

# Osteomalacia Oncogénica secundaria a tumor en el fémur proximal productor de FGF-23.

## Caso clínico y revisión de la literatura.

Torruella M, Companys R, Ovejero D, Martínez S. Hospital del Mar, Barcelona.

**Objetivos** Descripción de un caso de osteomalacia oncológica por tumor en fémur proximal y revisión bibliográfica de esta entidad rara, con incidencia en España desconocida.

**Material y Método** Hombre sin antecedentes relevantes que a los 45 años inicia dolor músculo-esquelético generalizado, fracturas patológicas en ambas clavículas y fémur derecho, que precisa enclavado endomedular. Presenta progresivamente hipofosfatemia con hiperfosfaturia, hipovitaminosis D, hiperparatiroidismo, además de alteraciones esqueléticas compatibles con osteomalacia (Figura 1). El paciente es valorado en múltiples centros a lo largo de los años, y sin un diagnóstico, el único tratamiento que recibe es suplementación de fosfato y calcio a dosis elevadas para mantener unos niveles en rango normal, comportándole una insuficiencia renal secundaria a nefrocalcinosis y nefrolitiasis. El paciente realiza un seguimiento errático, y no es valorado en nuestro centro hasta 2023. El paciente tiene 61 años, persiste con dolor musculoesquelético por el que ya precisa una silla de ruedas por exteriores y dos bastones por interiores. Se realiza un estudio por octreoscan, que evidencia una zona de captación a nivel del fémur proximal derecho (Figura 2), que posteriormente se confirma con una TAC (Figura 3). Se realiza un muestreo venoso, que confirma una concentración de factor de crecimiento de fibroblastos 23 (FGF-23) en la muestra venosa obtenida en la vena circunfleja ilíaca derecha superior respecto a la muestra obtenida a la izquierda (Figura 4). El paciente es valorado por el servicio de Traumatología y se le realiza una exéresis en bloque de la cortical posterolateral del fémur proximal derecho (60x35mm), guiada por escopia intraoperatoria (Figura 5 y Figura 6). El defecto óseo es reemplazado por un aloinjerto de fémur de banco, preparado mediante marquetería y fijado con 2 cerclajes (Figura 7). No hubo incidencias intraoperatorias y el postoperatorio cursó favorablemente. El análisis histológico confirmó la sospecha de tumor mesenquimal fosfatúrico, con márgenes libres . Tras la exéresis, los parámetros analíticos se normalizaron, a excepción de un hiperparatiroidismo terciario que se resolvió a los 6 meses. Actualmente, a los 7 meses post intervención, no precisa suplementos, el dolor ha mejorado, el injerto muestra signos de consolidación (Figura 8) y sólo precisa un bastón para deambular por exteriores.

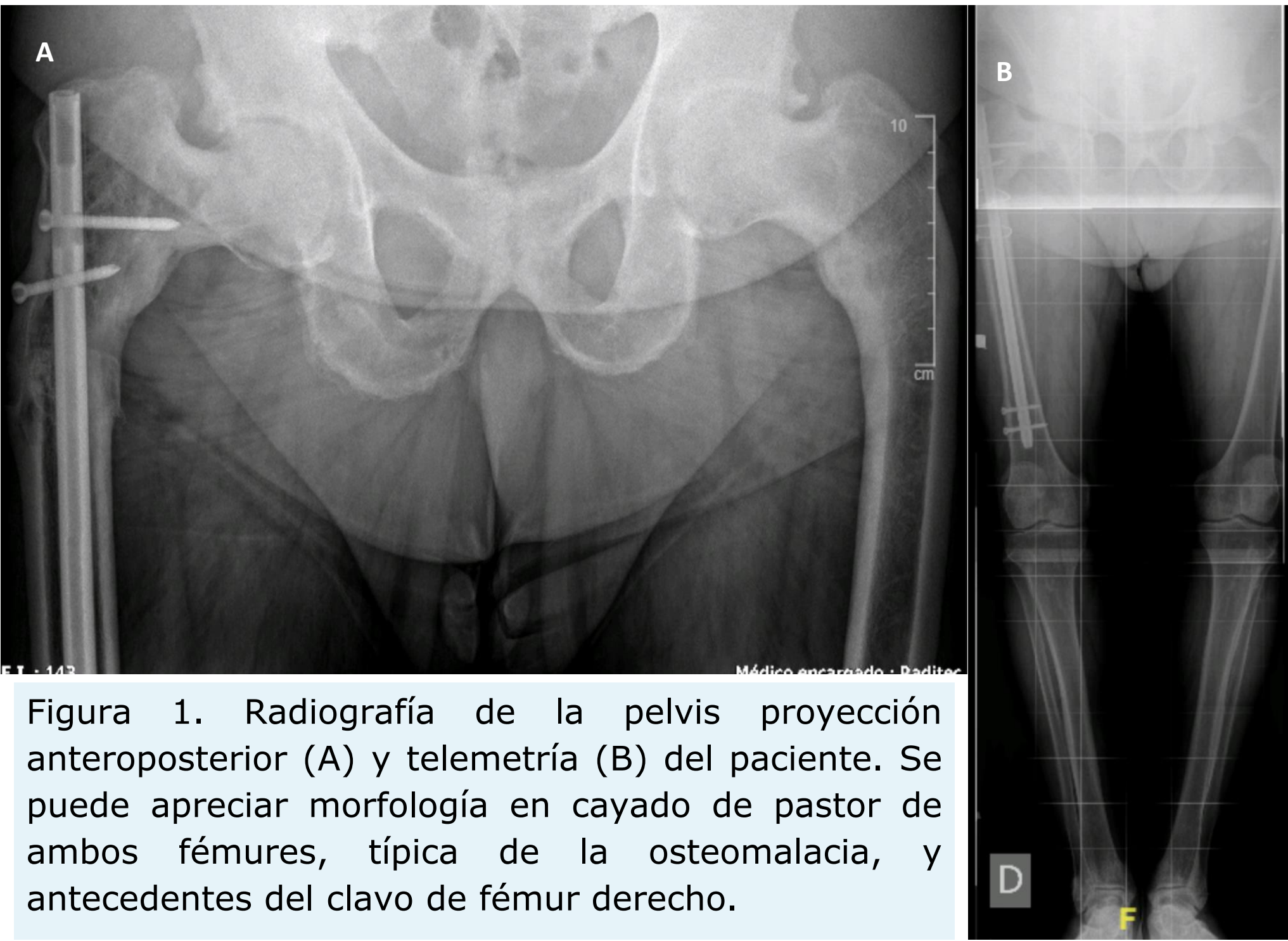


Figura 1. Radiografía de la pelvis proyección anteroposterior (A) y telemetría (B) del paciente. Se puede apreciar morfología en cayado de pastor de ambos fémures, típica de la osteomalacia, y antecedentes del clavo de fémur derecho.

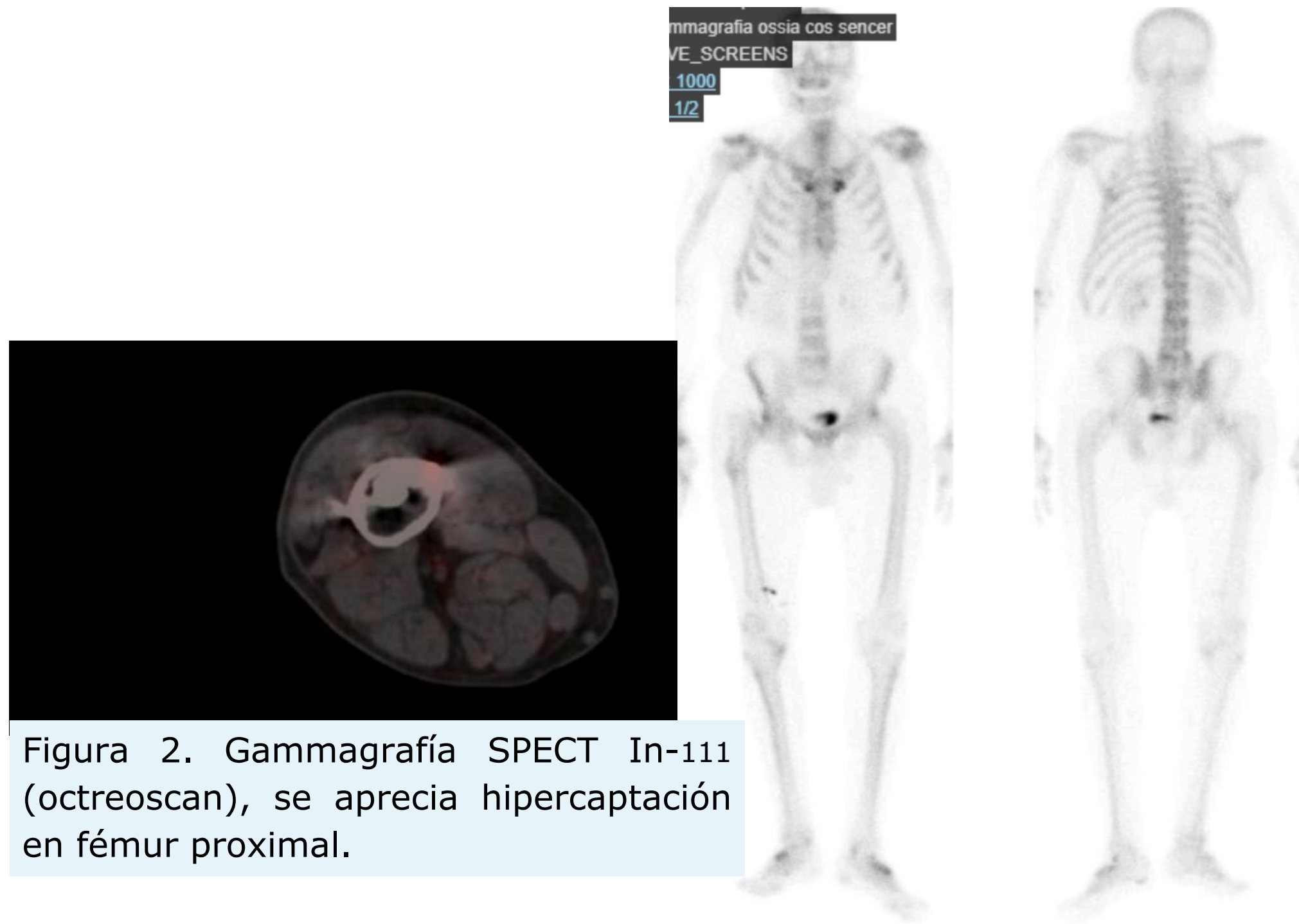


Figura 2. Gammagrafía SPECT In-111 (octreoscan), se aprecia hipercaptación en fémur proximal.

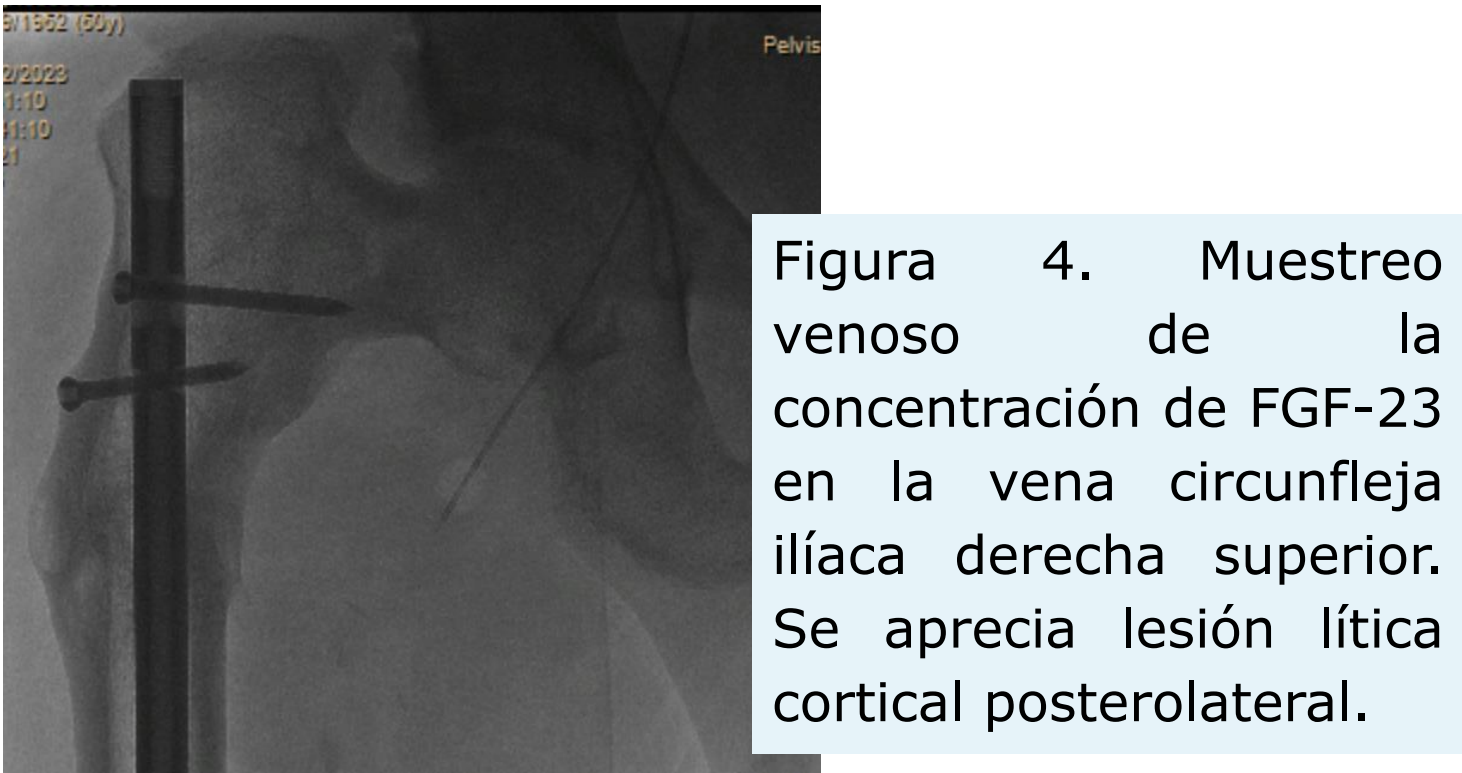


Figura 4. Muestreo venoso de la concentración de FGF-23 en la vena circunfleja ilíaca derecha superior. Se aprecia lesión lítica cortical posterolateral.

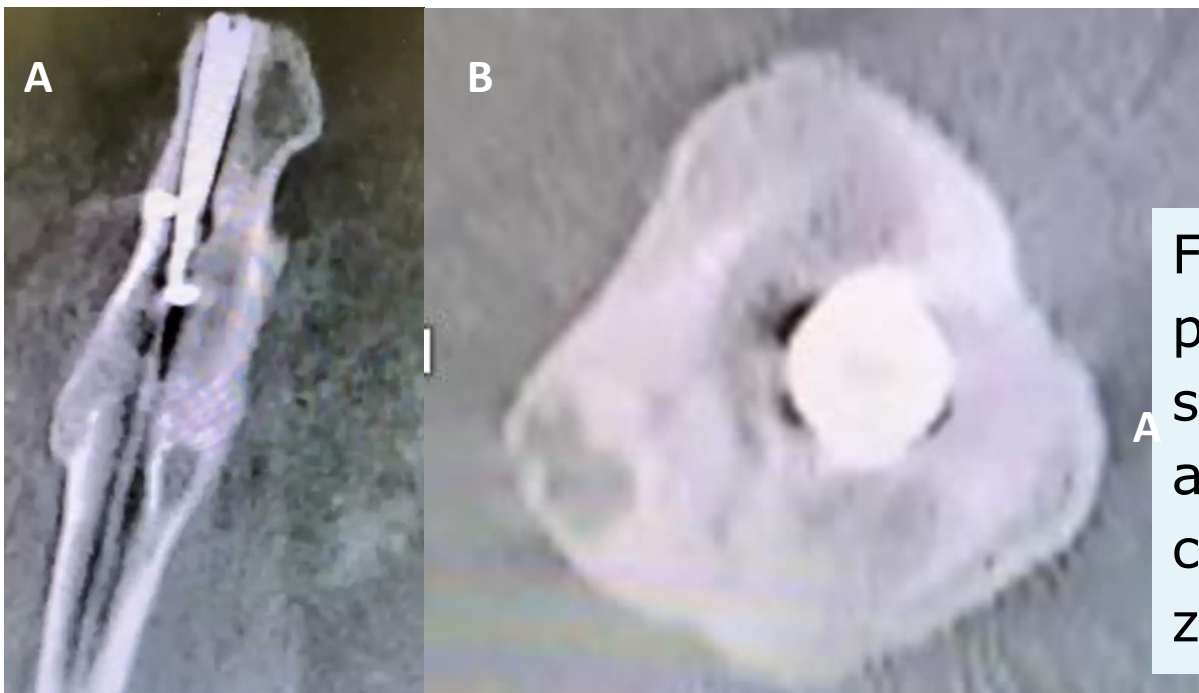


Figura 3. TAC del fémur proximal derecho, cortes sagital (A) y axial (B). Se aprecia lesión lítica en la cortical posterolateral, zona subtrocantérica.

**Resultados** La osteomalacia oncológica se trata de un síndrome paraneoplásico causado por la hiperproducción de factor de crecimiento de fibroblastos 23 (FGF-23) por parte de un tumor, provocando una reabsorción de fosfato renal menor, es decir una hipofosfatemia crónica, y con el tiempo una alteración de la mineralización ósea (osteomalacia en adultos o raquitismo en niños). Se trata de una entidad muy infrecuente, con una incidencia no definida en nuestro país, lo que supone un retraso diagnóstico de entre 2.5 a 28 años. No parece haber diferencias entre sexo ni raza, y la edad media al diagnóstico son 45 años. Los síntomas de esta entidad varían según el paciente, siendo los mas frecuentes el dolor musculo-esquelético progresivo, debilidad muscular y fracturas patológicas. El tumor causante habitualmente no provoca síntomas, puesto que son tumores pequeños de crecimiento muy lento, aunque pueden ocasionar molestias específicas según su localización. Estos tumores son entidades con características propias, aunque se clasifican conjuntamente como tumores mesenquimales fosfatúricos. Algunas de sus características histológicas son una elevada vascularización, elevada proliferación de células fusiformes y estrelladas, rodeadas de una matriz aberrante similar a cartilago primitivo con abundantes células gigantes similares a osteoclastos. Estos tumores expresan receptores de la somatostatina. No se ha confirmado una predilección por región anatómica concreta, aunque existen localizaciones que se repiten en los casos descritos en la literatura, como el fémur proximal, el cráneo y el tejido subcutáneo. Son benignos, un 5% son multifocales, y aunque raramente malignizan, tienen una elevada recurrencia si la exéresis no ha sido con márgenes libres. El diagnóstico es complejo y se basa en descartar otras entidades más frecuentes de hipofosfatemia crónica. En caso de sospechar esta entidad, es necesario localizar el tumor mediante un octreoscan, que es una gammagrafía SPECT en la que se utiliza un análogo de la somatostatina marcado con In-111. La lesión sospechosa puede acabar de confirmarse mediante un muestreo venoso de concentración de FGF-23. La confirmación del diagnóstico y tratamiento definitivo es la resección completa de la lesión, que provocaría una completa normalización de los parámetros analíticos y los síntomas del paciente en pocas semanas o meses.



Figura 5. Paciente en decúbito lateral, previo al inicio de la intervención (A) y escopia intraoperatoria (A y B).

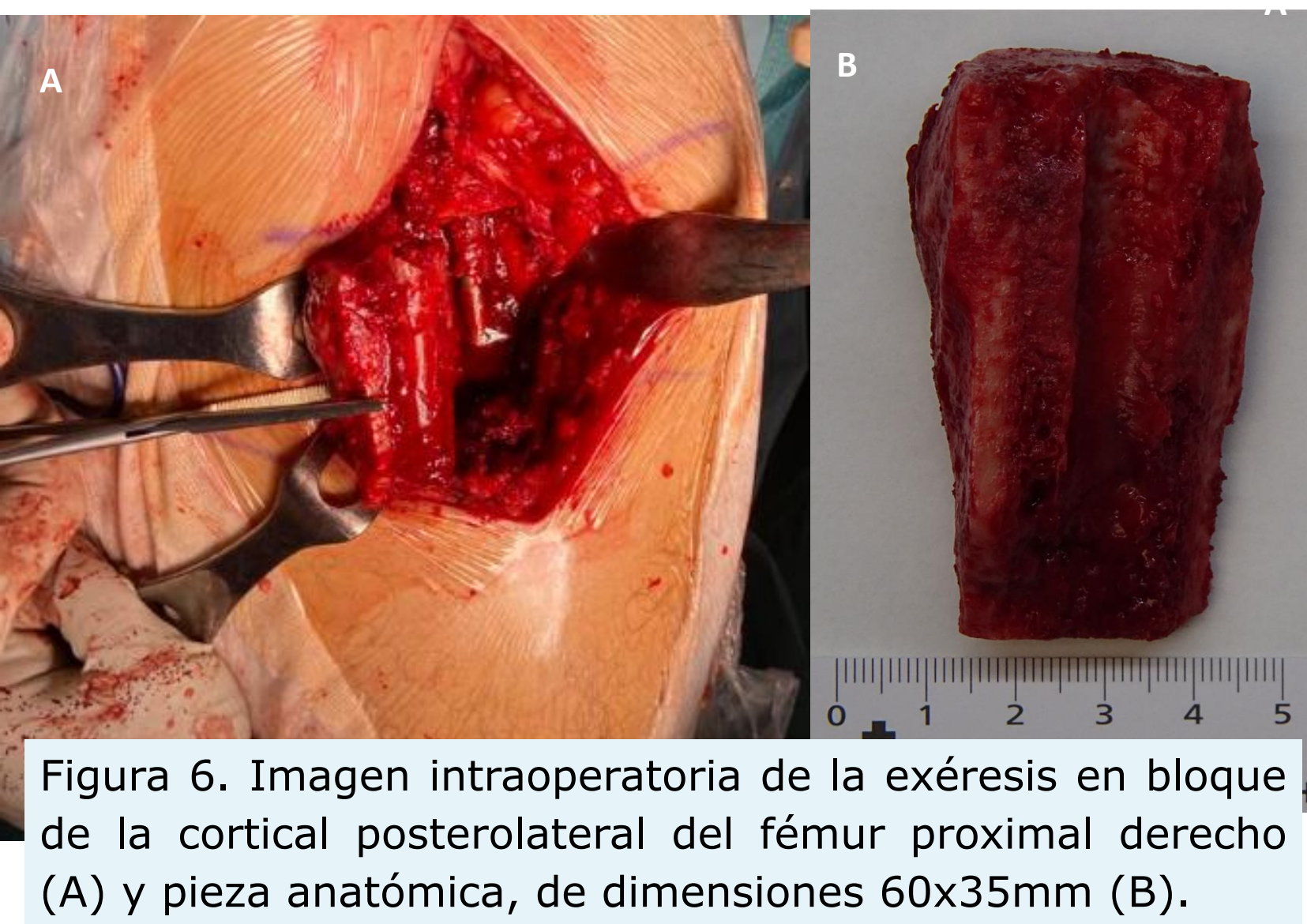


Figura 6. Imagen intraoperatoria de la exéresis en bloque de la cortical posterolateral del fémur proximal derecho (A) y pieza anatómica, de dimensiones 60x35mm (B).

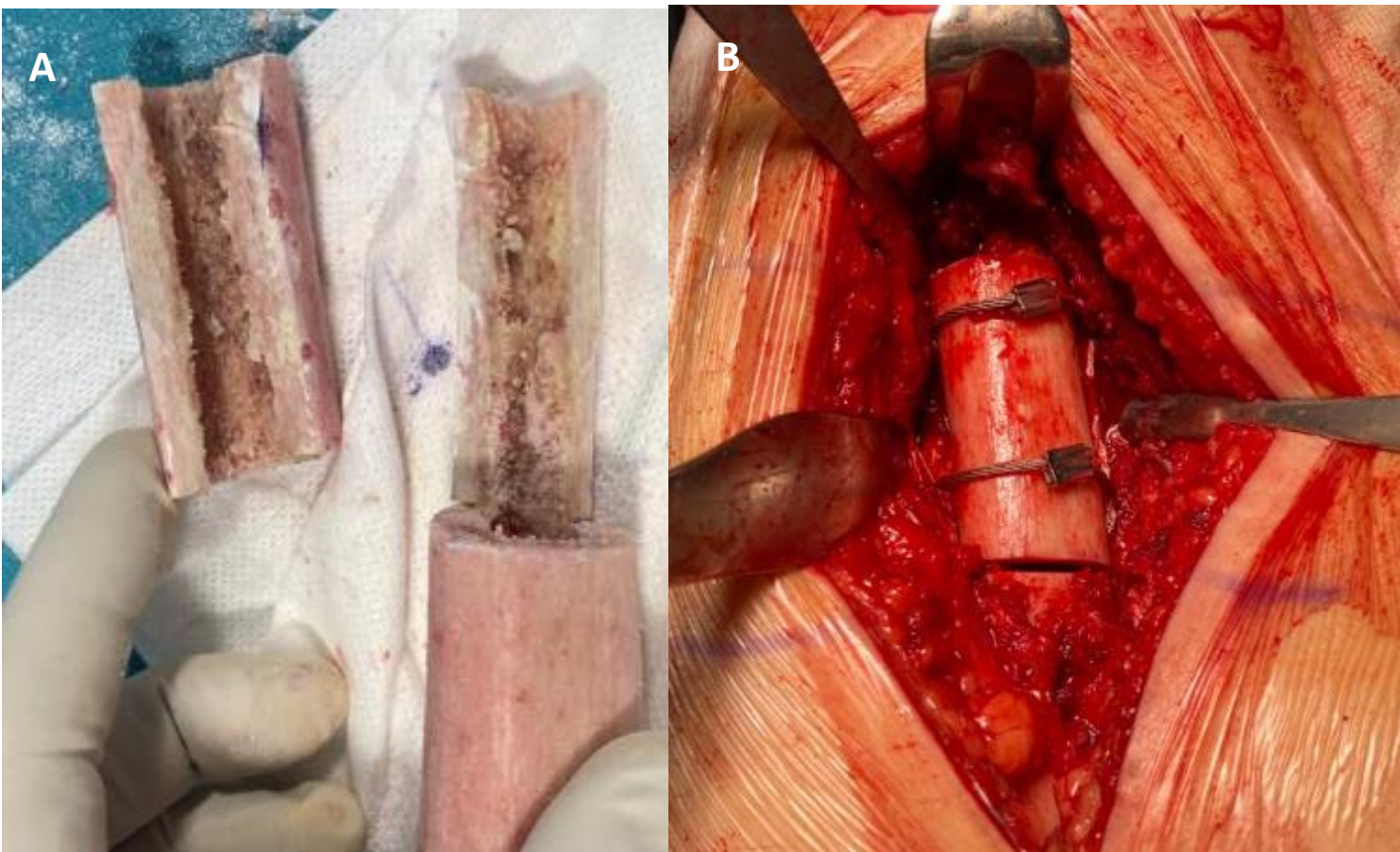


Figura 7. Imagen intraoperatoria en la que se aprecia como el defecto óseo se suplió con un aloinjerto de fémur de banco (A) preparado por marquetería y fijado con 2 cerclajes (B).



Figura 8. Últimas radiografías del fémur proximal del paciente, 7 meses post intervención. Signos de consolidación del injerto.

**Conclusión** Esta entidad, aunque infrecuente, debe ser conocida por los traumatólogos ya que los pacientes presentan una debilidad músculo-esquelética generalizada con alteraciones radiológicas indicativas de osteomalacia, siendo el único tratamiento curativo la exéresis del tumor, que se puede encontrar en localizaciones osteomusculares.

### Bibliografía

Tungenwar S, Subith S, Mukadam M, et al. Phosphaturic Mesenchymal Tumor in the Proximal Femur Presenting as Tumor-induced Osteomalacia: A Case Report and Literature Review. J Orthop Case Rep. 2024 Feb;14(2):23-28.  
Minisola S, Fukumoto S, Xia W, et al. Tumor-induced Osteomalacia: A Comprehensive Review. Endocr Rev. 2023 Mar 4;44(2):323-353.  
Liu SZ, Zhou X, Song A, et al. Tumor-induced osteomalacia caused by a phosphaturic mesenchymal tumor of the femur. Chin Med J (Engl). 2019 Oct 5;132(19):2380-2381.  
Yin Z, Du J, Yu F, et al. Tumor-induced osteomalacia. Osteoporos Sarcopenia. 2018 Dec;4(4):119-127.  
Minisola S, Peacock M, Fukumoto S, et al. Tumour-induced osteomalacia. Nat Rev Dis Primers. 2017 Jul 13;3:17044.