

## Consideraciones sobre Displasia Fibrosa en ORL

F. CONRADI, SUSANA BLACHER DE TEPLITZ, S. ANDRADE

### Introducción

La Displasia Fibrosa, según la definición de la OMS es "un proceso benigno de naturaleza probablemente malformativa, caracterizado por la presencia de tejido fibroso conectivo con una disposición arremolinada característica y en el que se encuentran trabéculas de hueso inmaduro, no laminar".

Se la considera una anomalía del desarrollo del mesénquima formador de hueso (Lichtenstein 1938) de etiología desconocida, de carácter hereditario o familiar aunque algunos estudios genéticos lo ponen en duda (1), de ubicación predominantemente unilateral, con una incidencia 3:1 mayor en la mujer (2-3), pudiendo afectar un solo hueso, foco único (Displasia monostótica) o varios huesos (Displasia poliostótica) o incluso acompañarse de manifestaciones extraesqueléticas, sobre todo en las poliostóticas, con pigmentación cutánea con manchas amarillas o parduzcas en placas o pecas, o, en casos más severos alteraciones endócrinas con pubertad precoz, especialmente en mujeres (Síndrome de Albright) acromegalia, hipertiroidismo, hiperparatiroidismo y Cushing. (1,3-6)

En los últimos seis años fueron tratados en nuestro Servicio de ORL del Centro de Salud Municipal de Bahía Blanca, tres pacientes de sexo masculino cuyas edades oscilaban entre 13 y 38 años, con diagnóstico histopatológico de Displasia Fibrosa forma monostótica.

-----  
*Dirección Postal:*  
*Servicio de Otorrinolaringología,*  
*Centro Municipal de Salud "Dr. L. Lucero".*  
*Estomba 968*  
*8000 - Bahía Blanca - Argentina*

### Casuística

#### CASO N° 1:

Paciente de 16 años, sexo masculino, consulta por tumoración frontal próxima al techo de órbita izquierda, que el paciente asocia a un traumatismo a los 7 años. Fue operado a los 3 años de pie Bot.

Aumento progresivo de la tumoración, renitente a la palpación.

En la radiografía simple se observa el seno frontal izquierdo totalmente opacificado con imagen densa redondeada que se extiende hacia la celda etmoidal y órbita homolateral.

Abordaje quirúrgico por vía frontoetmoidal externa clásica. Resección de la tumoración de tipo óseo, sin límites netos, eliminando seno frontal izquierdo, parte de la tabla externa del hueso frontal, dejando la duramadre libre a nivel de la pared sinusal posterior en una extensión de 1,5 cm y conservando el reborde orbitario. En el receso orbitario se elimina pequeño mucocele.

Histopatología: Displasia Fibrosa.

Control siete meses después: Tumor duro a la palpación sobre hueso frontal izquierdo y cola de la ceja que en la TAC da una imagen en vidrio esmerilado que llega hasta el techo de la órbita y lateralmente próximo a la sutura frontoparietal.

La nueva intervención quirúrgica se realiza por vía coronal en combinación con el Equipo Neuroquirúrgico. Craneotomía definitiva frontorbitaria izquierda, ampliada hacia el techo de órbita, respetando su tercio interno. Cobertura del defecto de calota con Subiton.

La evolución de seis años hasta la fecha es normal, sin signos de tumor residual y con motilidad extrínseca ocular conservada.

CASO N° 2

Paciente de 38 años, de sexo masculino. Consulta por una tumoración que asocia a un traumatismo de varios meses de evolución, con deformidad de la cara, lado derecho por proyección de pared anterior de maxilar superior desde el reborde alveolar hasta el reborde orbitario, sin alteraciones de la

motilidad ocular, agudeza visual ni campo visual.

Radiología convencional: lesión de densidad ósea homogénea que ocupa el seno maxilar derecho y se proyecta sobre hueso malar y ala mayor del esfenoides homolateral. La tomografía computada, (Fig. 1) cortes axiales, muestra la lesión con la

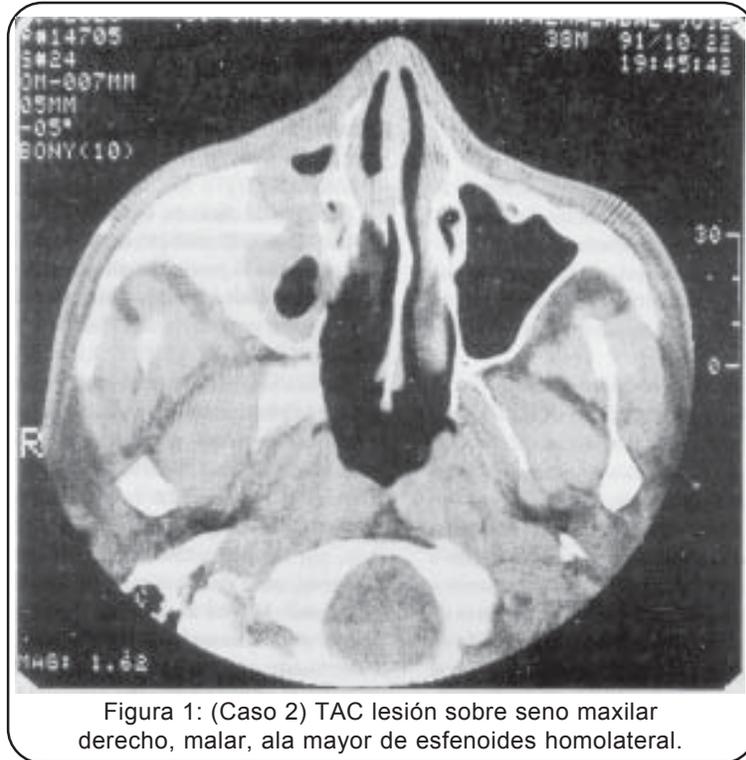


Figura 1: (Caso 2) TAC lesión sobre seno maxilar derecho, malar, ala mayor de esfenoides homolateral.

misma extensión con densidad predominantemente ósea y áreas de menor densidad en el interior. Confirmando el diagnóstico de Displasia Fibrosa por biopsia se decide cirugía parcial correctora. Abordaje por vía transmaxilar. Resección de pared anterior y parcial de pared medial. Conservación del nervio infraorbitario. Resección del tercio interno del reborde orbitario. Se preserva el piso de órbita. Resección de etmoides y apertura del seno esfemoidal.

A un año de su operación se mantiene asintomático.

CASO N° 3:

Paciente de 13 años de sexo masculino. Consulta por cefalea de un año de evolución, tratado clínicamente por sinusitis. Al examen presentaba ligera sobreelevación de la región frontal izquierda de consistencia ósea a la palpación. En la radiografía simple se observa una imagen densa no bien delimitada sobre región frontal izquierda que sobrepasa la línea media. En la tomografía computada, (Fig. 2) cortes axiales, el seno frontal izquierdo está ocupado por una masa de bordes netos, ligeramente esclerótica, en contacto con la pared anterior del seno frontal y cara interna de la órbita, sin invasión de su cavidad. Los cortes coronales confirman el aspecto y extensión de la lesión

La exploración quirúrgica y biopsia por vía supraorbitaria confirma el diagnóstico presuntivo de Displasia Fibrosa.

Está prevista la resección de la lesión cuando los padres otorguen el debido consentimiento.

### Clinica y Diagnóstico

La Displasia Fibrosa comienza en la niñez, pero a veces se la diagnostica por un hallazgo radiológico casual en la edad adulta. Su escasa sintomatología, particularmente en la forma monostótica, con desarrollo lento, la suele hacer evidente recién en la juventud o en la edad adulta, con deformidad espe-

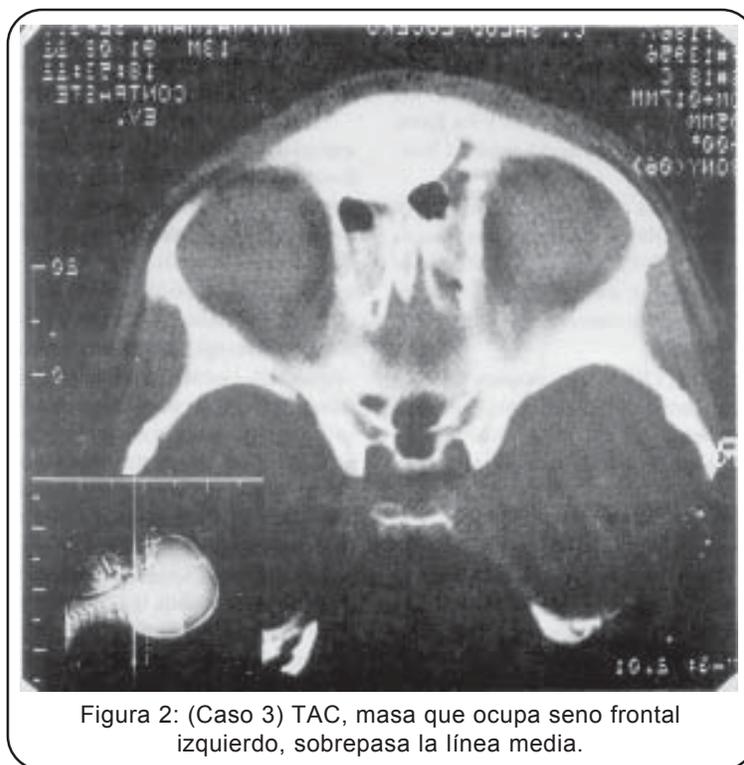


Figura 2: (Caso 3) TAC, masa que ocupa seno frontal izquierdo, sobrepasa la línea media.

cialmente en la forma craneofacial. Las formas poliostóticas suelen evidenciarse antes de los 10 años de edad, con progresión rápida y tendencia a las fracturas múltiples. Tiende a estabilizarse en la edad adulta no afectándose nuevos huesos, pero las lesiones estabilizadas pueden volver a la actividad (2). Grabias y Campbell (1977) sostienen que la pubertad disminuye la actividad de la enfermedad y observan lesiones monostóticas indoloras o pequeñas que curan espontáneamente. La sobrevida con manifestaciones extraesqueléticas suele ser menor.(2)

En su localización craneofacial provoca prominencia frontal, sobre todo unilateral, lo que suele dar un aspecto grotesco, con adelgazamiento de la tabla externa del frontal y espesamiento de la base

del cráneo (7), especialmente en la zona de la fosa pituitaria el compromiso orbitario lleva a serias alteraciones de la arteria oftálmica y el nervio óptico (8-10), pudiendo extenderse a nariz y senos paranasales, provocando alteraciones respiratorias(8). La sintomatología en la localización craneofacial se evidencia por cefaleas, alteraciones de la conciencia, alteraciones visuales e incluso auditivas, pues puede existir compromiso del hueso temporal (11).

Las imágenes radiológicas dependen de la proporción de elementos óseos y conjuntivos (4). El predominio de elementos óseos da un aspecto radiopaco o en vidrio esmerilado visible sobre todo en lesiones craneofaciales (Fibrosteoma, fibroma osificante).

Se diferencian dos formas (12):

a) Esclerosante: En que la opacidad es mayor por engrosamiento masivo de toda la base de cráneo, incluida la escama occipital de hasta 2 cm. de espesor, poco delimitada, da aspecto calcáreo a la altura del borde inferior orbitario.

b) Pagetoide: Con adelgazamiento y prociencia de la tabla externa con engrosamiento de la interna y aspecto esmerilado.

El predominio conjuntivo da un aspecto radiolúcido configurando la forma quística (12), con defectos redondeados en la calota, recordando los focos aislados al granuloma eosinófilo y los focos múltiples a la enfermedad de Hand Schüller Christian.

Las degeneraciones quísticas dan imágenes osteolíticas (osteitis fibrosa quística). Las imágenes moteadas con calcificaciones se deben a la existencia de cartilago y son a veces difíciles de diferenciar de las encondromatosis (Discondroplasia de Ollier).

Leeds y Seaman (13) consideran que a veces es casi imposible diferenciar algunos meningiomas de la displasia fibrosa y por ello debe recordarse la edad más joven en la displasia, así como su engrosamiento hacia afuera, en contraposición a los meningiomas que se expanden hacia adentro, frecuentemente tienen el signo de "blistering" descrito por Dyke (14) como una "prociencia hacia el endocráneo de una hipertrofia ósea del etmoides posterior". Además los meningiomas suelen cursar con sintomatología neurológica.

El estudio histológico de la Displasia Fibrosa craneofacial presenta tejido amarillento o grisáceo de consistencia arenosa al corte, sobre todo con calcificaciones. El patólogo avezado puede diferenciarla con relativa facilidad del fibroma osificante, la osteitis fibroquística y la neurofibromatosis.

A partir de los dos casos publicados por Jaffe (1958) se conoce que la displasia fibrosa puede excepcionalmente malignizarse (0.5% Schwartz y Alpert, 1964) y es más frecuente que suceda en los casos irradiados (Huvos, 1972) por otra parte la irradiación no tiene carácter curativo.

#### Comentario

Debido a su escasa sintomatología, la displasia Fibrosa suele diferenciarse recién en la juventud o edad adulta y en su localización craneofacial se manifiesta sobre todo por la deformidad que oca-

siona. La cirugía es el único tratamiento con la resección total de la lesión.

Si no están afectados los senos paranasales, ni las órbitas, no existiendo alteraciones de pares craneanos, y considerando además, que la enfermedad puede estabilizarse, parece conveniente reducir la cirugía al mínimo necesario para corregir la deformidad (4) o reducir la presión sobre estructuras vecinas (2). Por ello, con el compromiso de los senos paranasales y cuando aparecen signos compresivos o déficit de pares craneanos es preferible la resección total (8).

Así, en el caso N° 2 hemos reducido la cirugía a un plano estético, relegando una cirugía curativa considerando la eventual estabilización por la edad adulta del paciente, la ausencia de sintomatología que no sea simplemente la deformidad y el riesgo que generaría una cirugía amplia de base de cráneo incluyendo el ala del esfenoides.

En cambio, en el caso N° 1 se prefirió la resección total pues junto a la solución estética del adolescente en cuestión no se aumentaba la morbilidad, en razón de su ubicación frontal.

Está planeada una conducta quirúrgica curativa en el caso N° 3 a pesar de su eventual estabilización por tratarse de un puer, pues junto a su deformidad acusa cefaleas y además su ubicación frontal lo hace fácilmente accesible.

Creemos que según la ubicación y la extensión de la lesión se decide la vía de abordaje, la clásica ORL transinusal, sobre todo para la conservación del nervio óptico con el uso de microscopio y técnicas microquirúrgicas o la vía coronal (15-17).

El trabajo en equipo con el Neurocirujano es en nuestra experiencia de gran beneficio. Se trata en definitiva de armonizar entre la resección radical con curación pero sopesando los riesgos que según la localización ello implica, con una resección solo conservadora sin los riesgos inmediatos, pero sin curación, considerando en ello también la eventualidad de la remisión de la enfermedad.

#### Bibliografía

- 1) Zohar Y, Grausbord R, Shabtai F, Talmi Y. Fibrous dysplasia and cherubism as an hereditary familial disease. Follow-up of four generations. *J Craniomaxillofac Surg*, 1989 Nov, 17(8), 340-344.
- 2) Jaffe, Henry. Fibrous Dysplasia. In *Tumors and Tumorous conditions of the bones and joints*.

- Ed Lea and Febiger Philadelphia, 1964, 117-42.
- 3) Lacosta N, Infante Sánchez. Un nuevo caso de displasia fibrosa. *Acta Otorrinolaringológica Española*, 1991, 42-2: 141-43.
  - 4) Shajowicz, Fritz. Displasia fibrosa. En *Tumores y lesiones seudotumorales de huesos y articulaciones*. Ed. Panamericana. Buenos Aires, 1982, 481-93.
  - 5) Huang TS, Chang CC, Huang JS, Hsieh HC, Chen FW. Albright's syndrome with acromegaly and Hashimoto's thyroiditis: report of a case. *Taiwan I Hsueh Hui Tsa Chih*, 1990, 89 (8): 714-18.
  - 6) Arizcuren S, Piras A, Ranieri C. *Revista Otorrinolaringológica*. 1982, 13, 43.
  - 7) Okudera H et al. Monostatic fibrous dysplasia of the Sphenoidal bone. *N to Shinkei*, 1988, 40(8): 727.
  - 8) Makek M, Strebel P. Zur Klinik und Therapie der monostischen fibrösen Dysplasie im Bereich der Nasennebenhöhlen. *HNO*, 1979, 27(3): 96-99
  - 9) Kurokawa Y, Sohma T, Tsuchita H, Kitamic K, Suzuki S, Sohma K. Hemorrhage in to fibrous dysplasia following minor head injury effective decompression for the ophthalmic artery and optic nerve. *Surg Neurol*, 1989 Dec, 32(6): 421-426.
  - 10) Osguthorpe JD, Gudeman SK. Orbital complications of fibrous dysplasia. *Otolaryngol Head Neck Surg*, 1987, 97(4): 403-5.
  - 11) Talmi YP, Ziv JB, Shimberg R, Finkelstein Y, Zohar Y, Wood BP. Radiological case of the month. Monostotic fibrous dysplasia of the temporal bone. *Am J Child Dis*, 1989, 143(11): 1351-2.
  - 12) Fries IW. The roentgen features of fibrous dysplasia of the skull and facial bones. *Roentgeno J. Ann.*, 1957, 77: 1.
  - 13) Leeds N, Seaman WMB. Fibrous dysplasia of the skull and its differential diagnosis. *Radiology*, 1962, 78: 570.
  - 14) Dyke CG. *Diagnostic radiology*. Ed Golden R. William and William Co. Baltimore, 1956, 32.
  - 15) Fisch U. Oto-neurosurgical operations. In *Microsurgery applied to neurosurgery*. Yasargil MG. Thieme Stuttgart, 1969, 195-210.
  - 16) Munro I, Chen Y. Radical treatment for transorbital fibrous dysplasia. *Plastic Reconst. Surg*, 1981, 67(6),7-19.
  - 17) Yu Ray Chen, Samuel Nordhoff. Treatment of Craneomaxilloface Fib Dysp how early and how extensive. *Plastic and Reconst. Surgery*, 1990, 86(5): 835.