

Displasia fibrosa de los maxilares. Presentación de dos casos

Fibrous dysplasia of maxillar. Presentation of two cases

Dr. Alexis Siré Gómez; Dr. Lester Domingo Haldar; Dr. Carlos Albornoz López del Castillo; Dr. Genovevo Guerrero Sifontes

Hospital Docente Clínico Quirúrgico Manuel Ascunce Domenech. Camagüey, Cuba

RESUMEN

Dada la frecuencia con que esta enfermedad aparece, con sitio de mayor localización, el maxilar, el presente trabajo tiene como propósito dar a conocer las experiencias clínicas de dos casos tratados en nuestra institución. Se revisó para ello, toda la bibliografía a nuestro alcance, y las Historias Clínicas de los dos pacientes tratados. Se seleccionó toda la información relativa a los dos casos teniendo en cuenta la edad, sexo, raza, origen y localización, así como los síntomas referidos, el examen físico, radiográfico e histopatológico. La displasia Fibrosa es una afección que afecta con gran frecuencia el maxilar y la mandíbula; es de origen desconocido, aunque se habla de infecciones localizadas y traumatismos, siendo esta última la más aceptada. Se observó un ligero predominio del sexo femenino, en niños y adultos jóvenes; y el primer signo clínico es el dolor y la inflamación. La mucosa se mantiene invariablemente normal en toda la extensión de la lesión; también se presenta una severa maloclusión, con una marcada deformidad facial. Radiográficamente se presentan tres tipos básicos de afecciones, en las cuales la cortical de los huesos se vuelve fina, por la extensión natural del tumor, las raíces de los dientes se separan o se mueven de su posición normal. El tratamiento es quirúrgico, consiste en la exéresis del tumor de manera conservadora, tratando de extraer el mismo y evitando al máximo la deformidad facial. En muchos casos de la forma monostática, se han transformado espontáneamente, en tumores malignos como el Osteosarcoma. En los dos casos presentados, coinciden las características clínicas y radiográficas en su gran mayoría, y las mismas con la literatura. Todo cirujano debe tener presente todas estas manifestaciones para poder detectar precozmente esta enfermedad, y tratarla antes de que produzca deformidades faciales indeseables.

DeCS: DISPLASIA FIBROSA OSEA; ARCADA OSEODENTARIA; ENFERMEDADES MAXILOMANDIBULARES

ABSTRACT

Due to the frequency of occurrence of this disease, being the maxillary the site of greater localization; the purpose of this study is to show the clinical experiences in two cases treated in our institution. Source of Data: Literature accessible for this study and the medical records of treated patients, were reviewed. Selection of the study and summary of data: All information related with the two cases was selected, taking into account age, race, origin and localization as well as reported symptomatology, physical, radiological and pathohistological examinations. Synthesis of Data: Fibrous dysplasia is a disease that frequently affects the maxillae and the jaw; it is of unknown origin although authors talk about localized infections, and traumatisms; being these last ones the most accepted. A slight predominance of the feminine sex in children and young adults was observed; and the first clinical sign is pain; and inflammation. The mucosa is kept invariably in the zone of the lesion; there is also an acute malocclusion, with a marked facial deformity. Radiologically, three basic types of affections are presented, in which bone cortical substance becomes thinner, because of the natural extension of the tumour growing; the teeth roots are separated or moved off their normal position. The treatment of choice is surgical, which consists on the exeresis of the tumour in a conservative way, trying to excise it and avoiding as much as possible the facial deformity. In most cases of menostasia form, they have spontaneously transformed into malignant tumours as the osteosarcoma.

DeCS: OSTEOFIBROUS DYSPLASIA; OSTEODENTAL ARCH; MAXILOMANDIBULAR DISEASES

INTRODUCCION

El maxilar y la mandíbula, como otros huesos del organismo, pueden sufrir una afección generalizada. Al mismo tiempo, se presentan reacciones peculiares muy anatómicas, que afectan a los dientes y a otras partes del macizo facial, que pueden llegar a convertirse en severas infecciones de dichos huesos.¹

Igualmente, se producen afecciones congénitas que afectan los huesos de la cara, como son, las osteogénesis imperfecta, el síndrome de Crouzón , síndrome de Treacher Collins y enfermedad de Paget etc, por citar solamente algunas de ellas. La entidad a la cual haremos referencia en esta presentación, aunque no es una enfermedad congénita, múltiples han sido las teorías acerca de ella, motivando el estudio de diferentes autores.

Dada la frecuencia de su localización en los maxilares, nos ha motivado a presentar a dos pacientes con esta patología.

METODO

Para la realización de este trabajo, se revisaron dos Historias Clínicas del servicio de Cirugía Máxilo-Facial del Hospital Provincial Clínico Quirúrgico "Manuel Ascunce Domenech" de Camagüey. En ambos casos, el diagnóstico fue confirmado por examen histopatológico.

Además se revisó la bibliografía existente en el ISCM-C, para abundar y actualizar aspectos de esta entidad.

PRESENTACION DE CASOS

Caso 1

Paciente G.L.A, de 25 años, masculino, de la raza negra, que acude a consulta por presentar aumento de volumen en la región derecha de la cara, y dificultad respiratoria. Refiere haber recibido hace 5 años, un fuerte trauma facial, estando en labores agrícolas.

En el examen físico constatamos: aumento de volumen en región maxilar derecha, que afecta el reborde orbitario y la región nasal del mismo lado. Dicho aumento es duro, indoloro, no movable, de 4 años de evolución, que ha ido aumentando gradualmente de tamaño (según el paciente) .

Al examen radiológico, no presentaba alteraciones de los huesos largos (Survey Oseo), los campos pulmonares y el área cardiaca, normales; se aprecia opacidad del seno maxilar derecho y destrucción parcial de la pared lateral del mismo. Complementarios dentro de límites normales.

El tratamiento practicado en este caso fue quirúrgico; se realizó una incisión intrabucal y técnica de Cadwell-Luc, retirando todo el hueso de la pared lateral del Antrum, para realizar la exéresis total del tumor. Se limpia la zona y se sutura la mucosa con Cromado 2-0, manteniendo dentro del seno gaza yodoformada y antibióticos, la cual se retira a las 72 horas. Se le indicó tratamiento médico en sala.

El estudio Histológico mostró, marcada fibrosis, con proliferación de fibroblastos en un estroma compacto de fibras colágenas. Las trabéculas de los huesos son irregulares, y no se encuentran bien organizadas, como las láminas de un grueso normal.

La lesión fue compatible con una displasia fibrosa monostótica del maxilar.

Caso 2

Paciente B.G.A, de 28 años, raza negra, con antecedentes de salud, que acude a nuestra consulta por presentar aumento de volumen en el maxilar derecho.

Al interrogatorio refiere notar dicha anomalía hace aproximadamente seis meses, acompañada de dolor y malestar en la región que le afecta la emisión de la voz, como si "tuviera catarro".

Al examen físico: presenta discreto aumento de volumen en la región del Seno Maxilar derecho, que se constata intrabucalmente , duro, a nivel de la fosa canina y pared ascendente del maxilar. Los dientes de la zona no tenían afectada la vitalidad pulpar.

RX : Se realiza una vista Water, en la cual se aprecia una zona radiolúcida al nivel de seno maxilar, con límites no bien definidos, presentando en su interior focos radiopacos de aspecto de "vidrio esmerilado". Se realizan RX periapicales donde no se observa relación de la afección, con algún proceso dentario.

Además, se realizó un Survey Oseo, donde no se hallaron otras alteraciones en la economía. Resto de los complementarios normales.

Tratamiento : Se realizó un BAAF con fines diagnósticos que arrojó un resultado de tumoración benigna (se aconsejó extirpar la tumoración), lo cual se realizó una semana después, con abundante sangramiento, lo que obligó al uso de cera hemostática.

Diagnóstico definitivo: Displasia fibrosa monostótica del maxilar

DISCUSION

Desde el trabajo original de Lichtenstein en 1938, muchas han sido las clasificaciones y los estudios realizados sobre este tema. No existe una clasificación acertada universalmente, actualmente se emplean los términos Monostótica Y Polioestótica respectivamente, teniendo en cuenta que uno o más huesos puedan ser afectados.²

Se han estudiado por separado, dos formas de Displasia Fibrosa Polioestótica; la primera, en la que se afectan varios huesos del esqueleto, acompañado de lesiones "café con leche" de la piel, y una segunda forma mucho más severa, que envuelve a algunos huesos del esqueleto, acompañado de la pigmentación de la piel y trastornos endocrinos.

En la forma monostótica de esta enfermedad, solamente está afectado un hueso del esqueleto facial general, y no se presentan manifestaciones extra-esqueléticas como pueden ser vistas en la forma polioestótica.³

Los dos pacientes estudiados por nosotros, presentaban lesiones Monostóticas, ya que el Suervey Oseo realizado, solamente señalaba afección del hueso maxilar.

La Displasia Monostótica es menos grave que la polioestótica, y es una afección prácticamente del Estomatólogo, por la gran frecuencia con que los maxilares y mandíbulas son afectados. Shlumberger, de sus 67 casos presentados, encuentra 15 casos que fueron diagnosticados en clínicas estomatológicas.

La etiología de la Displasia Fibrosa monostótica es desconocida, se han invocado muchos factores en su producción, pero ninguno ha sido plenamente aceptado.⁴

Entre estos se señalan, las infecciones localizadas, y los traumatismos, siendo esta última causa, la más aceptada por muchos autores.

Esta enfermedad, presenta igual predilección, tanto por hombres como por mujeres, pero algunas autoridades señalan cierta preferencia por el sexo femenino.⁵

Todos los autores están de acuerdo en que es más frecuente en niños y adultos jóvenes, sobre otros grupos de edades. De éstos, el más afectado, según el trabajo de Zimmerman, fue el de 27 años, mientras que Gardner y Halpert, señalan los 34 años.⁵ Nuestros pacientes presentaban características similares a las reportadas en la literatura.

El primer signo clínico de esta enfermedad es el dolor o inflamación en la porción del maxilar afectado. La inflamación afecta usualmente los labios, el velo del paladar, así como el retardo infraorbitario. Con el tiempo y el crecimiento del tumor, se produce un desplazamiento de los dientes. La mucosa se mantiene invariablemente normal en toda la extensión de la lesión, siendo ésta una de sus características.⁶

La Displasia Fibrosa, es una entidad muy seria en los niños y personas jóvenes, ya que produce deformidad, la cual debe ser corregida rápidamente, pero al mismo tiempo, la cirugía de esta región es mutilante y produce grandes deformidades en los pacientes jóvenes, de ahí la importancia de su diagnóstico precoz.⁷

Al mismo tiempo, este tipo de lesión no es circunscrito, sino que pueden extenderse a los senos maxilares, a las zonas cigomáticas y piso de órbita, y en ocasiones, hasta la base del cráneo. La paciente No. 2, presentaba un tumor que afectaba el antrum maxilar, hasta el piso de la órbita del mismo lado.

Una característica de esta enfermedad, es la severa maloclusión y una prominencia del arco cigomático, con marcada deformidad facial.⁸

Los hallazgos radiológicos son extremadamente variables, presentan básicamente tres tipos de alteraciones. En el primer tipo, vemos una pequeña lesión unilocular radiolúcida, o a veces, una lesión larga multilocular radiolúcida, pero en ambos casos circunscriptos sus bordes y con una fina trabécula ósea a su alrededor.⁹

En el segundo tipo, la imagen es similar, excepto que la trabeculación alrededor de la lesión es mucho más opaca y con moteado. La tercera forma es opaca, con muchas delicadas trabéculas alrededor, dando la imagen típica del "ground-glass" de los norteamericanos, o el "pease d' orange" de los franceses. Cualquiera de los tres tipos, puede ser encontrado en maxilares o mandíbula, y en todos los tipos, generalmente la cortical de los huesos se vuelve fina por la expansión natural del crecimiento del tumor.

Las raíces de los dientes en el área afectada se separan o mueven de su posición normal, pero sólo en ocasiones sufren severa reabsorción.⁹

El tratamiento es quirúrgico, consistiendo en la exéresis del tumor.

Desdichadamente, la mayoría de las lesiones están muy extendidas en el momento en que se hace el diagnóstico, y ya el paciente presenta una gran deformidad facial, o en el caso de estar en la mandíbula, presentan fracturas patológicas.

Por todas estas razones, la mayoría de los casos se tratan de una forma conservadora, tratando de extraer el tumor y evitando al máximo la deformidad facial. Hay que tener presente, que muchos casos de forma monostótica, se han transformado espontáneamente en "tumores malignos" como son osteosarcomas, reportados específicamente por Schawartz y Alpert.

CONCLUSIONES

En los dos casos presentados, coinciden las características clínicas y radiográficas en su gran mayoría, y las mismas con la literatura internacional, destacándose en ambos la presencia del tumor en el antrum maxilar derecho, y destacándose que de la totalidad, la frecuencia en maxilares y mandíbula es de señalar, por lo que todo cirujano, principalmente los Máxilo-Faciales, ORL, etc, deben tener presente todas estas manifestaciones para poder detectar precozmente esta enfermedad, y tratarla antes de que produzca deformidades faciales indeseables.

REFERENCIAS BIBLIOGRAFICAS

- 1.Santana GJ. Atlas de Patología del Complejo Bucal. La Habana: Editorial Científico Técnica. 1985: 112.
- 2.Church LE. Polyostotic fibrous dysplasia of bone. Oral Surg 1958;11:184.
- 3.Bowerman JE. PolyostoticFibrous Dysplasia with oral melanotic pigmentation. Brit J Oral Surg 1969;6:188.
- 4.Delaire J. Peripheral spams of facial nerve an Paget`s disease of the bone. Rev Stomatol 1972;73:601.
- 5.Shafer GW, Hine KM, Levy MB. Patología Bucal. Ciudad de la Habana: 1983: 521-7.
- 6.Maxymin WG, Wootd RL. The role of dentristry in head and neck radiation therapy. Journal

Toronto 1989;53(3):193-8.

7.Cohen B, Kramer RHI. Fundamentos Científicos de la odontología. La Habana: 1981: 690-1.

8.Eversole LR. Patología Bucal. La Habana: Científico-Técnica. 1983: 252.

9.Gibilisco. J. Diagnóstico radiológico en odontología. Buenos Aires: Editorial Médica Panamericana, 1988: 187-216.

10.Mayoral G. Tratamiento Ortodóntico y quirúrgico de la Displasias anteroposteriores de los maxilares. SEDO 1981;25(1):67-76.

11.Seijas Brunicardi A. Displasia Fibrosa del Hueso. Acta Odontológica de Venezuela 1994;32 (3):23-26.