



2ej. 818

Universidad Nacional Autónoma de México

FACULTAD DE ODONTOLOGIA

TESIS DONADA POR
D. G. B. - UNAM

DISPLASIA FIBROSA

T E S I S

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE:

CIRUJANO DENTISTA

P R E S E N T A :

Enrique del Rey Cruz



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

Todo el material contenido en esta tesis esta protegido por la Ley Federal del Derecho de Autor (LFDA) de los Estados Unidos Mexicanos (México).

El uso de imágenes, fragmentos de videos, y demás material que sea objeto de protección de los derechos de autor, será exclusivamente para fines educativos e informativos y deberá citar la fuente donde la obtuvo mencionando el autor o autores. Cualquier uso distinto como el lucro, reproducción, edición o modificación, será perseguido y sancionado por el respectivo titular de los Derechos de Autor.

CONTENIDO

- INTRODUCCION

- I^a PARTE:

1.- DEFINICION

2.- HISTORIA

3.- CLASIFICACION

4.- FISIOPATOLOGIA

a).- Inicio

b).- Localización

c).- Frecuencia

d).- Evolución

e).- Exámenes de Laboratorio

f).- Etiología

g).- Asociaciones y Hallazgos

5.- DIAGNOSTICO

a).- Aspectos Clínicos

b).- Aspectos Radiológicos

c).- Aspectos Macroscópicos

d).- Aspectos Histológicos

e).- Diagnóstico Diferencial

6.- TRATAMIENTO

7.- PRONOSTICO

- II^a PARTE: (Trabajo presentado en el XXX Congreso Nacional de Otorrinolaringología . Cd. Juárez Chih. 1-5 de mayo de 1980.)

1.- PRESENTACION DE UN CASO

2.- DISCUSION DEL CASO

- CONCLUSION

- RESUMEN

- BIBLIOGRAFIA

I N T R O D U C C I O N

El Cirujano Dentista forma parte de un núcleo profesional encargado de prevenir y aliviar los padecimientos humanos; lo cual únicamente se logra mediante el interés y la dedicación que se guarden hacia los conocimientos, la investigación y la práctica que, posteriormente, redundarán a responder con la experiencia necesaria que exige nuestra profesión.

Dentro de la gran y variada patología que se presenta a nivel de cara y cuello existe una entidad nosológica poco conocida por el Cirujano Dentista, se trata de la Displasia Fibrosa. Probablemente debido a su rara incidencia y a su dificultad diagnóstica.

El haber observado de cerca la evolución de un caso de displasia fibrosa y los motivos anteriormente enunciados me llevó a realizar una extensa revisión bibliográfica de los problemas y aspectos que presenta esta enfermedad.

Hago en primer lugar una presentación de los aspectos concernientes a la Displasia Fibrosa y en seguida la presentación del caso mencionado.

DISPLASIA FIBROSA DE HUESO

DEFINICION

- 1.- Definición.- El término displasia proviene del griego dis.- dificultad, desorden, imperfección, mal estado y plasia.- forma.

La displasia fibrosa es un padecimiento caracterizado por proliferación fibroblástica difusa, es una lesión de tipo benigno, aunque puede llegar a malignizarse. La sintomatología que se presenta dependerá de las estructuras afectadas. Es pertinente aclarar que me referiré a la displasia fibrosa del hueso, ya que también se encuentran reportados en la literatura 9 casos de displasia fibrosa de las arterias coronarias. (80).

HISTORIA

- 2.- Historia.- La displasia fibrosa fue descrita por primera vez por Von Recklinghauser en 1891.⁽¹⁰²⁾ En 1937 Albright también la describe pero incluida en un síndrome consistente en :

- 1.- Lesión ósea Poliostótica con tendencia a la distribución unilateral.
- 2.- Areas cutáneas pigmentadas color "café con leche", tendientes a presentarse en el mismo lado que la lesión ósea.
- 3.- Alteraciones endócrinas que afectarán el crecimiento y desarrollo, incluyendo a pubertad precoz, principalmente en niñas.

En 1938 Till observa que la lesión ósea puede ser no únicamente poliostótica sino también presentarse en forma monostótica. Es en 1942 cuando Jaffé y Lichtenstein extienden el concepto original de la displasia fibrosa basados en la histología encontrada, así mismo la presentan como una entidad nosológica autónoma, ya que no siempre se encuentra asociada a los padecimientos enunciados anteriormente. A partir de entonces es designada con diversos nombres, tales como fibroma osteogénico, fibroma osificado, osteofibroma, osteodistrofia fibrosa, enfermedad juvenil de Paget, osteogénesis imperfecta tardía, Enfermedad de Recklinghauser unilateral, osteosis fibroquística, osteofibrosis deformante juve-

nil, Osteitis fibrosa diseminada, fibroma óseo no osteogénico, osteitis fibrosa poliostótica, cistifibromatosis del esqueleto, osteofibromatosis quística, fibrosis focal ósea, quiste óseo, osteoma fibroso, en fin, de hecho hubo 33 sinónimos, hasta que en 1967 aparece en el Index Médico el término "Displasia Fibrosa de Hueso", nombre con el que es conocido este padecimiento en la actualidad, así como con el sinónimo de Enfermedad de Jaffé-Lichtenstein.

CLASIFICACION

3.- Clasificación.- La Displasia fibrosa de hueso podemos incluirla dentro del grupo de las lesiones fibro-óseas, en este grupo encontramos además la leontiasis Ósea, fibroma cementeosificante, fibroma cementificante, cementoma, fibroma osificante, fibroosteoma, osteoma fibroso y enostosis.

El Síndrome de Albright puede incluirse (tal como lo propone el Dr. Marañón⁽⁶⁵⁾) junto con la osteoporosis juvenil, que a veces se combina con discromias y trastornos genitales, bajo el nombre de "embriopatias o Síndromes osteo-génito cutaneos".

Se han propuesto varias clasificaciones topológicas, unas sencillas, otras no: unas explícitas, la mayoría confusas; por tal motivo, tratando de no agrandar ésta problemática, sino por el contrario, simplificarla: hago la siguiente clasificación topológica de la displasia fibrosa de hueso.

Simple: Cuando un solo hueso está afectado por una sola lesión.

MONOSTOTICA

Diseminada: Cuando un solo hueso está afectado por más de una lesión.

Regional: Lesión única que afecta a más de un hueso en una región específica.

POLIOSTOTICA

Diseminada: Lesiones que afectan a varios huesos de distintas regiones.

4.- FISIOPATOLOGIA.

a) Inicio.- Existen dos teorías respecto al inicio del padecimiento. La primera señala que se inicia por substitución de la médula ósea por tejido fibroblástico, provocando una esponjización mielógena y como consecuencia el engrosamiento del hueso, posteriormente se depositan masas de hueso mal formado y carente de estructura laminar interna. (9,18,19)

La Segunda teoría publicada en 1977 ⁽²⁾ demuestra el "origen vascular (no metaplásico)", ya que observa "obvia conexión" de espinas - inmaduras trabeculadas en los espacios vasculares de diferentes capas del material; denomina a la Displasia Fibrosa como "una forma de osificación intravascular inversa", ya que el desarrollo de este tipo de osificaciones comienza y continúa de una manera inversa dentro de los capilares y sinusoides. Después las travéculas crecen fuera de las cavidades vasculares pero guardan un contacto continuo con ellas.

b) Localización.- Las lesiones pueden presentarse en cualquier parte del esqueleto, su situación puede ser: a) unilateral (la más frecuente), b) bilateral mediana (es una forma rara y curiosa, ya que se localiza estrictamente en el esfenoides, deteniéndose exactamente en las suturas fronto esfenoidal y esenooccipital) y c) diseminada.

Tiene predilección por algunos huesos como fémur, tibia, peroné, base de cráneo, maxilar y mandíbula .

c) Frecuencia.- La displasia fibrosa constituye el 2.5% de todas las neoplasias óseas y el 7% de las benignas. Es más frecuente la monostótica que la poliostótica. (30,110)

La mayoría de los autores mencionan que es más frecuente en mujeres que en hombres (3:1), quizá debido a la temprana maduración ósea en las niñas. No tiene predilección por raza alguna.

El Síndrome de Albright tiene una frecuencia de 1 por cada 30-40 displasias fibrosas (30,67).

Es más fre-

cuenta observar D.F. en combinación de pigmentaciones cutaneas que observar la triada descrita por Albright. Es excepcional en niños (sexo masc.). En cuanto al porcentaje de degeneración sarcomatosa en el S. de A. es del 3 % (96).

d) Evolución.- Es una enfermedad crónica y de evolución variable que puede persistir toda la vida; algunas lesiones producen alteraciones orgánicas fácilmente detectables, pero otras permanecen en estado latente y asintomático, cuya detección se logra casualmente por estudios radiológicos.

Aunque se puede presentar a cualquier edad, generalmente aparece entre la 1a. y 2a. década de la vida. Se piensa que los casos tardíos (se han observado (48) casos en pacientes de hasta 72 años) se deben a la lenta evolución (hasta de 30 años (107)) como consecuencia de la benignidad de la lesión. Sigue un curso impredecible, por lo regular se estabiliza al finalizar la adolescencia, pero siempre existe el peligro de recidivar en cualquier momento el porcentaje reportado (102) de recidivas es de 21% en monostótica y de 36% en poliestótica. Parece ser que las recidivas responden más frecuentemente a exeresis incompletas (104). Pero se ha sugerido (49) que no es una enfermedad local, ya que se han observado desarrollos displásicos posteriores a resecciones totales de la lesión en áreas "adyacentes independientes".

También se presenta el problema de degeneración sarcomatosa: 0.4% en Monostótica (78) y 1 % en poliestótica (48), pero en las displasias fibrosas tratadas con radiación antes de los cambios sarcomatosos, el peligro se eleva rápidamente al 44 % (96). Los huesos faciales son la región más comúnmente involucrada por la degeneración sarcomatosa. Los cambios sarcomatosos reportados en la literatura han sido: osteofibrosarcomas, sarcomas osteogénicos, sarcomas fibroblásticos, condrosarcomas, tumores mesenquimatosos con rasgos de rhabdomyosarcoma, así como sarcoma no diferenciado o de formas imprecisas; estos sarcomas pueden dar lugar a metástasis.

e) Exámenes de Laboratorio.- Desde el punto de vista bioquímico algunas veces se presenta aumento en la fosfatasa alcalina sérica (normal 35-85 U.I.);

el Ca y el P. permanecen normales tanto en sangre como en orina; los exámenes sanguíneos no muestran alteraciones a menos que se encuentren alteraciones orgánicas de otra índole. Cuando la D.F. se asocia o acompaña de endocrinopatías se observa ascenso o descenso de las hormonas respectivas.

f) Etiología.- La etiología de la D.F. es aún desconocida, pero existen varias teorías acerca de ésta. A continuación menciono algunas:

- 1.- Reparaciones anormales a estímulos traumáticos leves, infecciones crónicas o inflamatorias. El factor traumático no está muy sostenido, aunque no hay evidencia de que la enfermedad se presente en ausencia de traumatismo. Las infecciones crónicas podrían causar una reacción importante y respecto a los estímulos inflamatorios, su falta de signos tanto clínicos como histológicos hacen poco convincente este factor.
- 2.- Respuesta exagerada de fibroblastos y osteoblastos a factores desconocidos.
- 3.- Congénita.-
 - a) Alteraciones en la diferenciación osteogénica mesenquimatosa localizada en las trabéculas óseas.
 - b) Hamartomas.- Probablemente por células multipotenciales de origen ectodérmico.
 - c) Anomalías en el cierre del tubo neural en la etapa de blástula.
 - d) Un factor autosómico recesivo; o se considera hereditaria pero si puede ser Familiar (40,60). Las únicas Anomalías Cromosómicas encontradas (27) son: que en el 50% de las metafases aparecen satélites prominentes en los cromosomas acrocéntricos (grupos D y G), pero aún se desconoce el valor patológico que éste pueda tener.

- 4.- Reticuloendoteliopatias (Reticulosis benigna p.e.)
- 5.- Neurofibromatosis de localización ósea.
- 6.- Metaplasia de tejido conjuntivo.
- 7.- Enfermedades en el crecimiento óseo.
- 8.- Variantes de la discondroplasia de Ollier.
- 9.- Mesis fisiológica del hueso maduro, el cual es reemplazado por una masa sólida de células fibrosas debajo del periostio.
- 10.- Metabólico.- considerado como una forma atípica de la xantomatosis.
- 11.- Anomalias en el eje Hipotalámico - Hipofisiario.

g).- Asociaciones y Hallazgos Relacionados con la Displasia Fibrosa.

Existen infinidad de entidades patológicas que pueden estar asociadas a la displasia fibrosa. Las que reporta la literatura con mayor frecuencia son Neurológicas y Endocrinas.

Entre las neurológicas podemos observar aquellas que involucran al S.N.C. tales como crisis motoras mayores, cefaleas, anomalías en los electroencefalogramas (aún en ausencia de daño a la estructura intradural). La posible explicación es el efecto de masa que causaría un fenómeno de captura vascular sobre el tejido cerebral (deficiencia en el suministro sanguíneo cerebral por hipervascularidad de la lesión), otra posible explicación es presión local a la corteza cerebral. Así mismo, se pueden presentar compresiones tanto de los nervios raquídeos como de los craneales, siendo las áreas de los pares I, II, III, V, VI, VII y VIII las que se ven más comúnmente afectadas y en consecuencia se presentan síntomas tales como anosmia, visión borrosa, fosfenos, ceguera, alteración en la motilidad ocular neuralgias trigeminales, parálisis faciales, acúfenos, Tinítu y sordera.

La paraplejia y demencia son raras.

Las afecciones en relación a la estructura hipotalámica podrían ocasionar una estimulación (lo más frecuente) o inhibición de las funciones hipofisarias con las consecuentes repercusiones endocrinas y sus manifestaciones orgánicas; - lo mismo puede ocurrir por daño en la silla turca. Esto explica o podría explicar la patogénesis de entidades asociadas a la displasia fibrosa como son: Pigmentación anormal; precocidad sexual; masculinización; retención testicular; Síndrome Adiposo-genital (Hay que hacer notar que existe una nebulosa en torno a la etiología de estas asociaciones, debido a que : 1.- La pubertad precoz sea excesivamente rara en el género masculino.

2.- Que no se reportan feminizaciones y 3.- Que la retención testicular - fue hemilateral, del mismo lado que la lesión . Las dos primeras asociaciones probablemente se traten de una Anomalia genética latente con predisposición femenina y que germina al reunirse ciertos factores aún desconocidos. (Y si proponer esto es algo aventurado, mucho más, sería clarar algo respecto a la tercera cuestión; desarrollo retardado; crecimiento óseo acelerado; cara de luna; hipertiroidismo y sin sus manifestaciones, algunas veces asociado a raquitismo hipofosfatémico (quizá debido a cualquiera de estas tres y teorías: 1^a El hueso displásico puede estar elaborando un agente humoral que cause fosfaturia, o que intercepte la resorción de fosfatos en el túbulo renal proximal, o indirectamente por bloqueo de la vitamina D. 2^a El hueso displásico puede estar consumiendo un componente importante en el metabolismo normal del mineral. 3.- Puede haber una fuga de fosfato por defecto intrínseco en el tubo renal proximal); bocio o adenoma tiroideo; hipertrofia Tímica; hiperparatiroidismo síndrome de Cushing , diabetes; hiperfunción renal, etc.

Existen otros hallazgos que han sido reportados y cuya naturaleza quizá sea de etiología congénita, tales como dientes supernumerarios ; raíces accesorias; pulgares extras coartación aórtica.

Además de las asociaciones ya mencionadas se reportan unas que son debi

das a la evolución propia de la enfermedad tales como maloclusión, desplazamiento de gérmenes dentarios, cifosis; escoliosis, y otras que merecen tomarse en cuenta: Neurofibromatosis, Mixomas de tejidos blandos (sobre todo musculo-tendinoso y aponeuróticos); infecciones secundarias; quistes aneurismales; lengua hipertrófica; inflamación lingual; Granuloma de células Gigantes ; anemia Macrofítica; Quiste dermoideo conjuntival y escleróticas Azules.

5.- Diagnóstico.

a) Aspecto Clínico.- Frecuentemente existe ausencia de síntomas que permiten su diagnóstico exacto; las primeras manifestaciones son por lo regular asimetría, aumento de volumen, problemas funcionales, algunas veces dolor variable en intensidad y duración (1 día - 15 años ⁽¹⁰²⁾) y fracturas patológicas.

Cuando la lesión afecta craneo (base o bóveda) se pueden presentar problemas neurológicos por compresión ya sea de la masa encefálica o de los pares craneales. Cuando se presenta en cara se pueden observar aspectos de leontiasis, exoftalmos, diplopia, obstrucción de vías aéreas superiores, malposición dentaria, problemas funcionales de la A.T.M., en mentón da un aparente prognatismo

Cuando están afectadas las vertebrales puede haber problemas de estática; cifosis; escoliosis; lordosis; en costillas con problemas pleurales principalmente huesos largos; incurvaciones o alargamientos.

b) Aspectos Radiológicos.

Debido a que la mayoría de las lesiones son de carácter unilateral - estas son notorias por su asimetría y aún, en lesiones bilaterales sobre huesos homólogos, las características de la afección (diseminada y desordenada) - hacen que las deformaciones y afecciones sean muy diferentes en cada uno de ellos.

En la Displasia Fibrosa se observan diversos tipos de imágenes, las cuales dependen de la topografía y de la calcificación y cantidad de sustancias

teoides existente en la lesión.

Los principales tipos de imágenes son:

Tipo Cretáceo o con aspecto de cáscara de naranja.- se presenta en el 40% de los casos. Es una lesión bien circunscrita cuyo interior presenta material amorfo calcificado, de alta densidad.

Tipo Esclerótico o de Vidrio Esmerilado (20%). Depósitos de placas de material amorfo más o menos calcificado; de radiodensidad homogénea intermedia entre hueso y tejidos blandos.

Tipo Quístico o Pagetoide.- Se presentan áreas alternadas de radioopacidad y radiolucencia, tal como se observan en la enfermedad ósea de Paget; por lo general este tipo se presenta después de una larga evolución. Pero en términos generales, existe una triada que es característica de esta enfermedad y consiste en: 1.- Expansión medular ósea debida al aumento expansivo de los nódulos fibrosos. Su radiodensidad es variable. 2.- Uno o más lóculos radiotransparentes semejando quistes óseos, en los cuales se observa pérdida del trabeculado normal substituido por algunas trabéculas irregulares sin orientación. Algunas veces se observa en su seno un pequeño puntilleo más denso que corresponde a islotes de hueso metaplástico calcificado. 3.- Dilatación y adelgazamiento de la cortical aunque sin evidencia de reacción perióstica (perforaciones) a menos que exista fractura patológica.

Un dato importante en el diagnóstico es que siempre deja intactos ciertos segmentos, lo que la diferencia de las afecciones generales.

Además debemos de tomar en cuenta un aspecto negativo que consiste en la existencia de partes del esqueleto donde la imagen radiológica es enteramente normal.

Específicamente, en la bóveda craneal observamos por lo regular un patrón mixto de imágenes radiolúcidas y radioopacas alternadas. Las imágenes radiolúcidas son de dimensión variable, pero casi siempre pequeñas y bien limitadas. Se debe a aumentos fibrosos irregulares desarrollados sobre todo a nivel de la tabla externa

de frontal, temporal y occipital, dando un aspecto de hiperostosis craneal. Las condensaciones son por lo general tan localizadas que ocupan exactamente la superficie del hueso, respetando las suturas.

En base de cráneo se observa una radiopacidad anormal, semejante a la enfermedad de Alberg-Schwartzberg, sobre todo en la región orbitaria. Puede llegar a obstruir los agujeros de la base del cráneo y dar lugar a síntomas neurológicos.

En la cara puede encontrarse afectado cualquier hueso. La apariencia es de condensación hipertrófica con algunos geoides multiloculares, siendo en maxilar superior más frecuente estos últimos. El espesamiento puede ser tal que llega a obliterar cavidades sinusales, principalmente frontales y etmoidales, así como fosas nasales.

Para el diagnóstico de la extensión y áreas involucradas por la lesión se puede hacer uso de la tomografía computarizada dando muy buenos resultados.

Aunque se trata de lesiones poco vascularizadas, en la gammagrafía con tecnecio 99 se observan focos de hiperactividad muy característicos, debido a que los tumores óseos benignos, tales como Osteomas y Displasia Fibrosa pueden mostrar gran labilidad a este elemento.

En las arteriografías se observan desplazamientos de arterias, capilares y venas, así como imágenes de conductos de diversos tamaños; quizá debidas a hueso vascular aumentado. En la literatura se reporta también una dilatación anormal de las arterias.

c) Aspecto Macroscópico.- El hueso esponjoso aparece reemplazado por un tejido fibroso que varía en consistencia y vascularidad; en las lesiones jóvenes aparece suave y rojizo debido a que se encuentra ricamente vascularizado; las lesiones viejas se presentan duras, escleróticas y blanquecinas. Aunque todos los autores mencionan que no hay encapsulación de la lesión, en el caso que posteriormente presentaré si se observa encapsulada. Presenta una superficie finamente rugosa (como lija de agua); ocasionalmente se observan nódulos de cartilago hialino

no. Las corticales están adelgazadas pero íntegras.

d) Aspectos Histológico.

El aspecto histológico presenta principalmente un tejido acidófilo con fibroblastos que proliferan dentro de la corteza a través de los conductos de Havers en forma compacta y desordenada. Los fibroblastos aparecen en formas alargadas o en espiral, algunos autores creen que esta disposición en espiral corresponde a una alteración debido a traumatismo y hemorragia. En el estroma se observan fibras colágenas entrecruzadas que en ocasiones se prolongan en el tejido fibroso y se anclan en el hueso en forma similar a las fibras de Sharpey. Los elementos celulares están invariablemente dotados de una larga microfibrilla en forma de cepillo aparentemente de escleroproteínas.

Con referencia a la vascularidad, algunos autores mencionan que es poca, otros que está atravesada por numerosos vasos y sinusoides de diferente tamaño y calibre, incluso se demuestra el origen vascular de la lesión, lo cierto es que esta va a depender de la juventud o madurez de la lesión. En la unión de tejido patológico con tejido sano se observan característicamente vasos sinusoidales.

En la lesión se observan además pequeñas áreas de diferenciación cartilaginosa; células gigantes multinucleadas (mieloplaxas) de apariencia osteoclastica con un citoplasma difícil de definir, nunca son prominentes. En aquellas lesiones en que la calcificación se extiende hasta la superficie se observan cavidades de resorción conteniendo osteoclastos sobre la superficie trabecular, además ciertas áreas adyacentes de actividad mínima y otros con delgados ribetes osteoides y alineaciones osteoblasticas que revelan una actividad reparativa de cierta importancia.

Se observan también grandes osteocitos; islotes de tejido mixomatoso, figuras mitóticas; algunas veces células inflamatorias típicamente linfocitos; células xantomatosas y numerosas mastocitos granulados. Aunque se llegan a observar es improbable la presencia de miofibroblastos.

Los límites con el hueso sano son imprecisos. El patrón histológico no

varia, tanto en las formas Monostótica y Poliostótica como en las recidivas.

Las lesiones cutáneas que llegan a presentarse son acúmulos de pigmentos en la capa basal y en menos cantidad en la dermis.

Desde el punto de vista histológico y de acuerdo a su crecimiento, se ha clasificado a la Displasia Fibrosa en 3 tipos: 1o. Displasia fibrosa activa, caracterizada por una matriz de tejido conectivo altamente celular conteniendo: fusiformes, muchas figuras mitóticas y formaciones de colágeno intracelular. Las fibras de tejido conectivo pueden o no presentarse en espirales, estas espirales se han convertido en una característica diagnóstica. Este tipo de displasia fibrosa es visto usualmente en niños pequeños y es el tipo más predominante de la Displasia Fibrosa. 2o. Tipo silencioso o potencialmente activo, aquí las células de tejido conectivo son escasas, puede haber alguna o ninguna figura mitótica, el tejido conect. aparece más maduro y consecuentemente menos activo. Este tipo de lesión es visto en niños mayores y adolescentes; puede no entrar en la fase activa de proliferación y permanecer quieto toda la vida o progresar hacia el tercer tipo. 3o. El tercer tipo es el inactivo, puede mostrar ausencia completa de tejido fibroso, o, el que se encuentra escaso y en forma de hueso, puede degenerar a un estado mixomatoso con ausencia completa de hueso, la matriz del tejido conectivo puede degenerar al grado de haber solo algunas células y fibrillas sin parecerse al tejido conectivo de los dos tipos anteriores. Aunque es muy raro encontrar en un paciente adulto un verdadero mixoma de maxilar, se debe considerar la posibilidad de degeneración mixomatosa dentro de la displasia fibrosa.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

- 1.- ENFERMEDAD DE ALBERS SCHÖNBERG (OSTEOCLEROSIS FRAGILIS, OSTROPETROSIS HUESOS MANDIBULARES) se caracteriza por crecimiento excesivo y esclerosis ósea lo que da como resultado crecimiento de la corteza y disminución e incluso desaparición de la cavidad medular. El esqueleto es frágil y se fractura fácilmente. Su diferenciación se logra mediante rayos X (gran radioopacidad) y por la observación macroscópica de la lesión. (88).
- 2.- Ameloblastoma.- Es un tumor invasor, local y destructor, suele presentarse en el maxilar inferior en zona de molares y en la rama ascendente. Se observa también en la hipófisis, tibia, labio superior y faringe, se presenta en todas las edades pero principalmente en la cuarta década; esto es diferencial, aparte del diagnóstico histológico que consiste en: una masa de bandas anchas entrelazadas e islotes de células epiteliales en un estroma de tejido conectivo fibroso moderado. En la porción central se observan células asteriformes que recuerdan el retículo estrellado del esmalte. En la periferia se presenta una hilera de células cilíndricas semejantes a ameloblastos, sin embargo no se forma esmalte. La degeneración quística de las células epiteliales y del estroma origina espacios quísticos en la masa tumoral. (4, 57)
- 3.- ANEURISMÁTICO.- (QUISTE).- De tamaño variable entre un puño y la cabeza de un niño, radiológicamente abalonado con lóbulos segmentarios. Su diferenciación es Histológica: se observan en un estroma conjuntivo grandes y numerosos lagos sanguíneos. (3)
- 4.- BURKITT (LINFOMA DE: TUMOR DE BURKITT: LINFOMA AFRICANO).- Se caracteriza por su alta frecuencia en niños y por su distribución geográfica circunscrita a la región de Africa Central (Se sugiere la etiología de un virus específico de clima tropical relativamente húmedo y transmitido por insectos). La lesión macroscópica posee consistencia blanda y carnosa color gris pero su diagnóstico dife-

rencial se hace histologicamente ya que es muy característico y consiste en substitución de la arquitectura subyacente por histiocitos fagocitarios voluminosos en el fondo de linfocitos semejantes y células reticulares dando un aspecto de "cielo estrellado". El diagnóstico diferencial geográfico no es concluyente ya que se han reportado lesiones semejantes en niños estadounidenses.

- 5.- COLESTEATOMA.- Es un tumor encapsulado que contiene masas de cristales de colesterol. Su diagnóstico es por medio de exámenes de laboratorio.⁽¹²⁾
- 6.- CONDROMIXOIDE (FIBROMA).- Suele atacar a adultos jóvenes y tienden a presentarse en las cercanías articulares (limitado casi siempre a extremidades inferiores). El tumor nace de una manera excéntrica dentro de la cavidad medular y causa erosión progresiva de la corteza y a veces erosión cortical completa (lo que hace el diagnóstico diferencial ya que el examen histológico simula a la displasia fibrosa). Los tumores son benignos y por lo regular no recidivan con raspados completos.⁽¹³⁾
- 7.- CONDROMATOSIS.- Las lesiones sobrealcan del contorno óseo, puede presentarse como lesión central o periférica, es de crecimiento lento, indolora, dura y redondeada, por lo regular deforma el maxilar dejando la mucosa intacta. Radiográficamente es una zona radiolúcida con trazas radioopacas esparcidas en forma irregular donde se ha formado hueso. El 80% se diagnostica antes de los 21 años. Los tumores pueden dejar de crecer y osificarse completamente por lo que en esta etapa avanzada se les ha llamado osteomas. Su diagnóstico diferencial se hace por la localización periférica y superficial de cartílago.⁽¹⁴⁾
- 8.- ENCONDROMA.- Es un tumor benigno que aparece dentro del hueso, consistente en cartílago hialino maduro separado por escaso estroma fibroso a veces muy vascularizado. En el cartílago algunas veces se observan focos de calcificación e incluso de osificación, pero el hueso no está incluido en el estroma fibroso. Esto es el diagnóstico diferencial con displasia fibrosa.^(15,16)

- 9.- ENFERMEDAD DE ENGELMANN.- Caracterizada por hiperostosis diafisaria, ligera - esponjización ósea, reducción de la luz del canal medular, se puede acompañar de hiperostosis frontal y basal anterior. Por lo regular es simétrica y bilateral, esto hace la diferencia con la displasia fibrosa.⁽¹⁸⁾
- 10.- FIBROMA CENTRAL.- El diagnóstico diferencial con la displasia fibrosa es que el tejido conectivo está compuesto por fibrocitos regulares bien formados y fibroblastos dispuestos en bandas paralelas. Radiológicamente la lesión se encuentra bien circunscrita; en la displasia fibrosa algunas veces los bordes no están claramente definidos.^(37B)
- 11.- FIBROMA OSIFICANTE (OSTEOFIBROMA, OSTEOMA FIBROSO).- la diferencia con la displasia fibrosa consiste en que aquí el reemplazo, laminar del tejido óseo es evidente por la aparición de márgenes óseos de gran densidad y birrefringencia, así como fibras paralelas que conforman una lámina y gran actividad osteoblástica.^(39), 28, 41, 50, 43, 37D, 75)
- 12.- FIBROMA NO OSIFICANTE.- El contenido es puramente fibroso. Pueden ser lesiones hamartomatosas.^(37C)
- 13.- GAUCHER (ENFERMEDAD DE).- Es un trastorno hereditario de los lípidos, caracterizado por acumulación del cerebrosideo queratina en las células retículo- endoteliales de la economía. Ataca lo mismo a lactantes que a adultos. En adultos hay hepatoesplenomegalia, pigmentación cutánea y engrosamientos de las escleróticas (pingüeculas), a menudo coexisten ataques pulmonares y óseos. En el lactante no hay pingüeculas ni pigmentación cutánea, pero es frecuente el ataque neurológico que a menudo produce retardo mental y conduce a la muerte. El diagnóstico diferencial es sencillo, basados en el curso clínico de una y otra enfermedad así como alteraciones bioquímicas.
- 14.- HAND-SCHULLER-CHRISTIAN (COMPLEJO DE HISTIOCIOSIS X).- En este complejo se incluyen tres variantes clínicas y morfológicas más o menos características - son: a) enfermedad del Letterer - Siwe; b) enfermedad de Hand-Schuller-Christ-

tian y c) granuloma eosinófilo. Estas tres enfermedades provienen de una anomalía básica: la proliferación anormal de histiocitos, principalmente hiperplasia granulomatosa del sistema retículo-endotelial que pueden causar resorción en los huesos subyacentes y a veces osteogénesis en los bordes.

- a) La enfermedad de Letterer Siwe se observa en niños de un año de edad o menos, con poca frecuencia en niños mayores y excepcionalmente en adultos. se presentan uno o más módulos cutáneos duros de color rojo-pardo, a menudo confundidos con picaduras de insecto. Pronto sobrevienen exantemas maculopapulosos o nódulos discretos múltiples a menudo con ulceraciones, descamaciones y hemorragias. Casi por lo regular se presentan también linfadenopatías, lesiones óseas, esplenomegalia, hepatomegalia, febrícula, anémia, leucopenia, trombocitopenia. El dato histológico principal es la proliferación histiocítica en los sitios retículo endoteliales. En curso clínico puede ser rápidamente mortal sobre todo en los lactantes pero en niños mayores y adultos se ha informado una sobrevida de hasta 15 años.
- b) La enfermedad de Hand-Schuller-Christian, es un trastorno más crónico que el anterior, con la participación de muchos sistemas, tejidos blandos y órbita producidas por histiocitos llenos de grasa. Se presenta en el 50% exoftalmos y diabetes insidiosa. Puede haber participación de la piel, hígado, bazo, ganglios linfáticos y pulmones. El curso de la enfermedad es difícil de predecir.
- c) El Granuloma Eosinófilo es la variante más benigna de este complejo, por lo regular se presenta en los huesos del cráneo, aunque puede presentarse en otros huesos; no suelen observarse signos de ataque cutáneo o visceral. Se puede presentar en cualquier edad. Radiográficamente se observa una zona focal de destrucción ósea con límites precisos. En tejidos blandos sobre todo piel se han observado proliferaciones histiocíticas monofocales llamadas granulomas eosinófilos. A veces hay aumento de volumen en los

ganglios linfáticos.

El pronóstico suele ser bueno.

Histológicamente en las tres enfermedades del complejo de Hand-Schuller - Christian los histiocitos pueden ser células fusiformes delgadas semejantes a fibroblastos o células mononucleares redondas y grandes. En ocasiones se observan células gigantes multinucleadas, (tal vez histiocitos fusionados), en las tres variantes se puede encontrar histiocitos vacuolados que poseen lípidos, así como eosinófilos (notables en el granuloma eosinófilo, menos en la enfermedad de Hand-Schuller-Christian y escasos en la enfermedad de Letterer Siwe). Puede haber fibrosis en la periferia que produce un aspecto de granuloma inflamatorio crónico. (22,43)

- 15.- HIPERPARATIROIDISMO.- Las radiografías son muy similares a las de displasia fibrosa y aunque algunas veces falta por completo la lámina dura (alveolar) el diagnóstico diferencial lo dan los exámenes de laboratorio con los niveles de paratormona elevada y de calcio sérico disminuido. (101,110)
- 16.- HIPERNEFROMAS O CARCINOMA DE CELULAS RENALES (METASTASIS POR).- Estos tumores presentan frecuentemente la característica de dar metástasis difusas antes de originar manifestaciones locales (dolor costovertebral, masa palpable y hematuria) siendo las localizaciones más frecuentes en pulmones (50%) y huesos (38%). En este caso, la diferenciación se hará por estudio histológico.
- 17.- HIPEROSTOSIS LOCALIZADA DE MENINGIOMA.- No se trata del meningioma esférico - fácilmente reconocible con la encefalografía gaseosa y por la arteriografía - sino del meningioma en placas en el cual estos exámenes son por lo general negativos o poco concluyentes. La diferencia en el estudio histológico será que no se presentan signos de actividad osteoblástica ni osteoclástica.
- 18.- MIXOMA.- Son lesiones centrales que radiográficamente aparecen como zonas radiolúcidas lobuladas. Estos tumores derivan de células osteógenas y odontógenas de tejido conectivo. También pueden corresponder a la transformación de un

fibroma por degeneración. El aumento de volumen del tumor origina deformación y destrucción del hueso. Son tumores infiltrantes y difíciles de extirpar por su consistencia gelatinosa. Histológicamente presenta abundante sustancia fundamental con escasas células estrelladas o multipolares. Entre las células hay colágena laxa, suelen ser principalmente fibrosas por lo que se presenta un problema para precisar si la lesión debe llamarse mixoma o fibroma, anteriormente se les conocía como mixofibromas. Probablemente la zona mixoide sea simplemente una región edematosa y laxa de una lesión fibromatosa ya que el tejido mixomatoso verdadero solo se observa en el feto en desarrollo y no en el adulto; o crecimientos hemartomatosos de tejido conectivo laxo o reversiones de tejido mesenquimatoso indiferenciado.

19.- MUCOCELE: Aunque es muy raro el confundirlo en esta entidad, radiológicamente puede ocurrir. Se descarta fácilmente con punción aspiradora.

20.- NEUROFIBROMATOSIS.- Presenta varias similitudes con la displasia fibrosa:

- Tejido celular básicamente formado por fibroblastos y fibrocitos, con la diferencia de células de Schwann en la neurofibromatosis. Ambos síndromes presentan una formación ósea primitiva.

- Enfermedades endócrinas.

- Manchas cutáneas histológicamente indistinguibles.

Las diferencias con la displasia fibrosa son:

- Se presenta más en hombres que en mujeres

- Más común en adultos.

- Las lesiones óseas son menores.

- La incidencia de las manchas cutáneas es más común.

- Los bordes de las manchas cutáneas son regulares en la neurofibromatosis e irregulares en la displasia fibrosa.

- Radiográficamente en la neurofibromatosis se presenta hiperostosis endosteal secundaria al tumor.

- En la neurofibromatosis es rara la calcificación de las lesiones óseas, la displasia fibrosa es común.

21.- ODONTOMAS.- Son tumores por lo regular calcificados y encapsulados consistentes en su mayor parte por dentículos que varían en número forma y tamaño y no siempre presentan todos los tejidos dentales.

La localización más frecuente es en zona de molares. Los odontomas calcificados son indoloros, pueden o no causar tumefacción, a veces obstaculizan la erupción dentaria y pueden exteriorizarse hacia la cavidad bucal. Por lo regular se presentan como lesiones centrales aisladas pero pueden estar adheridos a la superficie de un diente por lo demás normal.⁽⁵⁰⁾

22.- OLLIER (ENFERMEDAD DE; ENCONDROSIS CARTILAGINOSA MULTIPLE; ENCONDROMATOSIS).-

Es un trastorno del crecimiento cartilaginosa que origina inclusión de fragmentos de cartilago epifisario dentro de los huesos maduros; puede producir expansión o deformación y trastornos en el crecimiento óseo. Algunas veces se acompaña de hemangiomas cutáneos y se le da el nombre de síndrome de Maffucci suele ser unilateral monostotica. El crecimiento cartilaginosa suele cesar en la pubertad y calcificarse. Presenta gran tendencia a la malignización El diagnóstico diferencial se hará histológicamente; otra diferencia diagnóstica es que se presenta en las manos en un 74 %⁽⁵¹⁾

23.- OSTEOLASTOMA.- Presenta dolores, expansión tumoral; atrofía muscular y aumento de la temperatura. Su imagen radiológica varia según su tamaño y localización, grado de calcificación y vascularización. Casualmente se observa una osteólisis bien definida en sus límites con una zona de esclerosis que lo envuelve y diferencia de la displasia fibrosa. En el hueso esponjoso puede estar ausente, siendo frecuente cierta reacción periostica. Histológicamente se observa tejido conjuntivo rico en células y hazos, tejido osteoide rodeado por una capa de osteoblastos y osteoclastos.⁽⁵²⁾

24.- OSTEOCLASTOMA (TUMOR DE MIELOPLAXA; MIELOPLACAS).- Son crecimientos osteolíticos expansivos localizados principalmente en las epifisis de huesos largos. Ra

diológicamente adoptan formas de pompas de jabón o panal de abeja, en ocasiones se disuelve la estructura ósea por completo. Histológicamente se presentan osteoclastos abundantes con escaso tejido osteoide.⁽³⁾ Algunos autores han considerado esta entidad como un granuloma de células gigantes (#32)

25.- OSTEOMA OSTEÓIDE.- Es un tumor benigno pequeño, formado principalmente por tejido fibroso y por cantidades variables de tejido osteoide o de espículas óseas malformadas. Su presencia es rara después de los 30 años de edad, es más frecuente en hombres que en mujeres y puede afectar cualquier hueso, pero hasta la fecha no se han descrito lesiones ni en cráneo ni costillas. Se diferencia además porque suele presentarse dentro del hueso cortical donde causa lisis de la estructura original. Está rodeado de una capa de hueso poroso compacto y esclerótico. Clínicamente es de pequeño volumen y muy doloroso; después de la extirpación desaparece el dolor. Se desconoce transformación maligna o recurrencias. (15)

26.- OSTEOMALACIA.- Es un trastorno general óseo resultante de la calcificación inadecuada de la matriz ósea por avitaminosis D. Es el equivalente en adultos del raquitismo en niños.

27.- OSTEOMIEELITIS.- Comienza con una infección aguda que puede tornarse crónica si pasa inadvertida o es mal tratada. Los microorganismos suelen propagarse por vía hematógena, por invasión adyacente o por contaminación de heridas expuestas. La diferencia se hará clínicamente y por estudios de gabinete. Son predisponentes las radiaciones y el contacto a sustancias químicas como, Pl, Bi, Mg.P, Arsénico, ya que pueden causar cambios degenerativos e incluso necrosis lo que aumenta la susceptibilidad a la infección y a la osteomielitis. (52)

28.- PAGET (ENFERMEDAD DE OSTEITIS DEFORMANTE): Es un trastorno de etiología desconocida caracterizado por destrucción y formación osteoide dilatada, blanda y mal calcificada. Puede ser monostótica o poliostótica, raramente ocurre antes de los 35 años, más frecuente en varones (2:1). Histológicamente se observan depósitos excesivos de hueso neoformado y mal calcificado en zonas de resor-

ción osteoclástica. Suelen identificarse líneas estrechas de substancia de cemento entre el hueso original y los focos neoformados, lo que produce un aspecto de mosaicos. Abundan osteoblastos y osteoclastos. Los espacios medulares - entre las espículas esponjosas están ocupados por tejido conectivo fibroblástico laxo. Clínicamente se observa aumento de volumen craneal, encorvamientos de huesos largos, deformaciones grotescas. Radiológicamente, aumento de volumen de carácter radiolúcido, en etapas tardías el hueso esclerosado compacto - puede producir un aspecto de placas irregulares que en casos muy avanzados origina aumento global de la densidad ósea. El nivel sérico de fosfatasa alcalina se encuentra elevado más que en cualquier otro trastorno óseo. Pueden presentarse complicaciones como fracturas patológicas y sarcomas osteógenos^(12,43)

29.- QUISTES.- Existen 18 tipos de quistes pero histológicamente se observa en todos inclusión de tejido epitelial.⁽¹²⁾

30.- RECKLIGHAUSEN (ENFERMEDAD DE: OSTEITIS FIBROSA QUISTICA GENERALIZADA):-

Es una lesión tardía que aparece en las etapas avanzadas del hiperparatoidismo. Sus principales manifestaciones son aumento de volumen circulante de paratohormona, aumento en la movilización de calcio y fósforo y descalcificación ósea.^(12,43)

31.- SARCOMA OSTEOGENICO.- Tumor maligno de rápida evolución con expansión local y rápidas metástasis especialmente en pulmón. Radiológicamente se caracteriza - por una imagen que produce un efecto de rayos solares de contornos irregulares. Histológicamente es fácil diferenciarlo por la presencia de signos de estructura tumoral maligna.

32.- TUMORES OSEOS REPARATIVOS DE CELULAS GIGANTES (GRANULOMA CENTRAL DE REPARACION)

No son verdaderas neoplasias sino reacciones reparativas posteriores a traumatismos. Se presentan aspectos inflamatorios y hemorrágicos.

33.- TUMORES OSEOS VERDADEROS DE CELULAS GIGANTES. El diagnóstico diferencial entre esta entidad y la anterior es difícil clínica, radiográfica e histológicamente. Los dos suelen ser lesiones solitarias. Varía el grado de osteólisis, puede ha-

her aumento de volúmen y de formación ósea, es poco frecuente que la masa atravesase la cortical. En maxilares se observa resorción dental movilidad. Radiográficamente se presentan ligeras áreas radiolúcidas a veces con bordes ondulados y pueden estar subdivididas por tabiques radioopacos. Histológicamente en ambas lesiones se observa un estroma de células fusiformes con células gigantes multinucleadas semejantes a osteoclastos, esto es más frecuente en los granulomas que en los tumores; las células gigantes del granuloma poseen un abundante citoplasma con muchos núcleos pequeños (diez a cincuenta), sus fibroblastos son maduros, uniformes y no presentan anaplasia como sería de esperarse en un fenómeno de reparación. En los tumores de células gigantes se presentan núcleos más voluminosos y en menor cantidad, con signos de carácter anaplásico. El tumor de células gigantes es más agresivo e invasor que la lesión granulomatosa. El tumor exige exeresis quirúrgica y la lesión granulomatosa puede tratarse adecuadamente mediante curetaje.⁽²⁴⁾

34.- XANTOMAUIS.- Se diferencia fácilmente por la acumulación lipídica y los aumentos del lípido o colesterol en la sangre. ⁽²⁵⁾

T R A T A M I E N T O

El tratamiento de la displasia fibrosa puede ser: o simplemente expectativo o quirúrgico; expectativo cuando son lesiones que no causan ningún trastorno ni fisiológico ni estético. El tratamiento quirúrgico puede ir desde un pequeño curetaje hasta resecciones extensas y craneotomías con el fin de aliviar, corregir y/o prevenir deformidades y alteraciones fisiológicas causadas por la lesión. Este criterio terapéutico se basa en la benignidad. Existe desacuerdo en cuanto a la agresividad con que se deba practicar la intervención quirúrgica, unos afirman que cuanto más extensa y agresiva sea bajará el índice de recurrencia, pero otros señalan que esta no depende del remanente de tejido displásico, por lo que aconsejan que las intervenciones sean lo más conservadoras posibles.

El tratamiento de las recidivas es igualmente quirúrgico. Se reporta (77) el uso de ACTH (Synacthen) para inhibir el crecimiento y cortizona (Oxifen butazona) para suprimir la formación de tejido conectivo.

En cuanto a la radioterapia se encuentra totalmente contraindicada, en primer lugar porque no se ha demostrado en ningún momento su eficacia y en segundo porque eleva grandemente el peligro de transformación maligna de 0.4 % a 41 %.

P R O N O S T I C O

No es grave ya que la lesión está considerada de tipo benigno y generalmente se estabiliza después de la adolescencia aunque puede volver a activarse a una edad muy avanzada.

Existe el problema de las recidivas (más o menos 15%) y el de la degeneración maligna (0.4 %); pero fuera de esto, el pronóstico es bueno.

2a. Parte

PRESENTACION DE UN CASO

Este caso fué presentado en el XXX Congreso Nal. de Otorrinolaringología celebrado en Cd. Juárez del 1 al 5 de mayo de 1980.

Se trata de un paciente masculino de 8 años de edad originario del estado de Veracruz con una alimentación deficiente en calidad y cantidad, sin antecedentes familiares tumorales. No reporta antecedentes quirúrgicos, alérgicos, diabéticos, ni cardiopatías. El único dato familiar es la muerte de una abuela por tuberculosis pulmonar hace seis años. Fué vacunado únicamente contra poliomielitis. Su habitación es falta de higiene y de ventilación, cuarto redondo donde habitan cinco personas. Ha padecido amigdalitis aguda febril de 4 a 5 ataques anuales desde hace 5 años.

Su constitución es delgada, pálido, con una actitud cooperativa hacia la exploración.

No se encontraron datos importantes patológicos en el interrogatorio de aparatos y sistemas, tampoco en la exploración, a excepción de hemianopsia derecha, hiposmia bilateral y agusia.

Se diagnóstico Sinusitis Maxilar Bilateral, por lo que se efectuó Cadwell Luck al año de evolución, al abrir se encontró una tumoración que ocupaba todo el antro maxilar derecho, se tomó la biopsia y el reporte fué de Displasia Fibrosa de seno maxilar.

Se continuó el estudio y en ese tiempo se hizo aparente protusión del ojo derecho hacia arriba y afuera y una tumoración progresiva que daba síntomas de obstrucción nasal unilateral primeramente y después bilateral, hasta el grado de no respirar por las fosas nasales, con secreción de moco que va desde clara hasta verde amarillento. El septum nasal se encontraba desviado hacia la izquierda. Se logró palpar la tumoración en la rinofaringe.

Practicándosele un estudio por medio de tomografía computarizada a los 16 meses de evolución se pudo observar una masa detras de las apófisis pterigoides correspon-



Aspecto Preoperatorio



Tomografía Computarizada

diendo aproximadamente al dorso de la silla turca, esta masa se extiende hacia la región retroorbitaria derecha desplazando el globo ocular exageradamente hacia afuera.

El 28 de enero del presente año se le practicaron análisis de laboratorio reportando: Hemoglobina 12.3 y Hematocrito 39. El 14 de febrero los resultados de sus análisis se reportaron dentro de los límites normales.

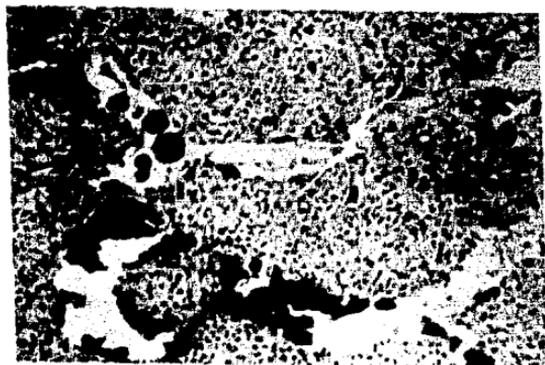
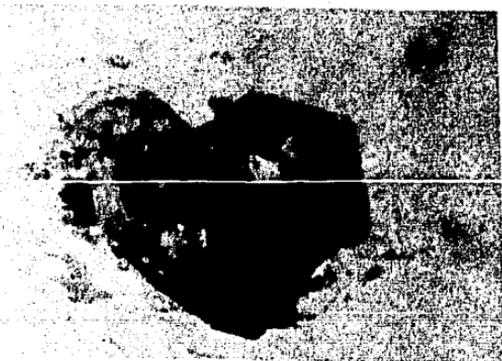
A los 18 meses de evolución, el día 16 de febrero de 1980 fué intervenido quirúrgicamente, habiendo tomado previamente impresiones bucodentales, así como faciales con el fin de elaborar las prótesis de las áreas anatómicas que iban a ser resecadas.

Se efectuó una incisión modificada a Ferguson, despegando el colgajo hasta la apófisis zigomática y respetando al nervio infraorbitario. Una vez identificada la tumoración se pasó la sierra de Gigi por el piso de fosa nasal derecha con el objeto de cortar hemipaladar blando y duro del lado derecho, posteriormente se fresó el reborde orbitario inferior, la apófisis ascendente del maxilar y la apófisis zigomática con el objeto de extirpar el maxilar superior derecho. Bajo visión microscópica se disecó la tumoración correspondiente al seno maxilar, fosa nasal y cara inferior del piso orbitario derecho. Bajo el mismo procedimiento se extrae la tumoración que se encuentra en seno esfenoidal y en seguida la tumoración alojada en el espacio retroorbitario y complejo etmoidal derecho, lográndose con esto una inmediata colocación del ojo en su lugar. Se regularizan los bordes óseos y se deja un taponamiento con gasas, en seguida se adapta la prótesis maxilo-zigomática de polimetilmetacrilato al tamaño adecuado y se fija con la prótesis dental. Finalmente, con Catgut 000 se sutura en dos planos la mucosa y los músculos incididos y posteriormente la piel con Demalón cinco ceros. Se le dejó una sonda de Levin para alimentación nasogástrica y se le coloca un vendaje compresivo.



Transoperatorio

Pie. Quirica.



*Aspecto
Histológico*



*Prótesis
malolucal*



Post operatorio

A las 48 horas se retira el vendaje y a las 72 horas la sonda de Levin, así como las gasas que se dejaron de taponamiento, al día siguiente se retiran los puntos intermedios de sutura y dos días después los demás.

La evolución del paciente ha sido satisfactoria y se logró conservar todas las funciones de los pares craneales involucrados por la tumoración. En la interconsulta con oftalmología se reportó: movimientos reflejos y visión del ojo normales.

El reporte anatómico-patológico indica:

"Tejido con gran proliferación de fibroblastos, alargados unos y otros de forma ovoide, su disposición es irregular; embebidos en este tejido se observan espículas óseas lineares con borde irregular y con salientes hacia el tejido fibroso sin formación osteoblástica, en la periferia de estos nódulos hay una capa delgada de tejido óseo. También existen discretos grupos de células gigantes y áreas de hemorragia antigua. Diagnóstico: DISPLASIA FIBROSA.

Durante el postoperatorio el paciente cursó por un cuadro de varicela que no afectó su recuperación.

D I S C U S I O N

El caso que se acaba de presentar queda clasificado dentro de la displasia fibrosa poliostótica regional.

Su inicio parece responder más a la primera teoría que a la segunda de acuerdo al reporte histológico.

Su localización es de las más frecuentes: unilateral. La evolución y los estudios de gabinete encuadran dentro de lo reportado en la literatura.

La etiología de este caso permanece en la obscuridad, pudiendo corresponder a cualquiera de las teorías ya enunciadas o a otra desconocida, se descartan anomalías del eje hipotálamo-hipófisis en base a no haberse encontrado ninguna alteración ni hallazgos que ameriten su consideración.

El aspecto radiológico cae dentro del tipo cretáceo, debido a que las imágenes se observan bien circunscritas y en su interior se presenta material amorfo altamente radioopaco.

El aspecto macroscópico de la lesión difiere de los reportes bibliográficos - en cuanto a su encapsulación, si bien, en las lesiones encontradas en el área retroorbitaria, etmoidal y parte de la esfenoidal no se presentaba una clara definición entre tejido patológico y tejido sano, las tumoraciones correspondientes a -- seno maxilar, área nasal y parte del seno esfenoidal presentaron encapsulación. A pesar de esto, histológicamente se observaron los signos característicos a la displasia fibrosa.

El diagnóstico erróneo de sinusitis maxilar prueba la dificultad diagnóstica - de la displasia fibrosa y comprueba que es el estudio histológico el que nos da la última palabra.

Debido a la magnitud de la lesión y con el objeto de prevenir problemas mayores y/o posteriores se optó por la resección quirúrgica y la colocación de prótesis.

A la fecha el paciente ha evolucionado perfectamente, tiene buena deglución, - fonación y respiración y no hay datos de recidivas o malignización.

Pienso que la varicela que se presentó durante el postoperatorio no posee ningún valor significativo y que se trata únicamente de una enfermedad propia de la infancia.

C O N C L U S I O N

Dentro del área médica el cirujano dentista ocupa un lugar en el que son necesarios sus conocimientos y destreza para la resolución de problemas no únicamente dentales (como popular y erróneamente se piensa) sino también de problemas que alteran el aparato estomatognático y consecuentemente al organismo. Por lo que tenemos

la obligación ética de prepararnos e investigar para elevar y mejorar tanto el nivel de nuestra profesión como el de la humanidad.

R E S U M E N

En el presente trabajo se presentan los aspectos que abarca la displasia fibrosa, así como el reporte de un caso de la misma entidad patológica. La displasia fibrosa es una lesión tumoral de carácter benigno, de evolución variable que se caracteriza por proliferación fibroblástica difusa; se puede presentar en cualquier región del esqueleto. Ultimamente se ha observado también en algunos casos sanguíneos; lo que ha dado lugar a una nueva teoría respecto a su inicio. En cuanto a la etiología, aún no se ha delucidado. Los signos y síntomas clínicos y radiológicos son variados. Los exámenes de gabinete algunas veces revelan aumento en la fosfatasa alcalina sérica. El estudio microscópico es el que nos da la certeza del diagnóstico ya que existe un amplio diagnóstico diferencial. El tratamiento más adecuado es quirúrgico. El pronóstico es bueno.

B I B L I O G R A F I A

- 1.- Arai M et. al.- Un caso de Displasia Fibrosa en costillas.-
J. P. N. J. Thorac. Dis (JA) 1978.
Vol. 16 # 7 P. 525-528.
- 2.- Aszodi K.- Fibrous dysplasia "inverse" intravascular Form
of Ossification. Arch. Orthop Un Fall. Chir.
Vol. 89 # 3 1977 P. 293-304.
- 3.- Barcelo.- P. Displasia Fibrosa Poliostótica.
Enciclopedia Salvat de Ciencias Médicas.
Tomo II 1955 Salvat. Edit.
- 4.- Bateman G.- Displasia Fibrosa en huesos Craneales.- The
Journal of Laryngology and Otology.-
Vol. 89 # 1 January 1975. P. 114.
- 5.- W. Bayer, F. Bartter.- Enfermedades de los Huesos.
Cecil y Loeb.- Tratado de Medicina Interna 9a.
Edit. Tomo II 1958 Edit. Inter. Americana.
P 1433-1435.
- 6.- Benjamin D, R. Mc Roberts..J.W.- Poliostotic Fibrous Dysplasia Associated
With Cushing Syndrome.- Arch Pathol. Vol. 96
Sept. 1973. P. 175-178.
- 7.- Bertoni Jhon M. Kenneth A. Kooi.-Fibrous Dysplasia Of The Skull With Seizures -
and Focal Electroencephalographic Findings; -
Developmental Medicine and Child Neurology -
Vol. 20 # 4 Augus. 1978 P 483-481.
- 8.- Bertoni Jhon M. Mc. Cune- Albrigh. Asociado con coartación -
de la aorta y retención testicular .
Minerva Pediatr. 30 P 811-829. 1978.

- 9.- Bertrand G, Minard M.F. Simard
C. Rebel. A. Ultrastructural Study of a case of Monostotic
Fibrous Dysplasia.
Ann Anat. Pathol. (F.R.) Vol. 23 # 8 1978.
P 81-89.
- 10.- B. Bhandar; S. K. Takand and -
R.K. Pamecha.- Monostotic Fibrous Dysplasia,
Indian Pediatrics Vol. 15 # 4 1978.
April P 359-360.
- 11.- Blianchini B. S.K. Pamecha.- Displasia Fibrosa Monostotic. Indian Pediatrics
Enero 1978 P 359-360.
- 12.- Bouche J. Frenche Ch, G. -
Chaïy H. Poulain.- La dysplasie Fibreuse en O.R.L.
Apropos de 17 cas Personnels.
Annales d'Oto-Laryngologie et de Chirurgie Cer-
vico Faciale tome 88 # 7-8 Jul-Aug. 1971.
P 421-423.
- 13.- Bowerman J.E.- Polyostotic Fibrous dysplasia With and Melanotic
Pigmentation. Brit. J. Surg.
Vol. 6 Pag. 188-191 Mar. 69.
- 14.- Brown G.A., Osebold W.R.,
Ponseti I.V.- Congenital Pseudoarthrosis of Long Bones.
A Clinical, radiographic Histologic and Ultras-
tructural Study - Clin. Orthop. Relat. Res.
Vol. 128 1977. P 228-242.
- 15.- Brynolf Ingrid.- Osteoid Osteoma and Fibrous dysplasia in The pe-
riapical region of Maxillary Incisors. Report Of
Three cases. Oral Surgery, O.M. and. O.P.
Vol. 28 # 2 August 1969 P 243-248.

- 16.- Buraczewski Janusz and Dabska Maria.- Pathogenesis of Aneurismal Bone Cyst, -
Relation ship between The Aneurysmal Bone -
Cyst and Fibrous Dysplasia of Bone. Cancer --
Vol. 28 # 3 .
Sept. 1971. P 597-604.
- 17.- Cangiano R., G.T. Stratigos -
and F.A. Williams. Clinical and Radiographic Manifestations of -
Fibro-osseous lesions of the Jaw: Report of -
Five cases.
J. Oral Surgery Vol. 29 # 12.
Dec. 1971 P 872-881.
- 18.- Catena Lorne, George L. Glick.- Monostotic Fibrous Dysplasia With . Dental -
Anomalies . Report of a Case.
Oral Surgery, O.M. and. O.P. Vol. 32 # 1
P 136-140. July 1971.
- 19.- Chaturvedi V.N. M.S. Raj.- Fibrous Dysplasia of The Maxilla; Ear Nose,
Throat. J. Vol. 56 # 10.
Octubre 1977 P 419-422.
- 20.- Collin. B. Johnson. et. al.- Malignant Transformation of Polyostotic Fibro
us Dysplasia.- Southern Medical Journal. Vol.
72 # 3, Mar: 79 P 353-359.
- 21.- Copeland y Geschickter.-
Cristopher-Davis- Tratado de Patología Quirúrgica. Tumores de -
Hueso. Articulaciones y Partes blandas de las
Extremidades. Vol. II. 7a. Edición.
P 1117-1118. Interamericana 1961.
- 22.- Daniilidis J. et. al.- Fibrose Dysplasie der Gesichtsknochen. Laryn-
gol Rhinol. Otol. Stuttg 57 # 6 P 55-64
Jun 1978.

- 23.- Danon Marco et. al.- Cushing Syndrome, Sexual Precocity and Polios-
totic Fibrous Dysplasia (Albright Syndrome)
in infancy . The Journal Of Pediatrics Vol. 87
6. Dec. 75. P 917-921.
- 24.- Daramola J.O. et al.- Fibrous Dysplasia of the Jaws in Nigerians -
(44 cases) Oral Surgery O.M. and. O.P. Vol. 42
3. Sept. 1976 P290-300.
- 25.- David S.S.- Facial Fibrous Dysplasia of the Maxilla.
J. Indian M.A. Vol. 65 # 10 P 284-6
Nov. 1975.
- 26.- Deeb, et al.- Displasia Fibrosa Monostotica Congenita .-
J. Oral Surg. Vol. 37 1979 P 520-525.
- 27.- De la Fuente A. H. Garri- Displasia Fibrosa Presentación de un caso --
do, J.L.-Banbrea y A.Gallego. clínico y Revisión de la literatura. Revista
Clínica Española Vol. 123 # 2.
P 107-116 . Octubre 1971.
- 28.- Derome P.- Tumeurs osseuses de la base du crane.-
Encycl. Med. Chir.-
Paris, Système Nerveux, 2-1977,
17380 B-10 p - 3-4
- 29.- Desai V.A.- Polyostotic Fibrous dysplasia J. Laryng
Vol. 81 May. 1967.
P- 555-556.
- 30.- Dincer F, Stutgman L.- Fibrous Dysplasia of The Bones.
Review of 24 cases.- Am. J. Med. Vol. 94 -
1968 P 421-429.
- 31.- Dodge P.R. and Raymond D. Developmental Abnor Malities of The Nervous -
Adams.-

- System. Principles of Internal Medicina.
Harrison .- 3a. Edic. Mc. Granhill Book.
Co. Inc. 1958 Sec. 7 Chop. 253 P 1546.
- 32.- Doppelfeld E. et al.-
Uber den Wert der Skeletztitigraphie Fur
die Diagnose der Fibrosen Knochendysplasie.
Radiologe Feb. 1978 Vol. 18 # 2.
P 69-73.
- 33.- Dos Santos Carvalho Favio. Nunes
Vieira Filho y Gabriel A. Valadao.- Displasia Fibrosa da Mandibula. Apresentacao de un caso. Revista da Associacao Medica
ca .
Brasileira Vol. 19 Fevereiro No, 2 P 43-44,
1973.
- 34.- Duthie Robert B.-
Trastornos Generalizados de los Huesos Cap.-
44. Schwartz. Patología Quirúrgica. La prensa
Médica Mexicana 1975. P-1619-1620.
- 35.- Epker Bruce N.-
On Fibrous Dysplasia. The Journal Of The
American Dental Association.
Vol. 82 # 4 P 675 April 1971.
- 36.- Fay Joseph T., Thomas Cali.-
Monostotic (cranio facial). Fibrous Dysplasia;
Oral Surgery, O.M. and. O.P.
Vol. 45 # 1 P 156 Jan. 1978.
- 37.- Fergurson y Kendig.-
Otorrinolaringología Pediatrica.
Salvat Editores Vol. II 1977,
a) Ruben, Robert. J.- El Oido Externo Cap. 68 -
P 904.
b) Leroy S. y Latane J.- Tumores Cap. 89 .
P 1093-1094.
- 38.- Fritzer. P.M. -
Angiografía Radionuclear .- Displasia Fibrosa

- en cerebro y Craneo. J. Nucl. Med. (USA) 1977
Vol. 18 # 7 P 707-712.
- 39.- Funk F. J., Well. R.E. - Hip. Problems in Fibrous Dysplasia.
Clin. Orthop.
Vol. 90 Jan-Feb- 1973 P 77-82.
- 40.- Gellin S. S. et. al.- Paliostotic Fibrous Dysplasia (Mc. Cune-Albright). Am. J. Dis Child. Vol. 126 1973.
P 617-618.
- 41.- Gelliss. Kagan B. Pediatria Terapeutica 5.-
Enfermedades del Hueso H.H. Banks.
P 5905 Salvat. Editores 1973.
- 42.- Gerthers D. Giorgio, Giovanelli. Mc. Cune- Albright Syndrome in a Male Child.
A Clinical and. Endocrinologic Enigma.
The Journal Of. Pediatrics. Feb. 1978.
Vol. 92 # 2. P 220-226.
- 43.- Giani E., Hoffer, F. Rinonapo-
li.- Encyclopedie Médico - Chirurgicale (Paris Stoma-
tologie 4-1969 22080A¹⁰ P 1-18.
- 44.- Gibson MJ. Middlemiss JH.- Fibrous Dysplasia of Bone.-
Brit. J. Radiol. Vol. 44 1971.
P 1-13.
- 45.- Grabias S.L., Campbell C.V. Fibrous Dysplasia.- Orthop Clin. North Am
Vol. 8 # 4 1977. P 771-783.
- 46.- Grobeisen. R. B. et. al.- Displasia Fibrosa poliostótica de la cara. (Pre-
sentación de un caso).
Anales de la Soc. Mex. de Otorrinolaringología
Vol. 24 # 2 México, Mayo 1979 P 51-54.
- 47.- Guerin Claude. - Les Tumeurs bénignes de l'os.-

Encyclopedie Médico Chirurgicale (Paris)
14030A²⁰ Appareil Locomoteur 4-1968
P - 10

48.- Guy E.-

Dégénérescence Sarcomateuse de la Dys-
plasie Fibreuse (maladie de Jaffe et -
Lichtenstein, 1942).- Encycl. Med. Chir.
Paris. 1er. Ed. 3-1976.
Radiodiagnostic II 1-31155 A¹⁰.

49.- Hayward James R. Ann Arbor,
Melarkey and el egquier.

Monostotic Fibrous dysplasia of the maxi-
lla.

Reporte of cases J. Oral Surgery.
Vol. 31 Aug. 1973 # 8 P 625-627.

50.- Ian D.F., Schofield B.A.-

An Aggressive Fibrous Dysplasia.
Oral Surgery, G.M. and. G.F.
Vol. 38 # 1 July 1974. P 29-35.

51.- Johannsen A.

Chronic sclerosing osteomyelitis of -
the mandible. Radiographic differen-
tial diagnosis From Fibrous Dysplasia.
Acta Radiol.

Vol. 18 # 3 1977 P 360-368.

52.- Karja J.; O. Rasanen.-

Fibrous Dysplasia Of the Jaw Bones -
Analysis of five cases. Acta Oto-Laryn-
gologica (Stockholm)

Vol. 74 Jul-Aug 1972 #1-2 P 130-138.

53.- Kempe H., H. Silver, D. O'Brien-Diagnostic y Tratamiento Pediatricos.

Ed. El Manual Moderno, S.A.

1972 P 179-180.

- 54.- Kimman J.E.-
Fibrous Dysplasia of the Face and Skull.
Pract. Otorhinolaryng (Basel)
Vol. 31 1969 P11-12.
- 55.- Kissel P, Schmitt J. et al -
Andre J.M.-
Phacomatoses.- Eveyel. Méd.Chir. Paris
Système Nerveux 1-1975, 17165 B¹⁰. P-20.
- 56.- Kundu J.P. et al.-
Congenital Fibro-osseous Dysplasia of -
Jaws ("hipopotamus Face").- Br. J. Ana-
esth Vol. 51 # 5 1979. P 465-467.
- 57.- Lagundoye S.B. et al.-
Radiografía de displasia fibrosa multinu-
cleada de mandíbula y maxilar.
J. Nat. Med. Assoc. 1977.
- 58.- Lain, G.A. et al.-
Displasia Fibrosa , Revisión con respec-
to a un caso.
Rev. Clin. Esp.
Vol. 133 1974 P 163-170.
- 59.- Lefebvre J., E. Guy.-
Dysplasie Fibreuse des Os.
Encycl. Méd. Chir. Paris.
Radio Diagnostic 11-1957 31.133 D¹⁰ P 1-8.
- 60.- Lemli Luc.-
Fibrous Dysplasia of bone, Report of Fe-
male. Monozygotic twins with and without
the Mc. Cune Albright syn drome, J. Pedia-
tr. Vol. 91 # 6 1977.
P 947-949.
- 1.- Lewis Labis Samuy, Iskander -
H. Girgis and Shafik A. Wasef.-Displ. Fibr. en relación a Senos Parana-
sales y Oído.
J. Laryngology and Otology Vol. 81.
Dec. 1967 P-1357-71.

TESIS DONADA POR D. G. B. - UNAM

- 62.- Lightner Elmer S.; Robert Penny and Douglas Fraiser.-
Growth Hormone excess and sexual precocity in poliostotic Fibrous Dysplasia - (Mc Cune-Albright syndrome).
Evidence For abnormal hypothalamic Function.
The Journal of Pediatrics. Vol. 87 # 6.
Dec. 1975 P 922-926.
- 63.- Lote J.T. et J. Gougeon.-
Dysplasie Fibreuse des Os.
Encycl. Méd. Chir. Paris Radiologie.
31.155 A¹⁰ P 1-6.5 1960.
- 64.- Lustman L.A. Fostein.-
Central giant cell granuloma and periapical Fibrous dysplasia occurring in the same jaw.
Int. J. Oral Surgery. (Denmark) Vol. 7 # 1.
Feb. 1978 P 11-15.
Manual de Diagnóstico Etiológico
11a. Edición Espasa Calpe, S.A.
Madrid 1961 P 468.
- 65.- Marañón G.
Ossifying Fibroma of Long bone, Its - distinction From Fibrous dysplasia and its association with adamantoma of Long bone. Am. J. Clin. Pathol.
Vol. 69 # 1 1978 P 91-97.
- 66.- Markel S.F.
Maladies Constitutionnelles avec troubles de la Transparence osseuse, Encyclopédie Médico-Chirurgicale (Paris).
Appareil Locomoteur 7-1969 14023 L¹⁰
- 67.- Maroteaux. Pierre.-

- 68.-Maroteaux Pierre.-
Maladies Osseuses Constitutionnelles.
Encycl. Méd. Chir. Paris.
Pediatric 1-1968 4006 A¹⁰ P 9-10.
- 69.- Mc. Arthur R.G.-
Albright's syndrome with rickets Mayo
Clin.
Proc. Vol. 54 # 5 May 1979 P 313-320.
- 70.- Messimy R. J. Philoppon J.
Metzger.-
Affections non traumatiques de la voute.
Encycl. Méd. Chir..(Paris)
7-1972 Systeme Nerveux. 17560 A¹⁰ P-7.
- 71.- Moore Richar T. -
Displasia Fibrosa de la Orbita.- S. Op-
thalmology.
Vol. 13 May 1969 P 321-34.
- 72.- Moser M.-
Diagnostico de Displasia Fibrosa.-
ien. Med. Wochenschr (AU)
Vol. 128 # 9 1978. P 265-267.
- 73.- Moutverde P, Padovani:, et al.- Problemas Ortopédicos de Displasia -
Fibrosa en Huesos de Infantes.
Un reporte de 23 casos.
Chir. Pediat. (FR). 1978, Vol. 19 # 3
P 169-178.
- 74.- Nego G. De Blasio R. Longo
S. et al.-
Osseous Fibrous Dysplasia in elderlyage.
Rass. Int. Clin. Ter. V ol. 57 # 20.
PP 1375-1385 1977.
- 75.- Nelson J.F. et al.-
Fibrous Dysplasia of The Mandiblr and -
sphenoid bones.
Report of case. Oral Surgery Vol. 35
P 924-928 Nov. 1977.

- 76.- Nitzan M, Larow Z; Schar F.A.-
Mc Cune-Albright Syndrome with Sexual -
Precocity in a boy. *Helv. Pediatr. Acta*
28 Mar. 1973 . P-61-65.
- 77.- Obisesan A. A. et col.-
The Radiologic Features Of Fibrous Dys-
plasia of The Cranio Facial Bones. *Oral*
Surgery, O.M. and. O.P. Vol. 44 # 6
Dec. 1977 P 949-959.
- 78.- Odeku E. Latunde.-
Cranio facial Fibrous Dysplasia in Afri-
ca. *Int. Surg.* Vol. 51, Feb. 1969.
P 170-182 .
- 79.- Pandey S.-
Report of Three cases of Fibrous Dyspla-
sia. *Int. Surgery* Vol. 55 Feb ' 1971
P 119-122.
- 80.- Petitier H. De Lajartre -
Goslin et al.
Intimal Fibrous Dysplasia y Of The coro-
nary arteries and Prinzmetal angina.
Arch. Mal. Coeur Vaiss. (FR).
Vol. 71 # 9. 1978 P-1053-1059.
- 81.- Praxis Médica. -
Dermatologia, Intoxicaciones.
Vol. 11 # 060 Discromias.
- 82.- Praxis Médica.-
Huesos, Articulaciones Reumatología . Vol
8. Distrofias del esqueleto # 120 '
P 4-5; # 125 P 1-4 7: # 150 P-5.
- 83.- Psenner L.-
Fibrous Dysplasia in the region of the -
paranasal Sinuses. *Fortschr Roentgenstr*
Vol. 116 Apr. 1972 P 456-69.
- 84.- Pyke R. et al.-
Displasia fibrosa simulando un tumor in-
tracranial. *J. of Laryngology and Otology*
Vol. 87 Jul.- Dec. 1973. P 1233-38.

- 85.- Randell S. and. L. ohen.- Monostotic Fibrous Dysplasia: Report of A case, Journal of Oral Medicine. January- March 1975 Vol. 30 # 1 . P. 8-11.
- 86.- Reed Richard J. - Fibrous Dysplasia of Bone. A review of- 25 Cases . Archives of Pathology Vol. 75, 1963 Mayo # 5 P 480-495.
- 87.- Renard G. et al.- A propos d' un cas de dysplasie Fibreuse des os de l'orbite. Bulletin- des Sociétés d' ophtalmologie de France Vol. 75 P 39-44 1973. Tratado de Patología 3a. Edición . 1968 Ed. Interamericana. a) Cavidad Bucal Cap. 20 P-714. b) Sistema Músculo Esquelético Cap. 31 - P 1221.
88. Robbins L. S. - The Interrelationship of neurofibromatosis and Fibrous Dysplasia. Arch Neurol. Vol. 17 # 2. Aug. 1967. P 174-179.
- 89.- Rosenberg R.N. Panographic Surveys of selected Metabolic bone diseases. Oral Surgery, O.M. and. O.P. Vol.26 Aug. 1968 P 173-180.
- 90.- Rothstein Jerome P. Dysplasie Fibreuse des Os et Myxomes des Tissus Mous, Degenerescence Sarcomateuse Localisée .
- 91.- Roze R. Mazabraud A. Semat P.

J. de Radiol. et d'Electrologie.
Vol. 48 # 10 Oct. 1967.
P 527-536.

92.- Sassin Jhon F. Roger N.
Rosemberg.-

Neurological complications of Fibrous -
Dysplasia of the Skull .
Arch of Neurology.
Vol. 18 Abr. 1968 P. 363-9.

93.- Shuster HL, Sadowerky D,
Friedman M.-

Radionuclide bone imaging as and aid in
the diagnosis of fibrous Dysplasia Re--
port of a case.
J. Oral Surgery Vol. 37 # 4 April 1979.
P 267-270.

94.- Siebert, H. et al.-

Problems in treating Bone Lesions of Po-
lyostotic.
Fibrous Dysplasia. Observation after ho-
mologous Full-bone Transplantation.
Arch Orthop Trauma Surg Vol. 91 # 1
Jul 1978 P 323-328.

95.- Sinha S.N. Sardana D.S.-

Fibrous Dysplasia of ethmoid
J. Laryngol. Otol. Vol. 82 1968
P 931-936

96.- Slow Ira N., Diane Stern,
Eugene W. Friedman.-

Osteogenic Sarcoma Arising in a preexis-
ting .
Fibrous Dysplasia : Report of a case.-
Journal of Oral Surgery Vol. 29 # 2
February 1971 P 126-129.

- 97.- Smoler J., Gómez E.-
Displasia Fibrosa Monostótica de los
Maxilares.- Anales O.R.L. Ibero Americana
II 1975 P 45-59.
- 98.- Stafne E. et. al.-
Monostotic Fibrous Dysplasia of Ribs -
Schweiz Med. Wochenschr Vol. 107 # 39
P 1371-1377.
- 99.- Tanaka T. et. al.-
A case of Mc. Cune.- Albright Syndrome
With hyperthyroidism and vitamin D-
resistant rickets. Helv. Pediatr. Acta
Vol. 32 # 3 Sept. 1977 P 263-273.
- 100.- Telfer N.-
Nuclear Medicine in the management of -
musculoskeletal Tumors.- Orthop. Clin.
North. Am. Vol. Vol.8 # 4 1977.
P 1011-1021.
- 101.- Tende D.-
Displasia Fibrosa poliostótica del Hue-
so Temporal.- Journal of Laryngology -
and Otology Vol. 84 # 5 Junio 1975.
P 107-114.
- 102.- Van Horn P.E., D.C. Dahlin,
W.H. Bickel.-
Fibrous Dysplasia: A Clinical Pathologic
Study of Orthopedic Surgical Cases Proce-
edings of the Staff Meetings of the Mayo
Clinic.
Vol. 38 # 10 May 8, 1963 P 175-189.
- 103.- J.C. Vigneul, C. Brocheriou.
Tumeurs Bénignes des Maxillaires d'origi-
non Dentaire.
Encyclopedie Medico.Chirurgicale. (Paris)
22085¹⁰ Stomatologie 5-1974. P3-4.

- 104.- J.C. Vigneul, C. Rouchon.- Traitement des Tumeurs Bénignes des Ma-
xillaires.
Encyclopedie Medico Chirurgicale, Sto-
matologie V. 3 22087 A¹⁰ 5-1974.
P-7.
- 105.- Villegas H.A. Hernández E.I. Displasia Fibrosa Monostótica Costal,
Rev. Argentina Cir. (Argentina) Vol. 30
5-6 1976 P-142-145.
- 106.- Vogelsang H. Stoeppler -
L: Thiede.- Displasia Fibrosa del Craneo; Radiolo-
gía, Tomografía Calculadora y Estudio -
Gamagráfico.-
Fortschr. Geb. Rontgenstr. Nuklear med.
G.F. Vol. 128 # 3. 1978.
P 253-257.
- 107.- Waldron Charles A. Jo-
seph S. Giansanti.- Benign Fibro-osseous lesions of the Jaws:
A Clinical-Radiologic-Histologic review
of sixty-five cases, Oral Surgery. Vol.
135: 190-201. Feb. 1973.
- 108.- Weiss S. W. Dorfman H.D.- Adamantoma of Long bone. An analysis -
of nine new-cases with emphasis on metas-
tasizing lesions and Fibrous Dysplasia -
Like changes.
Hum. Pathol. Vol. 8 # 2 P 153 1977.
- 109.- Whatley T.G. et al.- Polystotic Fibrous dysplasia involving
the Maxilla and Mandible. Journal Oral
Surgery Vol. 37 # 2 Feb. 1979.
P 117-119.

110.- Williams D.M. and. R.S.A.
Thomas.-

Fibrous Dysplasia.- Journal of Laryngo-
logy and Otology Vol. 89 # 4.

April. 1975 P 359-374.