

## DISPLAZIA FIBROASĂ MONOSTICĂ: ASPECTE MEDICOBIOLOGICE, CLINICE ȘI DE TRATAMENT

Ion MARIN<sup>1</sup>, Nicolae CAPROȘ<sup>1</sup>, Ion BACIU<sup>2</sup>,  
Vera VUCOLOVA<sup>2</sup>, Vasile STARȚUN<sup>2</sup>, Lilia SPÎNU<sup>2</sup>,  
Andrei MORARU<sup>1</sup>, Victor DMITRIENCO<sup>2</sup>,  
<sup>1</sup>USMF N. Testemițanu  
<sup>2</sup>Spitalul Clinic de Traumatologie și Ortopedie

### Summary

#### *Monostotic fibrous dysplasia: medicobiological and clinical aspects and treatment*

*A lot of 149 patients affected by monostotic fibrous dysplasia were treated surgically (1962-2012). The postoperative complications were analyzed, the outcomes of treatment cleared up and final recovery for a long time.*

**Keywords:** *monostotic fibrous dysplasia, treatment.*

### Резюме

#### *Монооссальная фиброзная дисплазия: медико-биологические, клинические и лечебные аспекты*

*Представлены результаты хирургического лечения 149 пациентов, перенесших монооссальную фиброзную дисплазию. Анализированы послеоперационные осложнения, освещены исходы лечения и реабилитации.*

**Ключевые слова:** *монооссальная фиброзная дисплазия, лечение.*

### Introducere

Displazia fibroasă inițial a fost studiată și descrisă în anul 1924, de V. Braițev, cu denumirea de *osteodistrofie fibroasă localizată* [18]. Ulterior, L. Lichtenstein și H. Jaffe, în anul 1942 [6], i-au dat denumirea de *displazie fibroasă*, divizând-o în monostică și poliostică; numire susținută de majoritatea autorilor [1, 3, 4, 6, 8, 10, 14-17, 20-25]. Din punct de vedere morfologic, ambele forme sunt identice, însă clinic și radiologic au specific diferit și se prezintă prin patologii nosologice de sine stătătoare.

Această maladie este de origine congenitală, manifestată ca o anomalie embrionară de dezvoltare a oaselor în aspect genetic: perturbări ale procesului de osteogeneză mezenchimală în zonele de osificare primară. Are însușiri osteogenetice și pseudotumorale, determinându-i pe mulți autori s-o considere formațiune displazică cu particularități tumorale [9, 10, 12, 17, 19, 20, 21, 24, 26]. A fost inclusă în *Clasificarea histologică a tumorilor osoase*, elaborată sub egida OMS în anul 1972, revăzută ulterior și reeditată în 1993 și 2009 [1, 8, 9, 10]. Manifestările clinice apar la diferite vârste, preponderent la copii și adolescenți [4, 12], însă deseori se depistează și la maturi, fără mare diferență între sexul masculin și cel feminin [3, 12, 24]. Spre maturizarea afecțiilor, activitatea procesului de destrucțiune în oase scade [6, 23, 25].

Pe parcursul dezvoltării acestei maladii, apar dureri surde în regiunile afectate, diformități în aparatul locomotor, fracturi patologice și chiar semne de malignizare [17, 23]. Boala evoluează lent, timp îndelungat, nu rar asimptomatic în debut. Focarele patologice conțin țesut fibros de culoare albicioasă, pe alocuri roză, densoelastic, asemănător cu consistența cauciucului; se detașează ușor de pereții osului afectat [12, 27]. Acest substrat morfologic în dinamică umple canalul medular al oaselor tubulare, canalele intertisulare ale oaselor plate, distrugând în vector de centrifugă spre periferie stratul osos compact sau spongios, în consecință formându-se cavități litice, diferite după formă și dimensiuni. Corticala osului afectat devine erozată, apar zone chistice. Integritatea periostului se păstrează. Microscopic se determină celule histofibroblastice lipsite de mitoze, fibre de colagen, elemente de țesut osteoid, pe alocuri celule gigante polinucleate, osteoblaste anormale; trabecule de os nou, slab calcinat primar, insuficient dezvoltat. Trabeculele sunt neregulat împrăștiate prin țesutul fibros [1, 8, 19].

De regulă, sunt afectate diferite oase, însă mai frecvent în variate proporții sunt afectate solitar: femurul, humerusul, tibia, fibula, radiusul, ulna, oasele bazinului [3, 19, 21]; mai rar – vertebrele, clavicula, oasele craniene [2, 28]; epifizele rămân intacte. Radiologic se determină focare cu "imagini de sticlă mată", conturate variat. Canalul centromedular al oaselor tubulare este lărgit, corticala – subțiată, pe când zonele neafectate ale osului au structură normală [21, 23, 24, 25]. Lipsesc semne de manifestări periostale, care apar, de regulă, în cazul consolidării fracturii patologice și decurge în termeni obișnuiți. Probele biologice ale sângelui, urinei, fosfataza alcalină, Ca/P sunt nemedificate [8, 21, 23]; schimbări au loc numai în cazul fracturilor patologice și, mai ales, în situații de malignizare.

Această maladie trebuie diferențiată de alte nosologii: condrom, fibrom condromixoid, chist osos solitar, chist osos anevrismal, osteoclastom, granulom eozinofil, echinococoză osoasă, metastaze tumorale etc. [8, 12, 23]. Erori pot fi comise mai frecvent în cazurile în care se pune accentul numai pe rezultatul investigației histologice a pieselor de rezecție de la bolnavii afectați de chist osos solitar, complicat cu fractură patologică, în perioada de consolidare.

Tratamentul pacienților afectați de displazie fibroasă monostică (DFM), de regulă, este chirurgical [11]: înlăturarea focarului patologic în limitele osului intact și osteoplastia

defectului restant cu alogrefe corticale [13, 20, 23]. În acest scop se folosesc diferite tipuri de rezecție: marginală, parietală intracavitară, segmentară, rar chiuretajul, deoarece după aceasta apar recidive. La necesitate, se efectuează variate osteotomii de corectare a axului osului deformat și osteosinteza fragmentelor, cu fixare internă [14].

Unii autori consideră că la copii intervențiile chirurgicale trebuie efectuate radical, pentru a evita ulterior recidiva bolii. Chiuretajul focarului în cauză aceștia îl admit numai la adulți [12]. Rezecția extremității articulare sau amputația pot fi aplicate exclusiv în cazuri excepționale – malignizarea procesului patologic, distrugerea totală a segmentului afectat.

### Material și metode

Experiența noastră (1962-2012) cuprinde studiul a 149 de pacienți (copii și adolescenți – 128, maturi – 21), la care clinic și histologic s-a confirmat DFM. În 84 (56,4%) de cazuri, pe parcurs au avut loc fracturi patologice. Erau afectate: clavicula – 2 pacienți, osul humeral – 65, radial – 3, ulnar – 2, femural – 55, tibial – 17, fibular – 4, calcanean – 1 caz. La 133 de bolnavi s-a efectuat înlăturarea focarului patologic prin rezecții marginală și parietală intracavitară, la 16 – prin rezecție segmentară. Defectul restant în 146 de cazuri s-a substituit cu alogrefe corticale osoase, la 2 pacienți s-a folosit combinare de auto- și alogrefe, iar într-un caz – numai cu autogrefă. Toate piesele de rezecție au fost investigate și studiate în departamentul morfopatologic al SCTO, iar la necesitate – la Institutul Oncologic Republican. În perioada postoperatorie și la distanță, la 9 pacienți au avut loc diferite complicații: supurație în plagă (1), fracturi de alogrefă (3), pseudartroză între extremitatea distală a alogrefei cu osul recipient (1), recidiva procesului patologic (4). Dintre aceștia, 6 pacienți au fost reoperați (inclusiv toți cei cu recidivă), 3 fiind tratați conservator. Rezultatele finale – recuperare deplină.

### Prezentare de caz

Pacientul D., 16 ani, internat în clinică pe fond de DFM la diafiza medie și cea proximală a osului humeral pe dreapta; fractură patologică în consolidare (figura 1).

S-a efectuat (I. Marin) rezecție marginală și parietală intracavitară a osului afectat și substituirea defectului restant cu alogrefe corticale scindate (figura 2). Țesutul fibros era integral, de consistență denso-elastică, s-a detașat ușor de pereții osului, fiind înlăturat în întregime (figura 3). Analiza macroscopică și cea histologică (figura 4) au constatat displazie fibroasă.



Fig. 1. Fractură patologică în consolidare



Fig. 2. Alogrefe corticale scindate

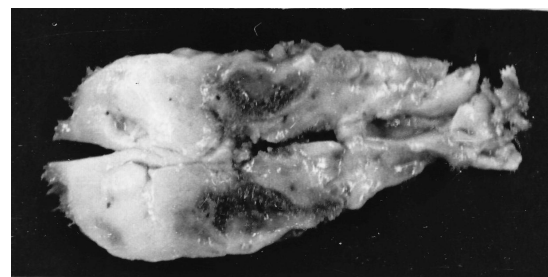
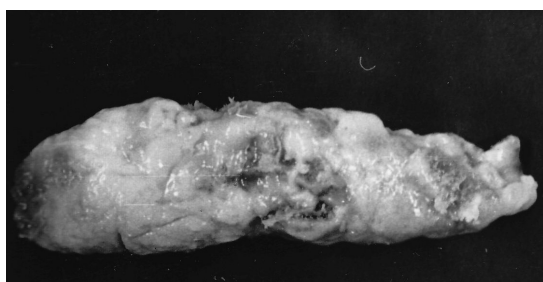


Fig. 3. Micropreparatul integru și cel disecat

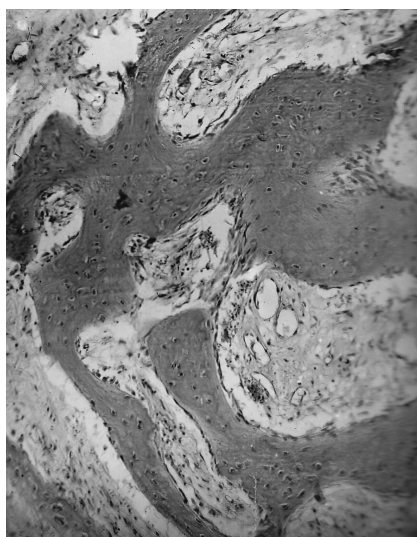


Fig. 4. Aspect microscopic, colorație HE, x 100



Fig. 5. Radiograma peste 7 ani de la operație

Imobilizarea postoperatorie a fost efectuată prin aparat ghipsat de tip toraco-brahial. Peste 7 ani de la operație (figura 5) – însănătoșire și recuperare deplină; lucrează în calitate de șofer.

### Discuții

Displazia fibroasă monostică și cea poliostică sunt prezentate în literatura de specialitate și în *Clasificarea internațională a tumorilor osoase* ca o formă nosologică unică (concept bazat pe identitatea morfologică a ambelor forme). Însă particularitățile medicobiologice și clinicoradiologice diferă [2, 4, 7, 19], ceea ce exprimă diversitatea acestor patologii care, în viziunea noastră, sunt două maladii pseudotumorale de sine stătătoare: una solitară, iar alta – sistemică. Nu întâmplător L. Lichtenstein (morfopatolog), încă în anul 1938 [5], a publicat articolul *Polyostotic fibrous dysplasia*, nepomenind de forma monostică. Și numai în anul 1942 vorbește despre ambele forme, unite într-o singură nosologie. Această patologie se întâlnește nu atât rar, însă până în prezent persistă probleme de diagnostic și tratament, de interpretare neadekvată. Diferite clinici de oncologie osteoarticulară dispun de o experiență impunătoare în acest domeniu, publicând valoroase articole și monografii bazate pe studii științifico-practice ale ambelor forme. Este impresionant numărul pacienților afectați de DFM – 288, din care copii și adolescenți – 173 [3]; 144 – în vârstă de la 1 an și 2 luni până la 57 de ani [23]; 58 de copii între 3,5 luni și 16 ani [21] etc. Însă date și discuții despre particularitățile controversate, manifestările morfopatologice și clinico-radiologice nu sunt prezentate.

Investigările noastre au demonstrat că în cazurile poliostice, după înlăturarea unui focar patologic și aloplastia defectului restant cu grefe corticale osoase urmează stoparea evoluției procesului patologic în

focarele neatins chirurgical și osificarea lor. Recidive nu au loc, fenomen ce nu se întâmplă în cazurile cu autogrefare [7], observat și de alți autori [20, 21]. La pacienții afectați de DFM acest fenomen nu are loc, iar recidiva procesului patologic persistă, în pofida aloplastiei osoase a defectului restant – situație confirmată de noi în clinică. Prin urmare, rămâne actuală necesitatea prelungirii studiilor în această direcție la nivel pluridisciplinar.

### Concluzii

1. Displazia fibroasă monostică este o patologie pseudotumorală de sine stătătoare, care are particularități medicobiologice și clinice specifice.

2. Tratamentul DFM este cel chirurgical: înlăturarea focarului patologic și aloplastia defectului restant cu grefe osoase corticale.

3. Pacienții afectați de această maladie necesită supraveghere în dispensar, în instituțiile medicale teritoriale, iar la indicații speciale – în instituții medicale specializate în oncoortopedie.

### Bibliografie

1. Antonescu D. M., Pop D. M. *Elemente de Patologie osteoarticulară*. București: Teora, 2000, p. 76-78.
2. Atarraf K., Arroud M., Afifi M. A. *Fibrous Dysplasia of Jaffe-Lichtenstein disease of the clavicle: report of a case*. In: The Pan African Medical Journal, 2012; nr. 12, p. 22.
3. Dominok G. W., Knoch H-G. *Knochengeschwülste und geschwulstähnliche Knochenkrankungen*. Veb Gustav Fischer Verlag Jena, 1971, p. 267-276.
4. Hantjissalatas S. G. *Investigații anatomo-patologice în tumorile osoase*. București, 1995; p. 61.
5. Lichtenstein L. *Polyostotic fibrous dysplasia*. In: Arch. Surg., 1938; nr. 36(5), p. 874-898.
6. Lichtenstein L., Jaffe H. *Fibrous dysplasia of bone*. In: Arch. Path., 1942; nr. 33, p. 777-816.
7. Marin I. *Aloplastia osoasă în tratamentul osteodisplaziei fibroase poliostice stopează evoluția procesului patologic și contribuie la osificarea focarelor neintervenite chirurgical*. In: Arta Medica, 2011; nr. 4 (47), p. 45-49.
8. Pană I., Voinea A., Roventă N., Filipescu G., Gorun N., Vladireanu M. *Tumorile osului*. București, 1989, p. 185-191.
9. Schajowicz F., Ackerman L., Sissons H., Sobin L., Torloni H. *Histological Typing of bone tumours*. World Health Organization, Geneva, 1972, p. 49-50.
10. Schajowicz F., Sissons H. A., Sobin L.H. *The WHO Histologic Classification of Bone Tumors. A commentary of the Second Edition*. In: Cancer, 1995; nr. 75 (5), p. 1208-1214.
11. Stanton R. P., Ippolito E., Springfield D., Lindaman L., Wientroub S., Leet A. *The surgical management of fibrous dysplasia of bone*. In: Orphanet Journal of Rare Diseases, 2012, 7 suppl., 1:Sl.
12. Stănculescu D., Orban H. O. *Tumorile aparatului locomotor*. București, p. 70-74.
13. Tomasik P., Spindel J., Miszczyk L., Chrobok A., Koczy B., Widuchowski J., Mrozc T., Matysiakiewicz J., Pilecki B. *Surgical treatment of dysplasia fibrosa and defectus*

- fibrosus with bone allografts*. In: Orthop. Traumatol. Rehabil., 2010; nr. 12(1), p. 58-66.
14. Tong Z. C., Wang K. Z., Jiao N., Yang T.M., Zhang W., Chen B. *Surgical tratemtn of fibrous dysplasia in proximal femur*. In: Zhogguo Gu Shang, 2011; nr. 24 (4), p. 345-348.
  15. Traibi A., El Oueriachi F., El Hammoumi M., Al Bouzidi A., Kabiri H. *Monostotic fibrous displasia of the ribs*. In: Interactive Cardiovascular et Thoracic Surgery, 2012; nr. 14 (1), p. 41-43.
  16. Van Caulaert M. A., Mailleux P. *Fibrous dysplasia*. In: Jbr-Btr: Organe de la Societé Rouale Belge de Radiologie. 2013; nr. 96(1), p. 39.
  17. Wirth T. *Fibrous Dysplasia*. In: Ortopade, 2012; nr. 41(12), p. 993-1006.
  18. Брайцев В.Р. *Фиброзная остеодистрофия*. Москва: Медгиз, 1947, с. 15-27.
  19. Виноградова Т. П. *Опухоли костей*. Москва: Медицина, 1973, с. 247-270.
  20. Волков М. В. *Болезни костей у детей*. Москва: Медицина, 1985, с. 212-227.
  21. Волков М. В., Самойлова Л.И. *Фиброзная остеодисплазия*. Москва: Медицина, 1973, 163 с.
  22. Зацепин С.Т. *Костная патология взрослых*. Москва: Медицина, 2001, с. 198-212.
  23. Корж А. А., Моисеева К. Н., Панков Е. Я. *Фиброзная дисплазия костной ткани*. Киев: Здоров'я, 1971, 124 с.
  24. Лагунова И.Г. *Опухоли скелета*. Москва: Медгиз, 1962, с. 296-309.
  25. Рейпберг С. А. *Рентгенодиагностика заболеваний костей и суставов*. Москва: Медицина, 1964, с. 351-358.
  26. Русаков А. В. *Патологическая анатомия болезней костной системы*. Москва: Медгиз, 1959, с. 382-386.
  27. Цыпкин Б.Н. *Клиника, диагностика и лечение костных опухолей*. Минск, 1961, с. 116-124.
  28. Чаклин В.Д. *Опухоли костей и суставов*. Москва: Медицина, 1974, с. 72-76.

**Ion Marin**, d.h.m., profesor universitar,  
Catedra Ortopedie și Tramatologie  
Tel.: 022791043, 022244405

