



DOI: 10.26820/reciamuc/8.(2).abril.2024.774-780

URL: <https://reciamuc.com/index.php/RECIAMUC/article/view/1440>

EDITORIAL: Saberes del Conocimiento

REVISTA: RECIAMUC

ISSN: 2588-0748

TIPO DE INVESTIGACIÓN: Artículo de revisión

CÓDIGO UNESCO: 32 Ciencias Médicas

PAGINAS: 774-780







Enfoques quirúrgicos e imagenológicos en el tratamiento de la displasia fibrosa ósea: Avances en traumatología y resultados clínicos

Surgical and imaging approaches in the treatment of fibrous dysplasia: Advances in traumatology and clinical outcomes

Abordagens cirúrgicas e imagiológicas no tratamento da displasia fibrosa: Avanços em traumatologia e resultados clínicos

Yudy Nohely Molina Tigua¹; Breno Escobar Portugal²; Milton Andrés Casa Yáñez³; Jennifer Lizzette Vega Carrión⁴

RECIBIDO: 30/04/2024 **ACEPTADO:** 11/05/2024 **PUBLICADO:** 23/09/2024

1. Médica Cirujana; Médica General en Funciones Hospitalarias; Investigadora Independiente; Manta, Ecuador; yudymolinat@gmail.com;  <https://orcid.org/0000-0002-3146-8840>
2. Médico Especialista en Radiología; Doctor en Medicina; Investigador Independiente; Ayacucho, Perú; bre-no_medical@hotmail.com;  <https://orcid.org/0009-0004-7299-5294>
3. Magíster en Seguridad y Salud Ocupacional; Médico; Médico General en Funciones Hospitalarias; Investigador Independiente; Quito, Ecuador; miltoncasayanez@gmail.com;  <https://orcid.org/0000-0003-3196-5043>
4. Cirujana General; Cirujano General en el Hospital Mariana de Jesús; Guayaquil, Ecuador; drajennifervega@gmail.com;  <https://orcid.org/0009-0001-1706-4284>

CORRESPONDENCIA

Yudy Nohely Molina Tigua
yudymolinat@gmail.com

Manta, Ecuador

RESUMEN

La displasia fibrosa ósea es una enfermedad crónica benigna que se caracteriza por el reemplazo progresivo del tejido óseo normal por tejido conectivo fibroso. Esto resulta en huesos débiles, deformidades y, en algunos casos, dolor. Aunque su causa exacta aún no se comprende completamente, se sabe que está asociada a una mutación genética que afecta a las células que forman el hueso. Para llevar a cabo esta revisión bibliográfica, se realizó una búsqueda exhaustiva en las bases de datos PubMed, Scopus y Cochrane Library. Se utilizaron combinaciones de términos MeSH y palabras clave relevantes como "displasia fibrosa", "cirugía", "imagenología", "traumatología", "resultados clínicos". Se incluyeron estudios originales publicados en español desde el año 2000 hasta la fecha de la búsqueda, con el objetivo de garantizar la inclusión de los avances más recientes en el campo. El tratamiento de la displasia fibrosa ósea dependerá de la gravedad de los síntomas, la ubicación de las lesiones y la edad del paciente.

Palabras clave: Displasia fibrosa, Cirugía, Imagenología, Traumatología, Resultados clínicos.

ABSTRACT

Fibrous dysplasia is a chronic benign disease characterized by the progressive replacement of normal bone tissue with fibrous connective tissue. This results in weak bones, deformities, and, in some cases, pain. Although its exact cause is not yet fully understood, it is known to be associated with a genetic mutation that affects the cells that form bone. To conduct this literature review, an exhaustive search was performed in the PubMed, Scopus, and Cochrane Library databases. Combinations of MeSH terms and relevant keywords such as "fibrous dysplasia," "surgery," "imaging," "traumatology," and "clinical outcomes" were used. Original studies published in Spanish from the year 2000 to the date of the search were included, with the aim of ensuring the inclusion of the most recent advances in the field. The treatment of fibrous dysplasia will depend on the severity of symptoms, the location of the lesions, and the patient's age.

Keywords: Fibrous dysplasia, Surgery, Imaging, Traumatology, Clinical outcomes.

RESUMO

A displasia fibrosa é uma doença benigna crónica caracterizada pela substituição progressiva do tecido ósseo normal por tecido conjuntivo fibroso. Isto resulta em ossos fracos, deformações e, em alguns casos, dor. Embora a sua causa exacta ainda não esteja totalmente esclarecida, sabe-se que está associada a uma mutação genética que afecta as células que formam o osso. Para realizar esta revisão da literatura, foi efectuada uma pesquisa exhaustiva nas bases de dados PubMed, Scopus e Cochrane Library. Foram utilizadas combinações de termos MeSH e palavras-chave relevantes, tais como "displasia fibrosa", "cirurgia", "imagiologia", "traumatologia" e "resultados clínicos". Foram incluídos estudos originais publicados em espanhol desde o ano 2000 até à data da pesquisa, com o objetivo de garantir a inclusão dos avanços mais recentes na área. O tratamento da displasia fibrosa dependerá da gravidade dos sintomas, da localização das lesões e da idade do paciente.

Palavras-chave: Displasia fibrosa, Cirurgia, Imagiologia, Traumatologia, Resultados clínicos.

Introducción

La displasia fibrosa ósea es una patología rara, benigna y congénita que afecta el desarrollo esquelético del cuerpo humano y altera la composición normal del hueso. Tiene una prevalencia global de 1/100 000 habitantes y engloba el 5% de los tumores primarios óseos. A pesar de que su etiología no está clara, se han identificado mutaciones poscigomáticas del gen *GNAS*, localizado en el cromosoma 20, que dan lugar a la estimulación de adenilil ciclasa y posterior sobreproducción de adenosina monofosfato cíclico con proliferación celular descontrolada e inadecuada diferenciación (Bautista Litaro & Peralta Rodríguez, 2024).

Su distribución es igual entre ambos sexos, puede afectar un hueso (monostótica) o varios huesos (poliostótica), la variedad monostótica es la más frecuente, son los maxilares los huesos más afectados y se presenta en 70% del total de casos, mientras que la variante poliostótica se presenta aproximadamente 27% (Menco et al., 2018). Las lesiones suelen identificarse en la infancia o adolescencia y la mayoría de los individuos afectados de formas monostóticas se diagnostican en las tres primeras décadas de la vida, mientras que las formas poliostóticas tienden a presentarse a edades menores (media 8 años de edad) (Varsavsky & Alonso, 2017).



Figura 1. Deformidad facial por displasia fibrosa ósea que desplaza tabique nasal y limitación de la apertura bucal

Fuente: López-Batista et al (López-Batista et al., 2022).

En algunos casos hay dolor, tumefacción y deformidad. El compromiso de la base del cráneo y de la órbita, muchas veces produce diplopía, pérdida de la visión, parestesias en la región de distribución del nervio trigémino, cefalea y exoftalmia. Si el crecimiento es rápido el resultado será la sintomatología dolorosa. En los estudios de imagen la apariencia en una radiografía simple es inconstante y depende de la proporción de los componentes óseos y fibrosos de la lesión que ocupan grandes áreas en el interior del hueso. La gammagrafía es la forma más rápida para determinar la distribución de las lesiones esqueléticas, además permite descubrir lesiones en sitios insospechados (Santos et al., 2014).

La elección de la terapéutica y en especial del momento y el tipo de procedimiento quirúrgico a realizar, depende de numerosos factores tales como el sitio afectado, carga ósea de la enfermedad, el rango de crecimiento de la lesión, las alteraciones estéticas y/o funcionales que produce, el estado de salud general y la edad del paciente, la experiencia del cirujano y preferencias del paciente. Cabe destacar que desde que se comenzó a estudiar esta patología, el momento y la extensión de la cirugía generan controversia, especialmente en los pacientes que aún no han completado su crecimiento (Freschi, 2021).

Metodología

Para llevar a cabo esta revisión bibliográfica, se realizó una búsqueda exhaustiva en las bases de datos PubMed, Scopus y Cochrane Library. Se utilizaron combinaciones de términos MeSH y palabras clave relevantes como "displasia fibrosa", "cirugía", "imagenología", "traumatología", "resultados clínicos". Se incluyeron estudios originales publicados en español desde el año 2000 hasta la fecha de la búsqueda, con el objetivo de garantizar la inclusión de los avances más recientes en el campo. Los estudios seleccionados fueron evaluados de manera crítica en cuanto a su metodología, diseño

del estudio y resultados, con el fin de identificar las tendencias actuales en los enfoques quirúrgicos e imagenológicos para el tratamiento de la displasia fibrosa ósea y evaluar los resultados clínicos reportados.

Resultados

Manifestaciones clínicas

Las alteraciones fisiopatológicas descritas son más pronunciadas y evidentes durante la fase de crecimiento óseo rápido, de modo que la presentación clínica más frecuente se observa en la infancia y la adolescencia. Sin embargo, es infrecuente la aparición de alteraciones esqueléticas durante la lactancia y, en tales casos, conlleva una alteración grave y extensa con múltiples complicaciones. Las manifestaciones clínicas más frecuentes al inicio son el dolor óseo, las deformidades y las fracturas. El dolor afecta usualmente a costillas, huesos largos y craneofaciales, suele ser intenso y requerir la administración de analgésicos opioides. Las lesiones que afectan a la columna y la pelvis conllevan dolor de menor intensidad (Alonso & Muñoz-Torres, 2009).

El hallazgo de lesiones cutáneas hiperpigmentadas de tipo “café con leche” o disfunciones endocrinas concomitantes debe orientar al diagnóstico de síndrome de McCune-Albright. Las lesiones de la piel suelen observarse en niños y típicamente afectan al rostro, el tórax y las extremidades con tendencia a seguir una distribución en torno a la línea media y líneas de desarrollo de Blaschko. Las deformidades de los huesos de las extremidades se producen como consecuencia de la extensión del tejido fibrótico, que presenta una resistencia biomecánica disminuida, las secuelas acumuladas de las fracturas y la formación de lesiones quísticas. Las fracturas pueden aparecer en cualquier hueso afectado, en forma espontánea o ante traumatismos menores, y afectan con frecuencia a la metáfisis proximal del fémur y los huesos de la base del cráneo (Alonso & Muñoz-Torres, 2009).

Diagnóstico

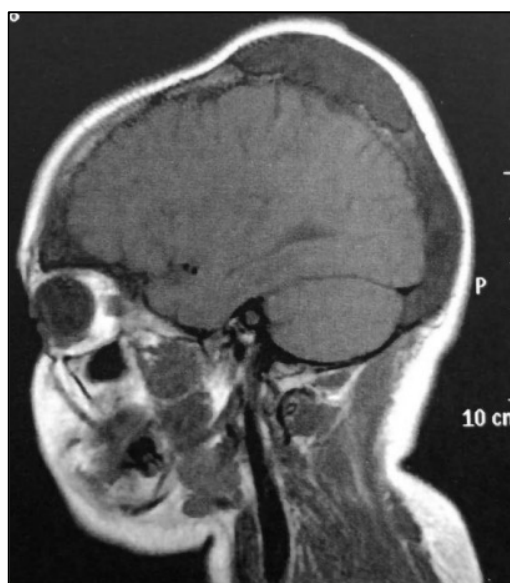


Figura 2. Resonancia magnética nuclear con contraste intravenoso de cráneo en corte sagital

Fuente: Vázquez Muñoz et al (Vázquez Muñoz et al., 2023).

El diagnóstico presuntivo de DF de primera instancia es difícil; porque aborda todas las posibles enfermedades que podrían presentarse de forma similar. En primer lugar, es necesario diferenciar dentro del grupo de enfermedades infrecuentes aquellas con mayor incidencia y tomarlas en consideración; así como revisar las de curso benigno y maligno, sin dejar fuera aquellas lesiones del hueso primarias o secundarias (Cruz Ferrey et al., 2019).

La tomografía computarizada (TC) es la prueba de elección para el diagnóstico de displasia fibrosa, se caracteriza por ser una lesión de densidad mixta con aspecto en vidrio esmerilado con diversos grados de opacidad según la proporción de tejido fibroso y óseo, la expansión y la esclerosis ósea de los márgenes de la lesión. En la resonancia magnética nuclear la intensidad de lesión es baja o intermedia en T1 y variable en secuencias potenciadas en T2. En la gammagrafía ósea la displasia fibrosa suele

describirse como un área de incremento de la captación en las tres fases del estudio. Es una prueba con alta sensibilidad para determinar la extensión e identificar casos poliostóticos. En todos los casos de enfermedad poliostótica debe realizarse, además, estudio endocrinológico con pruebas tiroideas, prolactina, paratohormona y ACTH para descartar síndrome de McCune-Albright (Vázquez Muñoz et al., 2023).

Diagnósticos diferenciales de la DF pueden ser amelo blastoma, fibroma amelo blástico, granuloma central de células gigantes, quiste odontogénico, fibroma osificante, displasia ósea, osteomielitis esclerosante crónica y osteosarcoma. Ciertos pacientes pueden tener manifestaciones como obstrucción nasal, oclusión ocular, compresiones neurológicas por la deformidad de los huesos afectos (Zambrano et al., 2022).

Tratamiento

Tabla 1. Agentes terapéuticos actuales utilizados en el tratamiento del dolor en pacientes con displasia fibrosa

Tipo de medicamento	Diana	Efecto	Complicaciones potenciales
Bifosfonatos	OC	Apoptosis Supresión de la actividad	Inhibición del remodelado óseo
Opioides	CNS	Estimula receptores opioides	Sedación, constipación, dependencia
AINE	Síntesis de prostaglandinas	Bloquea sensibilización periférica y central	Intolerancia gastrointestinal, nefrotoxicidad
Denosumab* (Amgen)	Bloquea RANKL	Bloquea activación OC	Inhibición del remodelado óseo hipofosfatemia/ hipocalcemia Efecto "rebote" posdiscontinuación
Tanezumab (anti-NGF) (Pfizer/Lilly)	Vía NGF	Bloquea sensibilización periférica y central	Cefalea, nasofaringitis, parestesia, influenza
Tocilizumab (anti-IL-6) (Roche)	Bloquea receptor de IL-6	Inhibición de la vía de señalización de IL-6	Aumento de las transaminasas, infecciones y gastritis

OC: osteoclastos; CNS: sistema nervioso central; RANKL: ligando del receptor activador para el factor nuclear Kb; NGF: factor de crecimiento nervioso; IL-6: interleucina 6.

Fuente: Mastaglia et al (Mastaglia et al., 2020).

El manejo de la patología depende de la edad del paciente en el momento del diagnóstico, sintomatología, tipo y ubicación de la lesión. Muchas lesiones se descubren de forma incidental y son asintomáticas, en estos casos, las lesiones no representan riesgo de fractura patológica y solo es necesaria observación clínica. En caso de lesión poliostótica, el paciente debe ser referido a endocrinología. La terapia con bifosfonatos puede aliviar el do-

lor óseo y la osteoporosis asociada a la enfermedad. Los bifosfonatos inhiben la resorción ósea osteoclástica, preservando la masa ósea cortical y reduciendo así el riesgo de fractura (Brenes Méndez et al., 2022).

El tratamiento fundamental de la DFM es quirúrgico, siendo de elección la cirugía de remodelado del contorno óseo para las lesiones que causan deformidades estéticas

evidentes. Por otro lado, durante las fases activas de la enfermedad se recomienda una actitud conservadora y expectante por el alto riesgo de recidiva existente. La recidiva o el sobrecrecimiento se sitúa en torno al 25% - 50% de los casos, siendo más frecuente cuanto menor es la edad de comienzo del paciente. El tratamiento con terapia de radiación está contraindicado por la posibilidad de degeneración maligna radio inducida, sin embargo, existe un riesgo de degeneración sarcomatosa espontánea del 0,5% en ausencia de radioterapia previa (López-Batista et al., 2022).

Lo primero que deben reconocer el cirujano y la familia del paciente es que la deformidad causada por la displasia fibrosa no se puede curar. La deformidad se puede manejar y minimizar a través de una cirugía adecuada y programada adecuadamente; sin embargo, es de esperar alguna deformidad residual, y en algunas partes del cuerpo (especialmente la pelvis), rara vez es posible corregir la deformidad (Brenes Méndez et al., 2022).

Conclusión

La personalización del tratamiento, basada en las características individuales de cada paciente y en el uso de técnicas de imagenología avanzadas, se ha consolidado como un principio fundamental en la práctica clínica. La técnica quirúrgica, está recomendada para las lesiones que causan deformidades estéticas evidentes y que han mejorado significativamente los resultados funcionales y estéticos. Sin embargo, la heterogeneidad de la enfermedad y la variabilidad en los resultados reportados en la literatura científica resaltan la necesidad de más investigaciones para establecer guías de tratamiento más claras y basadas en evidencia. La displasia fibrosa ósea presenta desafíos únicos debido a su naturaleza biológica y a la variedad de localizaciones anatómicas, lo que dificulta la estandarización de los tratamientos. Se requieren más estudios prospectivos y a largo plazo con

grupos de control para evaluar de manera más precisa la eficacia y seguridad de los diferentes enfoques terapéuticos. Además, es necesario investigar el papel de nuevos tratamientos farmacológicos y terapias biológicas que puedan modificar el curso natural de la enfermedad. La colaboración multidisciplinaria entre traumatólogos, radiólogos, patólogos y otros especialistas es fundamental para optimizar el manejo de estos pacientes y mejorar su calidad de vida.

Bibliografía

- Alonso, G., & Muñoz-Torres, M. (2009). Displasia ósea fibrosa en un varón joven. *Endocrinología y Nutrición*, 56(4), 195–200. [https://doi.org/10.1016/S1575-0922\(09\)70984-2](https://doi.org/10.1016/S1575-0922(09)70984-2)
- Bautista Litardo, N., & Peralta Rodríguez, R. (2024). Displasia fibrosa ósea: reporte de caso. *Raúl Peralta Rodríguez*, 34(2), 62–67. <https://doi.org/https://doi.org/10.33821/730>
- Brenes Méndez, M. A., Hidalgo Solís, M. J., & Sandoval Benavides, G. A. (2022). Generalidades de displasia fibrosa. *Revista Medica Sinergia*, 7(6), e852. <https://doi.org/10.31434/rms.v7i6.852>
- CruzFerrety, E., Rodríguez Infanzón, O. L., & Rodríguez Rodríguez, A. L. (2019). Displasia Fibrosa. Presentación de un caso. *Correo Científico Médico*, 23(1), 305–313. http://scielo.sld.cu/scielo.php?script=sci_arttext&pid=S1560-43812019000100305&lng=es&nrm=iso&tlng=es
- Freschi, L. (2021). Displasia fibrosa craneomaxilofacial: características clínicas y radiográficas en relación al crecimiento de la lesión [Universidad Nacional del Nordeste]. https://repositorio.unne.edu.ar/bitstream/handle/123456789/48873/RIUNNE_FODO_TD_Freschi_L.pdf?sequence=1&isAllowed=y
- López-Batista, A. J., de los Ángeles Jaramillo-López, M., & Ventura-Nieves, K. (2022). Displasia fibrosa ósea facial. Presentación de un caso. *Revista Información Científica*, 101(2), 1–8.
- Mastaglia, S. R., González, D., & Oliveri, M. B. (2020). Nuevos avances en el conocimiento de la historia natural de la displasia fibrosa. *Actual. Osteol*, 16(1), 67–76.
- Menco, E. G., Aparicio, E. L., & Ricardo, J. H. (2018). Displasia fibrosa: parámetros a considerar para la decisión quirúrgica. *Revista Habanera de Ciencias Médicas*, 17(3), 451–460.

Santos, M. C., Suárez, R. P., Roch, J. L. C., & Pino, Y. C. (2014). Presentación de un paciente con displasia fibrosa ósea cráneo facial. *Correo Científico Médico de Holguín*, 18(1–7).

Varsavsky, M., & Alonso, G. (2017). Displasia fibrosa ósea. *Actual Osteol*, 13(3), 233–242.

Vázquez Muñoz, M. I., Elhendi Halawa, W., Rodríguez Contreras, D., & Caravaca García, A. (2023). Displasia fibrosa craneofacial. *An Orl Mex*, 68(3), 163–169. <https://doi.org/https://doi.org/10.24245/aorl.v68i3.8898>

Zambrano, A., Zambrano, W., Orellana, D., & Fernández, J. (2022). Displasia fibrosa, revisión de 6 años. *REVISTA CIENTIFICA CIENCIA Y AVANCE*, 12.



CREATIVE COMMONS RECONOCIMIENTO-NOCOMERCIAL-COMPARTIRIGUAL 4.0.

CITAR ESTE ARTICULO:

Molina Tigua, Y. N., Escobar Portugal, B., Casa Yáñez, M. A., & Vega Carrión, J. L. (2024). Enfoques quirúrgicos e imagenológicos en el tratamiento de la displasia fibrosa ósea: Avances en traumatología y resultados clínicos. *RECIAMUC*, 8(2), 774-780. [https://doi.org/10.26820/reciamuc/8.\(2\).abril.2024.774-780](https://doi.org/10.26820/reciamuc/8.(2).abril.2024.774-780)