

Displasia fibrocartilaginosa focal de fémur. Un caso de corrección espontánea

SEBASTIÁN E. ITURRE, J. JAVIER MASQUIJO, VICTORIA ALLENDE

Departamento de Ortopedia y Traumatología Infantil, Sanatorio Allende, Córdoba

Recibido el 13-1-2015. Aceptado luego de la evaluación el 30-3-2015 • Dra. VICTORIA ALLENDE • vickyallende@yahoo.com

Resumen

La displasia fibrocartilaginosa focal es una enfermedad rara que genera una deformidad localizada en los huesos largos de los niños. Algunos autores recomiendan la cirugía como tratamiento inicial. El objetivo de este trabajo es comunicar un caso de displasia fibrocartilaginosa en el fémur que tuvo una resolución espontánea y revisar la bibliografía. Se comunica el caso de una niña de 2 meses de edad con deformidad en varo del fémur izquierdo y discrepancia de longitud de los miembros inferiores. La radiografía mostró una imagen en la diáfisis femoral radiolúcida de bordes escleróticos y deformidad en varo de 30°. En un período de 22 meses, se observó la corrección espontánea completa de la deformidad. Se han publicado 20 casos de localización femoral, 17 tratados con cirugía y tres, con corrección espontánea. Se aconseja mantener una conducta expectante durante un período más prolongado que el recomendado en la literatura para evitar procedimientos invasivos innecesarios.

Palabras clave: Displasia fibrocartilaginosa focal; fémur; genu varo; niño.

Nivel de Evidencia: IV

FOCAL FIBROCARILAGINOUS DYSPLASIA OF THE FEMUR: A CASE WITH SPONTANEOUS RESOLUTION

Abstract

Focal fibrocartilaginous dysplasia is a condition of unknown etiology associated with long bone deformities in children. Some authors recommend surgery as the initial treatment. The aim of this paper is to report a case of focal fibrocartilaginous dysplasia of the femur with spontaneous resolution and to review the literature.

A case of a 2-month-old girl with varus deformity of the left femur and leg length discrepancy is reported. Radiographs showed a radiolucent area with marginal sclerosis and a varus deformity of 30°. Over a period of 22 months, complete spontaneous correction of the deformity was noticed. Twenty cases of femoral focal fibrocartilaginous dysplasia have been reported in the literature, 17 were treated surgically, three showed spontaneous correction. Patients should be monitored during a period longer than that recommended to avoid unnecessary invasive procedures.

Key words: Focal fibrocartilaginous dysplasia; femur; genu varum; children.

Level of Evidence: IV

Conflicto de intereses: Los autores no declaran conflictos de intereses.

Caso clínico

Niña de 2 meses de edad, sin antecedentes personales ni familiares destacables que es traída a la consulta por deformidad en varo del fémur izquierdo y discrepancia de longitud de los miembros inferiores. La deformidad había sido notada a los pocos días de vida y se había incrementado, de manera progresiva, hasta el momento de la consulta.

El examen físico revela una marcada deformidad en varo unilateral, un acortamiento clínico a expensas del miembro inferior izquierdo y un rango de movilidad completo de miembros inferiores. Las radiografías muestran lo siguiente: una imagen radiolúcida de bordes escleróticos en la región diafisaria del fémur izquierdo. Se solicita telemetría de miembros inferiores en la que se observa desviación del eje mecánico, deformidad en varo del fémur izquierdo de 30° y una discrepancia de 3 cm (Figura 1). Se decide adoptar una conducta expectante. A los ocho meses de la consulta, se realiza una nueva telemetría de miembros inferiores en la que se objetiva un varo femoral



Figura 1. Radiografía de miembros inferiores de frente. Edad: 2 meses. Varo de fémur izquierdo 30° más acortamiento del miembro inferior izquierdo de 3 cm.

de 9° y una discrepancia de 1,48 cm (Figura 2). A los 22 meses de la primera consulta, se constata con radiografía la corrección completa de la deformidad y una leve discrepancia (<1 cm) (Figura 3).

Discusión

La displasia fibrocartilaginosa focal es un proceso de etiología desconocida que genera una deformidad localizada en los huesos largos de los niños. Bell y cols.¹ describieron el primer caso en 1985 como un defecto fibrocartilaginosa en la región medial de la metafisis proximal de la tibia. Se han postulado varias teorías, como anomalía en la inserción de la pata de ganso o alteraciones en el desarrollo de comienzo intrauterino.² Jouve y cols.³ postulan que una banda fibrosa afectaría el periostio durante el crecimiento con efecto de hemiepifisiodesis, lo que causaría la deformidad angular.

Luego de una revisión bibliográfica, detectamos 74 casos de deformidades angulares de miembros inferiores secundarias a displasia fibrocartilaginosa focal, 20 de ellas en el fémur (Tabla).³⁻¹⁴ Incluyendo nuestro caso, la edad promedio de presentación en esa revisión fue de 18 meses, con igual frecuencia en ambos sexos. Catorce casos se presentaron con deformidades en varo y seis, en valgo.

La displasia fibrocartilaginosa focal suele presentarse al comienzo de la marcha. Los padres suelen detectar una incurvación en varo o valgo de la extremidad afectada lo que motiva la consulta.² El diagnóstico de la lesión se basa en las imágenes. Las radiografías muestran un aspecto característico: imagen radiolúcida con una concavidad en la zona medial rodeada de bordes escleróticos que se extienden a través de la región diafisaria. La deformidad no afecta la placa de crecimiento.^{2,4} Se puede recurrir a la resonancia magnética o la tomografía computarizada para confirmar el diagnóstico. En la resonancia, la lesión tiene una baja intensidad en todas las secuencias debido al denso tejido fibroconectivo. En la tomografía, se evidencia la lesión esclerosante con aumento de la densidad limitada a una cortical en continuidad con los tejidos blandos (músculos y tendones).^{2,4} Con los datos clínicos y las imágenes, la biopsia no suele ser necesaria para confirmar el diagnóstico.² En los casos publicados que cuentan con una biopsia, la histología suele demostrar tejido fibroso invaginado en la muesca del hueso cortical.



Figura 2. Radiografía de miembros inferiores de frente. Edad: 8 meses. Varo de fémur izquierdo 9° más acortamiento del miembro inferior izquierdo de 1,48 cm.

Se ha descrito la resolución espontánea aproximadamente en el 45% de los casos de compromiso de la tibia proximal.³ En el fémur, sin embargo, hay solo tres casos comunicados de corrección sin tratamiento quirúrgico. Thabet y cols.¹⁰ reportaron un caso de deformidad en varo del fémur distal izquierdo con resolución espontánea en una niña de 18 meses de edad. El ángulo lateral del fémur distal era de 120° y el ángulo medial de la tibia proximal, de 103° y tenía un acortamiento de 14 mm del miembro afectado. El paciente fue controlado anualmente con radiografías de ambos miembros inferiores. Luego de siete años, se curó espontáneamente con un ángulo lateral del fémur distal de 86° , un ángulo medial de la tibia proximal de 86° y una discrepancia de 10 mm. Santili y cols.⁴ publicaron dos casos de niñas de 20 y 22 meses de edad, cuya deformidad angular se resolvió espontáneamente en un período de 58 y 31 meses, respectivamente.



Figura 3. Edad: 22 meses. Corrección completa de la deformidad más acortamiento del miembro inferior izquierdo de 1 cm.

En nuestro caso, la corrección se produjo más rápidamente (22 meses) que en los tres casos antes descritos. Como la mayoría de los casos reportados en el fémur fueron tratados inicialmente con cirugía, es difícil determinar la tasa de resolución espontánea en esta localización. Además, es imposible inferir a través de estos pocos casos, por qué algunos evolucionan hacia la curación espontánea, mientras que otros progresan a la deformidad.

En conclusión, la displasia fibrocartilaginosa focal es una lesión rara que debe ser tenida en cuenta entre los

diagnósticos diferenciales de deformidades angulares en el niño. El diagnóstico es principalmente radiológico. Cuando está localizada en el fémur presentaría cierto potencial para la resolución espontánea en los primeros años de vida. Si bien el número de casos no es suficiente como para estandarizar un tratamiento, en los niños, se recomienda mantener una conducta expectante mediante controles clínico-radiológicos durante un período más prolongado que el recomendado en la literatura para evitar procedimientos invasivos innecesarios.

Tabla. Revisión de la bibliografía sobre pacientes con displasia fibrocartilaginosa focal de fémur

Autor	Casos	Edad al diagnóstico (meses)	Sexo	Deformidad	Tratamiento	Edad* (meses)	Resultado	Discrepancia residual
Jouve y cols. ³	1	40	F	Varo	Escisión	Sin información	Curación	
Santili y cols. ⁴	2	22	F	Valgo	Observación	Sin cirugía	Curación	
		20	F	Varo	Observación	Sin cirugía	Curación	
Choi y cols. ⁵	2	17	M	Varo	Osteotomía + fijación externa	33	Curación	
		15	F	Valgo	Osteotomía + fijación externa	25	Curación	
Beaty y Barret ⁶	4	30	M	Valgo	Escisión + osteotomía	54	Curación	
		42	M	Varo	Escisión + osteotomía	69	Curación	
		13	F	Valgo	Escisión + osteotomía	Sin información	Curación	
		9	M	Varo	Escisión + osteotomía	Sin información	Curación	
Vallcanera y cols. ⁷	1	13	M	Varo	Escisión + osteotomía	24	Curación	
Albiñana y cols. ⁸	1	16	F	Varo	Escisión	Sin información	Curación	
Amillo y cols. ⁹	1	12	M	Valgo	3 osteotomías	44	Curación	
Thabet y cols. ¹⁰	1	18	F	Varo	Observación	Sin cirugía	Curación	10 mm
Macnicol ¹¹	2	24	M	Varo	Osteotomía	Sin información	Curación	
		14	M	Varo	Osteotomía	Sin información	Curación	
Poul y Straka ¹²	1	11	M	Varo	Escisión	13	Curación	10 mm
Ruchelsman y cols. ¹³	1	20	F	Valgo	Escisión	27	Curación	
Berson y cols. ¹⁴	2	15	M	Varo	Escisión + osteotomía	45	Curación	
		16	F	Varo	Escisión + osteotomía	29	Curación	
Estudio actual	1	2	F	Varo	Observación	Sin cirugía	Curación	10 mm

M = masculino; F = femenino.

*En el momento de la cirugía.

Bibliografía

1. Bell SN, Campbell PE, Cole WG, Menelaus MB. Tibia vara caused by focal fibrocartilaginous dysplasia: three case report. *J Bone Joint Surg Br* 1985;67:780-4.
2. Herrero Pineda J, De La Cuadra Virgili P, Albiñana Cilveti J. Focal fibrocartilaginous dysplasia as a cause of infantile genu varum: a report of 8 cases. *Rev Ortop Traumatol* 2001;6:487-91.
3. Jouve JL, Kohler R, Mubarak SJ, Nelson SC, Dohin B, Bollini G. Focal fibrocartilaginous dysplasia (fibrous periosteal inclusion): an additional series of eleven cases and literature review. *J Pediatr Orthop* 2007;27:75-84.
4. Santili C, Prado JCL, Simis SD, Akkari M, Kessler C. Focal fibrocartilaginous dysplasia: a rare form of spontaneously corrected varus knee. A report of six cases. *Rev Bras Ortop* 2005;40:215-22.
5. Choi IH, Kim CJ, Cho TJ, Chung CY, Song KS, Hwang JK, et al. Focal fibrocartilaginous dysplasia of long bones: report of eight additional cases and literature review. *J Pediatr Orthop* 2000;20:421-7.
6. Beaty JH, Barrett IR. Unilateral angular deformity of the distal end of the femur secondary to a focal fibrous tether. A report of four cases. *J Bone Joint Surg Am* 1989;71:440-5.
7. Vallcanera Calatayud A, Sangüesa Nebot C, Martínez Fernández M, Cortina Orts H. Varus deformity of the distal end of the femur secondary to focal fibrous lesion. *Pediatr Radiol* 1994;24:74-5.
8. Albiñana J, Cuervo M, Certucha JA, Gonzalez-Mediero I, Abril JC. Five additional cases of local fibrocartilaginous dysplasia. *J Pediatr Orthop Br* 1997;6:52-5.
9. Amillo S, Mora G, Lèñiz P. Progressive genu valgum secondary to a fibrous tether at the distal aspect of the femur. A case report. *J Bone Joint Surg Am* 1998;80:424-7.
10. Thabet AM, Belthur MV, Herzenberg JE. Spontaneous resolution of angular deformity of the distal femur in focal fibrocartilaginous dysplasia: a case report. *J Pediatr Orthop Br* 2010;19:161-3.
11. Macnicol MF. Focal fibrocartilaginous dysplasia of the femur. *J Pediatr Orthop Br* 1999;8:61-3.
12. Poul J, Straka M. Periosteal tethering of growth plates in long bones (focal fibro-cartilaginous dysplasia) (in Czech). *Act Chir Orthop Traumatol Cech* 2003;70:182-6.
13. Ruchelsman DE, Madan SS, Feldman DS. Genu valgum secondary to focal fibro cartilaginous dysplasia. *J Pediatr Orthop* 2004;24:408-13.
14. Berson L, Dormans JP, Drummond DS, Davidson RS, Guerra JJ, Collins C. Fibrous lesion of the distal femur associated with angular deformity. *J Pediatr Orthop* 1999;19:527-30.