

PRESENTACIÓN DE CASO

Displasia Fibrosa Monostótica de los maxilares. A propósito de un caso Maxilar Monostoticfibrose displasia. As a purpose of a case.

Concepción Pereira Dávalos,^I Elizabeth Blanco Moredo,^{II} Bárbara CeperoRosales.^{III}

^IEspecialista de II Grado en Cirugía Maxilofacial. Profesora Auxiliar. Hospital Universitario General Calixto García. La Habana, Cuba. Correo electrónico: concepción.pereira@infomed.sld.cu

^{II}Especialista de I Grado en Estomatología General Integral y Cirugía Maxilofacial. Hospital Universitario General Calixto García. La Habana, Cuba. Correo electrónico: carlosvalzo@infomed.sld.cu

^{III}Especialista de I Grado en Anatomía Patológica. Hospital Universitario General Calixto García. La Habana, Cuba. Correo electrónico: barbarace@infomed.sld.cu

RESUMEN

La displasia fibrosa monostótica es una entidad benigna, generalmente asintomática, que modifica el tejido óseo, con un remplazo gradual de este por tejido fibroso con alteraciones estéticas y funcionales. Es una enfermedad de adolescentes y adultos jóvenes, aunque puede ser encontrada en edades posteriores lo que motivó la presentación de un caso. El objetivo fue reportar los resultados obtenidos con la remodelación como alternativa de tratamiento en estos pacientes. Se concluyó que esta es una alternativa con la cual se obtuvieron buenos resultados estéticos y funcionales, que se han mantenido seis meses después.

Palabras clave: displasia fibrosa monostótica; heridas y lesiones; anomalías maxilomandibulares; procedimientos quirúrgicos orales; mediana edad; femenino.

ABSTRACT

Monostoticfibrose dysplasia is a benign entity, generally asymptomatic, that modifies bone tissue, with a gradual substitution of this fibrous tissue with esthetics and functional disorders. It is a disease of adolescents and young adults, although it can be found in further ages and it was what motivated us to present a case. The objective was to report the obtained results with the recreation as alternative of treatment in these patients. It could be concluded that this alternative in which

good esthetics and functional results were obtained, have been maintained six months later.

Keywords: fibrous dysplasia, monostotic; wounds and injuries; jaw abnormalities; oral surgical procedures; middle aged; female.

INTRODUCCIÓN

La displasia fibrosa (DF) es resultado de una anomalía genética no hereditaria del mesénquima osteógeno, durante el desarrollo. El tejido fibroso progresivo prolifera dentro de la médula ósea, comprime la corteza desde el interior, y produce expansión.^{1,2}

Esta entidad comprende aproximadamente el 2,5 % de todas las lesiones primarias de hueso. La forma monostótica, localizada en la región craneofacial constituye solo el 10 % de los casos, se presenta con mayor frecuencia en el maxilar superior y puede afectar a huesos adyacentes como el cigomático, esfenoides y occipital. Aunque afecta fundamentalmente a los huesos, a veces se acompaña de anomalías extra esqueléticas. La displasia monostótica del adulto que se describe como una forma rara de presentación de esta entidad que aparece de forma espontánea en los adultos y se ve más en mujeres que en hombres en una proporción de 2/1.^{3,4}

El tratamiento varía de acuerdo a la forma de presentación de la enfermedad y a criterio del cirujano. No se dispone hasta la fecha de un tratamiento médico específico que logre la curación de la enfermedad. El diagnóstico definitivo es anatomopatológico.⁵

Por lo raro de la entidad se presenta este caso con el objetivo de reportar los resultados obtenidos después de una remodelación ósea como alternativa de tratamiento quirúrgico.

Presentación del caso

A consulta externa del Servicio de Cirugía Maxilofacial del Hospital Universitario General Calixto García (2016) acude la paciente CAH, femenina de 46 años de edad, raza negra con antecedentes de bruxismo e hipertensión arterial controlada con Captopril 25 mg/día refiriendo un aumento de volumen en tercio medio facial, asintomático, de varios meses de evolución, que provoca migración dentaria.



Examen bucal: Paciente desdentada parcial no rehabilitada protésicamente, con presencia de facetas de desgaste incisal en el sector antero superior, con linguoversión de 21 y 22. En

esta misma región presenta un aumento de volumen a predominio del lado izquierdo, duro pétreo con límites imprecisos fijo a hueso con mucosa que lo recubre de apariencia normal el que provoca borramiento del surco vestibular y abombamiento de las corticales óseas (Fig.1).

Imagenología



En la vista oclusal superior se observa una imagen mixta con apariencia de vidrio esmerilado, (A) multilobulada de límites difusos que se extiende a ambos lados de la línea media y provoca divergencia de las raíces de los incisivos centrales superiores, limitada por un halo radiopaco de límites difusos. (B) (Fig. 2).

Fig.2 Radiografía oclusal superior

Tratamiento

Bajo anestesia general nasotraqueal y previa asepsia y antiseptia se realiza una incisión marginal con decolado tanto vestibular como palatino, se realiza la remodelación ósea con biopsia incisional.

Histopatología (biopsia B-15-1333)

El aspecto histológico reveló la presencia de trabéculas óseas onduladas en un tejido fibroso sin atipias citológicas y sin cambios mixoides. Las trabéculas óseas presentaban los bordes lisos sin osteoblastos alrededor de las mismas, no se observaron macrófagos espumosos en el tejido fibroso. Las células fibroblásticas fusocelulares envolvían al tejido óseo. El informe anatomopatológico concluye como displasia fibrosa (Fig.3).



Ausencia de osteoblastos alrededor de las trabéculas.(flechas)

Fig.3 Lámina Histopatológica

DISCUSIÓN

La displasia fibrosa craneofacial obedece a una alteración genética que tiene un patrón autosómico dominante en el cromosoma 4p.^{6,7} lo que no se pudo constatar en este caso pues no existen antecedentes familiares referidos de la entidad. No así la asociación con otros factores, como el trauma las infecciones locales, reportadas en la literatura como otras causas, las que se encuentran en el bruxismo y las obturaciones presentes en la zona afectada.^{1, 5, 8,9}

Este caso coincide con lo reportado en la literatura donde la variante monostótica supone de un 70-80% de casos de los cuales el 20 % afecta los huesos craneofaciales y el maxilar dentro del ámbito maxilofacial es el más afectado.⁵

Con respecto al tratamiento hay opiniones encontradas. Hay autores^{3, 10} que abogan a favor de evaluar las opciones terapéuticas independientemente valorando: los factores relacionados con el paciente, con su enfermedad, la disponibilidad de medicamentos y tecnología de avanzada. Incluso este último plantea dado que el riesgo de degeneración neoplásica de la DF es prácticamente nulo, la conducta más adecuada ante la displasia fibrosa es la de “no tocar”.

Según recomiendan otros autores, las lesiones pequeñas, poco deformantes, pueden no necesitar tratamiento, sí realizar una biopsia incisional para confirmar el diagnóstico y seguir su evolución mediante, imagenología y control periódico.^{1,19} Con lo que los autores están de acuerdo siempre que la deformidad no constituya daño psicológico al paciente.

En grandes lesiones, los criterios comienzan a diversificarse y se plantea: exéresis cosmética de la lesión, fijación intramedular de ese segmento óseo o la extirpación total de la lesión con la colocación posterior de un injerto óseo y el curetaje simple e injerto de hueso como alternativas quirúrgicas. Al ser activa y progresiva, tiene

muchas posibilidades de recidiva, para algunos autores las recidivas llegan de un 10 a 25% de los casos.^{1, 5,9}

Otros autores¹ plantean el uso de bifosfonatos para el tratamiento de estas lesiones. Pues alivian el dolor, reducen la frecuencia de las fracturas patológicas y enlentecen la evolución de la enfermedad ósea. Como inconveniente su uso prolongado puede suprimir la tasa de recambio ósea y contradictoriamente elevar el riesgo de fracturas.

En el caso presentado dada la localización y lenta evolución de la lesión, se opta por la remodelación como alternativa de tratamiento con el objetivo de reducir el tamaño de la lesión manteniendo las estructuras anatómicas regionales, en busca de resultados estéticos y funcionales, los que se lograron satisfactoriamente. En el seguimiento clínico radiográfico pasados 6 meses de operada, la paciente se mantiene controlada sin cambios volumétricos. Por lo que se considera esta alternativa apropiada para el tratamiento de este tipo de lesiones.

Conflictos de intereses

Los autores declaran que no existen conflictos de intereses para la publicación del artículo.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Odontología online [Internet]. Buenos Aires: Odontologia Online; 2014 [citado 2017 Mar 24]. Disponible en: <https://www.odontologia-online.com/articulos/publicaciones/patologia/243-consideraciones-actuales-sobre-la-displasia-fibrosa-de-los-maxilares-y-su-tratamiento.html>
2. Lor Randall R. Webber NP. Chapter 148 Surgical treatment of benign bone lesions. En: MusculoSkeletal Key [Internet]. 2016 [citado 2017 Mar 24]. Disponible en: <http://musculoskeletalkey.com/surgical-treatment-of-benign-bone-lesions/>
3. Chandar VV, Priya A. Bilateral fibrous dysplasia of the mandible in a 7-year-old male patient--a rare case. J Indian Soc Pedod Prev Dent. [Internet]. 2010 [citado 2017 Mar 24]; 28(2):126-9. Disponible en: <http://www.jisppd.com/article.asp?issn=0970-4388;year=2010;volume=28;issue=2;spage=126;epage=129;aulast=Chandar>
4. Campos Valdivieso V. Tema 21. Lesiones óseas lesiones osteofibrosas benignas. Eusalud [Internet]. 2015 [citado 24 Mar 2017]. Disponible en: http://eusalud.uninet.edu/misapuntes/index.php/Lesiones_%C3%93seas
5. Mosquera Betancourt G, Corimayta Gutiérrez J, Tamakloe K. Displasia fibrosa monostótica: presentación de un caso. AMC [Internet]. 2012 Oct [citado 24 Mar 2017]; 16(5): 620-627. Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1025-02552012000500011&lng=es.

6. Thomsen MD, Rejnmark L. Clinical and radiological observations in a case series of 26 patients with fibrous dysplasia. *CalcifTissueInt*. [Internet]. 2014[citado 22 Mar 2017]; 94(4). Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pubmed/24390518>
7. Garg MK, Bhardwaj R, Gupta S, Mann N, Kharb S, Pandit A. Sarcomatous transformation (Leiomyosarcoma) in polyostotic fibrous dysplasia. *Indian J EndocrinolMetabEyeSci*. [Internet]. 2013 [citado 22 Mar 2017]; 17(6). Disponible en: <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC3872698/>
8. Morejón Trofimova Y, Ferrer Lozano Y, Díaz de la Paz D. Displasia fibrosa monostótica en el húmero: presentación de un caso. *Medisur*[Internet]. 2015 Abr; 13 (2). [citado 4 Abr 2017]; Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1727-897X2015000200015&nrm=iso
9. Carballo Santos M, Pupo Suárez R, CruzRoch JL, Cruz Pino Y. Presentación de un paciente con displasia fibrosa ósea cráneo facial. *CCM* [Internet]. 2014Jul; 18 (3) [citado 4 Abril 2017]; Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1560-43812014000300023&nrm=iso
10. ParladéFormellC, González Cardona Y, PortellesMassóAM, Fuentes de la Rosa JO, Vivar Bauzá M. Displasia fibrosa de seno maxilar. *CCM*[Internet]. 2015 Ene; 19 (1) [citado 13 Mar 2017]; Disponible en: http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1560-43812015000100015&nrm=iso

Recibido:10 de octubre del 2017

Aprobado:7 de febrero del 2018

MSc. Concepción Pereira Dávalos. Especialista de IIGrado en Cirugía Maxilofacial. Profesora Auxiliar. Hospital Universitario General Calixto García. Correo electrónico: concepción.pereira@infomed.sld.cu