



**UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO**

**FACULTAD DE ODONTOLOGIA**

**DISPLASIA FIBROSA**

**UN ENFOQUE GENERAL Y MAXILO-FACIAL**

**T E S I S**

**QUE PARA OBTENER EL TITULO DE**

**CIRUJANO DENTISTA**

**P R E S E N T A :**

**GERARDO MAUPOME CARVANTES**



**MEXICO, D. F.**

**1985**



Universidad Nacional  
Autónoma de México



## **UNAM – Dirección General de Bibliotecas Tesis Digitales Restricciones de uso**

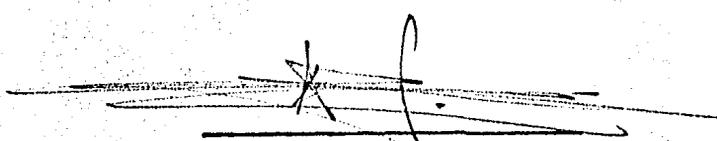
### **DERECHOS RESERVADOS © PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL**

Todo el material contenido en esta tesis está 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.

**DISPLASIA FIBROSA :**

**Un enfoque general y maxilo-facial.**



**Gerardo Maupomé Carvantes**

PROLOGO.

La intención de escribir esta tesis obedece primariamente a lograr un documento somero pero, en lo posible, completo hasta el punto de abarcar los aspectos más sobresalientes de una entidad patológica, la displasia fibrosa.

El conocimiento de esta rara lesión es sumamente reducido y en general se limita a hipótesis. Sin embargo, la consulta de la literatura de investigación de los últimos cuatro años ha tratado de ser lo más exhaustiva posible, intentando recopilar lo más reciente en información. Esto ha sido complementado con otra serie de artículos de años anteriores y bibliografía de uso común, procediendo la mayor parte del material contenido en este escrito de las bibliotecas del Centro Médico Nacional y del Instituto Nacional de la Nutrición, en la Ciudad de México, y de la Health Sciences Library, Center for the Health Sciences, University of California at Los Angeles en Los Angeles, Estados Unidos.

Tal vez sea pertinente destacar el hecho de que, hasta donde tengo conocimiento, no existe un escrito similar a este por su modesta amplitud en las bibliografías de habla hispana o inglesa, probablemente porque la rareza de esta patología no ha forzado su desarrollo.

Sin embargo, espero que esta breve investigación bibliográfica sea de utilidad para todos aquellos profesionales de las Ciencias de la Salud que por una u otra razón estén interesados en un tema que, en lo personal, se ha vuelto un área de dedicación particular por la gran cantidad de interrogantes que aún quedan por resolver.

Considerando la tesis profesional como la culminación, en cierto modo, de un periodo importante de estudios, quisiera agradecer la colaboración, el apoyo, y el estímulo que he recibido no solamente en la realización de este escrito y en

el desarrollo de la correspondiente licenciatura, sino también en el simple vivir diario. A ellos y a otros más que, por cuestiones de espacio, no son citados pero cuya intervención no es menos valiosa, esta tesis está dedicada:

Mis hermanos y hermanas, mis abueles y muy particularmente mis padres; Pris; la familia Fugerolas, especialmente Pepe y Eliana; la familia Marín, especialmente Lety; la familia Brom Valladares, especialmente Rocio; Mayra y familia, incluyendo Robert; Adriana; José Luis; Elvira; Marilyn; Mónica; Pedro, Alvaro; Guadalupe; David; Javier; Jaime Selva; Luis y Alma; Nangel y Rubén; Ofelia; Rodrigo; Carlos; Raúl y familia; José Antonio; Emilio y familia; Marco y Debbie; Mauricio; la familia Córdova, incluyendo Stefano y Alberto; Paco; todos los amigos y amigas del Tec en general y anexos; Gerardo; Pelusa.

## DEFINICION Y GENERALIDADES.

La displasia fibrosa es una entidad patológica cuyas características no se conocen o se han explicado por completo. Se manifiesta clásicamente por lesiones focales en expansión dentro del hueso en las cuales la estructura ósea normal es reemplazada por tejido fibroso entrelazado con trabeculados óseos pobremente formados y dispuestos desordenadamente <sup>1</sup>. Eventualmente puede comprender otros tejidos además de hueso <sup>2</sup>.

Las lesiones óseas se localizan tanto en hueso cortical como esponjoso, variando su tamaño desde pocos centímetros hasta presencias masivas que distorsionan el contorno óseo normal. Aparentemente, los focos fibrosos se originan de las cavidades de la médula ósea o región endosteal, debido a que frecuentemente una delgada capa de hueso cortical subperióstico persiste; sólo muy rara vez se pierde por completo la corteza <sup>2</sup>.

La displasia fibrosa tiene tres presentaciones clínicas reconocidas:

- a. Involucración de un solo hueso (displasia fibrosa monostótica)
- b. Involucración de más de un hueso hasta presencias masivas (displasia fibrosa poliostrótica)
- c. Síndrome de Albright o de Albright-McCune, en el cual concurren lesiones múltiples con un cuadro variable de alteraciones endócrinas y presencia de pigmentaciones melánicas (manchas café au lait) <sup>1,2,3</sup>.

La etiología exacta de esta enfermedad es desconocida, aunque existen muchas teorías al respecto; aparentemente no sigue patrones hereditarios, como han concluido algunos autores, pero se ha reportado en gemelos monocigóticos y en casos de involucración familiar <sup>4</sup>. Existe cierto desacuerdo en cuanto a su incidencia poblacional pero, a excepción del síndrome de Albright en el que se considera una predominan-

cia del sexo femenino, se ha llegado a la conclusión que se presenta por igual en mujeres y hombres y bien, con una ligera preferencia por el sexo femenino <sup>3,5</sup>.

Entre las deformaciones que causa la displasia fibrosa pueden encontrarse coxa vara, fémur en cayado de pastor, com bamiento tibial, curvas de Harrison y protrusio acetabuli. Su presencia en la cara puede dar lugar a una apariencia leonina (leontiasis ossea) que superficialmente se parece a aquella característica de la lepra <sup>3</sup>.

Existe en algunos casos desarrollo óseo precoz que normalmente está correlacionado con pubertad precoz en mujeres, pero que también se ha observado en hombres sin cursar necesariamente con precocidad sexual. Aunque las lesiones tienden a respetar las regiones epifisiales antes de la pubertad, en individuos de mayor edad la displasia fibrosa puede presentar se en estas regiones <sup>3</sup>.

Las máculas melánicas tienden a ser de bordes irregulares ("coast of Maine"), variando de tono del café claro al oscuro, y aparentemente siguen un patrón de confinamiento a un lado de la línea media; como regla general no se presentan más de seis manchas que van desde 1 cm<sup>2</sup> hasta superficies con siderables. Cuando la mácula está en el cuero cabelludo, el cabello incluido en ella está pigmentado más profundamente en relación al resto. Frecuentemente existe una asociación directa entre la localización de las máculas y la de las lesiones óseas <sup>1,3</sup>.

El curso clínico de la displasia fibrosa (df) es altamente variable. Muchas veces la detección de las lesiones óseas se lleva a cabo con la presencia de fracturas patológicas o deformaciones. Eventualmente existen alteraciones endócrinas con mucha anticipación al desarrollo de las lesiones óseas y estas endocrinopatías pueden ser de muy diversos tipos y gra vedades <sup>1,3</sup>.

Referencias bibliográficas.

1. Pathologic basis of disease.

Robbins S, Cotran R. W.B. Saunders Co. 2<sup>nd</sup> ed. Chapter 30

2. Synopsis of Pathology.

Anderson WAD, Scotti TM. C.V. Mosby Co. 9<sup>th</sup> ed. Chapter 25

3. Harrison's Principles of Internal Medicine.

Isselbacher KJ, Adams RD, Braunwald E, Petersdorf AG, Wilson JD. McGraw-Hill Book Co. 9<sup>th</sup> ed. Part 5, Section 11

4. Lemli L. J Pediatr 91(6):947-9, 1977

5. El Deeb M, Waite DE, Jaspers MT. Oral Surg 47(4):312-8,  
1979

## HISTORIA Y NOMENCLATURA.

La mayor parte de la confusión y los desacuerdos en la literatura con respecto a las lesiones osteofibrosas proviene de la gran cantidad de denominaciones bajo las cuales se ha descrito esta patología. El diagnóstico de las lesiones osteofibrosas, particularmente en lo que concierne a maxilla y mandíbula, presenta un serio problema para clínicos y patólogos.

La displasia fibrosa fué descrita por primera vez como una entidad patológica por Lichtenstein <sup>1</sup> en 1938 y como síndrome asociado a lesiones dérmicas hiperpigmentadas y disfunción endócrina por Albright et al. en 1937 <sup>2</sup>. En 1942 Lichtenstein y Jaffe reconocieron la df como una patología distinta a otras lesiones osteofibrosas; es de hacerse notar que en su reporte se mencionaban 33 sinónimos de la df y que este término como tal no apareció en el Index Medicus sino hasta 1967 <sup>3</sup>. La primera clasificación de las lesiones osteofibrosas fué hecha en 1946 por Schlumberger <sup>4</sup>, con 67 casos. En años recientes, el concepto lesión osteofibrosa benigna ha obtenido amplia aceptación como la designación general de la df de maxilla y mandíbula <sup>5</sup>, pero es conveniente evitar este término en aras de la claridad en la nomenclatura.

En sí misma, la lesión osteofibrosa no es un denominador diagnóstico específico; consecuentemente, la cantidad de entidades patológicas contenidas en este grupo está aún indeterminada, permaneciendo la terminología y la clasificación en controversia <sup>6</sup>.

La lesión que más fácilmente es confundida con la df, en cuanto a problemas patológicos localizados, es el fibroma osificante <sup>7,8,9,10</sup>, que fué descrito por primera vez por Montgomery en 1927 <sup>11</sup>. Eversole, Sabes y Rovin <sup>12</sup> indicaron que la df y el fibroma osificante son dos lesiones clínica-

mente distintas y que esta diferenciación debe hacerse por medio de las características combinadas tanto clínicas como radiográficas e histológicas; enfatizaron que, radiográficamente, el fibroma osificante tiene una delimitación bien definida mientras que la df es expandible y difusa con un margen incierto. Berger y Jaffe <sup>7</sup>, así como Schlumberger <sup>4</sup>; señalaron que el fibroma osificante de maxilla y mandíbula debe considerarse una variante de la df. Daves y Yardley <sup>13</sup> categorizaron diversas lesiones osteofibrosas como df, incluyendo el fibroma osificante, el fibroma odontogénico y el fibro-osteoma y descartaron otras con apariencia histológica similar pero diferente trayectoria clínica, como el fibroma, osteoma, osteoma osteoide, cementoma y querubismo.

Hamner et al. <sup>14</sup> y Waldron y Giannanti <sup>15</sup> separaron las lesiones osteofibrosas en dos categorías principales: tumores de origen en el ligamento y displasias fibrosas. Pindborg y Kramer <sup>16</sup> las dividieron en tres categorías: la df, el fibroma osificante (incluyendo fibrosteoma) y un grupo, denominado cementomas, que incluye el cementoma benigno o verdadero, el fibroma cementante, la displasia cementaria periapical o displasia periapical fibrosa y el cementoma gigantiforme o cementoma múltiple familiar. Describieron la imagen radiográfica del fibroma osificante como una lesión bien definida, mientras que la df no presenta una línea demarcativa clara.

En 1976, Campanacci <sup>17</sup> reportó una lesión que bautizó con el nombre de displasia osteofibrosa, considerándola una variante de la df; el diagnóstico de esta patología requiere de una cuidadosa correlación de la historia del paciente y los hallazgos físicos, radiográficos e histológicos. Esta lesión también ha sido descrita por Kempson y otros autores <sup>18,19,20</sup>. Se presenta por lo general hacia los 10 años de edad, poniéndose de manifiesto como una distensión ósea prácticamente indolora; tiene predilección por la tibia, la cual se curva en sentido anterior. Otros casos han sido reportados por Campanacci y Laus <sup>21</sup> y por Campbell y Hawk <sup>22</sup>.

Aunque prácticamente no existe una identificación exacta de la lesión reportada en la literatura por Kundu y Pan en

1979<sup>23</sup> ; la presentación de dos casos relacionados familiarmente de lo que llamaron displasia fibro-ósea congénita o "cara de hipopótamo", es poco probable que el caso que mencionan tenga una relación estrecha con la df, debido a la ausencia de las características de ésta y especialmente el hecho de que la patología se presenta periféricamente. Chatterji y Mazumdar describieron la misma afección en el padre de los pacientes mencionados por Kundu y Pan<sup>24</sup> .

En 1891, aproximadamente diez años después de que se publicó su descubrimiento de la neurofibromatosis<sup>25</sup> y un año después de la muerte del paciente que dió lugar a sus escritos, Joseph Merrick, "el Hombre Elefante", Von Recklinghausen describió lo que ahora se conoce como df<sup>26</sup> , posiblemente de una manera bastante empírica. Von Recklinghausen combinó y confundió el hiperparatiroidismo con la df bajo el nombre de osteítis fibrosa quística. Aunque existe poca claridad acerca de quién estableció la identidad de la df, el crédito pertenece a Albright et al.<sup>2</sup> , Lichtenstein y Jaffe<sup>3</sup> , Tannhauser<sup>27</sup> y McCune<sup>28</sup> , por separado. También debe mencionarse la descripción de Hunter y Turnbull sobre una lesión fibrosa localizada única y que no estaba asociada a niveles anormales de calcio y fósforo, que bautizaron como osteítis fibrosa focal<sup>29</sup> .

Robertson<sup>36</sup> afirma que Wieland<sup>37</sup> , en 1922, fué el primer investigador que describió la df y que en el mismo año Weil publicó un artículo en el que se menciona la triada que más tarde llegó a conocerse como síndrome de Albright<sup>38</sup> .

Canalis et al.<sup>41</sup> mencionan en sus comentarios que, de acuerdo a Eden<sup>42</sup> , la df fué descrita por primera vez por Menzel en 1872.

En la década de los 40's, la relación entre la neurofibromatosis y la df fué ampliamente discutida, pudiéndose concluir que, si bien este nexo es aún oscuro e incluso empírico, no puede negarse su existencia. Tannhauser<sup>27</sup> y Aegerter<sup>30</sup> señalaron que ambas patologías se encontraban genéticamente conectadas. Albright et al.<sup>2</sup> y Lichtenstein y Jaffe<sup>3</sup> consideraron que no estaban involucradas una con la otra, haciendo notar que las características histológicas y radiográficas son completamente disímiles, así como su pa---

trón hereditario. Sin embargo, tanto en la neurofibromatosis como en la df se presentan manchas melánicas café au lait, aunque su perfil sea distinto; también debe señalarse el parecido en el patrón de formación histológica en huso de los fibroblastos en la df y de las células de Schwann en la neurofibromatosis <sup>27</sup>; la presencia de mixomas múltiples intramusculares <sup>31,32</sup> que se han encontrado en ambas lesiones, así como las pseudoartrosis <sup>33</sup> y la precocidad sexual de la que se han publicado casos en la literatura. Además Rosenberg et al. <sup>34</sup> presentaron un caso de df en una familia con incidencia múltiple de neurofibromatosis; se han mencionado combinaciones en un solo individuo, por otra parte, así como otros tipos de coexistencia de las dos patologías.

Gibson y Middlemiss <sup>35</sup> sostienen la teoría de que el término "displasia fibrosa" engloba varias condiciones patológicas estrechamente relacionadas entre sí, pero que no son una sola lesión, estrictamente hablando. Añaden que esto es independiente de las confusiones con respecto a la nomenclatura.

Langdon et al. <sup>39</sup>, citados por Gregg y Reed <sup>40</sup>, lanzaron la hipótesis de que varias lesiones distintas como el fibroma osificante, el pólipo osificante fibroepitelial, el fibroma cementificante, el cementoblastoma benigno, la displasia cementaria periapical y la displasia fibrosa periapical "... pueden representar etapas en la evolución de un proceso único que pasa a través de distintos estadios de la df hasta el fibroma osificante y lesiones cementoides."

### Conclusiones.

- I. La df solamente comprende tres manifestaciones: la forma monostótica, la forma poliestótica y el síndrome de Albright. Ninguna otra patología puede considerarse, de acuerdo al acervo actual de datos, dentro de la df.
- II. La nomenclatura de las lesiones osteofibrosas fué sujeto de controversia durante mucho tiempo y sólo hasta los tiempos actuales ha comenzado a esclarecerse.
- III. El descubrimiento de la df data de la segunda mitad del siglo pasado y su identificación exacta fué hecha en 1937 y 1938.

Referencias bibliográficas:

1. Lichtenstein L. Arch Surg 36:874-98, 1938
2. Albright F et al. New Engl J Med 216:727-46, 1937
3. Williams OML, Thomas RSA. J Laryngol Otol 89:359-74, 1975
4. Schlumberger HG. Am J Orthod 32:579-87, 1946
5. El Deeb M, Waite DE, Jaspers MT. Oral Surg 47(4):312-8, 1979
6. Waldron CA, Giensanti JS. Oral Surg 35:190-201, 1973
7. Berger A, Jaffe HL. J Oral Surg 11:3-17, 1953
8. Schlumberger HG. Milit Surg 99:504-27, 1946
9. Smith AG, Zavaleta A. Arch Pathol 54:507-27, 1952
10. Plemister DB, Grimson KS. Ann Surg 105:564-83, 1937
11. Williams JL, Faccini JM. Br J Oral Surg 11:118-25, 1973
12. Eversole LR, Sabes WR, Rovin S. J Oral Pathol 1:189-220, 1972
13. Daves ML, Yardley JH. Am J Med Sci 234:590-606, 1957
14. Hamner JE, Scofield HH, Cornyn J. Cancer 22:861-78, 1968
15. Waldron CA, Giensanti JS. Oral Surg 35:340-50, 1973
16. Histological Typing of Odontogenic Tumours, Jaw Cysts and Allied Lesions. Pindborg JJ, Kramer IRH. Geneva, World Health Organization, 1971
17. Campanacci M. Ital J Orthop Traumat 2:221-37, 1976
18. Eden KC. Br J Surg 27:275-89, 1939
19. Lloyd-Roberts GC, Shaw NE. J Bone Joint Surg 51-B(1):100-5, 1969
20. Semion DW, Willis HB, Bove KE. J Bone Joint Surg 57-A:854-7, 1975
21. Campanacci M, Laus M. J Bone Joint Surg 63-A:367-75, 1981
22. Campbell CJ, Hawk T. J Bone Joint Surg 64-A(2):231-6, 1981
23. Kundu JP, Pan AK. Br J Anaesth 51:465-7, 1979
24. Chatterji SK, Mazumdar JK. Br J Surg 54:335, 1967
25. Von Recklinghausen F. A. Hirschwald, pub, Berlin, 1882
26. Von Recklinghausen F. Festschrift R. Virchow. Berlin, Reimer, 1891
27. Tennhauser SJ. Medicine 23:105-48, 1944
28. McCune DJ. Am J Dis Child 57:743-4, 1936
29. Hunter D, Turnbull HM. Br J Surg 19:203, 1931
30. Aegerter EE. J Bone Joint Surg 32-A:518-26, 1950

31. Wirth WA, Leavitt D, Enzinger FM. Cancer 27:1167-73, 1971
32. Logel RJ. J Bone Joint Surg 58-A:565-8, 1976
33. Winkelbauer A. Deutsche Zietschr Chir 205:230-57, 1927
34. Rosenberg RN, Sassin J, Zimmerman EA. Arch Neurol 17:174-9, 1967
35. Gibson MJ, Middlemiss JH. Br J Radiol 44:1, 1971
36. Robertson GR. Int J Oral Surg 10, Suppl 1:47-51, 1981
37. Wieland E. Arch Kinderheilk 71:241, 1922
38. Weil G. Klin Wschr 1:2114, 1922
39. Langdon JD, Rapidis AD, Patel MF. Br J Oral Surg 14:1-11, 1976
40. Gregg JB, Reed A. Am J Phys Anthropol 52:587-93, 1980
41. Canalis RF et al. Am J Otolaryngol 1(2):131-5, 1980

## ETIOPATOGENIA.

Parece no existir un acuerdo general acerca de la naturaleza y etiopatogenia de la displasia fibrosa, en cualquiera de sus modalidades, como indican El Oeab et al. <sup>1</sup> y la -- "Medicina Interna" de Harrison <sup>2</sup>. Aparentemente esta controversia se deriva de la gran cantidad de teorías que se han propuesto para explicar el origen de la df; por esta razón, en este capítulo se tratará de enunciar las explicaciones más difundidas al respecto, así como los argumentos a favor y en contra de mayor importancia.

Como indican De la Fuente et al. <sup>3</sup>, las hipótesis de la etiopatogenia podrían resumirse así:

Teoría congénita <sup>4</sup>.-- La malformación congénita del hueso sería debido a alteraciones en la función del mesénquima formador de hueso. A favor de esta teoría están las anomalías congénitas que se asocian; sin embargo, no se han hallado anomalías cromosómicas <sup>4</sup>. Debemos mencionar que Brodeur et al. <sup>5</sup> reportaron un caso de anomalías cromosómicas, osteosarcoma y df en el que concluyeron que la anomalía cromosómica y la df pudieron haber predispuesto al paciente a desarrollar un osteosarcoma a una edad excepcionalmente temprana <sup>5</sup>. De la Fuente et al. confiesan desconocer el valor patológico de las características cromosómicas.

Teoría neurológica o embriológica <sup>6</sup>.-- La asociación en algunos casos de deficiencia mental y otras alteraciones neurológicas menores son la única justificación a esta hipótesis. La combinación bizarra de elementos que constituyen los distintos síndromes que coinciden con la df evoca la asociación de signos genéticos o embriopáticos <sup>7</sup>; sin embargo, parece ausente el signo embriopático.

Teoría metabólica.-- Se han descrito alteraciones metabólicas asociadas a df polioestótica y síndrome de Albright; este hecho no ha permitido desarrollar teoría interpretativa alguna. Sin embargo, despierta ciertas sospechas sobre su pa

togenia. Así, pues, es frecuente su asociación con lipoidosis granulomatosa <sup>8</sup>. Se ha observado el aumento en la excreción urinaria de hidroxiprolina <sup>9</sup>, lo que sugiere un índice elevado de producción de colágena. En algunos casos se asocia a hiperfosforemia por defecto en la reabsorción de fosfatos en el túbulo renal proximal <sup>10</sup>, o a hiperfosforemias idiopáticas <sup>11</sup>.

Existen antecedentes en la literatura en los que, si bien por una parte se concede que la causa de la *df* se desconoce, se ha sospechado de factores genéticos, como el de Híbbes y Rush <sup>12</sup>, quienes mencionan un caso de *df* monostótica cuya madre presentaba *df* polioestótica. Firat y Stutzman <sup>13</sup> reportaron un caso de *df* monostótica en madre e hija, y Reitzik y Lownie <sup>14</sup> describieron una familia en la cual muchos miembros presentaban una involucración polioestótica en el macizo craneofacial: estaba presente un patrón autosómico dominante.

Alvarez-Arratia et al. <sup>53</sup> contribuyen al aspecto anterior reportando múltiples casos en una familia mexicana y añaden que el análisis de sus datos sugiere que la *df* polioestótica tiene una forma determinada por un gene único, pleiotrópico, autosómico y dominante con expresividad variable, y recomiendan no descartar la posibilidad de una involucración familiar.

Por otra parte, Canalis et al. <sup>15</sup> en el estudio de un cráneo de la época pre-colombina (de aproximadamente entre 600 y 800 años de edad) hallaron antecedentes de *df* y señalan que aunque no se han identificado factores del medio ambiente como de relevancia etiológica en la *df*, su caso se desarrolló en un medio ecológico relativamente natural. Esto les permite concluir que la enfermedad tenía características similares a aquellas reconocidas actualmente.

Gregg y Reed <sup>16</sup> reportaron un caso de *df* monostótica en el temporal derecho de un adulto que se halló en una zona arqueológica del periodo Mississippiano Tardío (entre 1350 y 1650 A.D.), y mencionan otros hallazgos arqueológicos: Wells reportó un caso de *df* monostótica de un anglosajón pretene-ciente a los principios de su civilización, y una fractura patológica con involucración de *df* en un anciano indígena

del periodo Woodland Tardío. Denninger <sup>20</sup> publicó un caso de df polioestótica en un indígena norteamericano prehistórico. Steinbock <sup>21</sup> discutió este reporte pero no aportó casos. Por último, Armelagos et al. <sup>22</sup> no mencionó caso alguno de df per se en su tratado de Paleopatología Humana. Todos estos datos apoyan la conclusión de Canalis et al. <sup>15</sup> .

Con respecto a la teoría de etiología traumática, pensamos que el desarrollo propuesto por Kandel, Pritzker y Bernard <sup>23</sup> ilustra detalladamente el proceso; indican que aunque las especulaciones que conciernen a la patogénesis de esta lesión incluyen reparación abortada de fractura, un tipo de inflamación como aquella que se presente en el absceso de Brodie o un proceso isquémico, consideran que las características histológicas corresponden más apropiadamente a una reparación displásica incompleta que se presenta en respuesta a un trauma subclínico. La secuencia de esta hipótesis es la presencia de un trauma menor que resulte en una hemorragia intramedular con necrosis focal de hueso y médula en lugar de fracturas cortical y esponjosa, como se observa normalmente. Subsecuentemente, los productos del desdoblamiento de las células rojas, lípidos y hemosiderina, son reabsorbidos por los macrófagos y se forma tejido de reparación fibroso en el límite entre el hueso y el hematoma, osificándose simétricamente alrededor del foco necrótico. En este momento, y por razones aún desconocidas, el proceso de reparación se detiene antes de que termine la remodelación del área. La ocurrencia de fracturas espontáneas asintomáticas en ausencia de antecedentes traumáticos (Von Ronnew <sup>24</sup> ) apoya esta teoría. Concluyen que ante la falta de datos experimentales, una historia clínica más precisa y un estudio de las lesiones displásicas atípicas que determine evidencia adicional de la formación de hematomas podría confirmar o refutar la naturaleza post-traumática de esta enfermedad <sup>23</sup> .

Besek <sup>25</sup> señala que aunque la df es desconocida en su causa y muchos autores consideran que el trauma frecuentemente está implicado, en sus casos no había antecedentes en este renglón. Schlumberger <sup>26</sup> sugirió que la lesión es causada por una reparación anormal de hueso posterior a un traumatismo, pero muchos autores, y es preciso añadir que las citas en la literatura en favor de una u otra teoría varían muchi-

simo, piensan que se trata de una anomalía del desarrollo (Thoma <sup>27</sup>, Sinha <sup>28</sup>; Häupl y Riedel <sup>29</sup>, Odeku et al. <sup>30</sup>, Schamaman et al. <sup>31</sup>); Moldawer y Rabin <sup>32</sup> abundan en el tema: ninguna disfunción endócrina es responsable por sí sola del síndrome completo, ni se puede indicar que sea alguna -- anomalía hepática. No hay evidencia de que el síndrome pueda estar relacionado con los procesos xantomatosos, ni existen pruebas definitivas de que se trata de una enfermedad vascular con hemorragias diminutas múltiples. Hasta ahora no se ha podido demostrar que esta lesión tenga un origen congénito hereditario. La posibilidad de que sea una anomalía embriológica proveniente de genes no relacionados parece ser la ex plicación más plausible <sup>32</sup>.

Lichtenstein <sup>38</sup> propuso que se trataba de una alteración en la formación ósea del mesénquima y que el tejido fibroso primitivo proliferaba en la cavidad medular, erosionando la cortical desde el interior; continúa afirmando que es una anomalía del desarrollo esquelético cuya causa es desconocida pero que, dada la sintomatología consistente desde la infancia, se comporta como una enfermedad congénita de desarrollo lento.

Liakos et al. <sup>34</sup> se adhieren a la opinión de Rees <sup>35</sup>, reconciliando las dos corrientes principales, al señalar que la etiología es desconocida pero que probablemente comprenda una anomalía del desarrollo del mesodermo estimulada por un traumatismo. Sin embargo, un factor en contra de la teoría de la etiología traumática es el hecho de que estas lesiones han sido reportadas como ocurrentes al momento del nacimiento <sup>41</sup>.

Williams y Thomas <sup>36</sup> citan a Changus <sup>37</sup> para plantear la posibilidad de que la df se deba a una respuesta exagerada de los fibroblastos y de los osteoblastos a un estímulo desconocido, probablemente hormonal o bioquímico.

Deben mencionarse otras teorías de importancia secundaria, como aquella de Trevin <sup>39</sup>, en la que señala un factor infeccioso como agente etiológico, y la de Myrhaug <sup>40</sup>, que propone la irritación física como causante. Aparentemente no existen datos que apoyen estas hipótesis.

Stuhler et al. <sup>42</sup> declaran que la etiología es aún desconocida, pero expresan que ciertas reflexiones provenientes

de su experiencia les ha permitido concluir que no parece conveniente que la *df* se incluya en el grupo de los hamartomas, ya que los estudios microscópicos muestran estructuras tisulares que probablemente son fisiológicas en el organismo. Citan a Rütt <sup>43</sup> al referirse al síndrome de Albright, en el sentido de que la aparición de la triada característica (pubertas praecox, máculas café-au-lait y lesiones óseas) obliga a pensar en una causa endocrinológica central y, en el mismo contexto, añaden que probablemente deba considerarse una etiología enzimática común, al tener en cuenta los continuos procesos de "des-estructuración" sin los cuales las estructuras óseas normales no pueden funcionar.

Bonenti y Zannino <sup>33</sup> señalaron que, en el caso particular del síndrome de Albright, la compleja sintomatología provoca que se le clasifique entre las anomalías de la cresta neural debido al mecanismo etiopatogénico común representado por defectos en el cierre del tubo neural en el estado embriológico de blástula.

D'Armiento et al. <sup>44</sup> indican que el origen de la precocidad sexual en el síndrome de Albright es aún dudoso. Algunos autores <sup>45,46</sup> postulan un origen central, i.e., una maduración hipotalámica temprana que da lugar a una producción elevada de hormonas liberadoras; otros <sup>47,48</sup> sugieren una producción ovárica autónoma de hormonas sexuales, teoría con la cual las observaciones de D'Armiento et al. parecen estar de acuerdo. Aparentemente, las investigaciones clínicas y de laboratorio demuestran que la producción gonadal es autónoma, pudiéndose calificar de esta manera el desarrollo sexual secundario observable en el síndrome de Albright como una especie de pubertad pseudo-precoc; los bajos índices de progesterona observados apoyan aún más esta teoría. Si bien la patogénesis es desconocida según Giovannelli et al. <sup>48</sup>, éstos postulan un origen embrionario; sin embargo, no se puede perder de vista una sensibilidad local aumentada de las células óseas a la acción de la PTH, lo cual podría explicar la alteración en la fisiología ósea.

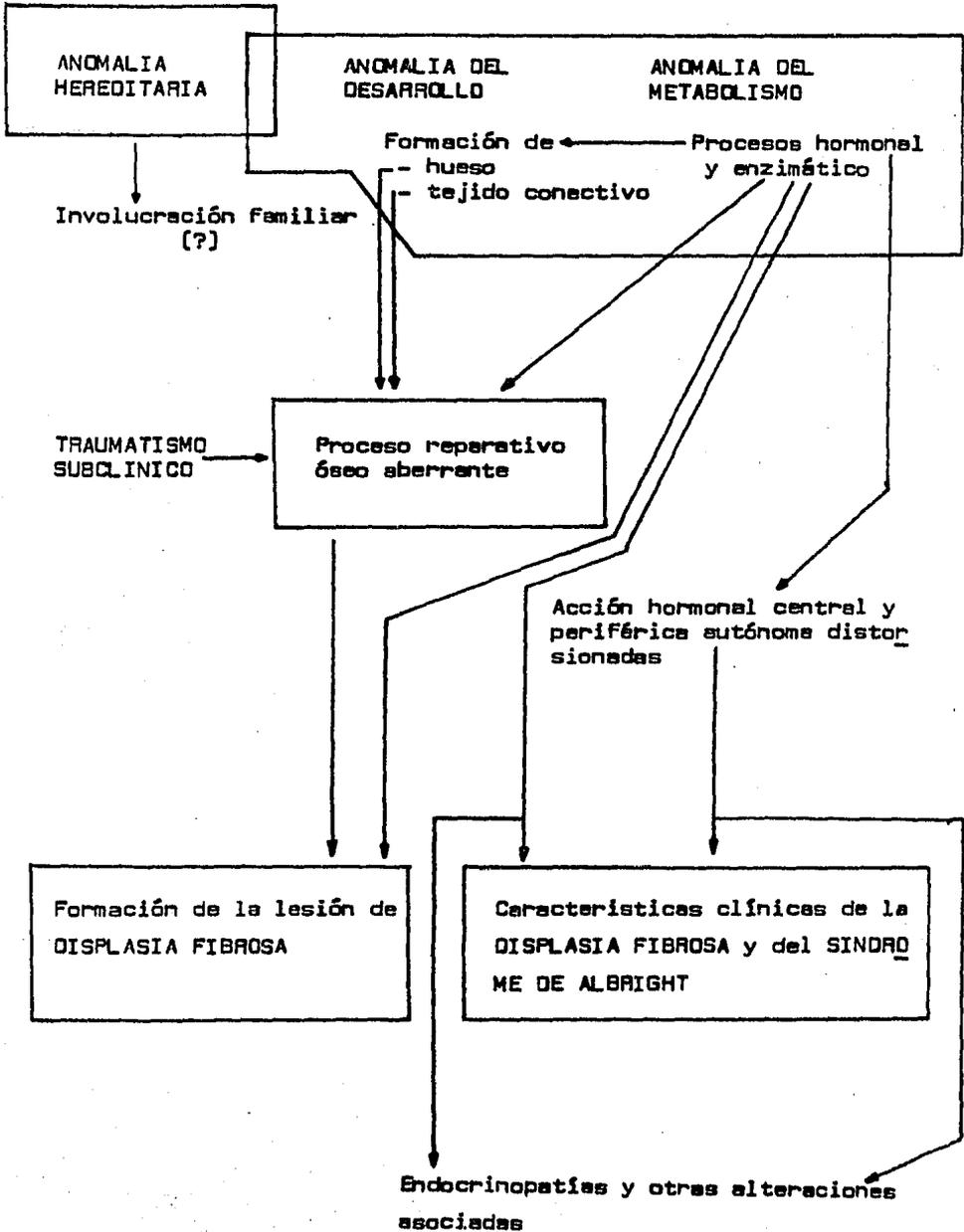
D'Armiento et al. concluyen que su estudio comprueba que la precocidad sexual es periférica en su origen y que puede coexistir con una hiperfunción autónoma de la tiroides y añaden que, conjuntamente con los casos en los que se de--

mostró un funcionamiento autónomo de las glándulas adrenales y pituitaria <sup>46,47</sup>, e hiperplasia de la mayor parte de las glándulas endócrinas <sup>49</sup>, se debe considerar el síndrome de Albright como una adenomatosis multiendócrina, como sugirió DiGeorge <sup>50</sup>.

Lipson y Hsu <sup>51</sup> citan a Albright et al. <sup>52</sup> para explicar su enfoque de las diversas características del síndrome que lleva su nombre: "Sería más conveniente solamente describir esta entidad y no tratar de llegar a alguna conclusión concerniente a su etiología y la relación entre una manifestación y otra." Señalan que ha habido poco progreso en la determinación de la etiología de las endocrinopatías, prevaleciendo dos opiniones: 1) que las endocrinopatías son el resultado de una hipersecreción hipotalámica de hormonas liberadoras <sup>45</sup>, y 2) que los órganos endócrinos involucrados están anómalamente sensibilizados a las hormonas tróficas <sup>54</sup> o que actúan de una manera autónoma <sup>47,50</sup>. En vista de la diversidad de endocrinopatías asociadas a este síndrome, ni la teoría central hipotalámica ni la teoría de la autonomía de los órganos periféricos explican por completo el origen de las alteraciones endócrinas en todos los casos. Posiblemente, como indicó DiGeorge <sup>50</sup>, este síndrome representa una nueva modalidad de neoplasias endócrinas múltiples basada en un trazo genético o línea celular común a todos los tejidos involucrados, o como un factor estimulador que afecta a los órganos y que no haya sido identificado. Lipson y Hsu concluyen que, por el momento, no existe un concepto unificador que explique todas las anomalías endócrinas asociadas al síndrome de Albright.

Lester y McAlister <sup>55</sup> señalan que el caso que presentan apoya la teoría del origen central de la pubertad precoz por sus características de desarrollo, aunque la opinión que prevalece en general parece ser la que exponen, entre otros, Re nard et al. <sup>56</sup>, en cuanto a que no se puede determinar si los desórdenes endócrinos, si tienen una involucración hipotalámica, son primarios o secundarios.

POSIBLE DESARROLLO DE LA ETIOPATOGENIA DE LA DF.



### Conclusiones.

- I. La etiopatogenia de la df es aún desconocida con exactitud, por lo que su clasificación es difícil de establecer.
- II. El desarrollo de la enfermedad es muy incierto en cuanto a tiempo.
- III. No parece que el medio ambiente sea de relevancia etiológica en la df.
- IV. Ninguna endocrinopatía es responsable por sí sola del cuadro patológico completo; todo parece indicar que el origen de la df es la coincidencia de múltiples y variables agentes.
- V. La involucreción genética parece ser un factor sensibilizante si la concurrencia de factores hereditarios de expresividad variable y factores desencadenantes (por ejemplo, un traumatismo) se manifiesta a través de lesiones óseas o, más completamente, con la presencia del síndrome de Albright, que parece incluir una gama más amplia de sutiles disfunciones en varias áreas y que conjuntamente permiten el desarrollo de la gran cantidad de signos, a todo nivel de gravedad.

Referencias bibliográficas.

1. El Deeb M, Waite DE, Jaspers MT. Oral Surg 47[4]:312-8, 1979
2. Harrison's Principles of Internal Medicine.  
Isselbacher KJ, Adams RD, Braunwald E, Petersdorf AG, Wilson JD. McGraw-Hill Book Co. 9<sup>th</sup> ed. Part 5, Section 11
3. De la Fuente AC et al. Rev Clin Esp 123(2):107-16, 1971
4. Lichtenstein L, Jaffe HL. Arch Pathol 33:777, 1942
5. Brodeur GM et al. Cancer 46:1197-201, 1980
6. Albright F, Scoville WB, Sulkawitch HW. Endocrinology 22: 411, 1938
7. Lievre JA, Ract A. Sem Hop Paris 42(3):252, 1966
8. Bone Diseases in Medical Practice. Snapper I. Grune & Stratton. Luc, New York, 1957
9. De Vita U. Arch Ital Chir 91:578, 1965
10. Roze R, Mazabraud A, Senat P. J Radiol Elect 48:527, 1967
11. Kiefer SA, Locken MK. Am J Roentgenol 105:731, 1969
12. Hibbs RE, Rush HP. Ann Int Med 37:587-93, 1952
13. Firat D, Stutzman L. Am J Med 44:421-9, 1968
14. Reitzik M, Lownie JF. Oral Surg 40(6):769-74, 1975
15. Canalis RF et al. Am J Otolaryngol 1(2):131-5, 1980
16. Gregg JB, Reed A. Am J Phys Anthropol 52:587-93, 1980
17. Wells C. Br J Radiol 36:925-6, 1963
18. Wells C. Br J Radiol 38:393-4, 1965
19. Ancient Disease in the Midwest. Morse D. Illinois State Museum, Springfield, 1969
20. Diseases in Antiquity. Denninger HS. Brothwell and Sandison, eds. C.C.Thomas Co. Springfield, 1967
21. Paleopathological Diagnosis. Steinbock RT. C.C.Thomas Co. Springfield, 1976
22. Bibliography of Human Paleopathology. Armelagos GJ, Mielke JH, Winter J. Res. Rep. No. 8 Department of Anthropology, University of Massachusetts, Amherst, 1971
23. Kandel RA, Pritzker KPH, Bedard YC. Histopathology 5:651-8, 1981
24. Von Ronnew JR. Arch Chir Neerl 8:251-63, 1956
25. Berek M. Arch Otolaryng 85:26-9, 1967

26. Schlumberger HG. Milit Surg 99:504, 1948
27. Thoma KN. J Oral Surg 14:185, 1965
28. Sinha A. J Laryng 79:526, 1965
29. Spezielle Pathologische Anatomie. Häupl K, Riedel H; Doen und Kehliger eds. Band 1, Springer-Verlag, Berlin
30. Odeku EL, Martinson ED, Akinori JD. Int Surg 51:170, 1969
31. Schamaman A, Smith I, Ackerman LW. Cancer 26:303, 1970
32. Moldaver M, Rabin ER. Arch Int Med 118:379-84, 1966
33. Bonenti G, Zannino L. Min Ped 30:811-29, 1978
34. Liakos GM, Walker DB, Carruth JAS. Br J Ophthalmol 63:611-6, 1979
35. Tumours of the Eye. Rees AB. 3<sup>d</sup> ed., 1976, Harper & Row, London
36. Williams OML, Thomas RSA. J Laryngol Otol 89:359-74, 1975
37. Changus GW. Cancer 10:1157-61, 1957
38. Lichtenstein L. Arch Surg 36:874, 1938
39. Travin MS. NY Dent J 17:519-26, 1951
40. Myrhaug H. Acta Otolaryngol 224(Suppl):289-95, 1966
41. El Oeeb M, Waite OE, Gorlin RJ. J Oral Surg 37:520-5, 1979
42. Stuhler T et al. Arch Othop Traumat Surg 94:255-63, 1979
43. Rütt A. Z Orthop 83:284-96, 1953
44. D'Armiento M et al. J Pediatr 102(4):584-6, 1983
45. Hall R, Warrick C. Lancet 1:1313, 1972
46. Lightener ES, Penny R, Frasier SD. J Pediatr 87:922, 1975
47. Danon M et al. J Pediatr 87:917, 1975
48. Giovannelli G, Bernasconi S, Banchini G. J Pediatr 92:220, 1978
49. Pathology Annual, Vol. 6. MacMahon HE. Somers SC ed. Appleton-Century-Crofts, New York
50. DiGeorge AM. J Pediatr 87:1018, 1975
51. Lipson A, Hsu TH. Johns Hopkins Med J 149(1):10-4, 1981
52. Albright F et al. New Engl J Med 216:727-46, 1937
53. Alvarez-Arratia MC et al. Clin Gen 24:132-9, 1983
54. Senior B, Robboy SJ. New Engl J Med 292:199-203, 1975
55. Lester PD, McAlister WH. South Med J 72(5):631-2, 1979
56. Renard G et al. Bull Soc Ophtal 73(1):39-46, 1973

## CARACTERISTICAS CLINICAS.

Como ya se ha mencionado con anterioridad en este escrito, las manifestaciones clínicas de la df varían mucho; sin embargo, esta peculiaridad está relativamente limitada si consideramos que cada una de las tres modalidades clínicas de la df (la df monostótica, la poliestótica y el síndrome de Albright) difieren en ciertas características, compartiendo sin embargo algunas otras.

En principio, se puede afirmar que el reconocimiento de algunos caracteres clínicos de la df permite determinar la modalidad clínica. Este capítulo intenta definir el esquema general de esta entidad patológica clínicamente, así como el esquema particular que compete a las tres variantes conocidas; el desarrollo del capítulo se llevará a cabo de la manera siguiente:

### Desarrollo del capítulo.

1. Manifestaciones generales.
2. Manifestaciones clínicas de las lesiones óseas.
  - 2a. Alteraciones morfológicas.
  - 2b. Fracturas.
3. Asociaciones a otras entidades patológicas.
4. Clínica neurológica.
5. Síndrome de Albright; asociaciones a otros síndromes:
  - 5a. Precocidad sexual.
  - 5b. Precocidad en el desarrollo esquelético.
  - 5c. Máculas melánicas.

Para ilustrar el desarrollo clínico de la df en sus tres variantes, así como las manifestaciones de cada una de ellas, se ha diseñado un diagrama en el que se expone esta intención.

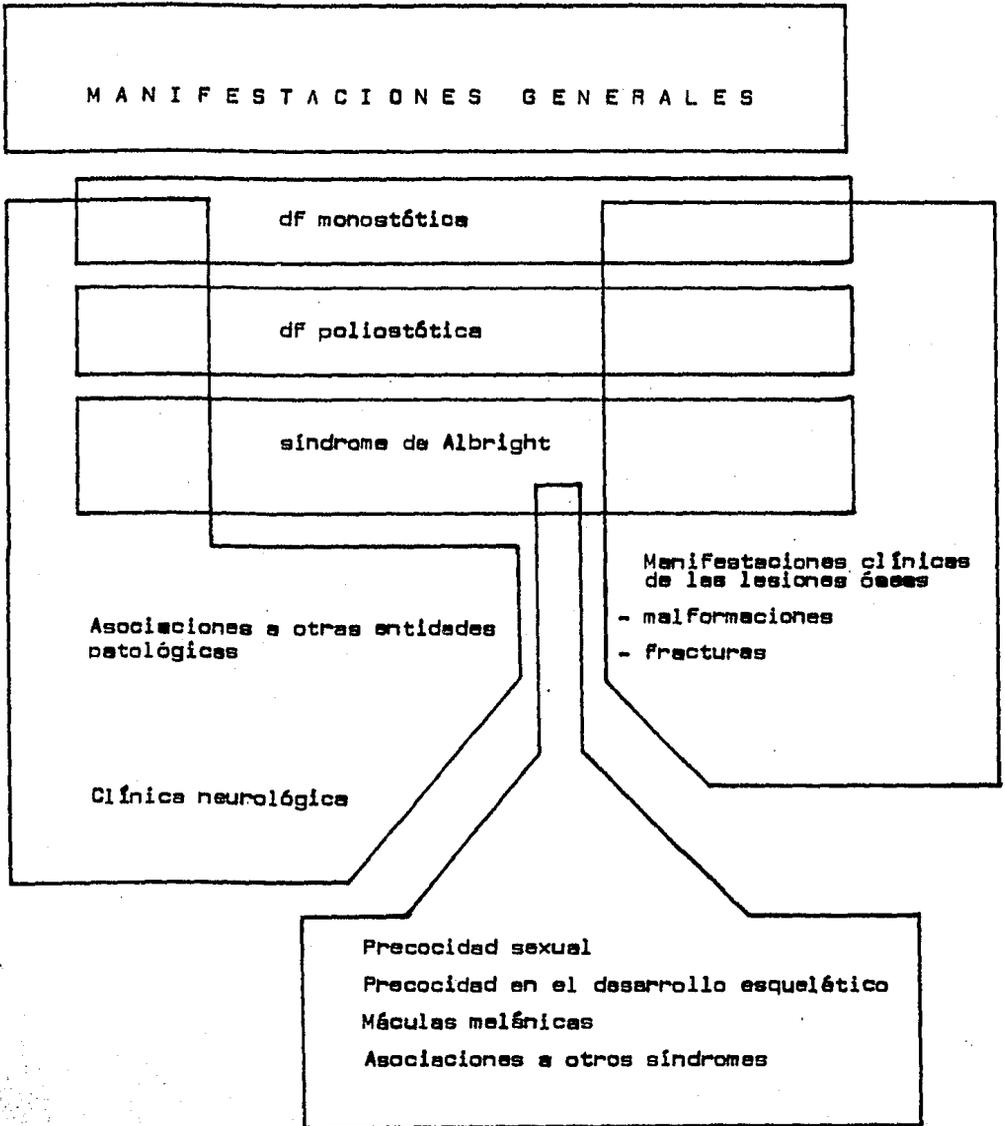


Diagrama de las características clínicas.

### 1. Manifestaciones generales.

Barrionuevo et al. <sup>1</sup> citan a Coley <sup>2</sup> para afirmar que la df represente el 2.5% de los tumores óseos y el 7% de los tumores benignos, considerándosele normalmente como más frecuente en el sexo femenino en una proporción 2:1 <sup>3,4</sup>; estas cifras corresponden con aquellas de la mayor parte de los autores y aunque algunos difieren, sólo llegan a afirmar que la proporción es similar o con una ligera predominancia por el sexo femenino. Existen tres formas de df clínicamente, ya que histológicamente las lesiones son idénticas:

a. displasia fibrosa monostótica, que afecta un solo hueso (usualmente fémur, tibia costillas y huesos faciales, particularmente mandíbula y maxilla).

b. displasia fibrosa poliostótica. que afecta más de un hueso, normalmente en las extremidades inferiores.

c. síndrome de Albright o de Albright-McCune, que combina la displasia fibrosa poliostótica con maculas dérmicas y alteraciones endócrinas (principalmente pubertad precoz y/o hipertiroidismo <sup>5,6,7,8,9</sup>); las asociaciones e endocrinopatías son sumamente variables en los reportes de la literatura.

El síndrome de Albright es muy raro y ocurre en uno de 30 o 40 casos de df <sup>10</sup>. La distribución de las lesiones óseas es similar a la de la forma poliostótica <sup>11,4</sup>.

El proceso patológico puede estar localizado en un segmento pequeño de hueso o afectarlo por completo; muestra una curiosa predilección por ser unilateral en el cuerpo. La forma monostótica es con mucho la más común y es usualmente silenciosa clínicamente hasta que un examen radiográfico de rutina o una fractura patológica la descubre. La inflamación y el dolor no se presentan invariablemente en las lesiones craneofaciales pero es la localización en que esta sintomatología se puede llegar a poner de manifiesto. La edad de presentación más común en los huesos largos es en la adolescencia, y en los maxilares, a principios de la edad adulta; las lesiones de las costillas pueden ser descubiertas a cualquier edad. El síndrome de Albright se hace patente en la mayor parte de los casos en el momento en que la pubertad precoz provoca episodios de sangrado vaginal o desarrollo de caracteres sexuales secundarios.

El Oeeb et al. <sup>14</sup> comentan que la lesión ósea crece muy lentamente, provocando la expansión del hueso involucrado y produciendo asimetría. Normalmente la lesión deja de crecer cuando el desarrollo esquelético cesa, pero se han reportado casos en los que la expansión continúa después de esta época <sup>15</sup>. La tumoración es suave y se encuentra cubierta por piel o mucosa de apariencia normal; la ulceración de estas capas es poco común pero se presenta cuando hay traumatismo o, en el caso de la boca, cuando la masa interfiere con la oclusión o la masticación <sup>16</sup>. El dolor y la parestesia son quejas poco usuales. Los dientes que se encuentran involucrados en la lesión muestran una migración mínima pero no están móviles, al menos normalmente; en los infantes afectados, los dientes que quedan en la parte patológica pueden no erupcionar <sup>17</sup>.

Zielinski et al. <sup>18</sup> indican que en la región craneofacial el hueso cigomático es el tercero en incidencia de afección, siendo el primero la maxilla y destacan que si hay dientes presentes en el área de la lesión, pueden presentar migración dependiendo del tamaño de la lesión, permaneciendo vitales las pulpas siempre y generalmente no hay rizoclasia; Nespeca <sup>21</sup> reportó un caso de una lesión de df englobando un resto radicular incluido presente en mandíbula.

Bertoni y Kooi <sup>19</sup> afirman que la df craneal cursa eventualmente con convulsiones de tipo epiléptico y aunque esta característica no es rara, es más frecuente un cuadro de cefales y deformaciones en la caja craneana. Sassin y Rosenberg <sup>20</sup> mencionan que en 6 de los 50 casos de df con involucración del sistema nervioso central que revisaron, se presentaron "ataques convulsivos no focales": desafortunadamente, no se llevaron a cabo estudios electroencefalográficos.

Adekeye et al. <sup>12</sup> consideran que en pacientes europeos, el crecimiento agresivo de la df es poco frecuente, citando a Schofield <sup>13</sup>, pero presentan un amplio repertorio de manifestaciones clínicas. Haciendo mención de los 13 casos que reportan, comentan que parece fácil sugerir que las grandes masas aparentemente más comunes en pacientes africanos (el estudio fué hecho en Nigeria) ya sean monostóticas o craneofaciales, son simplemente el resultado de negligencia de parte de los mismos pacientes; sin embargo, consideran que es--

tos casos agresivos representan un margen extremo de una gama cuyo opuesto puede ser indolente o subclínico. Por otra parte, el estado hormonal y nutricional del paciente puede afectar el crecimiento de la lesión así como tratamiento erróneos que fueron practicados anteriormente en estos pacientes (incisión para "drenado" de un supuesto absceso periapical y extracción dentaria traumática):

Las dimensiones que puedan alcanzar las lesiones de la df son enormes, como en el caso de O'Connor y Ross <sup>22</sup> y/o morfológicamente muy molestas, como en los casos de Dierks et al. <sup>23</sup> y Robertson <sup>39</sup> pero en la mayor parte de los casos y especialmente en la variedad monostótica, las lesiones pasan inadvertidas por su tamaño.

Chassegne et al. <sup>24</sup> consideran que la df sigue tres alternativas para ser descubierta:

a. presencia de una tumefacción que entrañe problemas morfológicos, manifestándose facialmente a nivel mandibular, malar, cigomático-malar, paranasal o fronto-orbitario. También se puede tratar de una tumefacción vestibular y palatina acompañada de movilidad dentaria si el hueso alveolar está interesado.

b. aparición de signos funcionales que se manifiestan por dolor a compresión (del V par o de sus ramas infraorbitaria, dentaria inferior, supraorbitaria, paquetes dentarios), problemas oftalmológicos (diplopia, exoftalmia, disminución del campo visual, proptosis, compresión de II par), problemas por compresión de nervios craneales (en particular VII y VIII), obstrucción nasal unilateral y problemas sinusales.

c. su descubrimiento radiológico fortuito.

A nivel craneofacial es excepcionalmente raro que se presente una fractura patológica, por lo que no se incluye en esta clasificación, dejándose esta posibilidad más que nada para huesos largos y pélvicos.

Probst <sup>25</sup> comenta que las máculas melánicas son bastante típicas y que aumentan con la edad; sin embargo, como en el caso de los cambios óseos, este progreso cesa después del cierre de las regiones epifisiales. Paralelamente, esta detención en el crecimiento ocurre más tempranamente de lo normal y resulta en una estatura subnormal incluso si se descartan el acortamiento del tronco y extremidades debido a la

escoliosis y el combado de los huesos largos que frecuentemente se presentan.<sup>1</sup> Añade que las máculas son de color café-au-lait, bien demarcadas y de perfil irregular; no son prominentes ni palpables y su distribución es impredecible, pero son más frecuentes en la región glútea y en la dorsal. No presentan conexión alguna con nervios periféricos o con dermatomas y es evidente que si un área del cuerpo está particularmente afectada por las lesiones óseas, la preponderancia de las máculas se centrará en la misma zona más probablemente.

Delandsheer et al.<sup>26</sup>, por su parte, añaden que la localización de las lesiones es diseminada pero no difusa, de predominancia unilateral y citan a Plane et al.<sup>27</sup> para mencionar que la df presenta una incidencia del 2.3% dentro de los tumores orbitarios. Continúan diciendo que las localizaciones craneofaciales revisten un interés particular por su sintomatología, los riesgos evolutivos y las posibilidades terapéuticas: su frecuencia es del 50% en las formas poliostóticas y entre el 10 y el 27% en las monostóticas. La localización craneofacial permanece aislada en más del 80% de los casos (Fries<sup>28</sup>, Sassin y Rosenberg<sup>20</sup>). La raza no parece ser un factor de importancia en ninguna de las modalidades.

La enfermedad es descubierta habitualmente en adultos jóvenes: según Henry<sup>29</sup>, la media es 20 años, siendo un poco antes en aquellas lesiones de los huesos largos.

Según Fries<sup>28</sup>, la afección craneofacial se divide en frontal (29%), esfenoides (25%), etmoides (25%), parietal (20%), maxilla (16%), mandíbula (16%) y occipital (10%). La localización frontoasfenoidea es frecuente, al parecer de Sassin y Rosenberg<sup>20</sup> (36%) y de Delylle Boca<sup>30</sup> (27%).

La exoftalmia está presente en el 36% de los casos<sup>31</sup> según Leeds, o en el 26%<sup>32</sup> según Viaud, sin inflamación ni pulso local, debiéndose únicamente a una reducción en el tamaño de la cavidad orbitaria.

Liskos et al.<sup>33</sup> abundan en el tema: cuando los huesos craneofaciales son afectados, la involucración de los senos paranasales, órbita y foramina del cráneo pueden producir pérdida de la agudeza visual, proptosis, diplopia y epifora (More<sup>34</sup>), siendo éstas probablemente las primeras manifestaciones a nivel craneofacial. Dentro de los muchos síntomas

nasales, visuales y neurológicos; la pérdida gradual de la agudeza visual es a veces la única manifestación de involu--  
 cración craneofacial, como reportó Stanton <sup>35</sup>. El curso es  
 progresivo lento y puede parecer una neoplasia pituitaria  
 (Navins y Leaver <sup>36</sup>). La pérdida aguda de la visión es ra--  
 ra en grado sumo.

Stuhler et al. <sup>38</sup> aseveran que la df provoca un aumento  
 de temperatura de 1 o 2° C, tanto en adultos como en jóvenes;  
 este incremento en la temperatura puede mantenerse por meses  
 o años, aún cuando los cambios en las lesiones óseas sean mi--  
 nimos.

El Deeb et al. <sup>40</sup> afirman que la mayor parte de los ca--  
 sos reportados pertenecen a la variedad monostótica <sup>41,42</sup> y  
 que ésta afecta más frecuentemente la maxilla que la mandíb--  
 ula <sup>43</sup>. Si bien no existe una localización preferente en la  
 maxilla, la ocurrencia más frecuente en la mandíbula es el  
 ángulo <sup>44</sup>. Algunos autores reportan una mayor incidencia en  
 el sexo femenino <sup>46,45,48</sup> pero otros contemplan una afección  
 similar, como ya se ha mencionado antes <sup>44,45</sup>. El paciente  
 más joven que se ha mencionado en la literatura parece ser  
 el de este artículo, con tres meses de edad: en tres series  
 reportadas anteriormente, la edad mínima había sido 18 me--  
 ses (Zimmerman et al. <sup>42</sup> con 69 pacientes; Weldron y Giensen  
 ti <sup>45</sup> con 22 pacientes; Ramsey et al. <sup>49</sup> con 47 pacientes).

## 2. Manifestaciones clínicas de las lesiones óseas.

El Deeb et al. <sup>14</sup> y El Deeb et al. <sup>40</sup> han hecho una exce--  
 lente descripción de las características básicas de la lesión  
 de df; en el inciso anterior de este capítulo es posible en--  
 contrarla y corrobora lo dicho por Gauzy et al. <sup>51</sup> quienes  
 afirman que en el caso particular de la involucreción craneo--  
 facial, su aparición es insidiosa, su evolución es progresi--  
 va y asintomática durante largo tiempo y su presentación clí--  
 nica es más comúnmente tumoral. Como lo ha señalado Reynaud  
<sup>52</sup>, la aparición de la tumefacción aislada en el meci--  
 zo facial y especialmente en la región maxilar, es la razón por  
 la cual el paciente busca la intervención médica. La erosión  
 del hueso en las cercanías del tumor puede manifestarse tar--  
 damente por problemas de compresión: molestia a la mastica--  
 ción, neuralgia denteria, cefaleas, diplopia, visión borrosa

y signos varios que incluso pueden sugerir una lesión maligna.

Dahlgren et al.<sup>53</sup>, como otros muchos autores, opinan que las características clínicas no son invariables, al contrario; esta situación es evidente por el simple hecho de que la df presenta un amplio rango de características no sólo clínicas sino también radiográficas e histológicas dependiendo del estado de maduración o desarrollo de la lesión en sí, el grado de agresividad, la modalidad de la displasia, el grado de involucración sistémica, la edad del paciente y su desarrollo consecuente e incluso se ha llegado a sugerir que también depende del estado general nutricional del paciente<sup>12</sup>. Dahlgren et al., refiriéndose al caso en particular de la df en maxilares, aseveran que las lesiones de tamaño reducido no provocan quejas, y que normalmente son descubiertas por el dentista en el curso de una revisión de rutina. El aumento de tamaño más o menos pronunciado en un área de los maxilares es el primer y más frecuente síntoma, siendo más común según estos autores en el cuerpo, y posteriormente en la rama y en la articulación temporomandibular. En la maxilla una localización frecuente es en la fosa canina y cerca de la unión con el cigomático, presencia que puede provocar más fácilmente deformaciones faciales; estas lesiones pueden extenderse difusamente en las paredes del seno maxilar, provocando su constricción. En ninguna parte del cuerpo el dolor, en caso de que se presente, es severo o constante.

Las dos manifestaciones más importantes de la df a nivel óseo son las alteraciones en la morfología normal del hueso, y las fracturas patológicas o aquellas causadas por un traumatismo mínimo.

#### 2a. Alteraciones morfológicas.

Es interesante mencionar que según la "Medicina Interna" de Harrison, los valores séricos de calcio y fósforo son usualmente normales pero en aproximadamente una tercera parte de los casos de df polioestótica, los niveles séricos de fosfatasa alcalina pueden llegar a ser muy altos y la excreción urinaria de hidroxiprolina esté frecuentemente aumentada<sup>37</sup>: esto nos puede sugerir un aumento en el metabolismo del tejido conectivo. Frecuentemente se pueden encontrar de-

formaciones en el perfil normal de los huesos; en el caso de huesos largos, estas deformaciones obedecen más repetidamente a la pérdida de resistencia y estabilidad necesarias para mantener su morfología a pesar de las fuerzas musculares o gravitacionales que soportan. Las deformidades más frecuentes<sup>37</sup> son las siguientes: coxa vara, fémur en cayado de pastor o "shepherd's crook", combamiento de la tibia, curvas de Harrison y protrusio acetabuli. En las lesiones presentes en el macizo craneofacial, usualmente de radiodensidad incrementada, una involucración masiva puede dar lugar a una leontiasis ósea similar a la de la lepra. Valicenti et al.<sup>50</sup> consideran que los fenómenos hipertróficos u osteocondensantes se localizan en cara, cráneo y costillas, pero sólo raramente en los miembros. Se pueden manifestar como:

a. prominencias de dimensiones variables, dirigidas hacia el exterior del macizo craneofacial o de la superficie del hueso en cuestión; es muy raro que la extensión de la df se haga hacia el interior de la bóveda craneana y en el caso de que así suceda, la compresión es mínima.

b. fenómenos de compresión sobre estructuras vitales, siendo los casos más importantes la compresión de los nervios óptico y auditivo, o algún otro especialmente aquellos relacionados con la base del cráneo. En el caso de invasión de la órbita, el fondo de ojo muestra una atrofia óptica o edema de papila<sup>50</sup>.

También pueden presentarse otras características, como en el caso reportado por Cole et al.<sup>54</sup>: hipertelorismo (se ha reportado en otros pacientes anteriormente), nariz en silla de montar, lordosis, genu valgus y xifosis.

Chassagne et al.<sup>24</sup> mencionan que en la df se distinguen varios planos evolutivos, entre ellos tendencia a estabilizarse hacia los 25 años de edad; reactivación de la lesión tras un período de descanso, normalmente comprendidos en los periodos siguientes: 10 a 20 años, 50 a 60 años y de la infancia a los 30 años; gran aumento de tamaño de la tumefacción debido a un proceso quístico o hemorrágico; recidiva después del tratamiento, del orden del 50% si la intervención quirúrgica es solamente remodeladora o incompleta y del 100% si se utiliza la radioterapia; posible degeneración maligna tras el uso de radioterapia, ya que este fenómeno solo

es excepcional. Lo anterior puede servir para normar un criterio del comportamiento de las lesiones.

### 2b. Fracturas.

De la Fuente et al.<sup>55</sup> mencionan que a causa de la naturaleza fibrosa de la lesión, las fracturas sufren escaso o nulo desplazamiento, la curación no está retardada en su proceso reparador y raramente se complican con pseudoartrosis; sin embargo, es habitual la persistencia de una línea de fractura incompleta largo tiempo después de que el enfermo esté libre de sintomatología y soportando peso en el miembro afectado<sup>56</sup>.

Aunque en algunos casos, como el reportado por Hjelmstedt y Ljunghall<sup>57</sup>, existe ciertamente una nota trágica (por lo menos 15 fracturas reconocidas en 17 años), existe información contradictoria con respecto a la formación de callo en la zona de fractura: clásicamente se considera que la presencia de callo es mínima, por lo que las fracturas tardan en sanar y pueden inducir a deformidades posteriores; sin embargo, Probst<sup>25</sup> y De la Fuente et al.<sup>55</sup> reportan tiempos de formación y cantidad de callo normales, resolviéndose la fractura como es usual a pesar de hallarse en una zona de df. La incidencia de fracturas patológicas o de traumatismo mínimo es ciertamente alta, pudiéndose proponer una cifra tentativa del 75% para los casos de df poliostótica y síndrome de Albright; sin embargo, no se encontró ninguna estadística al respecto en la literatura que se revisó.

### 3. Asociaciones a otras entidades patológicas.

Aunque el reporte de las diferentes asociaciones que puede tener la df no es exhaustivo, en esta parte se intenta dar un panorama del comportamiento de esta patología en conjunción con otras entidades. Se han publicado artículos en los que la df se presenta con quiste óseo aneurismal<sup>58</sup>, anomalías cromosómicas<sup>59</sup>, nevo verrucoso<sup>60</sup>, tumores de tejido blando<sup>60</sup>, apéndices preauriculares<sup>60</sup>, pili torti<sup>60</sup>, alopecia parcial<sup>60</sup>, procesos purulentos<sup>18</sup>, hemorragias espontáneas recurrentes<sup>62</sup>, coartación aórtica<sup>63</sup>, retención testicular unilateral<sup>63</sup>, quiste dermoide<sup>63,60</sup>, quiste

del ala mayor del esfenoides <sup>64</sup>, ameloblastoma <sup>65</sup>, fibromixoma cutáneo <sup>66,37</sup>, mucocelo esfenoidal <sup>33,67</sup>.

#### 4. Clínica neurológica.

Este renglón se refiere casi invariablemente a la df craneofacial; según Sassin y Rosenberg <sup>20</sup>, las complicaciones neurológicas de esta patología no parecen estar limitadas a adolescentes e infantes. Si bien la enfermedad empieza en la infancia <sup>68</sup>, su progreso no necesariamente se detiene paralelamente al desarrollo óseo, como sostienen algunos <sup>69</sup>; Faraci y Ketcham piensan, conjuntamente con Henry <sup>29</sup>, que la edad al momento de la aparición de la df está relacionada al desarrollo de la enfermedad.

La afirmación de que las formas más limitadas de la df son más comunes y que la modalidad poliostrófica extensa y el síndrome de Albright son relativamente raros en el esquema general de la enfermedad es sostenida por el estudio de Sassin y Rosenberg; tanto en este artículo como en otros <sup>70,72,73,74,31,28</sup>, se afirma que la involucración craneofacial en la forma monostótica es bastante común. Además, muchos pacientes con involucración craneofacial permanecen asintomáticos; Ameli et al. <sup>71</sup> indican que si la df se presenta en la base del cráneo, es probable que dé lugar a un aumento de presión en la cavidad craneana y en la órbita, debido al aumento de masa, provocando signos neurológicos varios. Por el contrario, cuando la displasia se localiza en la bóveda, lo más común es que no se produzca signo neurológico alguno.

Sassin y Rosenberg continúan diciendo que no es posible estimar realmente la afección del canal óptico debido a la presencia de lesiones silenciosas y a que a algunos pacientes no se les lleva a cabo un exámen adecuado al respecto. Sin embargo, presentaciones oculares similares se han hecho en el pasado <sup>28,31,69,72,75,76</sup> y parece ser que estas complicaciones ópticas son las más comunes. Liakos et al. <sup>33</sup> proponen la siguiente clasificación de cómo la df afecta las estructuras oculares:

a. Primaria. (1) La afección del frontal resulta en una proptosis y aumento de volumen óseo. (2) La afección de la base del cráneo dá lugar a una parálisis muscular extraocular y a neuralgia del trigémino. (3) La afección del canal

óptico provoca pérdida de la visión y atrofia óptica. [4] Involucración del cuerpo del esfenoides, provocando una compresión del quiasma. [5] Involucración de la maxilla, que resulta en epifora.

b. Secundaria: (1) Transformación maligna: osteosarcoma; fibrosarcoma; ameloblastoma; fibromixoma cutáneo. (2) Mucocela. (3) Fibroma osificante.

Renard et al.<sup>77</sup> señalan que los puntos principales de la complicación oftalmológica son la exoftalmia, frecuente; la disminución de la agudeza visual, que debe ser considerada como un problema grave que demanda la intervención inmediata; problemas de movilidad extrínseca, decoloración papilar y edema papilar unilateral por bloqueo venoso.

Delandshear et al.<sup>26</sup> publicaron un caso de df monostótica unilateral frontoetmoidoesfenoidal que provocó ambliopía y diplopia en el paciente 27 años después de que fué diagnosticada. Es preciso hacer notar que tanto en el caso de problemas visuales como auditivos causados por df, la mera decompresión del paquete nervioso que está siendo afectado no garantiza que las facultades del paciente puedan ser recuperadas en su totalidad: casi invariablemente, el potencial de funcionamiento permanece hasta el nivel en el que se encontraba al momento de la intervención quirúrgica. Un ejemplo de esto es el reporte de Birch y Cook<sup>67</sup>.

La afección del temporal por la df es un evento considerablemente raro pero bien documentado en la literatura, probablemente porque casi invariablemente conduce a cuadros óticos intrigantes; Barrionuevo et al.<sup>1</sup> señalan que los dos síntomas más comunes son la pérdida de la capacidad auditiva y el aumento de volumen en la región temporal, particularmente post-auricular. Si hay tinitus, se puede afirmar que la lesión ha alcanzado el oído medio, siendo esta la razón para la pérdida de la capacidad auditiva conjuntamente con la obstrucción del conducto auditivo externo. En el dado caso de que haya una infección secundaria, la membrana timpánica puede estar perforada y haber flujo purulento. La complicación más frecuente es el colesteatoma y en los casos graves de infección secundaria, es posible que se presente parálisis facial periférica.

Sassin y Rosenberg remarcan la importancia de los problemas convulsivos similares a los epilépticos en los casos de df en cráneo, como ya se ha mencionado; sin embargo, ninguno de los 50 casos que revisaron presentó problemas específicos de este tipo. Bertoni y Kooi <sup>19</sup> reconocen que el mecanismo exacto por medio del cual se producen estos fenómenos es desconocido, e indican que los estudios electroencefalográficos que realizaron no arrojaron nada en limpio. Nishioka et al. <sup>78</sup> reportaron el caso de un paciente con epilepsia y df extensa en el temporal izquierdo, que aparentemente fué la causa de una disminución marcada en la capacidad auditiva.

En algunos artículos se ha mencionado la importancia que tiene intervenir rápidamente en el caso de que se detecte una lesión de df en la columna vertebral, especialmente con la intención de decomprimir cualquier estructura nerviosa que estuviese siendo afectada; sin embargo, debe recordarse que es extremadamente raro que la df ataque la columna vertebral, siendo una de las pocas estructuras óseas que casi siempre son respetadas.

5. Síndrome de Albright; asociaciones a otros síndromes.

5a. Precocidad sexual.

5b. Precocidad en el desarrollo esquelético.

5c. Máculas melánicas.

El síndrome de Albright consiste en una triada de df polioostótica de extensión variable, máculas dérmicas hiperpigmentarias y una amplia variedad de endocrinopatías que incluyen precocidad isosexual <sup>80,81,82,84,84,85</sup>, hipertiroidismo <sup>86</sup>, síndrome de Cushing <sup>87,88</sup>, hiperparatiroidismo <sup>80,89,90</sup> y acromegalia <sup>79,91,92,81,47</sup>, entre otras disfunciones. Es más común en el sexo femenino y los signos y síntomas se encuentran relacionados básicamente con el sistema esquelético, el endócrino y el tegumentario <sup>25</sup> e incluyen un debilitamiento progresivo de la estructura esquelética debido a la invasión de la df, maduración precoz y crecimiento inicial excesivo, y cambios en la pigmentación dérmica con un perfil característico.

Para una revisión detallada del mecanismo por medio del cual funcionan (al menos en teoría) las alteraciones endócrinas

nas, es preciso referirse al capítulo correspondiente en este escrito:

La precocidad sexual en el síndrome se pone de manifiesto por lo general a través del desarrollo del volumen de las mamas (debe recordarse que este síndrome casi es privativo de las mujeres y que cuando se presenta en hombres, es menos probable que desarrollen caracteres de pubertad precoz), desarrollo y pigmentación de las areolas mamarias, desarrollo incipiente o avanzado de las pilosidades púbicas o axilares, vulva desarrollada de tipo pubertario, con agrandamiento de labios mayores y menores <sup>64</sup>, eventual desarrollo del útero y ovarios <sup>84</sup>, posible presencia de quistes ovéricos <sup>84</sup>, y, casi invariablemente, episodios irregulares de sangrado vaginal que pueden convertirse en periódicos espontáneamente y remitir tan imprevistamente como aparecen <sup>64,84,57,79,25,85</sup>. Sin embargo, puede no presentarse esta última característica, pero esto es más bien excepcional.

La precocidad en el desarrollo esquelético es ciertamente inconstante, pero se considera que normalmente el síndrome de Albright provoca una aceleración del desarrollo esquelético, logrando que el paciente siempre se encuentre adelantado a su edad cronológica <sup>84</sup> (recordemos que el descubrimiento de esta modalidad de la *df* casi siempre se hace en niños) hasta que alcanza su desarrollo máximo. Una cifra tentativa del promedio de adelanto en la maduración esquelética podría situarse entre el 20 y el 40% de la edad cronológica; sin embargo, no se encontró en la literatura revisada ninguna estadística al respecto.

Clásicamente <sup>37</sup>, se presupone que en aproximadamente el 50% de las pacientes con síndrome de Albright existe una pigmentación anómala y precocidad sexual, y en el sexo masculino la pigmentación anormal se presenta en la misma proporción, pero no la pubertad precoz. Se ha observado en algunos casos la existencia de una frecuencia cardíaca alta similar a aquella presente en la enfermedad de Paget.

Se puede afirmar que, en general, los pacientes con una involucreción extensa de la *df* ya tienen un nivel avanzado de la enfermedad cuando los primeros síntomas aparecen, mientras que aquellos que tienen una involucreción mínima al momento de las primeras manifestaciones usualmente no sufren

después una extensión de la patología.

Las máculas melánicas café-au-lait algunas veces se presentan desde el nacimiento, pero en el caso de que no sea así, aparecen tempranamente [entre 4 meses y 2 años]. Su tono varía del café claro al oscuro, de bordes irregulares, no son prominentes ni palpables. Poseen un patrón topográfico asimétrico y se localizan preferentemente sobre la espalda, la nuca, la región lumbosacra, los costados, el tórax, las extremidades inferiores y el cuero cabelludo; sin embargo, pueden localizarse en cualquier parte del cuerpo <sup>60,64</sup>. Tienden a encontrarse a un lado de la línea media con un borde irregular que recuerda la costa de Maine, a diferencia de los bordes menos irregulares de la costa de California propios de las máculas de la neurofibromatosis <sup>37</sup>, definición hecha por el mismo Albright <sup>5</sup> en 1937.

Desde el punto de vista histológico <sup>60</sup>, las máculas se revelan como hiperpigmentaciones melánicas notorias a nivel de la capa basal; a excepción hecha de la mayor cantidad de melanocitos y melanina en el área pigmentaria, no existe ninguna diferencia entre estas zonas y la piel normal del mismo individuo.

Aunque no es raro que ocurra, no es invariable la superposición de las máculas a la localización de las lesiones de la df en el esqueleto <sup>64</sup> y eventualmente pueden encontrarse manchas similares en mucosas. Las máculas no se ven disminuidas por ningún tratamiento ni en dimensiones ni en color; ocasionalmente se oscurecen con el paso del tiempo <sup>64,83</sup>. Si la mácula se encuentra en el cuero cabelludo o en una zona con vello, el pelo estará pigmentado de un color más oscuro que el resto implantado en otra área.

### Conclusiones:

- I. La df es un tumor benigno relativamente raro, más frecuente en mujeres en las formas monostótica y poliostótica, y mucho más frecuente en el síndrome de Albright.
- II. El área maxilofacial es de importancia en cuanto a incidencia, involucración neurológica y estética, y posibilidades terapéuticas.
- III. Las dimensiones, la localización y el número de lesiones es sumamente variable. Parece existir cierta correlación entre la localización de las máculas melánicas y las lesiones óseas, por alguna obscura razón.
- IV. La df puede causar trastornos neurológicos varios por compresión de estructuras nerviosas.
- V. La edad de la presentación de la enfermedad es variable, dependiendo de la modalidad de la df. No es rara la reactivación en el crecimiento de las lesiones tras un periodo de estabilización.
- VI. La asociación a otras entidades patológicas es frecuente y la gama de posibilidades es amplia.
- VII. En lo que se refiere a la precocidad sexual secundaria y en el desarrollo esquelético, usualmente se considera que en la edad adulta se presentan una fertilidad normal y un desarrollo esquelético inferior al esperado, respectivamente.

Referencias bibliográficas.

1. Barrionuevo CE et al. Arch Otolaryngol 106:298-301, 1980
2. Coley BL, Stewart FW. Ann Surg 121:872-81, 1945
3. Tumours and Tumourous Conditions of the Bones and Joints. Jaffe HL. Philadelphia, Lea S Febiger, 1964
4. Harris WH, Dudley HR, Barry RJ. J Bone Joint Surg 44:207-33, 1962
5. Albright F et al. New Engl J Med 216:727-46, 1937
6. McCune DJ, Bruch H. Am J Dis Child 54:806-48, 1937
7. Hall R, Warrick C. Lancet 1:1313-6, 1972
8. Warrick CK. J Bone Joint Surg Br 31:175-83, 1949
9. Summerfeldt P, Brown A. Am J Dis Child 57:90-101, 1939
10. Firat D, Stutzman L. Am J Med 44:421-9, 1968
11. Alexander FW. Arch Dis Child 46:91-94, 1971
12. Adekeye EO, Edwards MB, Goubran GF. Br J Oral Surg 18:57-72, 1980
13. Schofield I. Oral Surg 38:29, 1974
14. El Deeb M, Waite DE, Jaspers MT. Oral Surg 47(4):312-8, 1979
15. Outline of Oral Surgery. Killey HC, Seward GR, Kay LW. Part II, ed 1. John Wright & Sons, Bristol, 1971
16. Differential Diagnosis of Oral Lesions. Wood NK, Goaz PW. 1<sup>st</sup> ed. C.V.Mosby Co. Saint Louis, 1975
17. Sherman RS, Glauser OJ. Radiology 71:553-8, 1958
18. Zielinski DE et al. Oral Surg 54(1):136-40, 1982
19. Bertoni JM, Kooi KA. Dev Med Child Neurol 20:483-93, 1978
20. Sassin JF, Rosenberg RN. Arch Neurol 18:363-9, 1968
21. Nespeca JA. Oral Surg 52(1):110, 1981
22. O'Connor BT, Ross R. Arch Orthop Traumat Surg 96:229-33, 1980
23. Dierks EJ, Caudill RJ, O'Leary JD. J Oral Surg 37:682-7, 1979
24. Chassagne JF et al. Oto Neuro Opht 51:161-6, 1979
25. Probst FP. Radiologe 21:186-9, 1981
26. Delandsheer E et al. Rev Otoneuroophthalmol 53:255-63, 1981
27. Plane C, Brionnet L, Viallet JF. J Radiol 50:89-92, 1969
28. Fries JW. Am J Roentgenol 77:71-88, 1957
29. Henry, citado por Delandsheer E et al. <sup>26</sup> sin mencionar la fuente bibliográfica

30. Delylle Boco B. These de Médecine, Grenoble, 1974
31. Leeds N, Seaman WMS. Radiology 78:570-82, 1969
32. Viaud C. These de Médecine, Lille, 1980
33. Liakos GM, Walker CB, Carruth JAS. Br J Ophthalmol 63:611-6, 1979
34. Moore RT. Surv Ophthalmol 13:321-34, 1969
35. Stanton MB. Am J Ophthalmol 70:991-4, 1970
36. Nevins MA, Leaver RC. Arch Int Med 120:607-11, 1967
37. Harrison's Principles of Internal Medicine.  
Isselbacher KJ, Adams RD, Braunwald E, Petersdorf AG, Wilson JD. McGraw-Hill Book Co. 9<sup>th</sup> ed. Part 5, Section 11
38. Stuhler T et al. Arch Orthop Traumat Surg 94:255-63, 1979
39. Robertson GR. Int J Oral Surg 10(Suppl 1):47-51, 1981
40. El Deeb M, Waite DE, Gorlin RJ. J Oral Surg 37:520-5, 1979
41. Berger A, Jaffe ML. J Oral Surg 11(1):3-17, 1953
42. Zimmerman DC, Dahlin DC, Stefne EC. Oral Surg 111:55-68, 1958
43. A Textbook of Oral Pathology.  
Shafer WC, Hine MK, Levy EM. 3<sup>d</sup> ed. Philadelphia W.B. Saunders Co., 1974
44. Oral Pathology. Tiecke FM. McGraw-Hill Book Co., New York, 1965
45. Waldron CA, Giensanti JS. Oral Surg 35:190, 1973
46. Daramola JO et al. Oral Surg 42(3):290-300, 1976
47. Eisner M et al. Endokrinol Polska 28:545-50, 1977
48. Oral Roentgenographic Diagnosis. Stefne E, Gibilisco JS.  
4<sup>th</sup> ed. Philadelphia, W.B. Saunders Co., 1975
49. Ramsey HE, Strong EW, Frazell EL. Am J Surg 116:542-7, 1968
50. Velicenti PA et al. Rev Clin Esp 133(2):163-70, 1974
51. Gouzy J, Prudhon C, Voilque G. JFDRL 17(1):79-83, 1968
52. Reynaud J. Ann ORL 82(6):429, 1965
53. Dahlgren SE et al. Acta Otolaryngol 68:257-70, 1969
54. Cole DEC et al. Am J Med Gen 14:725-35, 1983
55. De la Fuente AC et al. Rev Clin Esp 123(2):107-16, 1971
56. Helvorsen S. Acta Paediatr 50:279, 1961
57. Hjelmstedt A, Ljunghall S. Acta Orthop Scand 50:251-3, 1979
58. El Deeb M, Sedano HO, Waite DE. Int J Oral Surg 9(4):301-11, 1980
59. Brodeur GM et al. Cancer 46:1197-201, 1980

60. Pierini AM, Ortonne JP, Floret O. Ann Dermatol Venereol (Paris) 108:969-76, 1981
61. Joishy SK, Morrow LB. J Pediatr 89:73-5, 1976
62. Graf CJ, Perret GE. J Neurosurg 52:570-3, 1980
63. Bonenti G, Zannino L. Min Pediat 30:811-27, 1978
64. Prigent F et al. Ann Dermatol Venereol (Paris) 109:1039-46, 1982
65. Baker PL, Cockety MB, Coventry MB. J Bone Joint Surg 36-A 704-20, 1954
66. Lick RF, Viehweger G. Fort Geb Roentgen Nuklearmed 97:33-8, 1962
67. Birch S, Cook PL. Br J Radiol 52:998-1001, 1979
68. Stewart MJ, Gilmer WS, Edmondson AS. J Bone Joint Surg 44: 302-18, 1962
69. Feiring W, Feiring EH, Davidoff LM. J Neurosurg 8:377-97, 1951
70. Windholz F. Am J Roentgen 58:51-63, 1947
71. Ameli NO, Rahmat H, Abbassioun K. Neurosurg Rev 4:71-7, 1981
72. Pritchard JE. Am J Med Sci 222:313-32, 1951
73. Schlumberger HG. Milit Surg 99:504-27, 1946
74. Sinha A. J Laryng 79:526-33, 1965
75. Falconer MA, Cope CL, Robb-Smith AHT. Quart J Med 11:121-54, 1942
76. Gass JDM. South Med J 58:324-9, 1965
77. Renard G et al. Bull Soc Ophthalmol 73(1):39-46, 1973
78. Nishioka K et al. Acta Med Okayama 36(6):453-62, 1982
79. Lipson A, Hsu TH. J H Med J 149:10-4, 1981
80. Benedict PH. Metabolism 11:30-45, 1962
81. Senior B, Robboy SJ. New Engl J Med 292:199-203, 1975
82. Benedict PH. Am J Dis Child 111:426-9, 1966
83. Benedict PH et al. JAMA 205:618-26, 1968
84. Lester PD, McAlister WH. South Med J 72(5):631-2, 1979
85. Lemli L. J Pediatr 91(6):947-8, 1977
86. Hamilton CR, Maloof F. Medicine 52:195-215, 1973
87. Aarskog D, Tveteraas Y. J Pediatr 73:89-96, 1968
88. Danon M et al. J Pediatr 87:917-21, 1975
89. Caudill R et al. J Oral Surg 35:483-90, 1977
90. Ulrich E, Wilson DR. Ann Int Med 77:234-8, 1972
91. Scurry MT, Bicknell JM, Fjans SS. Arch Int Med 114:40-5, 1964
92. Lightener ES, Penny R, Frasier SD. J Pediatr 87:922-7, 1975

### CARACTERISTICAS HISTOPATOLÓGICAS.

Macroscópicamente la apariencia de la lesión de df puede ser rojiza a grisácea o amarilla, siendo siempre de textura arenosa o áspera; su delimitación es irregular, normalmente carece de encapsulamiento y su vascularización es altamente variable, sobre todo por la localización y la edad de la lesión <sup>1</sup>. La consistencia del tejido patológico puede ser suave o dura, oscilando entre estos extremos incluso en el mismo individuo o en la misma lesión <sup>16</sup> o, como mencionan Kärjälä y Räsänen <sup>3</sup>, la apariencia macroscópica muestra tejidos que varían en su consistencia y vascularidad, teniendo lesiones jóvenes suaves y rojizas por su rico aporte sanguíneo, y lesiones viejas, duras y escleróticas, con un color blanquizco.

Microscópicamente las lesiones se componen de tejido conectivo maduro que eventualmente es lo suficientemente celular como para parecer un fibroma en el cual se encuentra tejido óseo trabeculado; este componente puede estar presente de una manera sumamente variable, incluso virtualmente ausente. La sensación áspera al tacto se debe a la presencia de espículas de hueso neoformado <sup>1</sup>. Dahlgren, Lind, Lindbom y Mårtensson <sup>16</sup> afirman que la proporción tejido fibroso a hueso inmaduro recientemente formado es altamente variable: de esta manera, en algunas lesiones existe tejido óseo neoformado extremadamente escaso y laxo, de lo que resulta una consistencia muy suave. Cuando la proporción de tejido óseo metaplásico se incrementa, existe una reducción del componente de tejido fibroso y esto hace que la consistencia se vuelva gradualmente más firme. Existe una cierta relación entre la edad del paciente y la apariencia histológica de la lesión; en los pacientes jóvenes cuyas lesiones aún se encuentran en una fase temprana, el tejido conectivo es altamente celular y contiene células gigantes. Por su parte, el trabeculado óseo neoformado es escaso y no presenta actividad osteoblástica.

En pacientes de 30 a 40 años de edad, la lesión aparentemente ha alcanzado un estadio intermedio en el desarrollo; el tejido óseo ha formado un trabeculado mucho más intrincado, presentando signos de laminación en algunas áreas. Algunos os taocitos y osteoblastos está presentes eventualmente. El teji do conectivo es considerablemente menos celular que en la eta pa descrita anteriormente.

Los pacientes de más de 40 años de edad presentan cam-- bios que pueden ser interpretados como las etapas tardías de la df: el tejido óseo consiste de trabeculados gruesos, cla-- ramente laminados y con presencia de osteoblastos. El tejido conectivo contiene relativamente pocas células, las cuales decrecen en número en proporción al elemento óseo <sup>16</sup> .

Lo expuesto anteriormente corrobora el criterio de Con-- treras et al. <sup>17</sup> , en el sentido de que el aumento en la ed ad permite que la df evolucione hacia formas más "osifica-- das"; de los casos que presentan, el 7.6% de las lesiones te nían un patrón histológico de predominio fibroso, el 38.5% de tipo mixto y el 53.8% de predominio óseo, teniendo este grupo una edad media mayor. Como se afirma en el mismo artí-- culo: "Tratando de aclarar estos extremos nosotros hemos pre-- ferido correlacionar el aspecto histológico de la displasia con la edad de nuestro grupo de enfermos y hemos encontrado que mientras más jóvenes existía un patrón predominantemente fibroso o mixto, en los de mayor edad el patrón era preferen-- temente óseo. Igualmente, el componente conjuntivo de la le-- sión era rico en células en el grupo de enfermos jóvenes, -- mientras que aparecía rico en fibras con áreas hialinizadas o pobres en células en el grupo de enfermos de más edad. A medida que aumenta la edad de nuestros pacientes, simultánea-- mente con los procesos de envejecimiento del "tejido conecti vo" y el aumento del componente óseo, van apareciendo con más frecuencia cantidades de osteoblastos y osteoclastos y en las trabéculas óseas se advierten múltiples, marcadas e irre-- gulares líneas de cemento que dan al conjunto un aspecto pa-- getoide..."

"Todas estas consideraciones nos hacen pensar que efecti-- vamente la lesión displásica tiende a madurar espontáneamen-- te en relación más o menos estrecha con la edad, siendo bien patente que desde un patrón histológico inmaduro, escaso en

trabéculas óseas, se alcanza otro estadio rico en hueso, con marcada actividad osteoblástica y osteoclástica y un aspecto pagetoide de conjunto. Por ello creemos que las imágenes calificadas de Fibroma osificante, osteoma fibroso, etc. no son sino formas maduras de la displasia de los maxilares." <sup>17</sup> Para mayor profundización en lo que respecta a la nomenclatura, referirse al capítulo correspondiente.

Kärjä y Räsänen <sup>3</sup> se muestran de acuerdo al respecto y citan a Smith <sup>19</sup> para añadir la posibilidad de que en la etapa tardía haya una degeneración mixomatosa.

El trabeculado óseo es delgado y se considera que se forma a partir de la metaplasia ósea del tejido fibroso que se encuentre en el medio, originando esa neoformación de un trabeculado primitivo pobremente calcificado <sup>1</sup>. El trabeculado óseo tiene aspectos distintos, encontrándose algunos de perfil delgado y en forma de "C", dando lugar al término de "caracteres chinos" <sup>2</sup>.

Clásicamente, se piensa que el hueso presente en este trabeculado no es lamelar en su tipo, sino que está deficientemente organizado y entretejido <sup>1,2,3</sup>. Como ya se ha visto, esta afirmación es controversial.

Ocasionalmente, se presentan esférulas o islotes de cartilago hialino en el tejido conectivo e incluso puede llegarse a inducir la calcificación de estas inclusiones cartilaginosas <sup>1</sup>. Jackson et al. <sup>20</sup> mencionan en el aspecto macroscópico del caso de df craneoorbitaria que reportan, la presencia de lagos gelatinosos y hemorrágicos que eventualmente podrían ser la causa del profuso sangrado observado al momento de su intervención. Sugieren que esta característica podría indicar que se trata de una entidad patológica distinta a la df de maxilares.

La relación que existe entre que las células osteoclasticas gigantes no son numerosas, la capacidad del tejido óseo para volverse de tipo lamelar y la vascularización, fueron atacadas por algunos autores <sup>1,6,7</sup>. Reed <sup>7</sup> sostuvo que la df representa una retención en el proceso de maduración ósea, razón por la cual cualquier lesión que presentara una transformación a hueso lamelar no debería ser considerada como df. Sin embargo, Waldron y Giannanti <sup>8</sup> demostraron la existencia de una imagen clásica ósea en un estroma fibroso

en aproximadamente el 50% de sus casos; el remanente de éstos, constituido casi por completo por pacientes de edad mayor, mostraron cantidades variables de hueso lamelar. Estos dos autores aseveraron que una lesión inactiva por mucho tiempo puede constituir completa o casi completamente su estructura de hueso lamelar; la presencia o ausencia de osteoblastos es indicativa solamente de la tasa de neoformación ósea: su presencia no es incompatible con el diagnóstico de df, afirmación con la que coinciden El Deeb, Waite y Jaspers<sup>2</sup>, y Eversole et al.<sup>10</sup>. A este respecto, Osaki, Hecker y Kramer<sup>11</sup> declararon que no existen suficientes datos para determinar si la presencia o ausencia de hueso lamelar es privativa de alguna de las modalidades de la df, específicamente hablando de la variedad monostótica.

Fechner<sup>14</sup> destacó el hecho de que ya que muchas lesiones osteofibrosas presentan tanto hueso lamelar como primario, en ocasiones es conveniente limitar el diagnóstico a "lesión osteofibrosa sin clasificación definitiva" desde el punto de vista histopatológico, dejando que el estudio radiográfico sea el factor decisivo, como propusieron Boysen et al.<sup>15</sup>. Es de interés recordar que Ameli et al.<sup>21</sup> indicaron que en la df el grado de actividad de la lesión determina sus características microscópicas<sup>19,22</sup> y que éstas corresponden estrechamente a la apariencia radiográfica.

Aunque se considera que normalmente no hay formación de quistes en las lesiones, pueden detectarse áreas reducidas de degeneración quística focal<sup>4</sup>, y se menciona la presencia de cavidades llenas de líquido<sup>5</sup>. Por otra parte, la asociación de quistes óseos con la df no es poco común según Adekeye, Edwards y Goubran<sup>12</sup>, y Biesecker et al.<sup>13</sup>, quienes trataron el tema más profundamente.

Aunque la cifra varía según los investigadores, se piensa que la degeneración maligna sarcomatosa es de menos del 1%<sup>1</sup>. En el capítulo correspondiente se trata más a fondo este aspecto.

### Conclusiones.

- I. La imagen histológica de la df usualmente es inconfundible.
  
- II. Existe una relación directamente proporcional entre la edad del paciente y/o de la lesión y el grado de calcificación y la tasa de componente óseo sobre el componente fibroso en la df. Esta relación se mantiene entre los aspectos radiográfico e histológico.
  
- III. Macroscópicamente, la lesión de df presenta:
  - color variable
  - normalmente carece de encapsulamiento y delimitación clara
  - la vascularización y la consistencia son variables, estando estas dos características en relación directa a la edad de la lesión
  - sensación áspera al tacto
  
- IV. Microscópicamente, la lesión de df presenta:
  - trabeculado óseo delgado en forma de "caracteres chinos"
  - el hueso de la lesión rara vez es o parece de tipo lamelar
  - islotes de cartilago hialino y áreas reducidas de degeneración quística focal, no invariablemente

Referencias bibliográficas:

1. Pathologic basis of disease.  
Robbins S, Cotran R. W.B. Saunders Co. 2<sup>nd</sup> ed. Chapter 30
2. El Deeb M, Waite DE, Jaspers MT. Oral Surg 47(4):312-8, 1979
3. Kärjä J, Räsänen O. Acta Otolaryng 74:130-8, 1972
4. Synopsis of Pathology.  
Anderson WAQ, Scotti TM. C.V.Mosby Co. 9<sup>th</sup> ed. Chapter 25
5. Harrison's Principles of Internal Medicine.  
Isselbacher KJ, Adams RD, Braunwald E, Petersdorf AG, Wilson JD. McGraw-Hill Book Co. 9<sup>th</sup> ed. Part 5, Section 11
6. Thoma's Oral Pathology.  
Gorlin RJ, Goldman HM. C.V.Mosby Co. 6<sup>th</sup> ed. 1970
7. Reed RJ. Arch Pathol 75:480-95, 1963
8. Waldron CA, Giansanti JS. Oral Surg 35:190-201, 1973
9. Harris WH, Dudley HR, Barry RJ. J Bone Joint Surg 44-A:207-33, 1962
10. Eversole LR, Sabes WR, Rovin S. J Oral Pathol 1:189-220, 1972
11. Osaki JM, Hecker R, Kramer HS. J Oral Surg 39:227-30, 1981
12. Adekeye EO, Edwards MB, Goubbran GF. Br J Oral Surg 18:57-72, 1980
13. Biesacker JL et al. Cancer 26:615, 1970
14. Fechner RE. Arch Otolaryngol 109:132-34, 1983
15. Boysen ME et al. J Laryngol Otol 93:793-807, 1979
16. Dahlgren SE et al. Acta Oto Laryng 68:257-70, 1969
17. Contreras F, Nistal M, Val Bernal F. Rev Clin Esp 115(4): 281-6, 1969
18. Changus GW. Cancer 10:1157, 1957
19. Smith JF. Arch Otolaryng 81:592, 1965
20. Jackson IT et al. J Max Fac Surg 10:138-41, 1982
21. Ameli NO, Rahmat H, Abbassioun K. Neurosurg Rev 4:71-7, 1981

### DEGENERACION MALIGNA.

Campanacci et al.<sup>5</sup> consideran, haciéndose eco de la opinión de la mayor parte de los investigadores, que la degeneración maligna de la df es un suceso bastante raro: la frecuencia con que se presenta varía en la literatura entre el 0.5% (Schwartz y Alpert<sup>1</sup>), 5% (Slow<sup>2</sup>), 6.7% (Abelenet et al.<sup>3</sup>) e incluso 10% (Dabska y Buraoczewski<sup>13</sup>), siendo estas las cifras más difundidas. Campanacci et al. afirman que la malignización de la df es rara en pacientes de menos de 10 años de edad y de más de sesenta, permaneciendo el resto de los grupos poblacionales en la misma tasa de afección en general, con un ligero aumento entre los 20 y 30 años de edad. La edad promedio de aparición al tipo histológico de tumor, considerando los tres más frecuentes, es de 33 años en osteosarcomas, 37 en fibrosarcomas y 30 en condrosarcomas; pueden presentarse otros tumores.

Un estudio comparativo de los reportes ha demostrado que el osteosarcoma es el tumor más frecuente (50%), seguido del fibrosarcoma (26%) y del condrosarcoma (11%), según Campanacci et al. Johnson et al.<sup>4</sup> mencionan que la df puede transformarse en una variedad amplia de tumores mesenquimatosos malignos pero que usualmente comprenden neoplasias con elementos de hueso, cartilago o tejido conectivo<sup>13</sup> y enumeran las degeneraciones malignas en el siguiente orden: osteosarcoma, fibrosarcoma, condrosarcoma, tumores de células gigantes y en huso, y combinaciones de los tipos anteriores.

Campanacci et al. prosiguen su revisión de la literatura indicando que la mayor parte de las degeneraciones malignas se han observado en casos de df polioestótica (63%), pero que esta cifra esté sujeta a la variedad del tumor: el fibrosarcoma y el condrosarcoma no muestran predilección por el tipo de df, pero el osteosarcoma es más frecuente en la modalidad polioestótica. En la variedad monostótica los osteosarcomas y los fibrosarcomas tienen una incidencia prácticamen-

te idéntica. Tanto en los fibrosarcomas como en los osteosarcomas la aparición de la degeneración maligna es más temprana en la *df* poliostótica. El 62% de los casos de la literatura ha sido caracterizado porque la *df* se ha diagnosticado antes de que el sarcoma se pusiera de manifiesto, ya que la lesión displásica había aparecido en la infancia con las características de la patología; el intervalo promedio entre la observación de la *df* y el tumor sarcomatoso es de 20 años.

Si consideramos la totalidad de los casos reportados, incluyendo los de Campanacci et al., encontramos que la localización más frecuente es el fémur, especialmente en su parte proximal, seguido de la tibia, mandíbula y maxilla. El húmero y la pelvis están involucrados menos frecuentemente pero no de una manera rara; otras partes del esqueleto están incluidas sólo en raras ocasiones. En el 25% de los pacientes que figuran en artículos, el sarcoma se presentó en un área de *df* en maxilares y macizo craneofacial; esta localización comprende fibrosarcoma y osteosarcoma, pero no condrosarcoma.

Es un punto de vista aceptado en general que la radioterapia utilizada en el tratamiento de la *df* predispone al desarrollo de un sarcoma. Dahlin<sup>6</sup> es de esta opinión e incluso piensa que la causa del sarcoma es la radioterapia, más que la lesión en sí. De acuerdo a Abelanet et al.<sup>3</sup> esto sucede sólo en aquellos casos en que la radioterapia es administrada en altas dosis (más de 3,000 rad) y que en último caso, no influye en el tipo histológico del sarcoma, la edad en la que aparece o su pronóstico final.

Las investigaciones de Immenkamp<sup>7</sup> afirman que existe una mayor tendencia a la degeneración maligna en aquellos pacientes con *df* poliostótica en los cuales (incluso en adultos) se presenta un aumento constante de fosfatasa alcalina.

Histológicamente, en algunos casos se observó un paso directo de las áreas de *df* a isletas de células con características atípicas y claramente neoplásicas; en otros, el área transicional estaba marcada por características de la *df* de tipo inusual, en donde había una proliferación fibroblástica marcada con muchas células multinucleadas en las que, aunque no presentaban mitosis atípicas, la actividad celular con hiperchromia era obvia.

La apariencia radiográfica en los casos de fibrosarcoma estaba señalada por una osteólisis casi homogénea con límites poco definidos erosionando u obliterando la cortical ósea y con una frecuente expansión hacia tejidos blandos; no se observó una reacción osteogénica periosteal o una osteogénesis neoplásica en ninguno de los casos de Campanacci et al. En los casos de osteosarcoma se pudo notar una tendencia del tumor hacia la expansión excéntrica a lo largo de la cortical ósea más que dentro del hueso. La osteogénesis neoplásica se encontraba ausente o manifestándose ligeramente. Estas características concuerdan con las observaciones de Abelanet et al. <sup>3</sup>.

Bricout et al. <sup>27</sup> afirman que el diagnóstico de una degeneración maligna no reviste problemas en general, pero que sí puede haber dificultades tratándose de osteosarcomas muy diferenciados; se describen dos formas: la periosteal <sup>15</sup> y la intraósea <sup>16</sup>. Se trata, clínicamente, de tumores de aparición tardía y de evolución lenta; histológicamente la proliferación está bien diferenciada con trabeculados óseos de forma irregular y bordeados de una línea de osteoblastos y células conectivas sin un orden anárquico evidente, y en un "estroma" fibroso sin signos citológicos netos de malignidad. El estudio de la periferia del tumor que en general está menos diferenciado pero infiltrado en las masas musculares, ayuda en el diagnóstico.

De acuerdo a la opinión de Schwartz y Alpert <sup>1</sup>, se pueden distinguir tres grupos en los casos de transformación maligna:

Grupo I. Tanto la df como el tumor maligno están histológicamente confirmados.

Grupo II. La df está histológicamente confirmada y aunque el tumor maligno está clínicamente y radiológicamente puesto en evidencia, histológicamente no está confirmado.

Grupo III. Incluye casos que carecen de una documentación patológica completa pero evidentes desde el punto de vista clínico y radiológico.

Dabska y Buraczewski <sup>13</sup> publicaron un desarrollo excelente de la malignización de la df; indican que es indiscutible la capacidad de la df para sufrir un cambio sarcomatoso;

la neoplasia secundaria a este proceso puede diferenciarse en varias direcciones, pero usualmente sólo del tipo presente en el df; por lo tanto, es lógico que la contraparte maligna sea un osteosarcoma, un fibrosarcoma e incluso un condrosarcoma. Considerando el grado de malignidad de estas neoplasias, es evidente que estos tumores pueden convertirse en fuente de metástasis proveniente de un patrón histológico multidireccional.

Añaden que las neoplasias malignas no son uniformes y pueden variar; asumiendo esta analogía de resultados de investigaciones morfológicas y experimentales concernientes con la transformación maligna de un proceso patológico pero no primariamente maligno<sup>8</sup>, es posible distinguir los siguientes métodos de transformación:

- a. Una neoplasia de crecimiento lento en un hueso que presente df.
- b. Un foco pequeño de transformación maligna difícil de detectar por el gran tamaño de la lesión acompañante.
- c. Una transformación maligna rápida que englobe y destruya con celeridad la lesión de df, pudiendo llegar a ser de tal extensión que ya no sea posible descubrir la lesión primaria, por lo que se concluye que la lesión secundaria es la única que estuvo presente.

Es imperativo darse cuenta que de la mayor parte de las lesiones óseas solamente una fracción es examinada histológicamente en las biopsias, por lo que eventualmente el panorama completo de la lesión no es determinado. Radiográficamente hablando, sucede una cosa similar ya que, en el caso de la df, debería hacerse un exámen radiográfico de cuerpo entero y no solamente del área 'directamente' involucrada. Es fácil entender, por lo tanto, que algunos casos de tumores malignos presentan df y que inadvertidamente ésta no es detectada, de donde podemos concluir que las estadísticas de incidencia no son del todo exactas.

Además, si bien por una parte la df es una entidad bien identificada como señalan Dabska y Buraczewski, existen ciertos casos en los que la presencia de tejido fibroso en circunstancias de anomalías del desarrollo en hueso está en condiciones parcialmente conocidas, como los llamados defectos fibrosos corticales metafisarios, algunos quistes de hueso

y otras lesiones poco definidas en las que el tejido óseo es sustituido por una mezcla de tejidos óseo y fibroso; parece ser que algunos patólogos están más atentos al diagnóstico exclusivo de la entidad maligna y no de las características adyacentes o conjuntas. Lichtenstein <sup>9</sup> menciona casos de fibrosarcomas en un hueso en los que un hueso adyacente revelaba radiográficamente la presencia de defectos fibrosos. Hastrup y Jensen <sup>10</sup> describieron un fibrosarcoma proveniente de un fibroma no osteogénico y que, según Dabska y Buraczewski, probablemente era una lesión de df. Esto permite hacernos otra pregunta: ¿puede una transformación maligna presentarse en otras lesiones de hueso, en algún tipo de "disfibroplasia" de hueso? <sup>11,12</sup> .

Parece ser que el tejido fibroso de hueso puede ser el origen de varios procesos patológicos, los cuales a su vez, pueden sufrir una transformación maligna. La determinación de la veracidad y la frecuencia de este fenómeno requiere de métodos radiológicos y de investigación más adecuados.

Feintuch <sup>19</sup> cita a Cruz <sup>20</sup> en su revisión en el que propone cuatro criterios que deben ser cubiertos por pacientes considerados como sujetos de una transformación maligna asociada a una radiación previa; éstos son:

1. Evidencia radiográfica o microscópica de la condición benigna de la lesión primaria;
2. Haber recibido radiaciones en alguna de sus formas y que el sarcoma se haya desarrollado en el área incluida dentro del haz terapéutico;
3. Un periodo de latencia relativamente largo sin presencia de síntomas; y
4. Todos los sarcomas deben ser comprobados histológicamente.

Tal vez de una manera enoxxa pero interesante deba traer se a colación la contribución de Abalenet et al. <sup>3</sup> , en la que éstos mencionan la capacidad cancerígena o co-cancerígena del metilmetacrilato utilizado como material de osteosíntesis.

Williams y Thomas <sup>18</sup> indican que en cualesquiera de estos sarcomas pueda haber metástasis a pulmón, y aunque estas metástasis solitarias pueden ser tratadas por excisión local,

la disección de nódulos linfáticos no se utiliza nunca en estos casos. Si bien tienen un pronóstico pobre estos pacientes, no es peor que aquel proveniente de un sarcoma osteogénico "de novo"; la tasa de supervivencia del fibrosarcoma y del osteosarcoma en la df es del 50%, y a 5 años es del 20%. Los autores antes mencionados consideran que la aparición espontánea de la aparición maligna de la df es 14 años a partir del primer síntoma, y teniendo radioterapia previa, a los 11 años.

Bazar-Malik y Mukerjee <sup>17</sup> citan a Lichtenstein <sup>9</sup> para coincidir con él en el sentido de que, debido a la multiplicidad celular, frecuentemente los patólogos se ven en problemas con respecto al diagnóstico y agregan que la capacidad de cambio a un patrón maligno es de menos del 1%, considerando que aquellos sarcomas provenientes de la df son prontamente fatales especialmente si son osteogénicos. Normalmente el paciente no está conciente de la displasia preexistente.

Brodeur et al. <sup>14</sup> publicaron un caso de un paciente de tres años de edad con un osteosarcoma en la porción proximal del fémur derecho y df poliostótica en el mismo hueso y en la tibia; además, estaba presente una translocación cromosómica autosomal que coincidía con la de su madre sin que ésta presentara ninguna otra alteración aparente. Brodeur et al. concluyen que la anomalía cromosómica y la df pueden haber predispuesto el desarrollo del osteosarcoma a una edad tan temprana.

Pyke, Cope y Doshi <sup>21</sup>, hablando de la df en el macizo craneofacial, aseveran que un simple agrandamiento de las dimensiones no permite distinguir a ciencia cierta si se trata de un proceso displásico o neoplásico, por lo que debe intentarse un exámen histológico minucioso antes de realizar una cirugía radical o radioterapia (Lichtenstein <sup>18</sup>), ya que se puede crear una confusión con un osteosarcoma, un fibrosarcoma o un tumor óseo de células gigantes (Ackerman y Spujt <sup>22</sup>). Powell et al. <sup>26</sup> enfatizan que, como sucede con muchas neoplasias malignas, el cambio de la df a un sarcoma se encuentra usualmente anunciado por un cambio repentino en el crecimiento de la lesión.

De Smet et al. <sup>23</sup> publicaron un artículo en el que si bien se muestran de acuerdo en que el condrosarcoma es la ter

cera transformación maligna de la df, citan a Unni et al. <sup>24</sup> y a Pelzmann et al. <sup>25</sup> en su afirmación de que es posible en contrar grandes cantidades de cartilago atípico en la df sin que se presente una neoplasia cartilaginosa. De Smet et al. concluyen que, dada la falta de comportamiento maligno debidamente documentado, la existencia de un condrosarcoma verdadero proveniente de una zona de df no irradiada puede ser puesta en tela de juicio.

### Conclusiones.

- I. La degeneración maligna de la df es rara: entre el 0.5 y el 10% de los casos. Su pronóstico es pobre.
- II. Las formas malignas más comunes de la df son el osteosarcoma, el fibrosarcoma y el condrosarcoma.
- III. Aproximadamente el 25% de las lesiones que sufren degeneración maligna están situadas en maxilares y macizo craneofacial. Además, hay estudios que parecen indicar que la cifra de transformaciones malignas de la df es mayor de la que normalmente se reporta.
- IV. La degeneración maligna es más frecuente en:
  - la modalidad polioestótica
  - casos que hayan sido tratados con radioterapia
  - pacientes cuya edad fluctúe entre los 20 y 30 años de edad

Referencias bibliográficas.

1. Schwartz DT, Alpert M. Am J Med Sci 427:1-20, 1964
2. Slow JN: J Oral Surg 29:126-9, 1971
3. Abelanet R et al. Rev Chir Orthop 61:179-90, 1975
4. Johnson CB, Gilbert EF, Gottlieb LI. South Med J 72(3):353-6 1979
5. Campanacci M, Bertoni F, Capanna R. Ital J Orthop Traumatol 5(3):373-81, 1979
6. Bone Tumours. Dahlin DC. Springfield, Thomas, 1978
7. Immenkamp M. Zeit Orthop Gerur 113:331-43, 1975
8. Przybora LA. Oncologia 20(1):39, 1966
9. Bone Tumours. Lichtenstein L. Mosby, Saint Louis, 1965
10. Hastrup J, Jensen TB. Acta Path Microbiol Scand 63(4):493, 1965
11. Edling NP. Am J Roentgenol 89(6):1246, 1963
12. McWhirther R. J Fac Radiol 4:1, 1952
13. Dabska M, Buraczewski J. Oncology 26:369-83, 1972
14. Brideur Gm et al. Cancer 46:1197-201, 1980
15. Unni KK et al. Cancer 37:2466, 1976
16. Unni KK, Dahlin DC. Cancer 40:1337, 1977
17. Bazar-Malik G, Mukerjee S. Ind J Cancer 17:67-9, 1980
18. Williams OML, Thomas RSA. J Laryngol Otol 89:359-74, 1975
19. Feintuch TA. Cancer 31(4):877-81, 1973
20. Cruz M, Coley BL, Stewart FW. Cancer 10:72-88, 1957
21. Pyke R, Cope JR, Doshi R. J Laryngol Otol 87:1233-8, 1973
22. Atlas of Tumour Pathology. Ackerman LV, Spjut HJ. Armed Forces Institute of Pathology, Washington, 1962
23. De Smet AA, Travers H, Neff JR. Skeletal Radiol 7:197-201, 1981
24. Pelzmann KS, Nagel OZ, Salyer WR. Skeletal Radiol 5:116, 1980
25. Pathology Annual. Unni KK, McLeod RA, Dahlin DC. Appleton-Century-Crofts, New York, 1980
26. Powell JP, Liu WY, Rebuzzi DD. Otolaryngol Head Neck Surg 88:22-4, 1980
27. Bricout H et al. Rev Otoneuroophthalmol 52:331-41, 1980

### CARACTERISTICAS RADIOGRAFICAS:

(Mencionando la aplicación de tomografía axial computarizada y scintigrafía ósea)

En general, se puede afirmar que la imagen radiográfica de las lesiones de la df es un área reducida con límites susves, típicamente asociada a un adelgazamiento focal de la cortical ósea. Estas lesiones no son quísticas en el estricto sentido del término, ya que no son cavidades llenas de liquido; ocasionalmente se ven multiloculares. La así llamada "ground glass appearance" se debe al trabeculado fino del hueso. Aunque las lesiones tienden a respetar las regiones epifisales si se presentan antes de la pubertad, en pacientes de mayor edad no necesariamente sucede así <sup>1</sup>.

El Deeb et al. <sup>2,3</sup> consideran que la apariencia radiográfica de la df es extremadamente variable y que depende de la deposición de tejido fibroso y su distribución. Cuando el componente de tejido fibroso predomina puede ser quístico en apariencia, ya sea uni o multilocular. Las radiografías seriadas han demostrado que en algunos casos las lesiones se vuelven más calcificadas con el aumento de la edad del paciente, sin que las excepciones a esto sean poco comunes <sup>24</sup>. Hablando en general, las lesiones óseas más o menos calcificadas de la df se encuentran en aquellas lesiones de mayor duracción <sup>24</sup>. Cuando existen áreas de condensación mezcladas con áreas de radiolucidez se presenta un aspecto "ground glass" o "peau d'orange" debido a que los elementos fibrosos han sufrido una considerable osificación <sup>25</sup>. Esta lesión también puede causar resorción de las raíces dentarias involucradas <sup>24</sup>. Para ampliar los conocimientos con respecto a los mecanismos de calcificación que operan en la df es preciso remitirse al capítulo de características histológicas.

Fechner <sup>4</sup> señala que la df usualmente produce una masa fusiforme y expansiva, uniéndose imperceptiblemente al márgen de la lesión con el hueso normal sin marcar una delimitación claramente definida. Es importante mencionar que Boysen

et al. <sup>5</sup> enfatizaron que los hallazgos radiográficos son más decisivos que los histológicos; esto parece ser cierto sólo en aquellos casos en los que los resultados de las investigaciones histopatológicas son confusos o en el caso en el que la toma de biopsias sea difícil o peligrosa.

Gregg y Reed <sup>6</sup>, citando a Sherman y Glauser <sup>7</sup>, afirman que los resultados radiológicos en la df difieren de acuerdo a la etapa de la enfermedad. La mayor parte del proceso es osteolítico, que resulta en una densidad radiográfica menor con discretas áreas opacas. Las lesiones más viejas y aquellas en las cuales hay una actividad biológica menor pueden incrementar su densidad ósea debido a la neoformación de hueso, dando un aspecto de humo o "ground glass".

Vanel et al. <sup>8</sup> afirman que mientras menos osificada esté la lesión, más difícil es el diagnóstico. La interpretación histológico-radiográfica de 31 casos localizados en la cara <sup>9</sup> demostró que existe una buena correlación entre los diagnósticos radiológicos y los histopatológicos; sin embargo, hay aspectos que pueden llevar a equivocaciones en los cuales el tamaño de la lesión, el grado de destrucción y la rápida tasa de crecimiento pueden sugerir una lesión maligna.

Debido a su excelente resolución densométrica, la tomografía axial computarizada provee de una contribución invaluable al mostrar la pared fibrosa de un seno maxilar intacto o incluso engrosado cuando la radiología convencional ha sugerido un proceso destructivo. En casos difíciles de df de la maxilla, la tomografía axial puede ser utilizada como un medio suplementario para establecer un diagnóstico correcto

<sup>8</sup> Según Williams y Thomas <sup>10</sup>, la tomografía frecuentemente es de valor en el diagnóstico y en la estimación de la extensión de la lesión. Higashi et al. <sup>20</sup> y De Santos et al. <sup>21</sup> también destacan el valor de la tomografía axial en la determinación del tamaño de la lesión.

En la literatura que se revisó para documentar este escrito se encontraron cuatro clasificaciones de la experiencia radiográfica de la df; se describen a continuación en orden de importancia por su difusión y aplicabilidad práctica.

La primera clasificación, utilizada por Faraci y Ket----

cham <sup>11</sup>, Prigent et al. <sup>12</sup>, Delandsheer et al. <sup>13</sup>, Williams y Thomas <sup>14</sup> y Renard et al. <sup>22</sup> en diversos artículos, considera que existen tres tipos de patrones radiológicos en la *df*. El primero de éstos es el tipo pagetoide, observable en el 56% de los casos y que se caracteriza por presentar áreas alternas de radiodensidad y radiolucidez. La forma esclerótica que muestra una imagen homogéneamente opaca se encuentra solamente en el 23% de los casos, pero predomina en los huesos frontal, maxilla, esfenoides y etmoides <sup>7</sup>. La forma quística es la menos común (21% de los casos) y se caracteriza por la presencia de formas quísticas redondas u ovals con bordes radiodensos, localizándose preferentemente en los huesos temporal y frontal <sup>13</sup>. Esta clasificación fue originalmente propuesta por Fries <sup>16</sup>.

La segunda clasificación de Valicenti et al. <sup>17</sup> comprende distintos tipos de imágenes: Imágenes geólicas. Son las más características; se ven como lagunas redondas u ovaladas, óseas, rodeadas por una zona de tejido más denso (aunque a veces no tan limitadas), haciendo recordar por su disposición agrupada a un "panal de abejas". Como se trata de lesiones osteolíticas, atravesadas por pequeñas y tenues trabéculas que corresponden a tejido conjuntivo más esclerótico o parcialmente calcificado, la imagen puede variar desde la típicamente denominada en "vidrio esmerilado" con cavidades muy pequeñas, hasta las imágenes quísticas de tamaño variable. Estas geodas son el origen de un ensanchamiento del canal medular, con adelgazamiento de las corticales y aumento de la fragilidad del hueso.

Imágenes pagetoides. Se observa una hiperostosis de la cortical con zonas de translucidez alternando con zonas de mayor densidad. Estas zonas, de contorno irregular y difuso, tienen un aspecto que recuerda al algodón; el canal medular es al mismo tiempo ancho. Se localizan en forma especial a nivel de cráneo y columna vertebral.

Imágenes de osteocondensación. Hiperostosis acompañada de deformación ósea que compromete en forma particular la base del cráneo <sup>17</sup>.

La tercera clasificación aparece en un artículo de Johansson <sup>18</sup> pero es de Obwegeser et al. <sup>19</sup>; considera que las

apariencias radiológicas son altamente variables y no presentan cambios patognómicos, refiriéndose particularmente a mandíbula y maxilla; se distinguen dos formas básicas: la forma osteolítica, con una o más rarefacciones policíclicas usualmente bien definidas en un medio óseo por lo demás normal, y la forma osteoesclerótica, con una esclerosis uniforme que frecuentemente se anexa imperceptiblemente con la estructura ósea normal. Se pueden observar estados transicionales entre estas dos formas, siendo la más común una combinación de áreas escleróticas frecuentemente confluyentes e irregularmente delimitadas, de tamaño variable, con áreas osteolíticas en hueso, usualmente bien definidas pero de perfil irregular <sup>19</sup>. En algunos casos se observa resorción radicular dentaria.

La cuarta clasificación es de Higashi et al. <sup>20</sup> y enuncia que las características radiográficas de la df son complejas, dividiéndose por lo general en los seis tipos siguientes: a) peau d'orange, b) pseudoplaques en ramo, c) esclerótica difusa, d) pseudoquistica (multilocular o unilocular), e) pagetoide, y f) apariencia de tiza. De acuerdo a los hallazgos radiográficos específicos, la df frecuentemente puede ser diagnosticada por medio de la radiología convencional. Higashi et al. añaden que el uso de las técnicas radiográficas de scintigrafía (radionuclide bone scans) son extremadamente útiles al evaluar la extensión de lesiones óseas complicadas, como la df craneofacial, ya que muestran lesiones con mucho más definición que la simple radiografía. El material de trazo más mencionado en esta técnica es un radioisótopo afín al tejido óseo, el <sup>99m</sup>Tc polifosfato, que se deposita en hueso y preferentemente en aquellas zonas con actividad biológica aumentada y/o alterada.

Fitzer <sup>26</sup> señaló que el uso de la scintigrafía ósea en las lesiones de la df puede dar lugar a confusiones por la hipervascularización de esta patología en la región craneofacial, pudiéndose llegar a confundirla con tumores vasculares o malformaciones arteriovenosas. Tanto él como Wilson <sup>14</sup> y Schumacher <sup>15</sup> han resarcado la importancia de utilizar la tomografía axial en casos en los que haya duda con respecto al diagnóstico, extensión y límites de las lesiones de df.

Las características radiográficas fueron descritas topog

gráficamente por De la Fuente et al.<sup>23</sup> de la manera siguiente:

1. Generalidades radiológicas. Las lesiones predominan a nivel de los huesos largos, el aspecto focal es característico: zonas patológicas bien delimitadas ocasionalmente que interesan ciertas regiones más o menos extensas de hueso, siempre separadas por intervalos de tejido sano.

2. Caracteres de las lesiones de los huesos largos. Por orden de frecuencia descendente se localizan en fémur, tibia, húmero, radio, peroné y cúbito. En estos huesos la lesión esencial es la imagen lacunar múltiple; estas lagunas son centrales y a nivel de las metáfisis y diáfisis, respetando generalmente las epífisis. Son imágenes redondeadas, ovaladas o policíclicas, de talla variable y bien limitadas. Su multiplicidad origina un aspecto areolar en "panal de abejas". De tonalidad homogénea, presentan a veces en su seno un pequeño punteado más denso, que corresponde a islotes de hueso metaplásico calcificado. El canal medular está ampliado, con erosión y adelgazamiento de la cortical de dentro hacia afuera por extensión de nódulos fibrosos. No existe rotura de la cortical ni oposición perióstica salvo en casos complicados. Las imágenes de condensación no son raras.

3. Caracteres de las lesiones de los huesos cortos. Frecuentes sobre la pelvis, se presentan como lagunas múltiples, redondeadas, circunscritas y confluentes. Se localizan preferentemente en las alas del iliaco, ramas del ileon e isquio pubianas, originando a veces deformidades e hipertrofia. Raramente se observan lagunas únicas. En los omóplatos las imágenes lacunares hacen desaparecer el cuerpo del hueso.

4. Caracteres a nivel del raquis. Rara vez es afectado. Las lesiones pueden adoptar dos formas: tipo pseudovangiomaso; en éste el cuerpo vertebral y arco posterior están borrados por la presencia de imágenes lacunares en caudilla, asociadas a finas estriaciones verticales. Tipo pseudopogetoide; tiene el aspecto de vértebra "en cadre" con estructura merca-de, anárquica y de contorno denso. Estas lesiones pueden sufrir fracturas y deformaciones xifo-escolióticas. A veces se observan imágenes lacunares en las apófisis transversas o espinosas.

5. Caracteres de los pequeños huesos de las extremidades (falanges, metacarpianos y metatarsianos). Se afectan con frecuencia. Ampliación difusoria en forma cilíndrica. Estructura de la lesión de carácter mixto, dando un aspecto poroso de conjunto; en otras ocasiones, se presentan imágenes lacunares que originan un aspecto areolar. Los huesos del carpo pueden afectarse con imágenes lacunares sobre fondo condensado.

6. Caracteres a nivel de cráneo. Frecuentemente hay lesiones; en la bóveda craneal se presentan imágenes mixtas asociadas a lagunas de talla variable. Es habitual cierta hiperostosis de condensación y aumento de espesor; esto es más frecuente en los huesos frontal y occipital. La base del cráneo puede presentar condensación de aspecto marmóreo así como espesamiento que hace desaparecer la claridad de las cavidades sinusales (especialmente seno esfenoidal y de la órbita). Nota tendencia a la unilateralidad.

7. Caracteres a nivel de cara. De predominio unilateral, se localiza esencialmente sobre malar y maxilla, dando en ocasiones aspecto de leontiasis ósea asimétrica. Su apariencia es de condensación hipertrófica con algunas imágenes lacunares. El engrosamiento de la pared externa del seno maxilar reduce el tamaño de la cavidad sinusal <sup>23</sup>.

### Conclusiones.

- I. La apariencia radiográfica de la df es extremadamente variable y aparentemente depende de los siguientes factores, no necesariamente separados entre sí:
  - la deposición de tejido fibroso y su distribución
  - la localización topográfica de las lesiones
  - la edad de la lesión y del paciente
  - la tasa de calcificación de la lesión
  
- II. Mientras menos calcificada esté la lesión de df, más dificil es el diagnóstico radiográfico.
  
- III. La tomografía axial computerizada y la scintigrafía ósea son excelentes medios de ayuda en el diagnóstico, el diagnóstico diferencial y la determinación de las dimensiones e involucración de las lesiones.
  
- IV. La resorción radicular dentaria es rara y es más común que haya una migración dentaria.

Referencias bibliográficas.

1. Harrison's Principles of Internal Medicine.  
Isselbacher KJ, Adams RD, Braunwald E, Petersdorf RG, Wilson JD. McGraw-Hill Book Co. 9<sup>th</sup> ed. Part 5, Section 11
2. El Deeb M, Waite DE, Jaspers MT. Oral Surg 47(4):342-8, 1979
3. El Deeb M, Waite DE, Gorlin RJ. J Oral Surg 37:520-5, 1979
4. Fechner RE. Arch Otolaryngol 109:132-4, 1983
5. Boysen ME, Olving JH, Vatne K. J Laryngol Otol 93:793-807, 1979
6. Gregg JB, Reed A. Am J Phys Anthropol 52:587-93, 1980
7. Sherman RS, Glauser OJ. Radiology 71:553-8, 1958
8. Vanel D et al. Skeletal Radiol 5:99-103, 1980
9. Compte rendu des séances du 71ème Congrès français d'ORL.  
Schwaab G et al. Paris, 1975
10. Williams OML, Thomas RSA. J Laryngol Otol 89:359-74, 1975
11. Faraci RP, Ketcham AS. J Surg Oncol 7:461-5, 1975
12. Prigent F et al. Ann Dermatol Venereol [Paris] 109:1039-46, 1982
13. Delandsheer E et al. Rev Otoneuroophthalmol 53:255-63, 1981
14. Wilson JL et al. Am J Roentgenol 131:55-61, 1978
15. Schumacher TM et al. J Bone Joint Surg 60-A:600-6, 1978
16. Fries JW. Am J Roentgenol 77:71, 1957
17. Valicenti PA et al. Rev Clin Esp 133(2):163-70, 1974
18. Johannsen A. Acta Radiol Diag 18(3):360-8, 1977
19. Obwegeser HL, Freihofer HPM, Horejs J. J Max Fac Surg 1:161, 1973
20. Higashi T et al. Oral Surg 50(6):580-3, 1980
21. De Santos LA, Goldstein HM, Murray JA. Radiology 128:89-94, 1978
22. Renard G et al. Bull Soc Ophtalmol 1:39-46, 1973
23. De la Fuente AC et al. Rev Clin Esp 123(2):107-16, 1971
24. Oral Roentgenographic Diagnosis. Stafne EC, Gibilisco JA.  
4<sup>th</sup> ed. W.B. Saunders Co. 1975
25. Daramola JO et al. Oral Surg 42:290-300, 1976
26. Fitzer PM. J Nucl Med 18:709-12, 1977

## ALTERACIONES ENDOCRINAS.

Se ha mencionado anteriormente en este escrito que, a fines del siglo pasado, la displasia fibrosa fué originalmente confundida con el hiperparatiroidismo primario bajo el nombre de osteítis fibrosa quística; no fué sino hasta 1931 en que Hunter y Turnbull <sup>1</sup> señalaron una lesión ósea en la que el resto del esqueleto permanece normal y no cursa con alteraciones en el metabolismo del calcio y del fósforo: la denominaron osteítis fibrosa.

Considerando este ejemplo como ilustrativo de lo estrecha y complejamente que las anomalías endócrinas están relacionadas en la displasia fibrosa, en este capítulo se intentará resaltar los aspectos más notables de esta parte del síndrome de Albright. Sin embargo, en lo que se refiere a la etiopatogenia de las endocrinopatías es preciso remitirse al capítulo correspondiente para la exposición de las hipótesis más aceptadas.

Tentativamente pueden dividirse las complicaciones endócrinas de la df en tres aspectos:

- a. Precocidad sexual.
- b. Precocidad en el desarrollo óseo.
- c. Alteraciones asociadas.

Tanto en estos renglones como en la presencia de la triada del síndrome de Albright no existe ninguna explicación en teramente aceptada acerca de su existencia, pero se han logrado identificar ciertas características clásicas: la precocidad sexual es más común en el sexo femenino, pero se ha descrito raramente en hombres; el sangrado vaginal prematuro y el desarrollo del vello púbico y axilar, así como el aumento de volumen de los senos, son las características más notorias. En los pocos casos en los que los ovarios han sido examinados, no se ha observado cuerpo lúteo. La causa de la precocidad sexual aún no es clara y en ciertos pacientes en los que se ha llevado a cabo determinaciones de niveles hormonales, las mujeres han mostrado altos niveles de estrógenos y

niveles bajos o no detectables de gonadotropinas <sup>19</sup>

Aunque la df y el hiperparatiroidismo primario pueden coexistir, se han demostrado categóricamente las diferencias, especialmente a nivel óseo y de química sanguínea, que existen entre ambas condiciones. Otras asociaciones raras incluyen síndrome de Cushing, acromegalia, diabetes insípida, tirotoxicosis y osteomalacia hipofosfática <sup>19</sup>.

Richton et al. <sup>2</sup> citan a Hall y Warrick <sup>3</sup> para incluir el crecimiento esquelético acelerado, incluso sin que se presente pubertad precoz y añaden que el hipertiroidismo puede encontrarse asociado al síndrome de Albright entre un 5 y un 30%; sin embargo, la presencia de la forma clásica de la enfermedad de Graves es extremadamente rara <sup>4</sup>. La asociación de anomalías tiroideas con el síndrome de Albright fué revisada por Hamilton y Maloof <sup>5</sup>, reportando una mayor incidencia en el sexo masculino en una edad promedio de 23 años; Richton et al. concluyen a partir de su caso que la tirotoxicosis observada se debe a una hiperfunción de la tiroidea, y recomiendan que todos aquellos pacientes en los primeros años de vida con la enfermedad de Graves deban ser observados por la posibilidad de desarrollar el síndrome de Albright.

Lecointre et al. <sup>13</sup> coinciden en que el mecanismo endocrino en la pubertad precoz asociado a la df es difícil de explicar; se puede afirmar que su frecuencia en el sexo femenino, más alta, y la rareza en el masculino <sup>6</sup> son ciertas, así como su evolución ulterior hasta una fertilidad normal <sup>6,7</sup>. Añaden que los estudios histopatológicos que se han hecho han abierto la posibilidad de la existencia de quistes en el ovario <sup>8,9,10</sup> sin características de ovulación <sup>10,11</sup>. Desde su primer artículo, Albright et al. <sup>7</sup> habían considerado la posibilidad de una anomalía congénita del hipotálamo; la hipótesis de una anomalía hipotalámica adquirida, secundaria a lesiones óseas de la base del cráneo, se ha propuesto <sup>9</sup>, pero las lesiones en esta localización no son de ninguna manera constantes. Mas recientemente, la multiplicidad de las alteraciones endócrinas posibles en el síndrome de Albright ha dado lugar a la hipótesis de una hipersecreción de hormonas hipotalámicas de liberación <sup>3</sup>. Lecointre

et al. concluyen que las características presentes en el síndrome de Albright sugieren una disfunción hipotalámico-hipofisaria que puede conducir a una maduración prematura y parcial de las gónadas, sin que se presente paralelamente una maduración verdadera de la secreción gonadotrópica.

Probst <sup>14</sup> afirma que las manifestaciones del síndrome de Albright varían con la edad y pueden ir desde casos trágicos que eventualmente progresen hasta invalidar al paciente, hasta presencias benignas o leves. Considera un hecho la involucreción hipotalámico-hipofisaria, añadiendo que ésta afecta más a las mujeres que a los hombres y en una forma más severa, pero concade que no se ha podido demostrar el mecanismo causal de la alteración. Destaca el renglón en el que, a diferencia de los hombres afectados, los casos femeninos del síndrome son puestos bajo atención médica ante las primeras manifestaciones de la pubertad precoz, tal vez por parecer más alarmantes que la espermatogénesis prematura y el agrandamiento acelerado de testículos y pene.

En su publicación de un caso de síndrome de Albright coexistente con síndrome de Cushing, Danon et al. <sup>15</sup> indican que aunque esta coincidencia es rara, existen otras anomalías asociadas más frecuentes <sup>16,17</sup>; sin embargo, la interrelación entre la hiperplasia adrenal, otras alteraciones endócrinas y el síndrome de Albright es obscura. Corroboran que la hipersecreción de hormonas hipotalámicas ha sido sugerida como mecanismo causal <sup>3</sup> y que por lo menos en un caso el hipotálamo estaba probablemente involucrado, ya que se pudo identificar la existencia de espermatozoides maduros en una biopsia de testículo de un niño de dos años de edad con pubertad precoz <sup>6</sup>; la ausencia de un tumor de células de Leydig excluye la posibilidad de que la espermatogénesis haya sido causada por niveles excesivamente altos de andrógenos producidos localmente <sup>20</sup>. Danon et al. continúan exponiendo su caso indicando que aunque es posible que un mecanismo central haya estimulado inicialmente la hiperplasia adrenal y los quistes ováricos, probablemente ya existía una autonomía para los 6 meses de edad. Una revisión detallada de los hallazgos post-mortem en casos de síndrome de Albright ha demos-

trado que la mayor parte de las glándulas endócrinas se encontraron hiperplásicas <sup>21</sup>, lo que sugiere que nuestro síndrome representa una entidad en la cual muchos órganos inicial o subsecuentemente funcionan de una manera autónoma <sup>22</sup>.

Ehrig y Wilson <sup>23</sup> señalan que el reconocimiento del hiperparatiroidismo asociado a la df es más importante en sí para implementar un tratamiento adecuado que por las repercusiones que puede tener éste en las lesiones óseas de la df, ya que la extirpación de los adenomas paratiroides no altera aparentemente el progreso de las lesiones displásicas. Añaden que la incidencia promedio reportada en la literatura fluctúa entre un 5 y un 10% para aquellos pacientes con df e hiperparatiroidismo asociado. Concluyen que esta conjunción es más que coincidente, ya que "... dudamos que la df represente una respuesta esquelética peculiar a un aumento de la PTH circulante, ya que eso nos llevaría a esperar que el hiperparatiroidismo fuese una asociación frecuente más que infrecuente de la df. Existe también la posibilidad de que la df cause una hipocalcemia leve que a su vez dé lugar a una hiperplasia paratiroides; sin embargo, en los casos de los que provienen las cifras de incidencia, 4 de 6 tuvieron adenomas más que hiperplasias. Parece probable que algún factor desconocido sea el responsable de esta asociación." <sup>23</sup>

D'Armiento et al. <sup>24</sup> aseveran que la precocidad sexual del síndrome de Albright es periférica en su origen y que - puede coexistir con una hiperfunción autónoma de la tiroides y añaden que los resultados de su estudio, junto con los datos aportados por otros autores con respecto al funcionamiento autónomo de las glándulas pituitaria y adrenales <sup>12,15</sup> y con los hallazgos de autopsias que demuestran la hiperplasia de la mayor parte de las glándulas endócrinas <sup>21</sup>, permiten concluir que el síndrome de Albright debe ser considerado como una adenomatosis multiendócrina, teoría propuesta por DiGeorge en 1975 <sup>18</sup>.

### Conclusiones:

- I. Cada caso de df debe ser tratado individualmente con un enfoque médico total, especialmente el síndrome de Albright.
- II. Las lesiones óseas deben ser intervenidas, en el caso que así parezca conveniente, de acuerdo a las indicaciones de Chassagne et al.
- III. Las lesiones óseas de involucreción neurológica deben ser tratadas quirúrgicamente tan rápidamente como sea posible.
- IV. Debe intentarse una reconstrucción plástica u ortopédica tan pronto sea extirpada la lesión.
- V. La irradiación de las lesiones está completamente contra indicada.
- VI. En el tratamiento de las disfunciones endócrinas aparentemente es útil el uso de calcitonina, medroxiprogesterona, ACTH y oxifenbutazona, en algunos casos.
- VII. El pronóstico usualmente es favorable, excepto en los ca sos mencionados en este capítulo.

Referencias bibliográficas.

1. Hunter O, Turnbull HM. Br J Surg 19:203-84, 1931
2. Richton SM et al. Pediatrics 63(1):159-61, 1979
3. Hall R, Warrick C. Lancet 1:1313, 1972
4. Sternberg WH, Joseph V. Como es mencionado por Richton et al.  
2, sin tener mayores informaciones sobre las referencias.
5. Hamilton CR, Maloof F. Medicine 52:195-215, 1973
6. Benedict PH. Am J Dis Child 111:426, 1966
7. Albright F et al. New Engl J Med 216:727-46, 1937
8. Alexander FW. Arch Dis Childh 46:91, 1971
9. Benedict PH. Metabolism 11:30, 1962
10. The Diagnosis and Treatment of Endocrine Disorders in Childhood and Adolescence. Wilkins L. C.C. Thomas Co. Springfield, 3<sup>d</sup> ed., 1965
11. Harris F. Proc Roy Soc Med 60:11, 1967
12. Lightner ES, Penny R, Frasier SD. J Pediatr 87:922, 1975
13. Lecointre G et al. Arch Franç Péd 32:533-9, 1975
14. Probst FP. Radiologie 21:186-9, 1981
15. Danon M et al. Pediatrics 97(6):917-21, 1975
16. Aørskog D, Tvetarsas E. J Pediatr 73:89, 1968
17. Benjamin DR, McRoberts JW. Arch Pathol 96:175, 1973
18. DiGeorge AM. J Pediatr 87:1018, 1975
19. Harrison's Principles of Internal Medicine.  
Isselbacher KJ, Adams RD, Braunwald E, Petersdorf AG, Wilson JD. McGraw-Hill Book Co. 9<sup>th</sup> ed. Part 5, Section 11
20. Steinberger E, Root A, Ficher M, Smith KD. J Clin Endocrinol Metab 37:746, 1973
21. Pathology Annual, Vol. 6. MacMahon HE. Appleton-Century-Crofts New York, 1971
22. Danon M, Crawford JD. Pediatr Res 8:368, 1974
23. Ehrig U, Wilson DR. Ann Int Med 77:234-8, 1972
24. D'Armiento M et al. J Pediatr 102(4):584-6, 1983

## DIAGNOSTICO Y DIAGNOSTICO DIFERENCIAL.

El diagnóstico de la df debe hacerse combinando los hallazgos clínicos y familiares con los estudios radiográficos y patológicos, considerándose como concluyentes estos dos últimos. Es preciso destacar que, como regla general, la importancia de las características radiográficas e histológicas es considerada en la literatura que se utilizó en este escrito, superior la una a la otra dependiendo del enfoque o campo de la revista en la cual el artículo fué publicado; con respecto a esto, Faraci y Ketcham <sup>27</sup> afirman que el diagnóstico de df se realiza por medio de la biopsia, pero que esto no siempre es posible hacerlo exitosamente; en estos casos, la radiología es una ayuda significativa, como Leeds y Seaman <sup>6</sup> lo publicaron junto con una serie de 46 casos de df cuyo diagnóstico fué exclusivamente radiográfico.

Debe tenerse en cuenta que, de ser posible, el uso de la tomografía axial computerizada y de la scintigrafía ósea son de excepcional ayuda en el diagnóstico <sup>1,3</sup> e incluso se menciona el uso de técnicas de cuantificación bioquímica <sup>2</sup> para determinar niveles hormonales y enzimáticos.

Ya que los hallazgos clínicos son la primera manifestación de la df, en un paciente en el que se sospecha la presencia de esta entidad debe comenzarse por buscar:

- a. Alteraciones óseas morfológicas y/o funcionales.
- b. Máculas melánicas.
- c. Anomalías neurológicas.
- d. Alteraciones endócrinas primarias o asociadas.
- e. Desarrollo óseo precoz.
- f. Desarrollo sexual precoz.

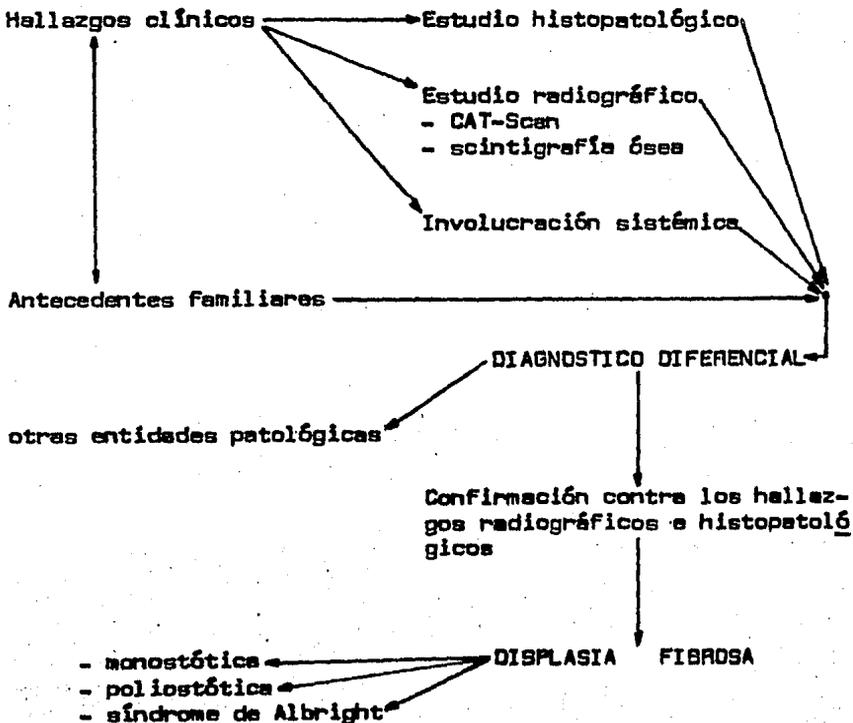
Posteriormente se hace un estudio radiográfico esquelético completo, y los hallazgos son comparados con las características clínicas, obteniéndose un panorama de la localización, dimensiones y extensión de las lesiones óseas, en parti

cular.

Se implementa un estudio exhaustivo de los antecedentes familiares similares para establecer en su caso, la involu-  
cración hereditaria de la df o preparar su diagnóstico dife-  
rencial con otras alteraciones sistémico-metabólicas. Si los  
hallazgos así lo sugieren, se llevan a cabo estudios del ma-  
terial cromosómico en el paciente y en los familiares cerca-  
nos.

En aquellos pacientes en los que sea posible conformar  
un estudio histopatológico, los resultados de éste y los ele-  
mentos anteriormente mencionados se conjuntan para emprender  
el diagnóstico diferencial y las conclusiones de este proce-  
dimiento se confirman contra los factores radiológicos e his-  
topatológicos sobresalientes, con lo que finalmente se llega  
a un diagnóstico.

Esquema del procedimiento a seguir en el diagnóstico.



Stuhler et al.<sup>3</sup> describen algunos de los diferentes métodos de investigación que se utilizan en las lesiones de df para diferenciarlos de otras lesiones tumorales. Entre ellos mencionan:

a. Termografía. Se ha llegado a la conclusión que los pacientes de df tienen elevada la temperatura entre 1 y 2° C, tanto en adultos como en adolescentes. Este incremento en la temperatura aparentemente se mantiene por años o meses si bien los cambios estructurales en las lesiones son mínimos. Esta reacción hipertérmica permite diferenciar a la df de los quistes aneurismales y juveniles, así como de fibromas y osteocondromas, ya que en estos tumores el paciente permanece normotérmico.

b. Scintigrafía ósea. Los estudios en este campo muestran que existe un aumento marcado de absorción del  $^{99m}\text{Tc}$ -polifosfato en las zonas tumorales, y aparentemente estos datos coinciden con los de Umek et al.<sup>4</sup> Para ampliar el tema del uso de la scintigrafía, es preciso referirse al capítulo de características radiográficas, así como en el caso de la tomografía axial computerizada (CAT-Scan):

c. Tomografía axial computerizada. No solamente hace posibles las imágenes axiales sino que ilustra los valores específicos de debilidad en las porciones irradiadas de hueso por medio de la determinación de las cifras delta (Hounsfield). A través de seleccionar áreas de interés (regions of interest, o ROI) en las imágenes CAT-Scan, se ha llegado a la conclusión que las lesiones de df presentan cifras Hounsfield de entre 70 y 130 mientras que, por ejemplo, los quistes aneurismales y únicos de hueso tienen valores de 30 a 40. Por otra parte, la transición entre la médula ósea y el hueso afectado por la df en un ROI es mucho más clara que en una radiografía normal, e incluso se puede llegar a prever la reactivación en el crecimiento de una lesión a nivel clínico. Stuhler et al. recomiendan ahondar en los campos que la tomografía abre en el diagnóstico de la df.

Por su parte, Daffner et al.<sup>5</sup> resaltan particularmente la importancia de aplicar la tomografía en la evaluación de las lesiones craneofaciales: se ha reportado que hasta el 35% de los pacientes con df presentan proptosis<sup>6,7,8</sup> y aconsejan considerar la eventualidad de esta patología en cada ca-

so de proptosis unilateral. Añaden que la tomografía es útil en la detección de lesiones orbitales así como en la estimación de su extensión. Gracias a la aplicación de este método, se puede diferenciar entre osteomielitis, granuloma eosinofílico y neoplasias con respecto a la df, ya que las tres primeras tienen cifras delta relativamente bajas, entre 20 y 40 Hounsfield units (H). Ocasionalmente, la df puede presentar protrusiones fuera de hueso de consistencia blanda, situación en la cual la tomografía determina sus dimensiones, así como la transformación maligna en el caso que se presente <sup>5</sup>. Vanel et al. <sup>1</sup> afirman que en aquellas lesiones pseudotumorales de diagnóstico difícil, la tomografía permite un nuevo enfoque diagnóstico al obtenerse una visualización directa del tejido fibroso, permitiendo de esta manera la reevaluación del diagnóstico.

d. Microscopía electrónica: Este método muestra que las áreas fibrosas se encuentran tumefactas de una manera alveolo-quística. Unas membranas delgadas comprenden distintos grados de debilidad estructural y se encuentran en una cohesión laxa. Los trabeculados óseos y el hueso adyacente han sido descritos como hueso fibroso o remanentes de hueso lamelar <sup>9,10,11</sup>. Las imágenes del microscopio electrónico no muestran las características ordenadas del hueso normal, tal como fueron descritas por Boyde <sup>12</sup>.

Es posible que tanto el hueso lamelar como el fibroso estén presentes, ya que ciertamente se reconoce una disposición de tipo lamelar; los límites están parcialmente borrados, de donde se puede asumir que se trata de otro hueso fibroso. En un detalle más fino es posible observar clivajes y estas formaciones óseas también muestran defectos estructurales.

Comparativamente, el fibroma osificante presenta una infraestructura fina de hilos de colágena; sin embargo, no se ha podido establecer un diagnóstico diferencial a este nivel entre la df y la enfermedad ósea de Recklinghausen <sup>13</sup>.

e. Microanálisis radiográfico: Consiste en el análisis cuantitativo y cualitativo de los elementos contenidos en el tejido; se ha comprobado que las áreas fibrosas muestran un contenido pobre de calcio y fósforo. Los análisis químicos de otros elementos aparentemente no son de valor.

f. Micro-radiografía: Las investigaciones micro-radio--

gráficas de la df muestran intensa aposición y confirman los resultados termográficos y scintigráficos, en el sentido de que hay un aumento considerable de los cambios estructurales en el hueso. Los centros de los canales de Havers son mucho más amplios que en el hueso normal.

g. Fluoromicroscopía. Como en la micro-radiografía, existe un aumento en la demanda y concentración de fluorocromos, administrados previamente, en la zona de la lesión.

h. Holografía. En cooperación con Greguss<sup>15</sup>; Stuhler et al. decidieron utilizar la holografía laser para registrar el campo ultrasónico producido en un espécimen de hueso. Aseveran que el método puede ser de importancia diagnóstica en el futuro, aunque es necesario aún mucho desarrollo en el campo.

El diagnóstico diferencial de la df se debe hacer contra las siguientes entidades patológicas, en el caso que su localización, el comportamiento clínico y las apariencias radiográficas e histológicas así lo sugieran:

Enfermedad de Paget. Se presenta después de los 40 años normalmente y está acompañada por hiperfosfatemia e hiper-cementosis<sup>16</sup>. Es más frecuente en hombres de edad adulta y cuando afecta el cráneo, casi invariablemente está presente en el temporal, la cual es una localización muy rara de la df<sup>17</sup>. Si bien puede tener características radiográficas similares, la distribución de las lesiones es distinta<sup>18</sup>. La enfermedad de Paget, a diferencia de la df, afecta en especial a hombres seniles o pre-seniles (edad media: 60 - 70 años) y entre sus localizaciones predilectas, está la columna vertebral, que en la df casi siempre es respetada<sup>19</sup>.

Enfermedad ósea fibroquística de Recklinghausen. Se puede confundir radiográficamente por su aspecto multigeodico y quístico. A nivel del hueso alveolar se observa la desaparición de la lámina dura pero, sobre todo, hay un síndrome biológico que no es característico de la df: hipercalcemia, hiperfosforemia, hiperfosfatesemia, hipercalciuria e hipofosfaturia<sup>16</sup>. Cabe destacar que esta patología se confunde más fácilmente con la enfermedad de Paget<sup>19</sup>.

Neurofibromatosis. Se diferencia básicamente por el patrón predominantemente familiar de la neurofibromatosis, a diferencia de la df <sup>16</sup>, la sutil diferencia en el contorno de las máculas melánicas, irregulares como la costa de Maine en la df y menos tortuosas como la costa de California en la neurofibromatosis <sup>20,21</sup>, el carácter hereditario de la neurofibromatosis y la circunscripción de la df al tejido óseo.

Reticulosis X (enfermedad de Hand-Schuller-Christian). La asociación a una diabetes insípida o a un infantilismo permite descartarla <sup>18</sup>, así como el hecho de que las lesiones poseen radiológicamente contornos definidos, sin condensación perióstica periférica <sup>16</sup>.

Ameloblastoma. La imagen radiográfica de un ameloblastoma y de una lesión de df puede ser muy parecida y es prácticamente indistinguible si las dimensiones son similares. Siempre debe tenerse en mente esta patología en el diagnóstico diferencial <sup>22,23,16</sup>.

Angiomas. Las dificultades de diferenciación radiográfica entre la df y algún tipo de angioma son tan críticas como en el ameloblastoma <sup>16,22</sup>, pero la utilización de fleboangiografía permite destacar la involucreción circulatoria de esta lesión vascular.

Osteoma. Es difícil hacer una distinción entre ambos procesos patológicos <sup>18</sup> en la mayor parte de los casos, pero eventualmente existen patrones histológicos clásicos que facilitan la diferenciación <sup>24</sup>: la df presenta menos tejido osteoide y hueso atípico calcificado, y el osteoma tiene un tejido conjuntivo osteoblástico rico en vascularización que se dispone en forma de manchas discontinuas <sup>25</sup>. Si el osteoma presenta una calcificación atípica, es aún más difícil de diferenciar <sup>16</sup>.

Cementoma. Muestra masas revueltas de tejido fibroso similar al de la df; se distingue por el cemento subyacente que se polariza como hueso lamelar excepto que las líneas son más delgadas <sup>18,26,29</sup>.

Quiste dentario. Radiológicamente, una localización per-

tinente debe inducir siempre a considerar al quiste dentario en el diagnóstico diferencial <sup>23</sup>. Si se practica una biopsia por aspiración, es muy probable que los resultados sean incompatibles <sup>22</sup>. La asociación con dientes retenidos debe ayudar a esclarecer el diagnóstico <sup>16</sup>.

Encondromatosis. Esta lesión tiene más similitud con el hueso normal, con pequeñas manchas de calcificaciones, que la *df* <sup>30,25</sup> y radiológicamente pueden ser muy similares <sup>23</sup>.

Fibroma osificante. Esta patología se encuentra mucho mejor circunscrita que la *df* <sup>30,26</sup>; sin embargo, la diferenciación con la *df* crónica o subcrónica puede ser difícil <sup>26</sup>, al punto que algunos investigadores piensan que no es posible <sup>31,32,33,34,35</sup>. Es más común que el fibroma osificante cause rizoclasia en su localización maxilar <sup>36</sup> así como muestra una mayor preferencia por las mujeres y por aparecer después de los 20 años, a diferencia de la *df* que usualmente lo hace antes de esa edad; radiográfica e histológicamente el fibroma es más definido, con una forma más o menos esférica, mientras que la *df* tiende a ser fusiforme y expansiva, careciendo de la localización periapical frecuente del fibroma osificante <sup>37</sup>.

Fibroma no osificante. Radiológicamente pueden ser indistinguibles pero esto no es muy frecuente <sup>23</sup>. El estudio histopatológico es concluyente.

Hiperparatiroidismo. Clásicamente se considera que las alteraciones endócrinas en el hiperparatiroidismo están bien identificadas, sobre todo en lo que se refiere a presencia de electrolitos en los líquidos corporales; sin embargo, estudios más profundos han revelado que cada caso de hiperparatiroidismo primario o asociado a *df*, que se ha estimado en una cifra tan alta como el 5 o 10% de los pacientes de *df*, debe ser tratado de manera particular. La identificación del hiperparatiroidismo asociado es más importante para su tratamiento en sí que por la influencia que pueda tener éste en el desarrollo de la *df*, que aparentemente es mínimo. Se ha sugerido alguna conexión oscura entre ambas patologías <sup>44</sup>. El diagnóstico diferencial debe hacerse con la forma polioostótica, ya que las lesiones del hiperparatiroidismo son generalizadas; no producen malformaciones, pero las fractu-

ras patológicas son frecuentes y hay una osteoporosis excesiva en todo el esqueleto. Usualmente se presentan nefrocalcinosis y litiasis coraliforme secundaria<sup>39</sup>. La presencia de valores normales de laboratorio disminuye la posibilidad del hipertiroidismo y del hiperparatiroidismo<sup>22,18</sup>. Aunque en el pasado se intentó tratar lesiones asociadas por medio de la paratiroidectomía, el desarrollo de la df no se altera ante este tratamiento<sup>20</sup>.

Hipoparatiroidismo. En raras ocasiones puede presentarse esta confusión; se recomienda un estudio minucioso de los valores de laboratorio<sup>6,41,42</sup>.

Mucocele y piocele. Deben ser considerados de importancia si la localización es craneofacial, especialmente cerca de o en senos; las lesiones de df son radiográficamente más escleróticas que estas dos patologías<sup>17,27</sup>.

Tumor pituitario. Puede ser excluido ante la ausencia de anomalías radiográficas en la silla turca y de endocrinopatías, por separado<sup>27</sup>.

Meningioma. Es importante si hay involucración neurológica de algún tipo y/o si se presenta en el macizo craneofacial la df; los estudios concluyentes para descartarlo son la arteriografía carotídea y la pneumoencefalografía<sup>19</sup>. Clínica y radiográficamente pueden parecerse<sup>6,43,44,45,46</sup> e incluso en los estudios electroencefalográficos<sup>41</sup>. Sin embargo, los meningiomas son relativamente raros en la niñez y se vuelven más comunes en la edad adulta, a diferencia de la df<sup>41,47,48</sup>. De cualquier manera, radiográficamente es difícil distinguir entre una y otra patologías<sup>18,48</sup>.

Quiste dermoide. Cuando la localización es craneal se debe tener en cuenta que normalmente la df provoca una masa protrusiva hacia afuera del cráneo, deformando la tableta externa sin crear un crecimiento hacia el interior, a diferencia del quiste dermoide<sup>48</sup>. El estudio histopatológico es concluyente.

Osteomielitis. En el caso de que se sospeche de la concurrencia de la df y de osteomielitis crónica, especialmente en maxilares, se recomienda la instauración de un control periódico radiográfico, de ser posible aunado a tomografía

axial, o en el caso de confusión en el diagnóstico diferencial entre estas dos entidades. Estos exámenes son particularmente importantes si la df, raramente, se presentara acompañada de dolor e inflamación, ya que ésta es la forma más difícil de distinguirla de la osteomielitis desde el punto de vista clínico y ocasionalmente también desde el microscópico <sup>49,14</sup>. Si la osteomielitis se está presentando secundariamente a una sinusitis, su extensión a la base del cráneo puede sugerir una lesión de df <sup>28</sup>. Una imagen radiográfica no concluyente y un aspecto histológico de trabeculado óseo escaso con líneas de cemento y grupos de células inflamatorias en un estroma colágeno puede ser fácilmente confundido con osteomielitis <sup>26,47,17</sup>.

Osteoclastoma o tumor de células gigantes. Aunque clínicamente pueden parecerse mucho por el crecimiento lento y la leve expansión de la cortical, entre otras cosas <sup>22</sup>; la diferencia más notable a este nivel es que el osteoclastoma normalmente ataca las epifisis de los huesos largos, localización generalmente respetada por la df <sup>25</sup>; sin embargo, sólo la apariencia histológica es concluyente: el osteoclastoma presenta una gran cantidad de osteoclastos, con escaso osteoide o formación ósea <sup>39,25</sup>.

Procesos metastásicos. De naturaleza osteolítica y por lo general provenientes de tumores de útero, seno, riñón y tiroides, se puede conformar un buen diagnóstico diferencial con la sintomatología general y la del tumor primario, sumados a la radiología y una eventual biopsia <sup>24,39</sup>.

Quiste óseo. Aunque eventualmente puede llegar a presentarse con una morfología fusiforme expansiva y una apariencia radiográfica similar, el diagnóstico diferencial es normalmente sencillo, por la naturaleza verdaderamente quística, notable a nivel histológico y clínico, del quiste óseo <sup>24,23,25,22</sup>.

Sarcoma osteogénico. Es un tumor maligno de rápida aparición y evolución, con expansión local y metástasis temprana, especialmente a pulmón; radiográficamente se caracteriza por una imagen solar de contornos irregulares. Histológicamente es fácil diferenciarlo por sus signos malignos <sup>22,25</sup> y debe tenerse en cuenta la posibilidad de la degeneración

maligna de la df hacia procesos de este tipo. Para ampliar este tema, referirse al capítulo correspondiente.

Fístula arteriovenosa. Entidad radiolúcida que puede confundirse si la lesión radiolúcida de la df está profusamente vascularizada y/o es muy joven; debe descartarse por medio de una angiografía carotídea y la ausencia de un pulso palpable local o un bruit audible <sup>22</sup> .

### Conclusiones:

- I. Es sumamente importante seguir todos y cada uno de los pasos descritos en este capítulo con el fin de llevar a cabo un diagnóstico acertado de la df. El esquema adjunto ilustra la secuencia ideal del procedimiento.
- II. Existen métodos de gran ayuda en el diagnóstico y en el diagnóstico diferencial, tal como fueron descritos por Stuhler et al. y otros autores.

Referencias bibliográficas.

1. Vanel D et al. Skeletal Radiol 5:99-103, 1980
2. Adekeye EO, Edwards MB, Goubran GF. Br J Oral Surg 18:57-72, 1980
3. Stuhler T et al. Arch Orthop Traumat Surg 94:255-63, 1979
4. Umek H et al. Radiol Clin Biol 41:475-84, 1972
5. Daffner RH et al. AJR 139:943-8, 1982
6. Leeds N, Semman WB. Radiology 78:570-82, 1962
7. Arger PH. CRC Crit Rev Diagn Imaging 5:43-67, 1974
8. Glydensted C, Lester J, Fledelius H. Neuroradiology 13:141-50, 1977
9. Knochengeschwülste und geschwulstähnliche Knochenerkrankungen, 2. Dominok GW, Knoch HG. Aufl. Jena: VEB G. Fischer 1977
10. Histological Typing of Bone Tumours. Schajowicz F, Ackerman LV, Sissons HA. Geneva, World Health Organization, 1972
11. Uehlinger E. Zit. in Blauth, W. Pers. Mitt., 1972 [ver 3.]
12. The Biochemistry and Physiology of Bone. Boyde A, Bourne GH, vol I, 2<sup>nd</sup> ed. London Academic Press, 1972
13. Röntgenologische Differentialdiagnose der Knochenerkrankungen. Hellner H, Poppe H. Stuttgart: G. Thieme, 1956
14. Johannsen A. Acta Radiol Diag 18(3):360-8, 1977
15. Greguss P. Director, Applied Biophysics Laboratory, Technical University of Budapest
16. Chassagne JF et al. Oto Neuro Opht 51:101-6, 1979
17. Canelis AF et al. Am J Otolaryngol 1(2):131-5, 1980
18. Renard G et al. Bull Soc Ophthalmol 73(1):39-46, 1973
19. Sassin JF, Rosenberg RN. Arch Neurol 18:363-9, 1968
20. Bean WB, Felson B, Dolan KD. Sem Roengen 17(3):153-62, 1982
21. Albright F et al. New Engl J Med 216(17):727-46, 1937
22. Zielinski DE et al. Oral Surg 54(1):136-40, 1982
23. Editorial. Br Med J 1:685-6, 1971
24. Kandel RA, Pritzker KPH, Bedard YC. Histopathology 5:651-8, 1981
25. De la Fuente AC et al. Rev Clin Esp 123(2):107-16, 1971
26. Kärjäs J, Räsänen O. Acta Otolaryng 74:130-8, 1972

27. Faraci AP, Ketcham AS. J Surg Oncol 7:461-5, 1975
28. Himmelstein MR. Arch Otolaryngol 72:58, 1960
29. Hamner JE, Scofield HH, Cornyn J. Cancer 22:861, 1968
30. Makek M. Schweiz Med Wochr 107:1371-7, 1977
31. Schlumberger MHG. Mil Surg 99:504, 1946
32. Smith AG, Zavaleta A. Arch Pathol 54:507, 1952
33. Fries JW. Am J Roentgenol 77:71, 1957
34. Sinha A. J Laryng 79:526, 1965
35. Pound E et al. Ann Surg 161:406, 1965
36. Dambraun R, Douniau R. Rev Stomatol Paris 76(2):109-15, 1975
37. Fechner RE. Arch Otolaryngol 109:132-4, 1963
38. Ehrig U, Wilson DR. Ann Int Med 77(2):234-8, 1972
39. Valicenti PA et al. Rev Clin Esp 133(2):163-70, 1974
40. Dierks ES, Caudill RJ, O'Leary JD. J Oral Surg 37:682-7, 1979
41. Bertoni JM, Kooi KA. Dev Med Child Neurol 20:483-93, 1978
42. Cahill P. Med J Australia 2:843-7, 1963
43. Windholz F. Am J Roentgenol 58:51-63, 1947
44. Feiring W, Fiering EH, Davidoff LM. J Neurosurgery 8:377-97, 1951
45. Gass JDM. South Med J 58:324-9, 1965
46. Finney HL, Roberts TS. Surg Neurol 6:341-3, 1976
47. Pyke, Cope JR, Ooshi R. J Laryngol Otol 87:1233-8, 1973
48. Ameli NO, Rahmat H, Abbassioun K. Neurosurg Rev 4:71-7, 1981
49. Schaman A, Smith I, Ackerman LV. Cancer 26:303, 1970

### PRONOSTICO Y TRATAMIENTO:

El tratamiento de la *df* se puede dividir en varias partes: el tratamiento de las lesiones óseas; el de las disfunciones endócrinas en general; de la pubertad precoz en particular. Las máculas melánicas no son sensibles a ningún tipo de tratamiento. Es evidente que cada uno de los casos de esta entidad patológica debe ser tratado por separado y haciendo presente todas y cada una de las características, especialmente en el síndrome de Albright, ya que la asociación de complicaciones en este renglón demanda un análisis cuidadoso de cada paciente.

El Deeb et al.<sup>1</sup>; El Deeb et al.<sup>2</sup> y Zielinski et al.<sup>3</sup> coinciden en que el tratamiento de las lesiones óseas de la *df* es casi siempre quirúrgico. Cuando la lesión es pequeña y está bien delineada se puede lograr una excisión sin crear un defecto quirúrgico voluminoso o una pérdida de continuidad en el hueso; si la lesión es extensa, una intervención remodeladora dirigida a la corrección de las alteraciones estéticas y funcionales es recomendable. Es sumamente conveniente, en opinión de estos autores y otros más, posponer el momento de la intervención hasta después de la pubertad, cuando la lesión tiende a volverse estática; sin embargo, en el caso de una involucreción neurológica, la intervención quirúrgica debe implementarse con rapidez para impedir un daño mayor a estructuras importantes. De acuerdo a Zimmerman et al.<sup>4</sup> aproximadamente el 20% de las lesiones intervenidas continúan creciendo después de ser tratadas, excepto en aquellos casos en los que se hace una cirugía radical.

O'Connell et al.<sup>5</sup> señalan que un remodelado óseo conservador está indicado en las lesiones grandes de márgenes difusos<sup>6</sup>, posponiéndose este tratamiento hasta que el crecimiento de la lesión se detiene; en el caso de que se observe un crecimiento post-quirúrgico continuo, debe implementarse un remodelado periódico hasta que la lesión alcanza un punto estático. Sin embargo, conceden que en aquellos casos

en los que se presenta una tasa de crecimiento rápida y agresiva se recomienda una resección radical.

Contrastando con lo anterior, Dabska y Buraczewski <sup>7</sup> opinan que, dada la capacidad de la df para sufrir una transformación maligna, es peligroso confiar en el comportamiento de lesiones aparentemente inofensivas. Añaden que aquellos métodos de tratamiento como el curetaje y la resección radical parcial o no radical deben descartarse como peligrosas. Delandsheer et al. <sup>8</sup> se muestran de acuerdo con lo anterior y citan a Bert <sup>9</sup> para comparar los resultados de las distintas medidas terapéuticas: la cirugía remodeladora presenta un índice de recidiva del 41%; asociada a radioterapia, recidiva en el 100%; implementando exclusivamente radioterapia, no tiene resultado alguno en el 85% de los casos y provoca recidiva en el restante 15%. En el caso de la excisión radical de la lesión, tiene una recidiva del 0%. Para Delandsheer et al. y Bert la opción es clara: es preferible llevar a cabo una excisión radical aunque mutilante que pueda ser reparada por medio de injertos, que una resección modelante incompleta con riesgo de recidivas agravantes.

Ramsay <sup>10</sup>, citado por Powell et al. <sup>11</sup>, menciona que si no es posible lograr una resección radical, el curetaje es la siguiente opción a utilizar, aún cuando presente una recidiva de entre 50 y 75%. La corrección, o preferentemente, la prevención de las deformidades requiere de osteotomía, además de una fijación interna adecuada para fortalecer la estructura ósea debilitada <sup>12</sup>. También David <sup>13</sup> aboga por el uso del curetaje, especialmente en aquellas lesiones craneofaciales y aunque Gouzy et al. <sup>14</sup> señalan que el uso de una técnica no radical aumenta las posibilidades de recidiva, opinan que muchas veces es más conveniente considerar la posibilidad de que la lesión no avance, a emprender un tratamiento exageradamente agresivo, especialmente en la zona craneofacial. Siempre debe seguirse el caso de cerca durante un periodo prolongado de tiempo, preferentemente durante el resto de la vida del paciente.

De la Fuente et al. <sup>15</sup> reportaron que, si bien no existe un tratamiento electivo de la enfermedad <sup>16</sup> con respecto a la lesión ósea, deben considerarse por separado las formas

monostótica y polioestótica en el tratamiento; las primeras pueden tratarse para evitar o corregir las complicaciones que puedan originar, especialmente las neurológicas. En la modalidad polioestótica, se debe implementar un tratamiento aislado en cada lesión, ortopédico cuando la lesión sea causa de deformidad con la correspondiente alteración funcional o estética, o cuando la lesión se complique con una fractura, o cuando sea causa de síntomas neurológicos reparables quirúrgicamente.

El tratamiento de las complicaciones debe dividirse como sigue <sup>15</sup> :

a. Fracturas patológicas. A causa de la naturaleza fibrosa de la lesión, las fracturas sufren escaso o nulo desplazamiento, la curación no está retardada en su proceso reparador y raramente se complican con pseudoartrosis. Sin embargo, es habitual la persistencia de una línea incompleta de fractura largo tiempo después de que el paciente permanezca asintomático y soportando peso sobre el hueso afectado, en el caso de extremidades inferiores <sup>17</sup> .

b. El dolor que no responde al tratamiento médico puede igualmente ser indicación quirúrgica.

c. Aquellas deformaciones que interfieren con las funciones normales en fémur, tibia, etc.; macizo craneofacial afectando respiración, visión, audición o de involucreción puramente estética, pueden ser indicación quirúrgica en las distribuciones monostótica o polioestótica.

d. Tratamiento de las lesiones que en potencia pueden ser la causa de síntomas neurológicos graves, como la compresión de nervios óptico y auditivo, y lesiones vertebrales que propicien el aplastamiento y compresión medulares <sup>18</sup> .

Las técnicas quirúrgicas habitualmente utilizadas en las reparaciones de lesiones de df son las que siguen <sup>15</sup> :

Algunos autores consideran que el simple curetaje y reposición de la cavidad residual con hueso esponjoso proporciona buenos resultados; en ocasiones es conveniente añadir la fijación interna. Si la localización ósea no es de exagerada importancia funcional, se puede reseca la porción correspondiente. En el caso de huesos largos, algunas deformidades se pueden tratar por medio de la osteotomía. Las posibilidades

ortopédicas son tan variadas que en las revisiones de varios autores los procedimientos técnicos aplicados a la df han llegado a ser hasta 51 <sup>19</sup>.

De Palma y Ahmad <sup>20</sup> utilizaron en el tratamiento de una deformación en forma de "sheperd's crook" en húmero una serie de osteotomías radicales y la implantación de un tubo protético Rush para devolver la morfología normal, con excelentes resultados. Jackson et al. <sup>21</sup> utilizaron en varios pacientes, y destacan su aspecto práctico, las placas de metilmetacrilato en la reconstrucción ortopédica ósea en el maxilo craneofacial. Sin embargo, debe recordarse que ha habido reportes previos del papel del metilmetacrilato en el desarrollo de neoplasias.

En el caso específico de las aplicaciones quirúrgicas maxilofaciales a la df, Jackson et al. consideran que esta entidad patológica no presenta problemas particularmente difíciles cuando se detecta en mandíbula o maxilla, y Chassagne et al. <sup>22</sup> reportaron un plan completo de tratamiento; indican que los únicos métodos efectivos son los quirúrgicos por procedimientos ortopédicos de tipo protético en las formas ya estabilizadas, y aunados a corrección ortodóntica para arreglar trastornos oclusivos. Dos técnicas son utilizables: la resección modelante que consiste en una ablación parcial del tumor; su ejecución es sencilla pero deja tejido displásico que fácilmente provoca recidivas; y la excisión radical que normalmente es más sencilla mientras la lesión tiene poco desarrollo. Aunque es de naturaleza mutilante, los resultados habitualmente son favorables.

Por la naturaleza mutilante de esta última posibilidad, debe implementarse un método reconstructivo: a nivel de mandíbula, puede tratarse hasta de una hemimandibulectomía; la reconstrucción se hace siempre por medio de injertos óseos autógenos en osteosíntesis. Dada la naturaleza benigna, prácticamente nunca se tienen problemas de recubrimiento cutáneo o mucoso, lo que permite efectuar la reparación primariamente. Los métodos de reconstrucción son muy numerosos por estar en función de la extensión de la excisión; se utilizan injertos de cresta iliaca o injertos costales tomados de la parte media de la costilla o de la unión vértebro-costal. La

extremidad anterior del 4º metatarso es igualmente utilizable para la rama de la mandíbula. A nivel de maxilla se efectúa una maxilectomía superior total o parcial, que puede incluir la región cigomático-maxilar o la fosa pterigo-maxilar; se debe conservar la mucosa para intentar la reconstrucción inmediata con fragmentos óseos provenientes de órbita, paladar o huesos de la zona nasal, además de injertos costales, todo unido por medio de osteosíntesis. A nivel de los confines craneofaciales, como etmoido-frontal, fronto-orbitario, techo de órbita, etc.; una vía de abordaje con un criterio neuroquirúrgico y maxilofacial es indispensable si se desea hacer la excisión del tumor en buenas condiciones de seguridad y garantizar la reconstrucción ósea.

Chassagne et al. prosiguen indicando que la edad del paciente no es una contraindicación quirúrgica y aseguran que el desarrollo sigue su curso normal en aquellos pacientes de corta edad que son intervenidos. Resumen sus indicaciones de tratamiento de la manera siguiente:

- Sin tratamiento quirúrgico, llevando a cabo una estrecha vigilancia del paciente. Solamente en lesiones pequeñas, sin producir disfunciones morfo o fisiológicas, alejadas de la base del cráneo y de órganos importantes.

- Cirugía modelante, que tiene indicaciones muy limitadas: tumefacción estabilizada, antiestética, involucrando solamente territorio facial, lejos de órganos importantes y cuyo tratamiento comprendería una mutilación desproporcionada a los beneficios. Impone una revisión post-operatoria continua y se puede utilizar en aquellos casos de deformaciones antiestéticas monstruosas.

- Cirugía excisiva radical y reconstrucción, que se utiliza en todas las demás formas no incluidas en los dos incisos anteriores; es indispensable siempre que la lesión sobrepase los confines craneofaciales y/o el riesgo de recidiva represente peligros serios por su extensión al endocráneo, por afección severa de signos funcionales al comprimir estructuras nerviosas y en aquellos casos de recidiva provenientes de intervenciones quirúrgicas modelantes.

El cuadro anterior coincide con las recomendaciones terapéuticas de Stypulkowska y Stryzowska-Szymanska<sup>23</sup> y de Makek<sup>24</sup>.

En lo que se refiere a la involucreción neurológica, varios autores han definido los lineamientos a seguir: cuando hay afección de la base del cráneo, Fernández et al. <sup>25</sup> indican que debe efectuarse una decompresión especialmente de los pares craneales II, V y VIII. Guibert et al. <sup>26</sup> reportan que el tratamiento de la df en la columna vertebral es sintomático, y comprende laminectomías que reducen la presión en la médula por ablación del tejido fibroso; la evolución postoperatoria inmediata es altamente satisfactoria con regresión más o menos completa de la sintomatología neurológica. Existen posibilidades de recidiva, por lo que el paciente debe ser vigilado.

Renard et al. <sup>27</sup> remarcan el hecho de que en las formas complicadas con lesiones oculares, la indicación quirúrgica radical no es discutible. La intervención debe ser precoz y dirigida más a liberar las estructuras nerviosas que a una estricta excisión. Sassin y Rosenberg <sup>28</sup> coinciden con lo anteriormente expuesto por Renard et al. y añaden que existe ciertamente un riesgo de que la operación provoque una ceguera total o incremente la progresión de ésta.

En lo que se refiere a las complicaciones neurológico-auditivas, Nishioka et al. <sup>29</sup> confirman que la complicación más común en estos casos, colesteatoma, puede presentarse incluso después de la intervención para retirar el tejido displásico. La reconstrucción del conducto auditivo, que es la causa más común de pérdida de capacidad auditiva en la afección del temporal por df, normalmente se hace por medio de una incisión endaural entre tragus y hélix, según Tembe <sup>30</sup>, seguido de un empacamiento de gasa impregnada de agentes separadores; los resultados de esta técnica son buenos. En el caso de que la df afecte la cadena osicular ótica, se puede reparar esta destrucción por medio de una estapedectomía, con un pistón de Teflon o prótesis similares, como lo describió Basek <sup>31</sup>.

Haye et al. <sup>32</sup> destacan que la vía de abordaje debe hacerse en función de la extensión y del tipo de las lesiones, determinadas radiográficamente y por medio de la tomografía axial, para liberar las estructuras nerviosas comprimidas; las dimensiones de la incisión son variables.

Aunque antiguamente se llegó a utilizar la irradiación de las lesiones como método terapéutico, la inmensa mayoría de los autores <sup>32,23,22,15,14,12,11,2,1,3,5,8</sup> son del parecer de Williams y Thomas <sup>33</sup>, en el sentido de que la radioterapia no ha demostrado tener efectos benéficos en el crecimiento y progreso de ninguna lesión de df, razón por la cual su uso no está indicado en absoluto; de manera similar, la quimioterapia también es ineficaz y no debe ser utilizada. Pound et al. <sup>34</sup> citan tratamientos anteriores que han incluido estas medidas <sup>35,36</sup>, pero no las recomiendan por la posibilidad de causar daño a los centros de crecimiento en pacientes de corta edad. El único artículo que expresamente indica el tratamiento con radioterapia es el de Friedmann y Foxen <sup>37</sup>, dentro de los que fueron incluidos en la revisión de este escrito.

Las disfunciones endócrinas son tratadas de acuerdo a sus características clínicas y bioquímicas particulares, por lo que recomendar un tratamiento inflexible y rígido es resaltar posibilidades al éxito de éste. Sin embargo, vale la pena hacer ciertos comentarios que aunados al cuadro específico de cada paciente permitan implementar un criterio válido; entre ellos:

En la "Medicina Interna" de Harrison se menciona que la calcitonina puede ser efectiva en el tratamiento de la enfermedad en su forma extensa, asociada a dolor óseo y a niveles elevados de fosfatasa alcalina sérica <sup>38</sup>; sin embargo, Hjelmstedt y Ljunghall <sup>42</sup> reportaron un caso de síndrome de Albright en el que instituyeron un tratamiento con calcitonina, sin observarse ningún efecto benéfico, con persistencia de fracturas patológicas, dolor muscular y óseo y severos problemas colaterales al uso del fármaco, como náusea y vómito, que no desaparecieron sino hasta la suspensión del tratamiento, 1 año después.

Kärjä y Räsänen <sup>39</sup> mencionan que aquellos fármacos con un efecto similar al de la cortisona como supresores de la formación de tejido conectivo pueden ser útiles en ciertos casos y situaciones; incluyen el caso de un paciente en el que se presentó una detención en el crecimiento post-operativo

tras la administración de ACTH y oxifenbutazone.

Cole et al. <sup>40</sup> intentaron en un caso poco clásico de df poliostótica similar en algunos aspectos al síndrome de Albright un régimen de calcitonina y etidronato difosfonato, sin que ninguno de los dos fármacos lograra alterar el curso o las características del metabolismo óseo.

Stypulkowska y Srtyzowska-Szymanska <sup>23</sup> reportaron dos casos en los que, debido a osteítis concomitante con df, utilizaron antibioterapia (previo antibiograma) y (a) heparina en perfusión intravenosa continua; y (b) ACTH. En ambos casos se obtuvieron buenos resultados.

Es práctica común tratar la pubertad precoz por medio de medroxiprogesterona, dosificando de acuerdo a la intensidad del cuadro clínico de desarrollo de caracteres sexuales secundarios, como en el caso de Prigent et al. <sup>41</sup>. Normalmente esta medida es suficiente para bloquear el aceleramiento hormonal, por lo que no se ha encontrado en las publicaciones de investigación la conveniencia de utilizar algún otro procedimiento.

El pronóstico de la displasia fibrosa es casi siempre favorable de lo que se puede concluir tras el examen de la información contenida en este escrito, excepto en los siguientes casos o cuando el paciente tienda hacia ellos:

- a. Transformación maligna.
- b. Comportamiento agresivo de la lesión de df por su tasa de crecimiento y volumen.
- c. Daño a estructuras nerviosas en forma acelerada.
- d. En el caso de síndrome de Albright, cuando esté asociado a endocrinopatías graves o intratables, o a retraso mental.
- e. Cuando se presenta una extrema propensión a las fracturas patológicas y a la deformación ósea por alteraciones en el metabolismo del hueso que no es posible tratar eficazmente.

### Conclusiones.

- I. Las endocrinopatías asociadas al síndrome de Albright y su gravedad son muy variables. Su origen es incierto.
- II. Los niveles séricos de metabolitos y hormonas se encuentran, si acaso, escasamente alterados en la df.
- III. Parece conveniente considerar al síndrome de Albright como una adenomatosis multiendócrina.

Referencias bibliográficas.

1. El Deeb M, Waite DE, Jaspers MT. Oral Surg 47(4):312-8, 1979
2. El Deeb M, Waite DE, Gorlin RJ. J Oral Surg 37:520-5, 1979.
3. Zielinski DE, Choukas NC, Jurgens AR, Boyer DG. Oral Surg 54(1):136-40, 1982
4. Zimmerman DC, Dahlin DC, Stafne EC. Oral Surg 11:55-68, 1958
5. O'Connell KJ. JADA 102:340-2, 1981
6. Schwartz DT, Alpert M. Am J Med Sci 247:1-20 1964
7. Dabeka M, Buraczewski J. Oncology 26:369-83, 1972
8. Delandsheer E et al. Rev Otoneuroophthalmol 53:255-63, 1981
9. Bert J. These de Médecine, Grenoble, 1974
10. Ramsey NE, Strong EW, Frazel EL. Am J Surg 116:542-7, 1968
11. Powell JP, Liu WY, Rabuzzi DD. Otolaryngol Head Neck Surg 88:22-4, 1980
12. Editorial. Br J Med 1:685-6, 1971
13. David SS. J Indian MA 65(10):284-5, 1975
14. Gouzy J, Prudhon C, Voilque G. JFOPRL 18(1):79-83, 1968
15. De la Fuente AC et al. Rev Clin Esp 123(2):107-16, 1971
16. Stewart MJ, Scott GW, Allen SE. J Bone Joint Surg 44-8:302, 1962
17. Halvorsen S. Acta Pediatr 50:279, 1961
18. Rosencrantz M. Acta Radiol 9:95, 1969
19. Harris WH, Dudley H, Barry RJ. J Bone Joint Surg 44-A:207, 1962
20. De Palma AF, Ahmed I. Clin Orthop 97:38-9, 1973
21. Jackson IT et al. J Max Fac Surg 10:138-41, 1982
22. Chassagne JF et al. Oto Neuro Opht 51:161-6, 1979
23. Stypulkowska J, Stryczowska-Szymanska K. Rev Stomatol Chir Maxillofac 80(6):373-9, 1979
24. Makak M. Schweiz Med Wschr 107(39):1371-7, 1977
25. Fernández E et al. J Neurosurg 52:404-6, 1980
26. Guibert C, Prevot J, Lepoivre J. Nouv Presse Méd 3:185-8, 1977

27. Renard G et al. Bull Soc Ophtalmol 73(1):39-46, 1973
28. Sassin JF, Rosenberg RN. Arch Neurol 18:363-9, 1968
29. Nishioka K et al.<sup>th</sup> Acta Med Okayama 36(3):453-62, 1982
30. Tembe D. J Laryng Otol 84:107-14, 1970
31. Basek M. Arch Otolaryng 85:26-9, 1967
32. Hays C et al. Bull Soc Ophtalmol Fr 81(12):1123-5, 1981
33. Williams OML, Thomas RSA. J Laryngol Otol 89:359-74, 1975
34. Pound E et al. Ann Surg 161(3):406-10, 1965
35. Mavis A. J Oral Surg 5:223, 1947
36. Phemister D, Grimson K. Ann Surg 105:564, 1937
37. Friedmann I, Foxen EH. J Laryng 81:1207-8, 1967
38. Harrison's Principles of Internal Medicine.  
Isselbacher KJ, Adams RD, Braunwald E, Petersdorf AG, Wil-  
son JD. McGraw-Hill Book Co. 9<sup>th</sup> ed. Part 5, Section 11
39. Kärjä J, Räsänen O. Acta Otolaryng 74:130-8, 1972
40. Cole DEC et al. Am J Med Gen 14:725-35, 1983
41. Prigent F et al. Ann Dermatol Venereol (Paris) 109:1039-46,  
1982
42. Hjelmstadt A, Ljunghall S. Acta Orthop Scand 50:251-3, 1979

Bibliografía general.

1. Fundamental Skills in Surgery.  
Nealon TF. W.B. Saunders Co. Philadelphia, 1962
2. Diseases of Metabolism.  
Duncan GG. W.B. Saunders Co. 5<sup>th</sup> ed. Philadelphia, 1964
3. Christopher's Textbook of Surgery.  
Davis L. W.B. Saunders Co. Philadelphia, 9<sup>th</sup> ed: 1968
4. Textbook of Oral and Maxillofacial Surgery.  
Kruger GO. C.V. Mosby Co. St. Louis, 5<sup>th</sup> ed. 1979
5. Textbook of Practical Oral Surgery.  
Waite DE. Lea S Febiger, Philadelphia, 2<sup>nd</sup> ed. 1978
6. Maxillofacial Rehabilitation; prosthodontic and surgical considerations.  
Seumer J, Curtis TA, Firtell DN. C.V. Mosby Co. St. Louis, 1979
7. Maxillofacial Trauma.  
Mathog RH. Williams S Wilkins, Baltimore, 1984
8. Tratado de Histología.  
Hamm AW. Ed. Interamericana, México, 7<sup>a</sup> ed. 1975
9. Clinical Outline of Oral Pathology; Diagnosis and Treatment.  
Eversole LA. Lea S Febiger, Philadelphia, 1978
10. Tratado de Patología Bucal.  
Shafer WG, Hine MK, Levy BM. Ed. Interamericana, 3<sup>a</sup> ed. 1977
11. Atlas de Enfermedades de la Mucosa Oral.  
Pindborg JJ. Salvat Editores SA, Barcelona, 3<sup>a</sup> ed. 1981
12. Synopsis of Pathology.  
Anderson WAD. C.V. Mosby Co. St. Louis, 1976, 9<sup>th</sup> ed.
13. Pathologic basis of disease.  
Robbins SL, Cotran RS. W.B. Saunders Co. Philadelphia, 2<sup>nd</sup> ed. 1979
14. Harrison's Principles of Internal Medicine.  
Isselbacher KJ, Adams RD, Braunwald E, Petersdorf AG, Wilson JD. McGraw-Hill Book Co. 9<sup>th</sup> ed. New York, 1980

INDICE:

<u>Prólogo</u>	
Explicación, objetivos y agradecimientos	1
<u>Definición y generalidades</u>	
Referencias bibliográficas	3
<u>Historia y nomenclatura</u>	
Historia de la lesión; problemas en la nomenclatura; patologías asociadas al menos de nombre o parecido; conclusiones y referencias bibliográficas	6
<u>Etiopatogenia</u>	
Hipótesis de la etiopatogenia; posibles mecanismos etiopatogénicos; antecedentes pre-históricos; estudios etnopológicos; nexos genéticos; controversia en la clasificación de la patología; origen y mecanismos de las endocrinopatías; esquema de la etiopatogenia; conclusiones y referencias bibliográficas	13
<u>Características clínicas</u>	
Esquema de las características clínicas; manifestaciones generales; manifestaciones clínicas de las lesiones óseas; alteraciones morfológicas, fracturas; asociaciones a otras entidades patológicas; clínica neurológica; síndrome de Albright, precocidad sexual, precocidad en el desarrollo esquelético, máculas melánicas; estadísticas generales; conclusiones y referencias bibliográficas	23
<u>Características histopatológicas</u>	
Apariencia macroscópica y microscópica; comportamiento de la lesión; relación entre componentes histológicos; conclusiones y referencias bibliográficas	42
<u>Degeneración maligna</u>	
Estadística, frecuencia y diferencias poblacionales en cuanto a tipo de sarcoma; origen; aspecto histológico; clasificación y posible mecanismo de transformación; conclusiones y referencias bibliográficas	48

### Características radiográficas

Características de la imagen radiográfica y el origen, así como la variabilidad, de ésta; clasificaciones de la apariencia radiográfica y descripción de ésta; tomografía axial computarizada y scintigrafía ósea; aspecto radiográfico desde el punto de vista topográfico; conclusiones y referencias bibliográficas

57

### Alteraciones endócrinas

Precocidad en el desarrollo sexual; precocidad en el desarrollo esquelético; alteraciones asociadas; origen y mecanismos; conclusiones y referencias bibliográficas

65

### Diagnóstico y diagnóstico diferencial

Procedimiento a seguir en el diagnóstico y diagnóstico diferencial; esquema; métodos de investigación; entidades patológicas contra las que debe ser discriminada la df en el diagnóstico diferencial y porqué; conclusiones y referencias bibliográficas

71

### Pronóstico y tratamiento

División del tratamiento, indicaciones y contraindicaciones; procedimientos y técnicas quirúrgicas; estadística; sistemas ortopédicos o protéticos; criterios quirúrgicos; comentarios en el área del tratamiento de las endocrinopatías; pronóstico; conclusiones y referencias bibliográficas

84

### Bibliografía general

95

### Índice

96