

Displasia fibrosa. Una consulta poco común

N. Fontanillas Garmilla^a, A. Villena Ferrer^a, A. González Santamaría^b
y M.E. González López-Pintor^b

^aMédico de Familia. Centro de Salud de Villarrobledo. Albacete.

^bResidente de MFyC. Centro de Salud de Villarrobledo. Albacete.

La displasia fibrosa es una enfermedad ósea benigna, aunque con cierto potencial de degeneración osteocondromatosa.

Presentamos aquí el caso de una paciente de 19 años que consulta por deformidad facial y es diagnosticada de displasia fibrosa que afecta al hueso malar derecho y región derecha del esfenoides y del maxilar inferior con afectación del clivus y obliteración del seno esfenoidal derecho.

Junto a la exposición del caso se presenta una breve descripción de esta patología poco frecuente pero que no puede ser pasada por alto por el médico de Atención Primaria dada la posible degeneración maligna de las lesiones.

Palabras clave: displasia fibrosa, osteocondrodisplasias, cráneo.

INTRODUCCIÓN

La displasia fibrosa es una enfermedad ósea benigna, poco frecuente, pero con un pequeño potencial de degeneración osteocondrosarcomatosa que no debe pasar por alto el médico de Atención Primaria^{1,2}. La enfermedad se caracteriza por una excesiva proliferación del tejido fibroso que va sustituyendo progresivamente al tejido óseo normal³.

CASO CLÍNICO

Presentamos el caso de una mujer de 19 años sin antecedentes familiares de interés y con varios episodios de rinoconjuntivitis alérgica como únicos antecedentes personales descritos en la historia clínica. Consulta por deformidad facial derecha indolora y afebril de larga evolución que va aumentando en los últimos meses y se acompaña de episodios intermitentes de congestión nasal, motivo por el que ha consultado en dos ocasiones anteriores en el

Fibrous dysplasia is a benign bone disease, although it has a certain potential of osteochondromatous degeneration.

We present the case of a 19 year old patient who consults due to facial deformity and is diagnosed of fibrous dysplasia that affects the right malar bone and right region of the sphenoids and inferior maxillary bone with involvement of the clivus and obliteration of the right sphenoid sinus.

Together with the presentation of the case, a brief description is given of this rare disease, but one that cannot be ignored by the Primary Health Care physician given the possible malignant degeneration of the lesions.

Key words: fibrous dysplasia, osteochondrodysplasias, skull.

servicio de urgencias, siendo diagnosticada de rinitis y sinusitis y tratada con antibióticos sistémicos y con antihistamínicos y corticoides tópicos. En la exploración se aprecia una región frontal y malar derechas ligeramente aumentadas de tamaño, no dolorosas a la palpación y de consistencia similar al lado contralateral. La exploración general resulta normal y no presenta afectación de pares craneales. En las radiografías de cráneo practicadas se observa agenesia del seno frontal derecho y aumento de densidad en región orbitaria, seno maxilar, cornetes nasales y maxilar inferior derechos (fig. 1). La analítica con hemograma, bioquímica con función hepática y fosfatasa alcalina, sedimento de orina y velocidad de sedimentación globular (VSG) es normal. Se solicita interconsulta a otorrinolaringología para completar estudio mediante tomografía axial computarizada (TAC), encontrándose aumento de grosor e hiperdensidad homogénea en hueso malar derecho y región derecha del esfenoides y maxilar inferior, destacando la no alteración del cóndilo mandibular, la afectación del clivus con obliteración casi total del seno esfenoidal derecho y la agenesia del seno frontal derecho. Con estos datos se establece el diagnóstico de displasia fibrosa ósea que se confirma posteriormente mediante biopsia.

Correspondencia: A. Villena Ferrer.
C/ Tejares, 72, 5.^o A.
02002 Albacete.

Correo electrónico: avillenaferrer@ono.com

Recibido el 28-8-03; aceptado para su publicación el 26-1-04.

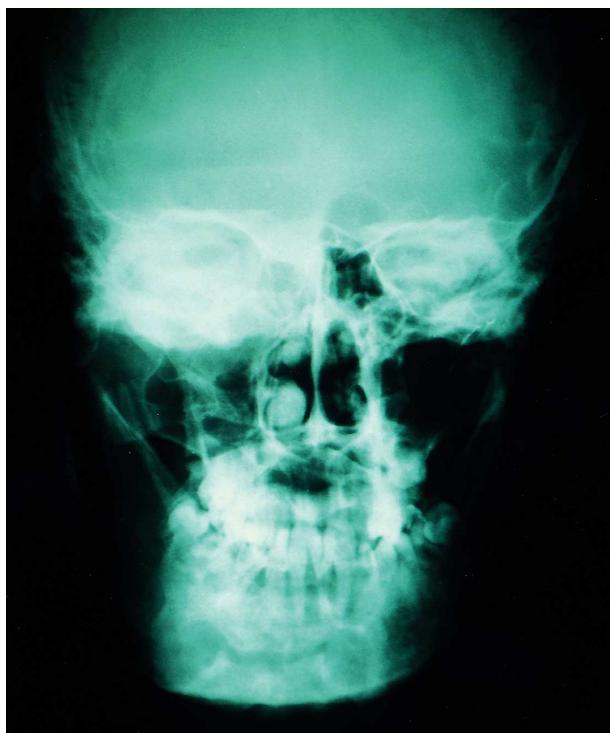


Figura 1. Displasia fibrosa craneofacial.

DISCUSIÓN

Presentamos un caso típico de displasia fibrosa que pasó desapercibida durante meses, probablemente debido a la escasa importancia que le prestó la propia paciente en un principio, unido, quizás, al hecho de que realizara sus consultas cuando presentaba episodios de congestión nasal en un servicio de urgencias donde no es posible el seguimiento del paciente y donde las circunstancias pueden introducir un sesgo en nuestros diagnósticos en el sentido de diagnosticar únicamente los procesos agudos y más aparentes.

La displasia fibrosa es una enfermedad ósea benigna que se caracteriza por una excesiva proliferación del tejido fibroso que sustituye al tejido óseo normal. Su etiología aún no ha sido claramente establecida, aunque en algunos estudios se ha relacionado con estrógenos como moduladores del metabolismo óseo o con mutaciones en la proteína $Gs\alpha^4$. Es poco frecuente, representando el 2,5% de todas

las neoplasias óseas y el 7% de los tumores benignos. Predomina en la mujer y suele presentarse entre los 20 y 30 años. Asienta principalmente en los huesos craneofaciales (con mayor incidencia en maxilar superior y mandíbula) y en los huesos largos. Desde el punto de vista clínico se distingue una variante monostótica y otra poliostótica según afecte a uno o a varios huesos, respectivamente. Cuando además aparecen manifestaciones cutáneas y/o endocrinas (manchas melanóticas, pubertad precoz) constituye el síndrome de Albright. La displasia fibrosa se manifiesta como deformidad indolora de crecimiento lento que en ocasiones puede acompañarse de alteraciones visuales, dentarias y trigeminales motivadas por la compresión de estructuras vecinas. En general, los niveles de calcio y fósforo son normales y la fosfatasa alcalina sólo se eleva en un tercio de los casos. En la radiografía se pueden observar áreas radiolúcidas localizadas en los huesos afectados. La TAC es el método de elección para su diagnóstico radiológico y la biopsia constituye el diagnóstico de certeza. El diagnóstico diferencial se realiza con quistes óseos aneurismáticos, fibromas no osificantes, tumor de células gigantes, hiperparatiroidismo, enfermedad de Paget ósea, neurofibromatosis y reticulendoeliosis principalmente. El tratamiento suele ser conservador, aunque en caso de compromiso neurológico o dolor se requiere cirugía. Es necesario realizar controles periódicos dada la escasa pero posible degeneración maligna de las lesiones (0,5%) y las frecuentes recidivas^{5,6}.

BIBLIOGRAFÍA

1. Krane SM, Schiller AL. Hiperostosis, neoplasias y otras enfermedades del hueso y del cartílago. En: Isselbacher KJ, Braunwald E, Wilson JD, Martín JB, Fauci AS, Kasper DL, editores. Harrison. Principios de Medicina Interna. 13.^a ed. Madrid: McGraw-Hill, 1997; p. 2529-31.
2. Campos-Bañales ME, Pérez Piñero B, López Campos D, López-Aguado D. Un nuevo caso de displasia fibrosa craneofacial con estudio citogenético. An Otorrinolaringol Ibero Am 1999;26:189-96.
3. Sánchez E, Bueno A, Ortega J, Hens A, Bartual Pastor J. Displasia fibrosa craneofacial. An Otorrinolaringol Ibero Am 1999;26:303-11.
4. Cohen MM, Howell RE. Etiology of fibrous dysplasia and McCune-Albright syndrome. Int J Oral Maxillofac Surg 1999;28:366-71.
5. Ham DW, Pitman KT, Lassen LF. Fibrous Dysplasia of the clivus and sphenoid sinus. Mil Med 1998;163:186-9.
6. Srinivas N, DeLong SR, Amilineni VK. Monostotic fibrous dysplasia of the sphenoid sinus: a serendipitous finding on a bone scan. Clin Nucl Med 2000;25:477-9.