

CIENCIAS QUIRÚRGICAS
PRESENTACIÓN DE CASO**Displasia fibrosa: parámetros a considerar para la decisión quirúrgica**
Fibrous dysplasia: parameters to be considered for surgical decision making

Eliana Guzmán Menco¹, Erick López Aparicio¹, Jonathan Harris Ricardo^{1*}

¹Universidad de Cartagena. Cartagena, Colombia.

*Autor para la correspondencia: j.harris.r@hotmail.com

Cómo citar este artículo

Guzmán Menco E, López Aparicio E, Harris Ricardo J. Displasia fibrosa: parámetros a considerar para la decisión quirúrgica. Rev haban cienc méd [Internet]. 2018 [citado];17(3):451-461. Disponible en: <http://www.revhabanera.sld.cu/index.php/rhab/article/view/1413>

Recibido: 13 de diciembre de 2017

Aprobado: 15 de abril de 2018

RESUMEN

Introducción: La displasia fibrosa es una patología benigna, poco frecuente, que afecta los huesos, se caracteriza por remplazo gradual del tejido óseo por fibroso, que genera alteraciones óseas estéticas y funcionales; histológicamente presenta una proliferación excesiva de las células mesenquimales que forman hueso.

Objetivo: Conocer los aspectos relacionados con la toma de decisiones, con relación con el tratamiento quirúrgico o la opción de controles

clínicos y radiográficos, en la displasia fibrosa.

Presentación del caso: Se reportan dos casos clínicos de pacientes pediátricos, que acudieron al Hospital Napoleón Franco Parejas de Cartagena-Colombia, por presentar displasia fibrosa, que generó asimetría facial unilateral, y compromete la estética del paciente y no se reportó sintomatología dolorosa; se describen características de la patología y criterios básicos, útiles en la toma de decisión terapéutica, ya sea abordaje quirúrgico radical, conservador o solo

realizar control clínico y radiográfico de la lesión.

Conclusiones: Los criterios clínicos como asimetría facial, deformidad estética y el compromiso funcional, son básicos en la

ABSTRACT

Introduction: Fibrous dysplasia is an uncommon, benign pathology that affects the bones and is characterized by the gradual replacement of bone tissue by a fibrous one, creating aesthetic and functional bone disorders. Histologically, it presents an excessive proliferation of the mesenchymal cells that form the bone.

Objective: To know the aspects related to decision making, regarding surgical treatment or the option of carrying out clinical and radiographic controls of fibrous dysplasia.

Case presentation: We report two cases of pediatric patients who attended the Children's Hospital Napoleón Franco Pareja (HINFP) in Cartagena-Colombia presenting fibrous dysplasia that produced unilateral facial asymmetry compromising the aesthetics of patients,

INTRODUCCIÓN

La displasia fibrosa (DF) es una condición patológica, no neoplásica que se caracteriza por el remplazo de tejido óseo por tejido conjuntivo amorfo, con estructuras óseas anormales, lo que resulta en deformidad ósea y en la

elección quirúrgica como opción terapéutica, en la displasia fibrosa.

Palabras claves: Displasia fibrosa ósea, displasia fibrosa monostótica, cirugía, patología benigna.

but reporting no painful symptoms. We describe the characteristics of the pathology and the basic useful criteria in making therapeutic decisions, with either conservative radical surgical approach or only performing a clinical and radiographic control of the lesion.

Conclusions: Clinical criteria such as facial asymmetry, aesthetic deformity, and functional commitment are basic aspects in the therapeutic option for patients with in fibrous dysplasia.

Keywords: Fibrous Dysplasia of Bone, Monostotic Fibrous Dysplasia, Surgery, benign disease.

mayoría de los casos se presenta de forma asintomática.⁽¹⁾

Su distribución es igual entre ambos sexos, puede afectar un hueso (monostótica) o varios huesos (poliostótica), la variedad monostótica es la más frecuente, son los maxilares los

huesos más afectados y se presenta en 70% del total de casos, mientras que la variante polioestótica se presenta aproximadamente 27%, la presentación de la patología en Colombia no es muy común, los casos que se reportan datan de 1986.^(2,3)

La etiología está asociada con una mutación en el gen (GNAS1) del cromosoma 20q11, el cual produce un aumento de la adenilato ciclasa, que aumenta el AMPc intracelular y su alta concentración causa la formación de una matriz fibrosa inmadura, desorganizada y genera el tejido fibroso de la displasia.⁽⁴⁾

Clínicamente se caracteriza por un aumento lento y deformante del hueso comprometido, cuando afecta el maxilar, el aumento de volumen es indoloro, unilateral, lento, progresivo y produce asimetría facial, el compromiso del hueso temporal, genera pérdida de la audición, al afectarse los huesos frontal, esfenoides o el etmoides, se origina obstrucción nasal y obliteración del osteo sinusal, el compromiso de la base del cráneo y los huesos de la cavidad orbitaria, produce diplopía, pérdida de la visión, parestesia, cefalea y exoftalmia.^(5,6)

Radiográficamente se observa una imagen radiopaca discreta con aspecto de vidrio esmerilado de límites mal definidos; puede ser unilocular o multilocular y muchas veces está asociada con expansión de la cortical ósea.⁽⁶⁾

Histológicamente se caracteriza por una extensa proliferación de tejido fibroso que se entremezcla de forma irregular con trabéculas de hueso inmaduro, la matriz osteoide contiene osteoblastos inmaduros dispersos de modo irregular, la transformación maligna es poco frecuente. Para llegar a un correcto diagnóstico es fundamental realizar una adecuada anamnesis, un buen examen clínico, utilizar las ayudas imagenológicas y estudio histológico.⁽⁷⁾

En relación con el tratamiento, este debe ser individualizado y dependerá de factores como la edad, daño funcional y cosmético, la radioterapia fue una de las opciones utilizadas anteriormente, pero aumenta el riesgo de transformación maligna, la quimioterapia ha demostrado no ser efectiva, la terapia intravenosa con bifosfonatos es segura, pero no se han logrado resultados efectivos en algunos casos para la DF. En muchas ocasiones se convierte en un dilema la toma de decisiones referente a la opción quirúrgica o solo realizar controles, razón por lo cual es fundamental conocer los aspectos importantes que permitan decidir sobre las alternativas terapéuticas.⁽⁸⁾

Criterios para Tratamiento Quirúrgico

La recesión quirúrgica de la lesión es el principal tratamiento cuando se presente compromiso funcional, se puede realizar reparación ósea conservadora o escisión radical seguida de reconstrucción, objetivo primario de mantener la

preservación de la función existente, prevenir las complicaciones y la mejoría estética, otros factores son importantes en la toma de decisión quirúrgica como:

- Presencia de sintomatología
- Obstrucción de cavidad nasal
- Compromiso de la cavidad orbitaria que genere afección ocular
- Fractura patológica
- Neuralgias o parálisis facial
- Transformación maligna
- Asimetría facial
- Deformidad estética
- Interferencia con la masticación o el habla.⁽⁹⁾

OBJETIVO

El objetivo del trabajo es determinar los aspectos clínicos, imagenológicos y sociales, fundamentales en la toma de decisiones, en relación con el

PRESENTACIÓN DEL CASO 1

Paciente masculino de 9 años de edad, quien es remitido al servicio por presentar lesión tumoral en maxilar del lado derecho, con tiempo de evolución de un año y seis meses, los antecedentes familiares no son relevantes para el caso y en los antecedentes personales la madre manifestó que presentó congestión nasal.

En el examen físico presentó asimetría leve en tercio medio facial del lado

Criterios para la opción de controles

Frecuentemente se realizan en la variante monostótica, el paciente debe ser monitorizado con el examen clínico y ayudas imagenológicas, algunos aspectos para tener en cuenta para la opción de controles son:

- Ausencia de sintomatología
- Lesión pequeña
- Lesión cosméticamente aceptable
- Edades que conformen la etapa de la niñez.⁽⁹⁾

tratamiento quirúrgico o la opción de controles clínicos y radiográficos, en la Displasia Fibrosa.

derecho y en piel no se observaron alteraciones, en la exploración intrabucal se observó lesión tumoral en maxilar, del lado derecho, de 2.4cm de largo, 15mm de ancho y 7mm de alto, que afecta la encía adherida y mucosa de recubrimiento, en zona de los dientes 12, 53, 54 y 55, del mismo color de la mucosa adyacente, base ancha, consistencia dura, crecimiento lento y asintomática (Figura 1A y 1B).



Fig. 1A. Vista anterior de lesión tumoral en maxilar, del lado derecho.



Fig. 1B. Vista lateral de lesión tumoral en maxilar, del lado derecho.

En el estudio imagenológico se observó en la ortopantomografía la presencia de dientes permanentes, hueso maxilar y mandibular, sin alteraciones, dientes deciduos con formación coronal completa y otros dientes con formación radicular incompleta en condiciones normales, en la proyección de *waters* se

observó engrosamiento del piso de la cavidad orbitaria del lado derecho e imagen radiolúcida difusa, que ocupa el seno frontal y da la apariencia de ocluirlo o cerrarlo, perdiendo la continuidad de sus estructuras óseas (Figura 2A y 2B).

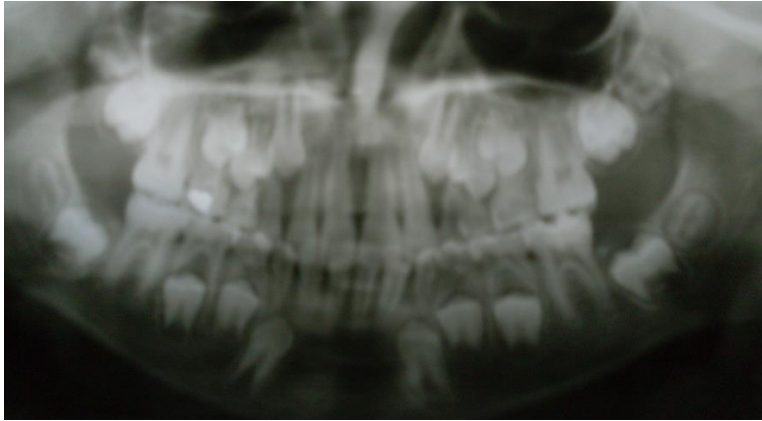


Fig. 2A. Radiografía panorámica donde no se observan alteraciones en los huesos maxilares y mandíbula.



Fig. 2B. Engrosamiento del piso de la orbitaria del lado derecho e imagen radiolúcida difusa en el seno frontal.

Se realizaron exámenes complementarios de química sanguínea, como hemograma, recuento plaquetario, tiempo de protrombina, tiempo parcial de tromboplastina y glicemia, los cuales

arrojaron valores normales. Se realizó biopsia incisional de la lesión en el maxilar bajo anestesia local y la muestra ósea se envió para estudio histopatológico, en la descripción

microscópica se reportó la presencia de tejido inmaduro trabecular, rodeado por abundante proliferación fibroblástica de matriz de tejido fibroso y tejido trabecular inmaduro, compatible con displasia fibrosa, se ordenó gammagrafía ósea con para conocer la extensión de la enfermedad, pero los resultados fueron negativos.

En junta multidisciplinar comprendida por cirujano oral, maxilofacial y otorrino laringólogo, se decidió no optar por el

tratamiento quirúrgico radical y sí realizar solo controles clínicos y radiográficos cada 3 meses, basados en la poca extensión de la lesión, el no compromiso de estructuras vitales, la ausencia de sintomatología, asimetría facial leve y la edad de paciente, la familia comprende y acepta, la opción de controles clínicos y radiográficos, consideran que tiene una edad muy temprana para que se le realice un procedimiento quirúrgico.

PRESENTACIÓN DEL CASO 2

Paciente masculino de 16 años de edad, quien acude a consulta por presentar asimetría facial izquierda con tiempo de evolución de 11 meses, los antecedentes familiares no son relevantes para el caso, en los antecedentes personales el padre manifestó que presentó parestesia infraorbitaria y microftalmia izquierda con disminución del campo visual en la zona afectada.

Al examen físico se observó moderada deformidad en tercio medio facial, del lado izquierdo, sin dolor, ni signos inflamatorios (Figura 3), en el estudio imagenológico se observó en la tomografía computarizada de senos paranasales, lesión hipodensa expansiva con compromiso del seno maxilar izquierdo y desplazamiento de la lesión hacia la órbita. (Figura 4).



Fig. 3. Deformidad en tercio medio facial, del lado izquierdo, zona de hueso maxilar

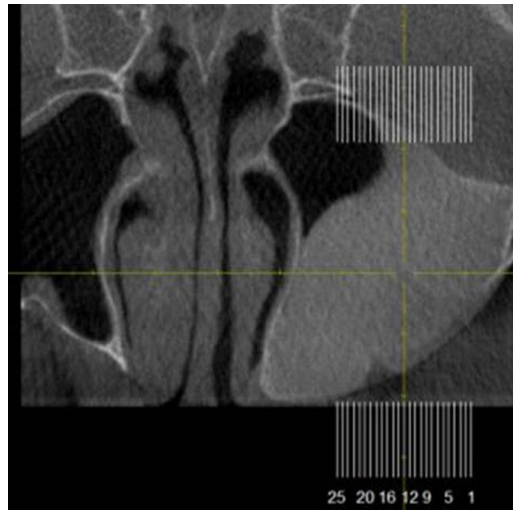


Fig. 4. Lesión hipodensa expansiva con compromiso del seno maxilar izquierdo

Se realizaron exámenes complementarios de química sanguínea, como hemograma, recuento plaquetario, tiempo de protrombina, tiempo parcial de tromboplastina y glicemia, los cuales arrojaron valores normales, se realizó biopsia incisional y el reporte anatomopatológico, reportó la presencia de estroma de tipo fibroso y óseo, en el cual participan células fusiformes y fibras

colágenas, trabéculas discontinuas, la mayoría de las cuales presentan osteoide y formaciones tanto ovoides como esféricas calcificadas, compatibles con displasia fibro-ósea maxilar, se ordenó gammagrafía ósea como ayuda complementaria, sus resultados fueron útiles para descartar el compromiso de otras estructuras óseas.

En la discusión multidisciplinaria comprendida por oftalmología, estomatología, cirugía oral y maxilofacial, se decidió realizar abordaje quirúrgico conservador, con osteotomía y osteoplastia, controles clínicos y radiográficos cada 6 meses, apoyados en el compromiso del globo ocular por arte

de la lesión, la presencia de parestesia infraorbitaria, microftalmia izquierda, disminución del campo visual, asimetría facial y deformidad estética, la familia estuvo de acuerdo con la opción del tratamiento quirúrgico, por el compromiso de ésta con otras estructuras como el globo ocular.

DISCUSIÓN

La DF es una lesión ósea benigna, asintomática de crecimiento lento que afecta con mayor frecuencia los maxilares, causa deformidad ósea por lo cual se ve afectada la estética del paciente, conlleva a una baja autoestima, puede ser monostótica y poliostótica, aspectos clínicos, imagenológicos, sociales, familiares, son importantes para decidir la opción terapéutica en la DF.⁽¹⁾

Dueñas y cols, en 2007 describieron en una mujer con DF, ligera deformidad facial izquierda con aumento de volumen en la zona, asintomática y sin signos inflamatorios, en el estudio imagenológico se observó lesión hipodensa que comprometía senos paranasales y piso de órbita, como conducta terapéutica decidieron realizar seguimiento clínico y tomográfico;⁽¹⁰⁾ coincidiendo con el primer caso del actual reporte, que presentó asimetría leve en tercio medio facial del lado derecho sin alteraciones en piel, en la exploración intrabucal se observó lesión tumoral pequeña en maxilar, de crecimiento lento, asintomática y

cosméticamente aceptable, valorando las características expresadas se realizó control clínico y radiográfico de la lesión, por el no compromiso de estructuras vitales, la ausencia de sintomatología y asimetría facial leve.

Hernández y cols, en 2002 reportaron un caso de paciente con DF, el cual presentó aumento de volumen del maxilar, asimetría facial, problemas visuales, parestesia en la región comprometida, en el estudio radiográfico observaron compromiso del hueso maxilar y piso de la órbita, como tratamiento realizaron abordaje quirúrgico radical con remodelado óseo de la región afectada;⁽¹¹⁾ coincidiendo con el segundo caso del actual reporte, de paciente con DF, que presentó aumento de volumen del maxilar, asimetría facial, problemas visuales y parestesia con la región comprometida, disminución del campo visual y parestesia de la zona afectada, teniendo en cuenta este tipo de características, se realizó abordaje quirúrgico de la lesión.

López y cols, en 2011 afirmaron que en el

patrón histológico característico de la DF se presenta proliferación de tejido fibroso que se entremezcla de forma irregular con trabéculas de hueso inmaduro, la matriz osteoide contiene osteoblastos inmaduros dispersos de modo irregular;⁽⁷⁾ concordando con el actual

CONCLUSIONES

Parámetros clínicos como la presencia de sintomatología, asimetría facial, deformidad estética, neuralgias, parálisis, compromiso de estructuras vecinas, interferencia con la masticación o el

caso en donde los cortes estudiados mostraron estroma fibro-óseo en el cual participan células fusiformes y fibras colágenas, se observaron trabéculas discontinuas, la mayoría de las cuales presentan osteoide y formaciones tanto ovoides como esféricas calcificadas.

habla, son importantes para decidir la opción quirúrgica como terapéutica en la Displasia fibrosa.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Alves N, de Oliveira RJ, Takehana D, Deana NF. Recurrent Monostotic Fibrous Dysplasia in the Mandible. Case Rep Dent. 2016. May [Internet]. 2016 [citado: 20/02/2017];1-6. Disponible en: <https://www.hindawi.com/journals/crid/2016/3920850/>
2. Pardo-Maza A, Lassaletta L, Ruiz-Bravo E, Pérez-Mora R, Peñarrocha J, Gavilán J. Fibrous dysplasia of the temporal bone secondary to ear surgery: a case report. J Med Case Rep. [Internet]. 2015. Jun [citado 15/01/2018];9(1):1. Disponible en: <https://jmedicalcasereports.biomedcentral.com/articles/10.1186/s13256-015-0612-x>
3. Iglesias GA, Caiaffa H, Sánchez M, Jurado A, Barceló R, Ordoñez CP, García J, Mebarak L, Salas A. Displasia fibrosa monostósica cráneo-facial: informe de 12

casos y revisión de la literatura. Salud Uninorte. Barranquilla (Col.) 1986; 3(3):177-190.

4. Burke AB, Collins MT, Boyce AM. Fibrous dysplasia of bone: craniofacial and dental implications. Oral Dis. 2017. Sep [Internet]. [citado: 10/05/2018];23:697-708. Disponible en: <https://onlinelibrary.wiley.com/doi/epdf/10.1111/odi.12563>

5. Ozdemir Kutbay N, Sarer Yurekli B, Kartal Baykan E, Baydur Sahin S, Saygili F. Characteristics and Treatment Results of 5 Patients with Fibrous Dysplasia and Review of the Literature. Case Rep Endocrinol. [Internet]. 2015 [citado: 16/12/2016];2015:7. Disponible en: <https://www.hindawi.com/journals/crie/2015/670809/>

6. Thomsen MD, Rejnmark L. Clinical and radiological observations in a case series

of 26 patients with fibrous dysplasia. *Calcif Tissue Intern.* 2014. Apr [Internet]. [citado:15/08/2014];94(4):384-95.

Disponible en: <https://link.springer.com/article/10.1007%2Fs00223-013-9829-0>

7. López J, Colmenero C, Reyes A, Prieto J, Ruiz Sánchez B, Ortega Aranegui R. Displasia fibrosa maxilar poliostótica en paciente tratada con pamidronato: a propósito de un caso. *Rev Esp Cir Oral Maxilofac.* 2011 [Internet]. [citado: 25/07/2014];33(2):84-87. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S1130055811700168>

8. Couturier A, Aumâitre O, Mom T, Gilain L, André M. La dysplasie fibreuse osseuse cranio-faciale. *Rev Med Interne.* [Internet]. 2016. Dec [citado:22/02/2017];37(12):834-839. Disponible en: <https://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S024886631600076X?via%3Dihub>

9. Adetayo OA, Salcedo SE, Borad V, Richards SS, Workman AD, Ray AO.

Fibrous dysplasia: an overview of disease process, indications for surgical management, and a case report. *Eplasty.* 2015. Feb [Internet]. [citado: 18/12/2016];15:37-46. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC4347360/pdf/eplasty15e06.pdf>

10. Dueñas Ros F, Díaz Yanes N, Villafuerte Delgado D. Displasia fibrosa monostótica del seno maxilar izquierdo. Presentación de caso. *Medisur.* 2007 [Internet]. [citado: 18/12/2017];5(1):80-84. Disponible en: <http://www.medisur.sld.cu/index.php/medisur/article/view/238/1143>

11. Hernández Cancino C, Weismann, R, Gerhardt, M. Displasia fibrosa monostótica: Relato de un caso clínico. *Rev Cubana Estomatol* 2002. Dic [Internet]. [citado:10/07/2018];39(3):417-426.

Disponible en: <http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sciarttext&pid=S0034-75072002000300008&lng=es>

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses.