

Displasia fibrosa craneofacial.

Presentación de cuatro casos

DR. LAUREANO PALACIO ZURITA,* DR. ENRIQUE AZUARA PLIEGO**

RESUMEN

Se presenta la experiencia en el tratamiento de pacientes con displasia fibrosa craneofacial (DFCF) en el Servicio de Otorrinolaringología (ORL) del Instituto Nacional de Pediatría (INP). Se operó a los pacientes con resultado satisfactorio a corto y largo plazo en tres casos; el cuarto tuvo recidivas y complicaciones graves, por la invasión tumoral a estructuras vitales, como el seno cavernoso y extensión intracraneal, así como afección a órganos de gran importancia para la vida de relación: ojos, nariz y senos paranasales. El estudio histopatológico de la pieza quirúrgica confirmó en todos los casos el diagnóstico.

Palabras clave: Displasia fibrosa craneofacial, seno cavernoso, extensión intracraneal, estudio histopatológico.

ABSTRACT

We present the experience in the treatment of craniofacial fibrous dysplasia in the Otorhinolaryngology Department at the Instituto Nacional de Pediatría. Three of the four patients studied were successfully operated. The fourth patient had severe complications due to the extension of the process to the cavernous sinus and intracranial which caused severe damage to the eyes, nose and paranasal sinus. The histopathologic study confirmed the diagnosis in every case.

Key words: Craniofacial fibrous dysplasia, cavernous sinus, intracranial extension, histopathologic study.

INTRODUCCIÓN

La displasia fibrosa es un defecto del desarrollo del sistema musculoesquelético. Afecta uno o varios huesos en forma de fibrosis de la médula diafisaria. La epífisis no se afecta o lo hace tardíamente¹. Es una lesión benigna, lentamente progresiva, del tejido fibrooso que reemplaza al hueso normal.

Es posible operar y reseca los tejidos afectados con buen resultado. En ocasiones no es posible hacerlo debido a la diseminación o extensión de la lesión, que llega a afectar órganos y tejidos vitales.

PRESENTACIÓN DE LOS CASOS

Caso 1

Niña de 13 años de edad; mostraba aumento de volumen de la región malar derecha de ocho meses de

evolución, de crecimiento lento, no dolorosa. Se diagnosticó clínicamente como DFCF monostótica; se confirmó el diagnóstico con radiografías simples y tomografía computada. Se resecó la lesión; evolucionó satisfactoriamente. A cuatro años de seguimiento no presentó recidivas.

Caso 2

Niña de 13 años de edad con aumento de volumen de la región malar derecha de dos años de evolución; de crecimiento lento, no dolorosa. Se hizo el diagnóstico clínico de DFCF monostótica y se corroboró con radiografías simples y tomografía computada, que mostraron la afección de la región malar derecha y de la pared externa del seno maxilar derecho. Se resecó la lesión y la parte afectada del seno maxilar. Tuvo evolución satisfactoria; a los cuatro años de seguimiento no tuvo recidivas.

Caso 3

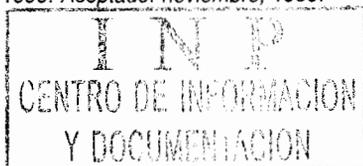
Niña de siete años de edad; presentaba obstrucción nasal derecha, de seis meses de evolución; asimetría facial derecha e hipertelorismo, sin afección de la agudeza visual. Rinoscopia: se observó una tumoración que desplazaba la pared nasal y el septum hacia la

* Adscrito al Servicio de Otorrinolaringología, INP.

** Jefe del Servicio de Otorrinolaringología. Fundación Clínica Médica Sur.

Correspondencia: Dr. Laureano Palacio Z. Instituto Nacional de Pediatría. Insurgentes Sur 3700 C. Col. Insurgentes Cuicuilco. México 04530 D.F.

Recibido: octubre, 1999. Aceptado: noviembre, 1999.



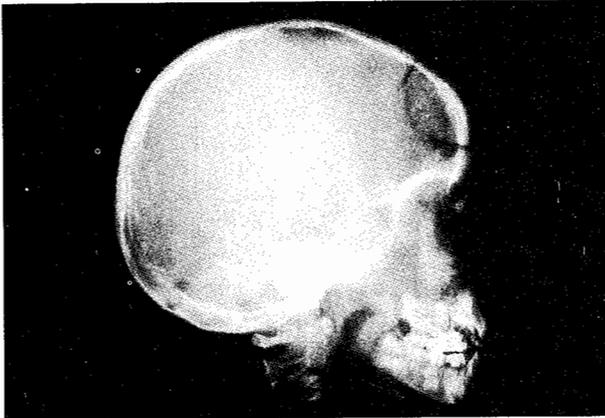


Figura 1. Radiografía simple, lateral de cráneo y cara que muestra una tumoración en la región centrofacial con imagen en vidrio despulido, extensión a fosa craneal media. Se observan dos cortes quirúrgicos sobre el hueso frontal.

izquierda; no había cambios en la mucosa nasal. Se diagnosticó clínicamente como DFCF monostótica; se confirmó con radiografías simples y tomografía computada que mostraron la afección de la región etmoidal y el maxilar derecho con desplazamiento de la pared lateral y el septum hacia la izquierda. Se realizó etmoidomaxilectomía subtotal derecha. Evolucionó satisfactoriamente sin recidiva a tres años de seguimiento.

Caso 4

Niña de siete años de edad. Ingresó al Servicio de Neurocirugía del INP, enviada de un hospital privado con diagnóstico de DFCF monostótica, donde se realizó un abordaje quirúrgico bicoronal y rinotomía lateral izquierda con resección del 20% de la tumoración. Tres semanas después sin mejoría del cuadro, se decide su traslado al Servicio de Neurocirugía del INP.

Presentaba amaurosis del ojo derecho, disminución de la agudeza visual del ojo izquierdo y obstrucción nasal izquierda.

Exploración física. Había exoftalmos derecho, cicatriz quirúrgica de rinotomía lateral izquierda e hipertelorismo. Rinoscopia: se observó un tumor sólido que ocupaba la totalidad de la fosa nasal izquierda; desplazaba la pared lateral nasal y el septum nasal a la derecha; no había cambios de coloración en la mucosa nasal.

Una tomografía computada de nariz y senos paranasales, órbitas oculares y cráneo en cortes axiales, coronales y reconstrucciones tridimensionales, mostraba una tumoración de densidades heterogéneas, con zonas de hiperdensidad periférica que correspondían a

tejido fibroóseo y zonas de hipodensidades en el centro, que correspondían 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; se extendía hacia ambas órbitas y hacia la fosa craneal media, comprimía los dos nervios ópticos.

Se operó por los Servicios de Neurocirugía y Otorrinolaringología con abordajes combinados, bicoronal con frontoorbitotomía bilateral y sublabial ampliada con maxiloetmoidectomía subtotal izquierda.

La paciente mejoró clínicamente en forma significativa. No hubo progresión de la pérdida visual del ojo izquierdo. La tomografía de control postquirúrgica inmediata (una semana) mostró que el 95% de la tumoración había sido resecada; quedó una pequeña lesión tumoral residual en la región orbitaria derecha.

A los cuatro meses de operada la paciente presentó obstrucción nasal y pérdida casi total de la agudeza visual (veía sombras) por el ojo izquierdo, por lo que se hizo un nuevo estudio de tomografía computada y de resonancia magnética, que mostraron nuevamente la tumoración, pero con extensión a la fosa craneal media, anterior y senos cavernosos. Se hicieron necesarias dos resecciones más; una por vía endoscópica transnasal y otra por abordaje bicoronal con frontoorbitotomía bilateral.

La paciente ha tenido complicaciones en dos ocasiones con abscesos de saco lagrimal, que requirieron drenaje quirúrgico.

Actualmente se encuentra con recidiva tumoral extensa que abarca todo el macizo facial, con extensión a fosa craneal media, anterior y nasofaringe. Presenta amaurosis bilateral. La amplia extensión del tumor indica que el pronóstico es grave para la función y la vida.

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

DISCUSIÓN

Se desconoce la etiología de la displasia fibrosa. Existen algunas teorías al respecto: Lichtenstein y Jaffe propusieron que la enfermedad representa una anomalía congénita del desarrollo, con actividad defectuosa del mesénquima formador de hueso, similar al defecto que causa los hamartomas². Schlumberger piensa que la proliferación de tejido conectivo es una respuesta básica del cuerpo al trauma y que la displasia fibrosa puede

ser un proceso reparativo². Albright sugiere que hay un descontrol hormonal para explicar la aparición de las lesiones esqueléticas en casos de pubertad precoz². Changus, utilizando técnicas histoquímicas halló que el estroma del fibroblasto tiene alta actividad de fosfatasa alcalina. Concluyó que la displasia fibrosa representa una hiperplasia del osteoblasto en respuesta a un estímulo indeterminado². Shapiro y Edgerton proponen que la displasia fibrosa es 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 ser resultado de la mutación de una célula somática².

Las lesiones de esta enfermedad se clasifican en monostóticas y poliostóticas. En la displasia fibrosa monostótica sólo está afectado un hueso; el maxilar es el que sufre con más frecuencia esta lesión. La poliostótica se refiere a los casos de afección de varios huesos en asociación con anomalías endocrinológicas. Ejemplo de ello es el síndrome de Albright, que se manifiesta con displasia fibrosa e hiperparatiroidismo².

No se conoce con exactitud la prevalencia de esta patología, debido a que es sumamente rara. La costilla, el fémur y el maxilar son los huesos más comúnmente afectados. La afección craneofacial ocurre en todos los casos de displasia fibrosa poliostótica y en 30% de los casos de displasia fibrosa monostótica. Existe ligero predominio del sexo masculino, con una relación de 1.3:1².



Figura 2. Tomografía computada de nariz y senos paranasales simple. Corte axial, se observan los límites de la lesión y las estructuras anatómicas involucradas.



Figura 3. Absceso de saco lagrimal derecho, secundario a un proceso obstructivo de la tumoración.

CUADRO CLÍNICO

Cuando la displasia fibrosa afecta la región craneofacial causa un crecimiento gradual, indoloro, de predominio unilateral. En estadios más avanzados pueden estar afectadas extensas áreas del cráneo. Las alteraciones visuales son causadas por la parálisis de los músculos extraoculares y compresión del nervio o del quiasma óptico. La obstrucción de los senos paranasales puede propiciar la formación de mucocelos. Es raro el dolor facial. El excesivo tejido de vascularización en esta lesión puede causar fístulas arteriovenosas¹.

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 se asocie a un proceso infeccioso del conducto auditivo externo. La deformación preauricular provoca disfunción de la articulación temporomandibular, con su consecuente sintomatología.

Diagnóstico

No existe manifestación clínica patognomónica, por lo

cual el diagnóstico sólo puede realizarse después de una correlación clínica, exploración física minuciosa y un estudio radiológico e histopatológico. El diagnóstico de displasia fibrosa se puede hacer con radiografías simples, en las cuales se ve la lesión de un aspecto característico de vidrio moteado o esmerilado sin bordes nítidos. La tomografía computada y la resonancia magnética son estudios útiles para delimitar los márgenes específicos y la extensión de la lesión ².

Histopatología

La displasia fibrosa no tiene un patrón histológico uniforme. Se puede encontrar tejido fibroso, neoformación ósea y pleomorfismo. El componente histológico básico de la lesión es un desarrollo excesivo de tejido fibroso. El estroma fibroso puede ser acelular con predominio de colágena. Las trabéculas y masas de formación ósea pobremente membranosas están irregularmente dispersas con el tejido fibroso. Ocasionalmente existe cartílago hialino y nidos de células gigantes multinucleadas adyacentes a las áreas de extravasación sanguíneas. La lesión no está encapsulada y es imposible determinar el verdadero límite de la enfermedad ².

Diagnóstico diferencial

Debe hacerse con:

- A) Osteoma: se presenta generalmente en la pubertad y en la edad adulta y es más frecuente en pacientes masculinos.
- B) Fibroma osificante: es un tumor que predomina en mujeres adultas; radiológicamente se observan capas bien circunscritas.
- C) Meningiomas: comprenden el 15% de todas las lesiones intracraneales y se extienden del cráneo hacia la cavidad nasal; es 16 veces más frecuente en el sexo masculino.
- D) Osteoblastoma y osteocondrosarcoma: son tumores raros en nariz y senos paranasales ⁴.

Tratamiento

La displasia fibrosa es de crecimiento lento y tiende a estabilizarse en la edad adulta. Por esta razón, no está indicada la resección quirúrgica, a menos que cause problemas funcionales, estéticos o ambos. 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 ³.

La quimioterapia no retarda la progresión de la enfermedad. La radioterapia está contraindicada y ha dado origen a cambios sarcomatosos, cáncer de tiroides y alteraciones en el crecimiento craneofacial ⁵.

Pronóstico

Es bueno para la vida y la función de los órganos afectados, ya que en la mayoría de los casos hay tendencia a la limitación de la lesión en la pubertad y no se requiere tratamiento. Sin embargo, los pacientes que presentan recidivas frecuentes y afección a estructuras vitales tienen mal pronóstico por la agresividad de la lesión y porque requieren resecciones quirúrgicas múltiples.

CONCLUSIONES

La displasia fibrosa es una lesión de comportamiento benigno que puede afectar uno o varios huesos. Sin embargo, existen casos raros como el caso 4 de este informe que pueden comportarse como tumores sumamente agresivos que afectan estructuras vitales como los senos cavernosos y tienen extensión intracraneana, así como afección de órganos de gran importancia para la vida de relación: ojos, nariz y senos paranasales.

Debido a que es un tumor de límites difusos, no encapsulado, su resección en casos de gran extensión es un gran problema y ello favorece la presencia de lesiones residuales que a largo o mediano plazo se reactivan y afectan otros órganos.

El comportamiento benigno de la mayoría de los casos, hace necesario su tratamiento oportuno.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Kreutziger KL. Giant fibrous dysplasia of the mandible. Surgical management. *Laryngoscope* 1989;99:618-30.
2. Camilleri AE. Cranio-facial fibrous dysplasia. *J Laryngol Otol* 1991;105:662-6.
3. Krespy Y, Levine T. Tumores de la nariz y senos paranasales. En: *Otorrinolaringología*. Paparella. 3ª ed. Panamericana, 1994;p2282.
4. Duckert L. Paranasal sinus. *Otolaryngol Head Neck Surg*. Cummings, 2ª ed. Mosby Co., 1986;pp843-58.
5. Smith L, Ware L. Tumores. En: *Ferguson CF. Otorrinolaringología Pediátrica*. Salvat 1977;pp1093-4.