

Displasia fibrosa polioestótica. Malignidad potencial

Polyostotic fibrous dysplasia. Potential malignancy

ROCHA CABRERA P¹, RODRÍGUEZ MARTÍN J¹, MEDINA MESA E¹,
SÁNCHEZ MÉNDEZ M²

RESUMEN

Caso Clínico: Varón de 33 años de edad remitido por consulta interdisciplinaria por presentar deformidad progresiva en región malar del lado derecho con afectación orbitaria, diagnosticado de displasia fibrosa polioestótica (DFP) para valoración y seguimiento por Oftalmología con pruebas de imagen anatómicas y funcionales.

Discusión: La DFP es una rara enfermedad que puede pasar desapercibida en casos autolimitados, que, a pesar de su benignidad habitual, puede adoptar un crecimiento local agresivo, necesitando un exhaustivo control por su potencial degeneración maligna. En este artículo aportamos un caso de DFP analizando su dificultad diagnóstica y terapéutica y revisando dicha patología.

Palabras clave: Displasia, polioestótica, órbita, sarcoma, diplopía.

ABSTRACT

Case report: 33-year-old male patient with progressive deformity in his right malar region with orbital affectation and diagnosed with polyostotic fibrous dysplasia (PFD). He is sent to the Ophthalmology Department for interdisciplinary consultation with anatomical and functional imaging tests.

Discussion: The PFD is a rare disease that can remain unnoticed, despite being a benign process it can behave aggressively because of its local growth and can require a strict control because of its potential malignancy. In this report we describe a case of PFD analysing its difficult diagnosis and therapy. We also attempt to review this pathology.

Key words: Polyostotic, dysplasia, orbit, sarcoma, diplopia.

Hospital Universitario de Canarias. Tenerife. España.

¹ Licenciado en Medicina. Servicio de Oftalmología.

² Doctor en Medicina. Servicio de Oftalmología.

Correspondencia:

Pedro Rocha Cabrera

Hospital Universitario de Canarias

Servicio de Oftalmología

Carretera La Cuesta-Taco, s/n

38320 La Laguna (Tenerife), España

procha975@yahoo.es

CASO CLÍNICO

Varón de 33 años remitido por consulta interdepartamental (Cirugía Máxilofacial), conocido desde los 29 años edad por presentar asimetría y deformidad facial de predominio malar, con aumento del perfil óseo del lado derecho informado en la tomografía axial computerizada (TAC). En la exploración hasta el año 2008 no presenta alteración de agudeza visual, de la motilidad extrínseca e intrínseca en ambos ojos, pares craneales normales, visión estereoscópica, biomicroscopía y tonometría normal, con cierta asimetría papilar en la exploración en 2007.

En el momento del diagnóstico en el año 2005, el TAC demuestra un engrosamiento heterogéneo con zonas de mayor densidad que afectan a la fosa craneal anterior y media de predominio derecho (fig. 1), infiltrando paredes orbitarias con ocupación de celdillas etmoidales (fig. 2), del seno esfenoidal ipsilateral y marcado engrosamiento de todo el hueso frontal con ocupación del seno propio (fig. 3). Efectuado el diagnóstico de presunción de DFP desde entonces y con valoración periódica por el servicio de Neurocirugía se decide actitud expectante hasta que desarrolle déficit neurológico, expresión de evolución clínica. Las pruebas de imagen de control anual (TAC) muestran aumento lento y progresivo de la fibrosis.

En la última consulta (2009) refiere diplopia ocasional a distancias intermedias, observando ortoforia para lejos y cerca, test de visión binocular positivo, con motilidad ocular normal, fondo de ojo y exoftalmometría normal. Ante la asimetría papilar y la presencia de enfermedad en el cono orbitario se establece la conveniencia de realización de campo visual (CV) y topografía papilar (HRT) para la detección precoz de progresión de afectación funcional. El CV y la HRT no objetiva afectación funcional en los dos últimos años (figs. 4, 5 y 6) mostrando normalidad hasta el momento actual de todos sus parámetros.

Tras valoración conjunta interdisciplinar (cirugía máxilofacial, neurocirugía y oftalmología) se decide actitud expectante.



Fig. 1: TAC nivel senos etmoidal y maxilar donde se observa la fibrosis descrita.



Fig. 2: TAC orbitario donde se observa estrechez evidente en canal óptico derecho.

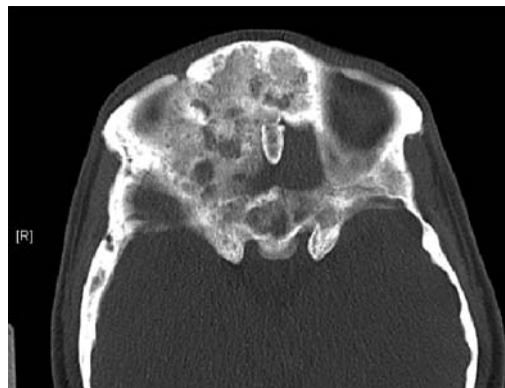


Fig. 3: TAC a nivel frontal con fibrosis florida.

DISCUSIÓN

La displasia fibrosa es una patología ósea benigna descrita por Lichtenstein en 1938 debida a una alteración del desarrollo óseo de etiología incierta y postulándose como causa la mutación de genes de las células somáticas

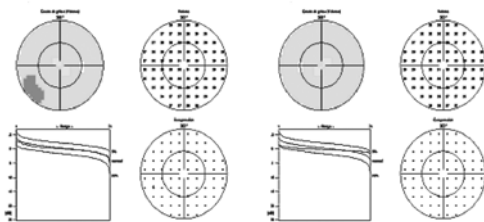


Fig. 4: Campo visual dentro de la normalidad salvo pequeño escotoma OD.

que codifican la subunidad α de la proteína reguladora del guanilnucleótido G_s , proteína que media la acción de la hormona paratiroidea en el hueso. Caracterizándose por múltiples áreas de tejido fibroso en varios huesos sin evidencia de osteoporosis generalizada (1) y generándose lesiones destructivas que debilitan el hueso que pueden llegar a ocasionar fracturas patológicas.

Existen tres patrones clínicos (2) diferentes que a veces se superponen: afectación de un

único hueso o monostótica, afectación de múltiples pero no de todos los huesos o poliostótica, y enfermedad poliostótica asociada a manchas de café con leche en la piel (3) y anomalías endocrinas, especialmente pubertad precoz o el síndrome de McCune-Albright, afectando al sexo femenino.

La forma monostótica es la más frecuente y representa el 70% de todos los casos.

La DFP sin disfunción endocrina representa el 27% de los casos, encontrando afectación craneofacial en el 50% de los casos, con un número moderado de huesos afectados.

El síndrome de McCune-Albright representa el 3% de los casos, las endocrinopatías asociadas son el hipertiroidismo, adenomas hipofisarios que secretan hormona de crecimiento e hiperplasia suprarrenal primaria.

El diagnóstico diferencial de la DFP se debe hacer con varios procesos patológicos:

- Enfermedad de Paget, que afecta al hueso completo, existiendo alteraciones a nivel bioquímico. La DFP suele afectar una parte del hueso, no existiendo alteraciones analíticas.

- La osteopetrosis maligna no debe ser confundida con la displasia fibrosa, produciendo la muerte antes de los 20 años. La osteopetrosis benigna afecta a personas de edad afectando a todos los huesos de la economía.

- La displasia cementoósea florida, que es la causa benigna más común de radioopacidad generalizada de los maxilares (4).

La DFP puede afectar a la órbita, como una proliferación lentamente progresiva de hueso anormal que expande y distorsiona la arquitectura normal orbitaria. Puede debutar antes de los 10 años de edad y progresa en las primeras décadas de la vida. Manifestando anomalías en la motilidad ocular, compresión del nervio óptico y produciendo dolor. La distorsión progresiva de la órbita y del cráneo va a causar una desfiguración significativa (5).

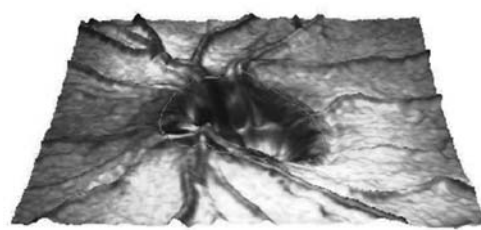
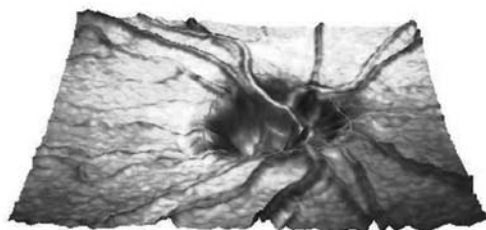
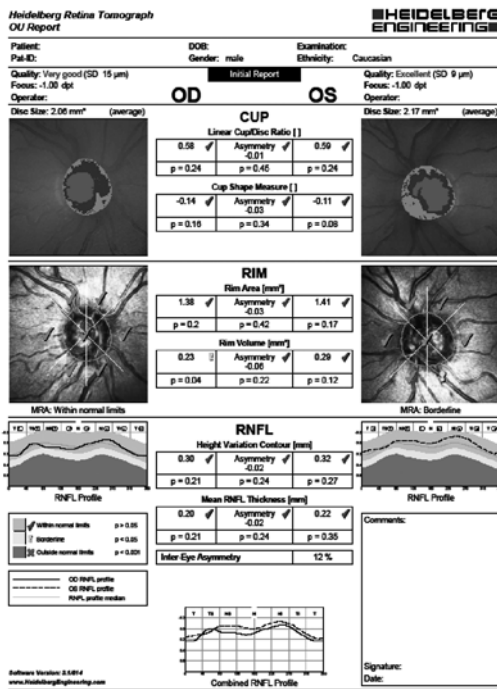


Fig. 5 y 6: Topografía papilar con tomógrafo de retina de Heidelberg.

La degeneración maligna en la DFP es poco frecuente pero no debemos desdeñarla, siendo el intervalo entre el diagnóstico de displasia fibrosa y la malignización muy variable (6) ocurriendo aproximadamente en el 0,5% de las monostóticas y en un 4% en las poliostóticas, con mayor incidencia en ubicación femoral y cara. Los tipos histológicos más comunes por orden de frecuencia son el sarcoma osteogénico, fibrosarcoma, condrosarcoma y el fibrohistiocitoma maligno. Es esencial señalar este hecho, puesto que la displasia fibrosa y el sarcoma osteogénico de bajo grado de malignidad son dos entidades que pueden confundirse.

El tratamiento quirúrgico es el único que se debe realizar cuando existan trastornos funcionales o en las afecciones leves para mejorar el aspecto estético, ya que muchas lesiones permanecen estáticas y asintomáticas (7).

CONCLUSIONES

La DFP es una rara enfermedad que puede pasar desapercibida en casos autolimitados y que a pesar de su benignidad habitual, puede presentar degeneración maligna. Puede afectar a huesos del macizo facial con repercusión neurológica y oftalmológica entre otras, por lo que el seguimiento conjunto interdisci-

plinar es necesario. Al ser más frecuentemente autolimitada generalmente sólo es preciso actitud expectante.

A nivel oftalmológico deberemos evaluar periódicamente el estado de la órbita y sus anexos con pruebas de imagen y realizar pruebas funcionales para detectar precozmente el crecimiento progresivo y su posible malignización, que requerirá una actitud más agresiva.

BIBLIOGRAFÍA

1. Trastornos y lesiones del sistema musculoesquelético. Robert Bruce Salter, Fernando Álvarez Goneaga. España; Elsevier año 2000. Parte II: 216.
2. Patología estructural y funcional. Robbins & Cotran.; Elsevier año 2005. Séptima edición: 1304.
3. Patología oral y máxilofacial contemporánea. J. Philip Sapp, L R Eversole. Elsevier año 2005: 99.
4. Diagnóstico diferencial de las lesiones orales y máxilofaciales. Norman K. Word, Paul W. Goaz. USA. Harcourt Brace año 1998: 515.
5. Oftalmología pediátrica y estrabismo. Kenneth W. Wright, Peter Spiegel. EEUU; Mosby año 2001: 33.
6. Enfermedades óseas. Sociedad española de reumatología. J Nolla, Juan Carlos Acebes Cachafeiro. España. Masson año 1998: 343.
7. Tumores de la cara, boca, cabeza y cuello. Guillermo Raspall. Masson año 1999: 256.