

PRESENTACIÓN DE CASO

Displasia fibrosa de seno maxilar

Fibrous Dysplasia of Maxillary Sinus

Cecilia Parladé Formell¹, Yamily González Cardona², Ayelén M Portelles Massó², Julio O Fuentes de la Rosa³, Mirian Vivar Bauzá⁴

1. Especialista de Segundo Grado en Cirugía Máxilofacial. Asistente. Hospital Vladimir Ilich Lenin. Holguín. Cuba.
2. Especialista de Segundo Grado en Cirugía Máxilofacial. Profesor Auxiliar. Hospital Vladimir Ilich Lenin. Holguín. Cuba.
3. Especialista de Primer Grado en Otorrinolaringología. Asistente. Hospital Vladimir Ilich Lenin. Holguín. Cuba.
4. Especialista de Primer Grado en Cirugía Máxilofacial. Asistente. Hospital Vladimir Ilich Lenin. Holguín. Cuba.

RESUMEN

La displasia fibrosa fue descrita por Lichtenstein en 1938, es una enfermedad caracterizada por el reemplazo progresivo de tejido óseo normal por una proliferación de tejido conectivo fibroso, por su forma de presentación se clasifica en monostótica o poliostótica. 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. La degeneración sarcomatosa puede ocurrir en el 0,5 %. Se presentó el caso de una paciente de 37 años de edad, operada ocho años antes de displasia fibrosa en el Servicio de Cirugía Máxilofacial del Hospital Vladimir Ilich Lenin, que luego de su embarazo y parto presentó un aumento de volumen en área malar y maxilar izquierdos, por lo que se le realizó biopsia que dio como resultado una recidiva. Se le realizó cirugía remodelativa de pared anterior

de seno maxilar, a través de una incisión de Weber-Ferguson, con buenos resultados estéticos y funcionales.

Palabras clave: displasia fibrosa, cigomático, maxilar, seno maxilar.

ABSTRACT

Fibrous dysplasia was described by Lichtenstein in 1938, it is a progressive disease characterized by replacement of normal bone tissue by proliferation of fibrous connective tissue, its presentation is classified in monostotic or polyostotic. The monostotic form, located in the craniofacial region constitutes only 10 % of cases, it occurs most frequently in the maxilla and adjacent bones and can affect as the zygomatic, sphenoid and occipital. The sarcomatous degeneration can occur in 0.5 %. A 37-year-old female patient, who underwent fibrous dysplasia surgery eight years ago at Maxillofacial Surgery Department of Vladimir I. Lenin Hospital, which after the pregnancy and delivery presented a volume increase in malar and left area is presented in this paper, biopsy is performed whose results showed a recurrence. Remodelling surgery was performed of anterior wall of the maxillary sinus through a Weber-Ferguson incision with good cosmetic and functional results.

Keywords: fibrous dysplasia, zygomatic, maxilla, maxillary sinus.

INTRODUCCIÓN

La displasia fibrosa (DF) es una enfermedad ósea benigna consistente en el reemplazo progresivo de tejido óseo normal por una proliferación de tejido conectivo fibroso. Aunque la etiología no está totalmente esclarecida, se plantea que se debe a una mutación heterocigótica del gen Gs. Esta mutación se ha descrito en la displasia fibrosa monostótica, polioestótica y en la displasia fibrosa asociada al síndrome de McCune-Albright¹.

Lichtenstein, fue el primero en describir la enfermedad en 1938. La displasia fibrosa puede ser monostótica y polioestótica. La forma monostótica localizada en la región craneofacial constituye sólo el 10 % de los casos, se observa con mayor frecuencia en el maxilar superior, y puede afectar a huesos adyacentes como el cigomático, esfenoides y occipital^{2, 3}.

La enfermedad aparece en niños, suele progresar durante la pubertad y adolescencia, y en la mayoría de los casos cesa al finalizar la adolescencia. Existe un grupo de pacientes en los cuales la enfermedad progresa aún después de la pubertad, y causa deformidad y problemas funcionales^{4, 5}. Se manifiesta en la región facial, bien como crecimiento asintomático del hueso afecto, con deformidad facial, tumefacción de tejidos blandos, proptosis, cefaleas, o con dolor de la zona afectada. Puede provocar afectación nerviosa a causa de la compresión de estas estructuras^{6,7}. La degeneración sarcomatosa puede ocurrir, pero es muy poco frecuente, se estima que ocurre en el 0,5 %⁴.

Radiológicamente, se caracteriza por presentar lesiones radiolúcidas, radiotransparentes o radiopacas, escleróticas, en dependencia de la cantidad de componente fibroso. Lo más común es objetivar en la tomografía axial computarizada (TAC) una imagen en vidrio esmerilado o en cáscara de huevo, que corresponde al hueso sano que rodea a la lesión¹.

Histológicamente, en la DF ocurre sustitución de hueso normal por hueso nuevo recientemente formado, en el que se observan trabéculas óseas malformadas y tejido fibroso acompañado de fibroblastos, osteoide y células gigantes².

Después de un período de crecimiento variable, la DF se estabiliza. Puede ser que las lesiones pequeñas no requieran tratamiento, sin embargo, la biopsia es importante para confirmar el diagnóstico. Una vez confirmada la DF, el paciente debe ser controlado periódicamente.

En caso de grandes lesiones, que causan deformidad funcional o estética, se puede realizar curetaje, procedimiento que permite la reducción de la lesión a contornos aceptables. El resultado es bueno, sin embargo, existe la posibilidad de recidiva³.

PRESENTACIÓN DEL CASO

Se presenta una paciente, de 37 años de edad, con antecedentes de operación ocho años antes en el Servicio de Cirugía Máxilofacial del Hospital Vladimir Ilich Lenin de una displasia ósea fibrosa de seno maxilar izquierdo; luego de su embarazo y parto, acude por una asimetría facial importante causada por un aumento de volumen de consistencia dura en área malar y maxilar izquierda, asintomática, de crecimiento lento ([fig. 1](#)).



Fig. 1. Deformidad malar izquierda

Se realizaron complementarios de química sanguínea, se obtuvo cifras normales y TAC facial que reflejó seno maxilar izquierdo ocupado por masa tumoral, con expansión de su pared anterior. En los ultrasonidos de cuello y abdominal no se apreció metástasis locales, ni a distancia. Los rayos X de tórax y el examen de vías aerodigestivas superiores fueron negativos. Se realizó biopsia incisional de seno maxilar bajo anestesia local, se halló displasia ósea fibrosa recidivante.

Se discutió en colectivo y se decidió, previo consentimiento informado de la paciente, realizar cirugía remodelativa de pared anterior de seno. Esta se realizó bajo anestesia general orotraqueal, por medio de una incisión de Weber-Ferguson y ostectomía remodelativa con motor de alta velocidad y escoplos ([fig. 2](#)), sus resultados estéticos fueron buenos. Se obtuvo fragmento óseo para análisis histopatológico ([fig. 3](#)).

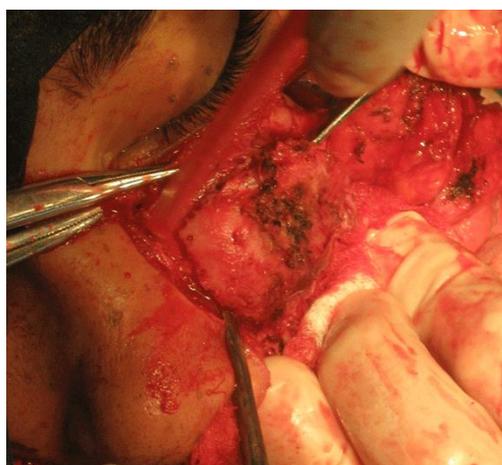


Fig. 2. Ostectomía



Fig. 3. Pieza quirúrgica extraída

DISCUSIÓN

El tratamiento en los pacientes con DF es individual y depende de la edad y estado del paciente, huesos comprometidos, síntomas asociados y sospecha de malignidad; en general, es quirúrgico, puede ejecutarse mediante un abordaje externo o endoscópico, pero las recidivas son frecuentes (10-25 %)⁴. En este caso, se aplicó cirugía remodelativa y sus resultados estéticos fueron los esperados.

Actualmente, la paciente se sigue por consulta externa del Servicio de Cirugía Máxilofacial del hospital y su evolución es buena sin signos clínicos de recidivas, sin poder descartar, según la bibliografía que en los próximos años o ante eventos de desequilibrio hormonal (embarazo, climaterio) puedan aparecer nuevamente los signos clínicos de crecimiento óseo exagerado con deformidad o asimetría facial.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Creo Martínez T, Borrego Luque A, Salazar Fernández C, Rosario Regalado R, Marín Lapeira Y. Tratamiento de la displasia fibrosa asociada a hemofilia C: a propósito de un caso. Rev Esp Cirug Oral Maxilofac. 2007 [citado 12 dic 2012]; 29(6). Disponible en: http://scielo.isciii.es/scielo.php?pid=S1130-05582007000600002&script=sci_arttext&tlng=en
2. Santana Garay J C. Enfermedades óseas que afectan el complejo bucal. Histiocitosis. En: Atlas de Patología del complejo bucal. 2 ed. La Habana: Ed. Ciencias Médicas; 2010. p. 155-178.

3. Hernández Cancino CM, Weismann R, Gerhardt de Oliveira C. Displasia fibrosa monostótica. Relato de un caso clínico. Rev Cub Estomatol. 2002 [citado 12 feb 2012]; 39(3). Disponible en: http://bvvs.sld.cu/revistas/est/vol39_3_02/est08302.htm

4. Christian Olavarría L, Michel Royer F, Fernando Insunza P, Villanueva I, Constanza Valdés P. Displasia osteofibrosa de cornete inferior: causa inusual de obstrucción nasal. Rev Otorrinolaringol Cirug Cabeza Cuello. 2007 [citado 12 dic 2012]; 67(1). Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0718-48162007000100010&lng=es&nrm=iso&tlng=es

5. Alfredo Naser G, Gustavo Bravo C, María I, Carrasco D, Carlos Ríos D. Displasia fibrosa de temporal, caso clínico y revisión del tema. Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello. 2009. [citado 12 dic 2012]; 69(3). Disponible en: http://www.scielo.cl/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S0718-48162009000300009

6. Alba García JR, Armengot Carceller M, Pérez Fernández CA, Díaz Fernández A, Talet C, Campos Catalá A, et al. Una forma excepcional de displasia fibrosa craneofacial: displasia fibrosa de cornete medio. Acta Otorrinolaringol Esp. 2002 [citado 12 dic 2012]; 53(4). Disponible en: <http://www.sciencedirect.com/science/article/pii/S000165190278312X>

7. Christian Olavarría L, Carlos Celedón L, Fernando Irzunga P, Vicente de Carolis F, Melchor Lamp M. Displasia osteofibrosa: experiencia de 10 años. Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello. 2003 [citado 12 dic 2012]; 3(1). Disponible en: http://www.sochiorl.cl/uploads/63-01_10.pdf

Recibido: 5 de febrero de 2013

Aprobado: 4 de marzo de 2014

Dra. *Cecilia Parladé Formell*. Hospital Vladimir Ilich Lenin. Holguín. Cuba.

Correo electrónico: formell@hvil.hlg.sld.cu