

Displasia fibrosa monostotica de seno frontal con destrucción orbitaria.

*P Juiz,
JP Rubio,
J Mendoza*,
J Rossi*

*Servicio ORL Hospital Xeral Calde. Lugo
* Cirujano maxilofacial Hospital NSOG. Lugo*

RESUMEN

Presentamos el caso de una mujer de 78 años con displasia fibrosa del seno frontal, que es una enfermedad infrecuente caracterizada por destrucción de hueso sano por tejido fibroso, y que puede afectar a uno o varios huesos. Realizamos una revisión de la bibliografía.

PALABRAS CLAVE

Displasia fibrosa, seno frontal.

INTRODUCCION

La displasia fibrosa es una alteración ósea descrita por Lichtenstein (1), en la que un tejido fibroso que crece en la médula ósea desplaza al hueso normal (1,2). Es una entidad poco frecuente, representando el 2,4% de todas las neoplasias óseas, de causa desconocida, y de predominio en mujeres en proporción 2:1. Se manifiesta en la segunda y tercera décadas de la vida, aunque se inicia en la infancia. No se ha hallado un componente hereditario claro (1,2). Hay tres tipos clínicos establecidos por Belev y Scheneider: monostótica, poliostótica y diseminada, asociándose esta última al síndrome de McCune Albright (1,3). Suele localizarse a nivel craneofacial, sobre todo en maxilar superior, costillas y extremidades inferiores, pero puede aparecer en cualquier lugar. Su clínica generalmente deriva de la malformación por la protusión ósea. El diagnóstico se basa en los estudios por imagen, donde la TAC juega un papel primordial, pudiendo aparecer tres patrones radiológicos según el grado de tejido fibroso: pagetoide (el más frecuente), escleroso y quístico, rodeados por una cortical intacta(4). La RM tiene una utilidad limitada, permitiendo ver la extensión de la masa fibrosa y la compresión de estructuras vecinas (5). La confirmación diagnóstica se realiza por el estudio patológico de la pieza. Es importante hacer un estudio de extensión posteriormente mediante gammagrafía con Tc 99m en la que hay hipercaptación del isótopo (6). Entre un 0,4-4% se malignizan, sobre todo tras radioterapia, por lo que esta está contraindicada (7), siendo el fibrosarcoma el tumor más frecuente (8). El tratamiento es quirúrgico, comunicándose recidivas en 10-25% (7,9,10).

CASO CLINICO

Se trata de una mujer de 78 años con antecedentes personales de HTA, ACV, intervenida de prótesis de cadera y enviada al servicio ORL por presentar una masa en seno frontal que aparece en estudio radiográfico. Clínicamente refiere cefaleas frontales izquierdas de más de 1 año de evolución, pinchazos en ojo izquierdo desde hace poco tiempo, disminución de la visión en ojo izquierdo y exoftalmos del mismo lado. No recuerda TCE. La rinoscopia y endoscopia nasal no revelan alteraciones, así como el restante examen ORL. La TAC muestra masa expansiva frontal izquierda que rompe la cortical interna, destrucción de techo orbitario con desplazamiento de globo ocular y adentrándose parcialmente en celdillas mastoideas fig. 1,2.

La masa tiene un importante componente de partes blandas con calcificaciones en su matriz. Los bordes son netos, comprimiendo estructuras sin invadirlas. La acción expansiva provoca remodelación ósea sin reacción esclerótica a su alrededor. Por RM se aprecia masa expansiva compatible con osteoma que erosiona techo orbitario con desplazamiento caudal de globo ocular y del músculo recto superior fig 3. La gammagrafía ósea con Tc99 revela hipercaptación anómala supraorbitaria izquierda.

Se practica una osteoplastia frontal por incisión bicoronal y utilización de molde por Rx Caldwell, con formación de charnela que expone una lesión voluminosa fibroósea que adelgaza la cortical del frontal, erosiona la tabla interna y destruye prácticamente todo el techo de la órbita. Se realiza una exéresis completa de la lesión, sellado de fístula de LCR, reconstrucción de techo orbitario con cartílago de pabellón auricular, y obliteración de seno con plasma rico en plaquetas y hueso de banco, y colocación de membrana biológica. El estudio patológico informa masa pétreo, grisácea de 5x4x1 cm que microscópicamente exhibe proliferación de estroma fibroblástica con trabéculas óseas de hueso inmaduro sin anillo osteoblástico a su alrededor, compatible con el diagnóstico de displasia fibrosa.

La evolución fue satisfactoria refiriendo mejoría de su visión y desaparición del exoftalmos. Los estudios analíticos de calcio, fósforo, fosfatasa alcalina e hidroxiprolina en orina eran normales. La TAC postoperatoria muestra descompresión de la órbita y relleno del seno con plaquetas y hueso de banco. Fig. 4

DISCUSION

En este caso se trata de una displasia fibrosa monostótica en una mujer de edad avanzada, lo cual no es lo habitual en este tipo de patología que suele presentarse en la segunda o tercera décadas, pero no es que sea de reciente desarrollo, sino que se originó en la infancia, pudiendo estabilizarse un tiempo determinado en la edad adulta, y reanudar su actividad por una causa desconocida (1). Algunos trabajos apuntan una mutación genética durante el período embrionario(7) o traumatismo previo (9). Ante esta patología debemos de hacer un estudio de extensión para descartar las formas polioestóticas o diseminadas que pueden asociarse al síndrome de Mc Cune Albright (lesiones de osteitis fibrosa diseminada, pigmentación cutánea y alteraciones endocrinas como pubertad precoz), mediante estudio endocrino y gammagrafía ósea. (2,11)

La clínica se origina por compresión de zonas vecinas como en nuestro caso por el exoftalmos, disminución de visión ,llegando en algunos casos a ceguera por compresión de nervio óptico (11,12)

Para el diagnóstico la TAC es el estudio por imagen más importante que nos permite distinguir los tres patrones radiológicos según el grado de tejido fibroso: pagetoide, escleroso y quístico (2). La RM permite visualizar las compresiones vecinas, pero su utilidad es más limitada. La confirmación diagnóstica recae en la anatomía patológica que permite diferenciar de otras entidades que implican crecimiento óseo como fibrosis osificante, neurofibromatosis, osteitis fibroquística, etc (13).

El tratamiento es quirúrgico intentando la exéresis completa, pero se debe de individualizar ya que al ser una lesión benigna puede evitarse ser muy agresivo. Nosotros realizamos un abordaje bicoronal para osteoplastia que nos permitió un buen campo para la extirpación total a pesar de ser una tumoración voluminosa. No obstante se han comunicado recidivas entre el 10-25% según autores. La radioterapia está contraindicada pues se habla de malignizaciones de un 0,4-1% en displasia fibrosa y 4% en el S. Albright, las cuales son más frecuentes en radiados, originándose con más frecuencia un fibrosarcoma..



Fig. 1

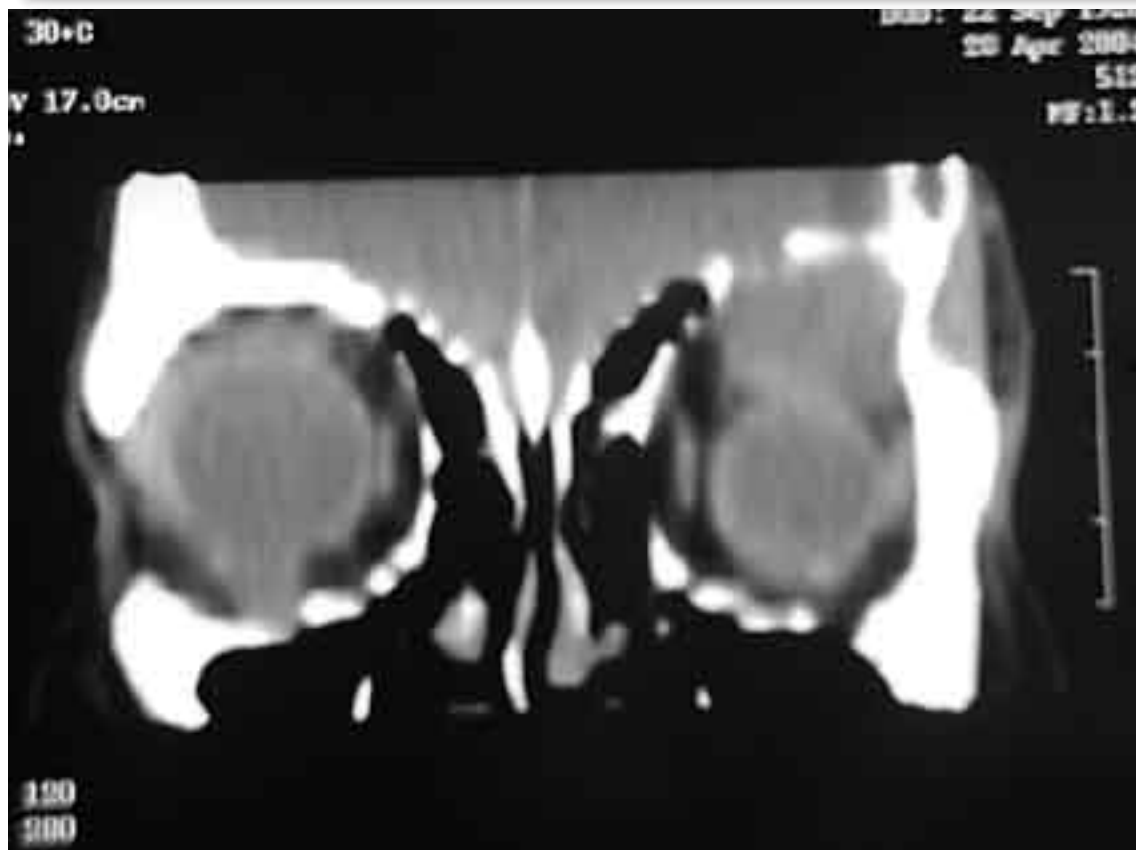


Fig. 2



Fig. 3



Fig. 4

BIBLIOGRAFIA:

- 1-Carreto Sánchez, Balderrama Caballero, Relea Calatayud. Displasia fibrosa monostótica de maxilar superior. Presentación de un caso clínico. Acta Otorrinolaringológica Esp 1997; 48:579-582
- 2-Agut Fuster, Aldasoro Martín, Rodríguez – Pereira, Gozalbo Navarro, Valladares Molina. Displasia fibrosa de seno frontal con extensión orbitaria. Acta Otorrinolaringológica Esp 2002 Mar;53(3):203-6
- 3-Cavanah SF, Don RF. McCune-Albright syndrome: how many endocrinopathies can one patient have?. South Med J 1993;86(3):364-7
- 4-Piquett JJ et al. Les tumeurs benignes des sinus. Cahiers d'ORL XXI 1986;5:359-75
- 5-Casselmann JW, et al. MRI in craneofacial fibrous dysplasia. Neuroradiology 1993;35(3):234-7
- 6-Otsuka S et al. Monostoci fibrous dysplasia of the parietal bone. Neurol Med Chirg 1989;29(3): 248-50
- 7-Marin Garrido C et al. Displasia fibrosa craneofacial. A propósito de dos casos. ORL-DIPS 2000; 28(2):74-78
- 8-Ebata K et al. Chondrosarcoma and osteosarcoma arising in polyostic fibrous dysplasia. J Oral Maxillofac Surg 1992;50(7): 761-4
- 9-Simovic S, Kaplan Y, Bumber Z, Bura M. Fibrous dysplasia in paranasal cavities. ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec 1996; 58(1): 55-8
- 10-Ishida T et al. Malignant fibrous histiocytoma and osteosarcoma in association with fibrous dysplasia of bone. Pathol Res Pract 1992;188(6): 757-63
- 11-Yavuzer R, Khilnani R, Jackson IT, Audet B. A case of atypical McCune-Albright syndrome requiring optic nerve decompression. Ann Plast Surg 1999;43(4):430-5
- 12-Michael CB, Lee AG, Patrinely JR, Stal S, Blacklock JB. Visual loss associated with fibrous dysplasia of the anterior skull base. Case report and review of the literature. J Neurosurg 2000;92(2):350-4
- 13-Nakagawa K, Takasato Y, Ito Y, Yamada K. Ossifying fibroma involving the paranasal sinuses, orbit, and anterior cranial fossa: Case report. Neurosurgery 1995; 36(6):1192-95