



Displasia fibrosa monostótica del cornete medio

Monostotic fibrous dysplasia of the middle turbinate.

José Pablo Busto,¹ Emilio Alejandro Bonilla-Argeña,¹ Laura María Reyes-Ortega,¹ Jorge Alberto Romo-Magdaleno,² Eugenio Salas-Olvera,³ Isabel Mora-Mendoza,⁴ José Ricardo Sánchez-Santa Ana⁵

Resumen

ANTECEDENTES: La displasia fibrosa es una enfermedad benigna, esporádica y de progresión lenta del hueso caracterizada por el reemplazo de hueso inmaduro con crecimiento anormal. Tiene afectación craneofacial en el 10% de los casos; sin embargo, su origen en el cornete medio es extremadamente raro. Por lo general, afecta a adolescentes y adultos jóvenes. Muchas de las lesiones asintomáticas se encuentran de manera incidental.

CASO CLÍNICO: Paciente femenina de 12 años de edad diagnosticada con displasia fibrosa monostótica del cornete medio tratada de forma exitosa mediante la resección total con abordaje endonasal endoscópico.

CONCLUSIONES: La displasia fibrosa rara vez afecta el cornete medio, pero debe considerarse diagnóstico diferencial en las lesiones obstructivas dependientes del cornete medio en edad pediátrica.

PALABRAS CLAVE: Displasia fibrosa; cornete medio; anosmia; obstrucción nasal.

Abstract

BACKGROUND: Fibrous dysplasia is a benign, sporadic, slow-progressive disease of bone characterized by bone replacement by immature bone with abnormal growth. Craniofacial involvement is seen in 10% of cases. The occurrence in the middle turbinate is extremely rare, commonly affecting adolescents and young adults. Many of the asymptomatic lesions are found incidentally.

CLINICAL CASE: A 12-year-old female patient diagnosed with monostotic fibrous dysplasia of the middle turbinate successfully treated with a total endonasal endoscopic approach.

CONCLUSIONS: Fibrous dysplasia rarely affects the middle turbinate, but it should be considered differential diagnosis in obstructive lesions dependent on the middle turbinate in childhood.

KEYWORDS: Fibrous dysplasia; Middle turbinate; Anosmia; Nasal obstruction.

¹ Médico cirujano. Residente de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello.

² Médico cirujano. Adscrito al servicio de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello.

³ Fellow de Cirugía Endoscópica de Nariz, Senos Paranasales y Base de Cráneo. Servicio de otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello.

⁴ Médico cirujano. Adscrita al servicio de Anatomía Patológica.

⁵ Médico cirujano. Jefe del servicio de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello. Hospital Central Militar, Ciudad de México.

Recibido: 6 de junio 2020

Aceptado: 18 de enero 2021

Correspondencia

José Ricardo Sánchez-Santa Ana
dr_santaana@hotmail.com

Este artículo debe citarse como: Busto JP, Bonilla-Argeña EA, Reyes-Ortega LM, Romo-Magdaleno JA, et al. Displasia fibrosa monostótica del cornete medio. An Orl Mex. 2021; 66 (2): 168-173.
<https://doi.org/10.24245/aorl.v66i2.4373>



ANTECEDENTES

La displasia fibrosa es una enfermedad fibro-ósea caracterizada por el reemplazo progresivo de elementos óseos con tejido conectivo celular benigno.^{1,2} La localización más común es en los huesos membranosos, como el fémur, la tibia y la pelvis. El cráneo también es un sitio frecuente de afección, aunque raramente ocurre en la vía nasosinusal, donde la afección del cornete medio es extremadamente rara.^{1,3} Según la edad, la localización, la extensión y los procesos asociados puede sobrevenir con un amplio espectro de manifestaciones clínicas, desde formas localizadas asintomáticas a formas extensas graves con deformidades óseas importantes o incluso alteraciones endocrinológicas.⁴ Según la extensión de los compuestos esqueléticos puede ser en forma monostótica o poliostótica, esta última puede asociarse con el síndrome de McCune-Albright o con el síndrome de Mazabraud.¹ La transformación maligna a osteosarcoma es insólita (0.5-1%) y ocurre usualmente en las formas poliostóticas y con antecedente de radioterapia.^{2,5,6} Comunicamos un caso de displasia fibrosa monostótica con afectación del cornete medio.

CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 12 años de edad con obstrucción nasal crónica unilateral derecha, que inició dos años previos a su valoración, epistaxis anterior derecha intermitente, además de anosmia bilateral evidenciada por la ingesta accidental de alcohol tras no identificar el olor y confundirlo con agua, lo que se confirmó a la exploración con la prueba de inhalación de alcohol.⁷

En la exploración endoscópica nasal se observa el cornete medio derecho lateralizado hacia la pared lateral nasal, con aumento de volumen de su tercio medio y superior, con aspecto pediculado hacia el tercio medio de la hendidura

olfatoria ipsilateral y de consistencia pétreo a la palpación (**Figura 1**). Se realizó una tomografía computada que mostró una tumoración homogénea en vidrio despulido en el cornete medio derecho con bordes bien limitados, extendiéndose hacia la hendidura olfatoria ipsilateral, con desplazamiento contralateral del tabique nasal alto, afectando subtotalmente la hendidura olfatoria contralateral. **Figura 2**

La resonancia magnética mostró una tumoración isoíntensa a músculo en T1 e hipointensa en T2. (**Figura 3**). Los hallazgos clínicos y radiológicos fueron compatibles con displasia fibrosa del cornete medio derecho. Bajo anestesia general y por vía endoscópica nasal se realizó resección del cornete medio derecho, con antrostomía maxilar y esfenoidal, etmoidectomía anterior y posterior, exponiendo el techo de la fosa craneal y se realizó resección de lámina papirácea logrando una escisión total del hueso afectado con displasia fibrosa (**Figura 4**). El resultado histopatológico se documentó con hallazgos compatibles con displasia fibrosa monostótica en fase subaguda



Figura 1. Endoscopia nasal anterior de la cavidad nasal derecha que muestra una masa en el cornete medio.

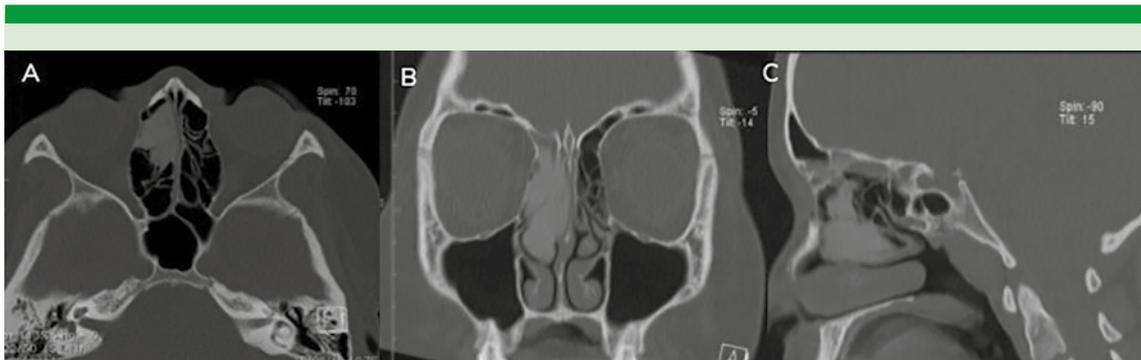


Figura 2. Tomografía axial computada de nariz y senos paranasales preoperatoria. **A.** Plano axial que muestra una tumoración en el cornete medio con ocupación de las celdillas etmoidales anteriores. **B.** Plano coronal que muestra un área heterogénea que se extiende anteriormente hacia las hendiduras olfatorias. **C.** Plano sagital que muestra la lesión extendiéndose hacia la lamela basal.

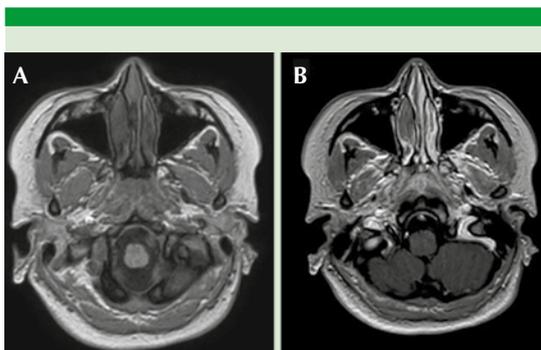


Figura 3. Resonancia magnética en plano axial. **A.** T1 simple que muestra una lesión heterogénea e isointensa al músculo localizada en el cornete medio derecho. **B.** T1 con contraste que muestra que no hay realce con contraste en la lesión.

(Figura 5). En el posoperatorio mediato, una semana posterior al abordaje quirúrgico presentó mejoría de la olfacción, documentada con la prueba de inhalación de alcohol⁷ y con adecuada ventilación nasal. Continúa en seguimiento por el riesgo conocido de recidiva.

DISCUSIÓN

La displasia fibrosa es una enfermedad caracterizada por el reemplazo de tejido óseo por tejido

fibroso.² Representa el 7.5% de las neoplasias benignas del hueso.⁸ La incidencia exacta de la afección de la cavidad nasal se desconoce.⁸ Es común su diagnóstico en las dos primeras décadas de la vida, pero puede manifestarse a cualquier edad.^{2,9}

Se comporta como una lesión en masa de crecimiento lento e indolente.⁶ Puede ser en forma monostótica o poliostótica. La displasia fibrosa monostótica se define por la existencia de displasia fibrosa en un solo sitio esquelético.^{10,11} Es la forma más frecuente de manifestación (70% de los casos), con afectación craneofacial en el 30% de los pacientes; el complejo cigomático-maxilar es la región más afectada.^{2,3,6} La prevalencia es similar en uno y otro sexo.⁴

La displasia fibrosa poliostótica se define como la existencia de displasia fibrosa en más de un sitio esquelético sin manifestaciones extraesqueléticas.¹⁰ Representa el 30% de los casos y presenta daño craneofacial en el 50% de los pacientes.^{2,3} La prevalencia es mayor en mujeres, con proporción de 3:1.² Puede estar asociada con el síndrome de McCune-Albright o con el síndrome de Mazabraud. El síndrome de McCune-Albright se define como la combinación



Figura 4. A. Resección de displasia fibrosa dependiente del cornete medio con fresa diamantada de 4 mm. B. Antrostomía maxilar derecha y resección de la lámina papirácea. C. Resultado quirúrgico que muestra la base del cráneo desde el seno frontal hasta el seno esfenoideas sin datos de lesión fibrosa.

de displasia fibrosa y una o más características extraesqueléticas, o la existencia de dos o más características extraesqueléticas.¹⁰ Se ha asociado con endocrinopatías y manchas café con leche.^{2,6} El síndrome de Mazabraud se define como la combinación de displasia fibrosa con mixoma intramuscular.¹⁰

Para el diagnóstico es necesario un historial completo y un examen físico para determinar el alcance de la enfermedad y para determinar si la displasia fibrosa está aislada o es una de las múltiples lesiones asociadas con displasia poliostótica o síndrome de McCune-Albright.⁶ La transformación maligna puede ocurrir en 0.5 al 1% de los casos, comúnmente se relaciona con las formas poliostóticas y con antecedente de radioterapia.^{2,5,6}

La fisiopatología consiste en una afección no hereditaria causada por una mutación poscigótica activadora del gen *GNAS1*, que codifica la subunidad alfa de la proteína G estimuladora [*G α*] que inhibe la actividad de GTP, en el cromosoma 20.^{8,11} Puede transmitirse a las tres capas germinales (ecto, endo y mesodermo), dando lugar a un mosaicismo somático en el que el tejido

afectado está codificado por el gen mutado, identificándose pese a ello tejido de aspecto normal. La variabilidad fenotípica de la displasia fibrosa está determinada por el momento del desarrollo en el que se produce la mutación y las diferencias en el tamaño y la viabilidad del clon que se origina de la célula mutada.⁴ Por tanto, los órganos que tienen receptores estimulantes de proteínas G, como los huesos, la piel, los ovarios, la tiroides y las glándulas pituitarias, a menudo se ven afectados.⁸

Las manifestaciones clínicas no son específicas y pueden ser variables según el sitio de localización.^{2,3} Habitualmente se manifiesta con aumento de volumen indoloro del hueso afectado y deformidad facial progresiva.³ Aunque la mayoría los casos con afectación facial son asintomáticos y se encuentran de manera incidental, muchos casos con afectación de la cavidad nasal son sintomáticos.⁸ La afectación de los senos paranasales, las órbitas y los agujeros de la base del cráneo puede producir una variedad de síntomas, que incluyen dolor de cabeza, pérdida visual, proptosis, diplopía, epífora, obstrucción nasal, anosmia, epistaxis, mucocelos y rinosinusitis recurrente.^{2,3} La enfermedad tiene un

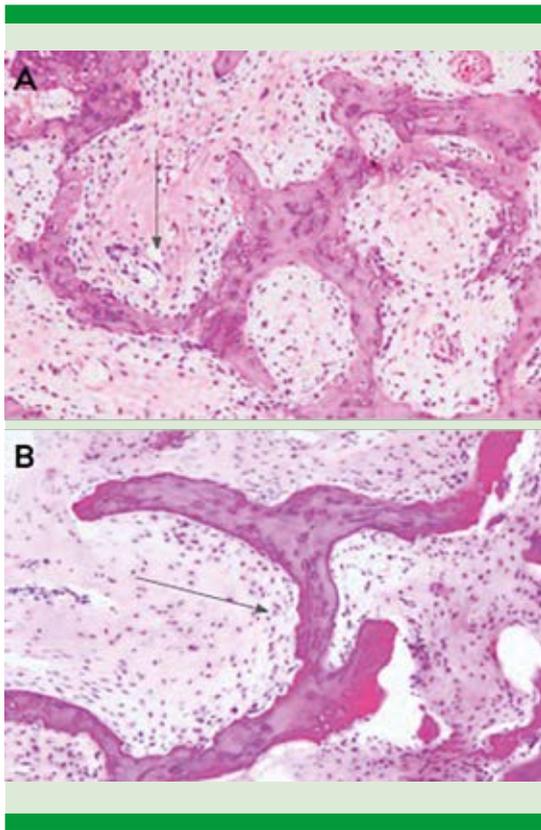


Figura 5. Fotografías con tinte con hematoxilina y eosina de biopsia del cornete medio. **A.** Tejido fibroso y componente óseo con numerosas trabéculas de hueso metaplásico inmaduro que tienen figuras geométricas diversas en configuración de letras “C” y “S” (patrón en letras chinas). **B.** Componente estromal con moderada celularidad, fibroblastos en formas ahusadas y estelares sin atipia, vasos capilares congestivos y focalmente con osteoclastos.

patrón de crecimiento submucoso y el examen endoscópico nasal puede revelar una mucosa normal que cubre una lesión.^{2,3}

Los estudios de laboratorio pueden mostrar aumento en la fosfatasa alcalina ósea sérica total y en la hidroxiprolina urinaria en la fase activa de la displasia fibrosa en aproximadamente el 75% de los pacientes.⁸ En los estudios de imagen, las lesiones pueden clasificarse en tres patro-

nes: radioopacidad en vidrio despulido (56%), uniformemente esclerótico (23%) y en variedad quística (21%).^{3,8} La tomografía computada está estrictamente relacionada con el grado de mineralización del tejido, por lo que puede ir desde una apariencia radioluciente en la primeras etapas (debido a la alta densidad del tejido fibroso) hasta la subsecuente apariencia en vidrio despulido o apariencia esclerótica, de acuerdo con el aumento de tejido óseo.^{2,5} En la resonancia magnética se reporta con una señal hipointensa en T1 y en T2 la señal puede ser variable debido a un gran componente fibroso de la lesión.^{2,3,8}

En términos histológicos, la displasia fibrosa se caracteriza por un tejido celular fibrótico con trabéculas irregulares que consisten principalmente en hueso inmaduro.³ Las células predominantes son fibroblastos que muestran un defecto en la proliferación y maduración. Las apariencias histológicas coinciden con las etapas de la displasia fibrosa. En la etapa aguda, hay un tejido conectivo celular rico con figuras mitóticas y hueso inmaduro, mientras que los tejidos en la etapa subaguda se vuelven menos celulares y más fibrosos y las fibras tienden a estar dispuestas en espirales. Las trabéculas óseas suelen engrosarse y mostrar laminación. En la etapa crónica, hay abundantes trabéculas óseas laminadas con un borde de osteoblastos.⁸ Los principales diagnósticos diferenciales incluyen fibroma osificante, quiste dentífero y lesiones condrogénicas.³

El tratamiento depende de la edad, síntomas y sospecha de malignidad, pero generalmente es quirúrgico.⁹ Puede variar desde una resección ósea hasta una cirugía más extensa.² El tratamiento de primera elección es la cirugía endoscópica nasal, pero no siempre está indicado.^{3,5} Las pequeñas lesiones solitarias pueden permanecer asintomáticas y estáticas, por lo que no requieren tratamiento. Se recomienda la cirugía tan pronto como la lesión cause dolor, deformidad progresiva o interferencia con las



funciones para aliviar los síntomas o corregir las deformidades estéticas, pero generalmente sin intención curativa.³ En este caso la anosmia era un síntoma muy importante para la seguridad del paciente, por lo que la cirugía fue el tratamiento indicado; la endoscopia nasal se indicó debido a la adecuada exposición de la cavidad nasal.

El tratamiento médico se basa en el control del dolor con analgésicos e antiinflamatorios no esteroideos.⁶ Asimismo, se ha considerado terapia coadyuvante la administración de bisfosfonatos, como el alendronato, el pamidronato o el ácido zoledrónico para la reducción del dolor y para reducir la tasa de crecimiento de la lesión. En general, los estudios clínicos han demostrado resultados mixtos de su eficacia, con tamaños de muestra pequeños y la mayor parte de los estudios examinan todas las regiones esqueléticas y no solo los sitios craneofaciales,⁶ por lo que se requiere mayor investigación al respecto.

El pronóstico de esta enfermedad generalmente es bueno, aunque los resultados desfavorables son más frecuentes en pacientes más jóvenes y en aquellos con formas polioestóticas de la enfermedad.¹² La tasa de recurrencia es del 20 al 30%, las lesiones pueden mostrar un potencial de crecimiento importante si se alteran quirúrgicamente durante su fase de crecimiento activo.^{1,11,13}

CONCLUSIONES

La displasia fibrosa es una enfermedad fibro-ósea caracterizada por el reemplazo progresivo de elementos óseos con tejido conectivo celular benigno. Raramente ocurre en el cornete medio, pero debe considerarse diagnóstico diferencial en las lesiones obstructivas dependientes del cornete medio en edad pediátrica. El tratamiento de elección, en caso de síntomas o afectación de estructuras adyacentes, es la cirugía por vía

endoscópica nasal o, en su defecto, el abordaje combinado según el tamaño de la lesión. Es importante la resección total de la lesión a fin de evitar recurrencias.

REFERENCIAS

1. Joo Park H, Cho MS, Lee SS. Fibrous dysplasia of the inferior turbinate. *Int J Clin Exp Pathol* 2013; 6 (3): 531-5.
2. Karligkiotis A, Terranova P, Dallan I, Castelnovo P. Monostotic fibrous dysplasia of the inferior turbinate". *Otolaryngol Head Neck Surg* 2011; 146 (6): 1035-1036. doi. 10.1177/0194599811431059.
3. Brucoli M, Garzaro M, Dosio C, Boffano P, et al. The surgical management of monostotic fibrous dysplasia of the inferior turbinate. *J Stomatol Oral Maxillofac Surg* 2020; 121 (4): 457-459. doi. 10.1016/j.jormas.2019.10.014.
4. Florez H, Peris P, Guañabens N. Displasia fibrosa. Revisión clínica y abordaje terapéutico. *Medicina Clínica* 2016; 147: 547-553.
5. Yenigun A, Servet A. Isolated fibrous dysplasia of the ethmoid sinus. *SAGE Open Med Case Rep* 2015; 15: 2050313X14568132. doi. 10.1177/2050313X14568132.
6. Lee JS, FitzGibbon EJ, Chen YR, Kim HJ, et al. Clinical guidelines for the management of craniofacial fibrous dysplasia. *Orphanet J Rare Dis* 2012; 7 (Suppl 1): S2. doi. 10.1186/1750-1172-7-S1-S2.
7. Davidson TM, Murphy C. Rapid clinical evaluation of anosmia: The alcohol sniff test. *Arch Otolaryngol Head Neck Surg* 1997; 123 (6): 591-594. doi. 10.1001/archotol.1997.01900060033005.
8. Mierzwiński J, Kosowska J, Tyra J, Haber K, et al. Different clinical presentation and management of temporal bone fibrous dysplasia in children. *World J Surg Oncol* 2018; 16 (1): 5. doi. 10.1186/s12957-017-1302-5.
9. Álvarez-Vázquez A, Anes-González G, Fernández-García N, et al. Displasia fibrosa aislada del cornete inferior. *Acta Otorrinolaringol Esp* 2013; 64: 312-313. doi. 10.1016/j.otorri.2011.11.006
10. Javaid MK, Boyce A, Appelman-Dijkstra N, Ong J, et al. Best practice management guidelines for fibrous dysplasia/McCune-Albright syndrome: A consensus statement from the FD/MAS international consortium. *Orphanet J Rare Dis* 2019; 14 (1).
11. Bhat V, Kansal K, Krishna SH, Pobbysetty R, et al. Fibrous dysplasia of the middle nasal turbinate: imaging and clinical significance. *BJR Case Rep* 2016; 2: 20150296. doi. 10.1259/bjrcr.20150296.
12. Parekh SG, Donthineni-Rao R, Ricchetti E, Lackman RD. Fibrous dysplasia. *J Am Acad Orthop Surg* 2004; 12: 305-313. doi. 10.5435/00124635-200409000-00005.
13. Som PM, Hugh DC. *Imagenología de Cabeza y Cuello*. 5ª ed. Amolca, 2015; 253-70.