



## Caso clínico

# Displasia fibrosa maxilar poliostótica en paciente tratada con pamidronato: a propósito de un caso

José María López-Arcas<sup>a,b,\*</sup>, César Colmenero<sup>b</sup>, Anabella Reyes<sup>c</sup>, Javier Prieto<sup>d</sup>,  
Beatriz Ruiz Sánchez<sup>e</sup> y Ricardo Ortega Aranegui<sup>f</sup>

<sup>a</sup>Cirugía Oral y Maxilofacial, Hospital Sanitas La Moraleja, Madrid, España

<sup>b</sup>Cirugía Oral y Maxilofacial, Hospital Ruber Internacional, Madrid, España

<sup>c</sup>Odontología. Práctica Privada. Universidad Rey Juan Carlos, Alcorcón, Madrid, España

<sup>d</sup>Odontología. Práctica Privada. Madrid, España

<sup>e</sup>Odontología. Práctica Privada. Madrid, España

<sup>f</sup>Estomatología. Práctica Privada Madrid, España

### INFORMACIÓN DEL ARTÍCULO

#### Historia del artículo:

Recibido el 17 de noviembre de 2010

Aceptado el 27 de enero de 2011

#### Palabras clave:

Displasia fibrosa;

Bisfosfonatos;

Pamidronato;

Querubismo;

Displasia craneofacial;

Inclusión dentaria

### RESUMEN

El término displasia fibrosa hace referencia a un conjunto de lesiones óseas benignas que se caracterizan por la sustitución del tejido óseo normal por tejido conectivo. Se presenta el caso de una paciente afectada de displasia fibrosa poliostótica de predominio maxilar tratada de forma conservadora con bisfosfonatos

© 2011 SECOM. Publicado por Elsevier España, S.L. Todos los derechos reservados.

### Maxilar polyostotic fibrous dysplasia treated with pamidronate: A case report

#### ABSTRACT

The term fibrous dysplasia refers to a variety of bony diseases characterized by the substitution of the bone by abnormal connective tissue. A case report of patient affected by a polyostotic form of fibrous dysplasia with an uneven evolution of its disease after being treated with pamidronate is presented.

© 2011 SECOM. Published by Elsevier España, S.L. All rights reserved.

#### Keywords:

Fibrous dysplasia;

Bisphosphonates;

Pamidronate;

Cherubism;

Craniofacial dysplasia;

Dental inclusion

\*Autor para correspondencia.

Correo electrónico: jmloparc@yahoo.es (J.M. López-Arcas).

## Introducción

El término displasia fibrosa hace referencia a un conjunto de lesiones óseas benignas que se caracterizan por la sustitución del tejido óseo normal por tejido conectivo. En 1891 Von Recklinghausen fue el primero en describir una alteración ósea caracterizada por deformidades y cambios fibrosos que denominó "osteitis fibrosa generalisata"<sup>1</sup>. En 1938, Lichtenstein y Jaffé<sup>2</sup> introdujeron el término "displasia fibrosa", y reflejaron que esta alteración podía ser monostótica o poliostótica. En 1937 McCune<sup>3</sup> y Albright et al<sup>4</sup> relacionaron la variante poliostótica con pubertad temprana y áreas de pigmentación cutánea (manchas café con leche), asociación que en la actualidad se conoce como síndrome de McCune-Allbright y cuya incidencia es de un 4% de los casos de displasia fibrosa.

La variante monostótica supone un 70% del total de casos y en orden de frecuencia afectan a costillas, fémur, tibia, maxilar, mandíbula, calota craneal y húmero.

La variante poliostótica supone aproximadamente un 30% de los casos y clásicamente su comienzo se describe a una edad menor que la variante monostótica. En un 50% de los casos se afecta la región craneofacial. Con mayor frecuencia, y en orden decreciente: maxilar, mandíbula, hueso frontal, hueso esfenoidal, etmoides, hueso parietal y occipital<sup>5</sup>.

Marie et al<sup>6</sup> y Riminucci et al<sup>7</sup> establecieron que la etiología de la displasia fibrosa radica en una mutación activadora somática de la subunidad  $\alpha$  de la proteína G de señalización (Gs- $\alpha$ ) en células osteoblásticas, con una distribución en mosaico. La sustitución de una cys o his por arg en posición 201 conlleva una pérdida de la actividad guanosina trifosfato de Gs- $\alpha$ . Esto permite la activación de la adenilato ciclasa y, por tanto, la sobreproducción de AMP-c con el consiguiente incremento en la proliferación celular y una diferenciación celular inadecuada.

Estas células osteoblásticas también producen interleucina 6 en exceso, con lo que la actividad osteoclástica está incrementada. De esta forma, se producen lesiones osteolíticas expansivas que afectan al tejido fibroso y al hueso normal adyacente<sup>8</sup>.

Histológicamente la displasia fibrosa se caracteriza por una extensa proliferación de tejido fibroso que se entremezcla de forma irregular con trabéculas de hueso inmaduro. Se han descrito tres patrones diferentes por los que estas trabéculas se pueden agrupar: "letras chinas"; "puzzle" y "C&S". Además, la matriz osteoide contiene osteoblastos inmaduros dispersos de modo irregular. La transformación maligna en la displasia fibrosa es poco frecuente, y las tasas de malignización son de un 0,5% para la variante monostótica y del 4% para la variante poliostótica asociada al síndrome de McCune-Allbright<sup>9</sup>.

La clínica relacionada con las lesiones de displasia fibrosa va a depender en gran medida de la localización y del tamaño de la lesión. De esta forma, podemos encontrarnos con lesiones de relativo gran tamaño prácticamente asintomáticas hasta lesiones de escaso volumen que, dada su localización (generalmente la región craneofacial), pueden producir alteraciones funcionales (por ejemplo, ceguera en lesiones del conducto óptico) o estéticas importantes.

Desde un punto de vista radiográfico, las lesiones de displasia fibrosa se caracterizan por un aspecto de vidrio deslustrado debido a la mezcla de elementos óseos y fibrosos. La densidad radiográfica de la lesión dependerá de la proporción relativa de estos elementos. Así pueden adoptar un patrón esclerótico, quístico (lítico) o mixto. La variante esclerótica constituye un 35% de los casos descritos y tiende a localizarse en la base del cráneo. La variante mixta es la más frecuente (40% de los casos), y el patrón quístico es el menos frecuente.

trado debido a la mezcla de elementos óseos y fibrosos. La densidad radiográfica de la lesión dependerá de la proporción relativa de estos elementos. Así pueden adoptar un patrón esclerótico, quístico (lítico) o mixto. La variante esclerótica constituye un 35% de los casos descritos y tiende a localizarse en la base del cráneo. La variante mixta es la más frecuente (40% de los casos), y el patrón quístico es el menos frecuente.

## Caso clínico

Mujer de 14 años que en 2007 acude a nuestra consulta remitida por su odontólogo general para valorar posible tratamiento combinado ortodóncico-cirugía maxilofacial de la deformidad dento-facio-oclusal que presentaba la paciente. En el examen clínico inicial destacaba una facies microgénica con un perfil marcadamente convexo, mandíbula hipoplásica, incompetencia labial y sonrisa gingival por excesiva altura maxilar (fig. 1). La exploración intraoral reveló la presencia de una dentición mixta de 2.ª fase con ausencia de 13, 14, 23 y 24. Maloclusión de clase II con 3 mm de sobremordida y 6,5 mm de resalte (fig. 2).

La radiografía panorámica, así como la oclusal palatina, mostraron múltiples inclusiones dentarias, así como desplazamiento hacia la línea media de 16, 26.

Se realizó Denta-Scan maxilar para valorar con más precisión la posición de los dientes incluidos<sup>10</sup>. Se observaron unos



**Figura 1** – Visión frontal de la paciente, en la que se aprecia una marcada hipoplasia del tercio inferior facial con sonrisa gingival por crecimiento desproporcionado del maxilar superior.

Download English Version:

<https://daneshyari.com/en/article/3172930>

Download Persian Version:

<https://daneshyari.com/article/3172930>

[Daneshyari.com](https://daneshyari.com)