

Displasia fibrosa monostótica

Monostotic fibrous dysplasia



Alberto García Hernández*, Rocío Sánchez Burgos, Fátima Martínez Pérez y Carlos Martínez Gimeno

Servicio de Cirugía Oral y Maxilofacial, Hospital Universitario de Canarias, San Cristóbal de La Laguna, Santa Cruz de Tenerife, España

Bajo demanda estética, el paciente fue sometido a intervención quirúrgica con anestesia general para remodelado del contorno mandibular. A través de un abordaje extraoral, incisión tipo Risdon derecha, se realizó una cirugía de remodelado óseo del área basal y lingual mandibular afectas (figs. 1 y 2).

El resultado del análisis histológico de la pieza confirmó el diagnóstico definitivo de displasia fibrosa (DF): trabéculas

irregulares de tejido óseo inmaduro, no conectadas entre sí a modo de «letras chinas». No se evidenció la presencia de células gigantes multinucleadas, ni tejido fibroso con bandas de osteoide celular.

El paciente presentó buena evolución posquirúrgica, sin evidencias de reactivación de la enfermedad a los 12 meses de seguimiento (fig. 1).

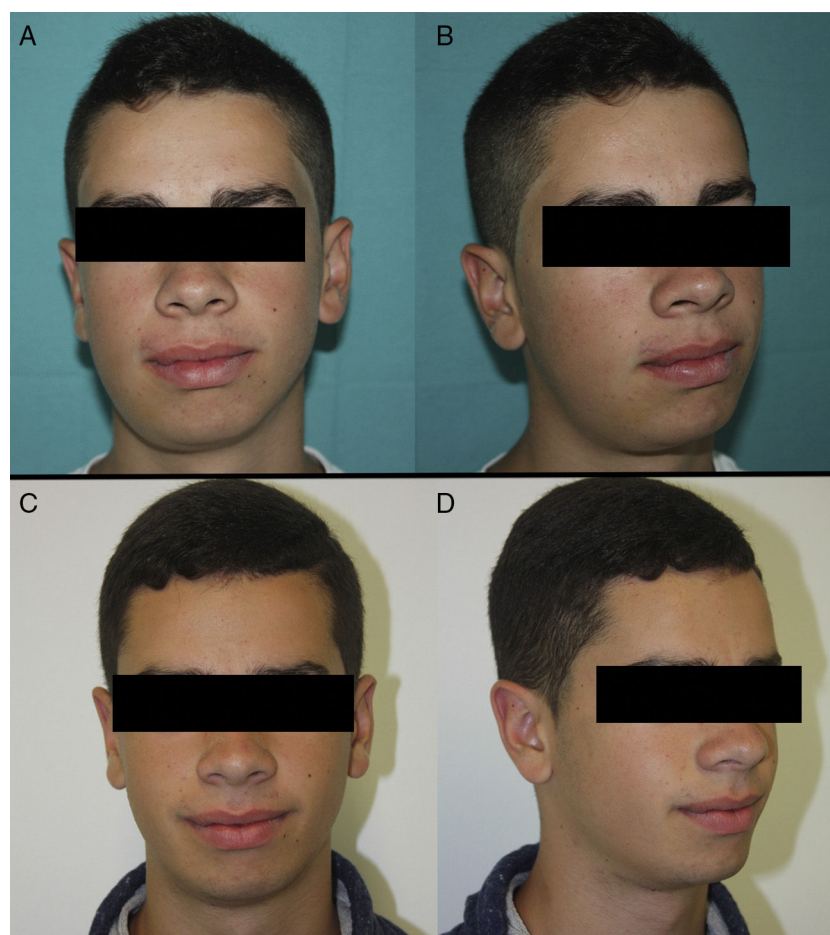


Figura 1 – Imágenes clínicas. A y B) preoperatorias. C y D) postoperatorias.

Véase contenido relacionado en DOI:

<http://dx.doi.org/10.1016/j.maxilo.2015.01.004>.

* Autor para correspondencia.

Correo electrónico: algarciaher@gmail.com (A. García Hernández).



Figura 2 – Imagen intraoperatoria de la pieza quirúrgica tras la cirugía de remodelado óseo.

Discusión

La DF se considera una lesión benigna caracterizada por la sustitución de tejido óseo normal por tejido fibro-óseo conectivo. Descrita por primera vez por von Recklinghausen en 1981, el término «displasia fibrosa» fue establecido por Lichtenstein y Jaffe en 1938, describiendo a su vez 2 tipos de DF: monostótica (DFM) y poliostótica (DFP) (afectación de 2 o más regiones óseas). La DF poliostótica, junto con la presencia de máculas hiperpigmentadas «café-au-lait» y alteraciones endocrinas múltiples (pubertad precoz, adenoma hipofisario o hipertiroidismo), es conocida como síndrome de McCune-Allbright¹.

La etiología de esta alteración del desarrollo fibro-óseo, según Marie et al.² y Riminucci et al.³, es consecuencia de una mutación del gen *GNAS-I* (subunidad alfa de la proteína G de los osteoblastos), que ocasiona un aumento en la actividad adenilato ciclasa, provocando un aumento en la proliferación y diferenciación celular, que da lugar a una excesiva y desordenada cantidad de colágeno.

Clínicamente la DF se presenta entre la primera y segunda década de la vida, sin predilección por sexos ni razas, pudiendo afectar a cualquier estructura ósea del cuerpo. Sin embargo es el territorio craneofacial el más frecuentemente implicado (maxilar superior, mandíbula, hueso frontal, esfenoides, etmoides, parietal, temporal y occipital)⁴. La DFM es el tipo más frecuente, se manifiesta como una única lesión expansiva de crecimiento lento (sin embargo el caso presentó una infrecuente instauración súbita), no dolorosa, y asociada en ocasiones a asimetría facial. De manera inusual, pueden presentarse síntomas en relación a la compresión de estructuras nerviosas o invasión de tejidos adyacentes.

Radiológicamente el aspecto de las lesiones varían en relación a las etapas de la enfermedad. En estadios iniciales son radiotransparentes, calcificándose progresivamente hasta presentar un patrón mixto radiolúcido-radiopaco en «vidrio deslustrado», como en el caso presentado⁵. El elemento crítico para el diagnóstico es la presencia de unos márgenes indefinidos, debido a la sutil mezcla entre hueso lesional y hueso aparentemente normal⁶. Esta es una característica que permite diferenciar a la DFM del fibroma osificante

juvenil (FOJ), que presenta frecuentemente márgenes bien delimitados.

El principal diagnóstico diferencial debe establecerse con lesiones fibro-óseas benignas de la región mandibular, como son el FOJ, las lesiones de células gigantes (granuloma central de células gigantes y tumor pardo del hiperparatiroidismo), el osteblastoma u osteoma osteoide, la displasia cemento-ósea y el fibroma desmoplásico^{6,7}.

En relación a la clínica presentada por el paciente, la edad, la ausencia de alteraciones hormonales y metabólicas en las pruebas analíticas, la presencia de un único foco captante en la gammagrafía y las características radiológicas de la lesión; resumían las posibilidades diagnósticas a 2: la DFM o el FOJ.

El FOJ se trata de una neoplasia verdadera con un comportamiento agresivo (cierta tendencia a la recidiva), localizada en mandíbula que afecta a jóvenes menores de 15 años⁶. Presenta una radiolucidez mixta pero con márgenes bien definidos. El patrón histológico es similar a la DFM, que difiere por la presencia de áreas de hemorragia y pequeños grupos de células gigantes multinucleadas⁴.

El tratamiento fundamental de la DFM es quirúrgico, siendo de elección la cirugía de remodelado del contorno óseo para las lesiones que causan deformidades estéticas evidentes. Por otro lado, durante las fases activas de la enfermedad se recomienda una actitud conservadora y expectante por el alto riesgo de recidiva existente¹. La recidiva o el sobrecrecimiento se sitúa entorno al 25-50% de los casos, siendo más frecuente cuanto menor es la edad de comienzo del paciente. El tratamiento radioterápico está contraindicado por la posibilidad de degeneración maligna radioinducida, sin embargo existe un riesgo de degeneración sarcomatosa espontánea del 0,5% en ausencia de radioterapia previa⁴.

Conclusiones

La DFM se trata de una alteración ósea benigna cuyo diagnóstico diferencial requiere descartar otras lesiones fibro-óseas. Tanto su histología como su patrón radiológico puede ser similar a otras entidades, por lo que la clínica y las pruebas complementarias realizadas son fundamentales para establecer un diagnóstico definitivo. El tratamiento quirúrgico se basa en la cirugía de remodelado óseo con fines estéticos, recomendándose manejo conservador durante las fases de crecimiento activo de la enfermedad.

Responsabilidades éticas

Protección de personas y animales. Los autores declaran que para esta investigación no se han realizado experimentos en seres humanos ni en animales.

Confidencialidad de los datos. Los autores declaran que han seguido los protocolos de su centro de trabajo sobre la publicación de datos de pacientes.

Derecho a la privacidad y consentimiento informado. Los autores han obtenido el consentimiento informado de los pacientes y/o sujetos referidos en el artículo. Este documento obra en poder del autor de correspondencia.

BIBLIOGRAFÍA

1. Valentini V, Cassoni A, Marianetti TM, Terenzi V, Fadda MT, Iannetti G. Craniomaxillofacial fibrous dysplasia: Conservative treatment or radical surgery? A retrospective study on 68 patients. *Plast Reconstr Surg.* 2009;123:653-60.
2. Marie PJ, de Pollak C, Chanson P, Lomri A. Increased proliferation of osteoblastic cells expressing the activating Gs a mutation in monostotic and polyostotic fibrous dysplasia. *Am J Pathol.* 1997;151:1587-93.
3. Riminucci M, Liu B, Corsi A, Shenker A, Spiegel AM, Robey PG, et al. The histopathology of fibrous dysplasia of bone in patients with activating mutation of the Gs a gene: Site-specific patterns and recurrent histological hallmarks. *J Pathol.* 1999;187:249-58.
4. Kolomvos N, Theologie-Lygidakis N, Christopoulos P, Iatrou I. Department of Oral and Maxillofacial Surgery (Head: Prof. C. Alexandridis), Dental School at «A. & P. Kyriakou Children's Hospital» (Director: Prof. I. Iatrou), University of Athens, Greece. Benign fibro-osseous lesions of the jaws in children. A 12-year retrospective study. *J of Craniomaxillofacial Surg.* 2013;41:574-80.
5. Neville B, Damm DD, Allen CM, Bouquot J. Patología ósea. En: Neville, (ed.). *Oral and Maxilofacial Pathology* 2.^a ed. San Cristóbal de la Laguna: Mc-Graw Hill. p. 553-584.
6. Miloro M, Ghali GE, Larsen PE, Waite PD. Benign Non-Odontogenic lesions of the jaws. En: *Peterson's principles of oral and maxilofacial surgery*. 2.^a ed. BC Decker Inc; 2004. p. 597-616.
7. Eversole R, Su L, ElMofty S. Benign fibro-osseous lesions of the craniofacial complex. A review. *Head Neck Pathol.* 2008;2:177-202.

<http://dx.doi.org/10.1016/j.maxilo.2015.01.006>