
Caso Clínico

DISPLASIA FIBROSA, REVISIÓN DE 6 AÑOS

FIBROUS DYSPLASIA, 6-YEAR REVIEW



Andrés Zambrano¹, Wilter Zambrano², Daniela Orellana³, Josseline Fernández⁴

Revista Científica Ciencia y Avance

Periodicidad: Semestral vol. 2, 2022

Los autores mantienen los derechos sobre los artículos y por tanto son libres de compartir, copiar, distribuir, ejecutar y comunicar públicamente la obra sus sitios web personal eso en depósito institucionales, después de su publicación en esta revista, siempre y cuando proporcione información bibliográfica que acredite su publicación en esta revista. Licencia Creative Commons Las obras están bajo una <https://creativecommons.org/licenses/by-ncnd/4.0/deed.es>



Esta obra está bajo una Licencia Creative Commons Atribución-NoComercial- SinDerivar 4.0 Internacional.

Andrés Zambrano

Médico Residente ORL Hospital de Especialidades Teodoro Maldonado Carbo

andresalfonsoz@gmail.com

Wilter Zambrano

Exjefe ORL Hospital de Especialidades Teodoro Maldonado Carbo

wilter_zambrano@hotmail.com.

Daniela Orellana

Jefe ORL Hospital de Especialidades Teodoro Maldonado Carbo

Josseline Fernández

Medico Investigador

Resumen: La displasia fibrosa (DF) es una patología en la cual se forman masas tumorales causadas por la formación excesiva de tejido fibroso conectivo en donde debería formarse hueso sano (1), se van a encontrar diferentes niveles de metaplastia ósea en estas masas (2), se cree que la lesión es un crecimiento hamartomatoso anormal de los huesos (3). Es un problema durante el desarrollo ya que este tejido fibroso crecerá hasta reemplazar todo el tejido óseo sano (2). Hay un aumento de la resorción ósea e hiperactividad de las células osteoclasticas (5).

Palabras clave: Displasia, fibrosa, bifosfonatos, cirugía.

Abstract: Fibrous dysplasia (FD) is a pathology in which tumor masses are formed caused by the excessive formation of fibrous connective tissue where healthy bone should form, different levels of bone metaplasty

Surgical treatment alone is definitely not the one indicated in the first line for FD, requiring multidisciplinary treatment and clinical control to avoid recurrences. Bisphosphonates are on the front line to reduce pain and control markers, improving control of FD.

The diagnosis is possible without the need for a biopsy, but it is useful to confirm the diagnosis that is not clear.

Follow-up of AF is recommended for the control of fibrous dysplasia, which will be incorporated into the protocol of our unit for timely diagnosis.

Key words: Dysplasia, fibrous, bisphosphonates, surgery.

Von Recklinghausen fue el primero en describir la displasia fibrosa ósea en 1891 pero no fue hasta 1938 que Lichtenstein y Jaffe introdujeron el termino Displasia Fibrosa y en 1942 la clasificaron en dos categorías (7): monostótica (cuando se ve afectado un hueso y poliostótica (dos o más huesos afectados) (1, 2, 3). En el 70-80% de los casos aproximadamente se observa la variedad monostótica (DFM) sobre la poliostótica (DFP) (4, 5). La DF no es progresiva, DFM no evoluciona a DFP (7).

Existen tres tipos dentro de la DFP: craneofacial cuando están afectados los huesos del complejo craneofacial; Lichtenstein – Jaffe, siendo característico la aparición de manchas café con leche o “café-eu-lait’ además de la afectación de múltiples huesos y el síndrome de Albright, cuando además de las manchas de café con leche y afectación de varios huesos encontramos alteraciones endocrinológicas (2).

Se estima una prevalencia entre 1/4000 y 1/10000 en diferentes poblaciones (3, 5), lamentablemente no contamos con una estadística nacional para realizar la comparación adecuada. En la literatura no se encuentra alguna preferencia de la enfermedad por algún sexo (5) aunque en un artículo refiere ligera preferencia por el sexo femenino (4). Se considera una enfermedad de jóvenes, las lesiones proliferan en la infancia pero durante la pubertad crecen, comúnmente diagnosticada en la adolescencia del paciente (6). A pesar de esto es posible que pacientes desarrollen la enfermedad en su vida adulta. Existe la posibilidad que en los pacientes con el esqueleto maduro pueda ser una lesión de crecimiento lento y se enquistada para ser activada en la vida adulta (7).

En el 10% de la DFM están afectadas las estructuras craneofaciales, en el 50% de la DFP moderada y 100% de DFP severa (3).

TABLA 1 EPIDEMIOLOGIA

<i>POBLACION</i>	N= 12
<i>SEXO</i>	Masculino = 7 - Femenino = 5
<i>EDAD</i>	34.16 (20 – 65)

De etiología aún desconocida, se considera que existe una base genética de la enfermedad (1), vinculada a la mutación de el gen Gsa en el cromosoma 20q13.2-13.3, específicamente en la posición 201 (2). Esta alteración genética es la responsable del aumento de cAMP, que por esta vía estimula la formación de matriz ósea anómala, dando lugar a células óseas anormales. Estas células anormales son las precursoras del tejido fibroso en exceso y el aumento de la resorción ósea (1). Deformidad, fracturas y dolor en los huesos son parte de la sintomatología habitual de la DF, pero también puede pasar asintomática

(5). El diagnóstico se hará por historia clínica, radiología y de ser necesario por patología (2) ya que en muchos casos el diagnóstico se puede dar solo con clínica y la radiología del paciente (3). Diagnósticos diferenciales de la DF pueden ser amelo blastoma, fibroma amelo blástico, granuloma central de células gigantes, quiste odontogénico, fibroma osificante, displasia ósea, osteomielitis esclerosante crónica y osteosarcoma (3). Ciertos pacientes pueden tener manifestaciones como obstrucción nasal, oclusión ocular, compresiones neurológicas por la deformidad de los huesos afectados (5).



FIGURA1: A- Paciente con deformidad en maxilar inferior derecho
B- deformidad en maxilar superior derecho.

No es posible la resolución espontánea de esta patología (5), cuando la patología está sintomática el tratamiento será médico combinado con cirugía, dependiendo del grado de deformidad o discapacidad que produzca (5). En la actualidad el tratamiento médico se basa en el uso de bifosfonatos ya que ayudan a disminuir la resorción ósea y el dolor (3, 5).

La cirugía es la elección cuando la lesión no se encuentra en el complejo craneofacial, en la cual la cirugía esta “controvertida” ya que es imposible saber si se ha retirado la

lesión completa y puede recidivar con facilidad (3).

En realidad no existe mucha literatura disponible porque la DF es una condición relativamente rara.

Material y método: Se realizó un estudio observacional, analítico, retrospectivo; pacientes con diagnóstico de displasia fibrosa que han sido atendidos en el servicio de Otorrinolaringología en el Hospital Teodoro Maldonado Carbo entre 2013 y 2018; basándonos en datos clínicos, diagnóstico por imágenes y endoscópico, tratamiento médico o quirúrgico y evolución postquirúrgica.

Se incluyeron los pacientes de todos los grupos etarios y de ambos sexos que hayan sido diagnosticados por imágenes, clínica o por patología. Se excluyeron pacientes que no tengan diagnóstico de displasia fibrosa o que fueron atendidos exclusivamente por

otros servicios del Hospital Teodoro Maldonado Carbo.

TABLA 2	
SINTOMATOLOGIA	
OBSTRUCCION NASAL	3
CEFALEA	2
ASINTOMATICO	5
OTROS	2
TOTAL	12

Resultados: Identificamos 12 pacientes (N=12), de los cuales 7 son del sexo masculino y 5 del sexo femenino. Edad promedio de los pacientes fue de 34,16 años, el paciente de menor edad fue de 20 años y el de mayor edad, de 65. De los 12 pacientes, 7 tienen diagnóstico por histopatología ya que se hizo una toma de biopsia para confirmar (58%). Todos poseen imágenes por tomografía computarizada (CT) sugestiva de DF. Con respecto a la sintomatología, 3 pacientes acudieron con obstrucción nasal, 2 con cefalea, 2 con deformidades marcadas y 5 pacientes fueron asintomáticos (41%). Esto se correlaciona con lo antes descrito que existen muchos pacientes asintomáticos que tienen DF. La región maxilar fue la más afectada con 6 pacientes (58%), seguida por la región frontal con 3 pacientes y esfenoidal con 1. 2 pacientes tuvieron lesiones menores en el complejo craneofacial, las cuales fueron clasificadas como otros. Se intervinieron quirúrgicamente en nuestro hospital por

nuestra unidad a 5 pacientes, de los cuales 3 tuvieron recidiva (60%), pero la recidiva total fue del 100% ya que el resto de pacientes fueron intervenidos en otras casas de salud por otros servicios como Cirugía Maxilofacial o Cirugía plástica que fueron referidos hasta nuestra unidad.

Discusión: La DF es una enfermedad rara, benigna. Puede afectar un solo hueso o varios de la economía humana, incrementando la incidencia de fracturas, dolor de huesos y deformidades. Asimismo puede ser asintomática, sin dar suficiente historia clínica como para sospechar en primera instancia que exista la patología. Es necesario el tratamiento médico o quirúrgico ya que esta enfermedad no tiene resolución espontánea, es más debe tratarse a tiempo para evitar deformidades graves. El tratamiento médico de estos pacientes fue realizado por el servicio de Medicina Interna de nuestro hospital luego de ser referidos desde ORL. Los bifosfonatos son usados como primera línea y podemos ver que apenas 3 pacientes de los 12 han tenido

recidivas de la lesión. La edad de aparición de los pacientes en nuestro trabajo nos llama la atención, ya que la gran mayoría son pacientes adultos, pero eso sucede ya que en nuestro hospital no hay servicio de pediatría por lo cual solo vemos pacientes adultos.

La literatura menciona que se debe hacer seguimiento de la Fosfatasa Alcalina en suero (FA), marcador que no ha sido utilizado por nuestra unidad. Dentro de las recomendaciones está la implementación y su uso. También se encontró en la literatura que los pacientes con DF comúnmente tendrán niveles normales de calcio, hormona paratiroidea, vitamina D. Pacientes con DFP severa pueden tener hipofosfatemia, hiperfosfaturia y osteomalacia. Como lo mencionamos anteriormente, el diagnóstico se puede hacer con la historia clínica e imágenes dejando la biopsia confirmatoria cuando haya dudas y se esté en un lugar al cual se

pueda acceder. Esta patología puede malignizarse, por esto es necesario tener un buen diagnóstico inicial para poder tratar y controlar de la mejor manera y evitar complicaciones posteriores como son los osteosarcomas, fibrosarcoma, condrosarcoma y sarcoma de Ewing.

El tratamiento quirúrgico en el complejo craneofacial al momento se considera un poco controvertido, ya que no se puede saber con certeza que toda la lesión fue retirada. Por lo cual el tratamiento basal debe ser el médico, acompañado de cirugía, siempre y cuando haya sintomatología que lo justifique, como nuestros pacientes con obstrucción nasal. Con respecto al uso de imágenes en estos pacientes, ya que la gran mayoría de los pacientes que están propensos a la DF se debe enviar a la CT a quienes se tenga una sospecha clínica y evitar la radiación lo más posible en menores.

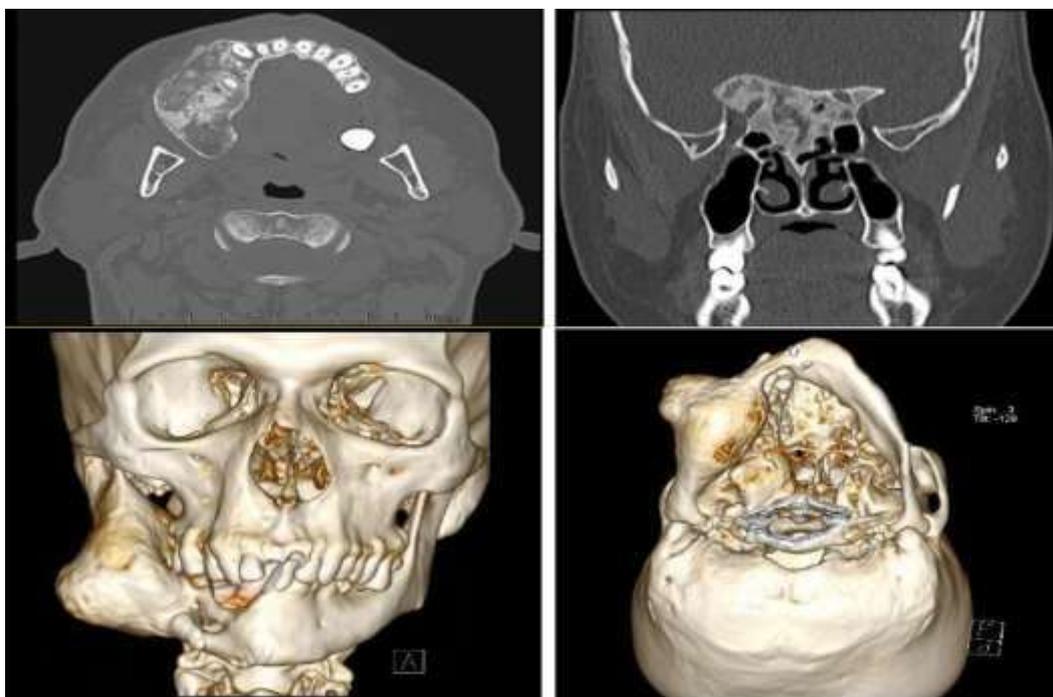


FIGURA 2: A – B: Lesión característica de DF “vidrio esmerilado” en maxilar izquierdo y seno esfenoidal. C – D: Reconstrucción en 3D de lesión en maxilar izquierdo.

El patrón característico es de “vidrio esmerilado”, pero también puede estar presente como una lesión quística y esclerótica. Estas son dos variantes en imagenología, siendo más frecuentes en pacientes menores de 20 años.

Conclusiones: Definitivamente el tratamiento quirúrgico por sí solo no es el indicado en primera línea para la DF, requiriendo un tratamiento multidisciplinario y control clínico para evitar recidivas. Los bifosfonatos están en la primera línea para reducir el dolor y controlar los marcadores, mejorando el control de la DF.

Es posible el diagnóstico sin ser necesaria la toma de biopsia, pero es útil para confirmar el diagnóstico que no está claro.

Se recomienda el seguimiento de la FA para el control de la displasia fibrosa, lo cual será incorporada al protocolo de nuestra unidad para el diagnóstico oportuno.

Bibliografía:

1. Rageh, Omar. (2018). Fibrous Dysplasia-A review Article. 54-60. 10.9790/0853-1612045460.
2. Csillaz de Sousa, Rodrigo & Macedo Cutrim, Renan & Lins, Carla. (2016). Fibrous Dysplasia of the Maxilla: a case report. Journal of Morphological Sciences. 33. 37-40. 10.4322/jms.067514.
3. Dua N, Singla N, Arora S, Garg S. Fibrous dysplasia of maxilla: Report of two cases. J Indian Acad Oral Med Radiol 2015; 27:472-5
4. Subramaniam, Vijayalakshmi & Tuluvinakoppa Vasudeva Herle, Adarsha. (2010). Fibrous dysplasia of the maxillary sinus: case report. RSBO : Revista Sul-brasileira de Odontologia. 7.
5. Nilufer Ozdemir Kutbay, Banu Sarer Yurekli, Emine Kartal Baykan, Serap Baydur Sahin, and Fusun Saygili, “Characteristics and Treatment Results of 5 Patients with Fibrous Dysplasia and Review of the Literature,” Case Reports in Endocrinology, vol. 2015, Article ID 670809, 7 pages, 2015.
6. Kochanowski, N. E., Badry, M. S., Abdelkarim, A. Z., Lozanoff, S., & Syed, A. Z. (2018). Radiographic Diagnosis of Fibrous Dysplasia in Maxilla. Cureus, 10(8), e3127. doi:10.7759/cureus.3127
7. Deepa JP, Samriddhi S, Puri G, Aravinda K, Dixit A, Gupta R, et al. Monostotic Fibrous Dysplasia of Maxilla in a Postmenopausal Female- A Rare Case Report with Review of Literature. SM J Case Rep. 2016; 2(2): 1025...