

Luz en la oscuridad: Tumores inductores de osteomalacia, ¿cómo encontrarlos?

Muñoz R.², Barahona D.¹, González P.¹, Trejo P.³, Radic N.²

⁽¹⁾ Departamento de Imágenes Clínica Alemana de Santiago – Universidad del Desarrollo

⁽²⁾ Residente de Radiología Clínica Alemana de Santiago – Universidad del Desarrollo

⁽³⁾ Departamento de Endocrinología Clínica Alemana de Santiago – Universidad del Desarrollo

INTRODUCCIÓN

La osteomalacia inducida por tumor (OIT) constituye un síndrome paraneoplásico raro causado por tumores mesenquimales que secretan factor de crecimiento de fibroblastos (FGF-23), molécula que altera los mecanismos de homeostasis del fósforo, ocasionando osteomalacia y sus consecuentes complicaciones. Estos tumores pueden desarrollarse en huesos o tejidos blandos, siendo su localización impredecible. Los pacientes afectados pueden presentar síntomas variables, desde dolor óseo hasta fracturas por estrés. El diagnóstico suele retrasarse por desconocimiento de esta entidad, sin embargo, una vez realizado, la resección tumoral suele ser curativa, con una mejora significativa en la calidad de vida y mineralización ósea postoperatoria.

OBJETIVO:

Ilustrar, a través de tres casos clínicos de OIT, la importancia y hallazgos de la evaluación imagenológica para su sospecha, localización y diagnóstico.

CASO 1

Paciente de 52 años en seguimiento de larga data por equipo de medicina física con diagnóstico de dolor miofascial, la cual presenta múltiples fracturas costales en estudio radiográfico, sin historia de trauma (Fig 1A). En exámenes de laboratorio destaca acentuada hipofosfatemia y en la evaluación clínica un nódulo palpable en brazo izquierdo. Se solicita densitometría ósea (DMO) y ecografía de partes blandas; DMO confirma osteoporosis y ecografía reporta nódulo en tejido subcutáneo en brazo izquierdo (Fig 4). Se realiza Ga68-DOTATATE PET/CT localizando lesión hipercaptante descrita en ecografía.

CASO 2

Paciente de 59 años con antecedente de múltiples fracturas por estrés (Fig 1B-C). Estudio complementario con cintigrafía ósea muestra múltiples focos de actividad osteoblástica de probable origen postraumático (Fig 2). En estudios de laboratorio muestra alteraciones sospechosas de OIT por lo que se solicita Ga68-DOTATATE PET/CT el cual localiza lesión hipercaptante en tejido celular subcutáneo inguinal izquierdo (Fig.7). Se realiza ecografía para delimitación local, la cual muestra hallazgos similares al caso anterior (Fig 5).

CASO 3

Paciente de 67 años con diagnóstico de osteomalacia en tratamiento hace más de 20 años. Acude a oftalmología por molestias orbitarias, destacando exoftalmo derecho al examen físico. Se solicita TC de órbitas que detecta masa fronto-etmoido-nasal derecha con invasión de la órbita, se complementa posteriormente con RM (Fig 6) y se estadifica con F18-FDG PET/CT demostrando moderada captación de la masa, sin diseminación a distancia (Fig 8).

RADIOGRAFIA SIMPLE

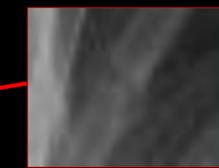
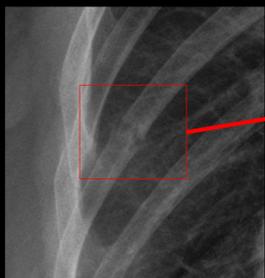


Fig 1A. RX simple. Fractura costal, sin historia de trauma

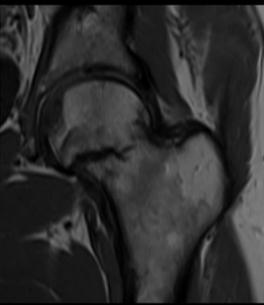


Fig 1B. RX simple; Línea esclerótica en cuello femoral izquierdo.

Fig 1C. RM T1. Imagen de complemento que muestra línea de baja señal en T1 compatible con fractura por estrés.

Fig 2. Cintigrafía ósea, con múltiples focos de actividad osteoblástica, en relación con fracturas múltiples (Flechas)

Usualmente la radiografía (RX) será el primer examen en pacientes sintomáticos. Su principal valor radica en la detección de osteopenia y presencia de fracturas por estrés.

ULTRASONIDO (US)

Las características imagenológicas presentadas en estos casos son similares a las descritas en series radiológicas de esta patología. El principal rol del ultrasonido es la caracterización de lesiones palpables, luego de un examen físico exhaustivo, además de la ubicación en las distintas capas cutáneas en el caso de localización superficial, sirviendo de guía para la resección quirúrgica.

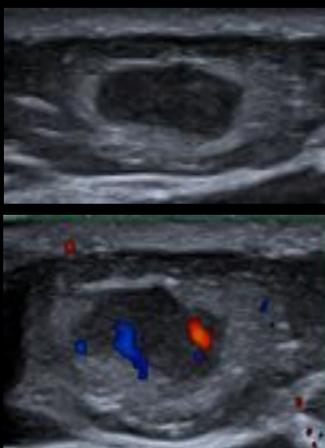


Fig 4. Ecografía de partes blandas, brazo izquierdo. Nódulo vascularizado hipocogénico, homogéneo y de márgenes bien definidos en tejido subcutáneo.

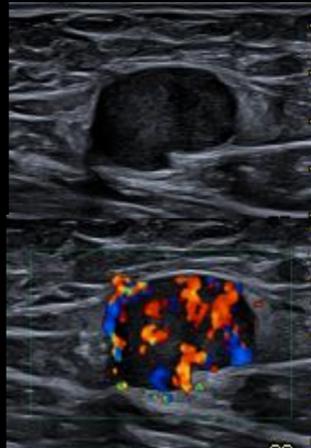


Fig 5. Ecografía de partes blandas, región inguinal izquierda. Nódulo vascularizado, hipocogénico, homogéneo y de márgenes bien definidos en tejido subcutáneo.

RESONANCIA MAGNETICA (RM)

Los tumores fosfatúricos mesenquimales pequeños habitualmente presentan señal T2 hiperintensa homogénea e isoseñal T1 en comparación con el músculo, pero aquellos de mayor tamaño como en nuestro caso, se presentan como tumores de señal T2 heterogénea, con vacíos de señal por estructuras vasculares prominentes; con el uso de contraste, pueden presentar realce homogéneo o heterogéneo, dependiendo de sus características de señal intrínseca.

El principal uso de la RM en estos casos será la caracterización de lesiones profundas, o bien para evaluación anatómica pre-operatoria.

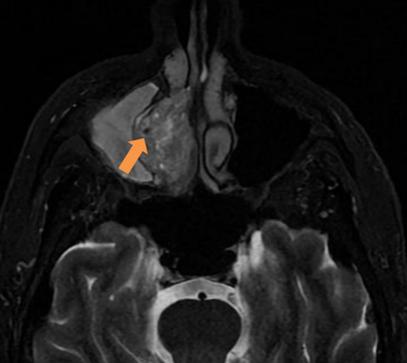


Fig 6A. RM T2 STIR. Lesión de intensidad de señal heterogénea intermedia/alta en fosa nasal derecha. Destacan pequeños focos de vacío de señal (Flecha)

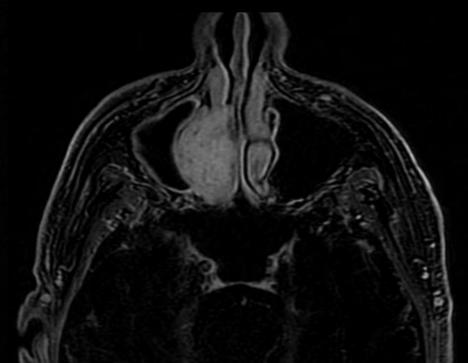


Fig 6B. RM T1 GD con sustracción que demuestra impregnación homogénea de la lesión.

PET-CT

Varios estudios de medicina nuclear han sido utilizados para localizar los tumores mesenquimales, siendo el recomendado por su mayor sensibilidad el PET-CT con análogos de somatostatina (DOTATATE Ga-68 u otros), si bien el estudio con FDG-F18 también es capaz de detectarlos, la sobreexpresión de receptores de somatostatina de estos tumores favorece un mayor nivel de captación en comparación con el fondo.

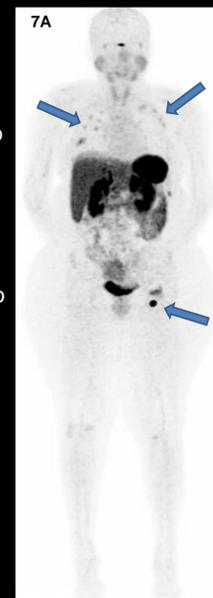


Fig 7. PET/CT Ga-68 DOTATATE. Lesión hipercaptante inguinal izquierda y múltiples fracturas costales levemente hipercaptantes.



Fig 8. PET/CT F18-FDG. Lesión moderadamente hipermetabólica fronto-etmoido-nasal derecha

Otra característica favorable del estudio de PET/CT es la evaluación en un solo momento del cuerpo completo, siendo de gran utilidad en la búsqueda de estos tumores de localización incierta.

En PET/CT con análogos de somatostatina estas lesiones muestran intensa captación del trazador, permitiendo localizarlas ante la sospecha clínica de OIT.

Dada la historia clínica y hallazgos imagenológicos compatibles, se determinó en los 3 pacientes resección quirúrgica de las lesiones tumorales, las cuales fueron realizadas sin incidentes.

En todos los casos se confirmó histológicamente el diagnóstico de **tumor mesenquimal fosfatúrico**.

En los primeros dos casos la cirugía fue curativa, con normalización de la mineralización ósea y niveles de fósforo en sangre, así como también cese de la sintomatología.

En el tercer caso, sin embargo, no se lograron márgenes negativos dado la compleja ubicación de la lesión, decidiéndose tratamiento farmacológico complementario.

CONCLUSIONES

El conocimiento de esta entidad y la colaboración multidisciplinaria entre radiólogos, médicos nucleares y endocrinólogos es crucial en la sospecha, diagnóstico y manejo exitoso de esta rara enfermedad.

BIBLIOGRAFÍA

