



**Universidad Nacional Mayor de San Marcos**

**Universidad del Perú. Decana de América**

Dirección General de Estudios de Posgrado

Facultad de Odontología

Unidad de Posgrado

**Diagnóstico y tratamiento de la displasia fibrosa  
craneofacial**

**TRABAJO ACADÉMICO**

Para optar el Título de Segunda Especialidad Profesional en  
Cirugía Bucal y Maxilofacial

**AUTOR**

Mg. Ronald AMASIFUEN CHOQUECAHUANA

**ASESOR**

Mg. José Luis CORNEJO SALAZAR

Lima, Perú

2019



Reconocimiento - No Comercial - Compartir Igual - Sin restricciones adicionales

<https://creativecommons.org/licenses/by-nc-sa/4.0/>

Usted puede distribuir, remezclar, retocar, y crear a partir del documento original de modo no comercial, siempre y cuando se dé crédito al autor del documento y se licencien las nuevas creaciones bajo las mismas condiciones. No se permite aplicar términos legales o medidas tecnológicas que restrinjan legalmente a otros a hacer cualquier cosa que permita esta licencia.

## **Referencia bibliográfica**

---

Amasifuen R. Diagnóstico y tratamiento de la displasia fibrosa craneofacial [Trabajo Académico]. Lima: Universidad Nacional Mayor de San Marcos, Facultad de Odontología, Unidad de Posgrado; 2019.

---



**Universidad Nacional Mayor De San Marcos**  
Universidad del Perú, Decana de América

**Facultad de Odontología**

"Año de la lucha contra la corrupción e Impunidad"

**UNIDAD DE POSGRADO**

**N° 036-FO-UPG-2019**

**ACTA DE SUSTENTACIÓN DE TRABAJO ACADÉMICO PARA OPTAR  
EL TÍTULO DE SEGUNDA ESPECIALIDAD PROFESIONAL**

En la ciudad Universitaria, a los 18 días del mes de diciembre del año dos mil diecinueve, siendo las 12:00 horas, se reunieron los miembros del Jurado de Titulación para llevar a cabo la sustentación del trabajo académico titulado: "**DIAGNÓSTICO Y TRATAMIENTO DE LA DISPLASIA FIBROSA CRANEOFACIAL**", presentado por el Cirujano Dentista don **RONALD AMASIFUEN CHOQUECAHUANA**, para optar el Título de Segunda Especialidad Profesional en Cirugía Bucal y Maxilofacial.

Concluida la exposición, se procedió a la evaluación correspondiente, después de la cual obtuvo la siguiente calificación:

BUENO

Escala

15

Número

Quince

Letras

A continuación, el Presidente del Jurado, en virtud de los resultados favorables, recomienda que la Facultad de Odontología proponga que la Universidad le otorgue al Cirujano Dentista don **RONALD AMASIFUEN CHOQUECAHUANA** el Título de Segunda Especialidad Profesional en Cirugía Bucal y Maxilofacial.

Se expide la presente acta en cuatro originales y siendo las 19:25 PM se da por concluido el acto académico de sustentación.

  
C.D. Esp. Arturo Rodríguez Flores  
Presidente

  
Dr. Jhames Iván Oré De La Cruz  
Miembro

  
C.D. Esp. Edgar Armando Noli Lazo  
Secretario

  
Mg. José Luis Cornejo Salazar  
Miembro (Asesor)

**Escala de calificación**

- Excelente 20, 19
- Muy bueno 18, 17
- Bueno 16, 15
- Aprobado 14
- Desaprobado 13 o menos

## **AGRADECIMIENTO**

Este trabajo académico forma parte de mi experiencia como residente de CBMF. Agradezco a todos los que formaron parte de mi formación como especialista, profesores de las distintas sedes donde me tocó rotar, en especial, al Dr. José Cornejo Salazar quien me brindó un apoyo fundamental en mi proceso de formación y en la realización del presente trabajo académico.

## DEDICATORIA

El presente trabajo académico se lo dedico a mi familia, empezando por mis padres, quienes siempre me apoyaron e indujeron a mejorar en todos los aspectos de mi vida; a mis hermanos, quienes siempre me brindaron una mano en momentos de flaqueza; mi hermana Ivy, que desde el cielo me brinda su apoyo y alegría, siendo también parte de poder culminar mi formación como especialista; mi esposa, quien supo comprender todo el tiempo que pase fuera de casa para poder cumplir mi sueño por último, mis hijos, quienes también sacrificaron tiempo conmigo

# Índice

1. TITULO.....	5
2. PALABRAS CLAVE.....	5
3. RESUMEN.....	6
4. INTRODUCCION.....	7
4.1. SITUACIÓN PROBLEMÁTICA.....	7
4.2. PROBLEMA.....	7
4.3. JUSTIFICACIÓN.....	7
4.4. OBJETIVOS.....	8
4.5. ANTECEDENTES Y MARCO TEÓRICO.....	8
4.5.1. CLASIFICACION DE LA DISPLASIA FIBROSA.....	9
4.5.2. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE LA DISPLASIA FIBROSA.....	10
4.5.2.1. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE LA DISPLASIA FIBROSA MONOSTÓTICA.....	11
4.5.2.2. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE LA DISPLASIA FIBROSA POLIOSTÓTICA.....	11
4.5.2.3. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE LA DISPLASIA FIBROSA CON ENDOCRINOPATIAS O SINDROME DE MCCUNE-ALBRIGHT.....	13
4.5.2.4. CARACTERÍSTICAS RAGIOGRÁFICAS DE LA DISPLASIA FIBROSA.....	14
4.5.2.5. EXÁMENES AUXILIARES PARA EL DIAGNÓSTICO DE LA DISPLASIA FIBROSA.....	16
4.5.3. DIAGNÓSTICO COMPARATIVO DE LA DISPLASIA FIBROSA.....	19
4.5.4. TRATAMIENTO DE LA DISPLASIA FIBROSA.....	20
4.5.4.1. TRATAMIENTO NO QUIRÚRGICO.....	20
4.5.4.2. TRATAMIENTO QUIRÚRGICO.....	20
4.5.5. TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO.....	21
4.5.5.1. BIFOSFONATOS.....	21
4.5.5.2. TRATAMIENTOS FUTUROS Y OTRAS INVESTIGACIONES.....	21
5. REPORTE DE CASO CLÍNICO.....	23
6. DISCUSIÓN.....	29
7. CONCLUSIONES.....	32
8. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.....	33

## **1. TITULO. –**

Trabajo académico sobre el diagnóstico y tratamiento de la displasia fibrosa craneofacial

## **2. PALABRAS CLAVE. –**

- Lesión Fibroósea: lesiones que afectan el hueso y tienen en común el reemplazo de este por tejido fibroso.
- Displasia fibrosa: (DF) lesión que altera la arquitectura ósea y se forma por células del estroma óseo.
- Fibroma Osificante: lesión fibroósea que probablemente se genere por células del ligamento periodontal.
- Displasia Fibrosa Craneofacial (DFCF) Displasia fibrosa que afecta a más de un hueso pero que se encuentra exclusivamente en el cráneo y macizo facial.



### **3. RESUMEN.**

La displasia fibrosa es una patología que se observa intermitentemente durante el desarrollo de la especialidad, generando problemas al paciente, desde la deformidad facial hasta alteración masticatoria, alterando su calidad de vida. Este caso se torna muy interesante, ya que se trata de una displasia fibrosa craneofacial (DFCF), la cual involucra todos los huesos del cráneo y el macizo facial, excepto la mandíbula, esta característica la torna excepcional. Dentro de los principales síntomas que refiere el paciente, se encuentran la deformidad facial, la dificultad para alimentarse y también que le dificulta realizar labores como el buceo. También nos refiere que hace algunos años fue intervenido de una cirugía facial. Dentro de los hallazgos clínicos el paciente presentó aumento de volumen en la región labial, orbitaria derecha, desplazamiento de las fosas nasales, hipertelorismo, desplazamiento con movilidad de la pieza dentaria 2.1, aumento de volumen en vestíbulo con consistencia dura.

Se realizaron interconsultas a otros servicios como oftalmología y otorrinolaringología, se realizaron exámenes imagenológicos como la radiografía panorámica y tomografía, las cuales guiaron el diagnóstico. Por último, se realizó una biopsia, la cual nos dio el resultado de displasia fibrosa y por la ubicación de los huesos afectados se llegó al diagnóstico definitivo de DFCF.

De acuerdo al motivo de consulta y evaluación de la patología, se programó realizar un remodelado óseo de la zona que generaba mayores molestias. Tras el control en 30 días, el paciente refirió mejoría en la función masticatoria, así como la mejora de la asimetría facial y ya puede realizar la actividad de buceo. Como conclusión obtenida de este caso se tiene que, al ser una lesión benigna, se debe tratar preferentemente con un remodelado óseo con un manejo multidisciplinario para obtener un mejor resultado en el paciente mejorando su calidad de vida.

## **4. INTRODUCCION. -**

### **4.1.SITUACIÓN PROBLEMÁTICA.**

La displasia fibrosa es una lesión fibroósea que suele ubicarse en los maxilares. Estas lesiones fibroóseas tienen características similares entre sí, sin embargo, existe un comportamiento biológicamente distinto. Por ello, para realizar un adecuado diagnóstico, es necesaria la evaluación clínica correspondiente, en conjunto con una serie de exámenes auxiliares, especialmente imagenológicos e histopatológicos, que nos permitirán conocer el comportamiento de la lesión obteniendo un diagnóstico definitivo, escogiendo de esta manera el tipo de tratamiento más adecuado según las características del paciente y según la etapa en la que se encuentre la displasia fibrosa.<sup>1,13,14</sup>

Al existir patologías muy similares a la displasia fibrosa, tanto clínica, imagenológica como histológicamente, es muy común confundirla con otro tipo de lesiones fibrosas como el fibroma osificante y la displasia osteocementaria, las cuales son frecuente motivo de consulta en los servicios de cirugía bucal y maxilofacial, por lo que es muy importante saber diagnosticarla y tratarla adecuadamente en beneficio de los pacientes. Ante esta problemática es que nos formulamos la interrogante.

### **4.2. PROBLEMA.**

¿Cómo se realiza el diagnóstico y tratamiento de la displasia fibrosa?

### **4.3. JUSTIFICACIÓN.**

Es muy importante conocer las lesiones fibroóseas particularmente la displasia fibrosa ya que es una patología que puede generar una impotencia funcional y

estética considerable. Las lesiones fibroóseas son muy parecidas y más aun dentro de la misma patología q estamos mencionando existe diferentes tipos en unos casos aislados y en otros asociados a síndromes por ende conocer como diagnosticarlas cada una de estas es crucial y así brindar un tratamiento adecuado, ya que el tratamiento puede variar de una a otra, entonces es labor del profesional de la salud odontólogo poder realizar un diagnóstico de esta patología y poder entender su fisiopatología.

#### **4.4. OBJETIVOS.**

- Diagnosticar correctamente la displasia fibrosa.
- Conocer los tipos de tratamiento de la displasia fibrosa.
- Entender la fisiopatología de la displasia fibrosa.
- Conocer los tipos de displasia fibrosa.
- Establecer un diagnóstico diferencial correcto.

#### **4.5. ANTECEDENTES Y MARCO TEÓRICO.**

Von Recklinhausen describe la displasia fibrosa (DF) por primera vez en el año 1891, pero no fue hasta el año 1938 cuando Liechtenstein y Jaffe la definen como un desorden esquelético donde el tejido óseo es reemplazado por tejido conectivo fibroso, proliferación celular excesiva y trabéculas óseas irregulares.<sup>1,7</sup> Es un pseudoneoplasia benigna, de progresión lenta, recidivante, que puede expandir tejido óseo esponjoso y según la extensión de la lesión puede ser sintomática o asintomática.<sup>1-3,6</sup>

La etiología genética de esta enfermedad se encuentra en la mutación del gen GNAS1, encargada de la diferenciación celular en la médula ósea, codificando la subunidad alfa de la proteína G, importante en la comunicación molecular – celular.<sup>1,5,21</sup>

Esta mutación sería causa de las características extra esqueléticas como la pubertad precoz, las manchas “café con leche, el hiperparatiroidismo y otra sintomatología endocrina que la acompaña. Además, no hay certeza que esta enfermedad tenga otra causa ambiental y hereditaria. A pesar que surge la hipótesis que esta enfermedad tenga su inicio durante el desarrollo intrauterino, explicando el por qué en los pacientes con Síndrome de McCune – Albright, la mutación podría haber iniciado en una etapa más temprana del desarrollo. Como consecuencia, la expresión del fenotipo de la enfermedad estaría caracterizada según la etapa de desarrollo y el lugar en el que se localice la mutación.<sup>14,18</sup>

#### **4.5.1. CLASIFICACION DE LA DISPLASIA FIBROSA**

Liechtenstein y Jaffe sugieren el término de displasia fibrosa en el año 1938 describiéndola como un desorden esquelético y anomalía congénita que produce una alteración en la formación ósea, por lo que a la variante monostótica también se la conoce como Síndrome de Liechtenstein y Jaffe.<sup>8</sup> Fuller Albright y Donovan James McCune describen el síndrome como una osteítis fibrosa diseminada, con áreas de pigmentación y endocrinopatías, por ello se le conoce como Síndrome de McCune-Albright. En suma, las formas de la displasia fibrosa según su localización y asociación con alguna endocrinopatía son Displasia Fibrosa Monostótica, Displasia Fibrosa Poliestótica y el Síndrome de McCune-Albright.<sup>18,21,22</sup>

La displasia fibrosa polioestótica puede darse durante el desarrollo prenatal y la displasia fibrosa monostótica, durante el desarrollo postnatal. Manifestando que la variante monostótica no es un predecesor de la polioestótica.<sup>5,21,22</sup>

#### **4.5.2. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE LA DISPLASIA FIBROSA**

La displasia fibrosa es más frecuente entre la primera y segunda década de vida, siendo la edad de 15 años la más vulnerable. Las lesiones craneofaciales son más comunes a los 3,4 años de edad, en las extremidades, a los 13,7 años de edad y en la región axial del esqueleto, a los 15,5 años de edad. Esta enfermedad se inicia en la pubertad, alcanzando la estabilidad en la etapa adulta al culminar la madurez del desarrollo óseo.<sup>7-11,22</sup>

La displasia fibrosa puede surgir en cualquier hueso, afectando con mayor frecuencia los del cráneo y el macizo facial, especialmente los maxilares. Además, esta lesión puede desplazar piezas dentarias, alterando la línea de oclusión o interrumpiendo la erupción dentaria finalizando con la pérdida dentaria.<sup>9,10-12,22</sup>

**Figura 1.** Alteración de la oclusión.



#### 4.5.2.1. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE LA DISPLASIA FIBROSA MONOSTÓTICA

El término monostótica nos indica que la displasia fibrosa afectará solo un hueso. No suele haber diferencia según el género, sin embargo, algunos estudios indican cierta predilección por el sexo femenino. La zona afectada más frecuente es la zona retromolar del maxilar y las menos afectadas son el fémur y la costilla.<sup>8,10,19</sup> El aumento de volumen generado por esta puede interferir con la oclusión, creándole muchos problemas al paciente para poder alimentarse. Estudios previos indican que la DF monostótica es más frecuente que la DF poliostótica.

**Tabla 1.** Localización y porcentaje de la displasia fibrosa monostótica

Displasia Fibrosa Monostótica	
Localización	Porcentaje
Costilla	43%
Fémur	9%
Tibia	8%
Maxilar	7%
Calota	5%
Mandíbula	2%
Humero	2%
Cubito	2%
Vertebras	1%
Pelvis	1%
Peroné	1%

(Data de Schlumberger HG: Displasia Fibrosa Monostótica. Milit Surg 99: 504, 1946.) (Langlasi, R. Langland, O. Nortje, C. Diagnostic imaging of the jaws. Baltimore; Williams & Wilkins; 1995.)

#### 4.5.2.2. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE LA DISPLASIA FIBROSA POLIOSTÓTICA

En la clínica la displasia fibrosa poliostótica puede presentar un aumento de volumen en la región maxilofacial, que puede comprometer hasta los tejidos

blandos generando asimetría facial y dificultando la función masticatoria, aunque generalmente esta lesión es asintomática, el paciente puede comenzar a referir molestias tanto estéticas como funcionales. La oclusión muchas veces se altera tanto por el desplazamiento de piezas dentarias como por su movilidad, en otros casos pueden verse alteradas otras funciones como la audición, la visión y el olfato, principalmente por la obliteración de estos debido al crecimiento desproporcionado de esta patología, incluso pueden lesionar los nervios adyacentes en casos más severos. Si la displasia fibrosa crece cerca al agujero óptico, el paciente puede presentar amaurosis.<sup>5,8,22</sup>

**Figura 2.** Características clínicas de Displasia Fibrosa polioestótica





#### **4.5.2.3. CARACTERÍSTICAS CLÍNICAS DE LA DISPLASIA FIBROSA CON ENDOCRINOPATIAS O SINDROME DE MCCUNE-ALBRIGHT**

Este síndrome tiene como características principales la presencia de displasia fibrosa, pubertad precoz, manchas “café con leche” en la piel y otras endocrinopatías (alteraciones tiroideas, suprarrenales o hipofisarias, incluyendo las ocasionadas por neoplasias malignas).<sup>16,17,22</sup>

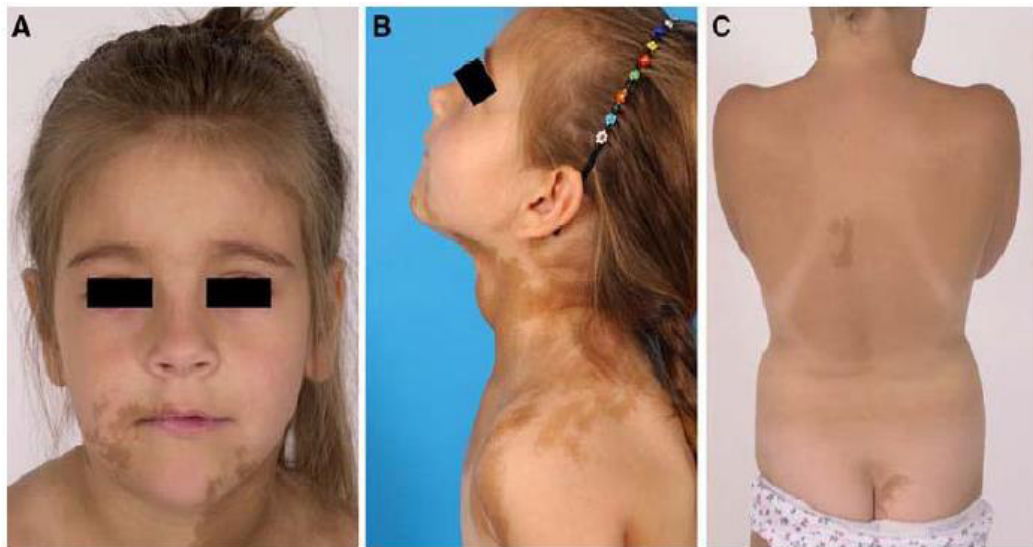
La pubertad precoz del género femenino, generalmente se responsabiliza por presentar un aumento de estradiol en sangre por activación ovárica, caracterizada por iniciar la menstruación a temprana edad y aumento de tamaño de los senos; en hombres, se caracteriza por aumento del tamaño de los testículos y el pene, aparición de rugas escrotales, vello púbico y axilar.<sup>18</sup> Las manchas son de bordes irregulares y aparecen cerca de la zona afectada por la displasia siendo más frecuente en la nuca, dorso, glúteos y muslos. (Figura 3). En la mucosa oral no es muy común presentar este tipo de manchas.<sup>1,13,22</sup>

Hay una prevalencia de 1/100,000 a 1/1'000,000 por nacido vivo, siendo más frecuente en personas menores a 30 años. La displasia fibrosa esquelética está



representada por el 7% de todas las neoplasias benignas óseas. La posibilidad de malignizarse es menor al 1% en esta variante, sin embargo, la exposición a grandes dosis de radiación puede aumentar su predisposición.<sup>18-22</sup>

El examen clínico es vital y muestra algunas veces una facies lunar con plétora (aumento de glóbulos rojos), hirsutismo y una baja en la línea de desarrollo.



**Figura 3. Manchas café con leche en un Síndrome de McCune-Albright.** A. Demuestra las lesiones típicas en la cara. Notese que las manchas son bilaterales, pero las manchas en el cuello tienden a respetar la línea media. B. La vista lateral de la misma paciente tiende algunas veces a seguir las líneas de Blaschko. C. Algunas de las lesiones pueden ser sutiles. (Leet. A, Collins. M. Current approach to fibrous dysplasia of bone and McCune–Albright syndrome. *J Child Orthop.* 2007 March; 1(1): 3–17.)

#### **4.5.2.4. CARACTERÍSTICAS RADIOGRÁFICAS DE LA DISPLASIA FIBROSA**

Al iniciarse esta patología por la degradación del hueso y que es reemplazado por tejido fibroso, radiográficamente se observa una imagen radiolúcida, la cual nos puede confundir con otro tipo de patología no siendo la imagen más característica, pero así mismo en esta etapa es muy poco probable que haya generado algún aumento de volumen. Se van generando depósitos de material fibroóseo, cambiando la imagen de radiolúcida a mixta con focos radioopacos, lo

cual nos indica que la lesión va madurando, mientras haya más focos radiopacos es indicador de que la lesión está madurando. Por lo general, se generan grandes números de trabéculas óseas mal formadas, ya estando en un estado maduro la lesión da un aspecto de “vidrio esmerilado”.<sup>8,9,11</sup>

Petrikowski *et al.*<sup>5</sup> sugirieron que “La alteración de la lámina dura da un patrón anormal de hueso, y la disminución del espacio del ligamento periodontal, son características que podrían distinguirse en un primer momento en la displasia fibrosa”. Esta imagen mixta con aspecto de vidrio esmerilado no presenta bordes definidos y pueden penetrar espacios anatómicos como el seno maxilar, se puede observar también piezas dentarias desplazadas y con poco soporte de hueso sano, en ocasiones se puede confundir con la imagen de un fibroma osificante una característica para diferenciarlo sería que esta última tiene bordes definidos

**Figura 4.** Radiografía Panorámica de Displasia Fibrosa



#### **4.5.2.5. EXÁMENES AUXILIARES PARA EL DIAGNÓSTICO DE LA DISPLASIA FIBROSA**

Para un adecuado diagnóstico es importante realizar una buena historia clínica, así como complementar con exámenes auxiliares que nos permitan diferenciar enfermedades con características similares.<sup>22</sup>

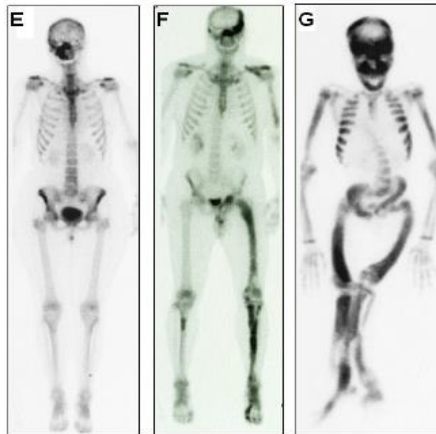
##### **4.5.2.5.1. RADIOGRAFÍAS**

Es el examen auxiliar más utilizado y nos delimita claramente a la lesión si bien es cierto en un estadio temprano nos puede confundir con otra patología, en un estadio avanzado su presentación radiográfica es patognomónica el aspecto de vidrio esmerilado la hace distinguir claramente de otras lesiones, siempre apoyándose en una correcta evaluación clínica.<sup>14-16,20,22</sup>

##### **4.5.2.5.2. GAMMAGRAFÍA**

Es un examen muy útil que nos permite determinar en qué estadio se podría encontrar la lesión, la actividad de esta y sobre todo su capacidad para desarrollar una recidiva, sabemos que la mayoría de estas lesiones se generan entre la primera y segunda década de vida es por ello que la gammagrafía nos puede predecir el comportamiento de este tipo de lesión. Además, tiene una sensibilidad alta ante lesiones de cráneo, espina dorsal y lesiones de hombro.<sup>14,16</sup>

**Figura 6.** Escaneo de huesos en displasia fibrosa



#### **4.5.2.5.3. TOMOGRAFÍA AXIAL COMPUTARIZADA (TAC)**

Permite mostrar la extensión de la lesión en todas sus dimensiones, indicando cómo está siendo comprometida la médula y estructuras anatómicas importantes como los agujeros de base de cráneo, los cuales son atravesados por estructuras nobles. La TAC sin sustancia de contraste, es la mejor técnica para diagnosticar la displasia fibrosa en la región craneal y maxilofacial. La TAC en 3D es muy útil para planificar una intervención quirúrgica. Este tipo de imágenes también ayudan cuando las radiografías nos crean incertidumbre en cuanto al estado del tejido óseo o probables fracturas, mostrando la extensión y expansión de la lesión.<sup>14,16,21,22</sup>

**Figura 7.** Tomografía



#### **4.5.2.5.4. RESONANCIA MAGNÉTICA**

Con este examen se puede evaluar la densidad de la lesión y confirmar la presencia de quistes asociados.<sup>16</sup> Además, las características de la imagen dependerán del estadio de la lesión, ya que etapas tempranas de la displasia fibrosa se muestran como áreas hiperintensas en T2, asociándolas con zonas de reabsorción ósea.<sup>17,19</sup>

#### **4.5.2.5.5. PRUEBAS GENÉTICAS**

Existen diversas pruebas para evaluar la mutación del gen GNAS1. Además, hay que tener en cuenta ciertas consideraciones. Por ejemplo, la displasia fibrosa es una patología de mosaicismo genético, presentando la mutación en solo un tejido. Por ello, la prueba se realiza tomando el tejido afectado para detectar el ADN alterado, aunque al ser el tejido óseo acelular, se podrán encontrar células mutadas y no mutadas, por eso la sensibilidad de la prueba será de importancia.<sup>14,16,19</sup>

#### **4.5.2.5.6. EXÁMENES DE LABORATORIO**

La evaluación de una displasia fibrosa con múltiples lesiones óseas es más efectiva con una gammagrafía. Además, la actividad ósea puede ser evaluada mediante marcadores del metabolismo óseo en sangre y orina, como la fosfatasa alcalina, osteocalcina, el N-Telopéptido de colágeno, enlaces cruzados de piridinio y enlaces cruzados de desoxipiridinolina, etc., los cuales suelen estar aumentados en la displasia fibrosa. Sin embargo, en pacientes con avanzada

edad, no habrá activación de estos marcadores o será mínima, por lo que realizar una de estas pruebas será innecesario.<sup>15,16,18</sup>

#### **4.5.2.5.7. ANÁLISIS ANATOMOPATOLÓGICO**

Es importante la biopsia incisional para este análisis; sin embargo, hay que tener en cuenta que las lesiones fibroóseas son parecidas en ciertas características, por ello hay que conocer las diferencias según el grado de la lesión, las que nos determinarán el diagnóstico, correlacionándolas con la clínica e imagenología.<sup>10,17,18</sup>

#### **4.5.3. DIAGNÓSTICO COMPARATIVO DE LA DISPLASIA FIBROSA**

La displasia fibrosa tiene como par de diagnóstico diferencial al fibroma osificante principalmente por ser lesiones fibroóseas, así la enfermedad de Paget, la osteomielitis crónica esclerosante y los tumores malignos<sup>10</sup>.

El fibroma osificante y la displasia fibrosa tienen características imagenológicas histológicamente similares, principalmente en los maxilares, sin embargo, el primero solo afecta un hueso, no tiene características externas e imagenológicamente presenta bordes de la lesión bien definidos. Es más frecuente en el sector posterior de la mandíbula, es de menor tamaño y puede desplazar dientes pudiendo generar rizólisis; a comparación de la displasia fibrosa, la cual afecta con mayor frecuencia al sector posterior del maxilar y son de mayor tamaño. El fibroma osificante además ocurre principalmente entre los 30 y 40 años de edad, a comparación de la displasia fibrosa que ocurre antes de los 30 años de edad.<sup>5,8</sup>

A pesar de ser dos lesiones parecidas, el tratamiento para cada caso es muy distinto, de ahí es la importancia de realizar este diagnóstico diferencial.

La diferencia con la enfermedad de Paget se encuentra en la predisposición de esta enfermedad a afectar personas de mayor edad. Clínicamente también se manifiesta de manera bilateral, en tanto la displasia fibrosa, solo afecta un lado.<sup>18,19</sup>

La característica diferencial de la osteomielitis crónica esclerosante está principalmente en la localización, ya que que esta enfermedad es más común en la mandíbula.<sup>4,5,7</sup>

#### **4.5.4. TRATAMIENTO DE LA DISPLASIA FIBROSA**

##### **4.5.4.1. TRATAMIENTO NO QUIRÚRGICO**

La displasia fibrosa suele iniciar en la niñez o adolescencia, durante aproximadamente 10 años hay un crecimiento constante y lento, tornándose estable y retornando a la normalidad, por ello en ocasiones solo se indican controles anuales de la lesión, sobretodo de la visión y audición para corroborar que no se vean afectadas, así como los nervios craneales, los cuales solo son afectados luego de varias décadas <sup>11,14,16</sup>

##### **4.5.4.2. TRATAMIENTO QUIRÚRGICO**

El tratamiento quirúrgico suele indicarse cuando se manifiesta una alteración masticatoria, alguna deformidad estética, trismus, dolor o pérdida de función.<sup>17,18</sup>

Si la lesión se encuentra inactiva durante al menos un año y es benigna, se puede optar por la escisión y remodelado óseo, caso contrario puede optarse por la resección en bloque, la cual es indicada para lesiones agresivas con un crecimiento acelerado que producen obstrucción de las vías aéreas; sin embargo lo ideal es que culmine el crecimiento óseo del paciente, ya que la manipulación

puede acelerar el crecimiento de la lesión.<sup>18</sup> Estudios indican que el 25 – 50% de los pacientes pueden recidivar luego del tratamiento, siendo más frecuente los jóvenes en crecimiento.<sup>8, 11</sup>

Realizar una operación de esta lesión solo por prevención a la fractura no es recomendable, debido a la falta de evidencia clínica.<sup>16,17</sup>

#### **4.5.5. TRATAMIENTO FARMACOLÓGICO**

##### **4.5.5.1. BIFOSFONATOS.**

La estructura del bifosfonato (2 átomos de fósforo y 1 átomo de carbono) es la que permite su unión a los cristales de hidroxapatita encontrados en los huesos. Su uso está indicado, generalmente, para el control de lesiones cancerígenas metastásicas, osteoporosis, enfermedad de Paget y osteogénesis imperfecta, inhibiendo la liberación de calcio, inactivando la acción de los osteoclastos.<sup>5,6</sup>

El tratamiento para la displasia fibrosa suele ser el Pamidronato IV 1 mg/kg durante 3 días cada 3 – 4 meses.<sup>22</sup> La indicación para esta enfermedad, es que presente sintomatología dolorosa.<sup>19, 20, 21</sup> Sin embargo, un estudio realizado a pacientes jóvenes de 12 a 19 años de edad registró disminución de la sintomatología dolorosa y estabilidad de la lesión corroborada radiográfica y clínicamente, concluyendo que las lesiones en jóvenes evolucionan con mayor rapidez.<sup>18,21,22</sup>

##### **4.5.5.2. TRATAMIENTOS FUTUROS Y OTRAS INVESTIGACIONES**

En la actualidad se estudia el manejo de células madre para tratar la displasia fibrosa, sin embargo, aún es un tema controversial por lo que no se pone en práctica. El tratamiento básicamente se dirige a las zonas más afectadas del cuerpo, por lo que la rehabilitación de una función perdida involucra todo un



sistema de ingeniería biomédica que son inaccesibles clínicamente. Sin embargo, hay estudios que ya han iniciado investigaciones acerca de las células del estroma de la médula ósea, responsables de esta enfermedad.<sup>16</sup>

La resección quirúrgica y remodelado óseo son los tratamientos quirúrgicos de elección para esta lesión en la actualidad, principalmente se realizan cuando está comprometido alguna función del paciente o le ha generado una deformidad facial importante ya que ante la naturaleza benigna de esta lesión habrá que ser lo más conservador posible y así mejorar la calidad de vida del paciente.<sup>2,4,5,7</sup>

## **5. REPORTE DE CASO CLÍNICO.**

Paciente varón de 40 años de edad natural de Lima, raza mestiza, soltero, de profesión biólogo, religión católica acude al Servicio de Odontología - Cirugía Bucal y Maxilofacial del HNGAI por presentar dificultad para alimentarse desde aproximadamente 32 años más deformidad facial. Paciente refiere que la deformidad facial le impide realizar algunas de sus funciones laborales como el buceo, también nos indica que presenta hipofmia. Nos indica que hace algunos años le realizaron una cirugía facial por una especialidad médica, también cirugía por ligamento cruzado de rodilla derecha, así mismo refiere estar en tratamiento por litiasis renal desde hace 3 años, niega alergias, TBC, o alguna otra enfermedad

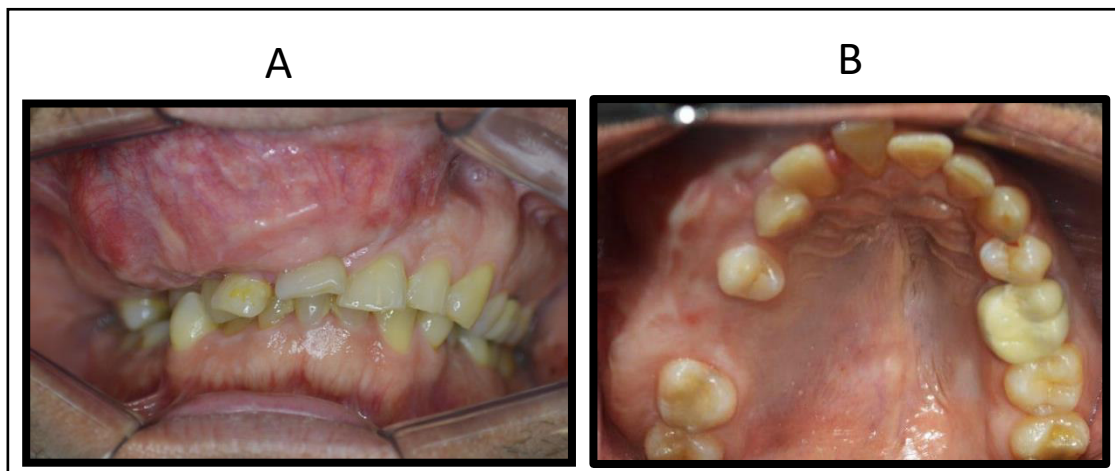
A la evaluación extraoral paciente presentaba tumoración en región labial (de importante magnitud), geniana derecha, frontal, temporo parietal derecha de consistencia dura, no dolorosas a palpación, presenta distopía, proptosis ocular derecha, disminución de la permeabilidad de la fosa nasal derecha con desplazamiento de esta (figura 8 A-B).

**Figura 8.** Fotos extraorales, se observa deformidad facial importante, distopía, proptosis ocular



Intraoralmente, presenta una tumoración en reborde alveolar que involucra desde la línea media del paladar a toda la tabla vestibular, siendo más voluminosa en la zona anterior y pre molar desde la tuberosidad del maxilar del primer cuadrante hasta la Pza. 2.3, no doloroso a palpación, Piezas dentarias involucradas con la lesión no presentan movilidad, pero si se encuentran desplazadas. (Figura 9. A-B).

**Figura 9.** Fotos intraorales muestra extensión de la lesión, desplazamiento de piezas dentarias.



La ortopantomografía muestra una lesión mal definida, en vidrio esmerilado desde la Pza. 2.2 hasta la tuberosidad del maxilar, comprometiendo todo el maxilar derecho, encaminando hacia un diagnóstico de displasia fibrosa. Ver Figura 10.

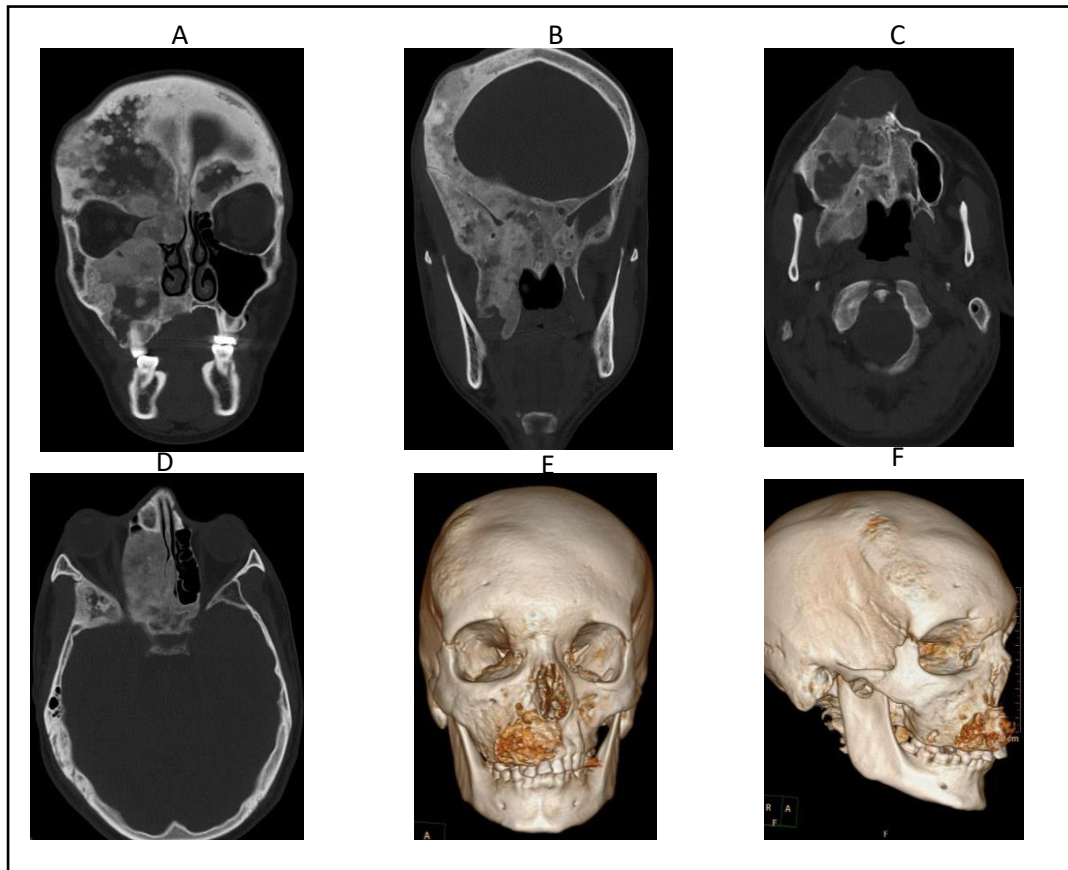
**Figura 10.** Ortopantomografía.



La tomografía computarizada más reconstrucción 3d confirmo la imagen ya estudiada y nos muestra la magnitud de la lesión la cual abarca todos los huesos

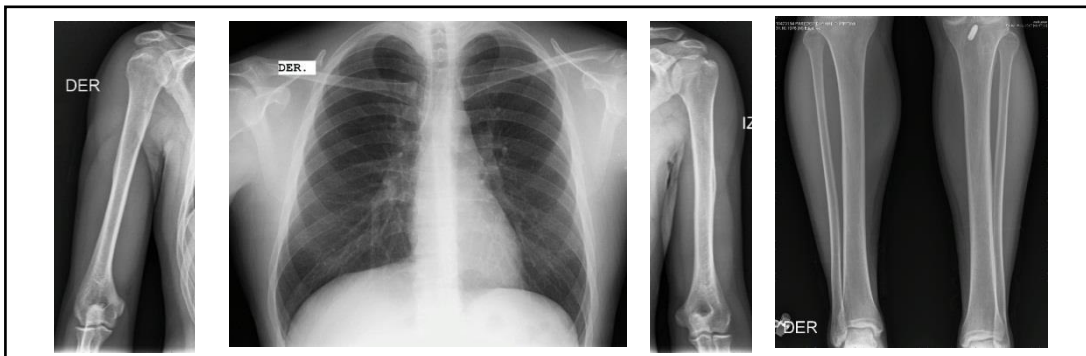
del macizo facial más los del cráneo excluyendo la mandíbula. Figura 11. (A-B-C-D-E-F).

**Figura 11.** TEM muestra extensión de la lesión a huesos faciales y craneales



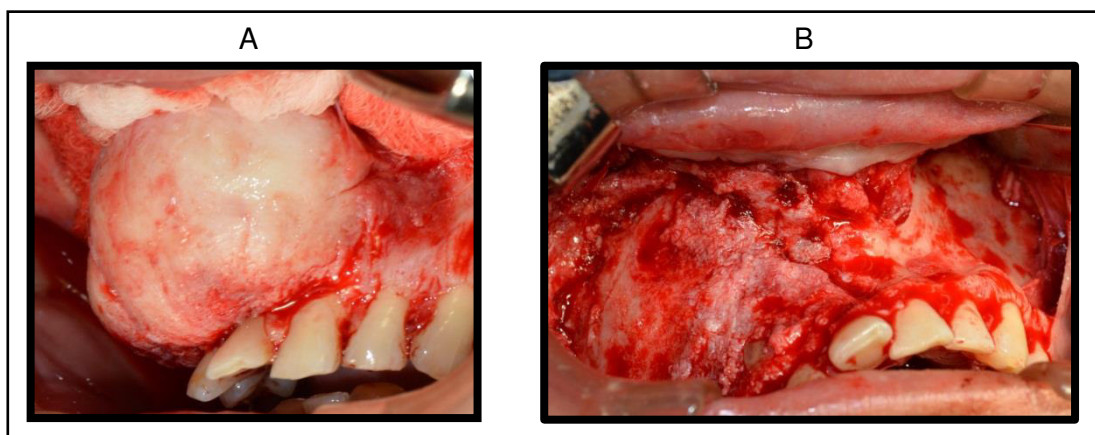
La biopsia fue compatible con displasia fibrosa, en ese momento el diagnóstico diferencial se encamino a determinar de qué tipo de displasia fibrosa se trataba para ello se realizó un Survey óseo para descartar alguna afectación extracraneal (Figura 12). También se enviaron interconsultas a servicios como Neurocirugía, Oftalmología, Otorrinolaringología, Endocrinología, Genética, para evaluar la probabilidad de que sea una afección sindrómica o requiera de algún tratamiento en su área.

**Figura 12.** Survey óseo para descartar afectación extracraneal



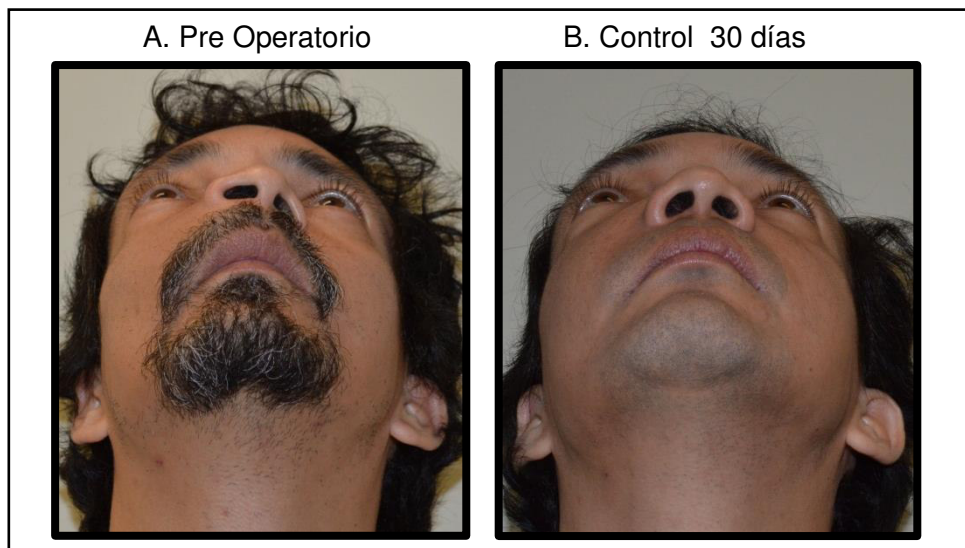
Se recibieron las respuestas de las interconsultas mencionadas en las cuales indicaron que el paciente no es tributario de tratamiento quirúrgico al momento pero debe tener controles periódicos cada 4 meses. Con los resultados obtenidos se planteó realizar tratamiento quirúrgico de remodelado óseo maxilar bajo anestesia general en sala de operaciones (Figura 13. A-B), explicando al paciente siempre la probabilidad de volver a presentar el aumento de volumen por ende tener un pronóstico reservado, atendiendo su principal problema de disfunción masticatoria y con lo cual se espera mejorar la calidad de vida del paciente.

**Figura 13.** Remodelado óseo maxilar.



La evolución post operatoria es favorable, se medicó con clindamicina 300 mg cada 8 horas por 7 días y ketorolaco 10 mg cada 8 horas por 4 días, nuevamente es controlado por todas las especialidades ya mencionadas, no se propició ninguna complicación, al mes el paciente refiere que su función masticatoria ha mejorado, pero presenta una ligera movilidad de una pieza dentaria incisiva. (Figura 14), también se mejoró la apariencia facial del paciente. Ya pudiendo retomar sus funciones laborales que incluyen el buceo.

**Figura 14.** Control a los 30 días





## 6. DISCUSIÓN.

La displasia fibrosa es una lesión benigna donde el tejido óseo es reemplazado por tejido conectivo fibroso. Von Recklinghausen describe a la displasia fibrosa por primera vez en 1881, sin embargo, Liechtenstein y Jaffe describieron dos tipos de displasia fibrosa (monostótica y polioestótica). Además, a la displasia fibrosa polioestótica en conjunto a otra sintomatología (presencia de manchas “café con leche” y alteraciones endocrinas múltiples: pubertad precoz, adenoma hipofisario o hipertiroidismo), se le conoce como Síndrome de McCune-Allbright.<sup>4,5,8-12</sup> También se considera la displasia fibrosa craneofacial cuando afecta a más de un hueso pero esta debe estar incluida dentro de los huesos craneales y faciales, no existiendo lesión en ningún hueso extracraneal, ni alteración endocrina.<sup>2,3,7,9,16</sup> Tal como sucedió en nuestro caso en el cual solo estuvo excluida la mandíbula.

En 1998, Bianco *et al.* demostró que esta enfermedad afecta a las células del estroma de la médula ósea (células multipotenciales), encargadas de la hematopoyesis en la médula ósea. Sin embargo, cuando se presenta la displasia fibrosa, la diferenciación celular se detiene aumentando el tejido fibroóseo.<sup>10,11,19,20</sup>

Además, esta enfermedad presenta una etiología genética donde el responsable sería la mutación del Gen GNAS1, localizado en el cromosoma 20q11, durante el desarrollo intrauterino o en la etapa postnatal.<sup>2-7,9,15,16,21</sup> Esta es la importancia de la evaluación genética realizada.



La displasia fibrosa es más frecuente entre los 10 y 20 años de edad siendo más preponderante a la edad promedio de 15 años de edad.<sup>5,6,20</sup> Esta enfermedad se inicia en la pubertad y se estabiliza en la adultez, a diferencia de otras enfermedades que continúan desarrollándose a pesar de haber terminado el crecimiento óseo.<sup>8,12,13,16,17</sup> La displasia fibrosa puede surgir en cualquier región ósea, siendo más común en el maxilar superior y la zona craneofacial. Esta lesión desplaza piezas dentarias, alterando la oclusión o interfiriendo en la erupción dentaria, produciendo pérdida de estas.<sup>12-18</sup> Características muy parecidas a la que presentó nuestro caso.

En la clínica la displasia fibrosa puede presentar aumento de volumen en la región maxilofacial, que puede comprometer hasta los tejidos blandos generando asimetría facial y dificultando la función masticatoria, aunque generalmente esta lesión es asintomática, el paciente puede comenzar a referir molestias tanto estéticas como funcionales. La oclusión muchas veces se altera tanto por el desplazamiento de piezas dentarias como por su movilidad, en otros casos pueden verse alteradas otras funciones como la visión si la lesión se expande cerca al canal óptico produciendo ceguera.<sup>3,15,16</sup> Esta enfermedad representa a un 10 – 15% de las lesiones craneofaciales, siendo más frecuente en mujeres y afectando generalmente, la base de cráneo y los huesos de un solo lado de la cara, siendo insidiosos y deformantes.<sup>1,2,3,6-9,11</sup> En nuestro paciente la afección es más predominante en la hemicara derecha, pero el estudio imagenológico nos indica que la lesión ha comprometido los huesos faciales y craneales de ambas hemicaras, pero no generando mayores complicaciones.

Ante el diagnóstico de displasia fibrosa por biopsia, será necesario un estudio analítico para descartar cualquier alteración endocrina y una gammagrafía para descartar una extensión extracraneal.<sup>8-10,19-21</sup> Hay autores que consideran que la medición de la fosfatasa alcalina sérica (FAS), junto con la edad del paciente, pueden ser un buen marcador para detectar la progresión de enfermedad en la cirugía incompleta de la DF craneofacial.<sup>15,16,17,20</sup> En el caso presentado se realizó un survey óseo y evaluaciones por diferentes especialidades que incluyeron endocrinología con lo cual se descartó la presencia de la lesión extracranealmente.

## **7. CONCLUSIONES.**

Generalmente, el diagnóstico se realiza clínicamente, por la presencia de una asimetría facial, corroborando con exámenes complementarios como la Tomografía Computarizada y la biopsia. El tipo de tratamiento se llevará a cabo según las características del paciente (edad, evolución clínica, etc). El tratamiento quirúrgico de la lesión debe basarse en la naturaleza benigna de esta, siendo de primera elección un remodelado óseo, manteniendo la función inicial existente.

Es necesario estar en comunicación constante con las demás especialidades comprometidas para poder así dar un tratamiento correcto al paciente. Es importante en que momento plantear una cirugía. Es primordial realizarlo ante la alteración de una función y si existe la probabilidad de afectación de alguna otra función que esta fuera de nuestra área realizar la interconsulta respectiva con el fin de dar un mejor plan de tratamiento al paciente y por ende mejorar la calidad de vida de este.

## **8. REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS.**

1. Cawson, Roderick Antony; Odell, E. W. Cawson Fundamentos de medicina y patología oral. 8va. Ed. Amsterdam; Elsevier; 2009.
2. Díaz Castillejos A, Et al. Displasia Fibroquística Craneal. Rev Mex Neuroci. 2013; 14(5):286-290.
3. Ventura Martínez N, Et al. Displasia fibrosa craneofacial avanzada: a propósito de un caso. Rev Esp Cir Oral Maxilofac. 2014; 36(1):32–37
4. Eversole R, Su L, Elmofty S. Benign Fibro-Osseous Lesions of the Craniofacial Complex a Review. Head Neck Pathol.2008; 2(3): 177-202.
5. García A, Sánchez R, Martínez F, Martínez C. Displasia fibrosa monostótica. Rev Esp Cir Oral Maxilofac. 2016;38(4):236–242.
6. Brannon RB, Fowler CB. Benign fibro-osseous lesions: A review of current concepts. Adv Anat Pathol. 2001; 8:126-143.
7. Alves, N. Displasia fibrosa monostótica craneofacial: ¿Cómo debe ser el diagnóstico? Int. J. Odontostomat. 2013; 7(2):221-224.
8. Kim G, Et al. Giant Fibrous Dysplasia of Mandible. J Oral Maxillofac Surg. 2012; 70:102-118.
9. Sosin M, Et al. Intraoral Microvascular Anastomosis of an Iliac Free Flap for Maxillary Fibrous Dysplasia. J Oral Maxillofac Surg. 2015; 1:1-5.
10. MacDonald-Jancowski DS. Fibro-osseous lesions of the face and jaws. Clin Radiol. 2004; 59(1):11-25.
11. Hupp, James R. et al. Cirugía oral y maxilofacial contemporánea 5ta. Ed. Amsterdam; Elsevier; 2010.
12. Reyes J, Martinez L, Awdrey M. Displasia Fibrosa maxilar. Reporte de un caso. Med Oral 2006; 8(4): 177-181.

13. Chandar VV; Priya; Amita. Bilateral fibrous dysplasia of the mandible in a 7-year-old male patient - A rare case. J Indian Soc Pedod Prev Dent. 2010; 28(2):126-9.
14. Radfar L, Evans H, Masood F. Importance of a detailed clinical examination: report of a case of fibrous dysplasia. J Okla Dent Assoc. 2009; 100(2):24-7.
15. Regezi, Joseph A; Sciubba, James J. Patología bucal. 2da.Ed. Interamericana - McGraw-Hill; 1992.
16. Creo T, Et al. Tratamiento de la Displasia Fibrosa asociada a hemofilia C: a propósito de un caso. Rev Esp Cirug Oral y Maxilofac. 2007; 29(6):375-380.
17. MacDonald-Jankowski, D. Fibrous dysplasia: a systematic review. Dentomaxillofac Radiol. 2009; 38(4):196-215.
18. Dumitrescu C. Collins M. McCune-Albright syndrome. Orphanet J Rare Dis. 2008; 3(12): 1-12.
19. Leet A, Collins M. Current approach to fibrous dysplasia of bone and McCune–Albright syndrome. J Child Orthop. 2007; 1(1): 3–17.
20. Sapp, J. Philip; Eversole, Lewis R; Wysocki, George P. Patología Oral y Maxilofacial Contemporánea. 2da.Ed. Amsterdam; Elsevier, S.L; 2005
21. Aragão A, Silva N. Oral Alendronate Treatment for Severe Polyostotic Fibrous Dysplasia due to McCune-Albright Syndrome in a Child: A Case Report. Int J Pediatr Endocrinol. 2010; 43:20-60.
22. Quintanilla c. Diagnóstico y tratamiento de las lesiones fibroóseas en los maxilares. Investigación bibliográfica del proceso de suficiencia Profesional para obtener el título de cirujano dentista; UPCH;Lima 2011.