, por dolor y miedo del enfermo. Ambos muslos están deformados en varo a nivel de los tercios medio y superior, en "cayado de pastor". Atrofia muscular intensa y notablemente acortados ambos muslos, con recurvatum asociado al varo en tercio medio. Las rodillas, limitadas en su motilidad, sólo permiten una amplitud articular de 30º (180º-150º), tanto activa como pasivamente. Las piernas tienen una longitud normal y sin deformidades, aunque es donde existen las intensas manifestaciones dérmicas antes citadas.

Los pies están en posición de equino in-

tenso, con moderado valgo, irreductible manualmente.

Se palpan pedias y tibiales, así como las radiales en ambos miembros superiores.

El estudio radiológico realizado muestra a nivel de cráneo (fig. 4) gran aumento del espesor y densidad radiológica a nivel de la base, que en algunos puntos sobrepasa los cuatro centímetros, como ocurre en reborde orbitario y tuberosidad del occipital. Los senos frontales están obliterados y el engrosamiento de las alas del esfenoides ofrece, en la proyección A-P, una imagen muy llamativa en mariposa. Las cavidades orbitarias quedan reducidas en esta proyección. Los huesos de la bóveda presentan un moderado ensanchamiento, con desaparición, en algunas zonas, de la tabla interna y zonas radiotranslúcidas de límites poco netos y distribución y tamaño irregular. Se aprecian bien las suturas.

Los maxilares superiores ofrecen asimismo, imágenes condensantes y aumento del grosor, especialmente a nivel del lado izquierdo.

Las manifestaciones radiológicas a nivel de mandíbula son poco llamativas.

A nivel de columna cervical presenta osteofitosis en C/4-C/5 (fig. 5), con buena alineación en proyección frontal y lateral. Las apófisis unciformes están engrosadas, siendo las costiformes de C/7 gigantes y de moderada densidad ósea, que sólo contrasta con la cortical limitante (fig. 6).

Las costillas presentan gran aumento de grosor, especialmente en arco posterior, con escaso moteado. Los tercios internos de las clavículas están insuflados, más en la derecha (fig. 7). En ambas escápulas se observa su afectación en "panal de abeja".

La columna dorsal (fig. 8) presenta escoliosis dextroconvexa de vértice en D/5 y corto radio, estando muy disminuidos los discos dorsales superiores a este nivel. Los discos inferiores están pinzados en la zona de la concavidad de la escoliosis compensadora. A nivel lumbar la afectación de los discos es menor, pero son mucho más llamativas las alteraciones intraóseas de zonas densas con otras más claras, irregulares, sin apreciarse sistematización trabecular (figura 9), como ocurre en la casi totalidad del esqueleto.

Los húmeros presentan engrosamiento diafisario, con algunas imágenes lacunares; hay algunas zonas en las que se encuentra cortical intacta y de grosor normal, así como en algunos puntos, fundamentalmente en la epífisis, disposición trabecular normal (figura 10). Algo parecido ocurre en los huesos del antebrazo, si bien las epífisis están más afectadas, sobre todo las proximales radiales (fig. 11). El cúbito derecho es un tubo completamente recto a partir del tercio superior.

Los codos están en valgo.

Las epífisis radiales distales están afectadas, pero no aumentadas de tamaño, como ocurre en los huesos cortos del carpo que, concretamente en el lado izquierdo, están poco o nada afectados (fig. 12). Los metacarpianos y falanges, al igual que indicamos en los húmeros, presentan engrosamientos diafisarios, que los hacen cilíndricos radiológicamente, con imágenes radiolúcidas irregulares, de límites poco netos, con zonas corticales sanas y otras en las que está sumamente adelgazada.

Los extremos articulares se conservan prácticamente bien en toda la extremidad superior.

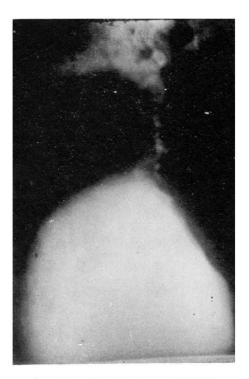


Fig. 5. — Osteofitosis en C/4-C/5.

La pelvis asimismo, presenta imágenes de cristal esmerilado, con cótilos relativamente profundos. La zona de aspecto más normal son las ramas isquio-pubianas. La disposición de las caderas es de abducción pronunciada, siendo el eje del tercio proximal del fémur derecho casi perpendicular a la línea media (80°) y en el lado izquierdo de unos 50° (fig. 13). Las cabezas femorales



Fig. 6. — Apófisis costiformes de C/7 gigantes.



Fig. 7. — Aumento del grosor de las costillas. Clavículas insufladas.

están ligeramente aumentadas. A unos 10 centímetros de las epífisis hay una disminución del grosor diafisario (Tappering) pasando de 7 cm. de diámetro a nivel trocantéreo a 2'5 cm. en el lado derecho y a 2 centímetros en el lado izquierdo a los 15 centímetros de la epífisis. A partir de esta zona y tras hacer un bucle en el lado izquierdo, aumenta progresivamente el diámetro hacia distal, para medir en los extremos inferiores 9'5 cm. el izquierdo y 8'5 el derecho. Ofrecen ambos fémures el aspecto de dos botellas unidas por sus bocas, con un varo de 100º en lado derecho y 110º en el izquierdo. Las corticales están muy adelgazadas, no se observa estructura trabecular y sí, alternando con las zonas claras, otras densas, irregulares, algodonosas, como nubes en cúmulos (fig. 14).

Estas imágenes son también manifiestas en los huesos de las piernas, donde no es tan llamativo el engrosamiento metafisario (figura 15).

Los pies presentan el mismo patrón que las manos, a nivel de metatarsianos y falanges, pero el tarso es de gran radiotransparencia hasta las epífisis proximales de los metatarsianos, donde queda limitada de forma brusca. En el tarso se puede observar especialmente en astrágalo y escafoides, una disposición trabecular, aunque grosera (figura 16).

Las superficies articulares de las extremidades inferiores están conservadas, aunque los espacios articulares se encuentran muy disminuidos. En ningún punto se encuentra solución de continuidad de las corticales ni reacción perióstica; asimismo, los límites de las superficies articulares pueden seguirse en su totalidad.

Las pruebas analíticas realizadas son:

Sangre: hematies, 4.840.000; leucocitos, 8.900 (54 neutrófilos, 44 linfocitos, 1 monocito, 1 eosinófilo); velocidad de sedimentación: 1.ª hora 36, 2.ª hora 64, Katz 54; látex (—); urea 0'37; glucosa 213; fósforo 2; calcio 11; fosfatasa alcalina 660 unidades; fosfatasa ácida 24 unidades; proteínas totales 6'8 (albúmina 3'9, globulina 1-0'3, 2-0'8, beta 1'0 y gamma 0'8); bilirrubina 1'2; Kunkel 4'0; Mc. Lagan 4'3; Got 3; G.P.T. 13.

Inmunoglobulinas IgG-900 mg. por 100; IgA-220 mg. por 100; IgM 145 mg. por 100; lípidos totales 820; colesterol 248; triglicéridos 145; cloro 115 Eq/1; sodio 13'5 Eq/1; potasio 4'5 Eq/1.

Orina: Densidad 1020; albúmina no; glucosa 15 gramos por 100; sedimento normal. Calcio 5'8 mg. por 100.

El 20-5-76 se le realiza toma de biopsia de la cresta ilíaca izquierda, a cuyo nivel el aspecto del tejido celular subcutáneo y de la musculatura es normal. Las corticales de cresta ilíaca son muy débiles, no precisando martillo ni sierra para tallar una pieza de algo más de un centímetro cuadrado. El interior está parcialmente vacío, extrayendo con cucharilla un fragmento que es mitad esponjosa de aspecto normal y mitad tejido de aspecto fibroso y graso. Sangra abundantemente.

En este mismo acto quirúrgico se hace una punción external no consiguiendo el hematólogo obtener muestras suficientes para realizar un medulograma.

El informe anatomo-patológico (Servicio del Dr. Montero) informa lo siguiente: "Microscópicamente se trata de tejido fibroso denso y homogéneo, constituido por células fibroblásticas colágenas regularmente dispuestas en fascículos alargados. Este tejido

fibroso está abundantemente vascularizado y con zonas de hemorragia recientes, no observándose elementos inflamatorios. Se observan, además, abundantes laminillas de tejido osteoide imperfecto y escasamente calcificado, no observándose células gigantes, patrón de mosaico, tejido cartilaginoso ni ningún elemento de carácter neoplásico maligno".

# Diagnóstico

Displasia osteofibrosa, que puede integrarse en el cuadro descrito por JAFFE-LICHTENSTEIN.

El enfermo se somete a movilización activa y pasiva, principalmente de miembros inferiores, a fin de conseguir sentarlo y darle un poco de independencia. Esta kinesiterapia es muy suave y la respuesta escasa por lo que se decide intervenirle, practicándole una artrolisis y cuadriceplas-

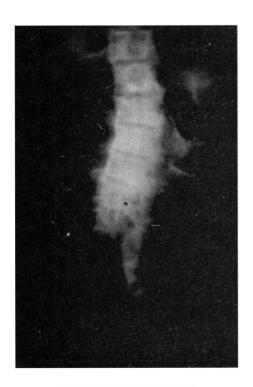


Fig. 8. — Escoliosis dorsal.



Fig. 9. — Afectación discreta de los discos lumbares.



Fig. 10. — Imágenes lacunares en húmero.



Fig. 11. — Epífisis proximal radial muy afectada.

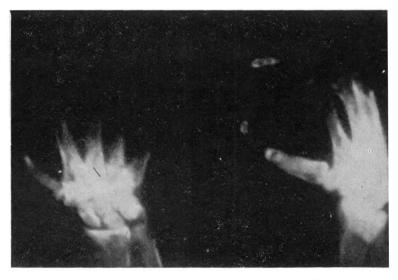


Fig. 12. — Epífisis radiales distales de tamaño normal. Escasa afectación del carpo.

tia, según técnica de Judet, en la rodilla izquierda. La derecha no se opera porque bajo anestesia consigue una amplitud de 70°. Durante la intervención llama la atención la gran laxitud de los tejidos intermusculares, la atrofia muy acusada del cuádriceps, la adherencia de la rótula a cóndilos femorales, así como los meniscos y ligamento cruzado anterior atrófico e inmersos en un magma de tejido fibroso laxo.

En el postoperatorio se siguen los cuidados habituales y los cambios periódicos de la inmovilización, según recomienda JUDET en las rigideces de rodilla operadas, siguiendo la técnica por él descrita.

Mediante fisio-, cinesi- y psicoterapia, se consigue incorporar al enfermo en la cama y posteriormente pasar a una silla de ruedas.

#### Comentarios

Las formas monostóticas de la displasia fibrosa son bastante frecuentes, sobre todo las monotópicas y se diagnostican como consecuencia de una fractura espontánea o por el hallazgo casual en un examen radiológico por otro motivo. Es común en estos casos hacer el diagnóstico en la edad adulta dada su escasa o nula sintomatología,

En las poliostóticas el diagnóstico, en general, se hace en edad temprana dada la frecuencia de las fracturas espontáneas, deformidades, lesiones cutáneas y trastornos endocrinos.

En el caso que comentamos, la distribución de las lesiones es sumamente irregular y llega a afectar a la casi totalidad de los elementos óseos. Es muy típica la imagen radiológica del cráneo, la facies leonina y las deformidades en miembros inferiores (cayado de pastor). En algunos puntos de la base del cráneo, el espesor de la imagen radiológica alcanza los cua-

tro centímetros. Al mirar la proyección lateral del cráneo da la impresión como si se tratase de una solución, con puntos de floculación a nivel de la bóveda y sedimentación de los materiales más densos en su base

El engrosamiento de las alas del esfenoides, del frontal y la obliteración de sus senos junto al engrosamiento maxilar producen, en algunos casos, la reducción de capacidad de la fosa orbitaria con producción de exoftalmos, que en nuestro caso no está presente. En la proyección de frente se ve una reducción del perímetro orbitario, pero, en cambio, en la lateral hay una mayor profundidad, por crecimiento del borde.

A nivel de la columna, cervical y dorsal. es donde hay menos lesiones displásicas, lo mismo que en el carpo. Es en la columna y a nivel del carpo izquierdo donde se puede considerar persisten unidades óseas normales.

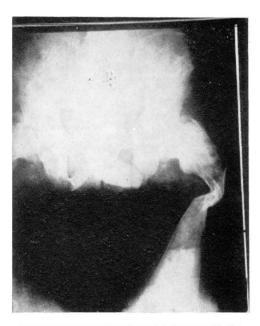


Fig. 13. — Aspecto de cristal esmerilado de la pelvis.

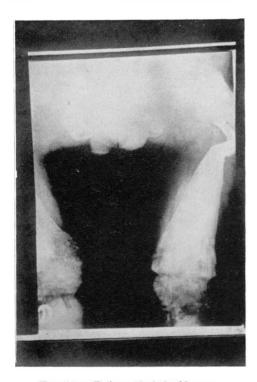


Fig. 14. — Deformidad de fémur.

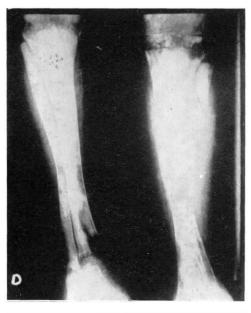


Fig. 15.—Engrosamiento metafisario de tibias poco manifiesto.

Si bien hay una escoliosis dorsal, probablemente de origen en la misma displasia, las alteraciones vertebrales en esta zona (dorsal y cervical) serían las normales en la alteración estático-dinámica de la columna escoliótica.

No podemos decir lo mismo en lo referente a las costiformes de C/7, cuyo gigantismo es de aspecto indudablemente displásico.

La columna lumbar, aunque afectada, presenta muy pocas deformidades, tal vez porque su afectación haya ocurrido con posterioridad a las fracturas de repetición femorales, a partir de las cuales el enfermo no se levantó. Similares consideraciones se podrían hacer en relación con la pelvis y huesos de las piernas. El equino de los tobillos pensamos es secundario a la inmovilización, así como que, parte de la radiotransparencia de los miembros inferiores, es consecuencia del desuso, al estar confinado en cama prácticamente durante 18 años. Los miembros superiores, aunque presentan imágenes muy sugestivas, dan la impresión radiológica de una mayor solidez y resistencia que los inferiores.

Las imágenes costales y las deformaciones femorales son sumamente típicas. Muy pocos elementos óseos, como ya indicábamos, escapan a la enfermedad; el que existan algunos indemnes sirve de elemento para el diagnóstico diferencial con la osteitis fibrosa diseminada, que afecta a todos. En esta enfermedad la imagen radiológica es osteoporótica, granular en algunos puntos, no apareciendo la osteocondensación de la base del cráneo, tan llamativa en nuestro caso. Asimismo, las alteraciones de las cifras de calcio y fósforo en sangre y orina son típicas. Por otra parte, los dolores son intensos, los que en nuestro enfermo prácticamente no existen.

Interesante es señalar que hasta los 7 años el paciente era normal y desde esta edad hasta los 14 podíamos seguirlo con-

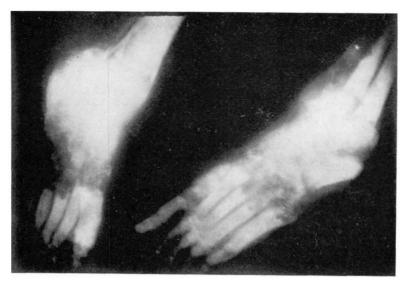


Fig. 16. — Radiotransparencia del tarso.

siderando, pues, aunque sufrió dos fracturas, de antebrazo y fémur izquierdo, el trauma causal es suficiente justificación y podía haber ocurrido en un niño normal. También está justificada la tercera fractura, segunda del fémur izquierdo, punto de partida del desarrollo ininterrumpido del espectácular cuadro clínico de la displasia. Sentimos no poseer datos radiológicos de estas fechas; en la anamnesis aparece «la descalcificación ósea» a los 18 años.

Un elemento importante en este enfermo es la asociación de la diabetes mellitus, descrita por primera vez por PECK y SAGE (25) en 1944, y la ginecomastia, que puede ser expresión de una disendocrínia asociada a la displasia.

Asimismo, llama la atención las alteraciones tróficas de la piel a nivel de extremidades inferiores, con zonas alternantes de piel atrófica y queratomas, faltando en cambio las manchas café con leche descritas en esta enfermedad. La biopsia muestra abundantes hemorragias que, aunque presentes, no son frecuentes ni extensas en las descripciones anatomo-patológicas, así como la ausencia de células cartilaginosas que sí se describen en el cuadro microscópico. La punción esternal no consigue material suficiente para un estudio del medulograma, lo que está de acuerdo con la impresión de vacío de esponjosa al obtener la muestra biópsica en pala ilíaca.

También es muy llamativa la laxitud del tejido intermuscular observada en el acto quirúrgico de la cuadriceplastia, así como las adherencias poco resistentes de las superficies articulares de la rodilla.

Los meniscos y ligamentos atróficos también sorprenden y, junto al resto de hallazgos clínicos y radiológicos, conducen al convencimiento de que la enfermedad es mucho más extensa que el término de Displasia ósea fibrosa sugiere, aunque las manifestaciones óseas sean las más espectaculares

## BIBLIOGRAFIA

- 1 ABELANET, R.; FOREST, M.; MEARY, R.; LANGUEPIN, ANNA, et TOMEMO, B. (1975): Sarcomes sur dysplasie fibreuse des os. A propos déune forme complexe hemimelique et revue de la litterature. Rev. Chir. Orthopedigun. (61) 179-190.
- 2 AEGERTES, G. and KIRKPATRICK, J. (1975): Orthopedic Diseases. Fourth Edition, paginas 167-174.
- 3 ALBRIGHT, F.; BTLER, A.; SMITH, P. (1937): Syndrome characterized by osteitis fibrosa disseminata, areas of pigmentation and endocrine dysfuntion with precocius puberty in females. Report of five cases. New Eng. J. Med., 216, 727-46.
- 4 ARGÜELLES SANGINÉS, F., y GABARDA LLO-RÉNS, R. (1978): Osteodistrofia de Albright. Pseudo-pseudo-hipoparatiroidismo. Rev. Esp. de Cir. Oste., 13, 47-55.
- 5 BLAUTH, W., y MEVES, H. (1974): Traitement des formes agressives de la Dysplasie fibreuse. Z. Orthop., 112-130.
- CLAVEL SÁINZ, M.; GOMAR GUARNER, F., y VAQUERO GONZÁLEZ, F. (1973): Displasias óseas. Ponencia Española IX Congreso Hispano-Luso de Ortopedia y Traumatología 1973. Pág. 205-214.
- 7 COLEY, B. L., y STEWART, F. (1945): Bone sarcoma in polyostotic fibrous dysplasia. Am. Surg., 121, 872.
- 8 Connolly, J. F. (1977): Shepherd's crook deformities of polyostotic fibrous dysplasia treated by osteotomy and Zickel nail fixation. *Clin. Orthopaedics*, 123, 22-24.
- Dahlin, D. C. (1969): Tumores óseos. Ed.
   Toray, S. A., págs. 234-237.
- 10 DE PALMA, A. F., and AHMAD, I. (1973): Fibrous dysplasia associated with sheperd's crook deformity of the humerus. Clin. Orthopaedics., 97, 38 y sig.
- 11 FIGARELLA, J.: Sur la traitement chirurgical de la dysplasie fibreuse des os. SOFCOT, XLVI Revision anuelle, 253-256.
- 12 Grabias, S. L. and Campbell, C. J. (1977): Fibrous dysplasia. Ortopedics Clinics of North America, vol. 8; núm. 4, 771-83.
- 13 JAFFE, H. L. (1945): Fibrous dysplasia of bone. J. Mt. Sinai Hosp., 12, 364-81.
- 14 JESSERER, H. (1973): Enfermedades óseas. Edic. Española. Ed. Toray, S. A. Págs. 34-38.

- 15 Lichtenstein, L. (1975): Diseases of bone and joints. 2. a edición. Págs. 17-24.
- 16 LICHTENSTEIN, Y., y JAFFE, H. L. (1942): Fiborus dysplasia of bone. *Arch. Patho.*, 33, 777.
- MARAÑÓN, A.; ALTUZARRA, L. M.; DURÁN,
   S.; BLANCO, J.; VELICIA, R., y ROMERO,
   E. (1973): Displasia fibrosa poliostótica
   con degeneración sarcomatosa. Medicina
   Clínica, vol. 60, núm. 2. págs. 114-118.
- 18 Maroteaux, P. (1974): Maladies osseus de l'enfant. Flamarion-Medicine Sciences, págs. 120 y sig.
- 19 MAROTTOLI, O. R. (1966): Displasia fibrosa y síndrome de Albright. Tratamiento quirúrgico de las deformidades. Gaceta Sanitaria, núm. 314, págs. 101-104.
- 20 Martín Muñoz, A. (1968): La displasia fibrosa poliostótica o enfermedad de Jaffe-Lichtenstein y el síndrome de Albright. Hospital General, vol. VIII, núm. 2. páginas 209-41.
- 21 McIntosh, H.; Miller, E.; Gleason, W., and Goldner, J. (1962): Am. J. Med., 32, 393.
- 22 MELINI DE PAZ, F.; DELGADO ROLLÁN, M.; ZURITA, M.; MARTOS, F.; GÓMEZ, A.; HERNÁNDEZ, J. A., y OTERO, L. (1976): Transformación maligna en un caso de displasia fibrosa ósea. Rev. Orto. Traum., 20, 18, núm. 3.
- 23 MILGRAM, J. W. (1975): Malignant degeneration of polyostotic fibrous dysplasia of bone. Bull. Hosp. Joint. Dis., 36, 137.
- 24 PALACIOS Y CARVAJAL, J.; FDEZ. GINNO; BUENO, S.; GÓMEZ FERRARAS; CERRO SA-BIO; PARDO ALBRRELLOS Y GONZALEZ RO-DRÍGUEZ, BERGER SANDEZ, Y SÁNCHEZ FRAN-CO (1974): Displasia fibrosa ósea. Problemática de su tratamiento. Rev. Orto y Traum., volumen 18, 181-304.
- 25 PECK, F. B., y SAGE, C. (1944): Diabetes mellitus associated with Albright's syndrome. Amer. J. Med. Sci., 206, 35.
- 26 RYCKEWAERT, A. (1970): Physiopathologie des os et des articulations. J. B. Baillière et Fils, 415-418.
- 27 SCHLUMBERGER, H. (1946): Milit Surg., 99, 504. Citado por AEGERTES and KIRKPA-TRICK, 1975.
- 28 VARA THORBECK, C., y MARTÍNEZ RAMOS C. (1973): A propósito de un caso de displasia fibrosa de costilla. Arch. Fac. Med. Madrid, vol. XXIII, núm. 4, páginas 259-264.