

1e; 563

UNIVERSIDAD NACIONAL AUTONOMA DE MEXICO
FACULTAD DE ODONTOLOGIA



DISPLASIA FIBROSA

TESIS PROFESIONAL

QUE PARA OBTENER EL TITULO DE
CIRUJANO DENTISTA
P R E S E N T A

MARCO ANTONIO MAGAÑA PALACIO



Universidad Nacional
Autónoma de México



UNAM – Dirección General de Bibliotecas
Tesis Digitales
Restricciones de uso

DERECHOS RESERVADOS ©
PROHIBIDA SU REPRODUCCIÓN TOTAL O PARCIAL

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

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

INTRODUCCION

- I. - DEFINICION
- II. - ETIOLOGIA
- III. - CLASIFICACION
- IV. - CARACTERISTICAS CLINICAS
- V. - CARACTERISTICAS RADIOGRAFICAS
- VI. - CARACTERISTICAS HISTOLOGICAS
- VII. - DIAGNOSTICO DIFERENCIAL
- VIII. - TRATAMIENTO
- IX. - COMPLICACIONES
- X. - ESTADISTICA DE CASOS
- XI. - CONCLUSION

DEFINICION

El término Displasia significa mal formado o de forma alterada (14). De aquí que se haya elegido éste término para designar al trastorno óseo en el cual los cambios anatómicos sugieren trastornos en el remodelamiento normal de hueso, con sustitución del hueso reabsorbido por tejido fibroso y hueso mal formado y orientado. En consecuencia hay aumento progresivo de volumen de la lesión fibrosa. Dado que la mayor parte del remodelamiento ocurre en hueso esponjoso intramedular, estas lesiones suelen ser centrales y estar cubiertas por una capa de corteza íntegra. (25)

Los huesos afectados por ésta enfermedad presentan agrandamientos y deformaciones. (23)

Otra de las definiciones aceptadas es aquella que la describe como una alteración de las células óseas de tipo adulto que se caracteriza por variación de volumen, forma y organización.

De manera estricta el término Displasia significa trastorno del desarrollo; sin embargo, según uso patológico se aplica a células epiteliales o mesenquimatosas, principalmente las primeras que han experimentado cambios proliferativos algo irregulares y atípicos como respuesta a irritación o inflamación crónica. (25)

La Displasia Fibrosa del hueso puede localizarse en un sólo hueso (Monostótica) o en varios huesos (Poliostrótica). El tipo Monostótica es de veinte a treinta veces más frecuente que la forma Poliostrótica.

ca y la frecuencia de la enfermedad en las mujeres es más del doble que en los hombres. (14)

En la forma Poliostótica el cráneo casi siempre está alterado, pero los huesos más alterados son por orden de frecuencia, el femur, tibia, perone, pelvis, húmero, radio y cúbito, aunque la lesión se localiza en casi todos los huesos.

Hay localización bilateral en aproximadamente la mitad de los pacientes.

En otro capítulo hablaremos más ampliamente de estas dos formas de Displasia. (14)

Cuando la Displasia Fibrosa ataca principalmente a los huesos de la cara, pueden ocurrir deformaciones graves, como es el caso de los maxilares que se encuentran agrandados y deformados y los dientes y gérmenes dentarios están desplazados con la consiguiente mala oclusión. (23)

En la mayoría de los casos la Displasia Fibrosa se observa en la infancia o al principio de la adolescencia. Del diez al quince por ciento de las lesiones displásicas, están localizadas en cráneo y maxilares. El maxilar superior está lesionado con más frecuencia que el inferior. (14)

El término leontinosis ósea es aplicado con frecuencia a la Displasia Fibrosa que afecta principalmente al maxilar superior o a los huesos faciales y le dan al paciente un aspecto leontino. (25)

ETIOLOGIA

La etiología de la displasia fibrosa es desconocida, aunque la mayoría de los estudios modernos sugieren un defecto de desarrollo o detención de la formación de hueso en el estadio de hueso fibroso. No parece ser neoplásico y no hay pruebas de una base genética. (14)

Hay signos clínicos que indican que el traumatismo local o la infección podrían terminar generando esta enfermedad bajo ciertas condiciones aún desconocidas. (25)

Según el Dr. William G. Shafer, la displasia fibrosa ósea es una de las enfermedades más confusas del tejido óseo.

Es una lesión de etiología desconocida, patogenia e histopatología incierta.

Bajo el nombre de displasia fibrosa han sido incluidas una amplia variedad de lesiones, que sin embargo difieren notablemente en magnitud y presencia de afecciones secundarias. Durante años, las lesiones óseas centrales que presentan rasgos histopatológicos generales de fibrosis con grados variables de resorción y reparación simultánea recibieron diversos nombres. Desde Lichtenstein en 1938, que introdujo el término displasia fibrosa se ha ido estableciendo gradualmente una clasificación de las diversas formas de la enfermedad; la cual, sin embargo no cuenta con una aceptación general, pues, a medida que nuestros conocimientos y experiencia aumentan indudablemente-

se modificará o hasta desechará la totalidad del esquema.

Los términos monostótico ó poliostótico han sido aplicados a formas de la enfermedad en la que está afectado respectivamente uno ó varios huesos. Se describen dos tipos de displasia fibrosa poliostótica:

1. - Displasia Fibrosa que afecta una cantidad variable de huesos aunque la mayor parte del esqueleto permanece normal, acompañada por lesiones pigmentadas de piel o manchas de color café con leche.
2. - Una Displasia Fibrosa aún más grave que afecta casi la totalidad de los huesos del esqueleto, con lesiones pigmentadas de la piel y además trastornos endocrinos de diversos tipos.

La Displasia Fibrosa Monostótica, forma en la que está atacando un solo hueso, no presenta lesiones extraesqueléticas como las vistas en la Displasia Fibrosa Poliostótica. Sin embargo, esta lesión localizada induce a muchas confusiones a causa de su distribución, su variación histológica y curso clínico. (25)

Lichtenstein opinó que la base de la Displasia Fibrosa reside en una alteración de la actividad del mesénquima específico para formar hueso. Sin embargo, Changus encontró una elevada actividad de fosfatasa alcalina en las células fusiformes formadoras de hueso en lesiones displásicas y postuló que ésta enfermedad era debida a una respuesta -

exagerada de los osteoblastos a estímulos de origen desconocido. (14)

El Dr. Stanley L. Robbins, postula que la Displasia Fibrosa requiere de la participación de muchos sistemas, ya que el síndrome de Albright sugiere algún defecto genético básico que surge en etapa incipiente de la embriogénesis, pero no se ha identificado un defecto de esta índole. Se han postulado, sin tener pruebas adecuadas al respecto, desequilibrio endocrino, trastornos de la maduración ósea y actividad anormal de un foco de tejido conectivo mesenquimatoso.

Dada que la mayor parte de remodelamiento normal del hueso ocurre en el hueso esponjoso intramedular (que en éste caso se encuentra alterado), estas lesiones suelen ser centrales y están cubiertas por una capa delgada de corteza íntegra. (23)

Algunos investigadores insisten en que la Displasia Fibrosa Monostótica es una reacción reparativa peculiar del hueso a una serie de agresiones. Es más, la mayoría opina que pese a la similitud de la nomenclatura y el aspecto histológico, la forma monostótica de la enfermedad no guarda relación con la forma pollostótica y que la primera no se transforma en la segunda. (25)

Las etiologías antes mencionadas se pueden considerar como objeto de estudio para otras investigaciones, con el fin de llegar a comprobar y profundizar el grado de validez que tengan en cuanto a la determinación etiológica de la Displasia Fibrosa.

CLASIFICACION

Jaffe ha indicado que éstas lesiones podrfan consistir en malformaciones semejantes o tumores producidos por defectos del desarrollo y caracterizado por vicios de intrincación histica.

Según el concepto actual la Displasia Fibrosa se clasifica en tres formas:

1. - Monostótica o Solitaria.
2. - Poliostótica en la cual las lesiones múltiples tienden a la distribución unilateral.
3. - Síndrome de Albright el cual se considera como una forma más grave, en la que se encuentra una pigmentación concomitante de la piel, pubertad precoz y desarrollo esquelético prematuro en el hueso femenino.

En las tres formas las lesiones presentan una imagen histológica semejante.

El tumor se observa más a menudo en pacientes de diez a treinta años de edad, con frecuencia aparece en la infancia, crece paulatinamente durante el periodo general del desarrollo y, a veces, se estabiliza después de cesar éste.

Las afecciones maxilares son escasas y se descubren fortuitamente al examen radiográfico.

Es casi el doble la frecuencia en el sexo femenino que en el

masculino. La enfermedad se observa más a menudo en el maxilar superior que en la mandíbula; con mayor frecuencia es unilateral, y por lo regular aparece en cuerpo mandibular y región molar.

Los síntomas suelen consistir en tumefacción, asimetría facial o alteración del contorno facial, oclusión defectuosa de las arcadas dentarias y, en algunos casos, dolor de pequeña intensidad. (25)

El primer caso conocido de Displasia Fibrosa Poliostrófica con lesiones cutáneas y trastornos endocrinos fue registrado en 1922. Desde entonces, se ha comunicado una considerable cantidad de casos, y el cuadro fue especialmente descrito por Albright de quien toma su eponimo el síndrome.

En la Displasia Fibrosa Poliostrófica, los huesos más alterados son, por orden de frecuencia, el fémur, tibia, perone, pelvis humero, radio y cubito, aunque la lesión se localiza en casi todos los huesos. (14) Schlumberger 1946 estimó el orden de frecuencia como sigue: costillas, fémur, tibia, maxilar superior y bóveda craneana en orden descendente de frecuencia. (23)

En los pacientes con la forma poliostrófica de intensidad mediana, hay lesiones craneales en aproximadamente el 50 %. (14)

Una segunda opinión es aquella que divide a la Displasia Fibrosa Poliostrófica en:

1. - Displasia Fibrosa, que afecta una cantidad variable de hue -

sos aunque la mayor parte del esqueleto permanece normal, acompañada de manchas café con leche (lesiones pigmentadas de piel tipo jaffe).

2. - Una Displasia Fibrosa, aún más grave que afecta casi la totalidad de los huesos del esqueleto, con lesiones pigmentadas de la piel y además, trastornos endocrinos de diversos tipos (Síndrome de Albright).

El Síndrome de Albright es descrito por Robbins de la siguiente manera:

1. - Las lesiones óseas tienen tendencia a la distribución unilateral.
2. - Hay zonas dispersas de pigmentación melanótica en la piel (manchas café con leche) generalmente del mismo lado que las lesiones óseas.
3. - Puede haber diversas endocrinopatías indicando generalmente pubertad precoz en hembras jóvenes. Sin embargo, puede haber lesiones óseas poliostóticas en ausencia de pigmentaciones cutáneas y trastornos endocrinos. (23)

La Displasia Fibrosa Monostótica, aunque menos grave que la Poliostótica, es de mayor interés para el odontólogo debido a la frecuencia con que afecta a los maxilares.

Algunos investigadores difieren sobre la conveniencia de incluir

ciertas lesiones óseas en éste grupo, la tendencia en los últimos años ha sido considerar a la Displasia Fibrosa Monostótica como una entidad con considerables variaciones clínicas e histológicas, que probablemente dependa del período o fase de la enfermedad.

En la Displasia Fibrosa Monostótica está afectado un solo hueso - que puede ser la maxila, la mandíbula o cualquier otro hueso del esqueleto. (14)

El tipo Monostótico es de veinte a treinta veces más frecuente - que la forma Poliostrótica y la frecuencia de la enfermedad en hembras - es más del doble que en varones. En la mayoría de los casos las lesiones se observan en la primera década de la vida o al comienzo de la segunda.

El diez o el quince por ciento de las lesiones Monostóticas se localizan en el cráneo y maxilares.

El maxilar superior está lesionado con más frecuencia que el inferior. (14)

En ambas formas tanto Monostótica como Poliostrótica, las lesiones óseas afectan esencialmente las zonas localizadas de sustitución - de arquitectura ósea por proliferación amplia de tejido fibroso.

Las trabéculas óseas y esponjosas mal formadas y dispuestas - irregularmente atraviesan éste tejido.

En algunos casos hay poca formación ósea, y la lesión consiste - en masas sólidas de tejido fibroso.

Algunos investigadores creen que la lesión solitaria es una forma incompleta de la variante polioestótica, y que con el tiempo el paciente acabará presentando lesiones múltiples.

Ciertamente, la lesión solitaria es mucho más frecuente que la Displasia Fibrosa Polioestótica, con características del síndrome de Albright o sin ellas. (25)

CARACTERISTICAS CLINICAS

Las características clínicas que nos permiten orientarnos hacia un diagnóstico son:

Es más común en niños y adultos jóvenes que en personas mayores. El primer signo clínico de la enfermedad, es la tumefacción o el abultamiento indoloro del maxilar. Abarca la lámina vestibular, raras veces la zona lingual; cuando afecta a la mandíbula, a veces causa una excrecencia protuberante del borde inferior.

Puede haber cierta alineación irregular, inclinación o desplazamiento de dientes debido a la naturaleza progresivamente expansiva de la lesión. Y por último puede haber sensibilidad.

La mucosa que cubre la lesión está casi invariablemente intacta.

La Displasia Fibrosa del maxilar es una forma especialmente seria de la enfermedad, pues posee marcada predilección por presentarse en niños y es casi imposible de erradicar sin efectuar una intervención quirúrgica radical y mutilante.

Estas lesiones no están bien circunscritas, se extienden localmente hasta abarcar el seno maxilar, la apófisis cigomática y el piso de la órbita y se extiende hasta la base del cráneo. Una mala oclusión pronunciada y el abultamiento de la fosa canina o extrana prominencia de la apófisis cigomática que originan una acusada deformación facial son secuelas típicas de esta enfermedad en el maxilar.

En la forma Polioestótica, la enfermedad se manifiesta en los primeros años de la vida con una deformidad evidente, arqueamiento o engrosamiento de los huesos largos, y frecuente distribución unilateral. Su comienzo es insidioso aunque el síntoma esquelético más común es un dolor óseo recurrente. Los huesos de la cara y cráneo están afectados con frecuencia y ello produce una simetría obvia; también pueden estar atacados clavículas, huesos pélvicos, omóplatos, huesos largos, metacarpianos y metatarsianos.

Debido a las intensas alteraciones óseas, las fracturas son complicaciones comunes de ésta enfermedad; y esto puede originar las lesiones cutáneas consisten en manchas melánicas irregularmente pigmentadas descritas como manchas café con leche por su color pardo claro; además pacientes del sexo femenino pueden presentar pubertad precoz que a veces comienza a la edad de dos o tres años, o aún antes.

La hemorragia vaginal es una manifestación común. Se registraron una variedad de diversos trastornos del sistema endocrino incluidos los que se relacionan con hipofisis, tiroides, paratiroides y ovarios. Además hay presencia ocasional de mioma de tejido blando intramusculares múltiples como un signo extra esquelético de la Displasia Fibrosa Polioestótica. (25)

Las manifestaciones bucales de la Displasia Fibrosa Polioestótica guardan relación con el trastorno avanzado del tejido óseo. Un tercio de los pacientes polioestóticos tienen lesiones mandibulares.

Hay expansión y deformación de maxilares y está alterado el patrón de erupción dental, debido a la pérdida del soporte normal de dientes en el desarrollo. Los trastornos endocrinos también pueden modificar la cronología de la erupción dentaria.

Puede haber lesión del maxilar sin haber pigmentación intrabucal. (25)

No hay cambios significativos uniformes en el Ca. y Ph., sericos, - aunque a veces se encuentra elevado el nivel de fosfatasa alcalina.

Se registró la secreción prematura de la hormona hipofisaria folículo estimulante, así como un metabolismo basal moderadamente elevado. (25)

CARACTERISTICAS RADIOGRAFICAS

Radiográficamente puede observarse dilatación ósea y las lesiones en los huesos largos son muchas veces quísticas y moteadas mientras que en los maxilares y el cráneo suelen ser más densas y como vidrio esmerilado, aunque algunas son radiotrasparentes o moteadas.

La demarcación con el hueso normal es generalmente indefinida. Las lesiones del maxilar superior pueden extenderse hasta las líneas de sutura pero no las cruzan, al contrario de lo que ocurre en la enfermedad de Paget del hueso.

Sin embargo, no sucede lo mismo en el maxilar inferior. En general, las lesiones óseas tienden a ser más densas con la edad. (14)

La imagen radiográfica varía según la cantidad relativa de tejido fibroso y óseo presentes en la lesión y si ésta es de límites precisos, muy manifiestos o bien difusos imperceptibles.

Los tumores con predominio de tejido fibroso tienen un aspecto quístico y pueden ser uniloculares o multiloculares. En el último caso pueden semejar hasta cierto punto un odontoma, pero se diferencia por la edad fibrosa de finas trabéculas óseas, así como por la presencia de zonas calcificadas y diseminadas dentro del tumor.

Este signo se pone más claramente en evidencia por la radiografía dental. Las lesiones de aspecto quístico se observan con más frecuencia en los pacientes jóvenes o en los que datan solo de poco tiempo.

Las lesiones con gran formación de tejido óseo muestran unas trabé

culas más toscas y grandes masas de substancia calcificada densa, que les dá un aspecto moteado.

La imagen radiográfica de las lesiones con predominio del tejido óseo y calcificación completa, muestra un aumento uniforme de la densidad radiográfica.

Las lesiones de gran tamaño que causan deformidad, producen el adelgazamiento y distensión de la corteza ósea, pero rara vez perforan ésta y no suelen ocasionar neoformación perióstica de hueso.

Se puede destruir el gérmen dentario o impedir la erupción de los dientes ya formados por las lesiones que comienzan en la infancia. Por tanto, los signos radiográficos de agenesia y ausencia de erupción dentarias en la zona de la lesión suministrarían una orientación sobre la época aproximada en que empezó el desarrollo de la lesión.

En una serie de radiografías tomadas a pacientes con ésta enfermedad, se ha comprobado que la lesión se calcifica más a medida que aumenta la edad del paciente, aunque no son raras las excepciones a esta regla. En términos generales, las lesiones óseas o mucho más calcificadas de la Displasia Fibrosa se encuentran en los pacientes ancianos y en aquellos en que la lesión se presentó hace mucho tiempo.

Quedan bastante bien circunscritas la mayoría de las lesiones y sobre todo, las de pequeño tamaño con aspecto quístico o moteado. En cambio, las lesiones de densidad radiográfica normal y uniforme y tamaño mayor, propenden a mostrar contornos y bordes vagos.

Ciertas radiografías, principalmente del maxilar superior, son en -

gañosas por lo que respecta a los límites y bordes del tumor. Las radiografías del seno maxilar obtenidas en posición de Waters causan a menudo la impresión de que la masa es difusa, sin bordes claros. (23)

La demarcación con el hueso normal es generalmente indefinida. (14)

Las características individuales de la Displasia Fibrosa Poliostróica es que puede observarse radiográficamente dilatación ósea y las lesiones en los huesos largos son muchas veces quísticas y moteadas, mientras que su aspecto en los maxilares es muy variable. (23)

En el esqueleto puede presentar un aspecto radiográfico variable.

Por lo general, las porciones medulares del hueso presentan rarefacción y trabeculado irregular, con aspecto de quiste multilocular. El hueso cortical suele estar adelgazado y considerablemente expandido.

En resumen hay tres cuadros básicos:

En uno, la lesión es una imagen radiolúcida unilocular, más bien pequeña o multilocular y algo mayor, ambas con un borde bastante bien circunscrito que contiene una trama de finas trabéculas óseas.

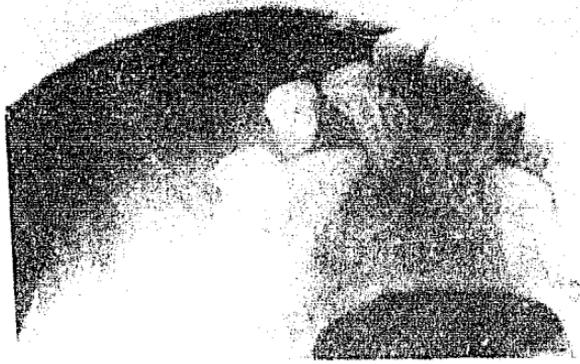
En el segundo tipo, el cuadro es similar excepto, que el mayor trabeculado da a la lesión un aspecto más opaco y típicamente manchado.

El tercer tipo, es bastante opaco con manchas trabéculas delicadas que dan aspecto de vidrio esmerilado o de cáscara de naranja a la lesión.

Este último tipo no está bien circunscrito, como característica, sino que se fusiona con el hueso normal adyacente.

Cualquiera de los tres tipos se encuentra en el maxilar o en la mandíbula.

Es interesante enunciar que en la Displasia Fibrosa maxilo facial -- hay un engrosamiento caracterfstico de la base del cráneo. (25)



ASPECTO RADIOPGRAFICO DE UN TUBO DE ASBESTO

HISTOPATOLOGIA

Siendo la Displasia Fibrosa una lesión fibro ósea, su diferenciación con otras lesiones pertenecientes a ésta clasificación, ha sido a menudo discutida; lo cierto es que su imagen al microscopio muestra un estroma fibroso de fibroblastos jóvenes que contienen hueso que ha perdido su naturaleza lamelar, presentando irregularidades que recuerdan la escritura china, por lo que se le ha llamado de esta manera "Imagen de Letras Chinas".

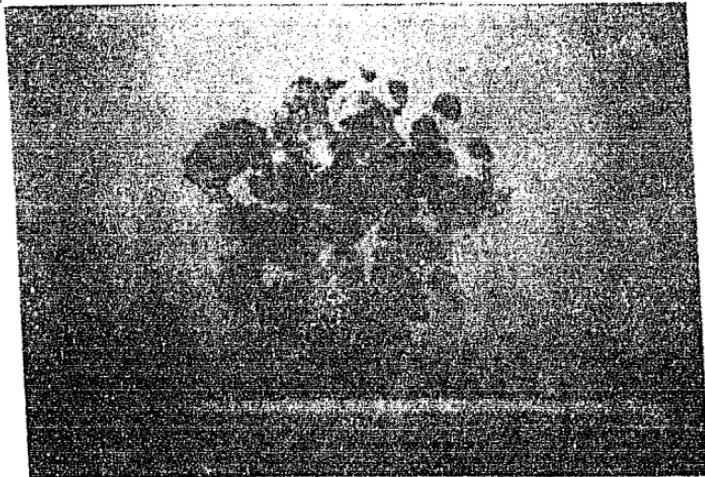
Macroscópicamente éste tejido es amarillento a blanco grisáceo con corte arenoso. Algunas veces hay pequeños quistes que contienen un líquido claro o teñido de sangre.

Estas trabéculas óseas irregulares, no muestran osteoblastos en el borde, lo que ha permitido ha muchos investigadores diferenciarlas de las de Fibroma Cemento Osificante y otras lesiones. Podemos encontrar espacios ópticamente vacíos que corresponderían a lesiones quísticas que se presentan en muchos de los casos y células de tipo osteoclasto escasas. (14)

En general su diagnóstico diferencial desde el punto de vista histopatológico se hace con las mismas lesiones que se mencionaron.



IMMAGINE 508 - LA DISPLASIA FIBRINARIA EN LA EPITELIO OCULAR 5. 19



VISTA MACROSCÓPICA DE LA DISEPLASIA FIBROSA

DIAGNOSTICO DIFERENCIAL

Para el diagnóstico diferencial hay que considerar principalmente el Osteofibroma, Fibroma Osificante y Enfermedad de Paget.

OSTEOFIBROMA:

El osteofibroma es una neoplasia ósea central que ha causado considerables controversias debido a la confusión de la terminología y criterio de diagnóstico. Ahora se sabe que constituye una entidad definida, que debe ser separada de la Displasia Ósea Fibrosa y de otras lesiones que no son neoplasias verdaderas.

Hay notable similitud entre las características clínicas de lesión y las de fibroma cementificante central, tumor aceptado por muchos investigadores como de origen odontógeno.

También hay una apreciable similitud e incluso superposición de los rasgos histológicos de éstas dos lesiones. Por estas razones, se afirma que:

1. - Son dos tumores benignos separados, de idéntica naturaleza con excepción de las células proliferantes, los osteoblastos con formación ósea en un caso y los cementoblastos con formación de cemento en el otro.

2. - Representan simplemente dos facetas del mismo tumor básico. Será necesario proseguir las investigaciones para esclarecer la relación y el fibroma cementante central.

Características Clínicas:

El fibroma osificante se presenta a cualquier edad, pero es mucho más común en adultos jóvenes. Puede estar afectado cualquiera de los dos maxilares, pero hay predilección por la mandíbula.

La lesión suele ser asintomática hasta que la proliferación produce una notable hinchazón y leve deformación; el desplazamiento de los dientes es un signo clínico temprano. Es un tumor de crecimiento relativamente lento y puede estar presente por años antes de ser descubierto. Por causa del crecimiento lento las láminas óseas corticales y la mucosa o piel que las cubren están, casi invariablemente intactas.

Características Radiográficas.

La neoplasia ofrece un cuadro radiográfico extremadamente variable, según el estadio de la evolución; pero sea cual sea su estadio de desarrollo, la lesión es siempre bien circunscrita y está demarcada del hueso circundante, a diferencia de la Displasia Fibrosa.

En sus estadios incipientes, el fibroma osificante aparece paradójicamente, como una zona radiolúcida sin manifestaciones de radiopacidades internas. A medida que el tumor madura, hay una creciente calcificación, de modo que la zona radiolúcida se mancha con zonas opacas hasta que por último la lesión aparece como una masa radiopaca relativamente uniforme. El desplazamiento de los dientes adyacentes es común, así como la invasión de otras estructuras circundantes.

Características Histológicas.

La lesión se compone básicamente de muchas fibras colágenas-entrelazadas, a veces dispuestas en haces circunscritas, intercaladas con grandes cantidades de fibroblastos activos en proliferación; aunque hay figuras mitóticas en pequeñas cantidades, raras veces hay pleomorfismo celular notable. Este tejido conectivo presenta en forma típica, - muchos focos pequeños de trabéculas óseas irregulares, que tienen - - cierta similitud con la forma de caracteres chinos de la Displasia Fibrosa Osea.

A medida que la lesión madura, las islas de osificación aumentan en cantidad, se agrandan y finalmente coalescen. Esto con el probable aumento de grado de calcificación, es lo que produce la creciente - radiopacidad de la lesión en la radiografía.

Tratamiento y Pronóstico:

La lesión debe ser remodelada excidida en forma conservadora y la recidiva es rara. (25)

El Diagnóstico Diferencial del Osteofibroma con respecto a la - Displasia Fibrosa es el siguiente:

El osteofibroma está casi siempre bien circunscrito dentro de - los maxilares y aparece mucho más tarde en la vida que la Displasia - Fibrosa. Radiográficamente no se distingue de la Displasia Fibrosa - puede madurar en un osteoma y varias lesiones así diagnosticadas - - eran en realidad una osteomielitis de Garré.

El osteofibroma tiene una estroma acidófila y las trabéculas son de naturaleza lamelar y fibrosa, en contraste con la Displasia Fibrosa. (14)

FIBROMA OSIFICANTE

Suele usarse como sinónimo para denotar un tumor benigno central de los maxilares, que consiste en tejido conectivo fibroso dentro del cual se forma hueso. Entre las características que varían al evolucionar el tumor se cuentan estas:

Proporción de fibroblastos y estroma fibrilar, morfología de las células y del estroma, grado de osteogénesis activa y proporción de la masa ocupada por hueso.

El hueso es algo atípico e irregularmente calcificado y ocupa una proporción variable de la masa global. Puede presentarse como trabéculas neoformadas escasas, circunscritas por tejido osteoide, período al que algunos autores denominan fibroma osificante; también cabe que las trabéculas óseas ocupan la porción principal de la masa, etapa llamada osteofibroma. (23)

El fibroma osificante se diferencia de la Displasia Fibrosa por lo siguiente:

El fibroma osificante es una lesión destructora de crecimiento activo compuesta por una mezcla de hueso lamelar y tejido. Sin embargo, las trabéculas están tapizadas por osteoblastos gruesos y la estroma está compuesta de células fusiformes gruesas estrechamente

aglomeradas con una disposición espiral entrelazada. La estroma es definitivamente basófila. (14)

ENFERMEDAD OSEA DE PAGET (Osteítis Deformante)

La osteítis deformante es una enfermedad ósea conocida hace muchos años, por lo menos desde la comunicación original de Paget en 1877, pero que hasta hace poco ha sido considerada poco frecuente. La práctica generalizada del examen radiográfico sistemático del esqueleto de pacientes hospitalizados, así como la aceptación y aplicación del examen post mortem ha llevado al descubrimiento de cantidades relativamente grandes de casos que de otra manera hubieran sido comunicados. Así aunque la frecuencia de la enfermedad es creciente, su aparente aumento puede deberse sólo a las mayores probabilidades de descubrirlas.

ETIOLOGIA

Todavía es desconocida pese a las muchas teorías que se han formulado con el correr de los años. Paget creía que la enfermedad era inflamatoria, y su punto de vista es sostenido por algunos autores posteriores.

Por otra parte, se han presentado considerables pruebas que permiten confirmar la hipótesis de que la causa de la enfermedad es un trastorno circulatorio. Se sabe que en la osteítis deformante el hueso es excesivamente vascular, y se ha sugerido que los vasos con el

milares a los aneurismas arteriovenosos. Hay un grupo apreciable de otras alteraciones vasculares que se producen concomitantemente con el mal en una elevada proporción de pacientes, incluidos un mayor gasto cardiaco, agrandamiento de corazón y arterioesclerosis entre otras.

Jaffe sugirió, hace algunos años, que la causa de la enfermedad es una destrucción del mecanismo normal de reemplazo progresivo al que está constantemente sometido el hueso y hay ciertas características de la enfermedad que apoyan éste punto de vista.

Características Clínicas:

Aparece predominantemente en pacientes mayores de 40 años - y la frecuencia aumenta en grupos cronológicos de más edad, pero - también se ha observado en personas jóvenes hasta la segunda década - de la vida.

La enfermedad ataca a los dos sexos, con leve predominio en - varones. En una serie de casos se informó una tendencia hereditaria, - pero esto podría ser causal.

La osteítis deformante es una enfermedad crónica, y los sínto - mas aparecen lentamente.

Muchas veces la enfermedad es descubierta por accidente, pero en última instancia la mayoría de pacientes se quejan de uno o más de - los siguientes síntomas: dolor óseo, cefaleas intensas, sordera (debi - da a lesión de la presión petrosa del hueso temporal con compresión - del nervio coclear en el agujero), ceguera y otros trastornos visuales.

(por lesión similar del nervio óptico en el agujero), parálisis facial (debida a la presión sobre el nervio facial), vértigo, debilidad y trastornos mentales.

Los signos de la enfermedad que presente el paciente, no siempre son obvios hasta que está relativamente avanzada y esto también se cumple para las lesiones de los maxilares. Estos rasgos incluyen agrandamiento progresivo del cráneo, deformaciones de columna, fémur y tibia (de manera tal que el paciente se torna realmente bajo), arqueamiento de piernas, ensanchamiento y aplanamiento del pecho y curvatura de la columna. Al tener una marcha tambaleante y los rasgos descritos, el paciente suele adquirir un aspecto simiesco y su rostro puede tornarse grotesco. Los huesos afectados son tibios al tacto debido a mayor irrigación y son más frágiles con tendencia a la fractura. En realidad, las fracturas en termino patológico son una de las complicaciones más comunes de la enfermedad de Paget. Varias veces se ha comunicado que se producen entre el 8 y más del 30 por ciento de todos los pacientes con enfermedad. Cicatrizan de manera normal, aunque el callo puede ser abundante.

En la literatura más antigua, una de las primeras quejas de los pacientes era la necesidad de usar sombreros cada vez mas grandes, debido al agrandamiento del cráneo. Es interesante que todavía hoy se ven algunos casos en que ésta es una de las primeras molestias o por lo menos puede ser confirmada al interrogarse al paciente.

Puede estar atacado cualquier hueso del esqueleto, aunque hay una predilección por una determinada distribución de las lesiones. La enfermedad puede ser focal o localizada en unos pacientes y diseminada en otros.

Manifestaciones Bucales:

La lesión de maxilares es bastante común en osteítis deformante. Hay más predilección por el maxilar que por la mandíbula.

El maxilar se agranda en forma progresiva, el reborde alveolar se ensancha y el paladar se aplatana. Si hay dientes, se aflojan y emigran, lo cual produce un cierto espaciamiento. Cuando la mandíbula es atacada, los signos son los mismos, pero por lo común, no tan pronunciados como en el maxilar. A medida que la enfermedad avanza, la boca permanece abierta y expone los dientes porque los labios no alcanzan a cubrir el maxilar agrandado.

Los pacientes desdentados con prótesis se quejan de no poder usar sus aparatos debido al deficiente ajuste a causa de la expansión del maxilar. Se pueden rehacer periódicamente las prótesis para acomodarlas al aumento de tamaño de los maxilares.

Por lo general, cuando están afectados los maxilares, también hay lesiones en cráneo. Pero han habido algunos casos en que éste no presentaba indicios de la enfermedad.

Características Radiográficas:

Las características radiográficas de la osteítis deformante son variadas y dependen del período en que se encontró la enfermedad. Las lesiones destructivas pueden ser múltiples o aisladas. La lesión aislada en el cráneo, cuando es grande, suele ser denominada osteoporosis circunscrita.

La fase osteoblástica de la osteítis deformante es la más comúnmente reconocida, y su presencia es inevitable, independientemente de lesiones osteolíticas. Las zonas osteoblásticas que aparecen como opacidades en la radiografía se distribuyen en zonas localizadas que terminan por confluir, pero que igualmente presentan pequeñas zonas de diferente radiodensidad. Esto ha denominado aspecto de copos de algodón y se aprecia especialmente bien en cráneo y maxilares.

Las radiografías de maxilares revelan fases muy incipientes de la enfermedad, aunque estos pueden no ser tan específicas como para ser patognomónicas.

Aunque la enfermedad suele ser bilateral, puede presentar signos radiográficos de lesiones unilaterales en maxilares, especialmente al comienzo. Esto se asemeja en mucho a la osteomielitis esclerosamente difusa crónica.

Los dientes y hueso adyacente presentan cambios radiográficos significativos sugerentes de osteítis deformante. Característicamente consisten en una hipercementosis bastante acentuada y con frecuencia, la pérdida de una cortical definida alrededor de los dientes. En algu-

nos casos se observó resorción radicular, pero esto es raro.

Hallazgos de Laboratorio:

Los niveles de calcio y fósforo séricos suelen estar dentro de límites normales, aún en casos avanzados. El nivel de la fosfatasa alcalina sérica pueden estar elevados, empero hasta niveles extremos. Los valores sobrepasan las 250 unidades Bodansky, en particular en pacientes en la fase osteoblástica de la enfermedad, cuando hay formación rápida de hueso nuevo y cuando hay lesiones poliostóticas. En realidad no hay otra enfermedad en el nivel de fosfatasa alcalina sea tan elevado como en la de Paget. En la forma monostótica, el nivel de fosfatasa alcalina raras veces excede las 50 unidades Bodansky. En la fase muy temprana de la enfermedad, este nivel puede no estar significativamente elevado, aunque es simplemente una cuestión de tiempo que esto ocurra. El nivel de fosfatasa ácida no aumenta.

Características Histológicas:

El aspecto microscópico del hueso en pacientes con osteítis deformante varía notablemente según la fase de la enfermedad. Como este mal se caracteriza tanto por resorción, como por depósito de hueso, es previsible ver la correspondiente actividad osteoclástica y osteoblástica. Estos procesos coincidentes se producen al azar, independientemente de pautas de esfuerzo. Como ambos esfuerzos pueden presentarse en zonas adyacentes, el cuadro histológico llega a ser confuso.

Uno de los rasgos más característicos en la formación de un

hueso en mosaico, término descriptivo usado para indicar el aspecto del hueso que ha sido parcialmente resorbido y luego reparado, lo cual deja líneas de reversión intensamente teñidas con hematoxilina. Estas líneas marcan la alteración entre fases de resorción y formación; cuando se forman una y otra vez dan al aspecto de rompecabezas.

El hueso puede presentar grandes cantidades de osteoblastos u osteoclastos, a veces una combinación de ambos, que tapizan las trabéculas y pueden encontrarse en la fase de reposo, con poca actividad celular. La médula tiende a ser fibrosa aunque algunas veces es adiposa. Es común el edema de la médula y se observa colecciones de linfocitos.

Cuanto más rápidamente se deposita el hueso, tanto más inmaduro es y mayores son las cantidades de osteoide. A medida que la formación ósea se rezaga y se alcanza la fase de reposo, el hueso se transforma de un tipo fibrilar en una variedad laminar más dura.

La proliferación ósea e hipercementosis concomitante suelen resultar en obliteración del ligamento periodontal.

Tratamiento:

No hay tratamiento específico para la osteftis deformante. Se han utilizado vitaminas, hormonas y terapéutica radiante y se comunicó la obtención de curas esporádicas, pero esto no ha sido confirmado. También se ha recurrido a la administración de fluoruros, pero todavía faltan datos sobre si tienen alguna importancia favorable para controlar la-

enfermedad.

Pronóstico:

La enfermedad es crónica y lentamente progresiva y raras veces es la causa primaria de la muerte.

Pueden originarse complicaciones relacionadas con trastornos óseos, como fracturas patológicas, deformidades del esqueleto, y alteraciones auditivas y visuales antes mencionadas. La complicación más grave de la osteítis deformante es la formación de osteosarcomas en una elevada proporción de pacientes.

La presencia simultánea de estas dos enfermedades es mucho más común que una simple causalidad y hay que llegar a la conclusión de que la osteítis deformante predispone a la generación de neoplasias óseas malignas. (25)

El diagnóstico diferencial de la enfermedad de Paget (osteítis deformante) con respecto a la Displasia Fibrosa es la siguiente:

En la enfermedad de Paget, las trabéculas óseas son lamelares y exhiben numerosas líneas muy recortadas en mosaico geográfico.

Los osteoblastos son numerosos y la médula es reemplazada por tejido vascular.

En la Displasia Poliostótica, aunque el nivel del calcio ha sido normal en el 80% de los pacientes, hay una elevación hasta niveles entre 11 mg y 13.8 mg/100 cm³ en el resto.

El nivel del fósforo está disminuido por debajo de $3.5 \text{ mg } 100 \text{ cm}^3$ en aproximadamente el 40% de los niños con ésta enfermedad y los niveles de fosfatasa alcalina en el suero están elevados en aproximadamente el 50% de los pacientes. (14)

TRATAMIENTO

El tratamiento de elección casi siempre es el quirúrgico. Cuando la lesión es pequeña y está completamente encapsulada, debe efectuarse la extirpación, si es posible ésta, sin producir un defecto quirúrgico demasiado grande o la pérdida de la continuidad ósea. Cuando la lesión es grande y los límites de la zona ósea invadida no permite una extirpación completa debe aceptarse simplemente mediante las resecciones necesarias para obtener un buen resultado estético. Alrededor de veinte por ciento de las lesiones siguen un desarrollo después del tratamiento, excepto en las que se efectuó la extirpación radical. (14)

En la Displasia Fibrosa Poliostótica los casos leves pueden ser tratados quirúrgicamente; es imposible hacer lo mismo con las formas graves, en particular porque tienden a ser progresivas.

El tratamiento en la Displasia Fibrosa Monostótica, consiste en la eliminación quirúrgica de la lesión, lamentablemente la mayor parte de lesiones son demasiado grandes en el momento del diagnóstico como para que se eliminen sin dejar una gran deformidad facial, o en el caso de la mandíbula, el debilitamiento del hueso que favorece la fractura patológica. Además muchas de las lesiones, en particular las de aspecto radiográfico de vidrio esmerilado o de cáscara de naranja no son bien circunscritas y deberían ser enucleadas en otro bloque.

Por ello, gran parte de casos son tratados simplemente mediante la eliminación conservadora de la porción que origina la deformación facial. El

mejoramiento periódico del aspecto estético de esta manera parece más justificado que el criterio radical, tanto más cuando la lesión raras veces amenaza la vida del paciente. (23)

Estos tumores tienden a sangrar con facilidad después de operados y se necesitará taponamiento a presión y electro coagulación para controlar la hemorragia.

Se conocen casos operados varias veces sin signos de transformación maligna. (23)



COMPLICACIONES

Como lo hemos dicho con anterioridad, la Displasia de hueso es un tumor benigno de crecimiento lento, que tiende a alcanzar su mayor desarrollo en la segunda década de la vida. (14)

Debido a que se han comunicado pocos intentos de eliminación total de ésta lesión, todo comentario sobre el índice de recidiva carecería de sentido.

Hay que tener en cuenta que las radiaciones en éstas lesiones están contraindicadas ya que puede desarrollarse un cambio maligno; sin embargo puede haber un cambio maligno sin radioterapia. (23)

La frecuencia aproximada de transformación maligna en ésta enfermedad es del uno por ciento. (14)

La radiación es de utilidad dudosa y puede constituir un peligro potencial. Se sabe de muchos casos en que la Displasia Fibrosa Monostótica experimenta una transformación maligna espontánea en sarcoma, por lo común un osteosarcoma, lo cual fue revisado por unos investigadores y estos publicaron cuatro casos de sarcoma originado en huesos faciales y maxilares de pacientes cuyas lesiones de Displasia Fibrosa habían sido tratadas por radiación (con rayos x) entre tres y veinticinco años atrás.

Aunque resulta difícil probar una relación de causa y efecto, estos cuatro casos apoyan la opinión sobre sarcoma de posradiación y una vez más destaca el peligro de irradiar lesiones benignas, especialmente óseas.

(25)

ESTADISTICACASO No. 1:

Sexo Femenino.

Edad: 10 años.

Escolaridad: Primaria.

ANTECEDENTES HEREDO FAMILIARES:

Padres, Hermanos, Abuelos, Tíos, Primos y colaterales sin importancia para el padecimiento actual.

ANTECEDENTES PERSONALES NO PATOLOGICOS:

Sin complicaciones durante el embarazo, con ruptura espontánea de membranas, parto espontáneo, con duración de seis horas en clínica particular, respiro y lloró al nacer.

ANTECEDENTES PERSONALES PATOLOGICOS:

No ha padecido enfermedades propias de la infancia, niega antecedentes alérgicos, transfusionales y traumáticos.

PADECIMIENTO ACTUAL:

Inicia padecimiento hace aproximadamente tres años con aumento de volumen localizado en maxilar (superior) izquierdo, duro doloroso, inicia tratamiento con médico familiar el cual prescribe ampicilina, aplicación de compresas húmedo-calientes en la región afectada durante cuatro meses sin notar mejo-

ría.

Se remitió al servicio de odontología, en donde se estableció diagnóstico de absceso dentigero por lo que se le practicaron odontectomía total de órganos dentarios temporales por presentar lesiones cariosas profundas y extensas pensando que podrían ser la causa del absceso diagnosticado. El aumento de volumen persistió.

Se deriva al servicio de Otorrinolaringología, donde le practicaron intervención el 23 de abril, para efectuarle excisión de quiste maxilar. Se envía a histopatología sin tener resultado hasta la fecha. Hace aproximadamente un año presenta residua de forma aparatosa del mencionado aumento de volumen.

Actualmente existe un aumento de volumen en región maxilar superior, duro y sumamente doloroso.

EXPLORACION ORAL:

Se nota aumento de volumen a nivel del canino superior izquierdo de aproximadamente tres centímetros de diametro, de consistencia dura de coloración igual que el resto de la mucosa, doloroso a la palpación y de forma alargada.

DIAGNOSTICO:

Displasia Fibrosa del maxilar superior izquierdo.

DATOS RADIOLOGICOS:

1. - Waters para senos maxilares.

2. - P.A., de cráneo.

En la proyección de waters unicamente nos llama la atención - que existe opacidad a nivel de antro-maxilar izquierdo, sin em bargo no observamos datos que apoyen el diagnóstico propues - to.

En la proyección de cráneo; tampoco observamos alteraciones.

EXAMENES HISTOLOGICOS:

1. - DESCRIPCION DE LOS CARACTERES MICROSCOPICOS:

En las preparaciones examinadas se aprecia tejido óseo con fi - brosis de la médula ósea, las espículas son irregulares en for - ma y tamaño.

2. - DESCRIPCION DE LOS CARACTERES MACROSCOPICOS:

Múltiples esquirlas óseas café blanquesinas, irregulares, que en conjunto miden 2x2x1 centímetros.

DIAGNOSTICO ANATOMOPATOLOGICO:

La imagen histológica es compatible con la Displasia Fibrosa.

TRATAMIENTO:

Remodelación del maxilar superior.

PRONOSTICO:

Favorable.

NOTA OPERATORIA:

Bajo anestesia general por intubación nasotraqueal. Asepsia y antisepsia y colocación de campos de la manera habitual se procedió a realizar intervención ya programada.

Se infiltró Xilocaína al 2% en la región a intervenir para prevenir hemorragia.

Se realizó incisión sobre fondo de saco vestibular, de incisivo central a primer molar temporal superior izquierdo.

Se levanto colgajo hasta nivel de agujero infraorbitario. Se realizó ostiotomía con cincel y martillo y se osteotomiza el canino permanente.

Se cohibe hemorragia con cera para hueso.

Se termina la intervención suturando la herida con cromico 3-0.

OBSERVACIONES:

La paciente regreso a los ocho meses después de ser operada, presentando las mismas características de su enfermedad pasada, por lo cual se le programa para realizarle resección de antromaxilar.

1978.

CASO No. 2:

Sexo: Femenino.

Edad: 8 años

Escolaridad: Primaria

ANTECEDENTES HEREDO FAMILIARES:

Abuelos paternos: padre, murio de cáncer pulmonar; madre, -
tiene antecedentes oncológicos positivos. Padres, tfoas, primos
y colaterales sin importancia para el padecimiento actual.

ANTECEDENTES PERSONALES NO PATOLOGICOS:

Paciente del sexo femenino de 8 años 9/12, nacida del quinto -
parto eutocico, respiración y llanto inmediatos, peso al nacer -
3.500 cuadro de inmunizaciones completas.

ANTECEDENTES PERSONALES PATOLOGICOS:

De las enfermedades propias de la infancia solamente padeció -
varicela. Niega el resto del interrogatorio.

PADECIMIENTO ACTUAL:

Relata la madre que el problema de la paciente comenzó hace -
3 años, cuando tuvo un catarro mal tratado, muy intenso, a - -
partir de ese momento empezó a mormarse frecuentemente.
Hace aproximadamente un año comenzó a manifestar aumento -
de volumen en el lado izquierdo de la cara a nivel de la apófisis

ascendente o piramidal del maxilar superior izquierdo, a la palpación intraoralmente se aprecia dicho aumento de volumen al nivel de caninos izquierdos tanto en el maxilar superior como en el inferior extendiéndose hacia la región de los molares. Aquí el aumento de volumen se siguió apreciando de consistencia dura, no móvil, del mismo color que el resto de la mucosa. No se aprecia movilidad dental.

EXPLORACION ORAL:

La paciente a la exploración física presenta aumento de volumen evidente en maxilar izquierdo que ocasiona simetría de la región genciana así como también en región mandibular, en men tón existe la misma asimetría.

La paciente se ha quejado de dolor en las zonas antes referidas, el dolor ha sido de tipo intermitente que se alivia con analgésicos.

DIAGNOSTICO:

Displasia Fibrosa Monostótica en maxilar superior y cuerpo mandibular del lado izquierdo.

DATOS RADIOLOGICOS:

1. - R. X. y L., de Maciso Facial.

Se observa la presencia de zona de menor densidad a nivel de rama horizontal del maxilar inferior con abombamiento de la

cortical sin reacción esclerótica.

2.- R. X., Serie ósea metastásica, descartar patología en huesos largos.

P. A., de Cráneo, dirigida a mandíbula.

Waters.

Waters y Huesos Largos.

La proyección de waters solamente nos muestra una tumoración grande difusa que nos borra el antro maxilar izquierdo y que al parecer no destruye la cavidad, sin embargo ésto deberá determinarse en un estudio tomográfico. Los huesos largos son normales.

Tomografía del Maxilar y Mala: lado izquierdo.

Nos llama la atención deformidad del maxilar inferior por un aumento de volumen a ese nivel que afecta también el malar del mismo lado. En dichas zonas existe un aumento discreto en la densidad del hueso que no es del todo uniforme y que parece mostrar en su interior algunas zonas de radiolucidez que indican defectos de osificación.

EXAMENES HISTOLOGICOS:

1.- Descripción de Caracteres Microscópicos.

Tejido compuesto por espículas de hueso que presentan osteoblastos en la perifería, líneas de cementación y formación de osteoide, el estroma entre ellos es fibroblástico, con abundan-

tes vasos sanguíneos. En algunos focos existe hemorragia.

2. - Descripción de los Caracteres Macroscópicos.

Se reciben múltiples fragmentos irregulares de tejido que en conjunto miden 7x4x3 cm., uno de los cuales se identifica como pieza dentaria, todos presentan una consistencia firme ósea, y coloración café amarillenta.

DIAGNOSTICO ANATOMOPATOLOGICO:

Displasia Fibrosa de Maxilar.

TRATAMIENTO:

Enucleación de displasia, remodelación ósea de maxilar y mandíbula lado izquierdo.

PRONOSTICO:

Favorable a la vida y a la función.

NOTA OPERATORIA:

Bajo anestesia general por intubación nasotraqueal. Asepsia y antisepsia y colocación de campos de manera habitual se procedió a efectuar remodelación ósea programada.

Se infiltra Xilocaina con epinefrina al 1:100,000 en fondo de saco por debajo de la primera molar inferior izquierda hasta el incisivo central superior.

Se realiza incisión contorneante alrededor de los órganos denta

rios desde el incisivo central inferior derecho, hasta la primera molar inferior izquierda.

Con legra se levanta colgajo mucoperiostico con lo que se descubre toda la tabla externa de la mandibula, observándose una masa tumoral la cual no es completamente circunscrita y que involucra el nervio mentoniano.

Con cinceles y martillo se hace la ostiotomía de dicho tumor. Se modela posteriormente con fresón, con lo que se logra una remodelación satisfactoria.

Se lava con suero fisiológico y se sutura con cargut 3-0

OBSERVACIONES:

Este paciente volvió a regresar al año de haber sido intervenido, con un aumento de volumen en la región maxilar del lado izquierdo y cuerpo mandibular del mismo lado, afecta antro maxilar del mismo lado, de consistencia indurada y de radio densidad variable en sus diferentes áreas. Con maloclusión parcial, por desplazamiento ligero de los dientes del área involucrada y que provoca expansión de las corticales osneas de los huesos afectados.

En vista del rápido crecimiento que ha experimentado el último mes así como de la sintomatología que se inicia, se opta por -

referirla a Oncología para valoración y tratamiento. Con el diagnóstico de lesiones fibroóseas de maxilares (displasia fibrosa pollostótica).

1978.

CASO No. 3:

Sexo: Masculino.

Edad: 12 años.

Escolaridad: Secundaria.

ANTECEDENTES HEREDO FAMILIARES:

Padres, hermanos, abuelos, primos, tíos y colaterales sin importancia para el padecimiento actual.

ANTECEDENTES PERSONALES NO PATOLOGICOS:

Sin importancia para el padecimiento actual.

ANTECEDENTES PERSONALES PATOLOGICOS:

Sin importancia para el padecimiento actual.

PADECIMIENTO ACTUAL:

De curso asintomático se ignora su iniciación posiblemente de tres ó dos meses, aumento atribuido al periodo del desarrollo del paciente hasta que notaron que la mejilla izquierda era mayor. Actualmente presenta aumento de volumen en región malar izquierda posiblemente a expensas del maxilar de la zona, dura, fija, indolora a la palpación y de coloración normal, la superficie intraoral y la piel íntegras.

EXPLORACION ORAL:

Mucosas de cara interna de labios, carrillos, decoloración,

hidratación y textura normal, paladar duro y blando de conformación normal, lengua y piso de la boca sin patología aparente, ligero aumento de volumen y deformación del maxilar superior izquierdo, de un centímetro de espesor a nivel del antro y de la unión con el maxilar, la mucosa de la zona íntegra en su superficie y decoloración normal, los dientes de la zona firmes, región indolora y asintomática.

DIAGNOSTICO:

Displasia fibrosa monostótica de maxilar superior izquierdo.

DATOS RADIOLOGICOS:

1. - Placas de senos paranasales.

Senos Paranasales. Actualmente hay deformidad en la piramide nasal y del maciso facial izquierdo.

2. - R. X. , de Huesos Largos.

Huesos largos radiográficamente normales.

3. - Waters y Hirts.

La proyección de waters y hirts.

En el presente estudio observamos aumento de volumen de las partes blandas y opacidad total del antro maxilar izquierdo, sin embargo no podemos apreciar si existe destrucción de las paredes.

El estudio muestra deformidad de la cara. El malarse obser -

va denso y grande y tiene asimetría de la pirámide nasal.

EXAMENES HISTOLOGICOS:

Descripción de los caracteres macroscópicos.

Se reciben múltiples fragmentos de tejido óseo y dental, el mayor de los óseos mide 5.5x1x0.6 cm., todos los fragmentos óseos son de aspecto esponjoso.

Descripción de los caracteres microscópicos.

En uno de los cortes histológicos se observa el epitelio plano - estratificado con ligera acantosis, papilomatosis, edema e infiltrado inflamatorio crónico, en el resto se observa abundante tejido conectivo laxo en remolinos con espículas óseas de diferentes tamaños y neoformación.

Las espículas son irregulares de forma y tamaño.

DIAGNOSTICO ANATOMOPATOLOGICO:

Displasia Fibrosa.

TRATAMIENTO:

Hemimaxilectomía izquierda y prótesis dentaria.

PRONOSTICO:

Bueno para la vida y la función.

NOTA OPERATORIA:

Bajo anestesia general con hipotermia, e intubación endotraqueal.

Asepsia y antisepsia y colocación de campos de manera habitual, se procedió a realizar intervención ya programada.

Se practicó infiltración de Xilocaina con epinefrina en región gingivolabial izquierda, para prevenir hemorragia.

Se le practicó incisión horizontal con 1/2 cm., abajo del surco gingivolabial.

Se levantó periostio con exposición de orificio infraorbitario, procediéndose a practicar una ventana amplia sobre superficie anterior del maxilar, encontrándose hueso osteoporótico blando.

Una vez hecha la ventana exploradora, se delimita topográficamente la extensión de tejido óseo afectado el cual abarca hueso malar en su totalidad, cigoma alveolar, nazomaxilar, piso de órbita, paladar duro, esencialmente en su tercio anterior, por lo que se hace un colgajo por disección de mucosa de paladar.

Se realiza resección de paladar duro en su mitad izquierda con inclusión de piezas dentarias, resección de colgajo mucoso del paladar quedando bóveda abierta, resección de proceso premaxila y maxila con exposición de piso nasal en toda su extensión, pasándose una sierra de Gilgy y, resección en bloque de -

la pared lateral nasal izquierda de porción superior hasta piso de órbita en donde se decide detenerse por encontrar hueso normal.

Se coloca taponamiento yodoformado en bóveda residual, sosteniendo la misma con seda del 0, por medio de puntos en cruz de mucosa del paladar derecho con mucosa lateral. Se realiza taponamiento nasal con gasa furacinada.

El paciente termina la intervención en buenas condiciones, sangrado aproximado 1,600 cm. , c.c.

OBSERVACIONES:

El paciente hasta la fecha no ha presentado recidiva de la tumoración.

1973.

CASO No. 4:

Sexo: Masculino.

Edad: 13 meses.

ANTECEDENTES HEREDO FAMILIARES:

Padres, abuelos, ríos, primos, y colaterales sin importancia - para el padecimiento actual.

ANTECEDENTES PERSONALES NO PATOLOGICOS:

Producto de gesta III de curso normal, controlada médicamente, peso al nacer 3.700 kg.

ANTECEDENTES PERSONALES PATOLOGICOS:

Se le extirpo quirúrgicamente en su clínica de una tumoración - descrita como pólipos nasal hace tres meses.

PADECIMIENTO ACTUAL:

Presenta tumoración en la fosa nasal derecha la cual fue extirpa da quirúrgicamente hace tres meses, resultando histológica - mente tumor de celulas gigantes, el cual nuevamente se encuen tra presente en fosa nasal derecha, produciendole obstrucción - respiratoria por ese conducto.

EXPLORACION:

Se encuentra la mucosa de la fosa nasal derecha, hiperhémica - y con abundante secreción hialino-hemático, parece apreclarse

una tumoración al contacto friable como de 1x1 cm; con base en la cara externa de la fosa nasal derecha, haciendo discreta compresión sobre la órbita del lado derecho.

DIAGNOSTICO:

Displasia Fibrosa.

DATOS RADIOLOGICOS:

1. - Placa Lateral de Cráneo.
2. - Senos Paranasales.
3. - Hirzt.
4. - Topografía de Seno Maxilar Derecho.

Se observa que la tumoración ocupa en su totalidad la fosa nasal derecha destruyendo el tabique por un lado y por el otro la cara interna de la órbita introduciéndose al parecer al seno maxilar derecho con un diámetro de dicha tumoración de aproximadamente 2.5 cm no altera el paladar óseo y al parecer también afecta los senos etmoidales derechos.

EXAMENES HISTOLOGICOS:

Descripción de los caracteres microscópicos.

Se observa epitelio cilíndrico alto ciliado que en algunos sitios se transforma en cúbico rojo, por debajo del mismo existen acumulo de glándulas y focos de infiltrado inflamatorio de tipo linfoplasmacitario, así mismo se visualiza marcada prolifera -

ción de tejido conjuntivo fibroso que se dispone en remolinos - con estroma laxo y edematoso, se observa también extensas zonas de trabeculas óseas calcificadas e infiltradas por la prolifferación del teido conjuntivo descrito.

Descripción de los caracteres macroscópicos.

Se reciben varios fragmentos de tejido de forma y superficie - irregular que miden en conjunto 7x5x1 cm. son de color rojo - grisáceo, consistencia blanda en su mayor parte, se identifica un pequeño fragmento de hueso.

DIAGNOSTICO ANATOMOPATOLOGICO:

Displasia Fibrosa.

TRATAMIENTO:

Maxilectomfa Parcial Derecha.

PRONOSTICO:

FAVORABLE A LA VIDA Y RESERVADO PARA LA ESTETICA - Y FUNCION MASTICATORIA.

NOTA OPERATORIA:

Bajo anestesia general, previa venodisección en tobillo derecho. Asepsia y antisepsia y colocación de campos de manera habi- - tual se procedió a realizar intervención ya programada.

Se infiltró xilocaína con epinefrina al 2% para prevenir hemorra

gia.

Se practicó incisión para rinotomía lateral derecha.

Se hizo despegamiento de planos blandos y hemostasia de vasos sangrantes.

Se extirpó cara anterior del maxilar partiendo del surco piriforme, también se hizo la disección de la tumoración y extirpación de la misma en su totalidad, incluyendo parte externa del laberinto etmoidal y piso de la órbita quitándose parte de su pared interna.

Se hizo taponamiento de gelfoam del contenido orbitario y de gasa furacinada en la cavidad del maxilar, sacandola por nariz derecha.

Se suturo por planos la herida con catgut y seda.

Se puso aposito y vendaje.

Durante el trans-operatorio se calcula el sangrado en 80 ml; los cuales son restituidos con sangre total.

OBSERVACIONES:

Después de tres años de haber sido intervenido sufrió trauma tísimo cráneoencefálico, el cual le produjo recidiva de la displasia fibrosa.

Se le vuelve a internar para intervenirlo nuevamente con el mismo tratamiento de su enfermedad pasada (Maxilectomía parcial derecha).

1975.

CASO No. 5:

Sexo: Femenino

Edad: 14 años

Escolaridad: Primero de secundaria

ANTECEDENTES HEREDO FAMILIARES:

Padre, Madre, y abuelos aparentemente sanos.

ANTECEDENTES PERSONALES NO PATOLÓGICOS:

Producto del tercer embarazo, transcurso normal y parto normal, hábitos de higiene regulares.

ANTECEDENTES PERSONALES PATOLÓGICOS:

Sarampión a los dos años sin complicaciones, cuadros gripales aislados, se niega antecedentes alérgicos, transfusionales y quirúrgicos.

PADECIMIENTO ACTUAL:

Se inicia hace dos meses y medio, se noto que en la región de la mandíbula a nivel de premolares del lado izquierdo comenzó a crecer, y ha estado continuo y asintomático.

La paciente relata que hace un mes comenzó a notar movilidad en los dientes.

EXPLORACION:

En asintomático, sigue presentando el agrandamiento en la re -

gión del cuerpo de la mandíbula izquierda que ocasiona deformidad facial.

DIAGNOSTICO:

Quiste dentífero.

DATOS RADIOLOGICOS:

Se notó una zona radiopaca bien circunscrita que va de la raíz mesial del primer molar permanente inferior izquierdo hasta incisivo lateral izquierdo.

En vista oclusal se observaron las corticales desplazadas.

DIAGNOSTICO ANATOMOPATOLOGICO:

Displasia fibrosa monostótica de la mandíbula.

TRATAMIENTO:

Remodelación de la mandíbula.

PRONOSTICO:

Favorable para la vida.

NOTA OPERATORIA:

Bajo anestesia general por intubación naso traqueal.

Asepsia y antisepsia y colocación de campos de manera habitual se procedió a realizar intervención ya programada.

Se infiltró novocafna con epinefrina al 2% para hemostásis.

Se incide en mucosa oral y fondo de saco.

Con legra adecuada se desprende el colgajo dejando expuesta ta
bla externa.

Se efectua osteotomía eliminando la tumoración, notando hueso
fibroso el cual es también eliminado.

Con un fresón adecuado se hace el modelado.

Se sutura con catgut 3-0.

OBSERVACIONES:

La paciente evoluciona favorablemente a la cicatrización y no -
ha tenido recidiva.

1979.

CASO No. 6:

Sexo: Masculino.

Edad: 6 años.

Escolaridad: Primaria.

ANTECEDENTES HEREDO FAMILIARES:

Padres, abuelos, tíos, primos y colaterales sin importancia para el padecimiento actual.

ANTECEDENTES PERSONALES NO PATOLOGICOS:

Producto del segundo embarazo, con gestación de nueve meses, parto eutócico, atendido con atención empírica, lloró y respiró inmediatamente al nacer.

ANTECEDENTES PERSONALES PATOLOGICOS:

Sarampión a los 6 meses de edad, posible parasitosis y cuadros diarreicos ocasionales.

PADECIMIENTO ACTUAL:

Lo inicia hace 4 años y medio, con aumento de volumen a nivel mandibular derecho, duro, de crecimiento lento y sin manifestaciones dolorosas. La masticación a podido efectuarse sin problema aparente. Localmente ha excepción del incremento de tamaño de la lesión no se ha percibido cambio alguno, aparentemente no ha habido ataque al estado general ya que no se refle-

ren antecedentes de fiebre, hiporexia, astenia ó pérdida de peso.

EXPLORACION ORAL:

Se aprecia a nivel de cuerpo mandibular derecho un aumento de volumen mas o menos circunscrito de unos 4 cm. de diámetro-esferoidal, sin coloración característica. Intrabucalmente se aprecia ausencia del arco vestibular inferior sin duda por presión de la tumoración contra las superficies mucosas de esa zona pero sin ninguna coloración o textura característica sugestiva. La lesión se aprecia dura, a expensas de tejido óseo sin resistencia en ningún punto ni sensación de crepitación.

DIAGNOSTICO:

Displasia Fibrosa Monostótica Mandibular.

DATOS RADIOLOGICOS:

Se les solicita rayos X de mandíbula. El estudio radiológico nos muestra una tumoración sobre rama ascendente y horizontal de la mandíbula en el lado derecho, esta tumoración expansiva del hueso rechaza directamente hacia la línea media las piezas dentarias.

R. X., laterales para mandíbula ambos lados.

P. A.

Hirtz.

R. X. , de huesos largos.

Tórax.

Se aprecia deformidad en porción horizontal y ascendente derecho de la mandíbula por proceso ocupativo al parecer quístico y que existe mínima ó nula trabeculación en su seno, con expansión de cortical sin destruirla, desplazando hacia dentro todas las piezas dentarias, en las cuales aparentemente no existe destrucción.

Miembros pélvicos, miembro torácico y tórax, dentro de lo normal.

EXAMENES HISTOLOGICOS:

Descripción de los caracteres microscópicos.

Las preparaciones histológicas muestran fragmentos de tejidos constituidos por células fusiformes con citoplasma eosinófilo, núcleo alargado las cuales se disponen en haces que se entrecruzan en diversas direcciones, no hay figuras atípicas; este tejido circunda espículas óseas y focos de calcificación; hay además en el seno del tejido células gigantes con 8-12 núcleos y tejido conjuntivo laxo así como vasos sanguíneos de pequeño tamaño.

Descripción de los caracteres Macroscópicos.

Se recibe pieza quirúrgica producto de la hemimandibulectomía derecha, la pieza mide 9x4.5x4.5 cm. , en la superficie exter -

na; la coloración es rojiza multilobulada, en borde gingival se observan cuatro piezas dentarias de aspecto normal y en la cara interna se identifican algunos dientes los cuales están haciendo erupción del mismo hueso, éste se encuentra deformado a expensas de neoformación de crecimiento hacia fuera cara externa que es de consistencia petrea. A los cortes seriados la superficie está limitada por una delgada capa de hueso; el resto está formado por tejido de color blanquecino consistencia blanda y aspecto fibroso.

DIAGNOSTICO ANATOMOPATOLOGICO:

Displasia Fibrosa.

TRATAMIENTO:

Hemiresección de mandíbula.

PRONOSTICO:

Favorable para la vida y reservado para la estética y función masticatoria.

NOTA OPERATORIA:

Bajo anestesia general por intubación nasotraqueal.

Asepsia y antisepsia y colocación de campos de la manera habitual se procedió a realizar la intervención ya programada.

Se practicó una incisión siguiendo el contorno del borde mandí-

bular y aproximadamente a 1 cm por debajo del mismo y 3 cm. hacia la izquierda de la línea media extendiéndose hacia el ángulo mandibular derecho. Se continua la disección ligandose la arteria y venas faciales, hasta llegar al cuerpo mandibular que se encontro expandido hacia ambos lados, también se hizo de -
sincersión del masetero y Pterigoides derechos. Con tagra se diseco hasta llegar a los cuellos dentarios por cara externa e -
interna del cuerpo mandibular. Se extrajo el incisivo central inferior izquierdo ya que a ese nivel y en dirección vertical se secciono todo el espesor del cuerpo mandibular. Se ligaron los vasos dentarios inferiores y una vez seccionados, se elimino -
la inserción del músculo temporal y del pterigoideo externo. -
Desarticulando la mitad derecha seccionada de la mandíbula. Se coloco un alambre de Kirsner con un asa redondeada que -
ocupo la cavidad glenoidea y se contorneo según la forma del -
cuerpo mandibular. Se inserto el extremo anterior en una perforación hecha en la mitad izquierda del cuerpo mandibular. -
Se suturo la mucosa bucal mediante puntos continuos de catgut -
crómico 3-0 y la herida externa se suturo por planos con puntos aislados también de catgut crómico 3-0. La piel se suturo -
con puntos aislados de dermalón 5-0. Se coloco dentro de la he -
rida una canalización de penrose.

Durante el procedimiento se transfundieron 450 ml. de sangre total, estimándose la pérdida en igual cantidad.

OBSERVACIONES:

El paciente evoluciona favorablemente a la cicatrización y sin complicaciones postoperatorias.

1977.

CASO No. 7:

Sexo: Femenino.

Edad: 8 años.

Escolaridad: Primaria.

ANTECEDENTES HEREDO FAMILIARES:

Padres, abuelos, tíos, primos y colaterales sin importancia para el padecimiento actual.

ANTECEDENTES PERSONALES NO PATOLOGICOS:

Producto del primer embarazo de transcurso normal, parto atendido en medio hospitalario, lloró y respiró al nacer, no refiere cianosis ni histeria.

ANTECEDENTES PERSONALES PATOLOGICOS:

Bronquitis, y hepatitis, se le han practicado dos odontectomías la última se realizó hace dos semanas aproximadamente, sin ninguna complicación aparente, se niegan antecedentes de otra fudole patológica.

PADECIMIENTO ACTUAL:

Refiere el padre de la paciente que hace aproximadamente un mes observaron aumento de volumen en la región submaxilar derecha de consistencia dura que no presentaba dolor a la palpación, relata el padre que desde su descubrimiento no a habi-

do crecimiento, únicamente han observado desviación de los incisivos inferiores hacia un lado. Informa el padre que hace un mes le fue extraído órgano dentario en la zona donde presenta aumento de volumen este fue extraído por haber presentado absceso mismo que desapareció al practicarle la odontectomía. Sigue presentando el aumento de volumen de consistencia dura en la región derecha de la mandíbula y se extiende hasta el piso de la boca.

EXPLORACION ORAL:

Se observa aumento de volumen en mandíbula del lado derecho que abarca desde molares del lado correspondiente hasta región incisiva casi en su totalidad, por vestibular el aumento se hace más pronunciado a nivel de premolares y por lingual el aumento se prolonga hasta abarcar casi en su totalidad el piso de la boca del lado derecho, el aumento en su totalidad es de consistencia dura y presenta desviación de incisivos inferiores.

DIAGNOSTICO:

Displasia Fibrosa Monostótica de la Mandíbula.

DATOS RADIOLOGICOS:

R. X. de cara y cráneo. A. P. y lateral con técnica de mandíbula. Se corrobora la existencia de tumoración de la mandíbula en la región paramentoniana, de tipo expansivo, limitado por

las corticales de los bordes superior e inferior, multiloculada, y circunscrita por moderada esclerosis, dando imagen radiolúcida; a luxado los órganos dentario inferiores, no hay calcificaciones en su interior, niveles hidroaéreos, ni órganos dentarios.

La tumoración de la mandíbula es radiológicamente benigna.

EXAMENES HISTOLOGICOS:

Descripción de los Caracteres Macroscópicos.

Para estudio transoperatorio se reciben varios fragmentos irregulares de tejido rosado blanquecino, miden en conjunto - - - 2x1x0.2 cm. Fue reportado como benigno.

Descripción de los Caracteres Microscópicos.

Se trata de una neoformación a base de tejido conjuntivo con abundante formación de hueso trabecular, con escaso cartilago y numerosas calcificaciones, le acompaña también buen número de células gigantes multinucleadas.

DIAGNOSTICO ANATOMOPATOLOGICO:

Imagen compatible con displasia fibrosa.

TRATAMIENTO:

Resección parcial de la mandíbula.

PRONOSTICO:

Favorable para la vida y reservado para la estética y función masticatoria.

NOTA OPERATORIA:

Bajo anestesia general por intubación nasotraqueal.

Asepsia y antisepsia de la región y colocación de campos de la manera habitual se procedio a realizar la intervención ya programada.

Se infiltra xilocaína con epinefrina en el área mentoniana y tejidos blandos con el fin de prevenir hemorragia. Pasando 5 minutos se incide a nivel de cuellos dentarios contorneando de malar a primeros molares inferiores.

Con legra separamos colgajo mucoperiostico hasta descubrir tejido tumoral, el cual se encuentra en todo el espesor de la mandíbula a excepción de pequeña franja ósea a nivel del borde cervical.

Se extirpa tumor y se legra cavidad tumoral respetando en cuanto fuera posible tejido óseo, el cual en el perfodo final de la operación se fractura a nivel mentoniano pero decidimos nuevamente respetar este tejido.

Se coloca alambre de tipo Gilmer para mantener cerrada la boca y que posiblemente osifique a nivel mandibular.

Se dejó contorneado el mentón lo cual es importantísimo ya

que de extirpar en bloque la porción mentoniana significa problemas de forma y estética.

Posteriormente se sutura por planos y se termina la operación.

OBSERVACIONES:

La paciente evoluciona favorablemente a la cicatrización y no ha tenido recidiva.

1978.

CASO No. 8:

Sexo: Masculino.

Edad: 7 años.

Escolaridad: Primaria.

ANTECEDENTES HEREDO FAMILIARES:

Padres, hermanos, tíos, primos, abuelos y colaterales sin importancia para el padecimiento actual.

ANTECEDENTES PERSONALES NO PATOLOGICOS:

Producto del sexto embarazo de curso normal con atención médica natal y prenatal, lloró y respiró espontáneamente, no presentó cianosis, convulsiones, hemorragia, histeria, se ignora peso de nacimiento.

ANTECEDENTES PERSONALES PATOLOGICOS:

Cuadro de diarreas pasajeras ocasionalmente, cuadros febriles ocasionales probablemente por faringitis, controlados con penicilina. Traumatismos, quirúrgicos, transfusionales y alérgicos negativos.

PADECIMIENTO ACTUAL:

Aumento de volumen en región genceana y mejilla izquierda apareció aproximadamente hace dos meses, sin causa aparente que fue progresando hasta la casi totalidad de hemicara izquierda

da acompañada de dolor importante. Desde entonces ha ido progresando hasta la actualidad, aumentando también y persistiendo el dolor.

EXPLORACION:

A nivel de la región geniana izquierda se encuentra tumoración de aproximadamente un centímetro de diámetro, duro y doloroso a la presión y que está fijo a planos profundos. Existe además ligero aumento de volumen en la mejilla del mismo lado, por el lado de la mucosa bucal solo se aprecia discretamente hiperemia a ese nivel.

No hay viceromegalias ni adenomegalias periféricas, en la región submaxilar izquierda existen dos ganglios crecidos.

DIAGNOSTICO:

Displasia Fibrosa del Maxilar izquierdo.

DATOS RADIOLOGICOS:

R. X. de Cráneo, A. P. y Lateral Izquierda y en posición parasenos paranasales.

El estudio radiológico demuestra opacidad del seno maxilar izquierdo con una imagen irregularmente circular de aproximadamente 2x2 cm., superpuesta en el borde externo del antro, de apariencia ósea y de densidad casi uniforme puesto que se alcanza a ver algo de radiotransparencia en su interior.

Tórax radiológicamente normal.

EXAMENES HISTOLOGICOS:

Descripción de los Caracteres Microscópicos.

En los diversos cortes estudiados se identifican estructuras - - que corresponden a hueso el cual muestra extensas áreas de in - filtración y sustitución por tejido conjuntivo fibroso con mar - cada proliferación de vasos capilares y focos de inflamación a - base de linfocitos, monocitos, y células plasmáticas, en algu - nas zonas se observan células gigantes que corresponden a os - teoblastos.

Descripción de los Caracteres Macroscópicos.

Se reciben 4 fragmentos de tejido de aspecto óseo. Tres de - - ellos escamosos de aproximadamente 1.5x1.5x5 cm., de diá - metro. El cuarto de forma ovoidea irregular de 2.5 x 2 x 2 - - cm., de color café, superficie lobulada y bastante irregular. Al corte muestra menor consistencia y una coloración rosada.

DIAGNOSTICO ANATOMOPATOLOGICO:

Displasia Fibrosa.

TRATAMIENTO:

Maxilectomía parcial izquierda.

PRONOSTICO:

Favorable para la vida y reservado para la estética y la función masticatoria.

NOTA OPERATORIA:

Bajo anestesia general por intubación con hipotermia.

Asepsia y antisepsia y colocación de campos de la manera habitual se procedio a realizar intervención ya programada.

Se practicó incisión por rinotomía lateral izquierda y en Z en el labio superior hasta hueso.

Con leguas adecuadas se separó periostio con cincel y cucharilla, se extirpo por completo el maxilar superior izquierdo.

Con disector y legra se diseco la mucosa del paladar duro y blando izquierdo.

Se dejaron los incisivos.

Se suture por planos, en la piel se suture con dermalón y la mucosa del paladar con catgut crómico 0-0.

Se dejó taponeamiento con gasa yodo-formada y cloramfenicol-hidrocortisona, dejando el extremo proximal por la fosa nasal izquierda.

Sangrado aproximadamente 800 ml.

OBSERVACIONES:

El paciente evoluciona favorablemente a la cicatrización y no tiene complicaciones post-operatorias.

1971.

CONCLUSIONES.

La Displasia Fibrosa desde mucho tiempo atrás ha planteado un serio problema a la integridad de los tejidos, a la función masticatoria y a la estética facial. En la actualidad las múltiples investigaciones no han aportado los conocimientos suficientes para aclarar su etiología y establecer una terapéutica adecuada para la conservación de la cavidad bucal.

Basandome en las estadísticas antes mencionadas puedo concluir:

La Displasia Fibrosa no tiene predilección por ningún sexo ya que ataca por igual al sexo masculino como al femenino.

El 80% de estos trastornos óseos se presentan antes de los 10 años y un 20% se presentan después de los 10 años. Rara es la vez que se presenta en la edad adulta.

Esta enfermedad tiene un 65% de residiva solamente cuando se hace la remodelación ósea.

La Displasia Fibrosa tiene mayor predilección por la mandíbula que por la maxila.

El cirujano dentista deberá estar científicamente preparado y moralmente obligado a realizar una labor positiva de educación dental que tienda a alargar y a mejorar su salud dental, y principalmente a diagnosticar y prevenir correctamente estos trastornos óseos ya que

si equivocamos el diagnóstico y la terapéutica ayudaremos a esta enfermedad a deformar y destruir la cavidad oral, y posiblemente provocar que un trastorno óseo benigno sufra una transformación maligna.

BIBLIOGRAFIA.

1. - Albright, F., et al.: Syndrome characterized by Osteitis Fibrosa Disseminata, areas of pigmentation and endocrine dysfunction, with precocious puberty in females; Report of five cases.
New Eng. J. Med. 216: 727-746, 1937.
2. - BARROS, R. E., et al.: DISPLASIA FIBROSA MONOSTOTICA,- FIBROMA OSIFICANTE Y CEMENTOMA, Rev.
Asoc. Odont. Argent. 52: 177-188, 1964.
3. - Bowerman J. E.: POLYOSTOTIC FIBROUS DYSPLASIA WITH ORAL MELANOTIC PIGMENTATION, Brit J. Oral Surg. 6: - - 188-191, 1969.
4. - CHangus, G. W.: OSTEOBLASTIC HIPERPLASIA OF BONE; A - Histochemical Appraisal of Fibrous Dysplasia of Bone, Cancer. 10: 1157-1161, 1957.
5. - CONTRERAS F., M. Nistal y F. Val Bernal.
Ciudad Sanitaria de la Seguridad Social la Paz. Madrid España.
Servicio de Anatomía Patológica.
N. - 4. Pág. 281-286, 30 de Nov. 1969.
6. - Chaos De La Fuente A, García Garrodi H, Balibrea L.J. Cantero y A. Gallego Hernandez.
Facultad de Medicina de Madrid.: DISPLASIA FIBROSA.
Revista Clínica Española. N. -2.: Pág. 107-116. 14 de Abril - 1971.
7. - Cangiano R. D. D. S., Stratigos T. D.D.S y Williams A.F.
HOSPITAL LINCOLN, BRONX.: Manifestaciones Clínicas y Radiológicas de Lesiones Fibro Óseas de los Maxilares. Journal of Oral Surgery.
N. - 2.: Pág. 872-881, Dic. 1971.

8. - Catena Lorne D. D.D.S. Hatford, Conn. George L. Glick B.S.
DISPLASIA FIBROSA MONOSTOTICA CON ANOMALIAS DENTALES.
Oral Sugery. N. -1.: Pag. 136-140, Julio 1971.
9. - Dahlgren E.S. Lind O.P., Lindboim A. y Martensson G.
DISPLASIA FIBROSA DE LOS HUESOS MAXILARES.
Un Estudio Clínico, Radiológico e Histopatológico.
Departamento de Patología e Histopatología Oral.
Estocolmo Suecia. N. - 68.: Pag. 257-270, 1969.
10. - Dabska Maria y Buraczewski J.
TRANSFORMACION MALIGNA de DISPLASIA FIBROSA de HUESO.
Departamento de Patología y Radiodiagnostico.
Instituto de Oncología. Warsaw.
N. - 1.: Pag. 370-383, 1972.
11. - Epker B.N.
DISPLASIA FIBROSA de HUESO.
British Medical Journal.
N. - 2. - Pag. 685-686. Marzo 1971.
12. - Fairbank, H. A. T.:
Fibrocystic Disease of bone, J. Bone Joint Surg.
32B: 403 - 423, 1950.
13. - Gorlin, R. J., and Chaudry, A. P.: ORAL MELANOTIC PIGMENTATION in Pliostotic Fibrous Dysplasia; Albright's Syndrome,
Oral Surg. Oral Med.
Oral Path. 10; 857-862, 1957.
14. - Gorlin J.R. D.D.S. M.S. Goldman M. H. M.D.
PATOLOGIA ORAL THOMA. 4a Edición.
Editorial: Salvat. Pag: 564-600, 1975.

15. - Hayward Rlj. An Arbar Mich. Melarkey W. D. Mcgquier J.
DISPLASIA FIBROSA DEL MAXILAR.
Journal of Oral Surgery.
N. - 2.: pag. 625-627, Agosto 1973.
16. - HUSBAND PETER MRCP, y Groene J. A. E. Snodgrass.
SINDROME DE Mc CUNE ALBRIGHT con INVESTIGACIONES -
ENDOCRINOLOGICAS. Departamento de Pediatria Hospital - -
Fulham. Londres Amer. Journal. N. - 3.: Pág. 164-167, Febre
ro 1970.
17. - JAFFE, H. L.: FIBROUS DYSPLASIA of Bone: a Disease Entity -
and Specifically not an Expression of Neurofibromatosis, J.MT.
Sinai Hosp. 12: 364-381, 1945.
18. - Lichtenstein, L.: POLYOSTOTIC FIBROUS DYSPLASIA,
Arch. Surg. (chicago). 36: 874-898, 1938.
19. - Lichtenstein, L., and jaffe, H. L.: FIBROUS DYSPLASIA of -
BONE; a Condition Affecting One, Several or Many Bones, The-
Graver Cases of which may present abnormal pigmentation of -
skin, premature sexual deve lopment, hiperthyroidismor still -
other extraskkeletal abnormalities, arch. path. (chicago).
33: 777-816, 1942.
20. - Laurian N., M. D. y Zohar Y. D.D.S.
DISPLASIA FIBROSA POLIOSTOTICA DE MAXILARES SUPERIO
RES E INFERIORES. Petah tiqnah, Israel. N. -2.: Pag. 440-447
Marzo 1970.
21. - Lendi Luc. M. D.
DISPLASIA FIBROSA DE HUESO.
DEP. de Pediatria Algemeen Ziekenhuis OLV. Belgica.
Journal of Pediatrics.
N. -6.: Pag. 947-949, Dic. 1977.

22. - Mc Cune, D. J., and Bruch, H.: OSTEODY STROPHIA FIBROSA;
J. Dis. Child, 54: 806-848, 1937.
23. - Robbins L. Stanley.
Patología Estructural y Funcional.
2a. Edición. Interamericana. Pag. 17-19. 838-841. 1383-1400.
1975.
24. - Ramsey E. Harold M.D. Baltimore. Strong W.E. M.D. E.L.
Frazell M.D. New York.
DISPLASIA FIBROSA PROGRESIVA DEL MAXILAR.
Journal of American Dental Association.
N. -2.: Pag. 1388-1391, Dic. 1970.
25. - Shafer G. W. Hine K.M. Levy M.B.
Tratado de Patología Bucal.
3a. Edición. Interamericana. Pag. 20. 1977.
26. - Schlumberger, H.G.: FIBROUS DYSPLASIA (Ossifying fibro - -
ma) of the Maxilla and Mandible, Amer. J. Orthodont Oral - -
Surg. (oral surg. Sect). 32: 579-587, 1946.
27. - Slow Iran. D. M. D., Stern Diane D.D.S. Friedman W. Eugene -
New York City.
SARCOMA OSTEOGENICO A PARTIR DE DISPLASIA FIBROSA -
PREEXISTENTE.
Journal of Oral Surgery.
N. - 2.: Pag. 126-129. Febrero 1971.
28. - Smith Ian B.D.S. Scherman A. M. B.
LESIONES FIBRO OSEAS BENIGNAS DE MAXILAR Y MANDIBU
LA.
South African Medical Journal.
N. -2.: Pag. 1423-1428. Dic. 1970.
29. - Zimmerman, D.C., et al.:
FIBROUS DYSPLASIA of the Maxilla and Mandible.
Oral Surg. Oral Med. Oral Path. 11: 55-63, 1958.