

U.N.A.M.

FACULTAD DE MEDICINA

DIVISION DE ESTUDIOS SUPERIORES.

I.M.S.E.

TECIS DE POSGRADO.

DISPLASIA FIBROSA KONGESTIVA.

PRESENTACION DE CINCO CASOS.

DR JOSE RIVERA BERNAL.

SENIOR 1978.

Cam

~~Obstetricia y Ginecología~~
Otorrinolaringología



Universidad Nacional
Autónoma de México

Dirección General de Bibliotecas de la UNAM

Biblioteca Central



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

CON MI AGRADECIMIENTO AL
DR GABRIEL GUTIERREZ BRINGAS POR SU
COLABORACION EN LA ELABORACION DE ESTA
TESIS.

INDICE.

	Pag.
INTRODUCCION.....	1
HISTORIA.....	1
ETIOLOGIA.....	2
EPIDEMIOLOGIA.....	3
SIGNOS Y SINTOMAS.....	3
ANATOMIA PATOLOGICA.....	4
DIAGNOSTICO.....	4
DIAGNOSTICO DIFERENCIAL.....	4
TRATAMIENTO.....	5
ANALISIS DE CINCO CASOS.....	7
CONCLUSIONES.....	11

INTRODUCCION.

La displasia fibrosa del hueso es una lesión de etiología desconocida, de incierta patogénesis y de una etiología histológica diversa. La enfermedad ha sido conocida en dos formas principales : la forma monostótica y la forma poliestótica . Dentro de la forma poliestótica se ha descrito un tipo especial de displasia ; es la displasia que afecta a varios huesos, que tiene lesiones pigmentarias cutáneas y que cursa con alteraciones endocrinológicas, se le conoce como Síndrome de Albright.

La forma monostótica es el objeto del presente trabajo y se discutirá en forma amplia en los capítulos que expondremos más adelante.

Las razones por las que hemos decidido hacer la revisión de estos procesos y de su tratamiento, son el desconocimiento que tenemos los médicos acerca de ellos; la relativamente poca información que hay en la literatura donde generalmente se trata en forma superficial y somera este padecimiento; y finalmente el propósito de hacer un llamado a los Otorrinolaringólogos para llegar a un acuerdo general respecto al tipo de tratamiento médico y quirúrgico que debe establecerse en estos casos, dada la variedad de procedimientos que se efectúan , los malos resultados por el gran número de recidivas que se obtienen y las deformidades estéticas que ocasionan los procedimientos muy radicales.

HISTORIA

En 1938 Lichtenstein usó el término displasia fibrosa para referirse a la forma poliestótica de la enfermedad. Posteriormente en 1942 Lichtenstein y Jaffe publicaron un artículo de displasia fibrosa del hueso que afecta a uno varios o muchos -- huesos y que en algunos casos se acompaña de pigmentación anormal

de la piel, desarrollo sexual prematuro, hipertiroidismo y algunas anomalías del esqueleto.

La forma monostótica de la enfermedad fué descubierta en 15 de 27 casos reportados por Lichtenstein y Jaffe en el año de 1942 y en 67 de 69 casos reportados por Schlumberger, cinco de estos correspondieron al cráneo.

En 1947 Winchols describió la afeción de los huesos del cráneo, refiriendo que en un 10% corresponden a la forma monostótica de la enfermedad (1).

ETIOLOGIA.

La etiología de la displasia fibrosa monostótica o poliostótica, es desconocida, sin embargo varios autores atribuyen al inicio de la enfermedad los traumatismos. Schlumberger considera que las lesiones monostóticas representan una respuesta reparativa no específica del hueso a varias lesiones. Otros autores consideran o interpretan estas lesiones como defectos del desarrollo, ya que se presentan frecuentemente durante la pubertad. 1,2,3.

Algunos estudios histoquímicos experimentales indican que la displasia fibrosa, puede ser una respuesta exagerada de los fibroblastos y osteoblastos a estímulos desconocidos 4 .

1. Sharp M.; Monostotic fibrous dysplasia of the temporal bone. J. of Laryngology, 84: 697-708, Jul. 1970.

2. Ward F.H., et al.: Monostotic fibrous dysplasia of the maxilla. Laryngoscope 79: 1285-1306. Jul. 1969.

3. Williams G.T.: Osteomyelitis complicating fibrous dysplasia of the skull. Archives Otolaryngology Vol.96:278-281. Sept. 1972.

4. Chenev G.W. Osteoblastic Hyperplasia of bone. Cancer 10 1157-1161. 1957.

EPIDEMIOLOGIA.

La forma poliostótica diseminada predomina en el sexo femenino, en tanto que la distribución en la forma monostótica es proporcional en ambos sexos.

En la cara el maxilar superior es el hueso más afectado y el maxilar inferior en segundo término; y la lesión en el maxilar superior es clínicamente más agresiva que la del maxilar inferior. 1,2,3,4,5.

La mayoría de las lesiones se encuentran en la gente joven, entre la primera y segunda década de la vida.

Con la edad, el crecimiento aberrante fibro-óseo decrece en forma gradual, y generalmente cesa con el crecimiento somático general.

Cuando los huesos de la cara son envueltos por la forma monostótica, el maxilar superior es el sitio más común, aproximadamente en un 70% de los casos y es unilateral con mayor frecuencia.

SIGNOS Y SINTOMAS.

El crecimiento de la cara, especialmente el de la mejilla constituye el signo más común, generalmente las lesiones son unilaterales, pudiendo producir una marcada deformidad facial con dolor aunque en ocasiones, el dolor es característico de la enfermedad. Otros síntomas son disturbios visuales por la protrusión del ojo epistaxis y cefalea. 1,5.

1. Ward P.H. Et.al.: Monostotic Fibrous Dysplasia of the Maxilla Laryngoscope.79.:1295-1306.Jul. 1969.
2. Catena D.L.:Et.al.: Monostotic fibrous dysplasia with dental anomalies. Oral Surgery.32: 136-140. Jul. 1971.
- 3.Paparella.: Otolaryngology pag. 145.
- 4.Williams G.F.:Osteomyelitis complicating Fibrous Dysplasia Of the skull. Archives Otolaryngology.96:278-281. Sept 1972.

ANATOMIA PATOLÓGICA.

Los hallazgos histológicos en casos típicos de la displasia fibrosa son los siguientes: a) Trabeculas oseas mal distribuidas, separadas por tejido fibroso. b) puede existir cierta calcificación. c) el hueso más que laminar aparece entretejido. d) el cartilago se encuentra muy poco. e) la trabecula osea de neoformación es irregular en forma, tamaño y distribución separadas por tejido fibroso. (1).

DIAGNOSTICO.

El diagnostico se establece por los antecedentes de aumento de volúmen de las estructuras faciales, habitualmente en forma unilateral, por la edad del paciente, por la presencia de dolor en la región afectada(muy ocasional); por la invasión a fosa nasal y arcada dentaria, y ledar duro y región orbitaria, situación que sucede en casos avanzados; sin embargo el diagnostico se establece con más posibilidades de acierto mediante los estudios radiológicos, en los cuales los hallazgos son variados de acuerdo a las características del tejido fibroso de las lesiones oseas. Toda una serie de tumores reportados por Sherman y Stenberg, con algunas excepciones, fueron predominantemente destructivos y la densidad fué menor que en el hueso normal. En las lesiones antiguas existen la tendencia al aumento de la densidad con formación de pequeñas áreas de calcificación, siendo la imagen en " terrón de azúcar" una evidencia " patognomónica" de la enfermedad, se menciona también la apariencia de "cáscara de naranja".1,2.

1.Smoler J., Gomez L.: Displasia fibrosa monostótica de los maxilares. Anales O.R.L Iber. Amér. 1.45-59.1975.

2.Ward F.H. et al.: Monostotic fibrous dysplasia Of the maxilla. Laryngoscope. 73:1295-1306. Jul. 1969.

3.Gatena O.L. et al.: Monostotic fibrous dysplasia With den al anamelia. Oral Surgery. 32.:136-140-Jul. 1971.

Sin embargo el diagnóstico definitivo sólo puede establecerse con el estudio histopatológico, de un fragmento de la lesión o de la pieza operatoria.

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

Debe hacerse con diferentes enfermedades de los senos paranasales, tales como carcinoma, osteocondroma, osteosarcoma mucocelo, osteomielitis, sinusitis, adamantinoma, histiocitosis tumor de Ewis, fibrosarcoma, metástasis de otros tumores, neuroblastoma, retinoblastoma, sarcoma de células redondas diferenciado, etc. 1.

TRATAMIENTO.

En la mayoría de los casos, es conveniente extirpar quirúrgicamente estos tumores; pero varios autores prefieren de ser posible, la resección local de la lesión, aún cuando dicha resección condicione deformidad facial.

Skolink y Fornatto consideran que la escisión quirúrgica y el legado de la periferia del hueso afectado, es un procedimiento más aceptable que la resección radical que condicione deformidad facial y lleva consigo una morbilidad y mortalidad no justificada en forma satisfactoria.

Generalmente la resección de los tumores maxilares puede realizarse por la vía sublabial de Caldwell-Luc y ocasionalmente por la vía labial y paranasal de Weber-Ferguson. 2.

1. Dehner L.P.; Tumors of the mandible and maxilla in Children. Cancer: 32: 112-120. Jul. 1973.

2. Ward P.H. et. Al.; Nonstomatoc Fibrous Dysplasia of the maxilla. Laryngoscope. 70.: 1295-1306. Jul. 1960.

Montgomery refiere que la extirpación completa y radical de la lesión es un excelente pronóstico y ofrece la mejor oportunidad de cura permanente, ya que una excisión incompleta ocasiona la recurrencia.

En los pacientes adultos no es necesario establecer terapia p_uéutica, mientras no aparezcan signos de crecimiento rápido o dolor en el sitio de la tumoración. Debiendo aclararse que la degeneración maligna de la displasia fibrosa no está universalmente aceptada.

Ferguson recomienda también la excisión quirúrgica, ya sea completa, parcial o simplemente un legrado, y llama la atención a la presencia de recidivas en resecciones parciales. Manifiesta que ocasionalmente la lesión se estabiliza en la pubertad. Contra-indica la radiación por la probabilidad de malignización, es decir el posible desarrollo tardío de un sarcoma, basado en la experiencia de Montgomery en donde 12 de 29 pacientes que recibieron radioterapia presentaron signos de malignidad 14 años después.

Paparella, K. Tiene el mismo criterio que los expuestos.

ANÁLISIS DE CINCO CASOS CON DISEÑA LA FIBROSA DEL MAXILAR SUPERIOR

A continuación se exponen los resultados del análisis de cinco casos, tomados del servicio de Otorrinolaringología del Hospital de Pediatría del U.N.H. del T.A.S.S. en control de Julio de 1971 a febrero de 1972.

- 1.- De los cinco pacientes, tres fueron del sexo masculino y dos del sexo femenino; el ligero predominio del sexo masculino no es significativo, tal como sucede en la mayoría de los trabajos revisados.
- 2.- La edad varió de los 7 a los 16 años, con una media de 12 años con 6 meses, también en relación a lo expuesto por otros autores.
- 3.- La sintomatología y signología se concretó al aumento de volumen unilateral en diferentes huesos de la cara, en cuatro de los cinco casos, siendo todos ellos del lado izquierdo; en un caso se presentó dolor estando en relación a la presión digital; obstrucción nasal en dos casos; rinitis en dos casos; epífora en un caso, cefalea en un caso; náusea en un caso; vómitos en un caso; visión borrosa en un caso; adenopatías en dos casos; Trayecto fistuloso en un caso (Operado previamente en otra institución); importante desviación nasal en un caso; infiltración de paladar duro en dos casos.
- 4.- Radiológicamente en todos se presentó opacidad del seno maxilar con evidencia de tumoración a ese nivel, de densidad uniforme sin obstrucción cesa. En tres casos las radiografías de huesos largos fueron normales, en dos se hicieron por tener el diagnóstico histopatológico ya establecido y en otro porque fué comprobada la enfermedad hasta el estudio histopatológico, ya que se había establecido

el diagnóstico de Otitis vs. Displasia Fibrosa.

5.- Laboratorio sin ninguna alteración en tres de los casos; en uno leucocitosis por presentar osteo mielitis en la región afectada; en uno fosfatos alcalinos y fósforo elevados.

6.- Tratamiento. se efectuó mansección subtotal (es decir sin excenteración del globo ocular) en cuatro de los casos como tratamiento último, tres de ellos con antecedentes de cirugía. En los cuatro casos se refirieron la carótida externa como prevención de la hemorragia aguda transoperatoria sin llegar a ser necesaria su ligadura, uno de los pacientes requirió traqueostomía por obstrucción ventilatoria mecánica. En el quinto se practico una antróstomía maxilar con la técnica de Caldwell - Luc y resección de la lesión mediante legrado.

Incisión gingivolabial en dos casos y rinotomía lateral (incisión de Weber-Ferguson) en tres casos.

7.- Estudio histopatológico positivo para displasia fibrosa monostótica en todos los casos.

8.- A los tres meses postoperatorio se le plantaron prótesis dentales con oclusión palatina a cuatro pacientes, con lo cual mejoro notablemente el aspecto estético y funcional.

9.- La cicatrización de la rinotomía fué muy satisfactoria en todos los casos.

10.- La cavidad operatoria se ha mantenido limpia y amplia con las medidas higiénicas recomendadas

11.- El estado físico y psíquico de los pacientes es óptimo hasta el momento de su último control y sin evidencia de recidiva.

La técnica de la maxilectomía subtotal con preservación de la órbita es la siguiente:

Hipotermia bajo anestesia general.

Incisión: se utilizó rinosotomía lateral, es decir se inicia a la mitad de la distancia existente entre el canto del ojo y el dorso nasal, extendiéndose hacia abajo hasta el arco alar, siguiendo el contorno hacia la línea media, posteriormente continúa hacia abajo hasta peccionar el labio en forma de Z, continuándolo hacia el paladar duro sobre la línea media hasta la unión con el paladar blando, dirigiéndose entonces lateralmente, llegando a rodear el margen alveolar del último molar del mismo lado, continuando sobre la mucosa gingivolabial hasta unirla en la línea media con la incisión precedente. (esquema).

Elevación del colgajo facial: Primero se efectúa tarsorrafía del ojo del mismo lado. El colgajo se diseca lateralmente exponiendo el músculo masetero, el arco cigomático (parcialmente) y el hueso malar. Hacia la línea media se expone la rama ascendente del maxilar superior y los huesos propios de la nariz hasta la fosa nasal rechazando la porción cartilaginosa de la mitad de la pirámide nasal.

Extirpación de la lesión: Se efectuó usando cincel y martillo, procurando llevar de una manera sistematizada la extirpación de ella ya que habitualmente se fragmenta dicha lesión en este momento; se toma como márgenes o límites la pared externa de la fosa nasal, el piso de la órbita, parte del malar, desprendiéndole de la apófisis cigomática y de la porción ascendente del mismo malar. En los casos que se efectuó también paladar duro se efectúa un corte óseo a nivel de la unión media de ambos maxilares superiores y ambos huesos palatinos, utilizando el cincel y el martillo o la sierra de Gigli extrayendo finalmente el mayor bloque (o bloque residual) de la

lesión con una tijera de Lane o una cinta fuerte. Se efectuó legrado de los bordes resécables.

Hemostasia: la referente a la formación del colgajo se efectuó por compresión, por electrocoagulación y ocasionalmente por ligadura. La de la cavidad operatoria resultante se efectuó principalmente por compresión con taponamiento de gasa yodoformada y con ligadura de los vasos gruesos visibles.

Sutura: Se reconstruye la rinotomía lateral con su prolongación labial, mediante una sutura con hilos. Usando para piel carmelón de cinco ceros, por puntos separados. La cavidad resultante se puede aislar de la boca con un colgajo de mucosa previamente formado que se coloca en el lugar del hemipaladar duro resécado. Debicando extraer entonces el taponamiento de gasa yodoformada a través de la fosa nasal. Este procedimiento tiene el riesgo de necrosis del colgajo, se puede resecar dicho colgajo y poner puentes de Catgut crómico dos ceros en sentido lateral y anteroposterior para prevenir el descenso y el desplazamiento del tapón.

Se dejó expuesta la herida facial y bucal.

Se recomienda referir la carótida externa del lado de la lesión con ligadura en caso de hemorragia intensa postoperatoria.

Las razones que fundamentan esta técnica quirúrgica bajo anestesia general e hipotermia son las siguientes:

- 1) lesiones displásicas muy grandes o invasivas.
- 2) Antecedentes de cirugía previa con malos resultados.
- 3) Posibilidad de recidiva, situación muy frecuente en este tipo de patología.
- 4) la posibilidad aunque remota de malignización a largo plazo.
- 5) la cirugía amplia mejorará el pronóstico y la oportunidad de

cura permanente.

6) La hipotermia en el curso de la intervención quirúrgica con pérdida de sangre importante, desciende de los requerimientos de oxígeno y protege en forma absoluta al paciente de un posible daño cerebral por hemorragia aguda transoperatoria.

CONCLUSIONES.

- 1.- La etiología de la displasia fibrosa es hasta el momento desconocida a pesar de las múltiples teorías mencionadas.
- 2.- Su distribución es proporcional en ambos sexos.
- 3.- En el individuo joven se presenta con mayor frecuencia en la primera y segunda década de la vida. Siendo unilateral en el mayor porcentaje de los casos.
- 4.- Aparentemente la lesión decrece conforme se completa el crecimiento somático general.
- 5.- El aumento de volúmenes de un solo lado es el signo más común.
- 6.- El estudio clínico y paraclínico no es definitivo para establecer el diagnóstico, pero tiene gran validez para establecer posibilidad diagnóstica.
- 7.- El estudio histopatológico ofrece el diagnóstico definitivo.
- 8.- Ningún estudio histológico mostró datos de malignidad.
- 9.- El tratamiento quirúrgico debe planearse en forma individual dependiendo de la extensión del proceso y de la velocidad de la evolución.
- 10.- De acuerdo con lo anterior, se establecerán procesos que van desde resecciones circunscritas, hasta procedimientos radicales.
- 11.- Es necesario que el criterio quirúrgico para el tratamiento de estas lesiones, se estandarice en nuestro medio para poder evaluar en forma satisfactoria sus resultados..



FIG. 1. INCISION EN UEL
(Weber Ferguson)

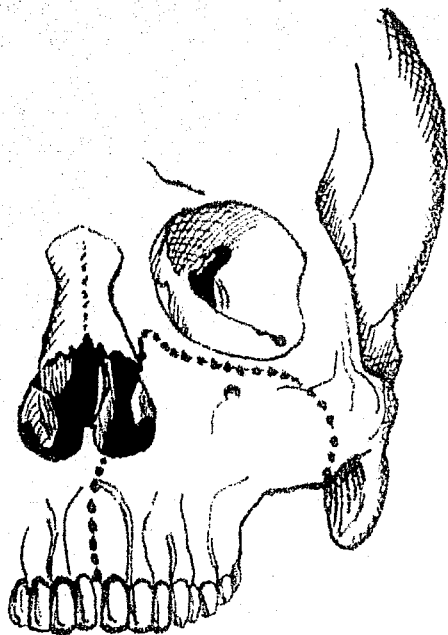


FIG. 2. CORTE OSSE.

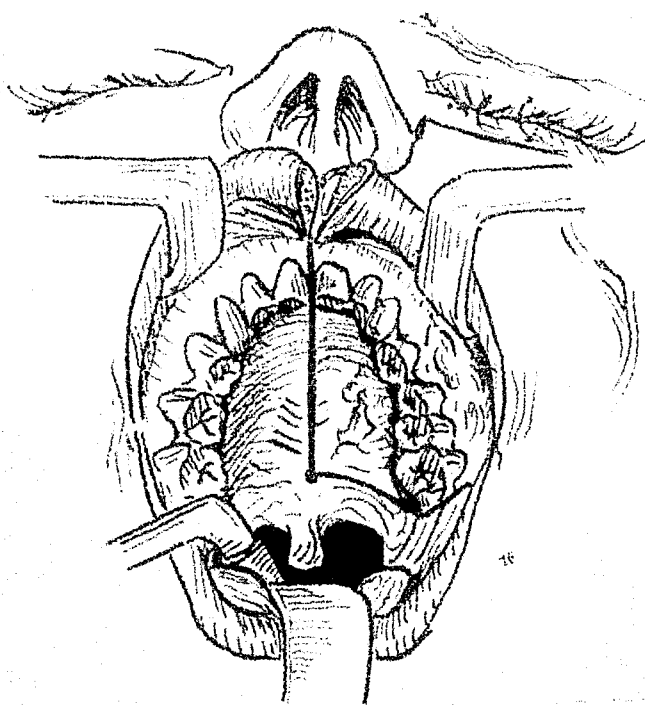


FIG. 3 CORTEX PALATINO.