

Displasia fibrosa craneofacial

Drs. Abrahan Krivoy, Jaime Krivoy, Mauricio Krivoy

Hospital Universitario de Caracas. Hospital Privado Centro Médico de Caracas

RESUMEN

Se estudiaron 9 casos de displasia fibrosa; cinco hembras y cuatro varones, de los cuales 7 eran menores de 18 años. En el motivo de consulta se hallaron 4 protrusiones frontales derechas, dos protrusiones frontales izquierdas y 3 casos con exoftalmo izquierdo. En todos los casos se observaron combinaciones de densificación con hipodensidad. Las radiografías y particularmente la tomografía computada mostraba extensión de la lesión a huesos vecinos. El tratamiento en todos fue cirugía estética o correctiva en espera de llegar a la edad de la adolescencia para evaluar la marcha del proceso y decidir cirugías correctivas definitivas.

Palabras clave: Osteofibroma. Fibrocementoma. Lesiones fibro-óseas.

SUMMARY

Nine patients were studied, five females and four males; eight cases were younger than 18 years of age. In the initial complain 4 cases showed protrusion of right frontal region, 2 cases in the left side and 3 cases showed left exophthalmus. The X ray and tomography showed extension in one more bone of the vicinity with areas with high an low density; the treatment in all cases was cosmetic in protrusion or corrective in exophthalmus, waiting the spontaneous stop after adolescence.

Key words: Osteofibroma. Fibrocementoma. Fibro-osea lesions.

INTRODUCCIÓN

Se ha definido a la displasia fibrosa como la anomalía del desarrollo de la formación mesenquimatosa del hueso en la cual la maduración se detiene. Hasta ahora la etiología es desconocida.

Existen formas únicas o monostóticas y formas múltiples o poliostóticas: la forma monostótica tiene un prevalencia del 70%, con localización en huesos de extremidades inferiores y craneofaciales; la forma poliostótica es del 27%. Existe un 3% que se asocia a endocrinopatías y se conoce con el nombre de síndrome de Albright que se une a manchas “café con leche” en la piel.

Hay hallazgos arqueológicos de huesos con estas lesiones en húmero y fémur de anglosajones del siglo VI (1) y en un hueso temporal encontrado en el Condado Monroe, Tennessee, aparentemente del año 1350.

Existe una sinonimia no recomendada por las confusiones que pudieran producirse; se leen en diferentes textos los nombres de fibroma osificante, osteoma fibroso, fibrosis focal del hueso, osteitis fibrosa focal, enfermedad fibroquística localizada, área focal de osteodistrofia fibrosa, osteofibroma, etc. (2).

La forma monostótica presenta una frecuencia de localización en costillas 24%; fémur 17%, tibia 13%, maxilares 12%, cráneo 6% (con mayor incidencia en los huesos frontales, paranasales y el esfenoides) el húmero 4%.

La localización poliostótica puede hallarse en una misma región o más de una región. Así, puede atacar sólo miembros superiores e inferiores y se llama forma monomélica. Puede atacar miembros y costillas.

Es importante dejar establecido que las formas monostóticas no se transforman en poliestóticas.

El promedio de edad de la forma monostótica está alrededor de los 14 años, con una distribución pareja de los sexos. La forma poliestótica incide alrededor de los 11 años de edad con igualdad de distribución de sexos y la forma endocrina oscila alrededor de los 8 años con franco predominio femenino.

Se dice que Joseph Larey Merrick “el hombre elefante” era una combinación de displasia fibrosa con neurofibromatosis.

Los aspectos clínicos de la displasia fibrosa dependen de su localización, así en los huesos largos se producen fracturas patológicas, edema, dolor e hipersensibilidad. En el cráneo, el inicio puede ser asintomático por mucho tiempo pero posteriormente se producen deformaciones craneofaciales, amaurosis o cofosis por compresión de los respectivos nervios.

Desde el punto de vista evolutivo hay una exacerbación en la época de crecimiento y se detiene en la adolescencia en un alto porcentaje.

Se han señalado recaídas durante el embarazo y en los adultos a nivel facial.

En las pruebas complementarias de laboratorio se han encontrado fosfatasas alcalinas elevadas en 30%; el fósforo y calcio sérico se mantienen normales (3).

El síndrome de Albright fue descrito en 1933 (4) y se establece una tríada sintomática caracterizada por displasia fibrosa, manchas “café con leche” congénitas y adquiridas en la piel, precocidad sexual, menarquía precoz, vello pubiano y axilar, síndrome de Cushing, acromegalia o hipertiroidismo.

Es necesario aclarar que existe una displasia osteomalácica del hiperparatiroidismo, de la hipofosfatemia y de la rickettsiasis.

Se conoce con el nombre de síndrome de Mazabraud la combinación de la displasia fibrosa con un mixoma de tejidos blandos. Por otro lado, la displasia fibrosa puede asociarse a nevus basales, anemia falciforme y querubinismo.

MATERIAL Y MÉTODOS

Como puede observarse en el Cuadro 1 de los 9 casos habían 4 masculinos y 5 femeninos. Sólo existió un caso adulto femenino de 33 años cuyo motivo de consulta fue un exoftalmo izquierdo progresivo, lento, doloroso, cuya radiología y tomografía mostraron una marcada densificación a nivel del pterion y cuya densidad ósea durante la extirpación quirúrgica era casi de consistencia pétreo, a diferencia de los otros casos, que poseían zonas reblandecidas. Igualmente, se creyó que era un osteoma, pero la biopsia aclaró la situación. Las edades oscilaron en el resto de los casos entre 6 un caso, 7 tres casos, 9 dos casos y 10 dos casos.

Cuadro 1

Caso	Sexo	Edad (años)	Motivo	Rayos X
1	M	7	Tumoración frontal derecha	Hipertrofia del frontal y pterion derecho
2	F	6	Protrusión frontal izquierda	Idem con hipertrofia maxilar superior, inferior y esfenoides izquierdo
3	M	10	Exoftalmía izquierda	Hipertrofia frontal, techo orbitario y pared lateral orbitaria izquierda
4	F	7	Deformidad frontal izquierda	Densificación frontal, techo, pterion y etmoides izquierdo
5	F	7	Exoftalmía izquierda	Densificación frontal y techo orbitario izquierdo
6	M	9	Protrusión frontal derecha	Densificación frontal derecha
7	F	9	Protrusión frontal derecha	Hipodensidad frontal derecha
8	F	33	Exoftalmía izquierda y dolor	Densificación pterion izquierda
9	M	10	Protrusión frontal derecha	Hipertrofia hipodensa del frontal y esfenoides derecha

DISPLASIA FIBROSA

Todos los motivos de consulta estaban en relación con la deformidad craneofacial que producía la displasia; se encontraron cuatro protrusiones frontales derechas y dos izquierdas, algunas con participación orbitaria y facial y se hallaron 3 casos de exoftalmía, todas izquierdas, y el único caso de adulto se acompañó de dolor.

La radiología mostró una combinación entre zonas muy densas como el caso adulto y zonas hipodensas prevalentes. A veces había combinación mixta.

Como es bien conocido, la conducta de la mayoría de las displasias fibrosas juveniles van desde el período de crecimiento óseo hasta la adolescencia, por lo que cualquier sanción terapéutica radical se planeaba para después de su detención y sólo se intervinieron los casos que ameritaron correcciones estéticas inmediatas, por la repercusión que dichas deformaciones producen en las áreas psicosociales del paciente, tanto para el mismo, como la reacción del ambiente escolar y social, como el joven de 10 años con protrusión marcada frontal derecha que ameritó intervención de inmediato de tipo cosmético, correctivo, para corregir la visible y desagradable protrusión frontal. Otros casos de cirugía inmediata son las descompresiones oculares o de nervios craneanos que no aceptan posposición.

Es importante destacar que a la totalidad de los casos se le practicó radiografías de la totalidad de los huesos de tronco y miembros y en ninguno se hallaron otros focos de displasias fibrosas, por lo que todos nuestros casos pueden considerarse variedades craneofaciales monostóticas, donde un hueso craneal y algunos de los adyacentes participan.

El caso 2, hembra de 6 años de edad, consultó por una severa protrusión izquierda con desplazamiento de la órbita y globo ocular hacia abajo que ameritó una primera intervención, precozmente, de extirpación de dicho frontal y techo orbitario.

Hubo que repetir la intervención a los 13 años en forma más radical y esperábamos su detención para planear las cirugías definitivas, en combinación con otorrinolaringología máxilo-facial y estética. Este es el caso más extendido de huesos craneanos que tenemos en esta pequeña casuística donde el hueso frontal izquierdo, el esfenoides, el maxilar superior, el maxilar inferior, el etmoides y temporal izquierdos estaban tomados.

Todos los casos presentados fueron quirúrgicos, cosméticos y descompresivos.



Figura 1. Presenta exoftalmía izquierda pronunciada a los 6 años y fue necesario una primera operación descompresiva de la órbita por craneotomía, como se aprecia la incisión bicoronal que posee. Nótese la asimetría de las aperturas palpebrales, donde la izquierda es menor, al corregir la exoftalmía.

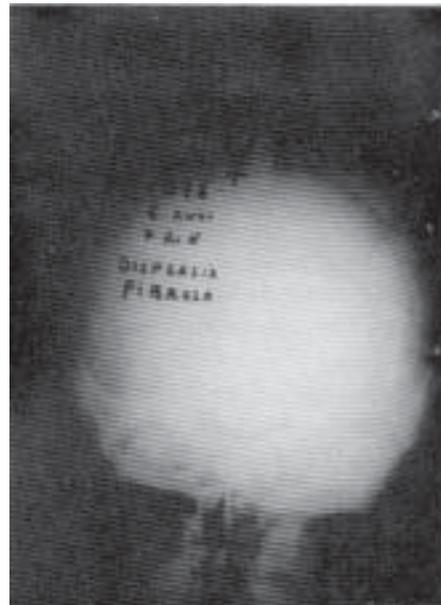


Figura 2. Exoftalmía izquierda con densificación severa de hueso frontal izquierdo y órbita.



Figura 3. Tomografía donde se observa densificación del hemicráneo izquierdo, órbita, maxilar superior e inferior a los 15 años de edad del mismo caso 2.

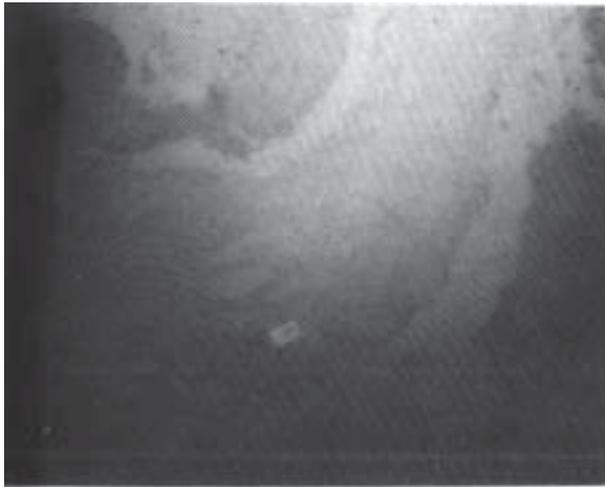


Figura 4. Biopsia de tejido fibroso con escasa celularidad, sin actividad mitótica. Hay hueso membranoso como letras chinas, sin límite osteoblástico.

DISCUSIÓN

Cuando se han presentado lesiones de displasia fibrosa en los huesos largos, éstas son osteolíticas, excéntricas, de 2 cm, en monostóticas a nivel de diáfisis. La epífisis suele preservarse. La corteza endostótica suele estar adelgazada y bulbosa. La parte medular se halla limitada con reacciones escleróticas. En las radiologías simples de cráneo se describen tres tipos de imagen:

- A. Cráneo de tipo pagetoide 56%
Presenta bordes expandidos con áreas alternas radioopacas y radiolucientes.
- B. Tipo esclerótico 23%
a predominio facial.
- C. Tipo quístico 21%
a predominio craneano.

La metodología diagnóstica que más datos produce es la tomografía computada que delimita mejor la extensión de la patología y facilita el diagnóstico diferencial.

La gammagrafía ósea se ha utilizado: muestra hipercaptación de los radionucleidos a nivel de las lesiones.

Desde el punto de vista patológico se describe un tejido fibroso de escasa celularidad. Los fibroblastos son de aspecto maduro, bien diferenciado, sin actividad mitótica apreciable. Hay focos de hueso, membranosos, irregulares, como "sopa de letras" o letras chinas sin límites osteoblásticos. El hueso laminoso está ausente y es lo que caracteriza al fibroma osificante. Las lesiones tienen neoformaciones óseas osteoblásticas y osteoclásticas.

Diagnóstico diferencial

Formas monostóticas

Tumoraciones y pseudotumorales	Inflamatorias
Quiste óseo	Absceso crónico
Encondroma	Osteítis crónica de Garré
Fibroma no osificante	Tuberculosis ósea
Granuloma eosinófilo	Micosis ósea
Quiste óseo aneurismático	Equinococosis
Tumor a células gigantes	
Hemangiomas	

Formas múltiples

- Hiperparatiroidismo
- Neurofibromatosis de Von Recklinghausen
- Encondromas
- Osteogénesis imperfecta
- Enfermedad de Paget
- Granuloma eosinofílico múltiple
- Carcinomas metastásicos

DISPLASIA FIBROSA

En 1 000 tumores y pseudotumores óseos revisados por Michelena (5), sólo 133 casos presentaron características fibro-óseas donde la displasia fibrosa era 62 casos, el osteoma ebúrneo 15 casos, seguidos del sarcoma osteogénico periostal 9, Paget 8, osteosarcoma óseo bien diferenciado 6, quistes óseos y osteomielitis crónica, 5 de cada uno; fibroma osificante y fibrocementoma, 4 de cada uno; displasia segmentaria periapical, hemostasis isla ósea, 3 de cada uno; meningioma intraóseo hiperparatiroidismo, 2 casos de cada uno.

El tratamiento de la displasia se puede resumir aunque en forma incompleta en los siguientes postulados:

1. Como la conducta biológica de un gran grupo suele detenerse hacia el final de la adolescencia, las intervenciones radicales deberán posponerse para después de esta edad, actuando en los períodos activos en las situaciones cosméticas o compresivas importantes, que no raras veces requieren más de una intervención antes de la definitiva.
2. La resección total es casi imposible.
3. Cualquier conducta biológica aberrante de la tumoración obliga a la revisión de la biopsia.
4. No existe ninguna correlación entre imagen histológica y pronóstico.
5. Las plastias tempranas no garantizan que no se reabsorban o que las displasias se reproduzcan.
6. En las costillas las resecciones deben ser totales. Se ha extirpado hasta 1 kg de material poliostótico en costilla.

El pronóstico en cuanto a la vida suele ser bueno con excepción de las transformaciones malignas, con radioterapia previa o sin ella, más frecuente en las formas poliostóticas.

Las malignizaciones más conocidas son con el sarcoma osteogénico, el condrosarcoma y fibrosarcoma. Coley y Stewart (6) en 1945 comunicaron 68 casos con una incidencia del 1% en ambas formas, poli y monostóticas; la edad media fue de 32 años con un rango que varió entre 11 y 59 años de edad. La distribución de sexos fue semejante. La forma de presentación de esas malignizaciones fueron fracturas patológicas 30%, dolor y edema local. La localización fue idéntica a las displasias.

La sobrevida fue de 27% en 5 años para ambas formas.

En la bibliografía nacional, hemos encontrado sobre displasia fibrosa, además del trabajo mencionado de Michelena (5), los de Castillo y Krivoy (7) y Garriga (8).

REFERENCIAS

1. Wells C. Polyostotic fibrous dysplasia in a seventh century Anglo-Saxon. *Br J Radiol* 1963;36:925-926.
2. Huvos AG. Bone tumors. Diagnosis. Treatment and prognosis. 1ª edición. Filadelfia: WB Saunder Co.; 1991.
3. Firat D, Stutzman L. Fibrous displasia of the bone. *Am J Med* 1968;44:421-429.
4. Albright F, Buller AM, Hampton AO, Smith P. Syndrome characterized by osteitis fibrosa asseminata areas of pigmentation and endocrine dysjunction with precocious puberty in females. *N Eng J Med* 1937;216:727-746.
5. Michelena A. Lesiones fibro-óseas. Diagnóstico diferencial. *Patología (México)* 1986;24:129-140.
6. Coley BL, Steiwart RW. Bone sarcoma in polyostotic fibrous dysplasia. *Ann Surg* 1945;121:872-881.
7. Castillo R, Krivoy A, Krivoy S. Displasia fibrosa como causa de exoftalmos unilaterales. *Gac Méd Caracas* 1970;78:757-768.
8. Garriga Michelena E. Cáncer en el niño. Experiencia del Servicio de Cabeza y Cuello del Instituto Oncológico "Luis Razetti". *Bol Soc Venez Cir* 1963;17:462-465.