



<https://doi.org/10.24245/aorl.v67i4.8047>

# Displasia fibrosa poliostótica craneofacial

## Craniofacial polyostotic fibrous dysplasia.

Mauricio Ruiz-Morales,<sup>1</sup> Rey David Guerrero-Gamiño,<sup>2</sup> Carlos Payan-Mendivil,<sup>2</sup> Roberto Pardo-Páez,<sup>2</sup> Viridiana Mancilla-Hernández<sup>2</sup>

### Resumen

**ANTECEDENTES:** La displasia fibrosa pertenece a un grupo de neoplasias conocidas como lesiones fibro-óseas benignas (osteoma, fibroma osificante y displasia fibrosa), que comparten propiedades histopatológicas similares, teniendo como característica principal el reemplazo de un hueso normal por tejido compuesto de fibras de colágeno, fibroblastos y un grado variable de tejido mineralizado. La displasia fibrosa poliostótica que afecta la cavidad nasal tiene baja incidencia.

**CASO CLÍNICO:** Paciente femenina de 44 años con obstrucción nasal izquierda, vértigo y cefalea frontoparietal izquierda de un año de evolución. La tomografía computada mostró lesiones con aspecto en vidrio despulido en el hueso frontal, parietal, etmoidal, esfenooidal y temporal izquierdo. Se intervino quirúrgicamente con una cirugía endoscópica funcional de nariz y senos paranasales con la finalidad de mejorar su función nasal, obteniéndose buena evolución posquirúrgica. El diagnóstico de displasia fibrosa se confirmó mediante el estudio histopatológico del material que se obtuvo en la cirugía.

**CONCLUSIONES:** La displasia fibrosa con manifestación nasal es muy rara. En nuestro caso en particular con el tratamiento endoscópico se obtuvo buen resultado en cuanto a alivio de los síntomas nasales.

**PALABRAS CLAVE:** Fibroma osificante; neoplasias de senos paranasales; neoplasias de nariz.

### Abstract

**BACKGROUND:** Fibrous dysplasia belongs to a group of neoplasms known as benign fibro-osseous lesions (osteoma, ossifying fibroma and fibrous dysplasia), which share similar histopathological properties, having as main characteristic the replacement of normal bone by tissue composed of collagen fibers, fibroblasts and a variable amount of mineralized tissue. There's a low incidence of polyostotic fibrous dysplasia affecting the nasal cavity.

**CLINICAL CASE:** A 44-year-old female patient presented with left nasal obstruction, vertigo and one-year history of left frontoparietal headache. Computed tomography showed lesions with a ground-glass appearance at the level of the frontal, parietal, ethmoid, sphenoid, and left temporal bones. Patient underwent surgery, through a functional endoscopic surgery of the nose and paranasal sinuses in order to improve her nasal function, obtaining a good post-surgical evolution. The diagnosis of fibrous dysplasia was confirmed by histopathological study of the material obtained at surgery.

**CONCLUSIONS:** Fibrous dysplasia with nasal presentation is very rare. In this case, the endoscopic treatment obtained a good result in terms of improvement in the nasal symptoms of the treated patient.

**KEYWORDS:** Ossifying fibroma; Paranasal sinus neoplasms; Nose neoplasms.

<sup>1</sup> Encargado de la Jefatura de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello.

<sup>2</sup> Residente de Otorrinolaringología y Cirugía de Cabeza y Cuello. Centro Médico Nacional 20 de Noviembre, Instituto de Seguridad y Servicios Sociales de los Trabajadores del Estado (ISSSTE), Ciudad de México.

**Recibido:** 11 de agosto 2022

**Aceptado:** 9 de octubre 2022

### Correspondencia

Mauricio Ruiz Morales  
ruiz85@gmail.com

### Este artículo debe citarse como:

Ruiz-Morales M, Guerrero-Gamiño RD, Payan-Mendivil C, Pardo-Páez R, Mancilla-Hernández V. Displasia fibrosa poliostótica craneofacial. An Orl Mex 2022; 67 (4): 267-271.

## ANTECEDENTES

La displasia fibrosa pertenece a un grupo de neoplasias conocidas como lesiones fibro-óseas benignas (osteoma, fibroma osificante y la displasia fibrosa), que comparten propiedades histopatológicas similares, cuya característica principal es el reemplazo de un hueso normal por tejido compuesto de fibras de colágeno, fibroblastos y un grado variable de tejido mineralizado.<sup>1,2</sup>

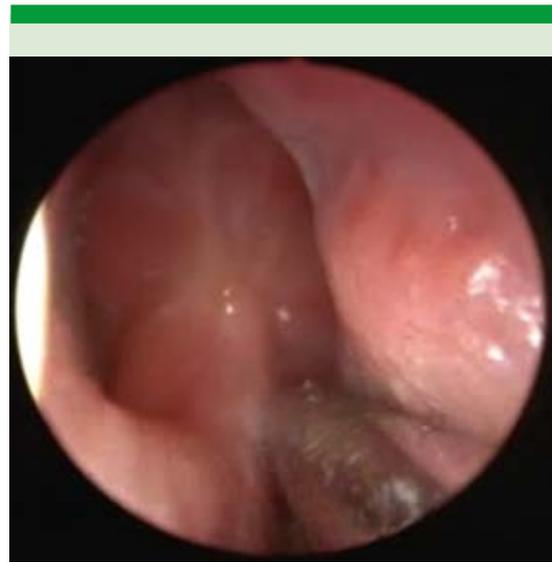
La displasia fibrosa se clasifica en tres grupos: forma monostótica (70-85%) que afecta un solo hueso, la poliostótica (15-25%) que afecta más de un hueso y la tercera, que es la forma más rara (< 10%), el síndrome de McCune-Albright, caracterizado por una forma poliostótica combinada con pubertad precoz y manchas café con leche en la piel. Tiene predilección por el sexo femenino y es rara la afectación nasal, principalmente de los cornetes.<sup>3,4</sup>

## CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 44 años, acudió a consulta por padecer cefalea frontoparietal izquierda de tipo opresivo, deformidad craneofacial, cuadros de vértigo de minutos de duración, así como obstrucción nasal progresiva izquierda de un año de evolución. A la exploración física general se observó ligera deformidad a nivel parietal izquierdo, oculta debajo del cuero cabelludo de consistencia dura. En la endoscopia nasal se observó una tumoración submucosa, que obstruía más del 50% de la cavidad nasal izquierda.

### Figura 1

En la tomografía computada simple con ventana para hueso se observó una tumoración con características en vidrio despulido dependiente del cornete medio, hueso etmoides, esfenoideas, frontal, parietal y temporal izquierdo. **Figura 2**

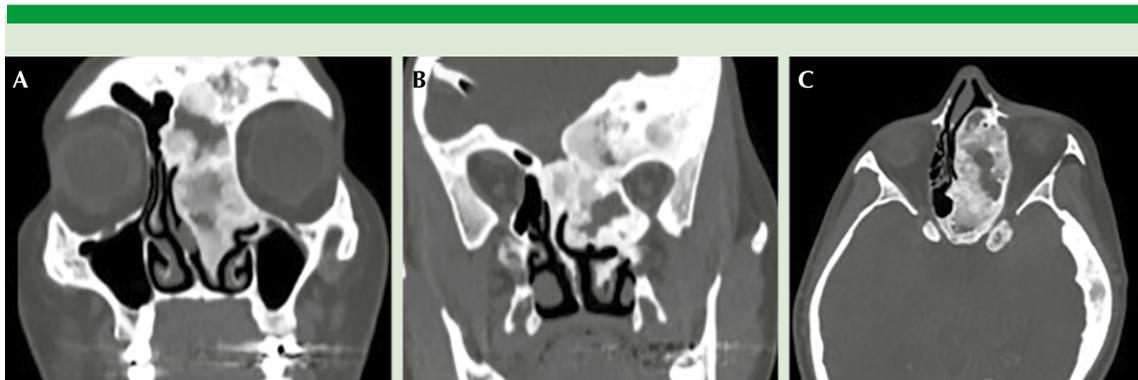


**Figura 1.** Endoscopia nasal anterior izquierda que muestra una tumoración dependiente del etmoides y el cornete medio izquierdo, adherida al tabique nasal en su porción anterior.

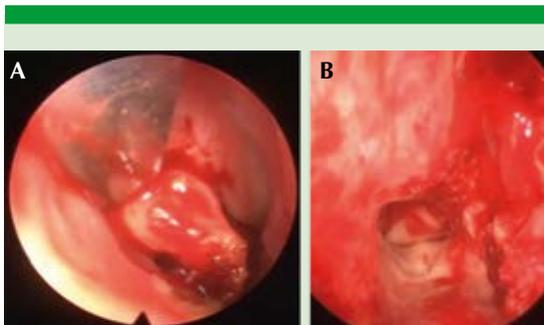
Se realizó cirugía endoscópica funcional de nariz y senos paranasales bajo anestesia general, donde se retiró en bloque y de manera parcial la tumoración que se encontraba obstruyendo la cavidad nasal, con la finalidad de mejorar la función nasal de la paciente (**Figuras 3 y 4**). El resultado posterior a la cirugía fue mejoría de la función nasal considerable.

## DISCUSIÓN

En la displasia fibrosa poliostótica los principales huesos afectados son las costillas, la tibia y el peroné; los huesos craneofaciales pueden estar afectados entre un 80 y 100%, los más frecuentes son el maxilar superior, el maxilar inferior, el parietal y el temporal. Existe baja incidencia de afectación de la cavidad nasal en esta enfermedad. En la forma monostótica los huesos craneofaciales únicamente se verán afectados entre un 10 y 20%. Tiene predilección por el



**Figura 2.** Tomografía computada simple de nariz y senos paranasales preoperatoria. **A.** Plano coronal que muestra una tumoración izquierda dependiente del cornete medio, el etmoides, el hueso frontal y parietal izquierdo con un patrón en vidrio despulido. **B.** Plano coronal que muestra un área heterogénea que se extiende hacia el esfenoides y el hueso temporal izquierdo con un patrón en vidrio despulido. **C.** Plano axial que muestra la lesión extendiéndose desde el etmoides hasta el esfenoides izquierdo en patrón de vidrio despulido.



**Figura 3.** **A.** Resección de displasia fibrosa dependiente del cornete medio y etmoides izquierdo con ayuda de cincel y martillo. **B.** Resultado quirúrgico que muestra la cavidad nasal izquierda con resección parcial de la lesión fibrosa.



**Figura 4.** Tumoración extraída dependiente del etmoides y el cornete medio izquierdo, que se confirmó como displasia fibrosa mediante el estudio histopatológico.

sexo femenino y es raro que estén afectados los cornetes nasales.<sup>3,4</sup>

Esta enfermedad se asocia con una mutación no hereditaria en el gen *GNAS1* del cromosoma 20q2, que codifica la subunidad alfa del receptor estimulador de proteína G ( $G\alpha$ ). Este receptor  $G\alpha$  mutado induce un crecimiento

óseo autónomo con proliferación e inhibición de la diferenciación de las células del estroma del tejido óseo normal, a través de la vía del receptor de la hormona paratiroidea.<sup>4,5</sup>

Cuando están afectados los huesos craneofaciales los signos y síntomas más frecuentes son:

dolor facial, cefalea, asimetría craneal, deformidad facial, desplazamiento dental, maloclusión, además de discapacidad visual, auditiva o ambas debido a la oclusión de la trompa de Eustaquio, del conducto auditivo externo o fistulización vestibular. Otros síntomas incluyen acúfenos, mareos, dolor, trismo y signos neurológicos relacionados con la afectación de la fosa craneal media o posterior.<sup>5,6</sup>

Por lo general, el diagnóstico de displasia fibrosa se realiza radiológicamente, existen tres patrones radiográficos típicos: el pagetoide (56%), el esclerótico (23%) y el patrón quístico (21%).<sup>4</sup>

La imagen del tipo pagetoide, también conocida como patrón en vidrio despoluido, aparece como una imagen de áreas de fibrosis que emergen como una mezcla de áreas radiolúcidas y densas. El patrón esclerótico se caracteriza por un patrón denso uniforme y, por último, en el patrón quístico se observa una cavidad en el hueso de forma ovalada con un borde muy denso.<sup>4,5,7</sup>

El diagnóstico se confirma mediante biopsia siempre que sea posible, aunque ésta es riesgosa debido a que en la mayoría de los pacientes el interior de la tumoración está muy vascularizado. Se informa que la progresión maligna de la displasia fibrosa ocurre en menos del 1% de los casos, el osteosarcoma es la más frecuente; sin embargo, también se ha reportado malignización hacia fibrosarcoma, condrosarcoma y fibrohistiocitoma maligno.<sup>5</sup>

El tratamiento de la displasia fibrosa incluye la observación clínica y tratamiento médico, quirúrgico o ambos. El tratamiento médico se limita a aliviar los síntomas del paciente, la administración de medicamentos como los bisfosfonatos puede ayudar a mejorar la función, aliviar el dolor y reducir el riesgo de fractura.

La citorreducción quirúrgica es necesaria en los casos en que la displasia fibrosa provoca dolor, deformidad, deterioro funcional y síntomas de compresión, con la finalidad de aliviar los síntomas sin que tenga una intención curativa.<sup>7</sup>

La radioterapia está contraindicada debido a la alta prevalencia de transformación maligna. Por tanto, la observación clínica y la cirugía son actualmente las principales estrategias de tratamiento.<sup>8</sup>

## CONCLUSIONES

La afectación nasal en la displasia fibrosa es rara, ya que comúnmente están afectados otros huesos craneofaciales. La cirugía y retiro en bloque de la porción que se encuentra obstruyendo esa cavidad es un tratamiento factible para mejorar la función y aliviar los síntomas nasales de estos pacientes.

El seguimiento y control de los síntomas son los objetivos principales, ya que la progresión maligna ocurre en menos del 1% de los casos, el osteosarcoma es la más frecuente.

## REFERENCIAS

1. Alturaiki SM, Almomen A, al Azzeh G, al Khatib A, Alshaikh N. Fibro-osseous lesions of the paranasal sinuses and the skull base. *Int J Otorhinolaryngol Head Neck Surg* 2018; 4 (6): 1324. doi: 10.2214/ajr.178.3.1780717.
2. Chong VFH, Khoo JBK, Fan YF. Fibrous dysplasia involving the base of the skull. *Am J Roentgenol* 2002; 178 (3): 717-20. doi: 10.18203/issn.2454-5929.ijohns20184345.
3. Hazarika P, Punnoose S, Singh R. Endoscopic paring down of fibrous dysplasia of the middle turbinate. *Eur J Rhinol Allerg* 2019; 2 (1): 24-8. doi: 10.5152/ejra.2019.99.
4. Kapitanov D, Kostousova A, Nersesyan M, Vicheva D. Sinonasal fibrous dysplasia: our 10-years experience. *J IMAB - Annual Proceeding (Scientific Papers)* 2019; 25 (2): 2583-8. doi: 10.5272/jimab.2019252.2583.
5. Nayoan CR, Antono D, Satriawan R. Maxillofacial fibrous dysplasia. *Advances in Health Sciences Research* 2021: 116-20. doi: 10.2991/ahsr.k.220206.024.



6. Papadakis CE, Skoulakis CE, Prokopakis EP, Nikolidakis AA, Bizakis JG, Velegarakis GA, et al. Fibrous dysplasia of the temporal bone: report of a case and a review of its characteristics. *Ear Nose Throat J* 2000; 79 (1): 52-7. doi: 10.1177/014556130007900112.
7. Emmanuel R, Kumari A M A, Thomas A. Fibrous dysplasia of the ethmoid and anterior skull base. *IP Indian J Anat Surg Head Neck Brain* 2020; 6 (1): 30-31. doi: 10.18231/j.ijashnb.2020.009.
8. Shi L li, Xiong P, Zhen H Tao. Management strategies of fibrous dysplasia involving the paranasal sinus and the adjacent skull base. *Ear, Nose Throat J* 2022; 014556132210887. doi: 10.1177/01455613221088728.