

## ☰ CASO CLÍNICO

### AUTORES

Susana Álvarez Mayoral<sup>1</sup>  
María Elena Corral Tomás<sup>1</sup>  
Beatriz Ordás Campos<sup>2</sup>  
Alejandra Tamargo Cuervo<sup>3</sup>  
Cristina Alija García<sup>4</sup>

<sup>1</sup> Enfermera. Unidad de Neonatología-Prematuros. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de León

<sup>2</sup> Residente de Enfermería Pediátrica. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de León

<sup>3</sup> Residente de Pediatría. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de León

<sup>4</sup> Enfermera. Unidad de Hospitalización. Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de León

### DIRECCIÓN PARA CORRESPONDENCIA

✉ Beatriz Ordás Campos  
Servicio de Pediatría. Hospital Universitario de León  
Calle Altos de Nava, s/n. 24071. León. España

📞 0034 987 237400

@ beaordass@gmail.com

# DEFECTO FIBROSO CORTICAL EN PEDIATRÍA: CASO CLÍNICO

## FIBROUS CORTICAL DEFECT IN PAEDIATRICS: A CASE REPORT

### RESUMEN

El defecto fibroso cortical es una lesión ósea benigna de etiología desconocida y asintomática que ocurre con mayor frecuencia en niños menores de diez años. El diagnóstico es radiológico y el seguimiento y tratamiento de la patología es observacional, resolviéndose definitivamente de manera espontánea al llegar la pubertad.

El objetivo de este trabajo ha sido describir el proceso para llevar a cabo el diagnóstico definitivo de un caso de defecto fibroso cortical en un niño de cuatro años y el tratamiento requerido para su resolución, así como proporcionar información actualizada acerca de dicha patología.

### PALABRAS CLAVE

defecto fibroso cortical, fibroma no osificante, pediatría

### ABSTRACT

Fibrous cortical defect is a benign bone injury with unknown etiology and typically without symptoms that occurs most often in children under ten-year-old. Diagnosis is made on the basis of imaging studies and follow-up and treatment of the pathology is observational, resolving definitively spontaneously at the onset of puberty.

The aim of this paper has been to describe the process for the definitive diagnosis of a fibrous cortical defect case in a four-year-old child and the treatment required to resolve it, as well as an update about this pathology.

### KEYWORDS

fibrous cortical defect, non-ossifying fibroma, pediatric

## INTRODUCCIÓN

El fibroma no osificante (FNO) es un tipo de lesión ósea lítica benigna muy frecuente y diferenciada en pediatría que se produce principalmente en la corteza de la metáfisis de un hueso largo, en particular en la tibia distal o proximal y en el fémur distal, con una localización habitual en la rodilla<sup>1,2</sup>. El defecto fibroso cortical (DFC) es un sinónimo común del FNO ya que, histológicamente, se trata de lesiones idénticas, aunque hay quien categoriza las dos lesiones según el tamaño, siendo el DFC menor de 2 centímetros de longitud y el FNO mayor de 2 centímetros<sup>3,4</sup>. Algunos autores prefieren utilizar el término de fibroxantoma para denominar ambas lesiones<sup>5</sup>.

Estas lesiones se presentan casi exclusivamente en pacientes menores de 30 años, lo que indica una involución en la historia natural de la lesión<sup>1</sup>. El desarrollo de un DFC es más frecuente en los primeros diez años de vida y más del 60% de los casos se diagnostican entorno a los 5 años de edad, determinándose el pico máximo de incidencia para el DFC en el rango de edad entre los 4 a 8 años y entre los 10 y 15 años para el FNO. Atendiendo al género, el desarrollo del FNO es más frecuente en niños que en niñas, con una relación 2:1<sup>4</sup>.

La prevalencia del FNO es desconocida debido a que cursan asintomáticos, pero se ha

considerado que entre el 30 y 40% de los niños pudieran presentar una o más lesiones no sintomáticas<sup>4</sup>.

Histológicamente, el FNO y el DFC son lesiones idénticas caracterizadas por la presencia de tejido fibroso dispuesto en remolinos que contiene células gigantes multinucleadas de tipo osteoclasto, pigmento hemosiderínico e histiocitos cargados de lípidos<sup>6</sup>.

La morfología del defecto es variable, aunque la descripción general de los casos es la presencia de un borde esclerótico delgado, festoneado y ligeramente expansivo, pero sin reacción perióstica, pudiendo presentarse desde una pequeña lesión latente esférica u ovalada hasta una osteólisis con deformidad<sup>7,8</sup>.

Desde el punto de vista radiológico, los FNO se presentan como lesiones radiotransparentes excéntricas y muy delimitadas que surgen en la corteza metafisaria<sup>4</sup>. Las pruebas de imagen evidencian en la radiografía simple una lesión metafisodiafisaria, siempre excéntrica, y que compromete la cortical con márgenes geográficos bien definidos que puede presentar septos o trabéculas internas y puede insuflar y/o erosionar la cortical; la tomografía axial computerizada (TAC) puede mostrar una imagen semejante a lo que se observa en la radiología simple con una aparente ruptura cortical, que en realidad se trata sólo de tejido fibroso que reemplaza a la corteza dañada; en la resonancia magnética nuclear (RMN) se ob-

tiene la visualización de una lesión algo heterogénea que puede presentar anillo hiperintenso en T1 (tiempo de relajación longitudinal) y áreas centrales predominantemente hipointensas tanto en T1 como en T2 (tiempo de relajación transversal) y sin aumento de partes blandas ni edema del hueso adyacente; y la gammagrafía ósea con tecnecio 99 (Tc-99) en fase evolutiva puede ser hipocaptante o no captante, e hipercaptante en la fase reparativa<sup>4</sup>.

El DFC puede manifestarse como una fractura patológica que se produce generalmente en la cortical adelgazada o aparecer como un hallazgo casual en una radiografía simple<sup>6,9,10</sup>.

Clínicamente, no produce sintomatología, a excepción de dolor en el caso de ocasionar fractura patológica<sup>10</sup>.

La mayoría de las lesiones se resuelven espontáneamente hacia el final de la pubertad y no requieren tratamiento<sup>4,11</sup>. Como estas lesiones no se observan en pacientes mayores de 30 años, se considera que se produce una progresiva osificación que posteriormente se integra en el hueso normal<sup>7</sup>. En las lesiones de gran tamaño donde exista riesgo real de fractura, el tratamiento sería la resección intralesional simple<sup>4</sup>.

El objetivo de este trabajo fue realizar una descripción del proceso para el diagnóstico definitivo de un caso de DFC en un niño de cuatro años y del tratamiento requerido para su resolución.

#### CASO CLÍNICO

Paciente de 4 años que acude al servicio de urgencias pediátricas por dolor agudo localizado en hueso poplíteo de la rodilla izquierda que irradia al gemelo izquierdo. Llanto no consolable de presentación repentina con una hora de evolución sin periodos de descanso.

Correctamente vacunado. Antecedentes médicos personales de alergia a la azitromicina y rinoconjuntivitis alérgica. Faringoamigdalitis de repetición con otitis media aguda supurativa (positiva para *Streptococcus pneumoniae*) y tratada con amoxicilina, ibuprofeno y ciprofloxacino ótico en días previos. En el momento actual ha finalizado el

tratamiento, pero continua con tos residual. Como antecedentes quirúrgicos fue intervenido hace un mes de frenectomía penénea.

A la exploración del miembro inferior izquierdo no presenta edema ni dolor a la palpación, ni calor ni rubor de la zona, no existe derrame ni deformación, ausencia de traumatismos, mantiene apoyo estable y no cojea al deambular.

Se realiza radiografía simple de rodilla izquierda (figura 1) y analítica sanguínea (bioquímica y hemograma) sin hallazgos a destacar y se administra ibuprofeno oral. Se mantienen los episodios de llanto intenso.

Al ser explorado por el servicio de traumatología impresiona una limitación a la rotación externa de la cadera izquierda y se amplía estudio radiológico a miembro contralateral y cadera. Se diagnostica inicialmente de sinovitis transitoria de cadera secundaria a los cuadros catarrales. El tratamiento pautado durante quince días fue ibuprofeno oral a dosis antiinflamatorias.

Se programa consulta con la unidad de ortopedia infantil para revisión tras quince días de tratamiento. Es en esta consulta cuando se vuelven a revisar las radiografías de ambas rodillas y cadera y se realiza una anamnesis más detallada. Se programa nueva prueba de imagen, mediante TAC de extremidades sin contraste (figura 2) que se realiza mes y medio después del episodio de dolor agudo.

A la luz de los resultados de la TAC se determina presencia de lesión lítica en metafisis distal del fémur de contornos lobulados y escleróticos de tamaño 10x13mm que rompe la cortical del hueso compatible con DFC, además de una fractura patológica en la zona superior de la lesión. Se deriva al paciente a la unidad de tumores musculoesqueléticos para un estudio más exhaustivo. La ruptura de la cortical del hueso se considera signo de malignidad o de agresividad de un tumor.

Un mes más tarde, en la unidad de tumores musculoesqueléticos y a la vista de la TAC, se programa otra prueba de imagen, en este caso una RMN para obtener más datos y realizar un diagnóstico certero.

Se realiza la RMN (bajo anestesia e intubación debido a la edad del paciente) y se visualiza la fractura ya resuelta y un tamaño de lesión



Figura 1.  
Radiografía simple anteroposterior de rodilla izquierda



Figura 2.  
TAC de rodilla izquierda  
(Imagen superior: corte sagital.  
Imagen inferior: corte coronal)



Figura 3.  
RMN de rodilla izquierda

de aproximadamente 15x5mm bien definida, ovalada, sin edema óseo (figura 3). Se confirma entonces que se trata de un DFC.

El tratamiento a seguir fue conservador, manteniendo la vigilancia radiológica cada tres meses durante el primer año y después cada medio año hasta su involución completa sin precisar medidas adicionales terapéuticas.

#### DISCUSIÓN

El DFC es una lesión asintomática que afecta a una elevada proporción de pacientes jóvenes que acuden a urgencias por dolor. El dolor, si existe fractura de estrés, ocurre en el 25% de los casos<sup>9,11</sup>. En este caso el dolor en el hueso poplíteo fue generado por una fractura supralesional que, de no haber aparecido dolor, habría pasado totalmente desapercibida. Esta fractura de estrés favoreció la reparación de la lesión por reemplazo de tejido conectivo por tejido óseo; la evolución a largo plazo, a medida que se produce el crecimiento óseo fisiológico será hacia una involución y reparación del DFC<sup>1</sup>.

Es importante tener en cuenta que el pronóstico del DFC es favorable y no se ha demostrado que esté asociado con una degeneración maligna<sup>1,11,12</sup>. La aparición de dolor podría indicar una fractura patológica por un aumento del tamaño de la lesión. Cuando el tamaño de la zona lesional llega a afectar a más del 50% del perímetro del hueso podría causar fractura. El tratamiento se realizaría mediante curetaje intralesional local, dejando la zona limpia de tejido conectivo y rellenando con injerto óseo.

Para el diagnóstico diferencial en la determinación del tipo de lesión se tiene en consideración la edad del paciente, las características del defecto, la clínica y los resultados de las pruebas de imagen o de laboratorio<sup>9,11,12</sup>. El DFC es un proceso tan característico desde el punto de vista radiográfico que no es necesario la realización de una biopsia o pruebas diagnósticas adicionales. La biopsia puede generar una morbilidad y coste innecesarios, y en algunos casos puede resultar confusa y conducir a una cirugía adicional innecesaria<sup>1</sup>.

La realización de estudio mediante TAC permite completar los hallazgos en la radiografía simple relacionados con los cambios óseos, ofreciendo una caracterización más fina y detallada de los cambios corticales, la alteración de la matriz ósea y la reacción perióstica.

La RM estaría indicada para la identificación de presencia de edema óseo, así como para la cuantificación del grado de infiltración y descartar la presencia de masas extraóseas o cambios en los tejidos blandos<sup>9,12</sup>.

En cuanto a la realización de pruebas de laboratorio, el hemograma completo con velocidad de sedimentación y proteína C reactiva (PCR) ofrecen información sobre procesos infecciosos que simulan neoplasias. Muchos tumores cursan con anemia por infiltración medular. La elevación del calcio sérico, la fosfatasa alcalina o la fosfatasa ácida pueden ser sugestivos de malignidad, aunque ésta última se encuentra por lo general elevada de manera fisiológica en los niños por lo que se debe descartar una elevación patológica<sup>12</sup>.

En este caso, durante la observación

del defecto en el periodo de tiempo de un año se ha conseguido la reparación de la lesión y se espera la resolución en su totalidad probablemente hacia la pubertad, por lo que hasta entonces se debe de mantener un seguimiento observacional.

El conocimiento detallado de la entidad del DFC desde Atención Primaria, primer nivel de atención al paciente, supone evitar una alarma innecesaria en el paciente y sus familiares, así como prescindir de la realización de pruebas y estudios innecesarios<sup>8</sup>.

#### BIBLIOGRAFÍA

- Clyde A, Helms MD. "Don't touch" lesions. En: Helms CA editor. Fundamentals of skeletal radiology, 5th ed. Philadelphia: Elsevier; 2020. p.59-81.
- Betsy M, Kupersmith LM, Springfield DS. Metaphyseal fibrous defects. J Am Acad Orthop Surg [internet]. 2004 [consultado 15 Feb 2020]; 12:89-95. Disponible en: <https://doi.org/10.5435/00124635-200403000-00004>
- Reith JD. Bone and Joints. En: Goldblum JL, Lamps MW, McKenney JK, Myers JL editores. Rosai and Ackerman's Surgical Pathology, 11th ed. Philadelphia: Elsevier; 2018. p.1740-1809
- Ortiz Cruz E, Peleteiro Pensado M, Barrientos Ruiz I. Tumores óseos primarios. En: Gómez Barrena E, Cordero Ampuero J, editores. Traumatología y ortopedia. Generalidades. SECOT. Barcelona: Elsevier; 2020. p.312-323.
- Santos-Sánchez, JA., López-González, MM., Ramos-Pascua, LR. Abordaje sistemático en radiografía convencional de las lesiones óseas. 30º congreso nacional de la Sociedad Española de Pediatría Extrahospitalaria y Atención Primaria-SEPEAP; 2016 Oct 20-22; Salamanca; 2016
- Hernández López P, Moreno Cano P, Bello González C. Fibroma no osificante. SEMERGEN [internet]. 2018 [consultado 15 Feb 2020]; 44(7):521-522. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.semerg.2018.02.005>
- Clyde A, Helms MD. Benign lytic lesions. En: Helms CA editor. Fundamentals of skeletal radiology, 5th ed. Philadelphia: Elsevier; 2020. p.7-33.
- Ruiz Goikoetxea M, Andueza Sola J, Alvarez Zallo N, Martínez Ganuza B, García Blanco L. Defecto fibroso cortical, ¡por favor no tocar!. Rev Pediatr Aten Primaria [internet]. 2016 [consultado 21 Feb 2020]; 18:363-364. Disponible en: [http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1139-76322016000400017&lng=es](http://scielo.isciii.es/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1139-76322016000400017&lng=es)
- Dumitriu DI, Menten R, Clapuyt P. Pitfalls in the diagnosis of common benign bone tumors in children. Insights Imaging [internet]. 2014 [consultado 21 Feb 2020]; 5(6):645-655. Disponible en: <https://doi.org/10.1007/s13244-014-0356-y>
- Arata MA, Peterson HA, Dahlin DC. Pathological fractures through non-ossifying fibromas. Review of the Mayo Clinic experience. J Bone Joint Surg Am. 1981;63:980-988.
- De Pablo Márquez B, Mas A, Duran M, Jordi J. Tumores óseos benignos. FMC [internet]. 2017 [consultado 15 Feb 2020]; 25(4):196-207. Disponible en: <https://doi.org/10.1016/j.fmc.2017.07.005>
- Rodríguez Rodríguez EI, Taura Suárez L. Tumores óseos en edad pediátrica. AMC [internet]. 2019 [consultado 15 Feb 2020]; 23(5):681-693. Disponible en: [http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci\\_arttext&pid=S1025-02552019000500681&lng=es](http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1025-02552019000500681&lng=es)