

Displasia fibrosa del hueso esfenoidal

Fibrous dysplasia of the sphenoid bone

Diancys Barreras Rivera^{1*} <https://orcid.org/0000-0003-0428-0209>

Carmen Lydia Peña Casal ¹<https://orcid.org/0000-0002-8634-8766>

Ivett Maray Hernández García¹ <https://orcid.org/0000-0002-8975-433X>

Ernesto Tadeo Méndez¹ <https://orcid.org/0000-0001-6073-36X>

Sonia Carolina Narváez Almeida¹ <https://orcid.org/0000-0002-2684-0150>

¹Hospital Universitario Clínico-Quirúrgico “Comandante Faustino Pérez”. Matanzas, Cuba.

*Autor para la correspondencia: diancys.can@gmail.com

RESUMEN

Introducción: La displasia fibrosa del hueso esfenoidal es una enfermedad que consiste en el remplazo del tejido óseo por tejido fibroso.

Objetivo: Determinar la importancia del diagnóstico de displasia fibrosa del esfenoides.

Caso Clínico: Paciente femenina, blanca, 39 años de edad, que acude a consulta de Otorrinolaringología por hipoacusia y tinnitus del oído izquierdo. Al examen físico se constató la presencia de otitis media serosa. Se realizó Tomografía Axial Computarizada (TAC) simple de cráneo a cortes de 3 mm y de oído a cortes de 0,75 mm se obtuvo expansión y esclerosis de ala mayor del esfenoides, además, prueba de Audiometría que presentó hipoacusia mixta y en la timpanometría se obtuvo una curva B.

Conclusiones: La displasia fibrosa es una patología benigna del sistema óseo que por los síntomas que produce y por no ser muy común, tiende a confundirse con otras enfermedades, por lo que debe tenerse en cuenta. La TAC simple de cráneo es un complementario fundamental para su diagnóstico.

Palabras clave: displasia fibrosa; hueso esfenoidal; esclerosis; hipoacusia mixta; otitis media serosa.

ABSTRACT

Introduction: Fibrous dysplasia of the sphenoid bone is a disease that consists of the replacement of bone tissue by fibrous tissue.

Objective: To determine the importance of the diagnosis of fibrous dysplasia of the sphenoid.

Clinical case: A 39-year-old white female patient who attended the Otorhinolaryngology clinic due to hearing loss and tinnitus in the left ear. On physical examination, the presence of serous otitis media was confirmed. Simple Computerized Axial Tomography of the Skull was performed with 3-mm slices and of the ear with 0.75-mm slices, obtaining expansion and sclerosis of the greater wing of the sphenoid, in addition, an Audiometry test. who presented mixed hearing loss and in the tympanometry a Curve B was obtained.

Conclusions: Fibrous dysplasia is a benign pathology of the bone system, which, due to the symptoms it produces and because it is not very common, tends to be confused with other diseases, so it must be taken into account. Simple Computed Axial Tomography of the Skull is a fundamental complement for its diagnosis.

Keywords: fibrous dysplasia; sphenoid bone; sclerosis; mixed hearing loss; serous otitis media.

Recibido: 12/06/2022

Aprobado: 16/09/2022

Introducción

La displasia fibrosa, es un desorden poco común, de etiología no bien definida. Se comporta como una alteración en el desarrollo óseo, especialmente en la diferenciación y maduración osteoblástica. Representa del 2 al 3 % de todas las neoplasias óseas y el 7 % de los tumores benignos óseos. Se presenta en las primeras 3 décadas de la vida y se caracteriza por un aumento lento y deformante del hueso comprometido. Su distribución es igual entre los sexos pero algunas revisiones señalan cierta preferencia por el sexo femenino. La variedad monostótica es la más frecuente y afecta aproximadamente al 70 % de los casos. La relación hombre: mujer es 2:12.^(1,2,3,4,5)

Se clasifica dentro de los tumores conjuntivos de cavidades perinasales duros no odontogénicos. La displasia fibrosa monostótica confinada al temporal es muy rara, con cerca de 100 casos reportados en la literatura en idioma inglés, tiende a desarrollarse en preadolescentes, presenta una lenta progresión y sus manifestaciones aparecen en la cuarta década de la vida.

La displasia del temporal es poco frecuente pero siempre hay que pensar en ella en los casos de pacientes con pérdida auditiva, tinnitus, alteraciones visuales, aumento óseo craneal, asimetría facial, otorrea, otalgia, trismos, protrusión anterior del pabellón auricular, vértigo, dolor facial y cefalea.

Se cree que estas enfermedades óseas por su infrecuencia, la ausencia de etiología y el desconocimiento que se tiene, las hacen exóticas para el paciente y el médico; por ello es conveniente analizar algunos conceptos de esta enfermedad y compararlos con los resultados obtenidos en el análisis. En este caso, nuestro objetivo fue determinar la importancia del diagnóstico de displasia fibrosa del esfenoides.

Caso clínico

Paciente femenina, blanca, 39 años de edad, con antecedentes patológicos personales de hipertensión arterial y familiares de padre (fallecido) de cáncer óseo. Con historia desde hace dos años de pérdida súbita de la audición de oído izquierdo acompañado de tinnitus.

Examen de otorrinolaringología: otoscopia. - conducto auditivo externo (CAE) permeable, con presencia de retracción de membrana timpánica. Se observa enrojecimiento en cuadrante anteroinferior de la membrana timpánica.

Se realizó nasofibroscopia con lente rígido encontrándose la mucosa normal, orificio de trompa de Eustaquio y fosita de Rosenmuller sin alteración, no se visualiza lesión tumoral.

Pruebas audiométricas

Logaudiometría: La paciente percibe mejor la voz cuchicheada que la gritada. Weber lateralizado hacia el lado afecto. Rinne negativo. Schwabach acertado.

Timpanometría: Oído derecho normal (curva A), oído izquierdo curva B.

Exudados de oído y nasofaríngeo: Negativos.

Se realizó survey óseo. Se obtuvo en la columna dorsal y sacra signos de osteoporosis.

Se realizó TAC de cráneo a 3 mm y a 1,5 mm de oído observándose expansión y esclerosis del ala mayor del esfenoides del lado izquierdo con una excrecencia ósea que se extiende hacia la región del temporal basal posterior de este lado. Hay pérdida de la neumatización de las celdas mastoideas de este lado. También se define presencia de tejido en proyección de oído medio (Fig. 1).

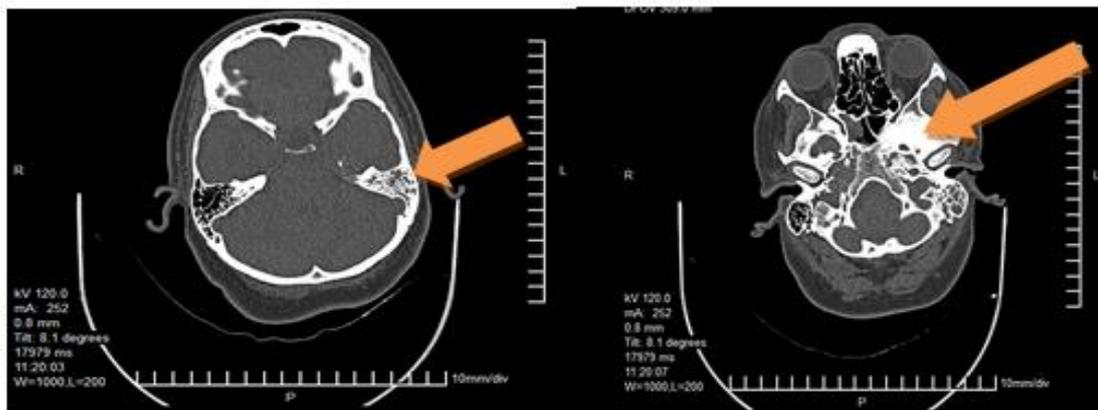


Fig. 1 - Observese pérdida de la neumatización de las celdas mastoideas izquierdas y excrecencia ósea que se extiende hacia la región del temporal basal posterior.

Discusión

La displasia fibrosa es una patología benigna del sistema óseo. Representa la displasia cráneo- facial del 20 al 30 %, el esfenoides el 43 % y el temporal del 18 al 24 %.⁽⁶⁾

Los tipos de displasia ósea son: monostótica, poliostótica, Síndrome de MacCune – Albright y asociadas a otras enfermedades.

La displasia monostótica representa el 70 al 80 % de los casos, afecta a un hueso único y es más frecuente en huesos largos. La mayoría de los pacientes son asintomáticos y son diagnosticados incidentalmente.^(4,7)

La displasia poliostótica representa el 20 al 30 % de los casos, involucra dos o más huesos no continuos, habitualmente unilateral, tiene mayor afección a huesos craneofaciales que la monostótica.^(6,8)

Aunque muchas teorías han sido expuestas, dos de las principales son:⁽²⁾

1. Malformación hamartomatosa resultado de una interrupción de la maduración ósea en la etapa medular.
2. Una alteración en la actividad enzimática del hueso que conlleva a un metabolismo alterado del calcio.

La displasia fibrosa se puede presentar en cinco formas clínicas:^(6,7,8)

1. Síndrome de MacCune - Albright

Se caracteriza por la tríada de la displasia fibrosa de tipo poliostótica, manchas hiperpigmentadas y una variedad de endocrinopatías, que incluyen: precocidad sexual, hipertiroidismo, Síndrome de Cushing, hiperparatiroidismo, acromegalia ocasional hipogonadismo hipogonadotrófico hipotalámico, y raquitismo resistente a la vitamina D.

Existen dos criterios para explicar las endocrinopatías: uno, relacionado con hipersecreción hipotalámica en la producción de una serie de factores liberadores que comprometen a los diferentes órganos endocrinos, que son usualmente sensibles a las hormonas tróficas; el otro criterio, planteado por *Dahon*, establece la posibilidad de que estas hormonas actúen en forma autónoma sin mediación del eje hipotálamo-hipófisis.^(9,10)

En cuanto a la primera hipótesis *Albright* observa desde 1937 la alteración pluriglandular relacionada con la precocidad sexual y una madurez en la edad ósea. En algunos otros casos no hay relación con la precocidad sexual.⁽¹¹⁾

La mayoría de los problemas endocrinológicos y la displasia fibrosa se relacionan con patologías tiroideas, especialmente el hipertiroidismo no asociado a bocio multinodular ni a enfermedad de Graves-Basedow que tiene una base autoinmunitaria en su patogénesis, a pesar de que *Hill* y *Warrick* postulan la presencia de factores liberadores hipotalámicos para explicar las diversas manifestaciones endocrinológicas. Dichos factores no han podido ser documentados por otros autores, ni se ha logrado asociar a microadenomas hipofisarios hiperfuncionantes ni relacionarse con los tumores endocrinos derivados de la cresta neural.^(8,12)

En ocasiones, la proptosis ocular producida por las displasias fibrosas cuando existe compromiso de la órbita y los huesos frontales, puede producir confusión con enfermedades de Graves-Basedow y acromegalia.⁽¹⁰⁾

2. Variante monostótica

Las lesiones de este tipo tienen buen pronóstico, no se conoce informe en los cuales exista una evolución de una forma monostótica a una forma poliostótica, y la asociación con alteraciones de tipo endocrinológicas es rara. Se ha descrito la asociación de osteomalacia hipofosfatémica y displasia fibrosa monostótica.^(7,9)

Cualquier hueso puede estar comprometido pero en el 25 % de los casos son los huesos craneofaciales el sitio que más se compromete, especialmente los huesos frontales, parietales, temporales y el ápex de la órbita, lo que ocasiona deformación de la cara y de la órbita, y proptosis ocular. Además, el 1/3 superior del fémur, la cabeza femoral, la tibia y el peroné, húmero, huesos de la mano, clavícula y las costillas. Generalmente, producen poca sintomatología, pero en ocasiones pueden producirse fracturas patológicas y ocasionalmente pueden consultar por artralgias, osteótopos localizados, ptosis, exoftalmos, disminución de la agudeza visual, disminución de la audición y deformidad cosmética.^(4,12)

La transformación maligna de la displasia fibrosa puede observarse con evolución a fibrosarcoma pero se han descrito casos a osteosarcoma, condrosarcoma y tumor de células gigantes, aunque se recomienda que, en aquellos casos en los cuales exista compromiso del esfenoides, se debe descartar la posibilidad de un meningioma del ala menor del esfenoides.^(11,13)

3. Variante poliostótica

Afecta ambos sexos por igual. Se puede iniciar con mucha frecuencia en la infancia, aunque por lo general es asintomática puede pasar inadvertida hasta la edad adulta. No hay tendencia familiar. Los huesos que más se comprometen son: el cráneo, le siguen en frecuencia la cabeza femoral, 1/3 superior del fémur; la tibia, pelvis, huesos de los pies y manos, costillas, clavículas y húmero.⁽¹⁴⁾

Casi siempre los pacientes consultan entre la segunda y la tercera década de la vida y es raro establecer su diagnóstico antes de los 10 años. La sintomatología de esta variante muchas veces obedece al dolor, especialmente cuando existe hemorragia dentro del hueso displásico que puede producir aumento local del hueso o fracturas patológicas.

La deformidad es otro de los problemas, especialmente en miembros inferiores, por las complicaciones a nivel del fémur, en forma de cayado de pastor a nivel de las caderas y produce protrusión-acetábulo o coxa vara, discrepancias en los miembros inferiores, tibias arqueadas o deformidad craneofacial. El compromiso de la columna vertebral es raro y las secuelas de este compromiso suelen ser la deformidad angular y el colapso de la vértebra, siendo excepcional la compresión medular y cuando ocurre, casi siempre el segmento de columna comprometido se encuentra a nivel lumbar.⁽⁴⁾

Aproximadamente la mitad de las mujeres, en la forma polioestótica tiene pigmentación anormal y precocidad sexual, esta pigmentación anormal en la piel se puede observar, en la mitad de los casos del sexo masculino.^(12,13)

4. Asociada a otras enfermedades de los huesos

La displasia fibrosa se puede asociar a un trastorno metabólico del hueso, como en la osteomalacia, de acuerdo con los estudios de *Dent* y *McArthur* desde 1938.

Lichtenstein pudo separar la displasia fibrosa del hiperparatiroidismo. Los otros problemas óseos están relacionados con la transformación neoplásica ósea de la displasia fibrosa hacia un fibrosarcoma, osteosarcoma, condrosarcoma y tumor de células gigantes.⁽¹⁴⁾

5. Asociada con otras enfermedades

En la experiencia de los autores de este trabajo solo se ha observado un caso de lupus eritematoso generalizado con displasia fibrosa a nivel del ilíaco y la cabeza femoral izquierda que por mucho tiempo se diagnosticó como una necrosis ósea aséptica.

También se clasificaron las displasias del hueso temporal en tres etapas de acuerdo a la progresión de la enfermedad: latente, sintomática y fase de complicación.^(2,6)

Las complicaciones de esta enfermedad son. Deformidad cosmética, estenosis del conducto auditivo agudo, otitis externa recurrente, colesteatoma, erosión de cadena oscicular y cápsula ótica, laberintitis, fistulización del canal semicircular lateral, meningitis basal, absceso extradural, invasión masiva de fosa media y posterior del cráneo, afectación de nervios craneales etc.⁽¹⁵⁾

El examen de elección es la TAC que reporta tres patrones:

1. el esclerótico en que se observa opacidades en vidrio esmerilado y expansión ósea (29 %).
2. el quístico encontrándose áreas quísticas ovaladas o redondeadas en borde escleróticos (14%).
3. el mixto que es el más común en el que se observan áreas escleróticas con quísticas.

La TAC es muy útil para valorar estenosis del conducto auditivo externo, alteración en las estructuras del oído medio, presencia asociada de colesteatoma e infiltración del nervio facial.⁽¹⁴⁾

Algunos autores consideran que la medición de la fosfatasa alcalina sérica (FAS) junto con la edad del paciente, pueden constituir un buen marcador para detectar la progresión de la displasia fibrosa craneofacial.⁽¹⁵⁾

Respecto al tratamiento médico, históricamente la radioterapia ha sido una de las opciones a considerar, pero actualmente ha sido abandonada por el riesgo de transformación maligna (sarcoma post radioterapia).

La quimioterapia ha demostrado no ser efectiva en estas afecciones.⁽¹⁴⁾

Actualmente se plantea la terapia con bifosfonatos, con la coadyuvancia del calcio, la vitamina D y el fósforo.⁽¹⁶⁾ Sin embargo existen contradicciones respecto a esta opción terapéutica. Otros autores han demostrado evidencia de mejoría radiológica en sus estudios, a pesar de haber obtenido resultados estadísticamente significativos respecto a los niveles de los marcadores óseos.⁽¹⁴⁾

Algunos reportes concluyen que la terapia intravenosa con bifosfonatos es segura, incluso para tratamientos a largo plazo. A pesar de todos los esfuerzos, con el uso de bifosfonatos no se han logrado resultados efectivos para la displasia fibrosa, porque no revierten la mutación de las células osteoblásticas, aunque sí son una terapia alternativa no quirúrgica al tratamiento, porque inducen mejoría radiológica y bioquímica, además de actuar sobre el dolor de origen óseo. Sin embargo, son necesarios estudios adicionales para establecer plenamente la eficacia del uso de bifosfonatos en la displasia fibrosa.⁽¹²⁾

La remodelación ósea, la excisión radical y reconstrucción, propuesta por primera vez en 1990 por *Chen y Noorhoff*, son los tratamientos más aplicados en la actualidad en los casos de displasia fibrosa. Las indicaciones de dichos procedimientos quirúrgicos engloban las alteraciones funcionales y estéticas de la zona afectada, entre las cuales se incluye la deformidad estética, dolor, disminución de la audición, obstrucción nasal o sinusal, fractura en sitio de patología y la compresión del nervio óptico.⁽¹²⁾

La cirugía microvascular es considerada una opción de tratamiento. El injerto libre de peroné fue la cirugía propuesta por *Taylor* y otros en 1977 para el tratamiento de la displasia fibrosa.⁽¹⁰⁾ Posteriormente esta técnica fue modificada por *Hidalgo* en 1989⁽⁹⁾ y es actualmente la técnica para la reconstrucción microvascular de mandíbula, posterior a resecciones quirúrgicas, ya que permite una longitud ósea aceptable con un excelente aporte vascular.

Es necesario destacar que en cada caso es preciso individualizar el tratamiento y tener en cuenta que en muchas ocasiones es difícil la excisión completa debido a su localización,

como fue el caso presentado, en el que hubo gran porcentaje de recidivas (10 a 25 %) lo que obliga a un seguimiento continuo de estos pacientes.

Se concluye que la displasia fibrosa es una patología benigna del sistema óseo, que por los síntomas que produce y por no ser muy común, tiende a confundirse con otras enfermedades, por lo que debe tenerse en cuenta. La TAC simple de cráneo es un complementario fundamental para su diagnóstico.

Referencias bibliográficas

1. Pardo A, Lassaletta L, Ruiz E, Pérez R, Peñarrocha J, Gavilán J. Fibrous dysplasia of the temporal bone secondary to ear surgery: a case report. *J Med Case Rep*. 2015 [acceso 12/05/2020];9(1):1. Disponible en: <https://jmedicalcasereports.biomedcentral.com/articles/10.1186/s13256-015-0612-x>
2. Rienzi T, Silveri C, Risso M, Mendoza B, Bianchi G. Displasia fibrosa poliostótica - síndrome de McCune-Albright: reporte de un caso. *Rev. Méd. Uruguay*. 2021;37(1). DOI: <https://doi.org/10.29193/rmu.37.1.12>
3. Sunday A, Boyce A, Collins M. Dental perspectives in fibrous dysplasia and McCune-Albright syndrome. *Oral Surgery, Oral Medicine, Oral Pathology, Oral Radiology* 2013;116(3):e149-55. DOI: <https://10.1016/j.oooo.2013.05.023>
4. Michael CP, Lee AG, Patrinely JR, Stal S, Blacklock JB. Visual loss associated with fibrous dysplasia of the anterior skull base. *J Neurosurg* 2000;92(2):350-4. DOI: <https://10.3171/jns.2000.92.2.0350>
5. Ventura Martínez N, Guijarro Martínez R, Morales Navarro JD, Solís García I, Puche Torres M, *et al.* Displasia Fibrosa craneofacial avanzada: a propósito de un caso. *Rev Esp Cir Oral Maxilofacial*. 2014;36(1). DOI: <https://dx.doi.org/10.1016/j.maxilo.2012.04.002>
6. Perdigo PF, Pimenta FJ, Castro WH, De Marco L, Gómez RS. Investigation of the GSA gen in the diagnostic of fibrous dysplasia. *Int J Oral Maxillofac Surg*. 2004;33(5):498-501. DOI: <https://10.1016/j.ijom.2003.10.016>
7. Kim D, Ghali GE, Wright JM. Surgical treatment of giant fibrous dysplasia of the mandible with concomitant craniofacial involvement. *J Oral Maxillofac Surg*. 2012;70(1):102-18. DOI: <https://10.1016/j.joms.2011.01.023>

8. Park BY, Cheon YW, Kim YO. Prognosis for craniofacial dysplasia after incomplete resection: age and serum alkaline phosphatase. *Int J Oral Maxillofac Surg.* 2010;39(3):221-6. DOI: <https://doi.org/10.1016/j.ijom.2009.12.008>
9. López-Batista A, Jaramillo-López M, Ventura-Nieves K. Displasia fibrosa ósea facial. Presentación de un caso. *Rev. Información científica Holguín.* 2022 [acceso 19/01/2022]; 101(2). Disponible en: <http://www.revinfoinformacion.sld.cu/index.php/ric/article/view/3836/5121>
10. Amasifuen Choquechahuana R. Diagnóstico y tratamiento de la displasia fibrosa craneofacial [Tesis Cirugía Bucal y Maxilofacial]. Lima: Universidad Nacional Mayor de San Marcos; 2019. [acceso 11/05/2021]. Disponible en: <https://hdl.handle.net/20.500.12672/11516>
11. Chávez C, García K, Rojas S, Barahona L, Naser A, Nazar R. Tumores fibroósos de cavidades paranasales: Experiencia en el Hospital Clínico de la Universidad de Chile y revisión de la literatura. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello.* 2020;80(2):157-165. DOI: <https://doi.org/10.4067/S0718-48162020000200157>
12. Tovío Martínez EG, Urbano del Valle SE, Vergara Hernández CI, Díaz-Caballero AJ. ¿Displasia fibrosa o fibroma osificante? Caracterización histológica de dos casos inusuales. *Universitas Odontologica.* 2019;38(81). DOI: <https://doi.org/10.11144/Javeriana.uo38-81.dffo>
13. AlMomen AA, Molani FM, AlFaleh MA, AlMohisin AK. Endoscopic endonasal removal of a large fibrous dysplasia of the paranasal sinuses and skull base. *J Surg Case Rep.* 2020;2020(1):rjz404. DOI: <https://doi.org/10.1093/jscr/rjz404>
14. Chandavarkar V, Patil PM, Bhargava D, Mishra MN. A rare case report of craniofacial fibrous dysplasia. *J Oral Maxillofac Pathol.* 2018;22(3):406-9. DOI: https://doi.org/10.4103/jomfp.JOMFP_211_18
15. Yang L, Wu H, Lu J, Teng L. Prevalence of Different Forms and Involved Bones of Craniofacial Fibrous Dysplasia. *J Craniofac Surg.* 2017;28(1):21-5. DOI: <https://doi.org/10.1097/SCS.0000000000002830>

Conflicto de intereses

Los autores declaran que no existe conflicto de intereses de ningún tipo.