

Displasia Fibrosa en el Territorio Máxilo Facial. Definición e Imagen en Radiología Convencional y Tomografía Computarizada



Dr. Guillermo Concha Sánchez

Servicio Dento Máxilo Facial, Hospital Clínico Universidad de Chile.

Centro de Imagenología, Hospital Clínico Universidad de Chile.

Prof. Dr. Sergio Jofré Yáñez

Servicio Dento Máxilo Facial, Hospital Clínico Universidad de Chile.

Abstract

The Fibrous Dysplasia is one fibrous-cemento-osseous lesions that involving the face and jaws, hemifacial deformity is produced. The radiographic findings by plain film and computed tomography are analyzed.

Resumen

La Displasia Fibrosa es una lesión fibro-ósea cementaria que puede comprometer el macizo maxilofacial, ocasionando deformación ósea unilateral. Se analizan las características de su imagen por medio de radiografía convencional y tomografía computarizada.

Keywords: fibrous dysplasia, maxillofacial diseases, craniofacial fibrous dysplasia, computed tomography of the jaws.

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^(1,2,3,4). Se le considera dentro de las lesiones fibro-óseas cementarias tal como se muestra en la Tabla I. Este grupo incluye lesiones de diversa naturaleza, como neoplasias, malformaciones y lesiones reaccionales. Todas presentan recambio de tejido óseo normal por tejido conjuntivo fibroso, pero la naturaleza de su comportamiento es diferente y en la DF no existe producción de cemento. Las características radiográficas de la DF adquieren vital importancia al momento de realizar el diagnóstico, ya que en ocasiones no es posible hacer una diferenciación histológica entre este tipo de lesiones^(2,5).

LESIONES FIBRO-ÓSEAS CEMENTARIAS

1. NEOPLASIAS:

- FIBROMA CEMENTO OSIFICANTE
- FIBROMA OSIFICANTE JUVENIL

2. MALFORMACIONES:

- DISPLASIA FIBROSA
- QUERUBISMO

3. REACCIONALES:

- DISPLASIA CEMENTARIA PERIAPICAL
- NODULOS CEMENTARIOS ESCLEROTICOS
- DISPLASIA OSEA FLORIDA
- CEMENTOMA GIGANTIFORME
- CEMENTOBLASTOMA BENIGNO

Tabla I

La DF no es una neoplasia, más bien se trata de una anomalía del desarrollo o malformación ya que su crecimiento es autolimitado, se detiene al alcanzar la madurez esquelética y no involucre. Es indolora y afecta por igual a hombres y mujeres, manifestándose en la dos primeras décadas de la vida como un aumento de volumen óseo que ocasiona deformación facial unilateral^(1,2,3).

Históricamente se ha desconocido la causa de la DF, pero de acuerdo a recientes publicaciones se debe a una mutación en el gen GNAS I (del inglés: guanine nucleotide-binding protein, a-stimulating activity polipeptide I). Todas las

Correspondencia

Dr. Guillermo Concha Sánchez

Servicio Dento Máxilo Facial

Hospital Clínico Universidad de Chile.

Av. Santos Dumont 999, Santiago, Chile.

Teléfono / Fax 534 4502

E mail: guillermo@netline.cl

células descendientes son causantes del desarrollo de la DF y de acuerdo a su distribución originan las variedades monostótica o polioestótica ^(2,8).

Al examen microscópico se encuentra un trabeculado óseo irregular en un estroma fibroso. Estas trabéculas óseas no están conectadas entre sí, asumiendo una distribución espacial de formas rectas y curvas semejantes a caracteres de escritura china. Los osteoclastos y los osteoblastos son poco frecuentes. La lesión se fusiona directamente al hueso normal sin que exista una cápsula que los separe ^(2,6,7).

Se consideran tres variedades de DF de acuerdo a su manifestación clínica. Ellas se diferencian exclusivamente por su distribución en los huesos del organismo: monostótica, polioestótica y craneofacial.

Displasia Fibrosa Monostótica: es aquella que se presenta con mayor frecuencia y compromete un solo hueso. En el macizo facial se da en el maxilar superior con mayor frecuencia, especialmente la zona de molares-premolares y apófisis cigomática. Esto ocasiona generalmente la ocupación en grado variable del seno maxilar. En el maxilar inferior se desarrolla en el cuerpo mandibular, habitualmente en zona de molares y premolares. En el cráneo hay compromiso de hueso frontal, celdillas etmoidales, seno esfenoidal, hueso temporal. 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 ^(2,5,7,8).

La **Displasia Fibrosa Polioestótica** se desarrolla con menor frecuencia que la variedad monostótica, hay compromiso por lo menos de dos sitios óseos separados. Los más habituales son fémur, costillas, tibia, húmero y especialmente el territorio craneofacial. Este tipo de DF puede asociarse a la **Enfermedad de Jaffe o Síndrome de Jaffe-Lichtenstein**, que considera además grandes manchas pigmentadas café con leche de bordes irregulares en la piel. La DF polioestótica también puede asociarse, aunque con menor frecuencia, al **Síndrome de Mc Cune-Albright**, el cual consiste en una tríada de displasia fibrosa polioestótica, disturbios endocrinos y manchas cutáneas café con leche. Las alteraciones endocrinas se manifiestan particularmente en mujeres jóvenes en forma de pubertad precoz, destacando la hemorragia vaginal en los primeros meses de vida ^(2,5,6,8).

Displasia Fibrosa Craneofacial es un subtipo polioestótico 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, occipital, techo

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

Características Radiográficas

Se presenta como una lesión ósea expansiva unilateral de tamaño variable. La densidad varía de acuerdo a la cantidad de matriz fibrosa y osteoide existentes. En la etapa osteolítica es radiolúcida (aspecto quístico), aunque ésta no sea necesariamente una densidad homogénea. Luego con la aposición progresiva de material calcificado será mixta y posteriormente de predominio radiopaco (aspecto esclerótico). La presentación más frecuente es de densidad mixta homogénea que en la literatura se ha identificado como "vidrio esmerilado" o "piel de naranja", siendo ésta una característica patognomónica ^(2,5,6,8).

La expansión ósea se produce sin comprometer la cortical ósea, lo que es evidente en la tomografía computarizada (TC). El límite es difuso, lo que hace difícil diferenciar la interfase entre tejido patológico y tejido normal. Esta característica permite realizar el diagnóstico diferencial con el fibroma cemento-osificante, que es una lesión de imagen radiográfica semejante. En DF de predominio radiolúcida se ha descrito la presencia de un margen esclerótico ^(4,5). En la mandíbula existe la posibilidad de que el conducto dentario sea desplazado a una posición superior ⁽⁵⁾.

Las radiografías retroalveolares muestran la desaparición de la cortical alveolar. Las piezas dentarias no pierden su soporte, pero pueden verse desplazadas. Habitualmente no se encuentran piezas retenidas en los maxilares porque su desarrollo es posterior al proceso de erupción ^(4,5). Existen algunos reportes en la literatura que hablan del desarrollo de displasia fibrosa y otras lesiones fibro-óseas en conjunto con quiste óseo aneurismático en los maxilares ⁽⁵⁾.

En resonancia magnética (RM) se aprecia una masa intraósea expansiva con señal baja a intermedia en todas las secuencias de pulso, de patrón heterogéneo que realza levemente con gadolinio. La intensidad en T2 es algo menor que la ponderada en T1. Debe tenerse especial cuidado al analizar la DF por RM ya que puede interpretarse erróneamente como un tumor agresivo ^(6,8).

En las Figuras 1 a 8 se presentan imágenes radiográficas de pacientes con DF en el territorio maxilofacial, acompañadas de una breve descripción de sus características. Se distinguen cinco casos del tipo monostótico que comprometen el maxilar superior y uno en la mandíbula. Las Figuras 7 y 8 corresponden a DF craneofacial.

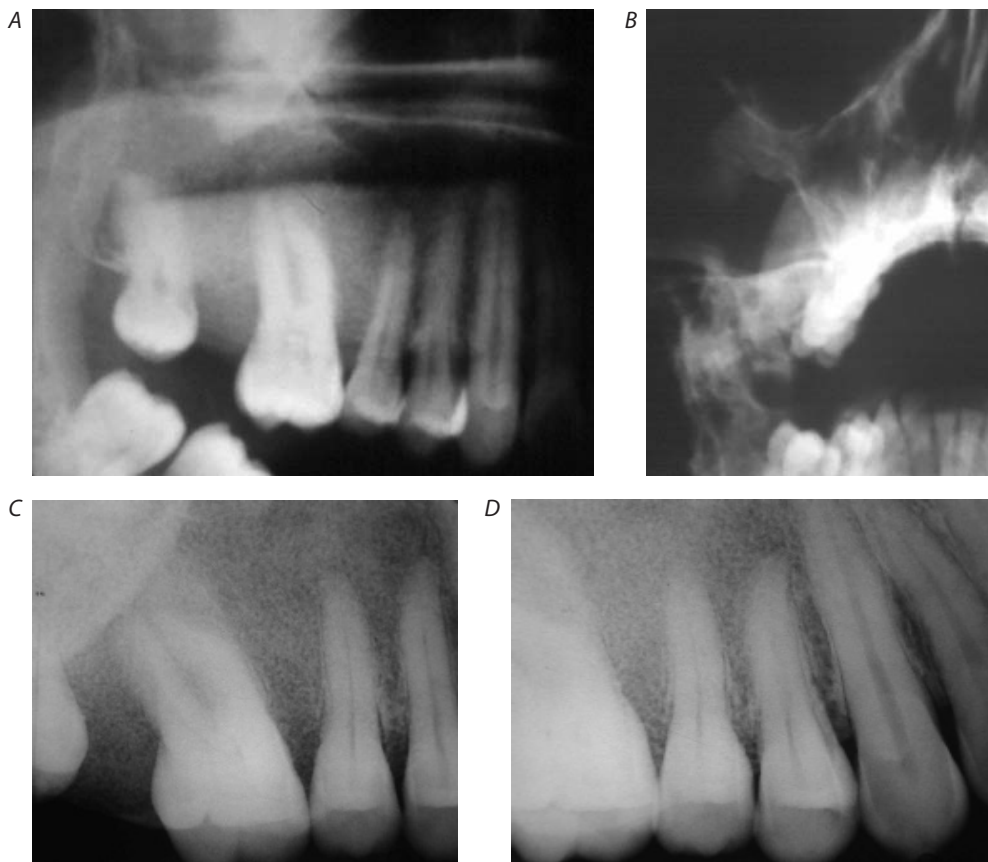


Figura 1

DF Monostótica en maxilar superior, lado derecho, paciente sexo femenino de 32 años.

A, C, D: aspecto de "vidrio esmerilado" en zona de molares y premolares con límite difuso, pérdida de imagen de cortical alveolar en primer molar, no se observa cortical sinusal.

B: extensión de la lesión hacia el seno maxilar.

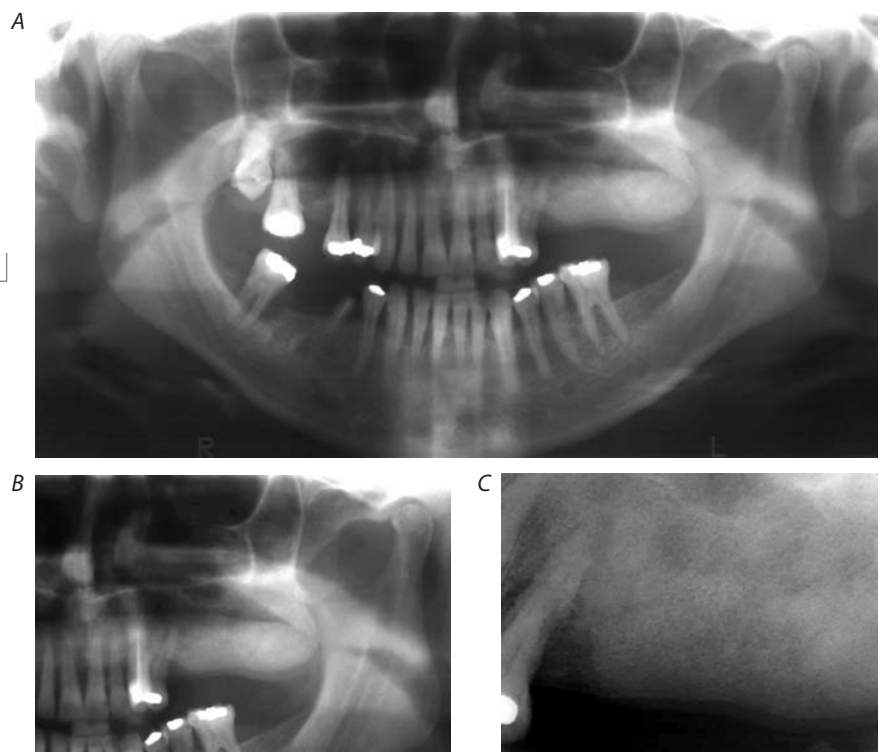


Figura 2

DF Monostótica en maxilar superior, lado izquierdo, paciente mujer de 50 años.

A, B, C: imagen de "vidrio esmerilado" con límite difuso en zona desdentada que corresponde a segundo premolar, molares y tuberosidad. Se aprecia deformación a nivel del reborde óseo y pérdida de cortical sinusal.

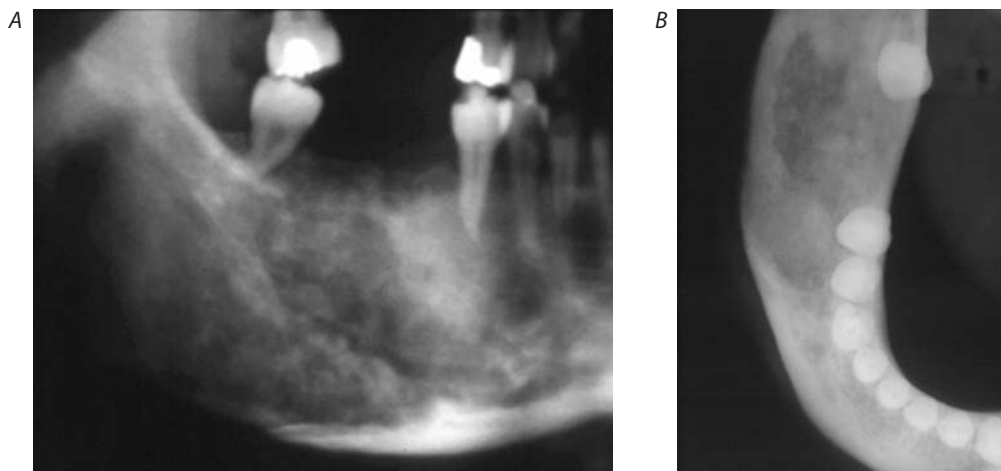


Figura 3

DF Monostótica en lado derecho de cuerpo mandibular, mujer de 36 años.

A: lesión de densidad mixta con deformación ósea y desplazamiento superior del conducto dentario. B: Rx oclusal muestra deformación ósea hacia vestibular.

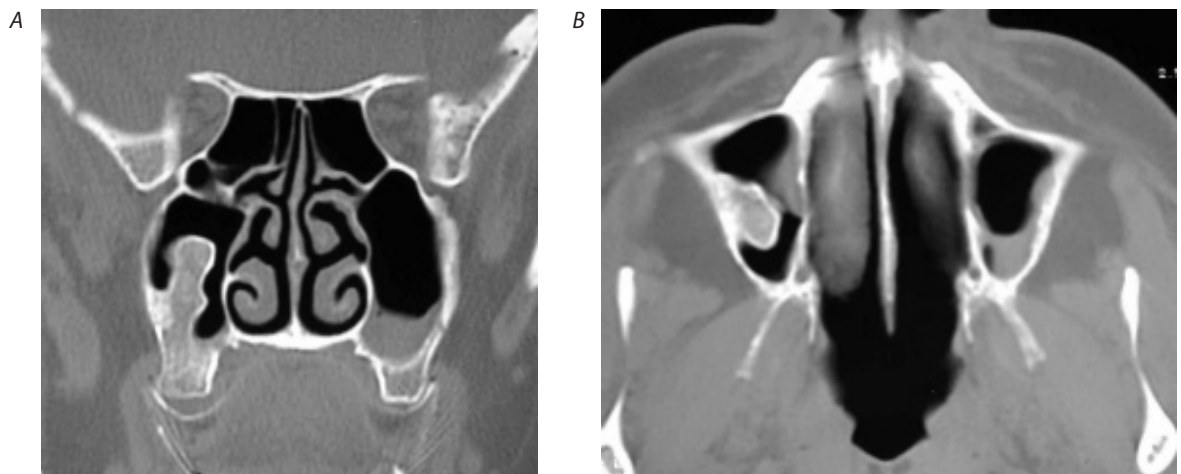


Figura 4 DF Monostótica en maxilar superior, lado izquierdo, paciente sexo masculino de 64 años.

A, B: lesión de densidad mixta en reborde óseo que ocupa parcialmente el seno maxilar. Las corticales óseas se aprecian conservadas. Adicionalmente se observa engrosamiento mucoso marginal en pared medial de seno maxilar derecho y ocupación parcial de seno maxilar izquierdo con nivel hidroaéreo.

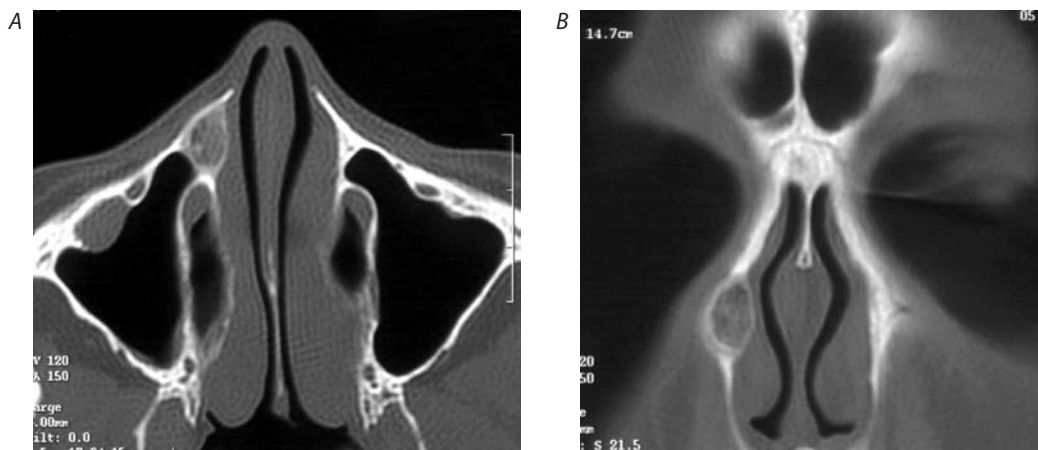


Figura 5

DF Monostótica en maxilar superior, lado derecho, paciente mujer de 36 años.

A, B: pequeña lesión de densidad mixta y forma ovalada, con corticales óseas conservadas, en apófisis ascendente del maxilar superior, ubicada inmediatamente por delante del conducto nasolagrimal. Además se observa discreto engrosamiento mucoso en pared anterior de seno maxilar del mismo lado.

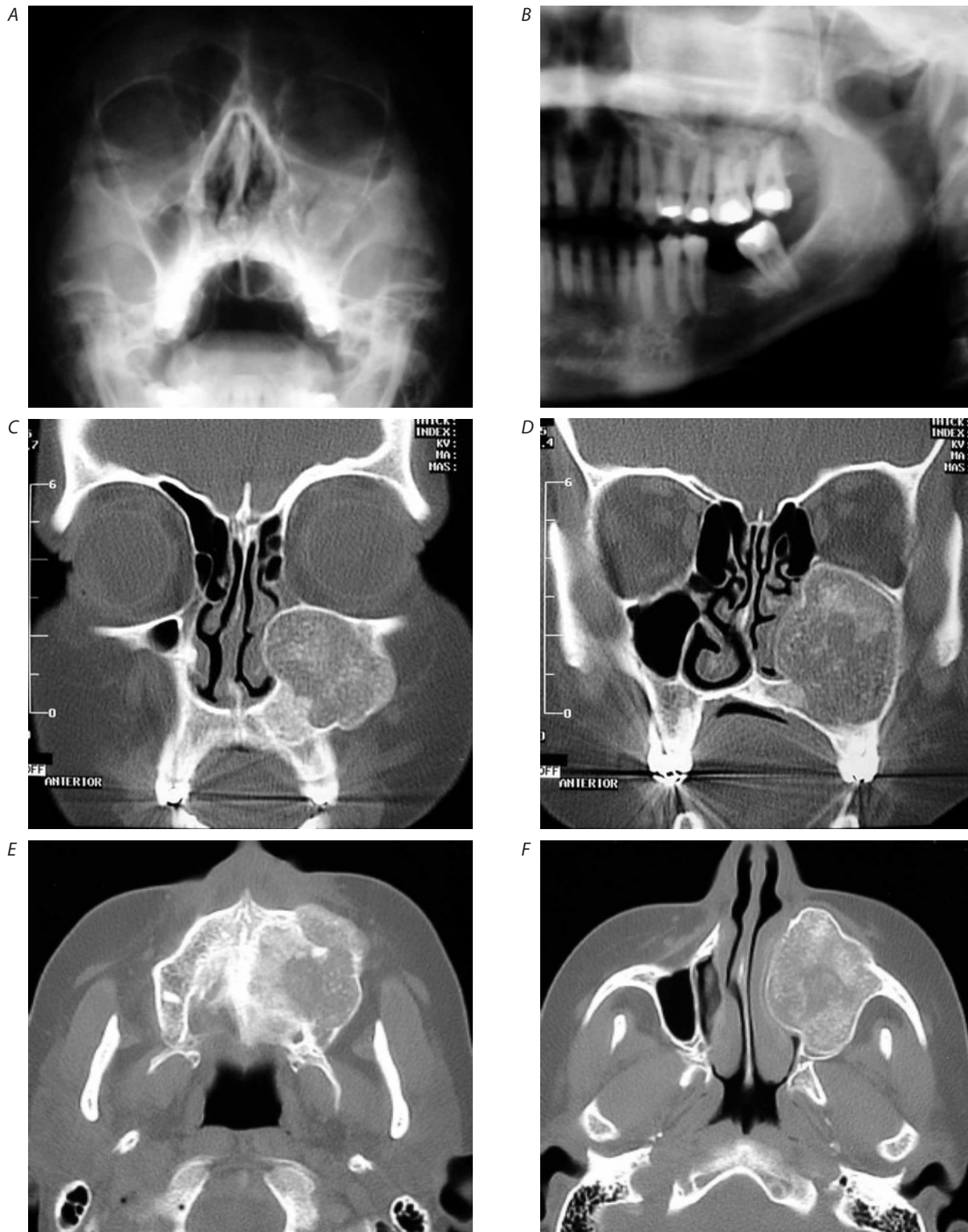


Figura 6 DF Monostótica en lado izquierdo de maxilar superior, en paciente sexo femenino de 27 años.

A, B, C, D, E, F: densidad de vidrio esmerilado que ocupa completamente seno maxilar, corticales conservadas, deformación en pared lateral del seno maxilar, ocupación parcial de fosa nasal, leve deformación en piso de órbita y paladar.

E: deformación hacia vestibular y presencia de límite difuso hacia palatino.



Figura 7

DF Craneofacial en lado izquierdo, paciente mujer de 13 años.

A, B, C, D: extensa lesión de densidad mixta que compromete hueso frontal, celdillas etmoidales, cornetes nasales, pared medial del seno maxilar, seno esfenoidal, ala mayor esfenoides, cuerpo esfenoides, apófisis pterigoides. También existe deformación del tabique nasal con convexidad derecha. En B se aprecia DF en ángulo y rama mandibular, con presencia de germen del tercer molar inferior.

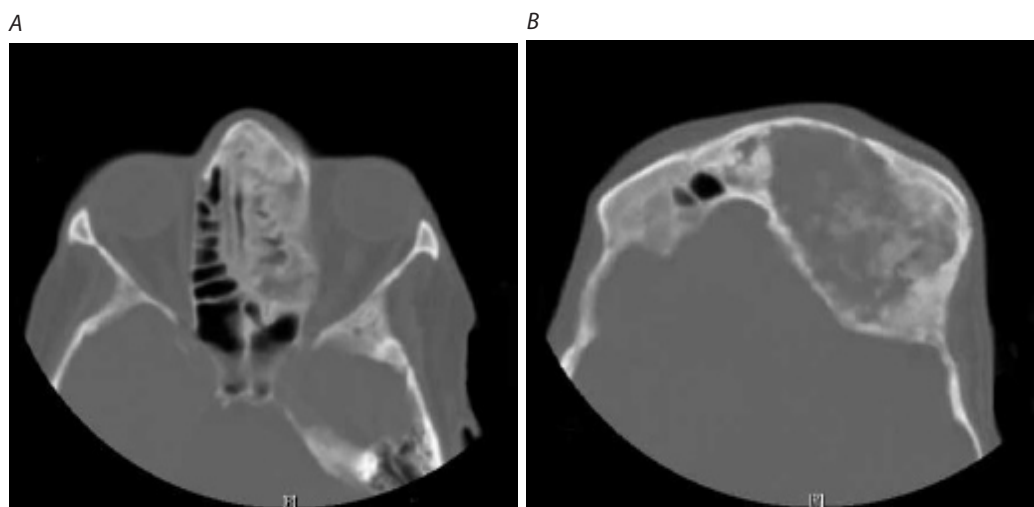


Figura 8

DF Craneofacial lado izquierdo en hombre de 11 años.

A: imagen de densidad mixta que ocupa celdillas etmoidales y hueso nasal en lado izquierdo y parcialmente en lado derecho.

B: imagen de "aspecto quáístico" con áreas de mayor densidad en parte lateral que compromete techo de órbita y que oblitera seno frontal izquierdo. Las corticales óseas están conservadas.

Diagnóstico Diferencial

Debe realizarse con las siguientes lesiones, las cuales acompañamos con breves características diferenciales:

- **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).

Tratamiento

El comportamiento habitual de la DF es aparecer en la niñez o adolescencia, crecer con lentitud alrededor de una década, estabilizarse y detener su desarrollo. Antes de que termine su crecimiento es recomendable mantener una conducta expectante y realizar controles ortodóncicos si existe compromiso de los maxilares. 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. Cuando la deformación es severa puede ser aconsejable no postergar la intervención por el posible daño ocular o neurológico que ocasione la DF.

En pacientes adultos el tejido óseo afectado por la DF es más susceptible de sufrir infecciones, lo que puede complicar el pronóstico quirúrgico. Nunca debe aplicarse radioterapia por el riesgo de inducir transformación maligna, fundamentalmente por la posibilidad de desarrollar un osteosarcoma ^(2,5,6,8).

Debe tenerse en cuenta que un porcentaje de pacientes intervenidos quirúrgicamente pueden recidivar y que en ellos la DF continúa creciendo lentamente, aunque esta complicación es más frecuente de encontrar en jóvenes. MacDonald-Jankowski describe un caso de recurrencia después de 15 años de haber sido operado ⁽⁴⁾.

Bibliografía

- 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 & 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*. *Dentomaxillofacial Radiology*. 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.
- 9.- Grossman CB, *Magnetic Resonance Imaging and Computed Tomography of the Head and Spine*, Williams & Wilkins, USA, 1996, 557-8.
- 10.- Radü EW, Kendall BE, Moseley IF, *TC de Cabeza*, Marban, Madrid 1998, 80-4, 205-6.