



Displasia fibrosa monostótica mandibular en una joven de 23 años

Mandibular monostotic fibrous dysplasia in a 23-year-old young woman

Oscar Rodríguez Reyes^{1*} <https://orcid.org/0000-0002-3042-9153>

Alejandro Inclán Acosta² <https://orcid.org/0000-0001-7871-4124>

Santiago Betancourt Valdés² <https://orcid.org/0000-0002-5895-3539>

¹Universidad de Ciencias Médicas de Santiago de Cuba. Facultad de Estomatología. Departamento de Ciencias Básicas Biomédicas. Santiago de Cuba, Cuba.

²Universidad de Ciencias Médicas de las FAR. Hospital Militar “Dr. Joaquín Castillo Duany”. Departamento de Cirugía Maxilofacial. Santiago de Cuba, Cuba.

*Autor para la correspondencia. Correo electrónico: orreyes@nauta.cu

RESUMEN

Introducción: La displasia fibrosa, es considerada una anomalía rara del desarrollo esquelético, causada por una mutación genética, en la que el hueso normal, debido a una mayor proliferación de tejido fibroso, es reemplazado por trabéculas óseas irregulares.

Objetivo: Presentar un caso de displasia fibrosa monostótica mandibular de localización anterior, en una joven de 23 años.

Caso clínico: Paciente femenina de 23 años de edad, de color de piel blanca, procedencia urbana y antecedentes de salud aparente. Acude a consulta por presentar aumento de volumen de crecimiento progresivo, acompañado de apiñamiento dentario y alteraciones de la sensibilidad en dientes anteroinferiores. El examen físico y los complementarios imagenológicos revelaron diagnóstico presuntivo de displasia fibrosa. Se procedió al abordaje quirúrgico de la lesión para toma de muestra con



fin de estudio histopatológico, el cual confirmó diagnóstico de displasia fibrosa monostótica mandibular.

Conclusiones: La displasia fibrosa monostótica mandibular es una entidad clínica poco frecuente, recurrente y con una alta morbilidad postoperatoria; su tratamiento varía en dependencia de la progresión de la enfermedad.

Palabras clave: asimetría facial; displasia fibrosa; mandíbula; región mental.

ABSTRACT

Introduction: Fibrous dysplasia is considered a rare anomaly of skeletal development, caused by a genetic mutation, in which normal bone, due to an increased proliferation of fibrous tissue, is replaced by irregular bone trabeculae.

Objective: To present a case of anteriorly located mandibular monostotic fibrous dysplasia in a young medical student.

Clinical Case: 23-year-old patient, white skin, urban origin and health history. He came to the consultation due to a progressive increase in volume, accompanied by dental crowding and sensitivity alterations in the lower anterior teeth. The physical examination and complementary imaging revealed a presumptive diagnosis of fibrous dysplasia. The lesion was surgically approached to take a sample for histopathological study, which confirmed the diagnosis of mandibular monostotic fibrous dysplasia.

Conclusions: Mandibular monostotic fibrous dysplasia is a rare, recurrent clinical entity with high postoperative morbidity; its treatment varies depending on the progression of the disease.

Keywords: chin; facial asymmetry; fibrous dysplasia; jaw.

Recibido: 19/04/2024

Aprobado: 11/06/2024



INTRODUCCIÓN

La displasia fibrosa es una rara enfermedad ósea, caracterizada por lesiones con maduración y reemplazo óseo aberrantes con tejido fibroso.⁽¹⁾ Definida por primera vez en 1938 por Lichtenstein, ocupa del 5-7 % de los tumores óseos benignos, está asociada a la mutación postcigótica en el gen *GNAS1* y en ella el hueso normal es reemplazado por fibras de colágeno, fibroblastos y un grado variable de tejido mineralizado.⁽²⁾

La displasia fibrosa tiene dos formas de presentación clínica: la forma monostótica (local, que afecta un solo hueso) y la forma poliostótica (sistémica, compromete a varios huesos). La forma poliostótica con alteraciones endocrinas y manchas de color café con leche en piel, se conoce como síndrome de McCune-Albright. Aunque menos grave que la displasia fibrosa poliostótica, la forma monostótica es la de mayor preocupación para los profesionales de la odontología, debido a la alta frecuencia de aparición en la mandíbula.⁽³⁾

Obermeier K y otros,⁽⁴⁾ han referido que muchos pacientes con displasia fibrosa transcurren asintomáticos y se descubren después de una radiografía oral. Otros estudios recientes como los realizados por *Kalmegh P* y *Hande A*,⁽⁵⁾ precisan que la mayoría de los casos ocurren en la primera y segunda década de la vida, con predominio del sexo femenino en una proporción 1:2.

El primer síntoma en la displasia fibrosa monostótica mandibular (DFMM) suele ser el crecimiento indoloro de la mandíbula, que se manifiesta como asimetría facial. La oligodoncia, hipoplasia e hipomineralización del esmalte; así como el desgaste, rotación y desplazamiento de los dientes, son alteraciones que pueden estar presentes.⁽⁶⁾

Múltiples son las opciones de tratamiento para la DFMM: espera vigilante, cirugía conservadora, radical y terapia con bisfosfanatos en dependencia de la progresión de la enfermedad.⁽³⁾

Debido a la rareza y presentación atípica de dicha entidad clínica en el Servicio de Cirugía Maxilofacial, Hospital Militar “Dr. Joaquín Castillo Duany” en Santiago de Cuba, se decide presentar un caso de displasia fibrosa monostótica mandibular de localización anterior en una joven 23 años de edad.



CASO CLÍNICO

Paciente femenina de 23 años de edad, con antecedentes de salud aparente, de color de piel blanca, procedencia urbana y estudiante de Medicina. Acudió a la consulta con la preocupación de un aumento de volumen de crecimiento progresivo, acompañado de ligero apiñamiento dentario, molestias durante la masticación y alteraciones de la sensibilidad en dientes anteroinferiores.

El examen físico extraoral reveló asimetría facial, aumento de volumen difuso en la porción anterior y medial de la mandíbula, de consistencia fibroelástica y tamaño aproximado de 5 x 7 cm. No se constató pigmentaciones en la cara, los ganglios linfáticos submandibulares no eran palpables y la apertura bucal fue adecuada.

En el examen físico intraoral, se observó aumento de volumen de ± 7 cm de diámetro en región mentoniana de predominio derecho, consistencia fibroelástica y no doloroso a la palpación.

Exámenes complementarios:

Hematológicos: hemoglobina 112 g/L; velocidad de sedimentación globular: 20 mm/h; conteo leucocitario: $6,5 \times 10^9$ c/L; conteo de plaquetas: 200×10^9 u/L; serología no reactiva, VIH negativo.

Imagenológico: el examen radiográfico extraoral (vista panorámica) mostró una imagen mixta de elementos radiolúcidos y radiopacos con aspecto punteado, sin reacción perióstica proliferativa y desplazamiento de raíces dentarias (Fig. 1).



Fig. 1 – Localización de la lesión en la región mentoniana.



A partir de los datos obtenidos durante el examen físico y los complementarios se decidió llevar a la paciente al quirófano con diagnóstico presuntivo de displasia fibrosa, para tomar muestra del tejido y su análisis histopatológico (Fig. 2 y Fig. 3).



Fig. 2 – Paciente en el preoperatorio.



Fig. 3 – Toma de muestra del tejido para estudio histopatológico.

Análisis histopatológico: mostró proliferación difusa de fibroblastos, estroma fibrilar con cantidades apreciables de trabéculas óseas mal formadas y tejido osteoide, células gigantes multinucleadas, cartílago incluido en masa fibrosa e infiltrado inflamatorio. Se confirmó diagnóstico presuntivo de DFMM.



COMENTARIOS

La DFMM según *Obirija ES* y otros,⁽⁷⁾ se considera una anomalía hamartomatosa del desarrollo de la mandíbula. Es más común en mujeres de edades más jóvenes y en el 75 % de los casos ocurre antes de los 30 años, como coincide con la paciente del caso.

Se señala a la región posterior del hueso maxilar y la mandíbula, como sitios frecuentes de localización de la DFMM;⁽⁷⁾ hecho que no se corresponde con la joven estudiante del caso, pues la lesión ocupó la zona anterior y medial de la región mentoniana a predominio del lado derecho.

En cuanto a los síntomas referidos por la paciente, son consistentes con los descritos por *Dong YK*,⁽⁶⁾ quien alega que las displasias craneofaciales, y en especial la mandibular, muestran crecimiento lento, con aumento gradual de volumen no doloroso y asimetría facial. Por otro lado, *Obermeier K* y otros,⁽⁴⁾ enfatizan que las transformaciones malignas son muy raras (0,4 - 4 %).

Por las similitudes con otras lesiones fibroósas, el diagnóstico de la displasia fibrosa es difícil de realizar en la práctica clínica. La radiografía panorámica se puede utilizar como herramienta de diagnóstico primario, aunque se requiere tomografía axial computarizada para determinar la extensión de la enfermedad. Una característica radiográfica de la DFMM es la apariencia de vidrio esmeralado con una corteza delgada y sin bordes definidos.⁽⁸⁾

Ha-Young K y otros,⁽⁹⁾ expresan que los hallazgos radiológicos se caracterizan por una mezcla periférica y límites mal definidos entre el hueso displásico y el normal, como sucedió con la paciente del caso. Las lesiones en la etapa madura presentan septos y como resultado de la apariencia multilocular, el hueso parece delgado con trabéculas colocadas de modo irregular.

Según *Alonso N* y otros,⁽¹⁰⁾ la osteotomía y remodelado óseo se consideran exitosas para la DFMM. Esta fue la opción aplicada en el caso.

Se concluye que la DFMM es una entidad clínica poco frecuente, recurrente y con una alta morbilidad postoperatoria; su tratamiento varía en dependencia de la progresión de la enfermedad.



Ética y consentimiento

Se obtuvo el consentimiento informado de la paciente, quien autorizó publicar las imágenes que aparecen en el presente artículo. Se preservó en todo momento la integridad y confidencialidad de toda la información obtenida.

REFERENCIAS BIBLIOGRÁFICAS

1. Vázquez Muñoz MI, Elhendi Halawa W, Rodríguez Contreras D, Caravaca García A. Displasia fibrosa craneofacial [Internet]. *An Orl Mex*. 2023 [acceso: 08/04/24]; 68(3):163-9. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/anaotomex/aom-2023/aom233g.pdf>
2. Ruiz Morales M, Guerrero Gamiño RD, Payan Mendivil C, Pardo Páez R, Mancilla Hernández V. Displasia fibrosa poliostótica craneofacial [Internet]. *An Orl Mex*. 2023 [acceso: 08/04/24]; 67(4):267-71. Disponible en: <https://www.medigraphic.com/pdfs/anaotomex/aom-2022/aom224d.pdf>
3. Sayali GL, Amita A, Sunil M, Gauri MK. Recurrent Monostotic Fibrous Dysplasia Affecting Mandible: A Case Report [Internet]. *J Adv Med Dent Scie Res*. 2023 [acceso: 10/04/24]; 11(4):16-21. Disponible en: <https://www.jamdsr.com/uploadfiles/3vol11issue4pp16-2120230403052533.pdf>
4. Obermeier KT, Hartung JT, Hildebrandt T, Dewenter I, Smolka W, Hesse E, et al. Fibrous Dysplasia of the Jaw: Advances in Imaging and Treatment [Internet]. *JCM*. 2023; 12(12):410. DOI: [10.3390/jcm12124100](https://doi.org/10.3390/jcm12124100)
5. Kalmegh PP, Hande A. A Case Series and Literature Review of Craniofacial Fibrous Dysplasia [Internet]. *Cureus*. 2024; 16(3):e56771. DOI: [10.7759/cureus.56771](https://doi.org/10.7759/cureus.56771)
6. Dong YK. Current concepts of craniofacial fibrous dysplasia: pathophysiology and treatment [Internet]. *ACFS*. 2023; 24(2):41-51. Disponible en: <https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC10165234/>
7. Obirija ES, Rasheed MW, Okonkwo JE. A rare case of fibrous dysplasia in the mandible [Internet]. *Nig J Dent Res*. 2024; 9(1):5-10. DOI: [10.4314/njdr.v9i1.2](https://doi.org/10.4314/njdr.v9i1.2)



8. Behçet E, Sercan K. Monostotic Fibrous Dysplasia of the Condyle and Ascending Ramus in a 7-Year-Old Child Treated with Conservative Surgery: 8-Year Follow-Up [Internet]. *Turkiye Klinikleri Journal of Dental Sciences*. 2024; 30(2):341-5. DOI: [10.5336/dentalsci.2023-100190](https://doi.org/10.5336/dentalsci.2023-100190)
9. Ha-Young K, Jung-Hee C, Chan Yeong H. A Rare Skeletal Disorder, Fibrous Dysplasia: A Review of Its Pathogenesis and Therapeutic Prospects [Internet]. *IJMS*. 2023; 24(21):15591. DOI: [10.3390/ijms242115591](https://doi.org/10.3390/ijms242115591)
10. Alonso N, Matushita H, Sisto Alessi M. Surgical approach to the treatment of craniofacial fibrous dysplasia - A 14 -year experience dysplasia- 14 years' experience [Internet]. *Rev Bras Cir Plást*. 2024; 29(1):66-70. DOI: [10.5935/2177-1235.2014RBCP0010](https://doi.org/10.5935/2177-1235.2014RBCP0010)

Conflicto de interés

Los autores del presente artículo declaran no tener conflicto de interés ni haber recibido financiamiento alguno por ninguna subvención para el desarrollo de la investigación.

Información financiera

Los autores declaran no haber recibido ninguna financiación para la realización del presente trabajo.

Disponibilidad de datos

Los datos utilizados para la presentación del caso, corresponden al Servicio de Cirugía Maxilofacial del Hospital Militar “Dr. Joaquín Castillo Duany”, Santiago de Cuba.