

Displasia fibrosa de senos paranasales

Reporte de un caso

Trabajo ganador de Médicos Residentes 2004

Dres. Roger Hoyle-Villacorta¹, Claudia Vásquez-Camacho²

RESUMEN

Presentamos el caso clínico de un paciente varón actualmente de 17 años, que acude por deformidad facial a la consulta a los 10 años de edad, en quien luego de la evaluación clínica correspondiente se decide intervención quirúrgica para extirpación de la tumoración con resultado anatomopatológico de displasia fibrosa de senos paranasales.

INTRODUCCIÓN

La displasia fibrosa (DF) es un tipo de patología ósea benigna que consiste en el reemplazo progresivo de tejido óseo normal por una proliferación de tejido conjuntivo fibroso que luego se mezcla con trabeculado óseo irregular⁽¹⁻⁴⁾.

La DF es rara, representando el 2,5% de los tumores óseos y el 7% de los tumores óseos benignos, no es una neoplasia, se trata de una anomalía del desarrollo o malformación.

Su crecimiento es autolimitado, se detiene al alcanzar la madurez esquelética y no involuciona. Es indolora y afecta por igual a hombres y mujeres.

Históricamente se ha desconocido la causa de la DF y de acuerdo a recientes publicaciones se debe a una mutación del gen GNAS I (del inglés: *guanine nucleotide-binding protein, a-stimulating activity polypeptide I*) donde todas las células descendientes son causantes del desarrollo de la DF y de acuerdo a su distribución originan las variedades monostótica y poliestótica. La variedad monostó-

tica se presenta con mayor frecuencia, compromete un solo hueso, que en el macizo facial se da en el maxilar superior con mayor frecuencia, en el maxilar inferior se desarrolla en el cuerpo mandibular, en el cráneo hay compromiso de hueso frontal, celdillas etmoidales, seno esfenoidal, hueso temporal y en otras partes del esqueleto los huesos más afectados son: costillas, fémur y otros huesos largos, los cuales pueden sufrir fractura patológica, algo no habitual en el área maxilofacial.

La variedad poliestótica^(2,8) menos frecuente que la variedad monostótica hay compromiso por lo menos de dos sitios óseos separados, los más habituales son fémur, costillas, tibia, húmero, especialmente el territorio craneofacial.

La DF poliestótica también puede asociarse, aunque con menor frecuencia, al síndrome de Mc Cune-Albright, el cual consiste en una tríada de displasia fibrosa poliestótica, disturbios endocrinos y manchas cutáneas café con leche^(2,5,6), es un subtipo que se presenta en dos o más huesos de cara y cráneo existe asimetría facial unilateral en grados variables si hay compromiso del maxilar superior puede extenderse al seno maxilar, fosa nasal y órbita^(2,5,8). En el cráneo habitualmente están afectados esfenoides,

1. Médico del Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins

2. Ex Médico Residente del Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Edgardo Rebagliati Martins, Lima-Perú



occipital, techo de órbita y frontal⁽⁵⁾. Esta variedad de DF presenta un mayor potencial de agresividad que puede complicar seriamente el pronóstico neurológico.

Su cuadro clínico está caracterizado por un crecimiento gradual, indoloro, de predominio unilateral, las alteraciones visuales son causadas por el compromiso de los músculos extraoculares y compresión del nervio o quiasma óptico.

La obstrucción de SPN puede dar lugar a la formación de mucocelos. Es raro el dolor facial. Cuando compromete el hueso temporal, los síntomas más comunes en orden de presentación y frecuencia son hipoacusia progresiva unilateral, deformidad temporal, estenosis meatal, vértigo, la otalgia es rara a menos que se presente infección.

DIAGNÓSTICO DIFERENCIAL

Debe realizarse con las siguientes lesiones:

Fibroma cemento-osificante

Por su carácter encapsulado presenta imagen con límite definido, generalmente en mandíbula y en personas de la tercera década.

Enfermedad de Paget

Apariencia radiolúcida que se transforma en aspecto de 'motas de algodón' que corresponden a múltiples masas opacas bilaterales, en adultos mayores.

Osteomielitis crónica

Semejante al 'aspecto quístico' de la DF, compromete mandíbula generalmente, la presentación clínica infecciosa es determinante para establecer la diferencia.

Meningioma intraóseo

Puede parecerse al aspecto esclerótico de DF, la diferencia se establece porque en el meningioma existe compromiso del cerebro y la presencia de una masa de tejido blando extracraneal asociada.

Osteosarcoma

Variedades histológicas osteoblástica y condroblástica presentan grados variables de calcificación, hay desarrollo de osteogénesis periosteal en rayos de sol, habitualmente en pacientes de 30 años de edad^(2,8,10).

DIAGNÓSTICO

No existen manifestaciones clínicas patognómicas, por ende solo pueden realizarse después de una adecuada correlación clínica, exploración física minuciosa, un estudio radiológico e histopatológico.

TRATAMIENTO

Si aun no ha terminado su desarrollo, es recomendable mantener una conducta expectante y realizar controles periódicos.

Una vez detenido el crecimiento puede realizarse cirugía remodeladora con objetivos estéticos y funcionales, aunque esto puede ser complejo si se trata de lesiones extensas.

PRECAUCIONES

Nunca debe aplicarse radioterapia por el riesgo de inducir transformación maligna (0,5).

Debe tenerse en cuenta que un porcentaje de pacientes intervenidos quirúrgicamente pueden recaer y que en ellos la DF continúa creciendo lentamente.

CASO CLINICO

Varón de 17 años de edad, con antecedente de asma bronquial en tratamiento. Con inhaladores de salbutamol y dipropionato de beclometasona desde hace ocho años, sin otros antecedentes de interés, remitido a nuestra consulta la primera vez en 1997, por exoftalmos del ojo izquierdo que mostraba discreta proptosis y desplazamiento lateral externo del globo ocular, sin dolor ni signos inflamatorios, con movilidad normal, y sin referir diplopías.

Al examen clínico se evidencia lo ya mencionado, el tabique nasal desviado en su porción anterior hacia la derecha, hipertrofia de cornete inferior derecho, mucosa rosada. La agudeza visual era de 20/20 en ambos ojos, el resto de la exploración oftalmológica era normal.

El informe de la tomografía axial computarizada con ventana ósea informó: tumoración de aspecto quístico, que compromete, seno maxilar y etmoidal izquierdo. Por tanto, se decide por una intervención quirúrgica (sinusotomía maxilar y etmoidectomía izquierdas el 27 de agosto de 1997)

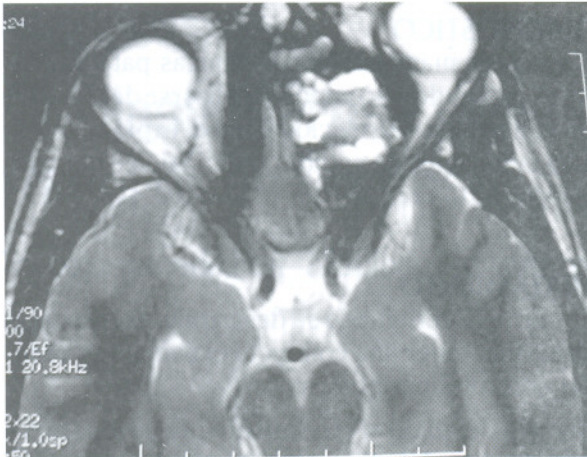


Figura 1.

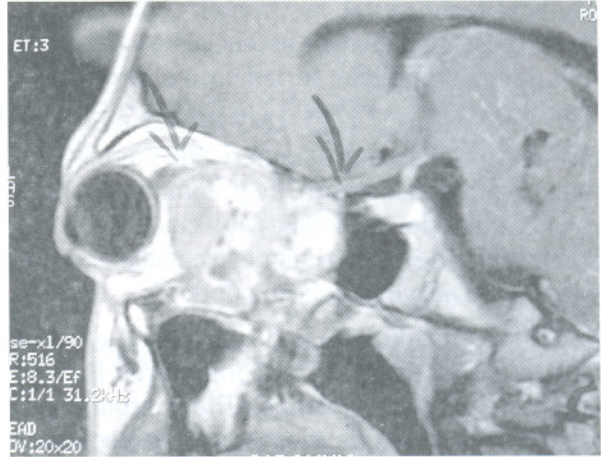


Figura 3.

siendo el hallazgo operatorio tejido de tumor sólido en etmoides anteroposterior que se proyectan a cavidad orbitaria, del cual la anatomía patológica informa displasia fibrosa.

Desde entonces se le viene controlando periódicamente con evaluaciones otorrinolaringológicas, tomográficas y oftalmológicas.

Durante la última evaluación otorrinolaringológica el 20 de mayo del 2003 se evidencia discreto aumento de la proptosis de ojo izquierdo que se confirma mediante examen tomográfico sin otra modificación agregada.

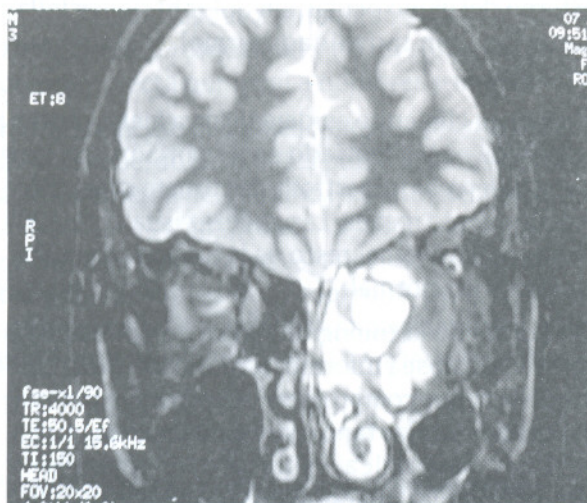


Figura 2.

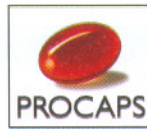
DISCUSIÓN

La DF es una patología benigna por alteración del tejido óseo que es reemplazado por tejido fibroso, lentamente progresiva que afecta generalmente a niños y adolescentes jóvenes.

En nuestro paciente luego del examen otorrinolaringológico, oftalmológico y la realización de una tomografía de senos paranasales donde informan tumoración de aspecto quístico de celdas etmoidales como ya lo hemos mencionado anteriormente, se decide intervenir quirúrgicamente al paciente con el diagnóstico presuntivo de mucocele etmoidal que es un diagnóstico diferencial de la fase quística inicial de la DF. Como ya se menciona también el hallazgo quirúrgico fue diferente concordante con la respuesta de anatomía patológica de DF.

Al evolucionar favorablemente el paciente es dado de alta y controlado periódicamente clínica y tomográficamente por consultorio externo de Otorrinolaringología.

Seis años después se evidencia un aumento de la proptosis que obligó a solicitar una RMN para evaluar compromiso de nervio óptico; como ya es sabido la imagenología es de gran ayuda no solo para la presunción diagnóstica sino también para el seguimiento del paciente y para detectar precozmente la posibilidad de complicaciones como la ceguera por compromiso del nervio óptico ante su elongación extrema que constituye uno de los criterios para realizar una intervención quirúrgica, de lo contrario como en el caso de



nuestro paciente se recomienda una conducta expectante ante la posibilidad del cese de su crecimiento al término de la pubertad como parece haber sucedido con el nuestro quien desde hace aproximadamente un año y cuatro meses no presenta aumento de la proptosis u otra alteración facial.

AGRADECIMIENTO

A los médicos asistentes del Servicio de Otorrinolaringología del Hospital Nacional Edgardo Rebagliati Martins, Essalud, al paciente y a su madre por permitir la publicación de las imágenes.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Kramer IRH, Pindborg JJ, Shear M. Histological typing of odontogenic tumours. 2ª Ed. Berlin, Springer-Verlag, 1992.
2. Neville B, Damm D, Allen C, Bouquot J. Oral and Maxillofacial Pathology. 2a Edition, WB. Saunders Company, USA, 2002, 553-557.
3. Sapp JP, Eversole L, Wysocki G. Patología Oral y Maxilofacial Contemporánea. Harcourt, España, 1998,93-96.
4. MacDonald-Jankowski D. Fibrous dysplasia in the jaws of a Hong-Kong population: radiographic presentation and systematic review. Dentomaxillofac Radiol. 1999; 28:195-202.
5. Langlais R, Langland O, Nortjé C. Diagnostic Imaging of the Jaws, Williams & Wilkins, USA, 1995, 578-588.
6. Orrison WW. Neuroimaging, WB Saunders, Salt Lake City, 2000.
7. Wood N, Goaz P. Diagnóstico Diferencial de las Lesiones Orales y Maxilofaciales, Harcourt Brace, Madrid, 1998, 363-4.
8. Harnsberger HR, Hudgins P, Wiggins P, Davidson H. Head and Neck. Top 100 diagnoses, WB Saunders Company, Salt Lake City, 2002, 34-36.

Ante los síntomas alérgicos...
la **SEGURIDAD** es indispensable

Ante los síntomas alérgicos

ALERGET
CETIRIZINA

La Seguridad de siempre en la presentación ideal.

En Rinitis Alérgica

ALERGET D
CETIRIZINA + PSEUDOEFEDRINA

La Combinación Eficaz y Segura

PRESENTACIONES: ALERGET-D caja por 10 cápsulas (5 mg de cetirizina + 120 mg de pseudoefedrina) y ALERGET-D jarabe frasco x 60 ml (5 mg de cetirizina + 60 mg de pseudoefedrina / 5ml). POSOLOGIA: Adultos y niños mayores de 12 años: 1 cápsula cada 12 horas. Niños de 6 a 12 años: Mayores de 30 kg de peso 1 cucharadita (5 ml) cada 12 horas. Menor o igual a 30 kg media cucharadita (2.5 ml) cada 12 horas. INTERACCIONES: Cetirizina: Hasta la fecha no se conoce ninguna interacción. Debe usarse con precaución cuando se ingieren sedantes. Pseudoefedrina: Evitar su uso conjunto con inhibidores de la monoaminooxidasa. Los betabloqueadores incrementan los efectos de las aminas simpaticomiméticas. E uso conjunto con metildopa y reserpina puede reducir sus efectos antihipertensivos. PRECAUCIONES: Hipersensibilidad a la Cetirizina o a la Pseudoefedrina. Los simpaticomiméticos deben usarse con precaución en pacientes con hipertensión arterial severa, glaucoma, hipertiroidismo, taquiarritmias, isquemia cardíaca, úlcera péptica estenosante, hipertrofia prostática u obstrucción del cuello de la vejiga. Usar con precaución en niños menores de 2 años. SOBREDOSIS: En caso de sobredosis, el tratamiento consiste en lavado gástrico y terapia sintomática. CONTRAINDICACIONES: Embarazo, lactancia hipersensibilidad a sus componentes, en pacientes con tratamiento con inhibidores de la M.A.O., o dentro de los 10 días de haber suspendido su administración, pacientes con glaucoma de ángulo estrecho, retención urinaria, hipertensión grave o hipertiroidismo.