

CASO SCR

Mujer de 68 años, IABVD. Trabaja como comercial, previamente administrativa. Habito sedentario.

Antecedentes patológicos:

- HTA (Toma antihipertensivo de manera ocasional).
- Hipercolesterolemia en manejo con medidas alimentarias.
- Obesidad grado 1 (IMC 32.9).
- Antecedente de migraña último episodio hace 25 años.

Farmacológicos:

Losartan + HCTZ 50/12.5mg ocasional.

IQ: Niega.

Antecedentes familiares: No otros antecedentes a destacar.

Enfermedad actual:

Refiere cuadro que inicia en mayo del 2020, consistente en debilidad en extremidades inferiores de predominio derecho, que se desencadena con la bipedestación prolongada y tras unos minutos de iniciar la deambulacion, clínica que resuelve con el reposo, no traumatismos relacionados. En septiembre del 2020, en analítica de control (Centro de atención primaria), se evidencia elevación de fosfatasa alcalina total (303U/L), por lo que es remitida a reumatólogo de la mutua.

Octubre 2020, es valorado por reumatología (mutua), comenta persistencia de la clínica, solicitan nueva analítica con fosfatasa alcalina total (409U/L) y las siguientes exploraciones: GGO (Ver imagen adjunta) y TAC toracoabdominal (noviembre 2020) "Lesiones óseas mixtas, con áreas líticas y esclerosas, levemente insuflantes de predominio en hemisacro derecho, hueso iliaco y cuerpo de L5 inespecíficas" (Adjunto informe completo e imagen) y RMN lumbosacra (noviembre 2020) "lesiones óseas de aspecto patológico L5, S1-S3, con mayor expansión L5-S1, engrosamiento de tejidos blandos anteriores y laterales izquierdos, con desplazamiento muro posterior L5-S1 (2mm), alteración señal similar en hueso iliaco derecho." (Adjunto informe completo e imagen). Se revisan pruebas aportadas por paciente y se adjunta radiografía post control de TAC con contraste.

Ante los hallazgos descritos, se decide en diciembre del 2020, realizar biopsia ósea (Sacra e iliaca), con cambios morfológicos que serían sugestivos de displasia fibrosa (Adjuntamos informe).

A finales de julio del 2021, asiste a control por reumatología (mutua), donde explica persistencia de la clínica, por lo que se amplió estudio con EMG, TC pelvis y RMN lumbosacra (noviembre 2021). (Adjuntamos informe).

La paciente consulta a nuestro Servicio para revaloración: Persistencia de la clínica de cialgia derecha, niega: fiebre, síndrome constitucional, lumbalgia, perdida de control de esfínteres ni anestesia en silla de montar. Se realiza analítica completa (Ver anexo), radiografías simples, TAC óseo, PET-TAC y se revisan muestra anatomopatológica de la biopsia aportada por paciente (mutua).

Exploración física:

Piel: No se aprecian lesiones café con leche ni nevus.

Cardiopulmonar: Ruidos cardiacos rítmicos, sin soplos ni agregados, ruidos respiratorios con murmullo vesicular conservado, no sobreagregados.

Abdomen: blando, depresible, no doloroso a la palpación, no palpación de visceromegalias, no signos de irritación peritoneal.

Osteoarticular: Espino presión negativa, movilidad de cintura pélvica conservada, rotación interna/externa conservada, abducción y aducción sin limitación. No dolor a la palpación bilateral de trocánteres. No signos de artritis.

NRL: Oculomotores conservados. No debilidad ms facial. PPCC conservados. ROTS ++ simétricos EESS. Rotulianos ++ simétricos. Aquíleos abolidos, Lasegue y Bragard negativos. No atrofia ms intrínseca de las manos Motor EESS: 5/5 deltoides, bíceps, tríceps, extensión MCF/flexión MCF e interóseos simétricos Motor EEII: 5/5 psoas, cuádriceps, tibial anterior y posterior. RCP flexor bilateral.

EXPLORACIONES COMPLEMENTARIAS:

- **Analítica 09.20:** FA 303u/l (CAP)

PRUEBAS REALIZADAS EN MUTUA:

- **Analítica 11.20:** FA 409u/l (Mutua)

GGO (octubre 2020):

Figura 1

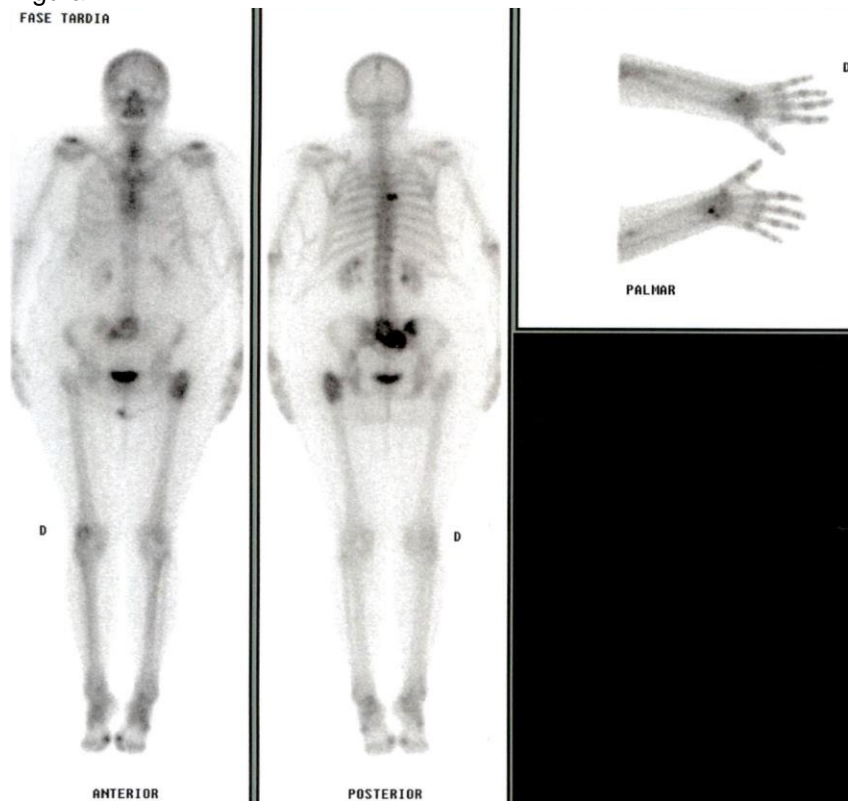
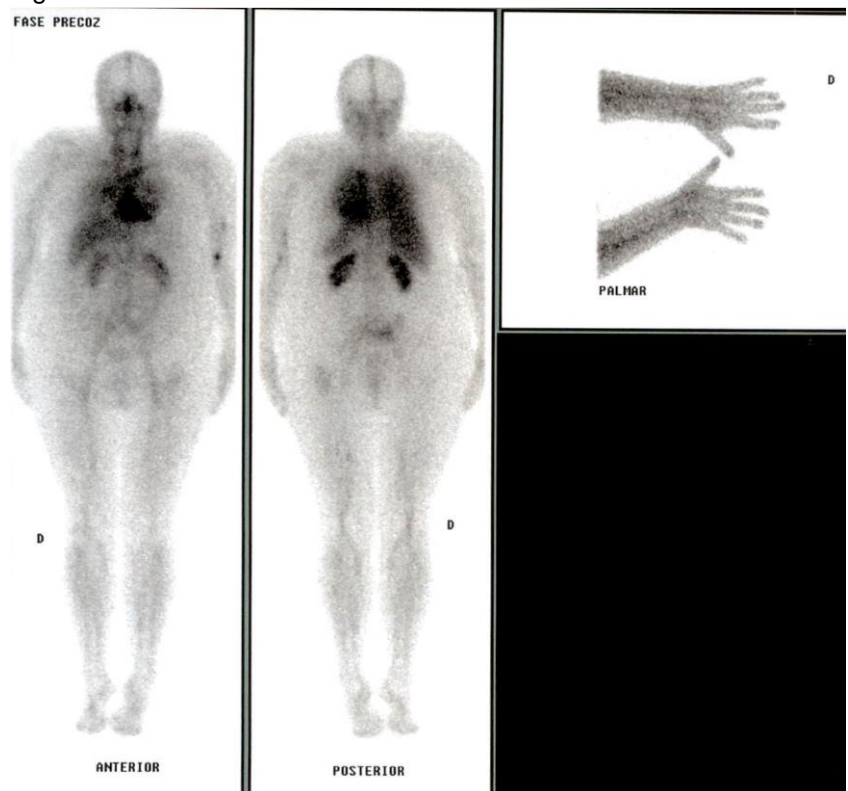


Figura 2

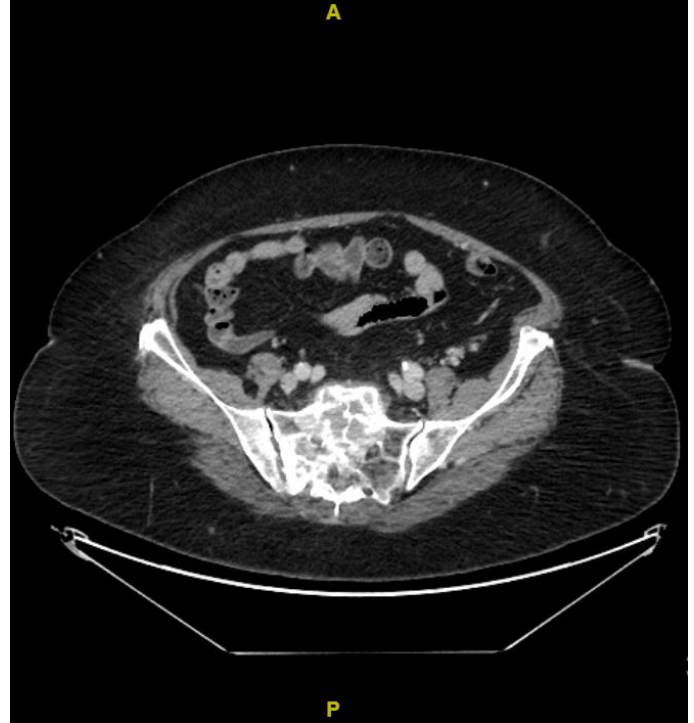


TAC TORACICO Y ABDOMINAL (noviembre 2020): parénquima pulmonar de características normales, sin evidencia de lesiones nodulares ni condensaciones pulmonares. Mediastino de tamaño y morfología normal, sin apreciarse adenopatías de tamaño significativo. Hilios pulmonares de aspecto normal. No se observan alteraciones patológicas en la pleura ni en las partes blandas de los pares torácica. Hígado tamaño y morfología adecuada, no visceromegalias. Vesícula y vía biliares sin alteraciones significativas, glándulas suprarrenales normales. Bazo, páncreas sin hallazgos valorables. Lesiones óseas mixtas con áreas líticas y esclerosas, levemente insufiantes de predominio en el hemisacro derecho, hueso ilíaco derecho y cuerpo vertebral L5, afectando el pedículo izquierdo.

Figura 3



Figura 4



RMN COLUMNA LUMBAR (noviembre 2020):

Correcta altura de los cuerpos vertebrales. Alteración de la señal de forma difusa y de aspecto patológico a nivel de la columna lumbosacra, que compromete las vértebras L5, S1, S2 S3, con mayor expansión en los cuerpos L5 y S1, a nivel sacro de predominio derecho que engloba la emergencia de las raíces nerviosas, se observa engrosamiento de los tejidos blandos anteriores y laterales izquierdos, así como desplazamiento del muro posterior en L5 y S1 (2MM) a este último nivel la captación patológica de contraste se extiende al espacio epidural. Existe alteración similar de la señal en la porción valorada del hueso ilíaco derecho, podría existir una lesión más pequeña en el lado izquierdo.

Disminución de la señal discal a lo largo de la columna lumbar en relación con discopatía degenerativa. Pequeñas formaciones osteofitarias marginales.

A nivel L2-L3 pequeña protrusión discal global, leve estenosis foraminal derecha.

A nivel L3-L4 pequeña protrusión disco-osteofitaria posterior, leve estenosis foraminal bilateral.

Leves a moderados cambios degenerativos a nivel de las articulaciones interapofisarias. El cono medular presenta correcta morfología, señal y posición.

Figura 5: Imagen correspondiente a corte axial T2

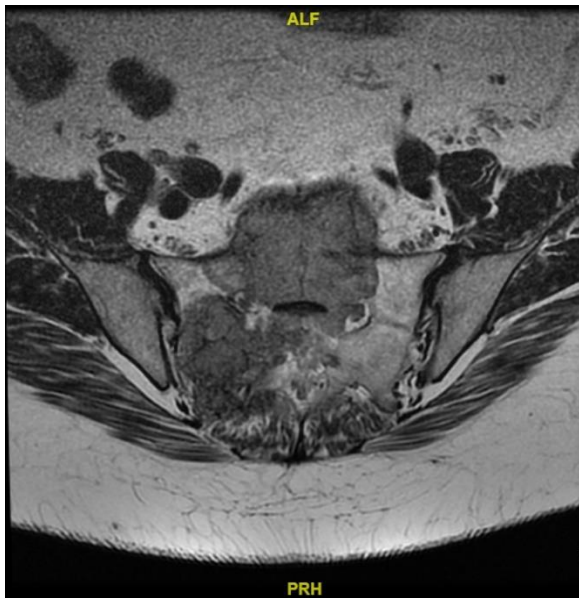


Figura 6: Imagen correspondiente a corte axial T2

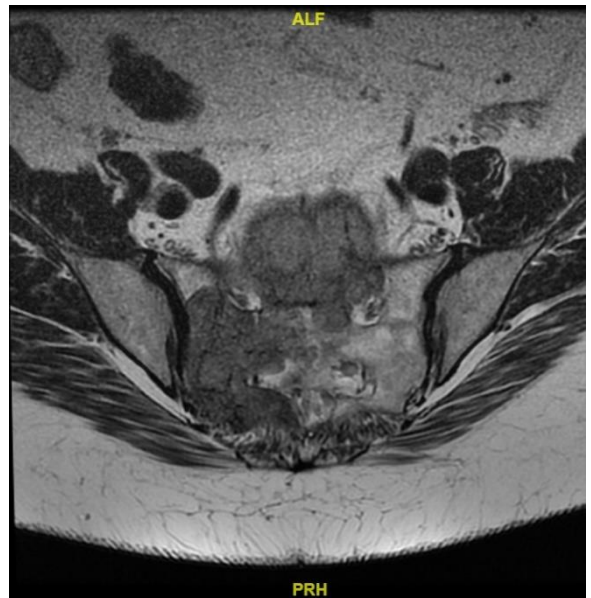
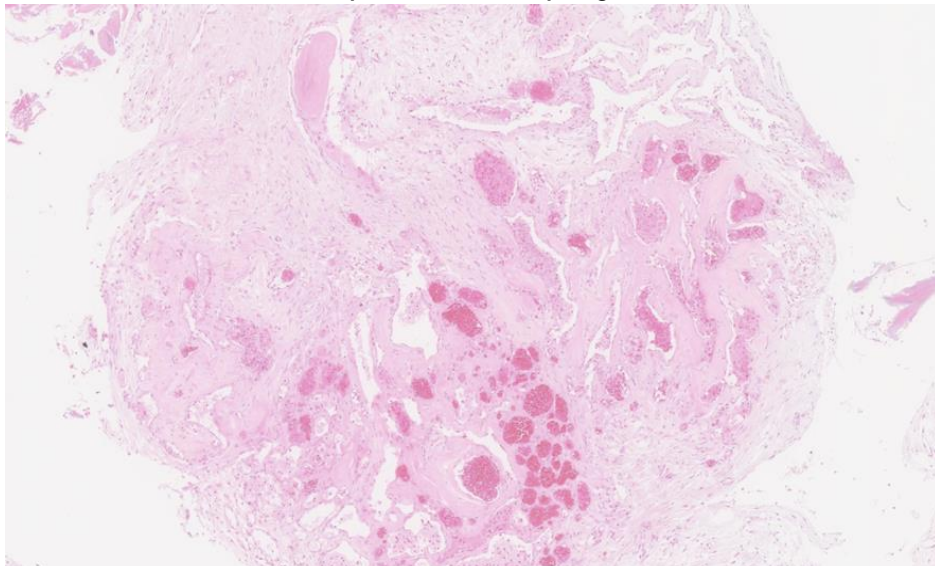


Figura 7: Imagen correspondiente a corte sagital T2



BIOPSIA SACRA E ILIACA (diciembre 2020): Figura 8



Secciones muestra hueso trabecular con extensa fibrosis de la medular y hemorragia. Destacan la presencia de trabéculas y de trayecto curvilíneo con ocasional ribete osteoblástico. No se identifican infiltración neoplásica en los planos de sección examinados.

Los resultados de las técnicas inmunohistoquímicas son:

Citoqueratina AE1/AE3: Negativo.

Citoqueratina CAM 5.2: Negativo.

DX: Fibrosis de la medula con estructura trabecular adelgazada. Cambios sugestivos de displasia fibrosa.

TAC PELVIS (julio 2021):

Displasia fibrosa poliostótica con afectación vertebral, sacra, iliaco derecho y extremidad proximal del fémur izquierdo. No hay cambios con respecto a los estudios previos. No existen hallazgos en articulaciones sacroilíacas ni en ambas caderas. Símfisis púbica sin evidencia de alteraciones.

Los grupos musculares evaluados presentan una morfología normal, entesitis calcificada los múltiples niveles. No colecciones indicativas de bursitis. No se identifican signos de atrapamiento neural. Los órganos perineales son normales, no se identifican adenopatías.

RMN columna lumbosacra (noviembre 2021):

Correcta altura de los cuerpos vertebrales. Alteración de la señal de forma difusa y expansiva de la columna lumbosacra, que compromete las vertebrae L5, S1, S2 y S3, con mayor expansión en los cuerpos L5 y S1, se observa engrosamiento de los tejidos blandos anteriores y laterales izquierdos, así como desplazamiento del muro posterior en L5 y S1 de 3-4mm (Previos 2mm), que condiciona moderada estenosis del canal raquídeo y comprime el origen de las raíces nerviosas L5, de predominio en el lado derecho.

Estenosis foraminal en S1-2 y S2-S3, de predominio derecho, con contacto radicular. Existe alteración similar de la señal en la porción valorada del hueso iliaco derecho, existe una lesión mas pequeña en el lado izquierdo.

Disminución de la señal a lo largo de la columna lumbar en relación con discopatía degenerativa. Pequeñas formaciones osteofitarias marginales. A nivel de L2-L3 pequeña protrusión discal global, leve estenosis foraminal derecha. A nivel de L3-L4 pequeña protrusión disco-osteofitaria posterior, leve estenosis foraminal bilateral. Leves a moderado cambios degenerativos a nivel de las articulaciones interapofisarias en L4-L5 y L5-S1. El cono medular presenta correcta morfología, señal y posición.

Figura 9: Imagen correspondiente a corte axial T2

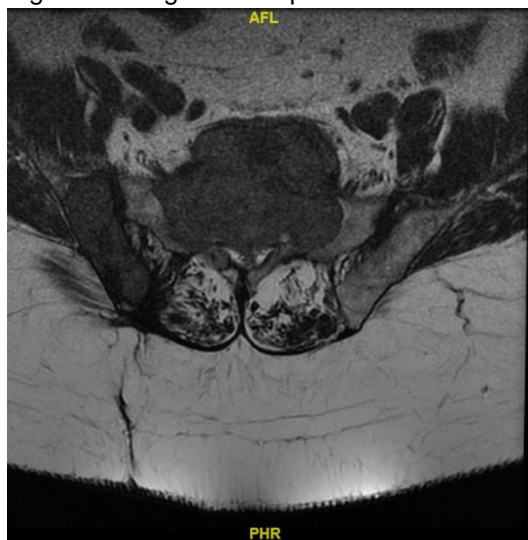


Figura 10: Imagen correspondiente a corte sagital T2



Electromiograma:

Conclusión: Hallazgos sugieren lesión radicular axonal L5 derecha

PRUEBAS REALIZADAS EN HOSPITAL DEL MAR:

Analítica: Urea 20mg/dl, crea 0.64mg/dl, FG 92ml/h, urato 4.03u/l, Na 144mmol/l, Cl 107mmol/l, K 4.46mmol/l, Br 0.64mg/dl, AST/ALT 20/12u/l, GGT 28u/l, FA 491u/l, Ca 9.4mg/dl, fosfato 3.2mg/dl, proteínas 6gr/dl, albumina 4.4gr/dl, colesterol 213mg/dl, triglicérido 100mg/dl, ferritina 30ng/ml, transferrina 303, ferro 47mcg/dl, saturación transferrina 11.2%, VSG13mm/h. TSH 1.11mIU/ml, PTH 49pg/ml, P1NP 213ng/ml, FAO 84mcg/l, CTX 0.887ng/ml, Vit D 9ng/ml. Hemograma Hb 12.9gr/dl, hcto 39%, VCM 84fl, leucos 4070u/mcl, neutro 2.230u/mcl, linfos 1030u/mcl, plaquetas 260.000u/mcl. Tiempos de coagulación Quick 105%, PT 10.8s, pTTA 30s. Proteinograma con patrón electroforético normal, cadenas K 7.2mg/l cadenas L libres 8.16mg/l. FSH 32.4mIU/ml, LH 18.7mIU/ml, prolactina 230mIU/ml, cortisol 9.24mcg/dl. IGRAS negativo. AFP 2.9ng/ml, CEA 1.5ng/ml, CA125 30U/ml, CA19.9 12.6U/ml, CA 15.3 14.3u/ml Crea orina: 221mg/dl, calcio orina: 17mg/dl, Calcio/creatinina orina: 79.9mg/gr creatinina, proteínas totales orina: 12.3gr/dl, proteínas orina 24hs: 86mg/24hs.

Radiografías simples (septiembre 2022):

Figura 11



Figura 12



Figura 13



Figura 14



Figura 15

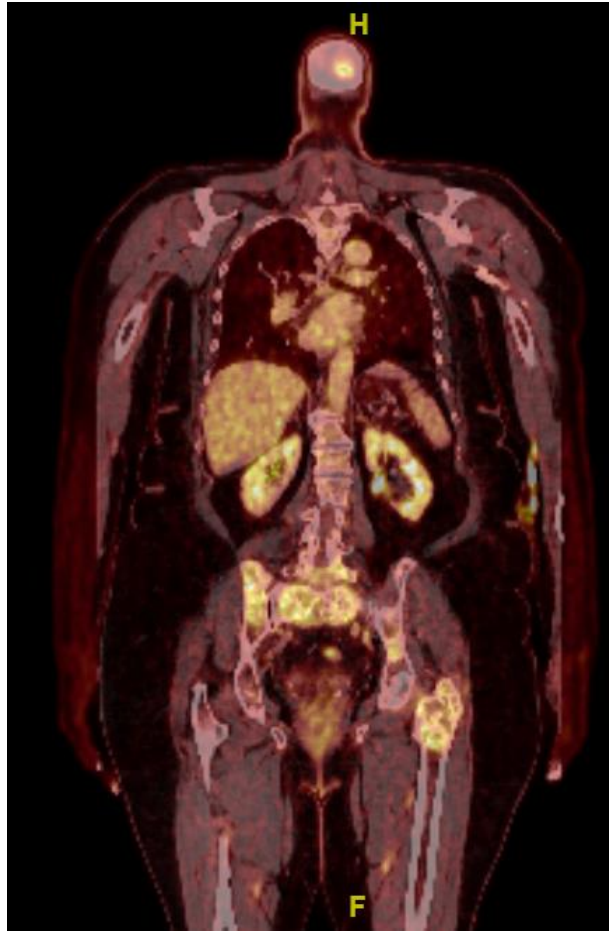


PET-SCAN (septiembre 2022):

Figura 16



Figura 17



HISTOPATOLOGIA (Revaloración laminillas histológicas): Correspondiente a figura 8

Cilindros tisulares constituidos por abundante material fibrino-hemático, médula ósea y fragmentos de una tumoración vascular con presencia de trabéculas de hueso reticular neoformado en la periferia. La lesión está constituida por estructuras vasculares congestivas, de diferentes tamaños, algunas dilatadas, otras con una luz de pequeño diámetro, que presentan pared fina y están revestidas por células endoteliales sin evidencia de atipia citológica. Se disponen sobre un estroma fibroso laxo. No se identifican figuras de mitosis ni signos de necrosis.

Se realizó estudio inmunohistoquímico en el que las células endoteliales muestran expresión de CD31, son negativas para CKAE1/AE3 y tienen un índice de proliferación celular (Ki67) del 1-2%. Con la actina de músculo liso se pone en evidencia una capa de pericitos rodeando la mayoría de las estructuras vasculares.

TAC ÓSEO MULTIPLE (octubre 2022):

Figura 19

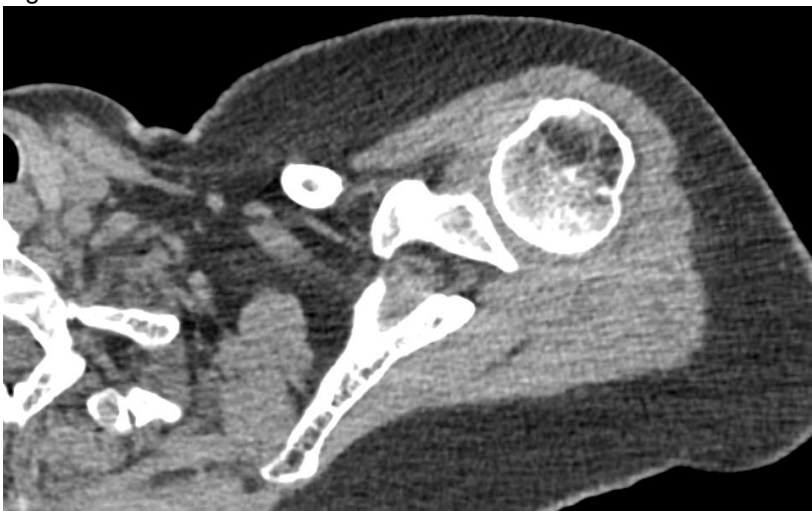


Figura 20

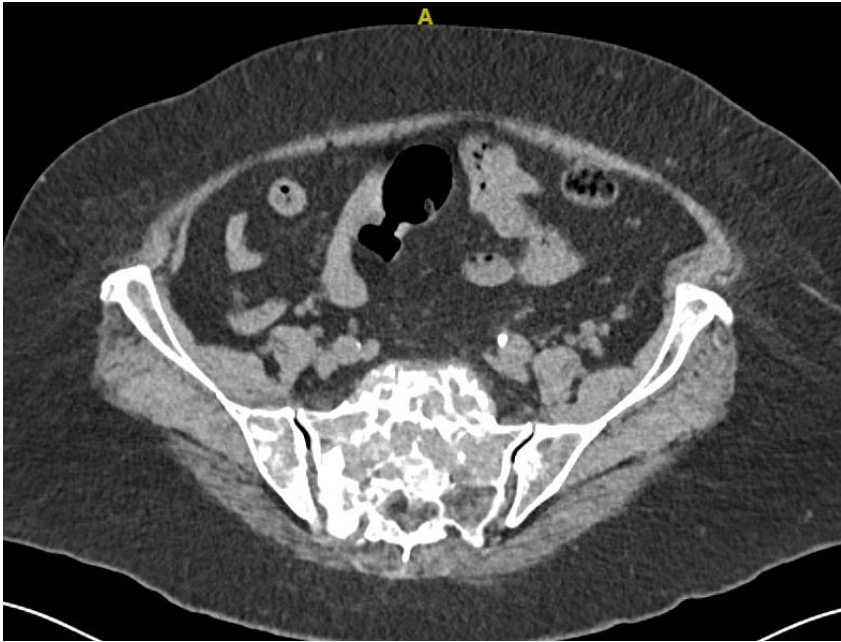


Figura 21



PREGUNTAS:

1. ¿Estás de acuerdo con la orientación diagnóstica de displasia fibrosa?
 - 1.1 ¿Consideras que los datos clínicos, imágenes y estudio anatomopatológico podrían corresponder con otro diagnóstico?
2. ¿Solicitarías otras exploraciones complementarias?