

## UNA FORMA EXCEPCIONAL DE DISPLASIA FIBROSA CRANEOFACIAL: DISPLASIA FIBROSA DE CORNETE MEDIO

J. R. ALBA GARCÍA, M. ARMENGOT CARCELLER, C. A. PÉREZ FERNÁNDEZ, A. DÍAZ FERNÁNDEZ, C. TALEB, A. CAMPOS CATALÁ, J. BASTERRA ALEGRÍA

SERVICIO DE OTORRINOLARINGOLOGÍA. HOSPITAL GENERAL UNIVERSITARIO. FACULTAD DE MEDICINA. VALENCIA.

### RESUMEN

La displasia fibrosa es una patología ósea poco frecuente y a menudo puede pasar desapercibida por su escasa sintomatología. A pesar de ser un proceso benigno, puede comportarse de forma agresiva por su crecimiento local, y en ocasiones degenerar a osteosarcoma. En este trabajo aportamos un caso de displasia fibrosa que es atípico por su localización exclusiva en el cornete medio. Se plantean los problemas diagnósticos y terapéuticos que ello conlleva.

**PALABRAS CLAVE:** Patología ósea benigna. Pared lateral de fosa nasal.

### ABSTRACT

#### AN EXCEPTIONAL FORM OF CRANEO-FACIAL FIBROUS DYSPLASIA: FIBROUS DYSPLASIA OF MIDDLE TURBINATE

Fibrous dysplasia is a rare bone disease that can be misdiagnosed because of the slowness of its symptoms. Although it is a benign disease its clinical behaviour can be severe, with possibility of local growth and malignant degeneration into osteosarcoma. An uncommon case of fibrous dysplasia is reported, affecting only the middle turbinate. Diagnostic and therapeutic problems are discussed.

**KEY WORDS:** Benign bone disease. Lateral nasal wall.

**Correspondencia:** José Ramón Alba García. Plaza del Reino, nº 1 - 1º, pta. 3. 46600 Alzira (Valencia).

E-mail: jralgar@inicia.es

**Fecha de recepción:** 8-2-2001

**Fecha de aceptación:** 20-9-2001

## INTRODUCCIÓN

La displasia fibrosa, descrita por Lichtenstein en 1938, constituye una patología ósea benigna, en la cual se produce de forma progresiva una sustitución del tejido óseo sano por tejido fibroso. Se desconocen las causas de dicha transformación, aunque han surgido numerosas hipótesis<sup>1</sup>: alteración del desarrollo embrionario, causa traumática, origen genético<sup>2</sup> o neoplásico.

La enfermedad afecta a los dos sexos, pero predomina en el femenino<sup>3</sup>. Es más frecuente en jóvenes en la segunda década de la vida, regresando en la edad adulta, aunque en ocasiones progresa lentamente en los adultos-jóvenes<sup>4</sup>. Hasta en un 30% de los pacientes con displasia fibrosa existe afectación craneofacial, que por orden decreciente afectará a: maxilar, frontal, mandíbula, parietal y hueso occipital<sup>1</sup>. La progresión de la enfermedad es impredecible. Con frecuencia permanece asintomático y la evolución suele finalizar en la pubertad.

Podemos distinguir dos formas de displasia fibrosa<sup>3</sup>:

- Displasia monostótica: es la forma más frecuente (70%), y afecta a un solo hueso, con una o varias áreas de transformación.

- Displasia poliostótica: múltiples lesiones afectando a más de un hueso. Cuando se asocia la triada: displasia poliostótica, alteraciones endocrinas y alteraciones cutáneas se denomina síndrome de McCune-Albright. La causa parece encontrarse en una mutación somática en las primeras fases de la embriogénesis<sup>5</sup>.

El objeto de este trabajo es aportar un caso atípico de displasia fibrosa localizada de forma exclusiva en el cornete medio, y discutir los problemas diagnósticos y terapéuticos que se plantean por su localización especial.

## CASO CLÍNICO

Se trata de un varón de 55 años de edad que ingresa en el servicio ORL por presentar un cuadro vertiginoso de características periféricas. Se realiza TC cerebral al ingreso objetivándose, como hallazgo casual, una lesión insuflante a nivel del cornete medio derecho, que oblitera la fosa y desvía el tabique hacia la izquierda, de contornos esclerosos y calcificaciones en su interior.

El paciente permanece ingresado hasta la resolución del cuadro vertiginoso. Se realiza audiometría, que es normal y se solicita TC de senos paranasales (figuras 1 y 2).

Al alta se planifica cirugía endoscópica nasosi-



Figura 1. TC de senos paranasales. Corte coronal en el que se observa la lesión hiperinsuflante en cornete medio derecho, con desviación del tabique septal hacia fosa nasal izquierda.

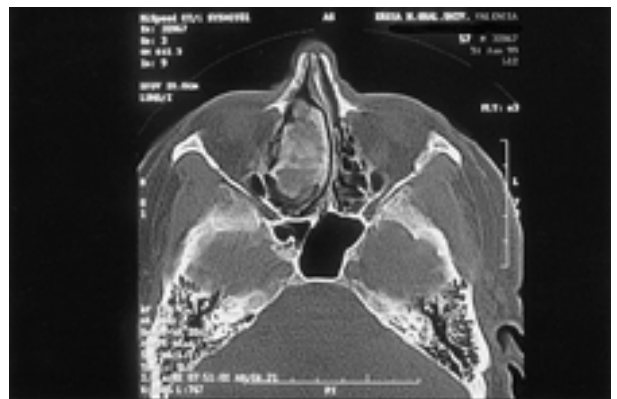


Figura 2. TC Maxilofacial. Corte axial donde se aprecia la lesión insuflante en cornete medio que se extiende a celdillas etmoidales.

nusal. Durante la cirugía al incidir sobre el cornete medio se confirma que se trata de una lesión de consistencia ósea. Se toman varios fragmentos mediante pinza de Blakesley para el estudio anatomopatológico. En el estudio histológico se observan trabéculas óseas de morfología irregular, sin presencia de ribete osteoblástico, inmersas en un estroma fibroso, con abundantes fibroblastos sin atipias citológicas (figura 3), todo ello compatible con displasia fibrosa.

Posteriormente al paciente se le solicitó rastreo óseo para descartar otros focos de actividad y pruebas complementarias (consulta con dermatólogo, determinación hormonal y proteinograma) para excluir el síndrome de McCune Albright, si bien esta entidad suele afectar casi exclusivamente al sexo femenino, caracterizándose por una pubertad precoz. Los resultados indicaron que se trataba de una forma monostótica de displasia fibrosa, sin otras manifestaciones (figura 4).

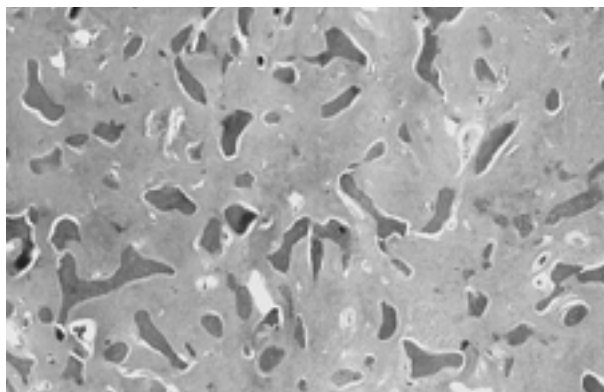


Figura 3. Hematoxilina eosina (20X). Trabéculas óseas de morfología irregular, sin ribete osteoblástico periférico, inmersas en un estroma fibroso con abundantes fibroblastos.

La actitud posterior ha sido expectante con controles semestrales. Actualmente está asintomática, sin que haya habido aumento de volumen de la displasia tras tres años de seguimiento.

### DISCUSIÓN Y CONCLUSIÓN

El diagnóstico de la displasia fibrosa suele ser casual. Cuando produce manifestaciones lo hace por la compresión de las estructuras vecinas, atrapamiento de estructuras neurológicas o dolor óseo por las fracturas. La localización exclusiva en cornete medio es excepcional, tan sólo un caso ha sido publicado<sup>7</sup>. En la rinoscopia anterior se presenta como hipertrofia del cornete o una concha bullosa, aunque tras realizar la TC se objetiva la ausencia de aireación en su interior, apreciándose una lesión de densidad ósea

Deberá establecerse el diagnóstico diferencial

fundamentalmente con el fibroma osificante (tabla 1)<sup>1</sup>, osteoma y los condromas entre otros. Dado que la clínica y los hallazgos radiográficos con frecuencia son similares entre estas entidades, la diferenciación se establecerá por los datos histológicos. Se ha estudiado la posible relación entre hiperparatiroidismo y la displasia fibrosa, por lo que puede ser de utilidad la determinación de fosfatasas alcalinas, PTH y calcio<sup>7,10</sup>.

Para llegar al diagnóstico de certeza deberemos realizar una biopsia. Histológicamente se caracteriza por una sustitución del tejido óseo maduro por tejido inmaduro, las trabéculas simulan letras chinas<sup>8</sup>: trabéculas irregulares de tejido inmaduro sin orientación funcional en un estroma conectivo fibrovascular. En el diagnóstico por imagen la TC es la prueba de elección. Podemos encontrarnos con tres patrones radiográficos: el pseudoquístico o insuflante (que es el más frecuente), el esclerótico y el pagetoide.

La resonancia es útil para valorar la compresión de estructuras adyacentes<sup>3</sup>. En las localizaciones sinusales, ayuda a diferenciar entre cambios inflamatorios (retención de secreciones) y persistencia de restos tras la cirugía o transformación maligna de la enfermedad. La existencia de infiltración ósea y/o niveles hidroaéreos en la lesión, obliga a descartar malignización del proceso mediante la biopsia<sup>6</sup>.

En lo referente al tratamiento, la observación es la actitud más aceptada ante los pacientes con DF asintomática, realizando biopsia en caso de que se sospeche malignización. Generalmente al finalizar el crecimiento óseo, disminuyen la aparición de nuevas lesiones, y con el tiempo se van haciendo de características más escleróticas. La cirugía se considera indicada en los casos sintomáticos<sup>3</sup>, siendo difícil conseguir una exéresis

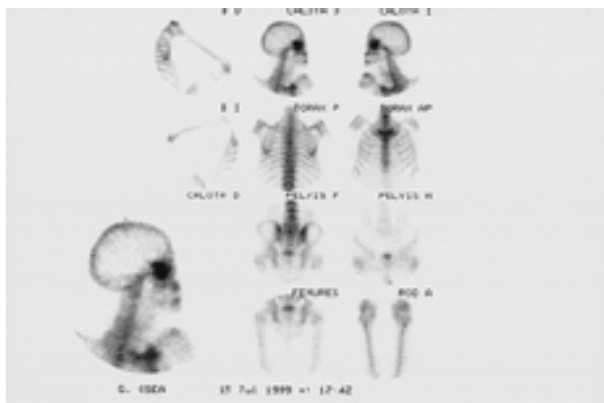


Figura 4. Gammagrafía ósea: La exploración muestra la presencia de un aumento de captación en macizo facial.

Tabla 1: Diagnóstico diferencial entre la displasia fibrosa y el fibroma osificante

Fibroma osificante	Displasia fibrosa
30-40 años	Infancia
Monostótico	Mono o poliostótico
Buena delimitación RX	Menos definido en la radiografía
Crecimiento expansivo	Crecimiento insuflante (adelgaza el hueso)
Buena respuesta al tto. quirúrgico	Difícil solución quirúrgica (recidivas)

completa, por lo que tienden a recidivar (hasta 25%)<sup>6</sup>. La RT está contraindicada por aumentar el riesgo de malignización.

Deberemos sospechar transformación maligna cuando la DF produce dolor o se extiende a tejidos blandos. Generalmente degenera a osteosarcoma y en el 50% de los casos esta degeneración

ocurre en los focos localizados en la región craneofacial<sup>4</sup>.

En conclusión, la displasia fibrosa puede presentarse de forma aislada en el cornete medio, debiendo establecerse el diagnóstico diferencial con las patologías propias de esta estructura anatómica con características óseas.

## REFERENCIAS

- 1.- Van Rompaey D, Schmelzer B, Verstraete W, et al. Fibrous dysplasia in the frontoetmoidal complex: diagnosis and surgical aspects. *Acta Otorhinolaryngol Belg* 1994; 48: 37-40.
- 2.- Cohen MM Jr, Howell RE. Etiology of fibrous dysplasia and McCune-Albright syndrome. *Int J Oral Maxillofac Surg* 1999; 28: 5366-71.
- 3.- Ham DW, Pitman KT, Lassen LF. Fibrous dysplasia of the clivus and sphenoid sinus. *Military Medicine* 1998; 163: 186-189.
- 4.- Shapeero LG, Vanel D, Ackerman LV, et al. Aggressive fibrous dysplasia of the maxillary sinus. *Skeletal Radiol* 1993; 22:563-568.
- 5.- Furin MM, Eisele DW, Carson BS. McCune-Albright syndrome (polyostotic fibrous dysplasia) with intracranial frontoethmoid mucocele. *Otolaryngol Head Neck Surg* 1997; 116: 559-62.
- 6.- Marín Garrido C, Fernández Lissa R, Naya Gálvez MJ, et al. Displasia fibrosa craneofacial. A propósito de dos casos. *ORL-DIPS* 2000; 28: 74-78.
- 7.- LaBagnara J, Yuppa F, Klein MH, et al. Fibrous dysplasia of the middle turbinate with primary hyperparathyroidism. *ENT-Ear, Nose & Throat Journal* 1998; 77: 552-3.
- 8.- Murphy DP, Glazier DB, Nosko MG, et al. Fibrous dysplasia presenting pneumocephaly. *N J Med* 1996; 93: 33-36.
- 9.- Simovic S, Klapan I, Bumber Z, et al. Fibrous dysplasia in paranasal cavities. *ORL-J-Otorhinolaryngol-Relat-Spec* 1996; 58: 55-8.
- 10.- Caudill R, Saltaman D, Gauman S, et al. Possible relationship of primary hyperparathyroidism and fibrous dysplasia: report of case. *J Oral Surg* 1977; 35: 483-90.