

DISPLASIA FIBROSA A PROPÓSITO DE UN CASO

Autor: Dra. Olga Lidia Rodríguez Infanzón

Hospital Vladimir Ilich Lenin. Holguín

INTRODUCCIÓN:

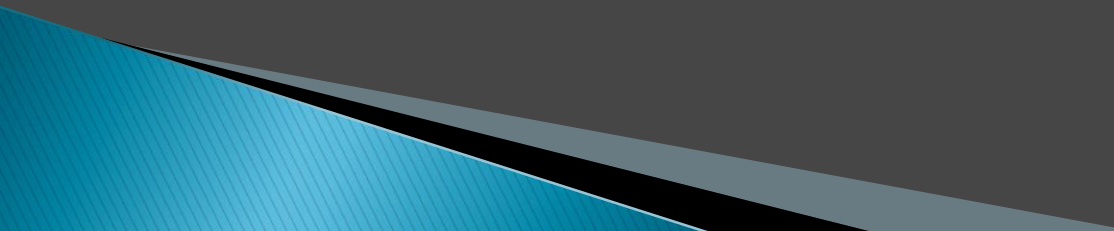
La Displasia fibrosa fue descrita por Lichtenstein y Jaffe como un desorden esquelético en el cual el tejido fibroso en expansión se produce en la porción esponjosa de los huesos afectados , es un defecto en el que la matriz fibrosa del esqueleto no presenta osteoblastos.

Puede ser monostótica (afecta un solo hueso), politópica (varios focos) y poliestótica (varios huesos).

Origina importantes deformaciones del esqueleto, unos autores plantean que puede ser una reacción anormal del hueso a un episodio traumático local o un desorden endocrino que se manifiesta como una condición ósea focal.

Representa el 2.5% de las lesiones óseas y aproximadamente el 7% de los tumores benignos.

Por lo infrecuente de la aparición de esta entidad en la población, se decide la realización de este reporte.



Presentación de Caso

- ▶ Paciente masculino blanco de 56 años de edad con asimetría facial y exoftalmos unilateral derecho de 10 años de evolución.
- ▶ Al examen físico del paciente se constata la asimetría facial a nivel del hueso temporal con exoftalmos ipsilateral.

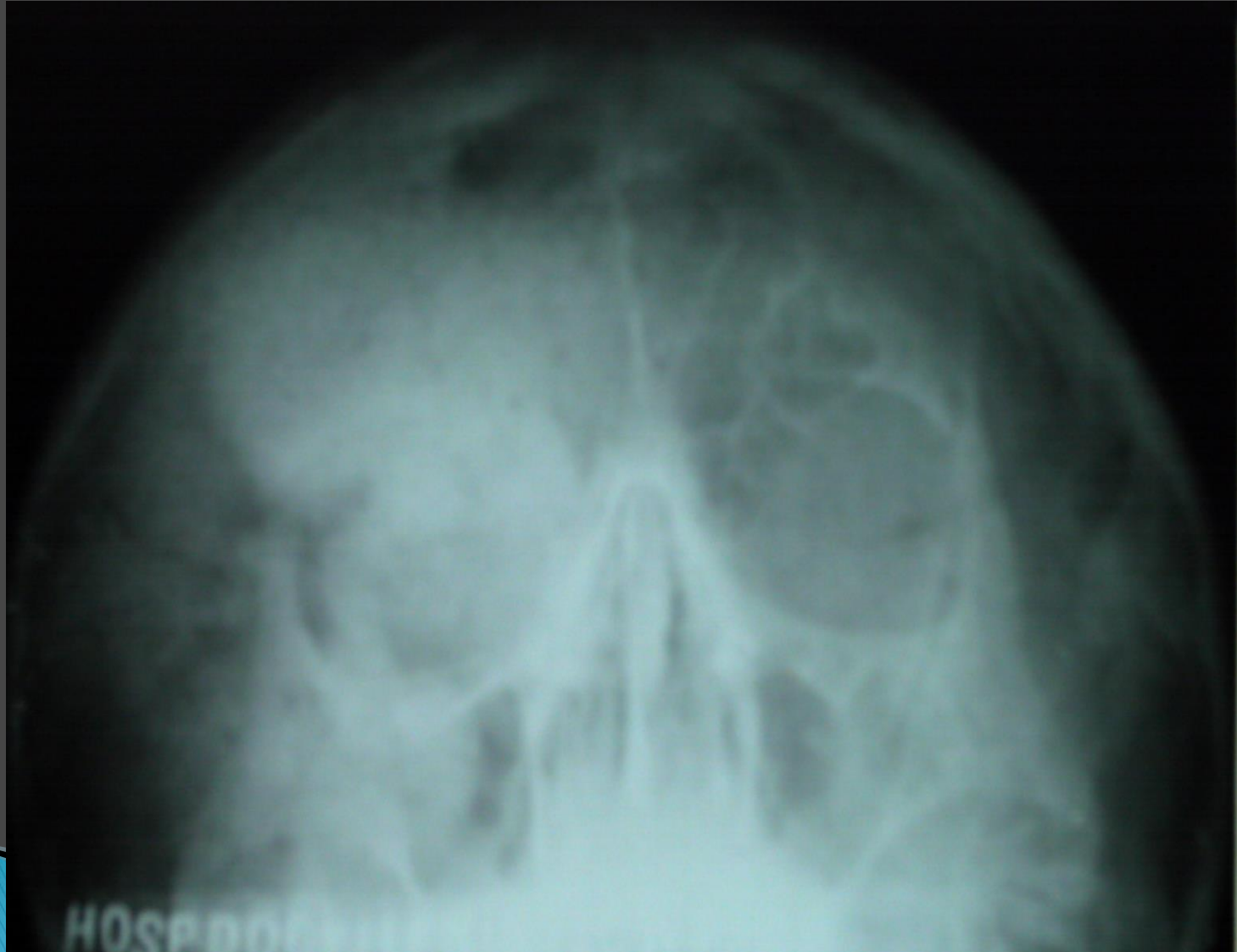




RADIOGRAFÍA DE SENOS PARANASALES



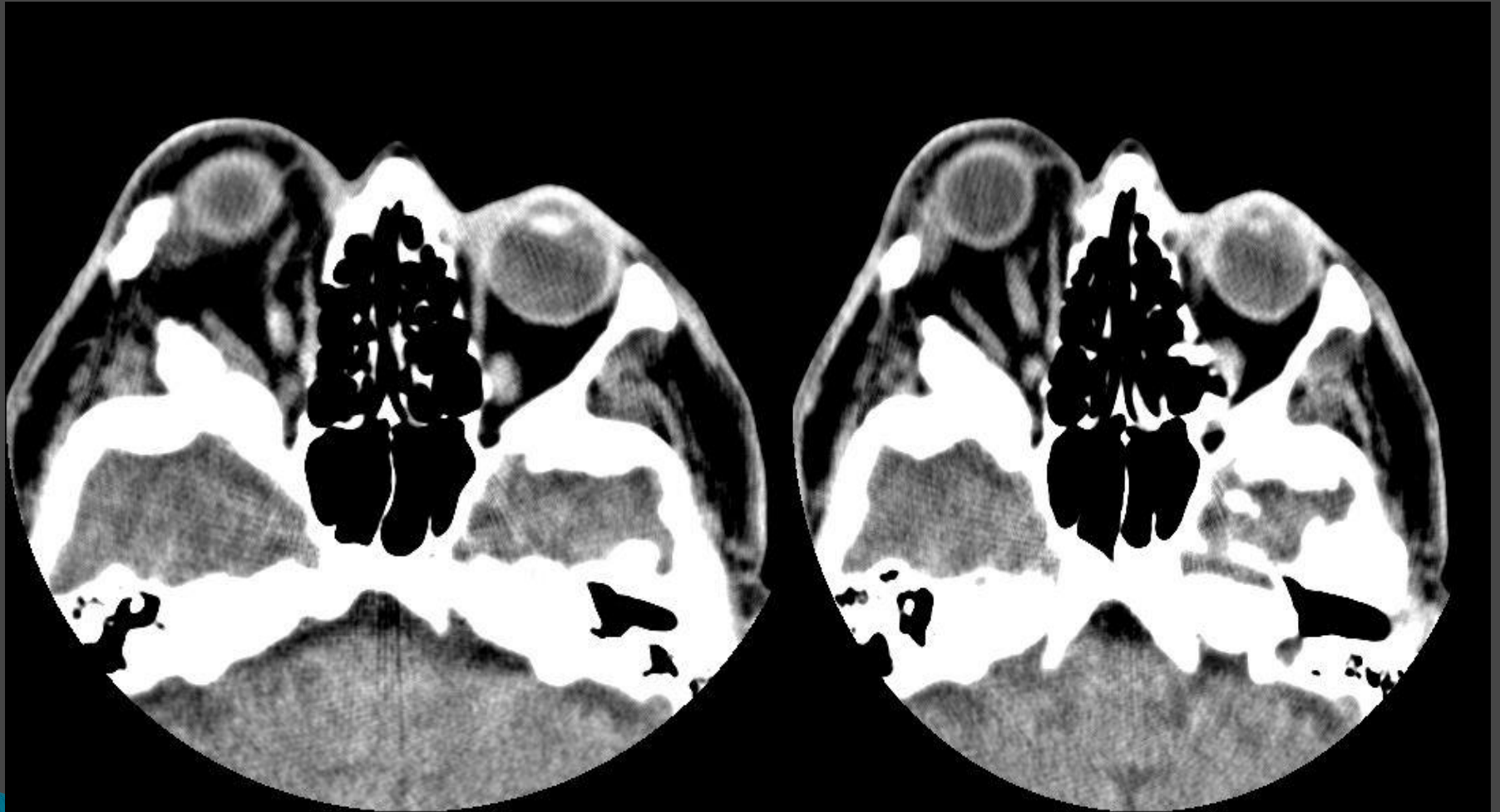
RADIOGRAFÍA DE SENOS PARANASALES



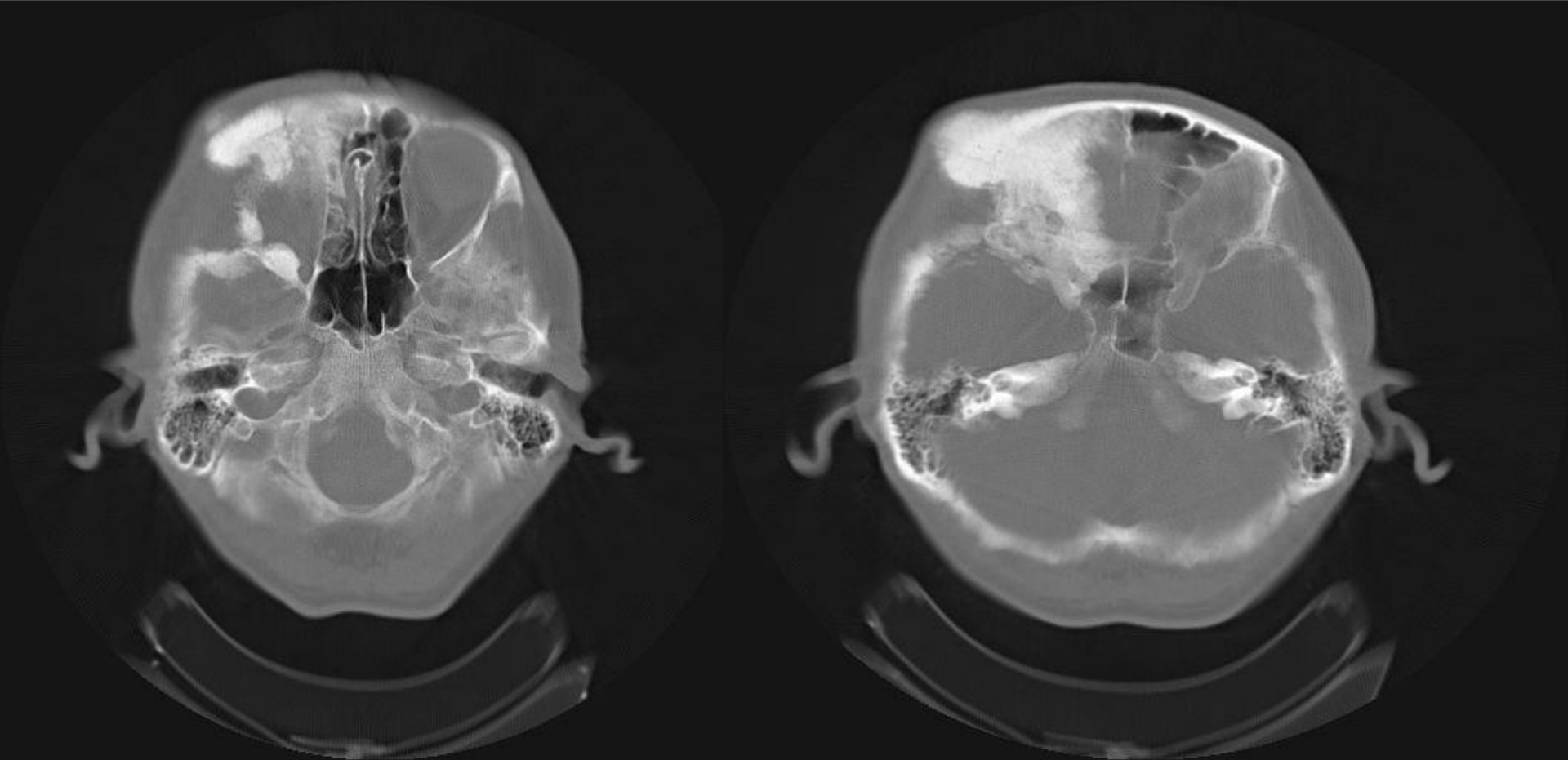
INFORME RADIOLOGICO

Se observa esclerosis con aspecto de vidrio deslustrado del hueso frontal, huesos de la órbita y maxilar superior derecho. En seno maxilar derecho se proyecta opacidad redondeada que se extiende al hueso cigomatico.

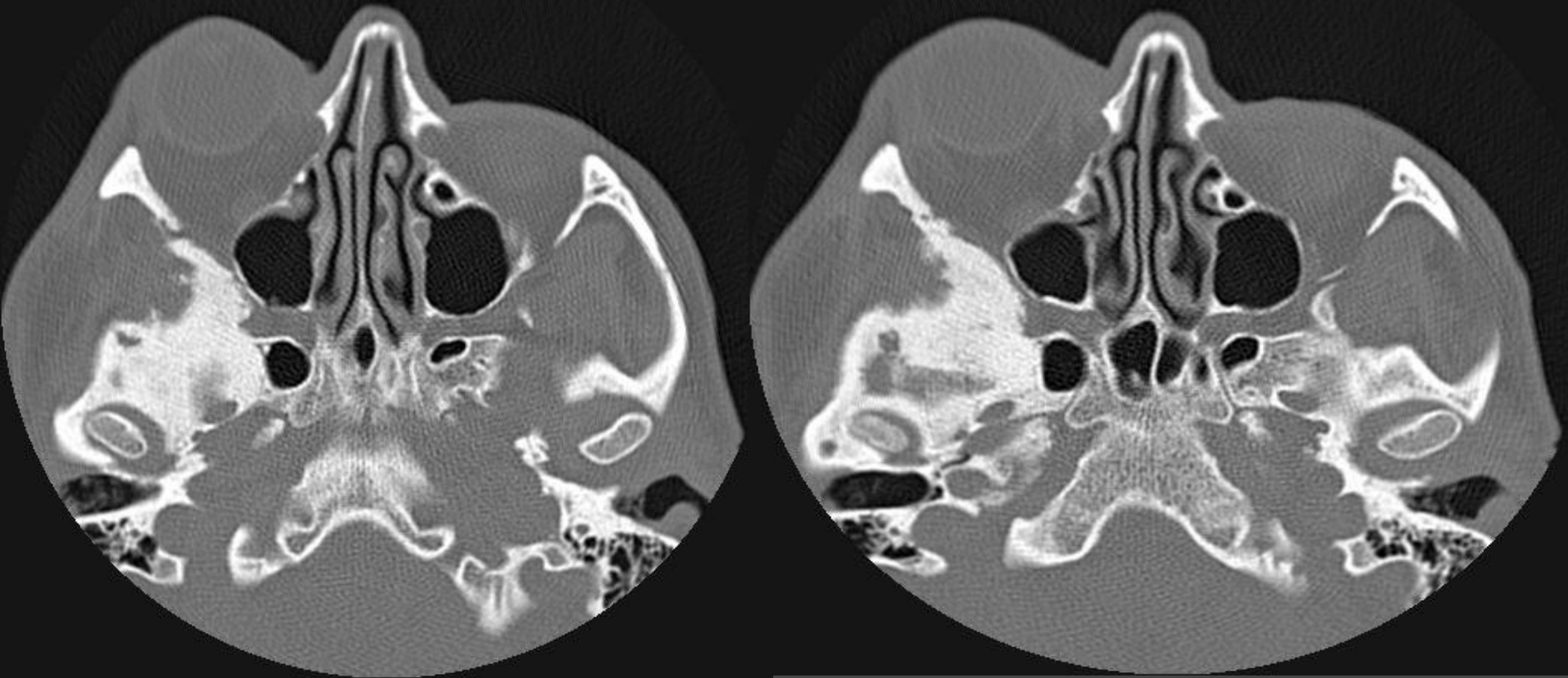
TAC SIMPLE DE SENOS PARANASALES



TAC EN VENTANA ÓSEA



TAC EN VENTANA ÓSEA



INFORME TOMOGRÁFICO

Se realiza estudio tomográfico de senos paranasales con espesor de corte de 3mm observándose

Asimetría facial dada por marcado engrosamiento y esclerosis con aspecto de cristal esmerilado

que interesa el hueso frontal ,maxilar superior, arco cigomático, esfenoides y piso de la fosa media derechos, reduciendo el diámetro orbitario y ocasionando exoftalmos ipsilateral.

El cuadro radiológico , la tomografía y la histología concluyen que el paciente es portador de una DISPLASIA FIBROSA fue tributario de tratamiento quirúrgico y actualmente mantiene seguimiento en consulta de maxilofacial.

Discusión

La Displasia Fibrosa es una patología benigna rara, que afecta el tejido óseo donde se produce un remplazo gradual del mismo por tejido conectivo amorfo, la matriz fibrosa del esqueleto no presenta osteoblastos ni osteoclastos, las trabéculas aparecen escasas y defectuosas son de estructura plexiforme y no laminillar.

Los patrones radiográficos bien definidos serán:
Pagetoide, Esclerótico y como Quiste.

La clínica deriva del desplazamiento de estructuras vecinas debido al crecimiento óseo progresivo y es variable dependiendo de la localización.

Cuando afecta el maxilar, el aumento de volumen es indoloro, unilateral, lento, progresivo y produce asimetría facial.

Cuando compromete el hueso temporal, generalmente hay pérdida de la audición, tinnitus y vértigos, si afecta el frontal, el esfenoides o el etmoides, el resultado será obstrucción nasal y obliteración del osteo sinusal, pueden aparecer síntomas inespecíficos como cefalea intermitente, sialorrea o pueden cursar en algunos casos de forma asintomática.

Histológicamente en la Preparación de tinción Hematoxilina-Eosina se observan trabéculas óseas irregulares y desestructuradas en un magma fibroso como ideograma Chino, con ausencia de ribete osteoblástico.

Nunca se ha reportado una involución espontánea de la enfermedad.

CONCLUSIONES:

En nuestro medio la TAC tiene un papel fundamental en el diagnóstico de esta patología, la cual evaluará la extensión y permitirá realizar mapeo quirúrgico.

El manejo médico, la resección quirúrgica, mejoran la estética y expectativa de vida del paciente.

MUCHAS GRACIAS