

DISPLASIA FIBROSA MONOSTÓTICA: A PROPÓSITO DE UN CASO

Adrien Lara B¹, Muñoz Vicente A¹, Sanz Rupérez SA¹, De Sitjar de Tогores Sendra F¹, Rubio Bravo B¹



¹Hospital Universitario de Guadalajara



INTRODUCCIÓN Y OBJETIVO

La **displasia fibrosa** es una enfermedad ósea **pseudotumoral benigna** e infrecuente en la que el hueso normal es sustituido por tejido anómalo de naturaleza fibrosa (mutación de la cadena alfa de la proteína G de membrana, que impide la formación de hueso laminar maduro).

Es una **anomalía congénita**, no hereditaria, que suele presentarse en las **2-3 primeras décadas** de la vida.

Normalmente es **asintomática**, pero pueden aparecer dolor, fracturas o deformidad. Se presenta **asociada a determinados síndromes** (McCune-Albright, Mazabraud), afectando a un solo hueso (monostótica) o a varios (poliostótica).

MATERIAL Y MÉTODO

Varón de **17 años** remitido a Consultas de Traumatología por dolor y deformidad de clavícula derecha de 3 años de evolución. El paciente refería dolor que le interrumpía ocasionalmente el descanso nocturno, pero que cedía con analgesia.

A la **exploración**, presentaba deformidad en clavícula derecha, agrandada de forma global respecto a la contralateral. La **radiografía** mostraba una afectación de toda la clavícula, con múltiples lesiones que insuflaban la cortical sin romperla, con patrón en vidrio deslustrado.

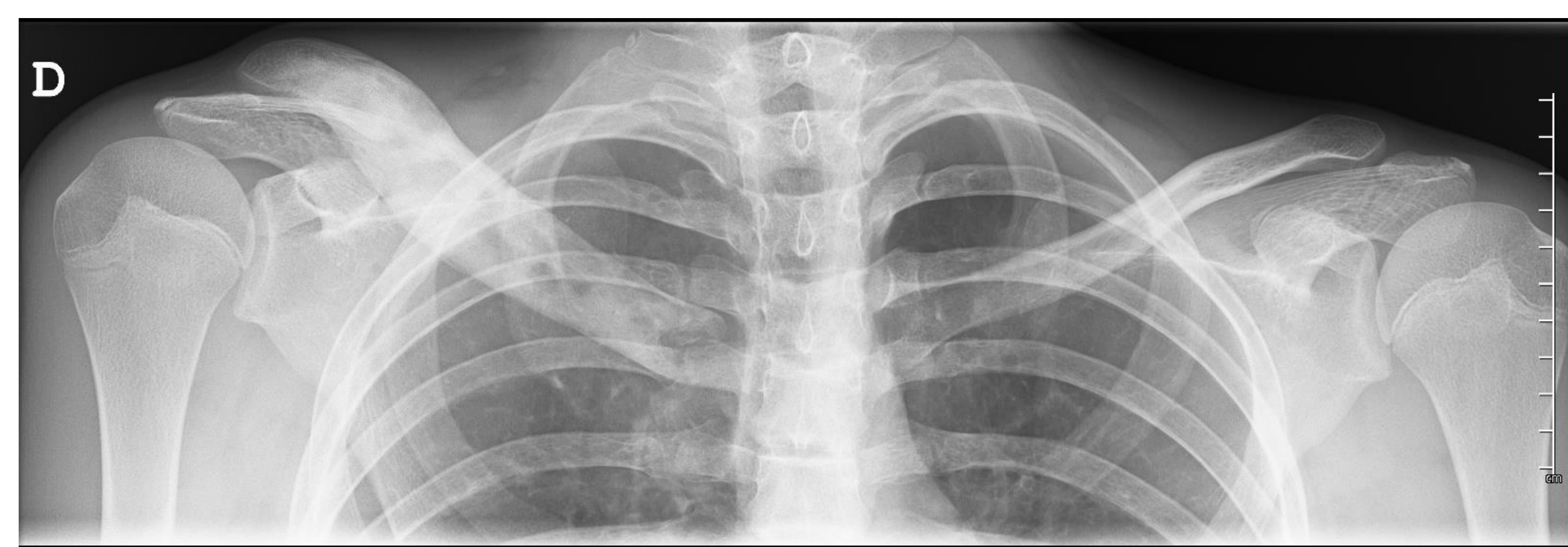


Imagen 1. Radiografía simple que muestra afectación en clavícula derecha con patrón en vidrio deslustrado.

RESULTADOS

Se solicitó **RMN** (lesiones hipointensas en T1 e hiperintensas en T2), compatible con displasia fibrosa, aunque sugerían como alternativa diagnóstica, menos probable, la enfermedad de Paget juvenil (*Imagen 2*).

Se solicitó serie ósea completa, sin apreciarse lesiones en otras localizaciones. Se derivó a Reumatología, quienes descartaron enfermedad de Paget y otras enfermedades endocrinológicas.

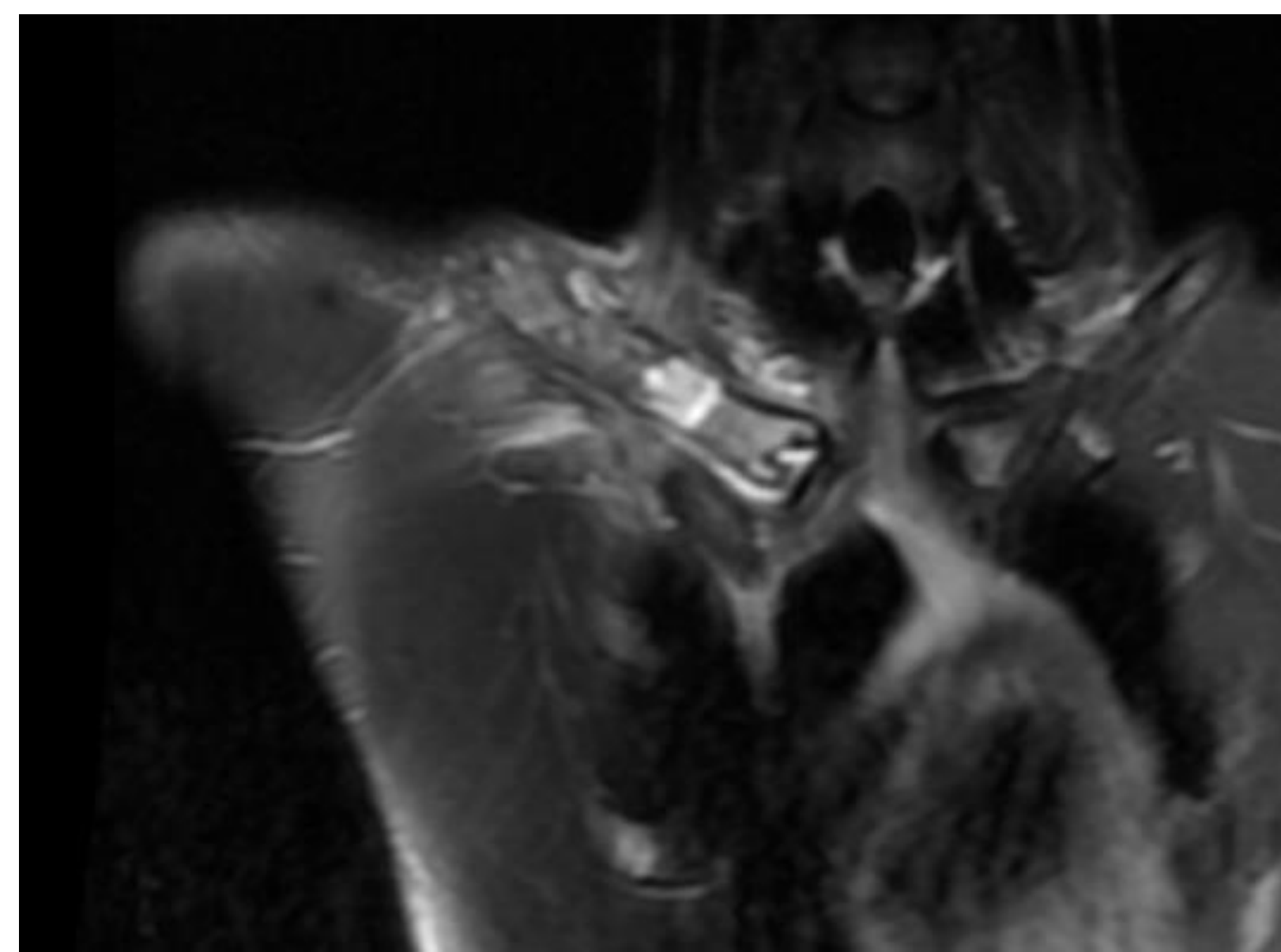
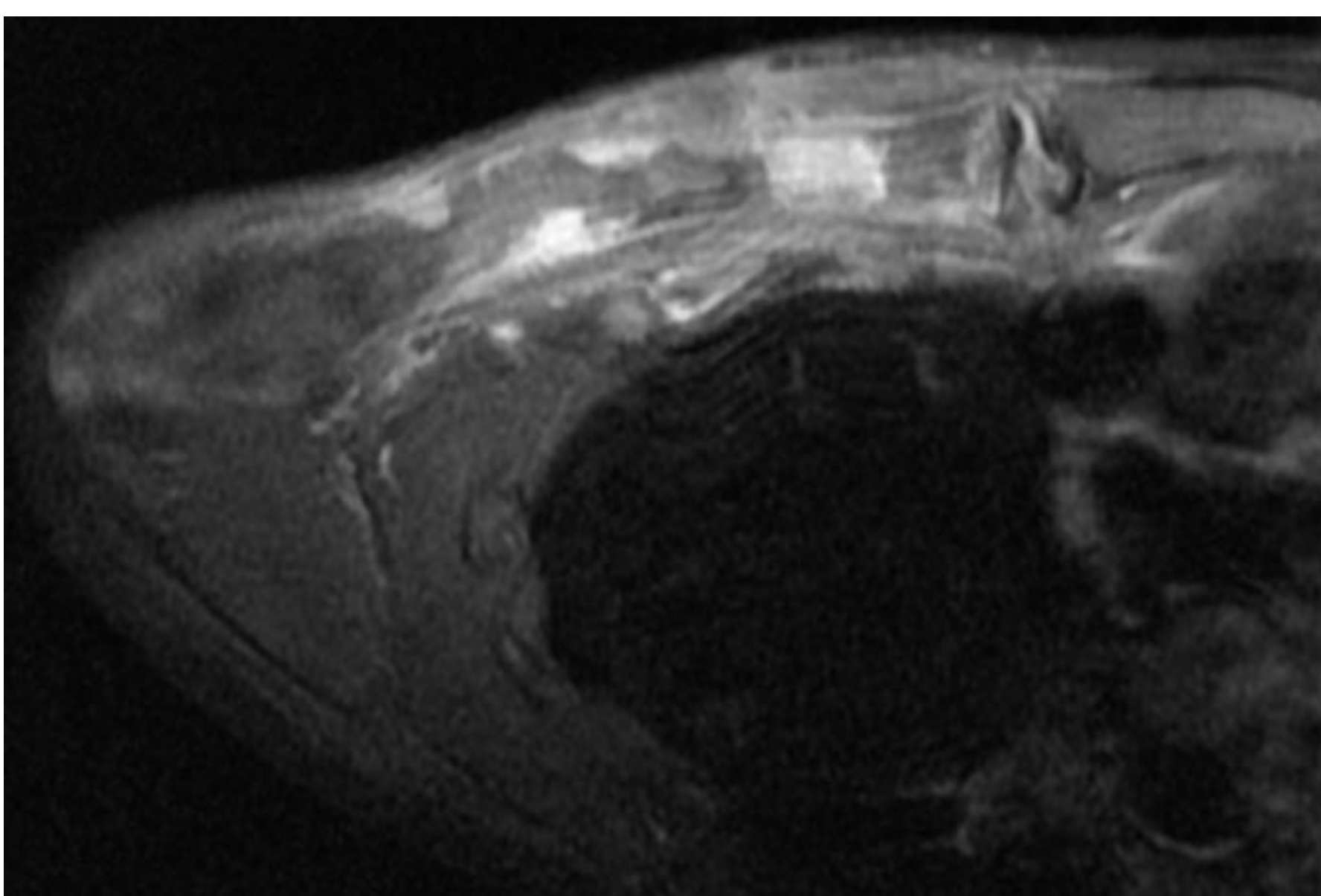


Imagen 2. RMN que muestra imagen compatible con displasia fibrosa.

El paciente se encuentra **paucisintomático** (dolor ocasional cuando se coloca una mochila) y en **seguimiento** actualmente (observación + radiografía cada 6 meses).

CONCLUSIONES

- La displasia fibrosa es una entidad **infrecuente**.
- Las formas **poliostóticas** suelen producir **deformidades más severas** y la localización más frecuente es el **fémur**.
- El riesgo de **malignización sarcomatosa** supone hasta un **1%**.
- El **tratamiento** varía desde la observación hasta la cirugía, priorizando la prevención de deformidades. El dolor puede tratarse con bifosfonatos o denosumab, y en formas graves cabe utilizar el tratamiento quirúrgico.
- Las **endocrinopatías** asociadas **deben ser tratadas**, ya que pueden suponer un peor pronóstico y evolución de las lesiones.