

Displasia fibrosa en seno etmoidal y esfenoidal: a propósito de un caso

Fibrous dysplasia in ethmoid and sphenoid sinuses: a case report

Vilma Díaz B.¹, Alejandro Carías D.²

¹Departamento de Cirugía,
Facultad de Ciencias Médicas,
Universidad Nacional
Autónoma de Honduras.
Tegucigalpa, Honduras.
²Unidad de Investigación
Científica, Facultad de
Ciencias Médicas, Universidad
Nacional Autónoma de
Honduras. Tegucigalpa,
Honduras.

Los autores declaran no tener
conflictos de interés.

Recibido el 15 de junio de
2020. Aceptado el 19 de
agosto de 2020.

Correspondencia:
Alejandro Carías D.
Facultad de Ciencias Médicas
de la UNAH. Calle de La Salud,
contiguo al Hospital Escuela.
Tegucigalpa, Honduras.
Email: jacarias@unah.edu.hn

Resumen

La displasia fibrosa es una enfermedad del hueso, benigna, idiopática, de base genética y de progresión lenta, que se caracteriza por el reemplazo progresivo del hueso normal con tejido fibrótico, entremezclado con trabéculas óseas irregulares. El cráneo también es un sitio frecuente de afectación, los huesos del complejo craneofacial, incluida la mandíbula, el maxilar, la base y la bóveda craneal, son los principalmente afectados. Los huesos etmoidales, esfenoidales, frontales y temporales son afectados con poca frecuencia. En este artículo se presenta un caso de una paciente con cefalea y dolor en hemicara derecha, exoftalmos y edema periorbitario ipsilateral. Luego del examen físico, se realizó tomografía computarizada y biopsia del tumor, llegando al diagnóstico de displasia fibrosa de seno etmoidal y esfenoidal. Se maneja en forma conservadora, con seguimiento cada 6 meses para evaluar evolución. Es un caso con una localización infrecuente, y que debe ser cuidadosamente evaluado para adoptar la conducta terapéutica correcta.

Palabras clave: displasia fibrosa, senos paranasales etmoidales y esfenoidales, displasia fibrosa monostótica, displasia fibrosa craneofacial.

Abstract

Fibrous dysplasia is a slowly progressive, genetically based, benign, idiopathic bone disease characterized by progressive replacement of normal bone with fibrotic tissue, interspersed with irregular bone trabeculae. The skull is also a frequent site of involvement, the bones of the craniofacial complex, including the mandible, the maxilla, the base and the cranial vault, are mainly affected. The ethmoid, sphenoid, frontal, and temporal bones are affected at a low rate. This article presents a case of a patient with headache and pain in the right side, exophthalmos, and ipsilateral periorbital edema. After the physical examination, a computed tomography and biopsy of the tumor were performed, reaching the diagnosis of fibrous dysplasia of the ethmoid and sphenoid sinus. Conservative management is given, with follow-up every 6 months to assess evolution. It is a case with an infrequent location, and it must be carefully evaluated to take therapeutic behavior.

Keywords: Fibrous dysplasia, ethmoid and sphenoid paranasal sinuses, monostotic fibrous dysplasia, craniofacial fibrous dysplasia.

Introducción

Las lesiones benignas fibro-óseas rara vez afectan el tracto sinonasal y se dividen en tres entidades diferentes: osteoma, displasia fibrosa (DF) y fibroma osificante. De estos, el osteoma es el tumor benigno más común de la nariz y los senos paranasales^{1,2}. La DF es una enfermedad del hueso, benigna, idiopática, de

base genética y de progresión lenta, que se caracteriza por el reemplazo progresivo del hueso normal con tejido fibrótico, entremezclado con trabéculas óseas irregulares. Hay muy pocos casos en la literatura sobre displasia de cornete nasal, además, es una entidad rara en niños, más frecuente en adultos jóvenes. El proceso puede afectar un solo hueso o múltiples huesos (DF monostótica o polioestótica respectiva-

mente); esta última puede estar asociada con enfermedades sindrómicas, como el síndrome de McCune-Albright. Los huesos faciales y el cráneo se ven afectados en un 10%-25% de los pacientes con DF monostótica, pero es infrecuente en la fosa nasal³⁻⁶.

Etiológicamente, la DF tiene origen genético con un patrón no hereditario. Es inducida por mutaciones en el gen *GNAS1*, localizado en el cromosoma 20q13 de la subunidad alfa de las proteínas G, de las células madre embrionarias pluripotenciales, dentro de las células somáticas durante la embriogénesis. Ello ocasiona un incremento de función de la adenilato ciclasa, cuya alta concentración conduce a la formación de una matriz fibrosa, inmadura y desorganizada que da lugar al tejido fibroso de la displasia⁷⁻⁹. La herencia de estas mutaciones permanece en una población de células madre esqueléticas postnatales o células madre mesenquimales que dirigen la formación de hueso atípico en la DF³.

Parece ser una enfermedad rara con una incidencia de 1:4.000 a 1:10.000³. Tiene una ligera predilección femenina y se presenta en las primeras tres décadas de la vida. Aunque suele remitir en la adolescencia, hay casos en los que no hay remisión, sino que progresa¹⁰. La localización más común de la DF son los huesos membranosos, como el fémur, la tibia y el hueso pélvico. El cráneo también es un sitio frecuente de afectación⁴. La DF craneofacial (DFC) afecta los huesos del complejo craneofacial, incluida la mandíbula (12%), el maxilar (12%), la base y la bóveda craneal. Estas condiciones tienen una ligera predilección femenina.

Los huesos etmoidales, esfenoidales, frontales y temporales se afectan con poca frecuencia por esta patología. A continuación, se describe un caso atípico de DF etmoido-esfenoidal, junto con discusión del diagnóstico y tratamiento, que se plantean por su localización especial.

Caso Clínico

Paciente femenina de 35 años de edad. Acude a la emergencia de otorrinolaringología por dolor en hemicara y cráneo derecho, de 3 meses de evolución, tolerable, bajo tratamiento con acetaminofen y dexketoprofeno durante 2 meses con mejoría. El cuadro clínico se acompaña de exoftalmos, edema periorbital principalmente matutino, en ojo derecho; en las últimas 3 semanas con dolor ocular ipsilateral. Es tratada con gotas anestésicas y colirios oftálmicos, con mejoría muy leve por poco tiempo. Empeora su dolor a tipo pulsátil, con intensidad 8 de 10 según escala visual análoga, hasta de dos horas al día de duración, de predominio vespertino, exacerbado con trabajo de limpieza diarios y cambios de clima, asociado a disminución de la agudeza visual ipsilateral.

Al examen físico se constata asimetría facial derecha por exoftalmos y edema de partes blandas sin signos inflamatorios, con cierre palpebral completo, y nariz con leve aumento de volumen derecho. Se realizó tomografía computarizada (TC) de senos paranasales que reportó lesión etmoido-esfenoidal y masa retroocular e intracoanal sugestiva de DF (Figura 1).

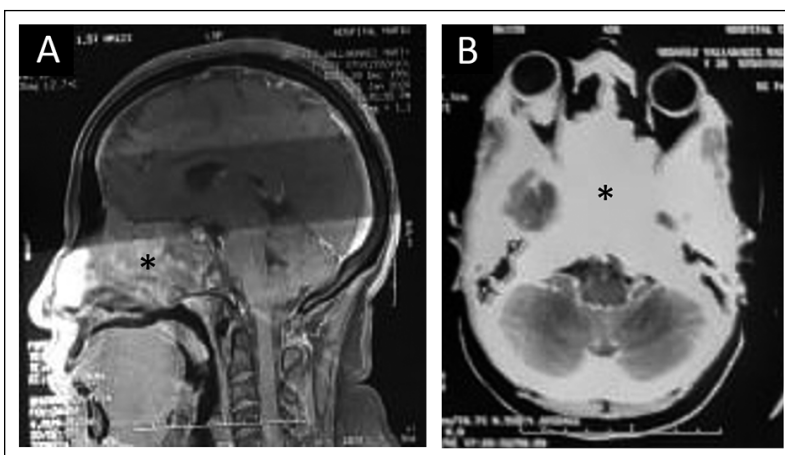


Figura 1. Tomografía computarizada de senos paranasales. (A) Corte sagital. (B) Corte axial. *Se muestra gran lesión ósea etmoido-esfenoidal.

Se ingresa para extracción de biopsia quirúrgica con pinza, bajo anestesia local y visión endoscópica en quirófano, sin extirpación completa de la lesión. El informe indica DF en muestra de biopsia de etmoides y esfenoides. Posteriormente, a la paciente se le solicita rastreo óseo para descartar otros focos de actividad y pruebas complementarias, que incluye consulta con dermatólogo, determinación hormonal y proteinograma, para excluir el síndrome de McCune-Albright. Los resultados indican que se trata de una forma monostótica de displasia fibrosa, sin otras manifestaciones. Se mantiene una conducta expectante con la paciente, con seguimiento cada 6 meses, durante 9 meses hasta la actualidad, sin presencia de complicaciones o degeneración oncológica del tumor.

Discusión

La DF es infrecuente en seno etmoidal y aún más en seno esfenoidal, no se ha encontrado reporte de un caso, aunque se menciona que puede tener presencia en ese seno paranasal. En general, clínicamente, la DF presenta un crecimiento continuo del hueso que se encuentra afectado, es asintomática⁹. Cuando existe sintomatología, no es específica, se puede presentar como dolor, efecto de masa y fracturas patológicas⁵. Cuando es la DFC, dependiendo del hueso involucrado, los pacientes pueden tener anormalidades visuales, alteraciones auditivas, asimetría facial y desplazamiento dental³.

El diagnóstico depende no solo de la clínica, sino también del análisis radiológico, principalmente en la TC. Además, la biopsia es indispensable para confirmar el diagnóstico⁹, para evaluar el diagnóstico diferencial con otras lesiones, dependiendo de la extensión y del lugar de la lesión, con quiste óseo solitario, tumor de células gigantes, fibroxantoma, endondromatosis, granuloma eosinófilo, hemangioma, meningioma, osteoma, entre otros⁵. La TC y la biopsia son importantes también, porque ayudan a determinar la presencia de malignidad o no.

En este caso, predominó la cefalea y algia facial, que mejoró con analgésicos, y presencia de trastornos oculares como exoftalmos, ede-

ma periorbital y disminución de la agudeza visual, que corresponden a los síntomas más frecuentes². Se le realizó el examen físico, TC y biopsia, para obtener el diagnóstico de DF, con tratamiento conservador, con observación cada 6 meses, ya que la paciente no tenía complicaciones, la extensión del tumor respetaba estructuras vitales, y no tenía una deformidad facial que le causara molestias estéticas o funcionales.

El tratamiento depende de la edad, situación, síntomas y sospecha de malignidad. Una alternativa es hacer seguimiento del paciente cada 6 meses, o indicar el uso de bifosfonatos para reducir el dolor y la remodelación ósea². Hay discrepancia en el tratamiento quirúrgico, se recomienda exéresis completa de la lesión⁵, aunque esta es recomendada, principalmente, cuando existe alguna complicación, que sea secundaria a la compresión ósea¹¹, y tratando que la cirugía sea lo más conservadora y estética posible⁸. No es aconsejable la radioterapia, para evitar desencadenar procesos de malignización. Si no se opera, el seguimiento constante para valorar la clínica y realizar TC es fundamental¹².

Conclusión

La DF es una enfermedad infrecuente, y es muy rara en los senos etmoidales y esfenoidales. Su diagnóstico por TC y biopsia se hace pertinente, y el tratamiento quirúrgico en este caso, debe de ser adecuadamente planeado por la localización y afectación a estructuras vecinas importantes, prefiriendo ser conservador.

Bibliografía

1. AlMomen AA, Molani FM, AlFaleh MA, AlMohisin AK. Endoscopic endonasal removal of a large fibrous dysplasia of the paranasal sinuses and skull base. *J Surg Case Rep.* 2020;2020(1):rjz404. doi: 10.1093/jscr/rjz404.
2. Chávez C, García K, Rojas S, Barahona L, Naser A, Nazar R. Tumores fibroósos de cavidades paranasales: Experiencia en el Hospital Clínico de la Universidad de Chile y revisión de la literatura. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello.* 2020;80(2):157-165. doi: 10.4067/S0718-48162020000200157.
3. Chandavarkar V, Patil PM, Bhargava D, Mishra MN.

- A rare case report of craniofacial fibrous dysplasia. *J Oral Maxillofac Pathol.* 2018;22(3):406-409. doi: 10.4103/jomfp.JOMFP_211_18.
4. Brucoli M, Garzaro M, Dosio C, Boffano P, Benech A. The surgical management of monostotic fibrous dysplasia of the inferior turbinate. *J Stomatol Oral Maxillofac Surg.* 2019. doi: 10.1016/j.jomas.2019.10.014.
 5. Álvarez Vázquez A, Anes González G, Fernández García N. Isolated fibrous dysplasia of the inferior turbinate. *Acta Otorrinolaringol Esp.* 2013;64(4):312-313. doi: 10.1016/j.otorri.2011.11.006.
 6. Bhat V, Kansal K, Krishna SH, Pobbysetty R, Hassan S. Fibrous dysplasia of the middle nasal turbinate: imaging and clinical significance. *BJR Case Rep.* 2016;2(4):20150296. doi: 10.1259/bjrcr.20150296.
 7. Bianco P, Riminucci M, Majolagbe A, et al. Mutations of the GNAS1 gene, stromal cell dysfunction, and osteomalacic changes in non-McCune-Albright fibrous dysplasia of bone. *J Bone Miner Res.* 2000;15(1):120-128. doi: 10.1359/jbmr.2000.15.1.120.
 8. Naser GA, Bravo CG, Carrasco DMI, Ríos DC. Displasia fibrosa de temporal, caso clínico y revisión del tema. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello.* 2009;69(3):259-264. doi: 10.4067/S0718-48162009000300009.
 9. Tovío Martínez EG, Urbano del Valle SE, Vergara Hernández CI, Díaz-Caballero AJ. ¿Displasia fibrosa o fibroma osificante? Caracterización histológica de dos casos inusuales. *Universitas Odontologica.* 2019;38(81). doi: 10.11144/Javeriana.uo38-81.dffo.
 10. Ventura-Martínez N, Guijarro-Martínez R, Morales-Navarro JD, Solís-García I, Puche-Torres M, Pérez-Herrezuelo Hermosa G. Displasia fibrosa craneofacial avanzada: a propósito de un caso. *Revista Española de Cirugía Oral y Maxilofacial.* 2014;36(1):32-37. doi: 10.1016/j.maxilo.2012.04.002.
 11. Fernández L, Boettiger P, Baksai K, Déllano PH. Cefalea rinogénica ¿mito o realidad?: Displasia fibrosa de cornete medio como causa de algia facial. *Rev Otorrinolaringol Cir Cabeza Cuello.* 2012;72(3):278-281. doi: 10.4067/S0718-48162012000300011.
 12. Alba García JR, Armengot Carceller M, Pérez Fernández CA, et al. Una forma excepcional de displasia fibrosa craneofacial: Displasia fibrosa de cornete medio. *Acta Otorrinolaringológica Española.* 2002;53(4):291-294. doi: 10.1016/S0001-6519(02)78312-X.