

Mesenquimoma fibrocartilaginosa de húmero proximal: reporte de un caso

Fibrocartilaginous mesenchymoma of the proximal humerus. Case report

Dr. Julio Javier Masquijo^a, Dr. Federico Sartori^a y Dr. Sergio Innocenti^b

RESUMEN

El mesenquimoma fibrocartilaginosa (MFC) es un tumor raro, que afecta principalmente a los huesos largos. Se han reportado pocos casos desde su descripción.

Presentamos un caso de un niño de 4 años de edad con MFC situado en el húmero. Las radiografías mostraron una lesión lítica expansiva situada en la región metafisaria del húmero proximal. La resonancia magnética objetivó expansión del tumor a partes blandas. La anatomía patológica fue confirmatoria de MFC. El paciente fue tratado con curetaje, fenolización adyuvante y sustituto óseo mezclado con aspirado de médula ósea. A los dos años de seguimiento, no se evidenció recidiva. El MFC debe ser tenido en cuenta entre los diagnósticos diferenciales en lesiones óseas líticas en niños y adolescentes.

Palabras clave: mesenquimoma fibrocartilaginosa, displasia fibrocartilaginosa, tumor, niño.

Diseño del estudio: reporte de caso (nivel de evidencia IV).

ABSTRACT

Fibrocartilaginous mesenchymoma (FCM) is a rare tumor that primarily affects the long bones. Few cases have been reported since its description.

A case of a 4-year-old boy with FCM located in the humerus is presented. Radiological examination showed an expansive lytic lesion located in the metaphyseal proximal humerus. Magnetic resonance imaging showed soft tissue expansion. Histopathological diagnosis was confirmatory of FCM. Curettage, adjuvant phenolization, and bone grafting with bone substitute, and autologous bone marrow was performed. During a follow-up period of 2 years, there was no evidence of disease progression.

FCM should be considered in the differential diagnosis of lytic bone lesions in children and adolescents.

Key words: Fibrocartilaginous mesenchymoma, fibrocartilaginous dysplasia, tumor, children.

Study design: Case report (Level of evidence IV).

<http://dx.doi.org/10.5546/aap.2014.e222>

INTRODUCCIÓN

El mesenquimoma fibrocartilaginosa (MFC) es un tumor raro, que afecta principalmente a los huesos largos en niños y adolescentes.¹ Esta lesión puede crecer rápidamente y alcanzar un tamaño considerable a pesar de su naturaleza benigna. Desde su descripción original por Dahlin y cols., en 1984,² se han reportado poco más de 20 casos.³⁻¹⁵

El objetivo de este trabajo es comunicar un caso adicional de mesenquimoma fibrocartilaginosa en un paciente pediátrico. Se solicitó consentimiento escrito a la familia del paciente para la publicación del caso.

CASO CLÍNICO

Paciente masculino de 4 años de edad que consultó por dolor en el hombro derecho de una semana de evolución sin antecedente de traumatismo. Al momento del examen físico, presentaba buen estado general, se encontraba afebril y refería dolor a la movilización pasiva. El examen de la piel de la zona afectada no presentaba particularidades. Se solicitaron radiografías de frente y perfil, en las que se objetivó lesión lítica redondeada de bordes netos en la región metafisaria del húmero proximal (Figura 1). El análisis de laboratorio no mostraba alteraciones. El centellograma óseo con ⁹⁹Tc mostró aumento patológico de la captación localizado a nivel del húmero proximal derecho. Se realizó una biopsia por punción. El resultado de la anatomía patológica describió material tejido fibroso compuesto por células fusadas, dispuestos en patrón arremolinado laxo sin atipia nuclear, pero insuficiente para un diagnóstico definitivo. Debido a la benignidad de la lesión, se decidió una conducta expectante.

El paciente continuó con dolores ocasionales. A los cinco meses, se solicitó una nueva radiografía, en la que se observó un aspecto expansivo de la lesión con adelgazamiento cortical y tabiques en su interior (Figura 2). La resonancia magnética (RNM) objetivó una lesión de aspecto agresivo, sólida, con marcada reacción perióstica, una extensión aproximada de

a. Departamento de Ortopedia y Traumatología Infantil, Sanatorio Allende. Córdoba, Argentina.

b. Hospital "Juan P. Garrahan". Capital Federal, Buenos Aires, Argentina.

Correspondencia:

Dr. Julio Javier Masquijo: javimasquijo@yahoo.com.ar

Conflicto de intereses: ninguno que declarar.

Recibido: 27-3-2014

Aceptado: 21-5-2014

63 mm en sentido longitudinal y con expansión hacia partes blandas en la región anterolateral (Figura 3). Se decidió realizar una nueva biopsia por punción, en la que la anatomía patológica informó ausencia de células neoplásicas. A pesar de que no contábamos con un diagnóstico

FIGURA 1. Radiografía de frente y perfil en la que se observa aspecto inicial de la lesión al momento de la primera consulta



FIGURA 2. Radiografías que muestran lesión expansiva proximal de húmero con deformidad cortical y tabiques en su interior



definitivo, se decidió abordar la lesión como otras lesiones líticas de carácter benigno. El paciente fue tratado con curetaje, fenolización adyuvante y sustituto óseo mezclado con aspirado de medula ósea. Se envió la totalidad del tejido extraído del quiste a anatomía patológica, que informó componente fibroblástico celular constituido por elementos fusiformes sin atipia, que rodeaba un islote irregular de tejido cartilaginoso con signos de osificación endocondral (cambios histopatológicos compatibles con mesenquimoma fibrocartilaginoso).

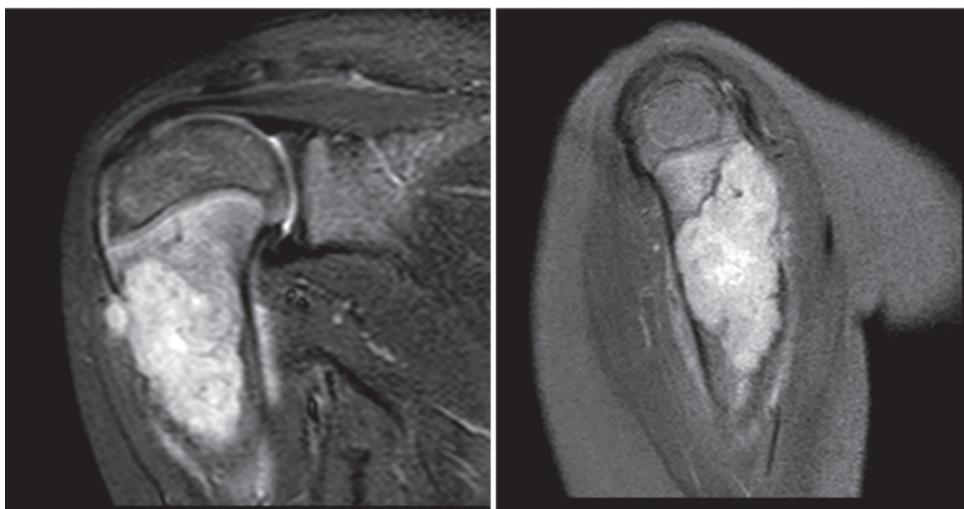
El paciente evolucionó favorablemente en el postoperatorio inmediato. A los dos años de seguimiento, se encuentra asintomático, sin evidencia de progresión de la enfermedad (Figura 4).

DISCUSIÓN

El mesenquimoma fibrocartilaginoso es un tumor benigno, que se caracteriza por su rápido crecimiento. Este tumor es localmente agresivo, invade tejidos adyacentes y, en pacientes esqueléticamente inmaduros, puede producir deformidades graves.¹² En los trabajos publicados (Tabla 1), todas las lesiones se presentaron en pacientes menores de 25 años, de las cuales 19 fueron en menores de 18 años. Las localizaciones más frecuentes fueron en la tibia (5 casos), peroné y húmero (3 casos en cada lugar), fémur y pubis (2 casos en cada lugar) y en costilla, columna lumbar, ilíaco y primer metatarsiano (1 caso en cada lugar). No se reportaron casos de localización múltiple. Los principales síntomas manifestados fueron dolor y tumoración de la zona afectada.⁴

El diagnóstico de esta patología es difícil debido a su similitud con otras lesiones líticas y a que su descripción es relativamente reciente, por lo que no es tomada en cuenta como diagnóstico diferencial. Radiográficamente, suele presentar una imagen lítica bien delimitada, pequeñas calcificaciones en forma de anillo y, en algunos casos, zonas de destrucción cortical. El diagnóstico diferencial incluye lesiones benignas, como el quiste óseo simple, quiste óseo aneurismático, histiocitosis, displasia fibrocartilaginosa (DFC), displasia fibrosa, fibroma desmoplásico, quiste óseo aneurismático, fibroma condromixóide, condroblastoma y tumor de células gigantes.^{7,8,11} Algunas lesiones malignas, como el condrosarcoma, osteosarcoma de bajo grado, fibrosarcoma y sarcoma de Ewing, también deben ser consideradas.^{4,11} El principal diagnóstico

FIGURA 3. *Resonancia magnética. Corte coronal y axial en el que se observa lesión de aspecto expansivo, sólida, heterogénea, con marcada reacción perióstica, expansión a partes blandas y ruptura cortical*



diferencial del mesenquimoma fibrocartilaginosa es la displasia fibrocartilaginosa. Ambas lesiones presentan características clínicas, radiológicas e histopatológicas similares, e incluso algunos autores las consideran la misma entidad.¹⁵ Ambas corresponden a neoplasias del tejido óseo constituidas por cartílago hialino dispuestas en nódulos de formas variadas delimitados por bordes calcificados o con osificación periférica. Sin embargo, el estroma de la displasia fibrocartilaginosa es menos celular y exhibe un menor índice mitótico que el estroma del mesenquimoma fibrocartilaginosa. Además, el estroma fibroso benigno presenta trabéculas óseas fibrosas sin actividad osteoblástica y nódulos de tejido cartilaginosa sin configuración en placas.^{7,8} El mesenquimoma fibrocartilaginosa, células estromales elongadas y delgadas, con ocasional hiperchromasia nuclear, a diferencia de las células cortas y gruesas observadas en la displasia fibrocartilaginosa.^{1,12} Si bien ambas lesiones crecen rápidamente hasta alcanzar un tamaño considerable, la DFC suele conservar las corticales óseas, mientras que el MFC invade las partes blandas y presenta un patrón radiográfico más agresivo.

El tratamiento del MFC es similar al de otras lesiones líticas benignas. Consiste en una resección intralesional a través de una ventana ósea, curetaje con fresas de alta velocidad y adyuvancia local con fenol. Este último ha demostrado disminuir la tasa de recurrencias

en lesiones líticas agresivas. En nuestro caso, debido al tamaño de la lesión, decidimos rellenar el defecto para acelerar la curación. En esta revisión, un solo caso requirió amputación como tratamiento inicial debido a la extensión masiva de la lesión.¹² De los 13 pacientes restantes que fueron tratados con curetaje y tenían seguimiento mínimo de un año, 4 (30,7%) presentaron recidivas locales. Estas se presentaron entre el año y los 6 años de evolución y fueron tratadas

FIGURA 4. *Radiografías de frente y perfil de húmero, a 2 años de evolución luego del tratamiento*

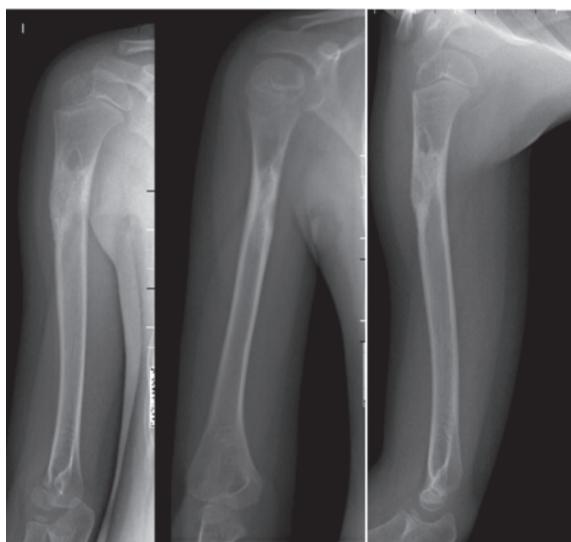


TABLA 1. Resumen de los trabajos de mesenquimoma fibrocartilaginosa publicados a la fecha.

Autor	n	Edad (años)	Sexo	Síntoma	Localización	Tratamiento	Recidiva	Seguimiento
Bulychova y cols. (4)	9	10	F	Molestias y picazón en el tórax	Tercera costilla	Resección amplia	No	4 años
		14	M	Hallazgo casual	Metáfisis proximal del peroné	Escisión intralesional	Resección amplia a los 6 años	6 meses
		9	M	Enrojecimiento del pie	Primer metatarsiano	Escisión intralesional	Resección amplia al año, segunda resección amplia	12 años
		9	M	Hallazgo casual	Metáfisis proximal del peroné	Resección amplia	No	5 años
		14	M	NR	Peroné	Escisión intralesional	Escisión intralesional al año	Pérdida de seguimiento
		14	M	Dolor en la pierna	Tibia proximal	Resección	No	5 años
		15	F	NR	Pubis	NR	No	Sin seguimiento
		16	M	NR	Tibia proximal	Escisión intralesional	Resección amplia a los 2 años	2 años
Bhaduri y cols. (15)	1	10	F	NR	Húmero proximal	NR	No	NR
		9	M	Dolor y tumoración	Íliaco	NR	NR	NR
		9	M	Dolor	Femur distal	Resección amplia	No	4 años
		9	M	Dolor	T12	Resección	No	2 años
		1	M	Disbasia	Tibia proximal	Curetaje	NR	NR
		15	F	Dolor de rodilla	Metáfisis y diáfisis del fémur	Resección en bloque y curetaje	No	5 años
		11	M	Tumoración	Húmero proximal	Amputación	No	2 años
		3 meses	M	Tumoración en la rodilla	Tibia proximal	No	No	14 meses
		17	F	Dolor inguinal	Sínfisis pubis	Curetaje, fenolización, relleno con injerto óseo	No	1 año
		4	M	Dolor	Húmero proximal	Curetaje, fenolización, relleno con sustituto óseo y aspirado de médula ósea	No	2 años

n: número de pacientes; NR: no reportado en el estudio.

con una nueva resección amplia. Tres de ellos evolucionaron favorablemente y el siguiente fue perdido en el seguimiento.⁴ En ningún caso reportado, se produjo transformación maligna o metástasis.

En conclusión, el mesenquimoma fibrocartilaginosa es un tumor benigno pero de gran agresividad local. Si bien se trata de una lesión rara, debe ser tenido en cuenta entre los diagnósticos diferenciales en lesiones óseas

líticas en niños y adolescentes. El tratamiento local permite la curación en un alto porcentaje. La cuarta parte de los casos comunicados presentó recidivas, por lo que requiere un seguimiento prolongado. ■

Agradecimientos

Los autores agradecen a la Dra. Fernanda Metrebian por la asistencia en la descripción de las imágenes y la corrección del manuscrito.

REFERENCIAS

1. Unni KK, Inwards CY. Conditions that commonly simulate primary neoplasms of bone. En: *Dahlin's bone tumors: general aspects and data on 10,165 cases*. 6th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins; 2010. Págs.305-80.
2. Dahlin DC, Bertoni F, Beabout JW, Campanacci M. Fibrocartilagenous mesenchymoma with low-grade malignancy. *Skeletal Radiol* 1984;12(4):263-9.
3. Cozzutto C, Cornaglia-Ferraris P. Fibrocartilagenous mesenchymoma of bone. *Pathol Res Pract* 1991;187(2-3):279-83.
4. Bulychova IV, Unni KK, Bertoni F, Beabout JW. Fibrocartilagenous mesenchymoma of bone. *Am J Surg Pathol* 1993;17(8):830-6.
5. Gibson JN, Reid R, McMaster MJ. Fibrocartilagenous mesenchymoma of the fifth lumbar vertebra treated by vertebrectomy. *Spine (Phila Pa 1976)* 1994;19(17):1992-7.
6. Cherradi N, Jelthi A, Alhamany Z, Miri A, et al. Fibrocartilagenous mesenchymoma of bone. A case report. *Clin Exp Pathol* 1999;47(5):249-55.
7. Sumner TE, Ward WG, Kilpatrick SE, Opatowsky MJ. Fibrocartilagenous mesenchymoma of bone: case report and review of the literature. *Pediatr Radiol* 2000;30(5):315-7.
8. Gedikoglu G, Aksoy MC, Ruacan S. Fibrocartilagenous mesenchymoma of the distal femur: case report and literature review. *Pathol Int* 2001;51(8):638-42.
9. Hatori M, Watanabe M, Okada K, Hosaka M, et al. Fibrocartilagenous mesenchymoma arising in the femur. *Pathology* 2002;34(2):199-201.
10. Hayes SJ, Wells S, Harake J, Henerson JJ, et al. Fibrocartilagenous mesenchymoma of bone: the youngest reported case in a patient aged 1 year and 7 months. *J Clin Pathol* 2005;58(7):782-3.
11. Martínez-Lage JF, Alarcón F, Hernández-Barceló JE, Almagro MJ, et al. Fibrocartilagenous mesenchymoma of the spine in a child: a case report. *Childs Nerv Syst* 2010;26(3):385-9.
12. Lin J, Shulman SC, Steelman CK, Oskouei SV, et al. Fibrocartilagenous mesenchymoma, a unique osseous lesion: case report with review of the literature. *Skeletal Radiol* 2011;40(11):1495-9.
13. Kumar V, Behera P, Shashikanth VS, Sudesh P. Congenital mesenchymoma of tibia: case report and review of literature. *J Pediatr Surg* 2012;47(12):e17-20.
14. Takahashi Y, Oda Y, Yamamoto H, Ishii T, et al. Fibrocartilagenous mesenchymoma arising in the pubic bone: a case report. *Pathol Int* 2013;63(4):226-9.
15. Bhaduri A, Deshpande RB. Fibrocartilagenous mesenchymoma versus fibrocartilagenous dysplasia: are these a single entity? *Am J Surg Pathol* 1995;19(12):1447-8.