

# DISPLASIA FIBROSA DE COSTELA

## FIBROUS DYSPLASIA OF THE RIB

LAUREN IZABEL MEDEIROS COUTO, LUIS FERNANDO GUIMARÃES DE AMORIM, MARCOS GIUBERTI SUCENA RASGA, NARCISIO ALVES FAUSTINO JÚNIOR, ROSANE TERESINHA DE SOUZA, MÁRCIO NASSER CUBEL, RAFAEL CUBEL ZURIAGA JÚNIOR

### RESUMO

*Apresentar um caso de um paciente feminino, 34 anos, com queixas de dor em ombro esquerdo e hemitórax superior esquerdo, iniciada há um ano. A paciente acreditava que os sintomas estavam associados a um tratamento cirúrgico de luxação acromioclavicular grau V a esquerda, causada por queda de moto, sofrida há 10 anos. Após exames clínicos e exames complementares de imagem, foi diagnosticada displasia fibrosa da quarta costela do hemitórax esquerdo e realizado a ressecção cirúrgica da mesma.*

*DESCRIPTORES: DISPLASIAS ÓSSEAS; DISPLASIA FIBROSA DA COSTELA.*

### ABSTRACT

*To present a case of a female patient, 34 years old, with complaints of left shoulder pain and upper left hemithorax, started one year ago. The patient believed that this symptom was associated with a surgical treatment of left acromioclavicular dislocation, caused by motorcycle crash, suffered 10 years ago. After clinical examinations and complementary imaging examinations, fibrous dysplasia of the fourth rib of the left hemithorax was diagnosed and surgical resection of the fourth rib was performed.*

*KEYWORDS: BONE DYSPLASIA; FIBROUS DYSPLASIA OF RIB.*

### INTRODUÇÃO

A displasia fibrosa óssea é uma doença de etiologia desconhecida, congênita e não hereditária. Com alteração na proliferação do tecido fibroso na região medular de ossos longos, pelve e crânio, causando lesões insuflativa, osteolíticas, com afinamento cortical aumentando o risco de fraturas patológicas<sup>1-6</sup>. De caráter benigno e recidivante, classificado como pseudotumor. Mais comum entre a segunda e terceira década de vida<sup>6</sup>. Apresentando em duas formas: monostótica e poliostótica.

A displasia fibrosa monostótica, acometimento de um só osso, é de etiologia ainda desconhecida. Representa cerca de 2,5% de todos os tumores ósseos e 7,5% dos tumores ósseos benignos<sup>5,6</sup>. Por se tratar de defeito congênito da modelagem óssea, é mais frequentemente em crianças e adolescentes, podendo estabilizar o seu crescimento após a puberdade. O objetivo desse trabalho é descrever um caso de displasia fibrosa de costela, que foi necessário na idade adulta, realizando a dissecação cirúrgica por motivo de fratura patológica recidivante.

### RELATO DO CASO

Paciente feminino de 34 anos, sem doenças prévias, com queixas de dor em ombro esquerdo e hemitórax superior esquerdo, iniciada há um ano. A paciente acreditava que tal sintomatologia estava associada a um tratamento cirúrgico de luxação acromioclavicular grau V a esquerda, causada por queda de moto, sofrida há 12 anos.

História de dor aguda há 08 meses, após esforço físico com carga de aproximadamente 40 quilos, apresentando melhora da dor após quatro semanas, fez uso de analgésico e anti-inflamatórios, repetindo o quadro algíco após novo esforço com carga de 10 quilos há três meses, com melhora após 04 semanas, sendo última queixa após espirro seguido de dor súbita. Ao exame físico, dor a palpação na região do arco costal superior esquerdo, dor a inspiração forçada e mobilização do membro superior esquerdo. Realizado imagem radiográfica no mesmo dia, que evidenciou imagem com lesão expansiva insuflativa comprometendo o quarto arco costal esquerdo com perda da continuidade óssea sugestiva de fratura patológica. O estudo com tomografia do

tórax mostrou a lesão expansiva insuflativa comprometendo o quarto arco costal esquerdo que impregna com 20 HU pelo contraste, como imagem que sugere fratura patológica associada (figura 1).



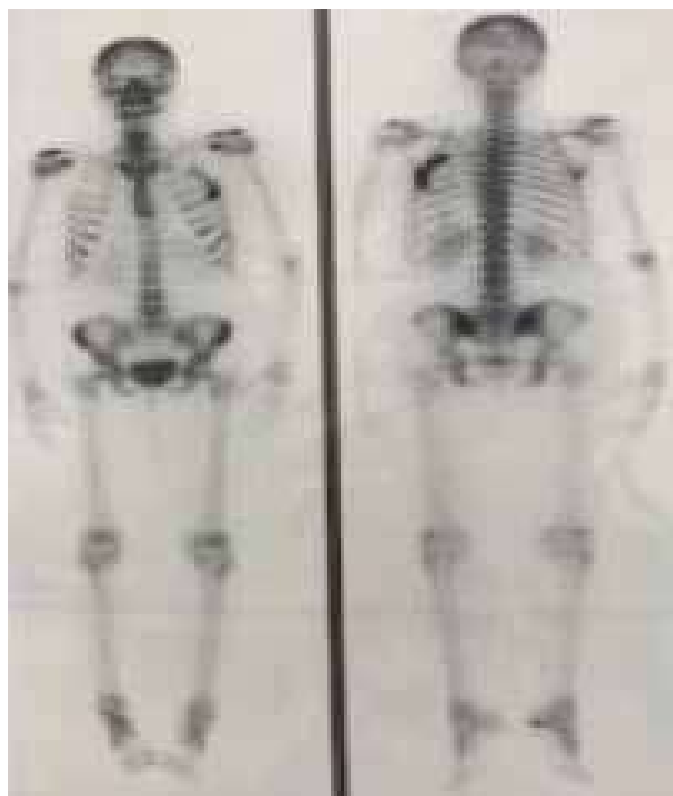
**Figura 1** – Radiografia em ântero-posterior do tórax (A) e tomografia computadorizada corte transversal (B), evidenciam lesão osteolítica, insuflativa no quarto arco costal a esquerda.

Já o estudo com ressonância magnética do tórax mostrou presença de lesão óssea com aspecto discretamente insuflante localizada no quarto arco costal esquerdo medindo aproximadamente 10,0 cm em seu maior eixo longitudinal e cerca de 4,3 cm no plano axial. Esta lesão apresenta sinais heterogêneos predominantemente hipointensos em T1 e com área hiperintensas em T2 apresentando impregnação irregular pelo gadolínio endovenoso com padrão predominantemente periférico. Estudo com cintilografia óssea com fluxo, mostrou áreas focais de hipercaptação do radiofármaco em grau acentuado, de forma heterogênea, na porção pósterio-lateral do 4º arco costal esquerdo (figura 2).

A hipótese diagnóstica realizada foi de displasia fibrosa monostótica do quarto arco costal esquerdo, posteriormente confirmada com a biópsia após ressecção cirúrgica do 4º arco costal esquerdo (figura 3). O resultado do anatomopatológico de dois segmentos de arco costal, medindo 6,0x1,8cm e 14,0x2,2cm. A superfície externa é cinzento-clara e apresenta áreas de abaulamento. Aos cortes, o tecido ósseo, nas áreas de abaulamento cortical mostra-se pardacento e firme com áreas de consistência amolecida, e áreas de cistificação, a maior com cerca de 2,5cm de diâmetro. Interpretação: displasia fibrosa com áreas de cistificação, confirmado, sem malignidade. Não houve recidiva da lesão em dez anos.

## DISCUSSÃO

A displasia fibrosa é um pseudotumor que pode envolver um (monostótica) ou mais ossos (poliostótica). Podendo se apresentar com alterações cutâneas e endocrinológica como na síndrome de McCune- Albright<sup>1,2,4</sup>. A história natural da lesão depende de como se apresenta, dor como o principal sintoma,



**Figura 2** – Ressonância magnética do tórax corte axial em T2 (A) e cintilografia óssea do corpo total (B), evidenciando lesão monostótica em quarto arco costal esquerdo, com hiperssinal.

assintomática, com deformidade óssea, fraturas, alterações funcionais, estéticas e degeneração maligna<sup>4</sup>. A forma monostótica ocorre com maior predileção nos ossos longos como fêmur, tíbia e costelas e podendo acometer também pelve e crânio.



**Figura 3 – Peça macroscópica da ressecção cirúrgica da costela evidenciando lesão displásica e cística, insuflativa.**

Radiograficamente, as lesões nos ossos longos acometem a metáfise com a insuflação do canal intramedular e afinamento do córtex com aparência “esmerilhada”, porém a extensão do tecido fibroso, as alterações displásicas no osso, o grau de calcificação, os achados podem variar de esclerótica à radiolucente<sup>3</sup>.

As alterações radiológicas que sugerem malignidade incluem regiões líticas em zonas anteriormente mineralizadas, calcificação intralesional, reação periosteal, rompimento da cortical e crescimento de massa tumoral em partes moles<sup>2,4</sup>. O diagnóstico diferencial inclui a doença de Paget, cistos ósseos solitários, cisto ósseo aneurismático, encondroma, adamantinoma, osteossarcoma intramedular de baixo grau, osteofibrodisplasia e tumor de células gigantes<sup>3,4</sup>.

A transformação maligna ocorre com rápida expansão óssea, em cerca de 0,5% dos pacientes com displasia fibrosa monostótica e 4% em pessoas portadoras da síndrome de McCune Albright<sup>1,2</sup>, sendo o mais comum o osteossarcoma<sup>4</sup>.

O tratamento conservador da displasia fibrosa se realiza em lesões assintomáticas e estáveis, podendo ser realizado com bisfosfonatos endovenosos. A cirurgia está indicada para biópsia de confirmação, falha do tratamento conservador, correção de deformidades, na profilaxia de malignização e eliminar lesões sintomáticas<sup>1,4</sup>. No relato de caso descrito a paciente na idade adulta com episódios repetitivos de fratura patológica da quarta costela esquerda ocasionada por displasia fibrosa monostótica, relacionado ao esforço físico de pequena intensidade, sendo necessário ressecção cirúrgica para evitar novos episódios e alívio da dor.

## REFERÊNCIAS

1. DiCaprio MR, Enneking WF. Fibrous dysplasia. Pathophysiology, evaluation, and treatment. *J Bone Joint Surg Am.* 2005; 87(8): 1848-64.
2. Resnick D, Kyriakos M, Greenway GD. Tumors and tumor like lesions of bone: imaging and pathology of specific lesions. In: Resnick D, Kransdorf MJ, editors. *Diagnosis of bone disorders*. Philadelphia: WB Saunders Company; 2002.
3. Fitzpatrick KA, Taljanovic MS, Speer DP, Graham AR, Jacobson JA, Barnes GR, et al. Imaging findings of fibrous dysplasia with histopathologic and intraoperative correlation. *Am J Roentgenol.* 2004;182(6):1389-98.
4. Batista KT, Araujo HJ, Schwartzman UP. Displasia fibrosa monostótica em metacarpo: relato de caso. *Rev Bras Ortopedia.* 2016;51(6):730-4.

5. Alves AL, Canavarros F, Viela DAS, Granato L, Próspero JD. Displasia Fibrosa: relato de três casos. *Rev Bras Otorrinolaringol.* 2002; 68(2): 288-92.
6. Paranaíba RM, Camargo FL, Rosenzweig MQ, Santos LGDF, Oliveira LG, Moraes FB. Tratamento da displasia fibrosa poliestótica com ácido zoledrônico: Relato de caso. *Rev. Bras de Doenças Osteometabólicas.* 2016; 10(1): 30-3.