



DISPLASIA FIBROSA MONOSTOTICA ESFENOIDAL DERECHA, REPORTE DE UN CASO Y REVISIÓN

Autores: * Juan Marcelo Sanchez
* Raul Garitta
* Mauricio Javier Capomasi
* Stella Maris Batallés
* Roberto Lisandro Villavicencio



La displasia fibrosa fue descrita por primera vez en 1938 por Lichtenstein y luego por Lichtenstein y Jaffe en 1942 como una lesión monostótica o poliostótica compuesta de tejido óseo y estroma fibroso.

Se da en los huesos de la cabeza, el hueso eliminado es reemplazado por tejido fibroso. Displasia, porque hay un desorden.

Aparece preferentemente en niños y jóvenes, con los años se puede estabilizar, esto es, dejar de crecer.

Sobre el tejido fibroso se depositan trabéculas de tejido óseo inmaduro no laminar.

Se cree que es producida por una mutación somática de la proteína de transcripción del gen GNAS-1.

Clasificación de la DF

- *Tradicionalmente:*

1- Monostótica.

2- Polióstótica

3- polióstótica con endocrinopatía (Síndrome de McCune-Albright) .

- *O.M.S 2003*

Las engloba dentro de las lesiones óseas relacionadas :

Fibroma osificante,

Displasia fibrosa,

Displasia ósea,

Lesión central de células gigantes,

Cherubismo,

Quiste óseo aneurismático,

Quiste óseo simple .

CLÍNICA

- *el dolor óseo (65-40%)*
- *las fracturas (10%)*
- *las deformidades (<5%)*



- **costillas*
- **los huesos largos*
- **craneofaciales*



el tejido óseo displásico puede presentar sangrados espontáneos, producir herniación a través de orificios craneales y desarrollar quistes, produciendo múltiples complicaciones como exoftalmos, compromiso de nervios ópticos, pérdida de audición, parálisis de pares craneales, obstrucción nasal

Halazgos radiológicos de las lesiones cráneo faciales.

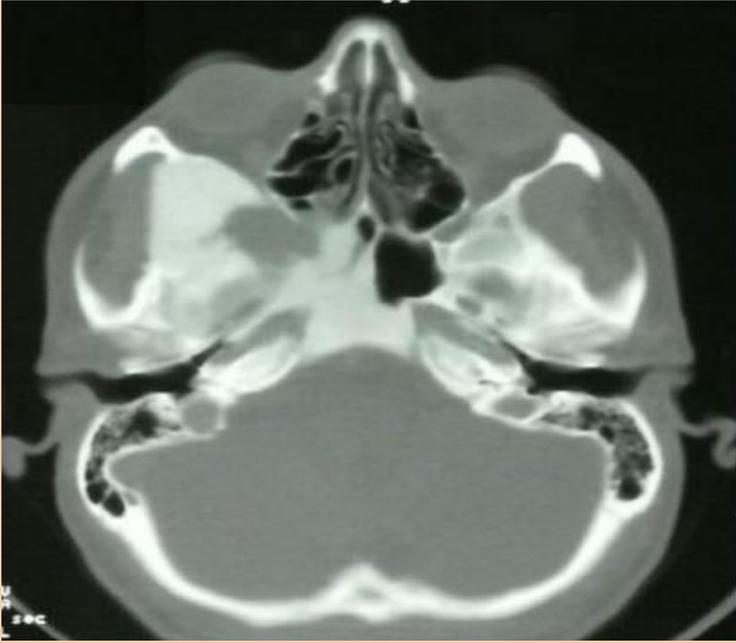
- *Las lesiones craneales de la DF afectan más frecuentemente los huesos faciales y de la base del cráneo, con imágenes escleróticas de aspecto “pagetoide” y cuya expresión clínica suele ser una asimetría facial con protrusión en las regiones malar, frontal o temporal .*
- *La tomografía computarizada muestra áreas focales expansivas con apariencia homogénea en “vidrio esmerilado” pero, en individuos con DF de larga evolución, el aspecto de las lesiones es más heterogéneo, con quistes focales y áreas escleróticas.*

Caso clínico:

Paciente masculino, de 30 años de edad, se presenta a la guardia por cuadro de cefalea de varias horas de evolución que no cede con aines, focalizado en región prefrontal derecha.

El mismo cuenta como antecedente principal, el diagnóstico de displasia monostótica esfenoidal derecha.

Paciente con una amplia historia clínica de estudios por imagen, al cual se realizaron tomografías computarizadas (TC), Resonancia Magnética Nuclear (RMN), Centellograma Óseo (CO) y Radiología Simple (RS).

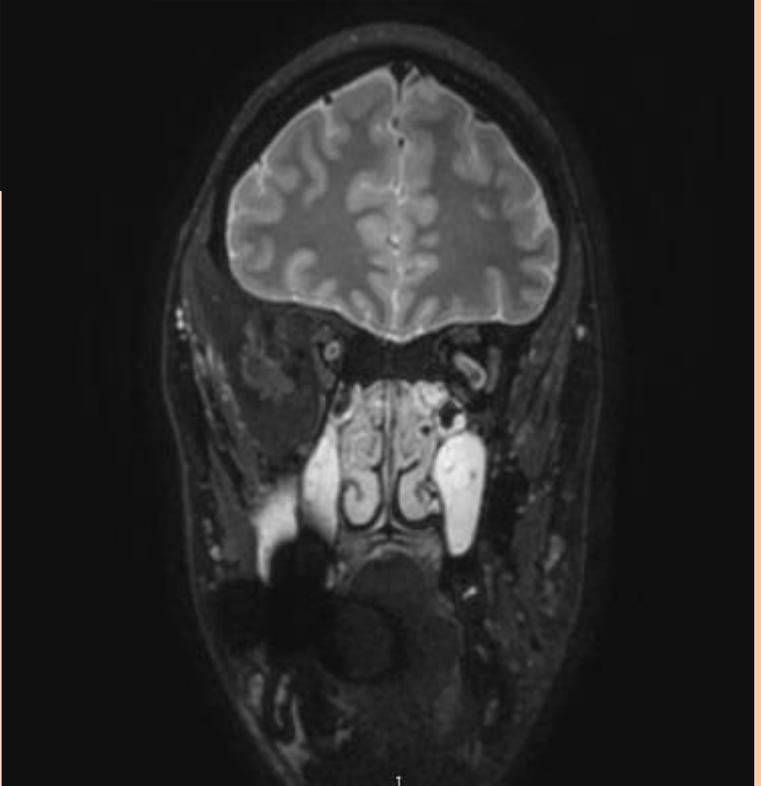
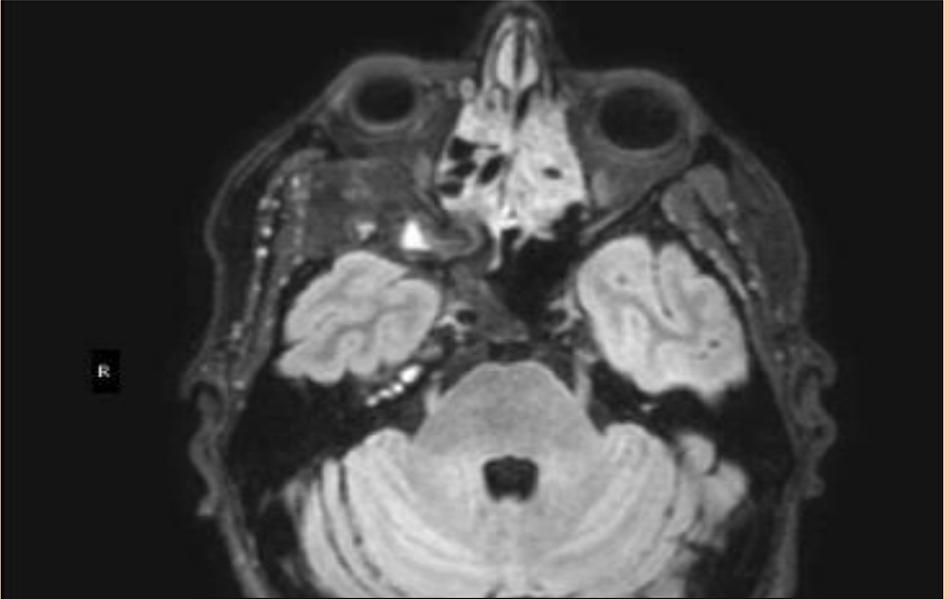


**TCMS DE
NARIZ/
SENOS
PARANAS
ALES**

Alteración de la densidad y de la morfología de las alas derechas del esfenoides y del cuerpo del mismo que presenta un aspecto en vidrio esmerilado y provoca una disminución volumétrica del canal oftálmico y de la porción posterior de la órbita derecha que interpretamos en relación a proceso displásico fibroso monostótico en primer término



Angio resonancia de Craneo con gadolinio



Cortes axial y coronal

Se confirma la presencia de una alteración en la intensidad de señal y morfología de las alas mayor y menor del esfenoides del lado derecho.

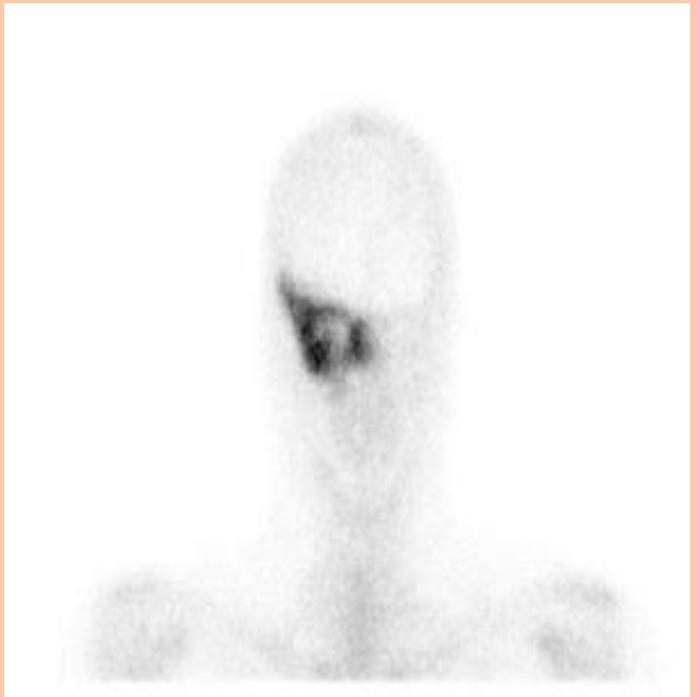
Hipointensidad en T2 y FLAIR, isointensa en T1 y muestra áreas de realce inhomogéneo en la serie post gadolinio.

Se observa ocupación por material hiperintenso en T2 y STIR en topografía de las celdillas etmoidales posteriores del lado derecho, las cuales se encuentran aumentadas de tamaño. El material aparece hipointenso en T1 y muestra un realce de la mucosa en la serie post gadolinio.



*Centellograma óseo material
utilizado: Tc 99m. M.D.P.*

*Distribución homogénea
del radiofármaco en todo
el sistema esquelético, se
observa la presencia de
un área de
hipercaptación sobre la
región periorbitaria, el
hueso malar y arcada
sigomatica.*



RX MNP



Tratamiento:

- El tratamiento debe tener un **enfoque multidisciplinario** (endocrinólogos, traumatólogos, neurocirujanos, unidades de dolor, etc).
- Se sugiere adoptar una **actitud conservadora y expectante** en caso de lesiones asintomáticas y estables en el tiempo, especialmente después de la pubertad, momento a partir del cual las lesiones displásicas tienden a estabilizarse espontáneamente.
- **Los procedimientos quirúrgicos** : indicados en los casos donde es necesaria la corrección de deformidades, estabilización de fracturas, o donde existe riesgo de pérdida de visión o audición por compresión y/o fallo del tratamiento médico.
- La **radioterapia** está contraindicada pues se habla de malignizaciones de un 0,4-1% en DF y 4% en el S. Albright, las cuales son más frecuentes en radiados, originándose con más frecuencia un **fibrosarcoma**.

Bibliografía:

1 Mas, M^ªa ; Herrerin, J, *LESIONES FIBRO-ÓSEAS BENIGNAS CRANEOFACIALES. DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL EN PALEOHISTOPATOLOGÍA*, Servicio de Histopatología del Instituto Nacional de Toxicología y Ciencias Forenses de Barcelona; (2) Departamento de Antropología. Universidad Complutense de Madrid.

2 Alberto García Hernández_, Rocío Sánchez Burgos, *Displasia fibrosa monostótica, r e v e s p i r o r a l m a x i l o f a c . 2 0 1 6*; **3 8(4)**:236–242.

3 Mariela Varsavsky, Guillermo Alonso, *displasia fibrosa ósea, actualizaciones en osteología, vol 13 n^º 3- 2017*