

Displasia fibrosa en O.R.L.

Gil Paraíso P*
Rivares Esteban J*
Campos del Alamo MA**
Marín García J***
Leache Pueyo J****
Martín Martín J*****

* Hospital Comarcal Virgen de las Montañas, Cádiz

** Hosp. Comarcal de Montilla, Córdoba

*** Hospital Comarcal Virgen del Camino, Cádiz

**** Hospital Universitario Miguel Servet, Zaragoza

***** S. Anestesia Hosp. Virgen de las Montañas, Cádiz

RESUMEN

La displasia fibrosa es un trastorno óseo poco frecuente que se caracteriza por el reemplazamiento de hueso sano por tejido fibroso. Puede afectar a un solo hueso (monostótica) o a varios huesos (poliostótica).

Presentamos el caso de un paciente con displasia fibrosa monostótica, analizamos las características clínicas y sus aspectos diagnósticos y terapéuticos, haciendo una revisión bibliográfica de esta patología.

PALABRAS CLAVE:

Displasia fibrosa. Monostótica.

SUMMARY

Fibrous dysplasia is a rare bone condition characterized by the replacement of healthy bone by fibrous tissue. It may affect one (monostotic) or more bones (polyostotic).

We present the case of a patient with monostotic fibrous dysplasia and analyze the clinical characteristics, diagnostic and therapeutic aspects, and the bibliography of the disease.

KEY WORDS:

Fibrous dysplasia. Monostotic.

Introducción

En 1937 Albright describió un síndrome caracterizado por lesiones de osteitis fibrosa diseminada, áreas de pigmentación cutánea y una disfunción endocrina con pubertad precoz en las niñas. Posteriormente se observaron casos con lesiones óseas idénticas a las comunicadas por Albright, en ausencia de las otras alteraciones del síndrome. Esta entidad se denominó displasia fibrosa.

La displasia fibrosa es un trastorno esquelético idiopático en el que el hueso medular resulta sustituido y distorsionado por tejido fibroóseo, estructuralmente patológico y poco organizado, compuesto por hueso de tipo entretejido con pocos osteoclastos. Puede asentar en cualquier región del esqueleto, pero las localizaciones más frecuentes son, con diferencia, la base del cráneo, los maxilares, el fémur, la tibia y las costillas, por lo que a menudo se encuentra implicada nuestra área ORL.

Presentamos un caso de displasia fibrosa frontoetmoidesfenoidal recogido en nuestro hospital, realizando a continuación una revisión de la enfermedad en la literatura publicada.

Caso Clínico

Se trata de un varón de 17 años de edad, sin antecedentes de interés, que acude a nuestras consultas ORL por

presentar una tumoración en el arco ciliar derecho de dos años de evolución, que no ha crecido en todo ese tiempo, refiriendo únicamente cefaleas parietoccipitales ocasionales de escasa intensidad.

A la exploración se palpa una tumoración en el arco ciliar derecho de 1 cm de diámetro, dura, de consistencia ósea, no dolorosa, con bordes bien delimitados y superficie lisa, sin adherirse a partes blandas. En piel se observan dos manchas café con leche a nivel de tórax y brazo izquierdos.

Se realiza Rx simple de cráneo observando un aumento de la densidad ósea en senos frontales, afectando principalmente al lado derecho, donde existe una insuflación y esclerosis del esfenoides, así como del frontal y zona orbitaria derecha.

La TAC nos informa de un importante aumento del tamaño y trabeculación normal de estructuras óseas, principalmente en la región frontobasal derecha, afectando al techo y pared interna de la órbita, lo que provoca ligero exoftalmus, parte de la región etmoidal y ala esfenoidal, afectando al seno frontal del mismo lado. No existe captación tras la inyección de contraste. Estas imágenes son compatibles con displasia fibrosa.

Se realiza una serie ósea, para descartar afectación en otras estructuras, estudio hormonal (PTH, tiroideas, prolactina y ACTH), y analítica sanguínea, siendo todos ellos normales.

Ante la sospecha del cuadro se realiza biopsia de la lesión lo que nos permitió la eliminación de la deformidad estética y su estudio anatomopatológico, obteniendo como resultado de la misma una trabeculación ósea irregular sin orientación funcional aparente, incluida en un estroma de tejido conectivo, lo que nos confirmó el diagnóstico de displasia fibrosa (Fig 1).

Actualmente el paciente se encuentra asintomático por lo que se desestima el tratamiento quirúrgico, siendo necesaria su vigilancia periódica.

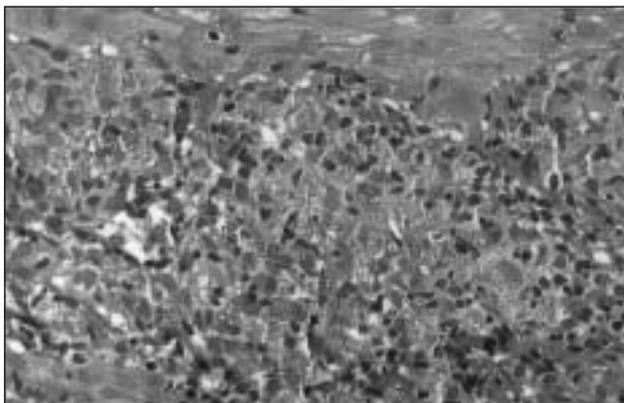


Foto 1: Estructura histológica de la lesión.

Discusión

Caracterizada por una proliferación intraósea de tejido osteofibroso (1), la displasia fibrosa (DF) es rara, representando el 2,5% de los tumores óseos y el 7% de los tumores óseos benignos, pudiendo adoptar una forma monostótica o poliostótica y asociarse a manifestaciones cutáneas y/o endocrinas.

Aunque de etiología desconocida, en los últimos años se han dado pasos esenciales para esclarecerla en el síndrome de Albright y, por consiguiente, de la displasia fibrosa. Schwindinger en 1992 acabó de demostrar una mutación somática originada en las fases tempranas del desarrollo embrionario.

La forma monostótica es más frecuente en la displasia fibrosa (2), y suele diagnosticarse en la segunda y tercera década de la vida. Sin embargo, la poliostótica es la que afecta con más frecuencia el esqueleto craneofacial (3) y se diagnostica en edades más tempranas.

En cuanto a las manifestaciones extraóseas, las lesiones cutáneas son típicas manchas café con leche, con márgenes irregulares, en oposición a las pigmentadas con bordes más regulares de la neurofibromatosis. De entre las manifestaciones endocrinas, la más característica sería la pubertad precoz, constituyendo uno de los elementos del Síndrome de Albright (menos de un 3% de DF), que asocia afectación poliostótica, pigmentación cutánea y pubertad precoz. Se han descrito casos con hipertiroidismo, hiperparatiroidismo, acromegalia, hipercortisolismo, hiperprolactinemia y diabetes insípida (4).

Las localizaciones craneofaciales, están representadas en un 50% de los casos por afectación de la base del cráneo, siendo los huesos más afectados el frontal, esfenoides y etmoides (4).

Nuestro caso se trataba de una forma monostótica, como demostró el rastreo óseo, de localización frontoetmoidoesfenoidal, acompañándose de lesiones cutáneas. En la historia clínica no se detectó ningún signo de pubertad precoz, y en la analítica realizada ningún otro signo de endocrinopatía.

La clínica se debe al carácter expansivo de las lesiones, por atrapamiento de estructuras vecinas, y al dolor óseo agudo por las fracturas, siendo muy variable en función de la localización de las lesiones. En las formas de presentación craneofacial el síntoma más frecuente es el aumento de volumen indoloro del hueso afectado (5). En caso de afectación extensa de los huesos faciales, el aspecto resultante ha sido denominada "facies leonina".

Su aparición en el hueso temporal es rara. Nájér y cols. (6) presentaron una monografía detallada sobre el tema y observaron 69 casos de afectación en la bibliografía mundial. Los síntomas clínicos más frecuentes se deben a la oclusión ósea progresiva del CAE.

Las lesiones expansivas son de lento crecimiento y se suele aceptar que su progresión disminuye cuando cesa el crecimiento esquelético (7). Sin embargo, algunas lesiones siguen creciendo tras completarse la maduración esquelética (8).

La displasia fibrosa experimenta transformación maligna en el 0,5% de los casos (9). Una proporción elevada de ellos habían recibido radioterapia. En consecuencia, esta técnica, que además carece de utilidad terapéutica, está contraindicada (10). La degeneración más frecuente es hacia osteosarcoma, aunque se han publicado casos de otras estirpes celulares (11).

El aspecto radiográfico clásico ha sido descrito como de "vidrio esmerilado", aunque fue categorizado por Fries (9) en tres tipos distintos: pagetoide (aspecto de áreas alternantes de esclerosis y radiolucidez, que produce un aspecto similar a la enfermedad de Paget), esclerótico y quístico. La TAC nos proporciona una mejor definición de la lesión, confirmandonos que es puramente ósea (12). La RMN muestra señal de intensidad entre baja e intermedia, y el hueso cortical sobreyacente a las lesiones medulares se identifica con frecuencia como una señal de baja intensidad (13).

El diagnóstico diferencial debe de hacerse con otras lesiones que impliquen un crecimiento óseo (osteitis fibroquística, enfermedad de Paget, neurofibromatosis...) y con procesos similares como el fibroma osificante, quistes óseos aneurismáticos, tumor de células gigantes, granuloma eosinófilo, etc.

El diagnóstico definitivo se realiza mediante biopsia ósea, que pondrá de manifiesto un patrón histológico caracterizado por trabéculas irregulares de tejido inmaduro, sin orientación funcional y en un estroma de matriz colágena formado por tejido conectivo fibrovascular celular (14).

No existe tratamiento farmacológico específico. La cirugía se reserva para resolver problemas estéticos o funcionales, siendo preferible retrasarla hasta que haya disminuido el ritmo activo de crecimiento del paciente (4). Aunque autores preconizan una resección completa de la lesión (15) a menudo resulta imposible la extirpación completa de todo el tejido displásico por lo que las recidivas son frecuentes (25%) (16). En la fosa anterior la mayoría de los autores indican la cirugía ante cualquier afectación visual que haga sospechar la compresión del nervio óptico. En el temporal las indicaciones incluyen invasión ósea del CAE, que produce estrechamiento suficiente como para provocar una hipoacusia de conducción o patología derivada de la misma, infección recidivante o colesteatoma secundario del conducto. La reestenosis puede constituir un problema a menos que se cree un canal muy ancho en el momento de la cirugía.

En nuestro caso la maniobra diagnóstica sobre el hueso frontal resolvió la deformidad estética del paciente, y ante la ausencia de otra sintomatología (salvo ocasionales cefaleas y leve exoftalmus unilateral) se decidió la abstención quirúrgica, realizando controles periódicos al paciente.

Como conclusión, decir que se trata de una enfermedad rara, que sin embargo debe entrar en nuestro diagnóstico diferencial ante lesiones que impliquen un crecimiento óseo del esqueleto craneofacial.

Bibliografía

- 1- Firat D, Stuzman L Fibrous dysplasia of bone. Am J Med, 1968, 42: 421-429.
- 2- Van Tilburg W. Fibrous dysplasia. Handbook of clinical neurology. Vol. 14. Amsterdam: North Holland Publishing Co, 1972, 163-212.
- 3- Gaillard J, Dumolard P. Dysplasie fibreuse du massif facial à topographorbiteo-frontale. J. Fr ORL, 1972, 21: 55-58.
- 4- MD Brette et coll. Dysplasie fibreuse de la base du crâne. Ann Oto-Laryng (Paris), 1987, 104: 441-453.
- 5- Bricout H, Mussini JM et al. Dysplasie fibreuse de l'hémicrâne compliquée d'un osteosarcome bien différencié. Rev Otoneuroophtalmol, 1980, 52: 331-341.
- 6- Nager GT, Kennedy DW, Kopstein E. Fibrous dysplasia: a review of the disease and its manifestations in the temporal bone. Ann ORL, 1982, 91: 4-52.
- 7- Harris WH, Dudley HR, Barry TR. Natural history of dysplasia. J Bone Joint Surg, 1962, 44: 207-223.
- 8- Hayward JR, Melarkey DW, Megquier J. Monostotic fibrous dysplasia of the maxilla: report of cases. J Oral Surg, 1973, 31: 625-627.
- 9- Piquett JJ, et al. Les tumeurs benignes des sinus. Cahiers d'ORL XXI 1986;5:359-375.
- 10- Tanner HC, et al. Sarcoma complicating dysplasia. Probable role of radiation therapy. Oral Surg 1961; 14: 387.
- 11- Ishida T, et al. Malignant fibrous histiocytoma and osteosarcoma in association with fibrous dysplasia of bone. Pathol Res Pract 1992; 188(6): 757-763.
- 12- Amato C, et al. Fibrous dysplasia of the skull. Radiologic diagnosis. Radiol Med 1993; 86(3): 200-207.
- 13- Casselman JW et al. M.R.I. in craneofacial fibrous dysplasia. Neuroradiology. 1993; 35(3): 234-237.
- 14- Careto Sánchez J et al. Displasia fibrosa monostótica de máxilar superior. Presentación de un caso clínico. Acta ORL Esp , 1997, 48(7): 579-582.
- 15- Jackson IT, et al. Treatment of cráneo-orbital fibrous. J. Maxi-Fac Surg 1982; 10:138.
- 16- Fechner ER. Ossifying fibroma and fibrous dysplasia. Arch Otolaryngol 1983; 109:132-134.

Correspondencia

- Dr. Pedro Gil Paraiso
 Concepción Arenal, 6 - 1.º A
 22002 HUESCA