



Localizador: 17075

Displasia fibrosa monostótica en un paciente pediátrico: a propósito de un caso

Monostotic fibrous dysplasia in a pediatric patient: a case report

Diego F Uriarte-Mayorga,* Bertha A Gómez-González,*
Marco A Rodríguez-Castellanos,‡ Guillermo M Amezcua-Rosas,§ Arnulfo Álvarez-Álvarez||

Palabras clave:

Displasia fibrosa monostótica, tumor óseo primario, ortopantomografía, histopatología.

Key words:

Monostotic fibrous dysplasia, primary bone tumor, orthopantomography, histopathology.

RESUMEN

La displasia fibrosa monostótica es una osteopatía pseudotumoral benigna de lenta progresión. Presentamos el caso clínico de una paciente de nueve años sin datos de importancia. Acude con presencia de «bolita» en piso de boca, asintomática, y refiere en ocasiones dolor. La ortopantomografía muestra desplazamiento de órganos dentarios inferiores e imágenes circulares radiolúcidas que asemejan un patrón en vidrio esmerilado. El estudio histopatológico revela tejido fibroso arremolinado, hipercelular, fibroblastos, macrófagos xantomatosos y espículas óseas. La paciente actualmente se encuentra bajo observación. Se presenta un caso clínico de aparición poco frecuente por su edad de presentación y se consideran los aspectos más importantes de esta entidad.

ABSTRACT

Monostotic fibrous dysplasia is a slow progression benign pseudotumoral osteopathy. We present the clinical case of a female patient of nine years, without important data. He comes with a «pellet» on the floor of his mouth, asymptomatic, and sometimes refers to pain. The orthopantomography shows displacement of lower dental organs and radiolucent circular images that resemble a frosted glass pattern. The histopathological study demonstrates swirling, hypercellular fibrous tissue, fibroblasts, xanthomatous macrophages and bone spicules. The patient is currently under observation. A clinical case of unusual occurrence due to its age of presentation is presented and the most important aspects of this entity are considered.

INTRODUCCIÓN

La displasia fibrosa monostótica se define como una osteopatía pseudotumoral benigna de lenta progresión, caracterizada por una proliferación de tejido fibroso conectivo que reemplaza el hueso medular por hueso trabeculado.^{1,2} Puede aparecer en cualquier parte del cuerpo, principalmente afecta cráneo, región maxilofacial y huesos largos. Afecta 1:30,000 personas presentándose en el 2.5% de las lesiones óseas en general y representa el 1% total de los tumores óseos primarios.^{3,4} Afecta principalmente durante la segunda y tercera década de la vida con distribución en ambos sexos.^{1,4} Dentro de las formas clínicas la monostótica es la más frecuente y representa el 70%.⁵

CASO CLÍNICO

Se presenta paciente femenino de nueve años de edad sin datos de importancia.

Acude acompañada de sus padres quienes refieren un cuadro clínico de aproximadamente un mes de evolución, con presencia de «bolita» en piso de boca, misma que es asintomática, y refieren períodos de dolor ocasional. A la exploración física presenta estomatosis, que afecta piso de boca constituida por una neoformación de aspecto oval, superficie lisa, con un tamaño que alcanza 1.5 × 1 cm de diámetro, consistencia dura, bordes precisos bien delimitados y de evolución aparente crónica (*Figuras 1 y 2*). La ortopantomografía muestra desplazamiento de órganos dentarios inferiores e imágenes circulares radiolúcidas que asemejan un patrón en «vidrio esmerilado» (*Figura 3*). El estudio histopatológico revela presencia de tejido fibroso arremolinado (llamado también verticular o estoriforme), hipercelular, fibroblastos, macrófagos xantomatosos tipo osteoclasto y algunas espículas óseas fibrosas (*Figura 4*). De modo que con los hallazgos clínicos-radiológicos e histopatológicos

* Médico cirujano, residente de 2º año de Dermatología.
† Médico Dermatólogo adscrito a la consulta externa.
‡ Jefe de la Clínica Estatal de Enfermedades de la Mucosa Bucal.
|| Médico patólogo privado.

Instituto Dermatológico de Jalisco «Dr. José Barba Rubio», Secretaría de Salud de Jalisco, México.

Conflictos de intereses:
Ninguno.

Recibido:
12/Diciembre/2017.
Aceptado:
22/Octubre/2018.



se llega al diagnóstico final de una displasia fibrosa monostótica. La paciente se encuentra asintomática y bajo observación.

DISCUSIÓN

La displasia fibrosa monostótica clínicamente es una tumacción de crecimiento lento que puede resultar dolorosa y suele infectarse en algunos casos.¹ Se puede clasificar en:

- 1) Quiescente (estable sin crecimiento).
- 2) No agresivo (crecimiento lento).



Figura 1. *Displasia fibrosa monostótica en piso de boca.*



Figura 2. *Neoformación única en piso de la boca, no dolorosa a la palpación.*

- 3) Agresivo (crecimiento rápido con dolor y asociado a fracturas patológicas).²⁻⁴

El diagnóstico recae en el estudio histopatológico donde se observan células fusiformes y fibras conectivas, con un patrón estoriforme o vertical que contienen trabéculas formadas por osteoide inmaduro de diferentes tamaños y distribución.^{1,5}

Además se verá apoyado por estudios de gabinete, tales como una ortopantomografía considerando los siguientes patrones radiográficos.



Figura 3. *Ortopantomografía muestra desplazamiento de órganos dentarios inferiores e imágenes circulares radiolúcidas que asemejan un patrón en «vidrio esmerilado».*

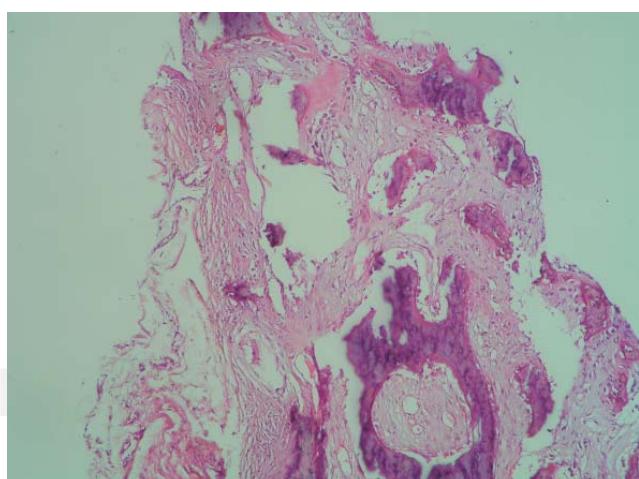


Figura 4. *Tejido fibroso arremolinado (vertical o estoriforme), hipercelular, fibroblastos, macrófagos xantomatosos tipo osteoclasto y espículas óseas fibrosas. Hematoxilina y eosina.*

- 1) En el primer tipo la lesión es generalmente bastante pequeña con radiolucidez unilocular.
- 2) En el segundo tipo el patrón es similar, excepto que el aumento de trabeculaciones hace que la lesión sea más opaca y moteada.
- 3) El tercer tipo es bastante opaco con muchas trabéculas delicadas que dan un aspecto de «vidrio esmerilado» no bien distribuido y se mezcla con el hueso normal adyacente.⁵

CONCLUSIONES

Consideramos esta entidad clínica de aparición poco frecuente, y según la búsqueda en la literatura indexada, no encontramos casos clínicos en pacientes de edad pediátrica. El diagnóstico definitivo recae en el estudio histopatológico y se verá apoyado por estudios de gabi-

nete.^{3,6} El diagnóstico diferencial incluye tumor de células gigantes, granuloma central de células gigantes, fibroma óseo, fibroma ameloblastico, entre otros.⁴ El tratamiento puede ser conservador, farmacológico y quirúrgico.⁷ El pronóstico generalmente es bueno, y el riesgo de transformación a malignidad es de 1%.⁶ Comunicamos un caso infrecuente, raro por su condición clínica y edad de aparición.

Correspondencia:

Diego Fernando Uriarte Mayorga

Instituto Dermatológico de Jalisco

«Dr. José Barba Rubio»

Av. Federalismo Norte 3102,

Col. Atemajac del Valle, 45190,

Zapopan, Jalisco, México.

Tel. 30304536

E-mail: drdiegouriarte@gmail.com

BIBLIOGRAFÍA

1. Gupta D, Garg P, Mittal A. Computed tomography in craniofacial fibrous dysplasia: a case series with review of literature and classification update. *Open Dent J.* 2017; 11 (1): 384-403.
2. Agarwal M, Balaji N, Sumathi MK, Sunitha JD, Dawar G, Rallan NS. Fibrous dysplasia: a review. *TMU J Dent.* 2014; 1: 25-29.
3. Wu H, Yang L, Li S, Jin S, Xu J, Lu J et al. Clinical characteristics of a craniomaxillofacial fibrous dysplasia. *J Maxilo Fac Surg.* 2014; 42 (7): 1450-1455.
4. Florez H, Peris P, Guañabens N. Fibrous dysplasia. Clinical review therapeutic management. *Med Clin Barc.* 2016; 147 (12): 547-553.
5. Lima PB, Ramoa PF, Ajudarte LM, Carlos R, Marshal WJ, Patel P et al. Clinical, demographic and radiographic analysis of 82 patients affected by florid osseous dysplasia: an international collaborative study. *OSMPR J.* 2016; 122 (2): 250-257.
6. Valentini V, Cassoni A, Terenzi V, Della MM, Fadda MT, Zadeh OR et al. Our experience in the surgical management of craniofacial fibrous dysplasia: what has changed in the last 10 years. *Acta Otorhinolaryngol Ital.* 2017; 37: 436-443.
7. Byung-Do Lee BD, Lee W, Park YC, Kim MH, Choi MK, Yoon JH. Fibrous dysplasia of the maxilla in an elderly female: case report on a 14-year quiescent phase. *Imaging Sci Dent.* 2016; 46: 259-265.