



UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA
DE MEXICO

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIOS DE POSGRADO E INVESTIGACION
SECRETARIA DE SALUD
INSTITUTO NACIONAL DE PEDIATRIA

INP
CENTRO DE INFORMACION
Y DOCUMENTACION

EVOLUCION POSTQUIRURGICA DE LA DISPLASIA
FIBROSA CRANEO FACIAL

TRABAJO DE INVESTIGACION
QUE PRESENTA :
DR. LAUREANO PALACIO ZURITA
PARA OBTENER EL DIPLOMA
DE ESPECIALISTA EN
OTORRINOLARINGOLOGIA



INP

MEXICO, D. F.

2000

Dedico este trabajo.

A DIOS, a mis padres y hermanos, quienes siempre me han apoyado, en todo lo que he emprendido.

Por su paciencia y amor demostrado hasta hoy.

A Sara mi esposa, por su amor, apoyo y comprensión

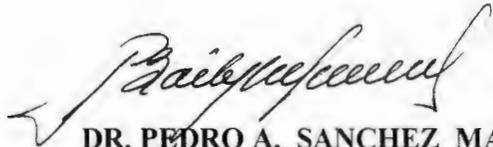
A mis Maestros y Profesores, por compartir sus enseñanzas, experiencias y conocimiento. Especialmente al **Dr. Enrique Azuara Pliego**, quien como maestro y amigo, nos enseñó y continua enseñando sus experiencias para lograr nuestra superación personal y profesional.

De igual manera a la **Dra. María del C. Medrano** y al **Dr. Juan Gutiérrez** mis agradecimientos.

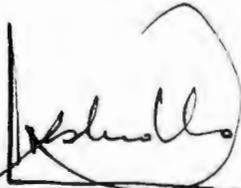
A mis amigos y compañeros con los que compartimos grandes momentos en nuestra formación.

Al **Dr. Galo Rionda Morales**, compañero y amigo en todo tiempo.

TITULO: EVOLUCION POSTQUIRURGICA DE LA DISPLASIA FIBROSA CRANEO FACIAL.



DR. PEDRO A. SANCHEZ MARQUEZ.
DIRECTOR DE ENSEÑANZA.



DR. LUIS HESHIKI NAKANDAKARI.
JEFE DEL DEPARTAMENTO DE
DE ENSEÑANZA DE PRE Y POSGRADO.



DR. ENRIQUE AZUARA PLIEGO.
PROFESOR TITULAR DEL CURSO Y
TUTOR DEL TRABAJO DE INVESTIGACION.

PROTOCOLO DE INVESTIGACION.

TITULO. EVOLUCION POSTQUIRURGICA DE LA DISPLASIA FIBROSA CRANEOFACIAL.

INVESTIGADORES RESPONSABLES.

DR. ENRIQUE AZUARA PLIEGO.

DR. LAUREANO PALACIO ZURITA.

RESUMEN.

Se trata de un estudio de revisión retrospectivo, transversal observacional, clínico y descriptivo de los pacientes que ingresaron al servicio de Otorrinolaringología (ORL) del Instituto Nacional de Pediatría (INP) con diagnóstico de displasia fibrosa craneofacial (DFCF) de Enero de 1992 a al 31 de diciembre de 1999. Se exponen los antecedentes de la enfermedad, se determina la edad, sexo, sitio de afección, estudios imagenológicos e histopatológico, para establecer el diagnóstico de la enfermedad, así como el seguimiento de la evolución postoperatoria y las recidivas.

Se presentan seis pacientes del sexo femenino en edad pediátrica con displasia fibrosa craneofacial monostótica. Todas las pacientes fueron tratadas quirúrgicamente con diferentes métodos para la resección de las lesiones presentadas según el sitio de afección primaria. Cinco pacientes evolucionaron satisfactoriamente, sin recidivas, con un seguimiento de 6

meses a 4 años y; una paciente presentó recidivas graves, no regresando a su control por lo que asumimos su deceso.

Solo se incluyeron pacientes que acudieron al servicio de ORL del INP de 1992 a 1999, y que cuentan con los estudios diagnósticos completos de tomografía computada.

ANTECEDENTES.

La displasia fibrosa se define como un defecto del desarrollo del sistema músculo-esquelético. Afecta a uno o varios huesos en forma de fibrosis de la médula diafisiaria. La epífisis no se afecta o lo hace tardíamente (1).

ETIOLOGIA. Es una lesión benigna, lentamente progresiva de tejido fibróseo que reemplaza hueso normal. Su etiología es desconocida, sin embargo existen algunas teorías al respecto que a continuación mencionaremos.

Liechtenstein y Jaffe propusieron que la enfermedad representa una anomalía de desarrollo congénito, con una actividad defectuosa del mesenquima formador de hueso, similar al defecto resultante en los hamartomas (2,3).

Schlumberger notifica que la proliferación de tejido conectivo es una respuesta básica del cuerpo al trauma, propone que la displasia fibrosa puede ser un proceso reparativo (4).

Albriht sugiere un descontrol hormonal para explicar la combinación de las lesiones esqueléticas con pubertad precoz (5).

Changus usando técnicas histoquímicas muestra que el estroma del fibroblasto tiene alta actividad de fosfatasa alcalina. Concluyó que la

displasia fibrosa representa una hiperplasia de osteoblastos en respuesta a un estímulo no determinado (6).

Shapiro y Edgerton proponen que la displasia fibrosa se produce como resultado de un estímulo por un gen mutante, cuya proteína produce efectos sobre el hueso, la pigmentación y el metabolismo hormonal. La lesión aparece en el hueso normal y por lo tanto puede resultar de la mutación de una célula somática (7).

CLASIFICACION. Las lesiones de esta enfermedad se clasifican en: Monostóticas y polioestóticas. La displasia fibrosa monostótica, se refiere a casos en los que se encuentra afectado un solo hueso, siendo el maxilar el que sufre con más frecuencia la presencia de esta lesión en la región cráneo facial.

La displasia fibrosa polioestótica, se refiere a los casos de afección de varios huesos en asociación con anormalidades endocrinológicas. Ejemplo de ello es el síndrome de Albright que se manifiesta con displasia fibrosa e hiperparatiroidismo (1).

FRECUENCIA. La prevalencia no es conocida con exactitud debido a que es una patología sumamente rara. Las costillas, el fémur y el maxilar son los más comúnmente afectados. La afección craneofacial ocurre en todos los casos de displasia fibrosa polioestótica y un 30% de los casos de displasia fibrosa monostótica. Es un poco más frecuente en el sexo masculino, con una relación de 1.3:1. (2).

Los casos reportados en la literatura presentan series de pocos casos. Kreutziger reporta en 1989 dos casos de displasia fibrosa gigante de mandíbula (1). Camilleri en 1991 reporta cinco casos de displasia fibrosa

cráneo facial (5). Morrisey publica un caso de displasia fibrosa del hueso temporal en 1997(8). En 1998 Commins publica 5 casos de displasia fibrosa y fibroma osificante de senos paranasales (9).

CUADRO CLINICO. La displasia fibrosa afecta la región cráneo facial se caracteriza por crecimiento gradual, no doloroso, con tendencia a ser unilateral. En estadios más avanzados, extensas áreas del cráneo pueden estar afectadas. Las alteraciones visuales resultan de la parálisis de los músculos extraoculares y compresión del nervio o quiasma óptico. La obstrucción de los senos paranasales pueden predisponer a la formación de mucocelos. El dolor facial es inusual. El excesivo tejido de vascularización en esta lesión puede causar fistulas arteriovenosas (1).

En el hueso temporal, los síntomas más comunes en orden de presentación y frecuencia son: hipoacusia progresiva unilateral, deformidad temporal, estenosis meatal y vértigo. La otalgia es rara a menos que este asociado a un proceso infeccioso en el conducto auditivo externo. La deformación preauricular provoca la disfunción de la articulación temporomandibular, con su consecuente sintomatología.

DIAGNOSTICO. Como no existe ninguna manifestación clínica patognomónica, el diagnóstico solamente puede realizarse después de una correlación clínica, exploración física minuciosa, y un estudio radiológico e histopatológico.

No existe un estudio de laboratorio específico para la displasia fibrosa monostótica. Solo en caso de displasia fibrosa poliostótica, asociada a alguna alteración endocrinológica, se realiza la determinación de fosfatasa alcalina, calcio, fosforo y paratohormona.

El diagnóstico de displasia fibrosa se puede efectuar por medio de radiografías simples, en las cuales existe un aspecto característico de vidrio moteado o esmerilado sin bordes nítidos de la lesión (10).

La tomografía computada y la resonancia magnética, son estudios más útiles para delimitar mejor los márgenes específicos de la lesión y la extensión de la misma. (2).

La resonancia magnética nuclear es de gran utilidad para delimitar los márgenes específicos de la lesión y las extensiones de la misma, se observan imágenes hiperintensas secundaria a la extravasación sanguínea que representan la hipervascularización de la lesión.

HISTOPATOLOGIA. No tiene un patrón histológico uniforme. Se puede encontrar tejido fibroso, nueva formación ósea y pleomorfismo. El componente histológico básico de la lesión es una proliferación de tejido fibroso. El estroma fibroso puede ser acelular con una predominancia de colágena. Trabeculas y masas de formación óseas pobremente membranosas que están irregularmente dispersas con el tejido fibroso. Ocasionalmente existe cartilago hialino y nidos de células gigantes multinucleadas adyacentes a las áreas de extravasación sanguíneas. La lesión no esta encapsulada y es imposible determinar el verdadero limite de la enfermedad (2).

TRATAMIENTO: La displasia es de lento crecimiento y tiende a estabilizarse durante la vida adulta. Por esta razón, no esta indicada la resección quirúrgica a menos que existan problemas funcionales y estéticos como consecuencia de la lesión. Durante la cirugía suele ser imposible eliminar todo el tejido displásico. En su lugar se intenta

corregir los problemas funcionales y estéticos sin realizar una cirugía excesiva. (10).

La quimioterapia no retarda la progresión de la enfermedad. La radioterapia está contraindicada y ha sido asociada con cambios sarcomatosos, cáncer de tiroides y alteraciones en el crecimiento craneofacial. (11).

PRONOSTICO. Es bueno para la vida y la función de los órganos afectados, ya que en la mayoría de los casos se encuentra una tendencia a la limitación de la lesión en la pubertad, por lo que no requiere ningún tratamiento. Sin embargo en pacientes que presentan recidivas frecuentes y afección a estructuras vitales el pronóstico es grave por la agresividad de la lesión y por requerir resecciones múltiples.

OBJETIVO. Determinar la evolución postquirúrgica y las recidivas de los pacientes con displasia fibrosa craneofacial en el servicio de ORL del INP.

HIPOTESIS. La displasia fibrosa craneo facial es una lesión ósea de comportamiento benigno que puede afectar uno o varios huesos, pero en ocasiones es una lesión sumamente agresiva y afecta los senos cavernosos y otras estructuras intracraneanas, así como otros órganos que revisten gran importancia para la vida de relación, tales como los ojos, nariz y senos paranasales.

METODOLOGIA.

CRITERIOS DE INCLUSION.

- 1. - Todos los pacientes manejados en el servicio de ORL del INP con el diagnóstico de displasia fibrosa craneofacial.**
- 2. - Pacientes que cuente con estudios radiológicos y tomográficos desde su ingreso al servicio.**
- 3. - Todos los casos confirmados con estudios histopatológicos.**
- 4. - Todos los casos manejados con tratamiento quirúrgico.**

CRITERIOS DE EXCLUSION.

- 1. - Los casos manejados en otros servicios sin la participación de ORL.**
- 2. - Los casos con estudios incompletos.**

CRITERIOS DIAGNOSTICOS.

- 1.- Radiografías simples con imágenes en vidrio despulido.**
- 2.- Tomografía computada simple y contrastada para determinar los huesos craneofaciales afectados.**
- 3.- Estudio histopatológico con lesiones caracterizadas por proliferación de tejido fibroso y lesiones no encapsuladas, etc.**

CONSIDERACIONES ETICAS.

No son incluidas por ser un estudio retrospectivo.

ANALISIS ESTADISTICO.

No se incluyen por tratarse de revisión de casos.

RESULTADOS

Se presentan seis pacientes con DFCF monostótica que requirieron manejo quirúrgico en el servicio de ORL del INP. Todos del sexo femenino, dos pacientes de 13 años y dos de 7 años, una de 11 años y una de 14 años. Las dos pacientes de 13 años (casos 1 y 2) tuvieron afección malar derecha. Un paciente (caso 3) presentó afección de la región etmoido-maxilar derecha. Un paciente (caso 4) sufrió afección amplia de maxilar izquierdo, etmoides, esfenoides, órbitas oculares y fosa craneal media. Un paciente (caso 5) tuvo afección maxilo-etmoido-orbitario izquierdo. Un paciente (caso 6) se encontró con tumor en región orbito-etmoido-esfenoidal izquierda. Los sitios de lesión fueron confirmados con estudios radiológicos simples de cráneo y cara y Tomografía Computada con cortes axiales y corónales de nariz, senos paranasales y cráneo en todos los casos, solo la cuarta paciente requirió además de la resonancia magnética y angiorenancia por la amplia extensión del tumor y sus recidivas.

Todas las pacientes fueron intervenidas quirúrgicamente con diferentes técnicas. La decisión de la técnica empleada y la extensión del abordaje dependió de la localización del tumor, de la extensión del mismo y de las estructuras adyacentes involucradas así como de las complicaciones causadas por el tumor.

El diagnóstico definitivo se confirmó en los seis casos con el estudio histopatológico de las piezas quirúrgicas.

El seguimiento postoperatorio de los seis casos fue de 6 meses a cuatro años. Encontrándose una evolución buena sin recidivas ni tumores residuales en 5 de los 6 casos. Una sufrió expansión intracraneal con una evolución tórpida que probablemente la llevó al deceso.

PRESENTACION DE LOS CASOS.

CASO 1: Paciente femenino de 13 años de edad. Ingresa al INP por aumento de volumen en la región malar derecha de 8 meses de evolución, de crecimiento lento, no dolorosa. La madre manifestó antecedente dudoso de traumatismo facial probablemente en el sitio de la aparición del aumento de volumen 3 años antes del inicio de su padecimiento actual. Presentaba como datos clínicos complementarios: obstrucción nasal moderada y cuadros ocasionales de rinorrea mucopurulenta bilateral que cedió con tratamientos no especificados. A la exploración física se encontró aumento de volumen en región malar derecha a expensas de tejidos óseos, deformante, dura no dolorosa a la palpación. La rinoscopia con moderada secreción mucopurulenta, no fétida, de color amarillento sin otras alteraciones. La exploración del cuello fue negativa a la presencia de adenomegalias. No se detectaron aumentos de volumen en huesos largos. Se realiza el diagnóstico clínico presuncional de DFCF monostótica, el cual se confirmó con radiografías simples en base a imágenes en vidrio despoluido o esmerilado y Tomografía Computada que mostró afección malar derecha y extensión al seno maxilar del mismo lado. Se realizó la resección total de la lesión con abordaje sublabial derecho. El diagnóstico histopatológico fue de DFCF. La evolución postquirúrgica ha sido satisfactoria después de cuatro años de seguimiento sin presentar recidivas, corroborada con estudios radiológicos.

CASO 2: Paciente femenino de 13 años de edad, que ingresa por aumento de volumen en la región malar derecha de 2 años de evolución, crecimiento lento, no doloroso. Antecedente de múltiples curaciones

dentarias no bien especificadas en la arcada dentaria superior derecha. La exploración reveló aumento de volumen en región malar derecha, difusa, deformante no dolorosa, a expensas de tejidos óseos, sin mas datos de importancia. Cuello sin adenomegalias. No se detectó aumento de volumen en huesos largos. Se realiza el diagnóstico clínico de DFCF monostótica y se corrobora con radiografías simples y Tomografía Computada, en la cual se observa la afección de la región malar derecha y pared externa del seno maxilar derecho. Se realiza la resección quirúrgica de la lesión y la parte afectada del seno maxilar a través de un abordaje sublabial derecho. El estudio histopatológico de la lesión correspondió a DFCF. La paciente evolucionó satisfactoriamente y cuenta con seguimiento de cuatro años sin presentar recidivas, corroborada con radiología simple.

CASO 3: Paciente femenino de 7 años de edad, que ingresa al servicio por presentar obstrucción nasal derecha, de 6 meses de evolución, asimetría facial derecha, e hipertelorismo, sin afección de la agudeza visual. Sin presentar antecedentes traumáticos en región afectada. A la rinoscopia se observa tumoración dura no dolorosa a la palpación, que desplaza la pared lateral nasal y el septum hacia la izquierda sin cambios en la mucosa nasal. El resto de las estructuras incluyendo el cuello se encontraban normales. No se detectaron aumentos de volumen en huesos largos.

Se realiza el diagnóstico clínico presuncional de DFCF monostótica, mismo que se confirma con radiografías simples en base a que presentaba imágenes en vidrio esmerilado y Tomografía Computada, en la cual se observa la afección de la región etmoidal y maxilar derecha con desplazamiento de la pared lateral y el septum hacia la izquierda. Se

realiza etmoidomaxilectomía subtotal derecha por abordaje sublabial ampliado derecho. El estudio histopatológico de la lesión correspondió a DFCF. El seguimiento a tres años ha mostrado una evolución satisfactoria sin recidivas, corroborado con estudio radiológico simple.

CASO 4: Paciente femenino de 7 años de edad, que ingresa al servicio de Neurocirugía del INP, enviada de un hospital privado con diagnóstico de DFCF monostótica, donde se realizo abordaje quirúrgico bicoronal y rinotomía lateral izquierda, tres semanas antes de su ingreso al INP, con la resección de un 20% de la tumoración y sin mejoría del cuadro por lo que se decide su traslado al INP con resumen clínico, laminillas histopatológicas, radiografías simples de cráneo y Tomografía Computada, con diagnóstico de DFCF. A su llegada al INP presentaba amaurosis del ojo derecho, disminución de la agudeza visual del ojo izquierdo y obstrucción nasal izquierda.

A la exploración física se apreciaba exoftalmo derecho, cicatriz quirúrgica de rinotomía lateral izquierda e hipertelorismo. A la rinoscopia se observaba tumoración sólida que ocupaba la totalidad de la fosa nasal izquierda, y que desplaza la pared lateral nasal y el septum nasal a la derecha, sin cambios de coloración en la mucosa nasal. La tumoración era dura, no dolorosa a la palpación. Cuello con adenomegalias múltiples pequeñas, móviles, no dolorosas, no adheridas a planos superficiales ni profundos, localizados en nivel cervical II bilaterales.

Se realiza Tomografía Computada de nariz y senos paranasales, órbitas y cráneo en cortes axiales, coronales y reconstrucciones tridimensionales, en las que se observaba una tumoración de densidades heterogéneas, con zonas de hiperdensidades periféricas que corresponden a tejido fibro-óseo

y zonas de hipodensidades en el centro que corresponde a zonas de necrosis. La tumoración invadía en su totalidad el esfenoides, etmoides y seno maxilar izquierdo con desplazamiento de la pared lateral nasal izquierda y el septum nasal hacia la derecha, además se observa extensión hacia ambas órbitas comprimiendo los dos nervios ópticos y extensión hacia la fosa craneal media.

Se somete a tratamiento quirúrgico con manejo en conjunto por parte de los servicios de Neurocirugía y Otorrinolaringología realizándose abordaje combinado por medio de incisión bicoronal con fronto-orbitotomía bilateral y sublabial ampliada con maxilo-etmoidectomía subtotal izquierda y reconstrucción del piso orbitario con el remanente del septum nasal cartilaginoso. El estudio histopatológico de la lesión resecada correspondió a DFCF.

La paciente presenta mejoría clínica significativa, sin progresión de la pérdida visual del ojo izquierdo. La Tomografía Computada de control postquirúrgica inmediata (1 semana) mostró un 95% de la tumoración resecada quedando una pequeña lesión tumoral residual en la región orbitaria derecha.

A los 4 meses del postoperatorio, la paciente inicia con obstrucción nasal y pérdida de la agudeza visual casi en su totalidad, solo ve sombras con el ojo izquierdo. Se decide nuevo estudio de Tomografía Computada y resonancia magnética, donde se observa nuevamente la tumoración pero con extensión a la fosa craneal media, anterior y senos cavernosos, por lo que ha requerido de dos resecciones más; una por vía endoscópica transnasal y la tercera por abordaje bicoronal con fronto-orbitotomía bilateral.

La paciente se ha complicado en dos ocasiones con abscesos de saco lagrimal, manejado con drenaje quirúrgico.

A los dos años del tratamiento antes mencionado se encontraba con recidiva tumoral extensa que abarca todo el macizo facial, con extensión a fosa craneal media, anterior y nasofaringe. Como secuela presentaba amaurosis bilateral, y por la amplia extensión se determino un pronóstico grave para la función y la vida. Posteriormente no ha regresado a su control y no ha sido posible su localización, por lo que asumimos un posible deceso.

CASO 5: Paciente femenino de 11 años de Edad, la cual ingresa al servicio de ORL del INP por presentar, aumento de volumen en la región hemifacial izquierda, obstrucción nasal al inicio del lado izquierdo y posteriormente bilateral e hipertelorismo y exoftalmo izquierdo sin alteración de la agudeza visual. Los padres manifestaron antecedente claro de traumatismo en región malar izquierda dos años antes de su inicio. A la exploración física se detecto aumento de volumen en la pared anterior del seno maxilar izquierdo, con abombamiento de los huesos nasales de predominio izquierdo sin cambios en la piel, hipertelorismo, proptosis del ojo izquierdo, con movilidad y agudeza visual conservada. La rinoscopia mostró tumoración sólida que ocupa toda la fosa nasal con desplazamiento del septum nasal a la derecha, con rinorrea abundante mucopurulenta de ambas fosas nasales, mucosa que recubre la lesión fácilmente sangrante. La exploración de la orofaringe muestra descarga retranasal abundante. Se toma Radiografía simple de cráneo lateral y se observa tumoración centrofacial que involucra senos paranasales y órbita, en imagen de vidrio despulido, la Tomografía Computada mostró afección del seno maxilar izquierdo en su totalidad, con la lesión

expandiéndose a la cavidad nasal por desplazamiento de la pared lateral y el septum nasal a la derecha produciendo obstrucción nasal, el etmoides y órbita izquierda ocupada por esta lesión, lo que causa exoftalmo e hipertelorismo. Se realiza la resección quirúrgica de la lesión en su totalidad por medio de abordaje sublabial izquierdo. El estudio histopatológico estableció un diagnóstico definitivo de DFCF. Actualmente la paciente se encuentra en vigilancia y no ha presentado recidivas, corroboradas con estudios radiológicos simple a un año tres meses de seguimiento.

CASO 6: Paciente femenino de 14 años de edad, que inicia cuatro años antes de acudir al INP, con obstrucción de fosa nasal izquierda, epistaxis anterior bilateral repetitiva que cede fácilmente con maniobras manuales; posteriormente se le agrega aumento de volumen del ojo izquierdo sin disminución de la agudeza visual de ese lado. A la exploración física se encuentra fosa nasal ocupada con tumor duro, no doloroso, cuyos bordes no es posible delimitar, mucosa sangrante, con moco abundante amarillento. Movilidad ocular y visión normal con proptosis moderada del ojo izquierdo. Resto de la exploración normal, incluyendo el cuello. Radiografías simples de cráneo muestran tumoración esfeno-etmoido-orbitaria izquierda con imagen en vidrio despulido. La Tomografía Computada revela extensión de la lesión hacia etmoides, esfenoides, piso de órbita y techo orbitario izquierdos. Se somete a resección quirúrgica con abordaje combinado (neurocirugía, otorrinolaringología) realizándose fronto-orbitotomía izquierda y sublabial ampliada, con maxilectomía, etmoidectomía y esfenoidectomía izquierda. Las lesiones resecaadas y enviadas a estudio histopatológico mostraron un patrón definitivo propio de DFCF. La paciente tuvo un seguimiento de seis meses

hasta la fecha actual y se encuentra asintomática con una Tomografía Computada de control sin recidivas ni tumor residual.

DISCUSION.

Llama la atención en esta serie que se trata de 6 pacientes del sexo femenino, cuando lo publicado por otros autores ofrece estadísticas en donde se menciona una incidencia ligeramente mayor en el sexo masculino (2).

El diagnóstico de una displasia fibrosa puede hacerse con la combinación de elementos clínicos, imagenológicos e histopatológicos descritos (2,10).

La displasia fibrosa es una lesión de comportamiento benigno que puede afectar uno o varios huesos. Las afecciones craneofaciales aisladas son poco frecuentes. Existen casos como el descrito en el presente trabajo (Caso 4), que puede tener un comportamiento sumamente agresivo y afectar estructuras vitales como los senos cavernosos y lograr extensiones intracraneanas, así como afección de órganos que revisten gran importancia para la vida de relación, tales como los ojos, la nariz y los senos paranasales. En los casos reportados en la literatura, no mencionan una extensión amplia hacia base de cráneo y fosas craneales, pero si existe el reporte de lesiones extensas en mandíbula (1, 5, 8, 9).

Debido a que es un tumor de límites difusos, no encapsulado, puede lograr una gran extensión, y frecuentemente no es posible su resección total, favoreciendo de esta manera la presencia de lesiones residuales que a largo o mediano plazo sufren reactivación provocando así la lesión de otros órganos.

Por lo anterior y debido al comportamiento benigno que tiene la mayoría de los casos, insistimos en que se tenga en mente la posibilidad diagnóstica

de una displasia fibrosa, para establecer un protocolo de manejo oportuno del problema, y así obtener resultados quirúrgicos favorables.

En cuanto a la evolución clínica y radiológica de las seis pacientes sometidas a tratamiento quirúrgico, encontramos que cuando la lesión esta limitada a áreas quirúrgicamente accesibles y sin involucrar estructuras vitales, la resección de la lesión en su totalidad, nos permite obtener resultados postquirúrgicos satisfactorios a largo plazo (casos 1, 2, 3, 5,6) no así en los casos de lesiones con extensas que involucran estructuras vitales, como en seno cavernoso, fosa craneal, carótidas, pares craneales (nervio óptico), que hacen imposible la resección total del tumor, trayendo como consecuencia, la reactivación tumoral del sitio residual, con expansión rápida por tener un espacio quirúrgico libre, que favorece el crecimiento con mayor facilidad y de esta manera afectar hueso adyacente sano y continuar su extensión. Por lo tanto su resección quirúrgica secundaria o terciaria se hace menos viable, debido a su gran expansión y por ser un tumor hipervascularizado que conlleva sangrado profuso y poca accesibilidad quirúrgica (Caso 4).

CONCLUSION.

El diagnóstico oportuno de la displasia fibrosa cuando afecta la región cráneo facial, es de gran importancia para normar un tratamiento, vigilar el crecimiento de la lesión, para determinar el momento en que el paciente requiere de manejo quirúrgico, antes de extenderse a estructuras vitales, trayendo como consecuencia no poder extirpar la lesión en su totalidad y como consecuencia recidivas, que posteriormente conllevaran secuelas a órganos de la vida de relación o extensión a estructuras vitales,

haciendo difícil o imposible su resección total, con daños irreversibles para el paciente como en el caso cuatro. No así en los otros casos en los cuales la lesión fue resecada en su totalidad y las pacientes actualmente se encuentran libres de enfermedad y asintomáticas.

INP
CENTRO DE INFORMACIÓN
Y DOCUMENTACIÓN

BIBLIOGRAFIA.

- 1.- Kreutziger K.L. Giant fibrous dysplasia of the mandible, surgical management. *Laryngoscope* 1989;99:618-30.
- 2.- Lichtenstein, L. Polyostotic fibrous dysplasia. *Archives of Surgery*. 1938; 36: 874-889.
- 3.- Lichtenstein, L., Jaffe, H.L. Fibrous dysplasia of bone. *Archives of Pathology*. 1942; 33: 777-783.
- 4.- Schlumbreger, H. G. Fibrous dysplasia of single bones (monostotic fibrous dysplasia). *Military Surgery*. 1946; 99: 504-527.
- 5.- Camilleri A:E.: Cranio-facial fibrous dysplasia. *The Journal of Laryngology and Otology* 1991;105:662-66.
- 6.- Changus, G. W. Osteoblastic hyperplasia of bone: histochemical appraisal of fibrous dysplasia of bone. *Cancer*. 1957; 10: 1157-1165.
- 7.- Shapiro, B. L. Comment on paper by Johnson R.P. Polyostotic fibrous dysplasia. *Journal of Oral Surgery*. 1967; 25 (6): 521-532.
- 8.- Morrissey D.D. Talbot J.M. Schleuning. Fibrous Dysplasia of the Temporal Bone: Reversal of Sensorineural Hearing Loss After Decompression of the Internal Auditory Canal. *The Laryngoscope*. 1997; 107: 1336-1340.
- 9.- Commins D:J: Fibrous dysplasia and ossifying fibroma of the paranasal sinuses. *The Journal of Laryngology and Otology*. 1998; 112: 964-968.

10.- Krespy Y, Levine T. Tumores de la nariz y senos paranasales. Otorrinolaringología de Paparella, III, Ed. Panamericana. 3ª Edición 1994:2282.

11.- Smith L, Ware L. Tumores Otorrinolaringología pediátrica de Charles F. Ferguson II, Ed. Salvat, 1ª Edición. 1977:1093-4.

INP
CENTRO DE INFORMACIÓN
Y DOCUMENTACIÓN