

# Displasia fibrosa monostótica del adulto en maxilar superior

## Presentación de un caso clínico

Dr. Carlos Guberman \* Dra. Gladys Erra \*\* Dra. Giselle Fernández Galvani\*\*

### Resumen

La Displasia Fibrosa es una patología poco frecuente, benigna, que afecta al tejido óseo. Asintomática, y de crecimiento lento. Pueden tomar un solo hueso (Monostótica), o tomar varios huesos (Poliostótica). Se llega al diagnóstico definitivo, tras el estudio Histopatológico. Se presenta un caso clínico, y se realiza la revisión bibliográfica correspondiente.

### Palabras clave

Displasia Fibrosa Monostótica. Enfermedades Maxilares, Deformidades, Biopsia.

### Summary

The Fibrous Dysplasia of bone is an unusual and benign pathology, that affects the bone tissue. It's asymptomatic and a slow-growing disease. It could take over just one bone (Monostotic), or it could involve several bones (Polyostotic). The final diagnosis is revealed by an histopathological examination. The clinical picture is shown, and then, the cor-

### Key Words

Monostotic Fibrous Dysplasia, Diseases of Jaw, Malformations, Biopsy

### Introducción

La Displasia Fibrosa (D.F.), es una patología poco frecuente, benigna, de evolución lenta, que afecta al tejido óseo, y es generalmente asintomática.

Se caracteriza por el reemplazo de la matriz ósea normal por un tejido conjuntivo amorfo, lo que termina produciendo deformidades en el hueso.<sup>(1)</sup>

La lesión ósea que produce es una mezcla de tejido fibroso y fragmentos pequeños de hueso trabecular inmaduro. La D.F. puede afectar un solo hueso, y se la denomina Monostótica, o tomar varios huesos, llamada Poliostótica, y también puede estar asociada con alteraciones endocrinas como la pubertad precoz y el Hipertiroidismo (Síndrome de McCune Albright).<sup>(2)</sup>

La variedad Monostótica es la más frecuente, y los huesos más afectados son los Maxilares, generalmente el Superior y en forma unilateral.

### Etiología

Algunos autores hablan de infecciones localizadas, otros mencionan al traumatismo local como factor desencadenante de la patología, otros por alteraciones endocrinas, otros, de origen desconocido.<sup>(3)(4)(5)(6)</sup>

En 1999, Cohen y Howell describen la D.F. como una patología que se desarrolla a partir de un desequilibrio en

la función de los Osteoblastos, es decir, las lesiones aparecen por una mutación que activa la Subunidad Alfa, que codifica la Proteína GS en los osteoblastos y produce una matriz ósea-fibrosa desorganizada.

### Edad y Sexo

Comienza fundamentalmente en la adolescencia, pero un 25% de las lesiones se dan en los adultos jóvenes (de 20 a 30 años).

La distribución por sexo es bastante similar, aunque algunos autores hablan de un ligero predominio en mujeres.<sup>(7)</sup> La D.F. se caracteriza por un aumento de la masa ósea muy lento, progresivo, y deformante y como mencionamos antes, en forma unilateral, produciendo asimetría facial.

La mucosa que cubre esta lesión, acompaña el crecimiento óseo, pero el color es el normal (rosa pálido).

Radiográficamente, en la D.F. se observa una imagen radiopaca, con un aspecto parecido al vidrio esmerilado (Ground Glass de los americanos) o aspecto a piel de naranja (Pease d'Orange de los franceses).<sup>(8)</sup>

La tomografía axial computada nos determina con más exactitud la localización, extensión, y relación de la lesión con zonas anatómicas vecinas como el seno maxilar, fosas nasales, trigémino, órbita, etc.

\* Profesor Adjunto de la Cátedra de Cirugía y Traumatología Bucomaxilofacial I de la Facultad de Odontología de la U.B.A. Jefe del Servicio de Cirugía II del Ateneo Argentino de Odontología

\*\* Integrantes del Servicio de Cirugía II del Ateneo Argentino de Odontología

Presentado para su publicación: Enero 2008

## Tratamiento

Las lesiones pequeñas, poco deformantes no requieren tratamiento, pero sí una Biopsia, para que el estudio anatomopatológico nos confirme el diagnóstico.

En grandes lesiones, muy deformantes en lo estético y quizá en lo funcional, la D.F. requiere tratamiento quirúrgico, con excéresis cosmética de la lesión, regularizando los rebordes, hasta llegar a tamaños normales. Al ser activa y progresiva, tiene muchas posibilidades de recidiva, incluso en corto tiempo. <sup>(9)(10)</sup>

## Caso Clínico

En Agosto de 2006, concurre a nuestro Servicio de Cirugía y Traumatología Bucomaxilofacial II del Ateneo Argentino de Odontología, un paciente de sexo femenino (V. N), de 41 años por presentar un agrandamiento importante del maxilar superior lado izquierdo. (Fig. 1)

Relata que comenzó, con esta patología hacía 15 años, con crecimiento lento y constante, indoloro, y adujo no haberse tratado nunca por temor a padecer una enfermedad maligna.

Al examen clínico, constatamos una asimetría facial por el aumento de volumen del hemimaxilar izquierdo, desde la pieza 22 hasta la 27, tanto por vestibular como por palatino. Estaban ausentes 24 y 26.

El color de la mucosa gingival es normal y acompaña el crecimiento de la lesión. Las piezas en relación con la zona afectada, presentan una leve movilidad.

Se pide radiografía seriada superior y radiografía panorámica y se observa en el hueso una imagen radiopaca parecida a un vidrio esmerilado, respetando cavidades anatómicas vecinas (fosas nasales y seno maxilar). Además el 28 se encuentra retenido. (Fig. 2 y 3)

Se indican exámenes preoperatorios de rutina, cuyos resultados fueron normales.

Se decide una Biopsia de la zona afectada por vestibular. Con una incisión de Media Neumann, desde mesial del 22 hasta distal del 27, levantamos un colgajo mucoperióstico, tomamos material, que por ser tejido bastante blando, lo hacemos con escoplos o cinceles en forma manual, y regularizamos con limas para hueso, haciendo la excéresis cosmética de la lesión. (Fig. 4,5,6 y 7)

Hacemos lavajes con Solución Fisiológica. (Fig. 8)

Procederemos a la síntesis del acto quirúrgico, con sutura a puntos separados. (Fig. 9 y 10)

El material extraído de la lesión, se envía en frasco de boca grande con formol al 20% a la Cátedra de Anatomía Patológica de la Facultad de Odontología de la U.B.A.

El resultado de la Biopsia nos dice:

“El sustrato histopatológico es compatible con una lesión fibro-ósea del tipo Displasia Fibrosa del adulto”

El postoperatorio inmediato y mediato, fueron los esperados. Se controló a la paciente durante un período de dos meses.

Comparamos la foto prequirúrgica con la post inmediata. (Fig. 11)

El tratamiento de la Displasia Fibrosa Monostótica del adulto difiere del de la forma juvenil, porque no es auto-limitada, continúa con su crecimiento y se realizan cirugías cosméticas. Es recidivante.

La Biopsia es fundamental para el diagnóstico correcto de esta patología, ya que la Displasia Fibrosa puede ser confundida con la Enfermedad de Paget, o con un Fibroma Osificante, cuyos tratamientos son diferentes.



Fig. 1. Caso clínico



Fig. 2. RX Panorámica



Fig. 3. A más aumento



Fig. 4. Incisión



Fig. 5. Colgajo muco-perióstico. Exceresis de la lesión.



Fig. 6. Regularización con lima para hueso



Fig. 7. Exceresis en distal



Fig. 8. Lavajes con solución fisiológica

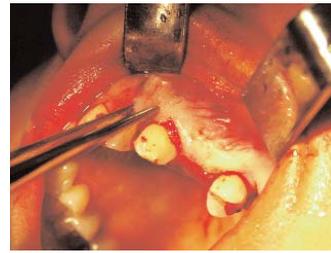


Fig. 9. Afrontamiento de los bordes gingivales

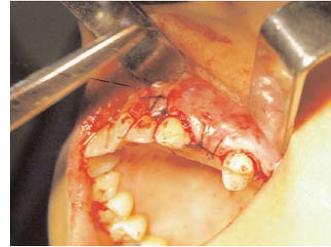


Fig. 10. Sutura



Fig. 11. Comparación del caso clínico pre y post operatoria

### Bibliografía

- (1) Lichtenstein L., Jaffe H.L. Fibrous dysplasia of bone: a condition affecting one, several or many bones, the graver cases of which may present abnormal pigmentation of skin, premature sexual development, hyperthyroidism or still other extra skeletal abnormalities. *Ach. Pathol.* 1942; 33:777-87.
- (2) Church L.E. Poliostotic Fibrous Dysplasia of Bone (Albright Disease). *Oral Surgery* 1958; 11:184.
- (3) Cohen M.M., Howell R.R. Etiology of Fibrous dysplasia and McCune-Albright syndrome. *Int. J. Oral Maxillofacial Surgery* 1999; 28:366-71.
- (4) Organización Panamericana de la Salud. Clasificación Internacional de Enfermedades aplicadas a la Odontología y Estomatología. Segunda edición. Washington D.C. 1985 P. 57.
- (5) Carreto Sánchez et al. Displasia fibrosa monostótica de maxilar superior. Presentación de un caso clínico. *Acta Otorrinolaringol. Esp.* 1997; 48:579-582.
- (6) Fonseca Raymond. Fibro-osseous diseases and benign tumors of bone. *Oral and Maxillofacial Surgery*. 1era ed. 2000, vol.5, Surgical Pathology. Chapter 13: Page 398-401.
- (7) Grinspan D. Enfermedades de la Boca. Tomo V, cap. III: 4057-4059. Edit. Mundi. 1983.
- (8) Raspall G. Cirugía Maxilofacial. Edit. Panamericana, 1997. cap. 8: Patología del esqueleto óseo facial, Pág. 246-247.
- (9) Brannon R.B, Fowler C.B. Benign fibro-osseous lesions: a review of current concepts. *Adv. Anat. Pathol* 2001; 8(3):126-43.
- (10) Schaffer W. Tratado de Patología Bucal. Edit. Interamericana, cuarta edición. México. 1994.