

Dr. Rafael Rojas,¹
 Dr. Javier D. Kaplan,
 Dr. Hernán Gordillo,
 Dr. Luciano Mastrogiovanni,
 Dr. Enrique Palacios

Displasia fibrosa craneofacial

RESUMEN: La Displasia fibrosa (DF) es un desorden óseo de origen benigno e idiopático. Representa el 2.5% de la totalidad de tumores óseos y el 7.5 % de dichas neoplasias de origen benigno. Esta entidad presenta una variante monostótica y otra poliostótica. La tomografía computada (TC) es el método de imagen por excelencia para el diagnóstico y seguimiento de esta entidad. El tratamiento quirúrgico es necesario sólo en casos de compromiso vascular o nervioso así como también

debido a razones cosméticas. El 1% de estos tumores maligniza, principalmente a sarcomas osteogénicos. El diagnóstico diferencial incluye entre otros a la enfermedad de Paget, metástasis óseas y displasias óseo-fibrosas. El síndrome de McCune Albright debe ser diferenciado principalmente de la neurofibromatosis.

PALABRAS CLAVE: Hueso, craneofacial, displasia, tejido fibroso, monostótica, poliostótica.

¹ Del Departamento de Radiología, Louisiana State University Health Sciences Center, 1542 Tulane Avenue Room 212. New Orleans, Louisiana 70112.

Copias (copies): Dr. Rafael Rojas Jasso E-mail: rrojas@lshsc.edu

Introducción

La Displasia Fibrosa es un desorden idiopático benigno del sistema esquelético, donde el hueso calloso normal es reemplazado por tejido fibroso y hueso inmaduro.^{1,2,3} A pesar de que la primera descripción sobre las características patológicas de DF corresponde a von Recklinghausen y fue hecha en 1891,⁴ lesiones concordantes con la enfermedad han sido identificadas en especímenes prehistóricos,⁵ así como también en un individuo anglo-sajón del siglo VII.⁶ En 1938 Lichtenstein reconoció a estas lesiones como una entidad clínica individual y creó el término "Displasia Fibrosa".⁷

Materiales y Métodos

En un periodo de 10 años fueron identificados 12 casos de displasia fibrosa craneo-facial en las siguientes instituciones: (Loyola University of Chicago, Maywood Illinois; Mac Neal Hospital, Berwyn, Illinois; VA Hospital, New Orleans, Louisiana; Louisiana State University Health Sciences Center, New Orleans, LAS). Los pacientes fueron estudiados clínica y radiológicamente en base a placa simple, tomografía computada y resonancia magnética (RM). Los casos fueron evaluados por radiólogos especializados en neuroimágenes y confirmados histológicamente.

Resultados

De los 12 pacientes de nuestra serie, seis pacientes presentaron displasia fibrosa monostótica y seis de ellos la forma poliostótica. La órbita fue el sitio más comúnmente involucrado observándose en siete pacientes. El compromiso del seno frontal fue presenciado en cuatro casos, uno de los mismos asociado a mucocele, el cual se complicó con un absceso cerebral. La afectación del seno etmoidal fue observada en tres pacientes y el seno maxilar en un solo caso.

Discusión

La displasia fibrosa craneofacial representa el 2,5% de todos los tumores óseos y un 7,5% de las neoplasias benignas de dichas estructuras. Afecta a ambos sexos por igual y generalmente se presenta entre la temprana infancia y principios de la adolescencia. La DF tiende a estabilizarse luego de la pubertad y puede presentar recurrencia en la edad adulta en un 37% de los casos.^{8,9}

La etiología de la DF es desconocida. Numerosas hipótesis se han postulado para intentar una explicación a este fenómeno, incluyendo una diferenciación anormal del mesenquima formador de hueso, una hiperplasia de células

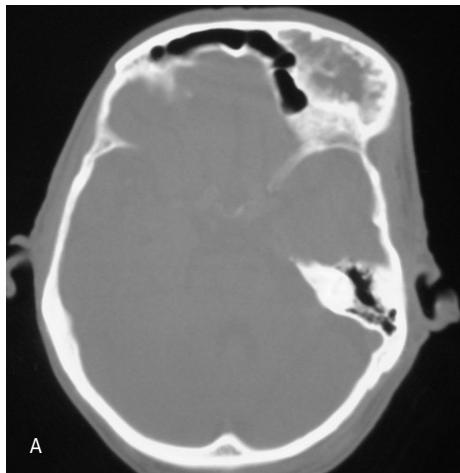


Figura 1. Displasia fibrosa monostótica. (a) Corte axial TC en ventana ósea a nivel orbital que demuestra proceso expansivo óseo localizado en la región frontal izquierda que afecta principalmente el diploe con múltiples áreas de matriz ósea dentro de la lesión la cual remodela al seno frontal sin invadir partes blandas. (b) La ventana de tejidos blandos demuestra únicamente remodelación ósea y protrusión del espacio subaracnoideo en la cisura de Silvio izquierda sin extensión intracranial.

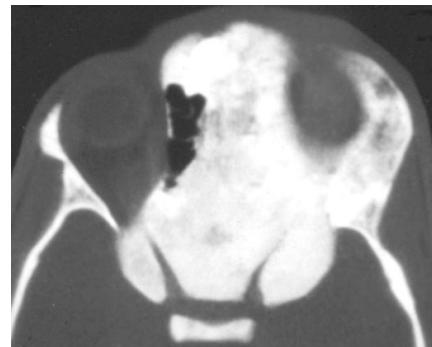


Figura 2. Displasia fibrosa poliostótica. Corte axial de TC con ventana ósea a nivel de las órbitas, que demuestra proceso expansivo óseo de aspecto moteado con áreas de mayor densidad que indican mayor contenido óseo el cual involucra el techo y la pared lateral de la órbita izquierda, huesos nasales y celdillas etomoidales. El proceso displásico se extiende hacia ambas hendiduras esfenoidales con involucro del plano esfenoidal, causando relevante deformidad ósea.

osteoblásticas, o una detención del desarrollo óseo en un estado inmaduro con la imposibilidad de mantener el hueso calloso en el periodo postnatal. Algunas de las teorías más recientes apuntan hacia la regulación intracelular anormal del AMP cíclico o de la proteinkinasa A como posibles etiologías. Otros autores han postulado como factor causal a la mutación del gen GS alfa que conlleva a una alteración de la actividad GTP-asa o de la transducción de señal de la proteína Gs como posibles causas de este síndrome.^{1,2}

La DF puede clasificarse como (1, 2):

1. Fibrosa Monostótica (DFM): Corresponde al 70% de los casos. Solo uno o dos huesos contiguos están involucrados. Los sitios más afectados son las costillas y el fémur. Los huesos cráneo-faciales, principalmente los maxilares superior e inferior, se encuentran afectados en un 10-25% de los casos (Figura No. 1)
2. Displasia Fibrosa Poliostótica (DFP): Se observa en un 30% de los casos. Numerosas áreas del esqueleto están afectadas, aunque generalmente se presenta como afectación ósea unilateral. Las lesiones en los huesos cráneo-faciales están presentes en un 40 a un 50% de los casos, y el 100% de estos muestra una enfermedad severa y extensa. Debido a sus tempranas manifestaciones, generalmente es diagnosticada tempranamente durante la primera infancia (Figura No. 2)
3. Síndrome de McCune-Albright (SMA): Representa un 3% de los casos de DF. Fue descrito por primera vez en 1937 por los autores que le dan nombre. Es una rara enfermedad que se presenta con mayor frecuencia en el sexo femenino. Esta compuesta, además de las manifestaciones correspondientes a la DFP, por anomalías endocrinas múltiples, hiperpigmentación cutánea y puber-

tad precoz. De forma típica, los pacientes presentan baja estatura debido al cierre prematuro de los cartílagos de crecimiento epifisarios.¹⁰

La forma monostótica no representa un precursor de la variante poliostótica y viceversa, no encontrándose en la literatura ningún reporte acerca de transición de una forma a la otra.¹

Al examen histopatológico se puede observar una formación de tejido fibroso anormal que reemplaza a la medula ósea esponjosa llenando completamente la cavidad medular del hueso. Dentro de este tejido fibroso se pueden hallar trabéculas de hueso pobemente calcificado formado por el proceso de metaplasia ósea. Típicamente estas trabéculas no están rodeadas por osteoblastos.³

La presentación clínica varía dependiendo el tipo de DF y el grado de evolución. Pacientes con DFM generalmente no presentan síntomas y pueden ser diagnosticados basándose en el hallazgo casual de las lesiones en un examen radiográfico realizado por otros motivos. A veces pueden presentarse también como fracturas patológicas. Opuestamente, la DFP es generalmente sintomática, manifestándose por dolor óseo, deformidad o síntomas relacionados con atrapamiento nervioso o vascular por parte de las lesiones. La DF cráneo-facial se puede presentar por cefaleas, distorsión de arquitectura facial por deformidad del hueso maxilar denominada "leontiasis ósea" (Figura No. 3a). Tumefacción asimétrica en la mejilla, obstrucción nasal, sinusitis, exoftalmos, epifora, alteraciones visuales y defectos neurológicos de pares craneales debido a atrapamiento de los mismos por las masas óseas. Los pacientes con SMA se manifiestan por síntomas severos endocrinológicos, sumados a hiperpigmentación cutánea y presentaciones correspondientes a DFP.^{3,9}

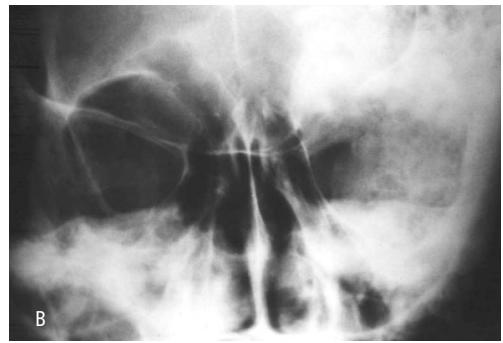


Figura 3. La placa simple en la actualidad tiene importancia ya que demuestra la extensión del proceso displásico y determina el siguiente método de imagen a ser empleado. (a) Placa simple antero-posterior de cráneo que demuestra la expansión del proceso displásico el cual involucra todo el plano facial produciendo una imagen característica denominada en "Facies Leonina". (b) Radiografía simple antero-posterior de cráneo que demuestra expansión de la órbita izquierda con extensión a ambas regiones maxilares.

En radiología convencional, la DF se puede observar como un engrosamiento de las tablas internas y externas de los huesos afectados (Figura No. 3). Los hallazgos radiológicos pueden ser clasificados de acuerdo con el grado de tejido fibroso presente en:⁸

1. Forma compacta (50% de los casos), que demuestra a los huesos engrosados con apariencia fuertemente radio-opaca. La base del cráneo se encuentra invariablemente comprometida en esta forma (Figura No. 4)
2. Forma lítica: casi todos los huesos faciales se hallan afectados, mientras que la base del cráneo solo está afectada en un 5% de los casos.
3. Forma mixta: presenta características de ambas.

El centelograma óseo demuestra una captación aumentada del radiofarmaco en las áreas afectadas. Típicamente, estas lesiones conservan su actividad metabólica, aun durante la edad adulta del individuo.³

La TC es el método de elección para el diagnóstico y seguimiento. Dentro de los hallazgos se incluyen lesiones radiolúcidas con bordes escleróticos y bien definidos, presen-

tando expansión del hueso involucrado. Si existe suficiente cartílago dentro de la lesión, se pueden observar algunas calcificaciones. Las lesiones son característicamente simétricas, con apariencia de vidrio esmerilado. Generalmente involucran a los senos paranasales, los huesos esfenoides y maxilar superior, así como también a la órbita y las fosas nasales (Figura No. 5). Los quistes óseos aneurismáticos pueden asociarse a esta patología demostrándose como masas quísticas con una cubierta ósea y con un centro de apariencia líquida o de tejido blando.³

La RM es de gran ayuda para la evaluación del grado de afección del tejido blando por parte de las lesiones de DF, así como también para distinguir dichas lesiones de otros tumores como meningiomas, osteomas o mucoceles. Existe una gran variabilidad en la apariencia de las lesiones de DF en las secuencias ponderadas en T1 y T2. En T1 se muestran como áreas de señal baja a intermedia, mientras que en

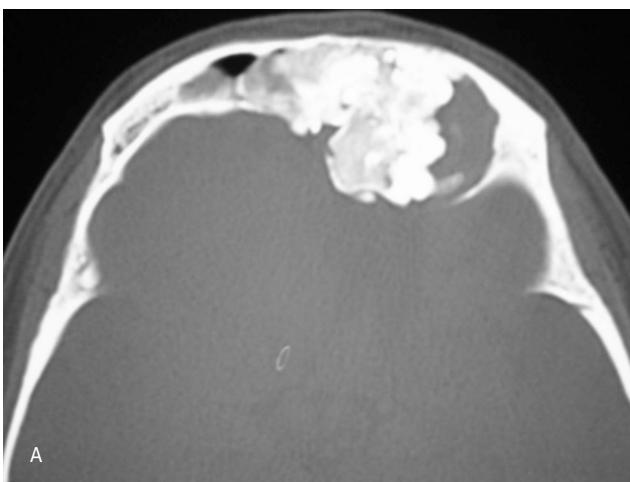


Figura 5 (a y b). TC plano axial y coronal que demuestra proceso frontal expansivo osteofítico. La lesión presenta múltiples áreas de matriz ósea y adelgazamiento cortical el cual inicialmente se diagnosticó como mucocele infectado. El diagnóstico final correspondió a una displasia fibrosa complicada con absceso secundario a mucocele.

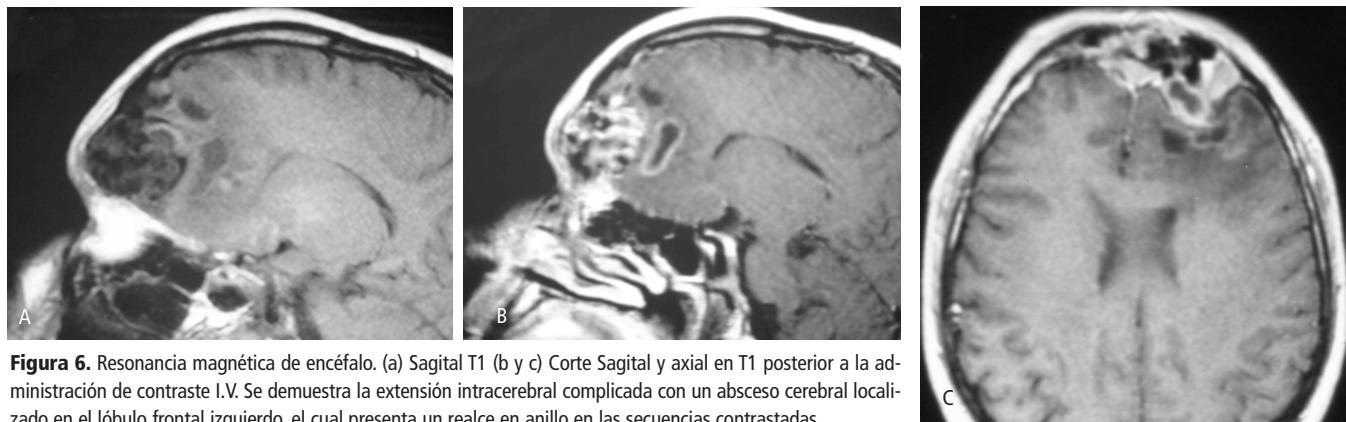


Figura 6. Resonancia magnética de encéfalo. (a) Sagital T1 (b y c) Corte Sagital y axial en T1 posterior a la administración de contraste I.V. Se demuestra la extensión intracerebral complicada con un absceso cerebral localizado en el lóbulo frontal izquierdo, el cual presenta un realce en anillo en las secuencias contrastadas.

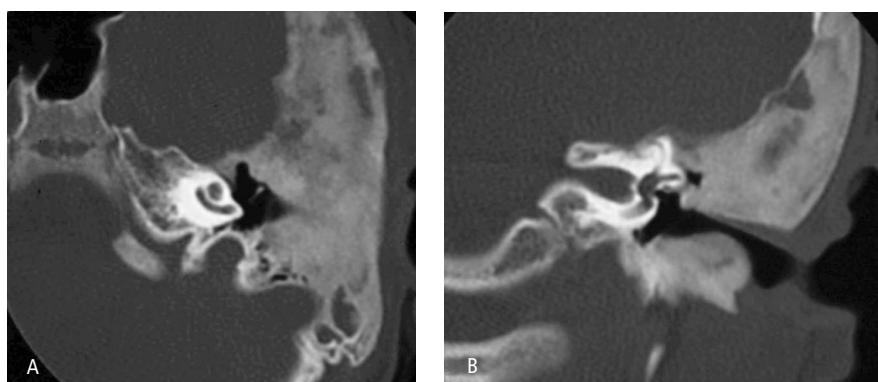


Figura 7 (a y b). TC del hueso temporal en corte axial y coronal a nivel del oído medio demostrando lesión ósea monostótica que involucra las porciones escamosa y mastoidea temporal izquierdas con el clásico aspecto en vidrio despuñido característico de displasia fibrosa.

T2 su comportamiento varía entre baja, intermedia o alta intensidad. Estas masas refuerzan intensamente con la administración de contraste endovenoso (Gadolinio). Un mucocele debe sospecharse en áreas de alta intensidad en la secuencia T2, dentro de un seno obstruido, principalmente el frontal y el esfenoidal (Figura No. 6).³⁹

Dentro de los diagnósticos diferenciales de DF a considerar se pueden mencionar las siguientes entidades: Enfermedad de Paget, que típicamente involucra a la tabla externa craneal y no afecta a los huesos faciales; la enfermedad metastática ósea, elementos que van en su contra e inclinan el diagnóstico hacia DF son el margen esclerótico, los bordes bien definidos y la apariencia de vidrio esmerilado de las lesiones y la displasia óseo-fibrosa, la cual es identificada generalmente en niños pequeños con afeción predominantemente de la tibia y presenta regresión espontánea.

La Neurofibromatosis, debe ser principalmente distinguida del SMA, donde las manchas de café con leche son lesiones oscuras, poco numerosas, que presentan bordes suaves y bien definidos y no están en relación con las lesiones óseas.

La apariencia en vidrio esmerilado de las lesiones óseas en la DF es de gran ayuda a la hora de diferenciarlas de otras lesiones líticas observadas en TC (Figura No. 7).³

En su evolución, la DF es una enfermedad lentamente progresiva que en la mayoría de los casos tiene un buen pronóstico. El tratamiento quirúrgico solo es necesario en el caso de compresión nerviosa o vascular por parte de las mismas, o debido a razones cosméticas secundarias al grado de deformación ósea. La mayoría de los pacientes no requerirán cirugía, pero si un control clínico de forma regular, particularmente en el caso de pacientes embarazadas. La transformación maligna de las lesiones ocurre solo en un 1% de los casos, comprometiendo generalmente a los huesos craneanos y faciales. Cuando esto ocurre, puede observarse la degeneración hacia sarcomas osteogénicos y menos frecuentemente hacia fibrosarcomas y condrosarcomas. Muchos casos correspondientes a esta indeseable evolución se han encontrado relacionados con radioterapia previa de las lesiones, por lo que esta práctica no debe ser considerada.¹⁻³

ABSTRACT

Fibrous dysplasia is a benign idiopathic skeletal disorder. It represents 2.5% of all bone tumors and 7.5% of benign bone tumors and presents a monostotic and polyostotic variant. Computerized Tomography is the gold standard imaging method for diagnosis and follow-up.

Surgical treatment is only necessary in cases of vessels and nerves entrapment or due to cosmetic reason secondly to bone deformity. Malignant transformation occurs in only 1% of cases involving mostly the skull and

facial bones. Differential diagnosis includes Paget disease, metastatic bone lesions and osteofibrous dysplasia. McCune Albright syndrome should be distinguished from Neurofibromatosis.

Referencias

1. Lustig I, Hollyday M, Mc Carthy E. Fibrous dysplasia involving the skull base and temporal bone. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 2001; 123: 1239-1247.
2. Kirby K, Mc Fadzean R. Fibrous dysplasia of the orbit. *Br J Ophthalmol* 1994; 78: 266-270.
3. Daffner R. Fibrous dysplasia. *Contemporary Diagnostic Radiology* 2002; 25: 1-6.
4. Von Recklinghausen F. Die Fibrose oder deformierende Ostitis, die Osteomalacie und die osteoplastische carcinose in ihren gegenseitigen Beziehungen. *Festschrift Rudolf Virchow zum 13. Oktober*, Berlin 1891.
5. Gregg JB, Reed A. Monostotic fibrous dysplasia in the temporal bone: a late prehistoric occurrence. *Am J Phys Anthropol* 1980; 52: 587-593.
6. Wells C. Polyostotic fibrous dysplasia in a 7th century Anglo-Saxon. *Br J Radiol* 1963; 36: 925-926.
7. Lichtenstein L, Jaffe HL. Polyostotic fibrous dysplasia. *Arch Surg* 1938; 36: 874-898.
8. Jan M, Dweik A, Destrieux C. Fronto- Orbital sphenoidal fibrous dysplasia. *Neurosurgery* 1994; 34: 544-547.
9. Som P, Brandwein M. Tumors and tumor-like conditions, In Som and Surti Head and Neck imaging. 4th ed, St Louis, Mosby 2003; 331-340.
10. Albright F, Butler MA, Hampton AO. Syndrome characterized by osteitis fibrosa disseminata, areas of pigmentation and edocrine dysfunction with precocious puberty in females, *N Engl J of Med* 1937; 216: 727-746.



Programa preliminar

Jueves 27 de noviembre
La Comunicación Humana

Medicina Assertiva

El modelo E 4, sus Bases y sus Avances en el Campo Médico

Modelos de Comunicación en la Relación Médico-Paciente

Discusión Coordinada
Manejo de la Información Médica

- Consentimiento Informado
- Expediente Clínico ¿Manual o electrónico?
- Confidencialidad de los datos

Viernes 28 de noviembre
El Derecho Sanitario

La Ética Médica en el Siglo XXI

El Derecho Sanitario: su Transformación y su Reto

Derecho Sanitario, Medicina Clínica y Medicina Forense

El Derecho Sanitario en México

Discusión Coordinada:
Dilemas Bioéticos y Derecho Sanitario

Panelistas de España, Chile y México

Inscripción gratuita CUPO LIMITADO

Informes e inscripciones:
5420-70-30, 5420-70-31 y 54 20-7144
simposio@conamed.gob.mx
simposioconamed2003@yahoo.com.mx